

Klippel-Trenaunay Sendromu (Olgu Raporu)

KLIPPEL- TRENAUNAY SYNDROME (CASE REPORT)

Dr.Mine ÇETİN, Doç.Dr.Nuran ALLI, Dr.Ferda ARTÜZ, Dr.Gülgün ZENCİN

S.B. Ankara Numune Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği

ÖZET

Klippel-Trenaunay sendromu, nadir görülen bir hastalık olup, bir ekstremitéyi tutan "nevüs flammeus" tipi hemanjiom, variköz venler, yumuşak doku ve kemik hipertrofisi ile karakterizedir. Burada Klippel Trenaunay sendromu tanısı konmuş 12 yaşında bir hasta takdim edilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Klippel-Trenaunay sendromu

TKlin Dermatoloji 1991, 1:41-44

SUMMARY

Klippel-Trenaunay syndrome is a rare disorder characterized by cutaneous hemanjioma of the "nevus flammeus" variety confined to one extremity, varicose veins, soft tissue and bony hypertrophy. Here, a 12 years old patient diagnosed as Klippel-Trenaunay syndrome was presented and the literature is reviewed.

Key Words: Klippel-Trenaunay syndrome

Turk J Dermatology 1991. 1:41-44

Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sendromu, nevüs vasküloz osteohipertrofikus, konjenital displastik anjiopati, hemanjiektatik hipertrofi, elefantiazis konjenita anjiomatoza gibi sinonimlerle anılır (1-3).

İlk kez 1900 yılında Klippel ve Trenaunay nevüs flammeus tipinde hemanjiomla, variköz venler yumuşak doku ve kemik hipertrofisiyle karakterli bir sendrom tanımlamışlar, daha sonra Parkes ve Weber adlı araştırmacılar arterio-venöz (a-v) fistülü dördüncü bir bulgu olarak sendroma ilave etmişlerdir (1,4-6). Bazı otörlere göre bu bulgu sendromun bir parçasıdır, bazılarına göre ise ayrı bir klinik antiteolarak değerlendirilmeli, eğer a-v fistül yoksa Klippel-Trenaunay sendromu, a-v fistül varsa Parkes-Weber sendromu olarak adlandırılmalıdır (2,3,7,8).

Sendrom, sıklıkla erkeklerde, daha çok ali ekstremitéde ve sol tarafta görülmektedir (1-3). Çoğu

vakada tek bir ekstremité tutulmasına rağmen, nadir olarak bilateral tutulumlu, daha da nadir olarak dört ekstremitenin, gövdenin bir kısmının, iç organların tutulduğu olgular bildirilmiştir (3,-7-9).

OLGU

12 yaşındaki bayan hasta (S.D) polikliniğimize sol bacakta kalınlaşma, kırmızı renk değişikliği, damarların belirginleşmesi yakınmaları ile başvurdu. Doğduğundan beri sol diz kapağında ve sol kalçanın dış tarafında kırmızı renk değişikliği olduğunu, zamanla bu renk değişikliği üzerinde koyu kırmızı renkli, nohut büyüklüğünde, basmakla yumuşak kabartılar oluştuğunu ve bunların bazen kanadığını, sol bacağın sağa nazaran daha kalın bir hale geldiğini ve uzadığını, gözle görülür damar genişlemelerinin oluştuğunu ifade ediyordu.

Öz. ve soy geçmişinde özellik saptanmayan hastanın anne ve babası arasında akrabalık yoktu, diğer kardeşlerinde benzer yakınmalar bulunmuyordu. Fizik incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı.

Dermatolojik muayenede, sol hipokondriak bölgenin lateralinde 15x20 cm boyutlarında, sol diz ka-

Geliş Tarihi: 11.11.1991

Kabul Tarihi: 26.11.1991

Yazışma Adresi: Dr. Mine ÇETİN

S.B. Ankara Numune Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, ANKARA

pağı üzerinde 8x10 cm boyutlarında, deri seviyesinde, keskin sınırlı, infiltrate, basmakla hafif solan, iki adet hemanjiomu mevcutlu (Şekil 1). Bu hemanjiomların üzerinde yer yer mercimekden nohut büyüklüğüne kadar değişen, elastik kıvamda kavernoöz hemanjiomlar ve tek tek veya gruplar halinde toplu iğne başı büyüklüğünden mercimek büyüklüğüne kadar değişen boylarda şeffaf, gergin, küçük veziküller bulunuyordu (Şekil 2). Aynı taraf ekstremitede yüzyüzlü varis pakeleri, gluteal asimetri göze çarpmaktaydı. Her iki alt ekstremitenin karşılaştırılmalı ölçümlerinde tibia orta bölgesinde 3 cm çevre farkı ve krista iliaka-dış malleol arası uzunluklarda 4,5 cm fark saptandı (Şekil 3). Laboratuvar bulguları normaldi. Radyolojik incelemede, her iki diz ve krurisi içeren iki yönlü grafilerde: sağda kemik yapılar, kemik eklemler ilişkileri ve yumuşak doku tabii görünümde, solda krurisin yumuşak dokusunda şişlik, süperfisyel variköz venlere ait olabilecek radyolüsenansiler, tibia diafiz kesiminde kemik hiperlofisi ile uyumlu kortikal kalınlaşma ve hafif skleroz görünümleri, her iki tibia distal kesimlerinde minimal kemik



Şekil 1. Sol alt ekstremitenin boydan görünüşü.



Şekil 2. Hastanın diz kapağındaki lenfanjiom ve hemanjiomların görünüşü

infarktları ile uyumlu dansite artımları, krurisin proksimal medial kesiminde yumuşak doku içerisinde punktat kalsifiye görünümüne izlendiği rapor edildi. Nöroloji ve göz hastalıkları klinikleri ile yapılan konsültasyonlarda patolojik bulgu tesbit edilmedi.

Kalp-Damar cerrahisi kliniği ile yapılan konsültasyonda hemanjiom teyit edildi, ancak cerrahi müdahale endikasyonu konmadı. Doppler cihazı ile yapılan tetkiklerde a-v flüklü saplanmadı. Hastaya varisleri için elastik bandaj tavsiye edildi.

TARTIŞMA

Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber Sendromunun etyopatogenezi kesin bilinmemekte, herediter veya akkiz olduğu konusunda çeşitli görüşler öne sürülmektedir; dominant kalıtımla geçen herediter bir sendrom olduğunu öne sürenlerin yanısıra, non-herediter olduğunu savunanlarda vardır (1,8,10,11). Familial olgularda bildirilmiştir (10,11).



Şekil 3. Her iki ekstremitenin önden görünüşü.

Klippel ve Trenaunay lezyonların dağılımından dolayı etyolojide konjenital spinal kord anomalisi üzerinde durmuşlardır (3,12).

1945 yılında Servelle, kronik venöz hipertansiyonun kemik hipertrofisine neden olduğunu öne sürmüşse de çoğu olguda ven tansiyonunun normal saptanmasıyla bu hipotez reddedilmiştir (3,13).

Vasküler nevüsün bulunduğu ekstremitedeki hipertrofi genellikle buradaki kan akımının herhangi bir nedenle artması sonucuna bağlanmaktadır (3,7,8,12). Bu fikri destekleyen mantıklı bir açıklama a-v fistül sonucu kan akımının artabileceği hipotezidir. Bununla beraber a-v fistül her zaman sendromun bir parçası değildir ve en sık rastlanan anomaliler derin ve yüzeysel ven veya lenf damarları ile ilgili görünmektedir (12).

Son yıllarda Bourde, Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sendromunda embriyolojik vasküler sistemde anomali olduğunu, Young ise sendromda kemik ve yumuşak doku anomalilerinin görüldüğünü

söyleyerek sendromun anjiogenezis ile ilgili mezodermal bir gelişim anomalisi olabileceğini bildirmiştir (12). Gerçekte sık rastlanan hipospadias, sindaktili gibi fetal gelişim sırasında oluşan mezodermal anomalileri vasküler orijinle izah etmek olanaksızdır (3-12). Buna karşılık fetal gelişim sırasındaki mezodermal anomali ile bu sendromla ilişkili bütün durumlar açıklanabilmektedir (12).

Sendromun en sık görülen ve en karakteristik deri bulgusu nevüs flammeus tipi hemanjiomdur. Hemanjiom doğumda mevcuttur veya erken çocukluk döneminde ortaya çıkar. Lezyonların rengi soluk pembeden mora kadar değişirken, genişlikleri de ekstremitenin bir bölümünü, tamamını, birkaç ekstremitayı ve hatta gövdeninde büyük bir bölümünü, iç organları tutacak kadar olabilir. Hemanjiom kanayabilir, ülserleşebilir, nadiren gangren oluşumuna yol açabilir (9). Bu sendromda kavernoöz hemanjioması bulunan olguların yanısıra, kutanoöz hemanjioma ile birlikte olmayan olgularda tanımlanmıştır (1).

Varisler erken çocukluk döneminde veya ergenlik çağında gelişir. Yaşla birlikte artabilir veya değişmeden kalabilir (7,8). Ağrı ve dolgunluk hissi en sık rastlanan semptomdur. Olguların yaklaşık %25'inde varislerin rüptürü sonucu kanama, sık tekrarlayan tromboflebitler, derin ve trombozu, staz dermatiti oluşabilir (3). Vasküler malformasyonlarda trombosit birikimine bağlı ağır trombotopeni oluşabildiği rapor edilmiştir (14).

Hastalığın diğer bir komponenti olan hipertrofiye olguların yaklaşık %75'inde rastlanır (3). Hipertrofi olan organda en ve boy artışı dikkat çekmektedir. Nadiren tutulan tarafta atrofi olabilir (1,8). Alt ekstremitelerde uzunluklarının farklı oluşu nedeniyle kompanzatri skolyoz ve kalça çıkığı görülebilir. Gövde tutulumu varsa, lezyonun olduğu gövde yarısında bulunan iç organların da yarısı veya tamamı hipertrofi olabilir (3).

Lezyonun bulunduğu tarafta aşırı sempatik aktivite ve buna bağlı hiperhidroz olabilir. Bu sendromla birlikte sindaktili, polidaktili, hipospadias, blue nevüs, epidermal nevüs, lenfanjiom, kronik lenf ödem, makrosefali, spina bifida okkulta, koksa vara gibi defektlerde rastlanabilir (9,12).

İç organ tutulumu çocuklarda sık görülmemekle birlikte hayatı tehdit edebilir (9). Safra kesesi, ince ve kalın barsaklar, mezokolon, mezenter, retroperiton, karaciğer, akciğer, merkezi sinir sistemi, üriner sistem tutulumları ve bunlara bağlı tek taraflı pulmoner ven varisleri, pulmoner hipertansiyon, portal hipertansiyon, hematüri, rektal kanama, afazi, pa-

rcsteci bildirilmiştir (9). Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sendromu ile ilgili pek çok göz bulgusu mevcutsa da bunlardan en önemlisi glokomdur (15).

Histopatolojik olarak, fibromusküler displazi vardır. Dermişin derin katları ve subkutan yağ dokusundaki venüllerin sayısında ve çapında artma, subkutan venlerin duvarlarındaki düz. kaslarda yaygın hipertrofi saptanmıştır ki bunların kronik artmış ve akımına bir cevap olduğu sanılmaktadır (9,12).

Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sendromunda, vaskiiler nevüsün, varislerin, yumuşak doku ve kemik hipertrofinin olması tanı koydurucudur (1). Arteriografi, venografi, venöz oksijen saturasyonunun ölçülmesi, iki ekstremilenin karşılaştırmalı radyografileri taniya yardımcı diğer bulgulardır (1,7,16).

Lewis ve arkadaşları uterus sonografisi ile antenatal teşhis konabileceğini bildirmişlerdir (9). Sendromun nonimmün hidrops fetalisle ilişkili malformasyonlardan biri olduğu ve nonimmün hidrops fetalisle gebelerin fütüslerinde Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sendromunun araştırılmasının gerektiği iddia edilmektedir (17).

Komplikasyon olarak, konjestif kalp yetmezliği, tekrarlayan tromboflebit atakları, ülserasyon ve gangren görülebilir.

Hastalığın etyopatogenezi tam olarak açıklanmadığı için başarılı bir tedavisi yoktur. Cerrahi müdahale, derin venöz obstrüksiyonun giderilmesinde lineer büyümenin yok edilerek epifizer büyümenin durdurulmasında, a-v fistüllerin operasyonunda denebilir. Bazen a-v fistüller öyle küçük ve çok sayıda ki cerrahi yetersiz kalabilir (1,5,8,14). Yüzeyci venlerin cerrahi olarak bağlanması veya çıkarılması, sonradan ödem ve daha kötü varis oluşumuna neden olduğu için kontrendikedir (8,14). Hipertrofi çok şiddetliyse veya ülserasyon ve gangren tekrarlayan problem halini almışsa amputasyon gerekli olabilir (1).

Tromboemboli komplikasyonu riski yüksek olduğundan herhangi bir cerrahi girişimden evvel profilaktik olarak trombus önleyici tedavi yapılmalıdır (3). Vasküler malformasyonlarda trombosit birikimine bağlı olarak gelişen sekonder trombositopeninin ve koagülapatinin tedavisinde epsilon aminokaproik asit başarıyla uygulanmıştır (14).

Konservatif tedavi olarak varislerde elastik kompresyon bandajı uygulanması, alt ekstremiteelerde uzunluk farkı mevcutsa kompanse edici ayak kabaların kullanılması önerilmektedir (3).

Burada takdim ettiğimiz hastada, hemanjiom, variköz venler, yumuşak doku ve kemik hipertrofi olması nedeniyle Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sendromu düşündük. Ancak a-v fistül saptanmaması nedeniyle Klippel-Trenaunay sendromu olarak sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Demiş DJ, Dahl VM, Smith KB, Bruce ITT. Clinical Dermatology. Fourteenth Revision. Philadelphia; Harper and Row Publishers 1987; 2: 7-66.
2. Lindenauer SM. The Klippel-Trenaunay Syndrome Varicosity. Hypertrophy and hemangioma with no arterio-venöz fistula. Ann Surg 1965; 162: 303-14.
3. Tüzün Y, Kotogyan A, Serdaroglu S. 21 Klippel-Trenaunay Sendromu olgusunun klinik değerlendirmesi. XII. Ulusal Dermatoloji Kongresi. İstanbul. Teknolojik Matbaacılık 1989; 421-7.
4. Baskerville PA, Ackroyd JS, Thomas ML, Browse NL. The Klippel Trenaunay Syndrome: Clinical, Radiological, and haemodynamic features and management. Br J Surg 1985; 72: 232-6.
5. Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Auslen KF, Wolff K. Dermatology in General Medicine. Third Edition. Toronto, McGraw-Hill Book Company 1987; 1065-6.
6. Gürhan N, Onat F, Ünlü C. Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu vakaları. GATA Bülteni 1970; 12: 45-52.
7. Arnold HL, Odom RB, William DJ. Diseases of the Skin. Light Edition. Philadelphia: WB Saunders Company 1990; 688-9.
8. Moschella SL, Hurley III. Dermatology. Second Edition, Tokyo. WB Saunders Company 1985; 1064-5.
9. Lie JT. Pathology of angiodysplasia in Klippel-Trenaunay Syndrome, Path Res Pract 1988; 183: 747-55.
10. Aras N, Memişoğlu II. Klippel-Trenaunay-Weber olgusu. GATA Bülteni 1977; 19: 123-6.
11. Aras N, Ozangüç N. Klippel-Trenaunay-Weber Vakası. GATA Bülteni 1974; 2: 201-5.
12. Baskerville PA, Ackroyd JS. The Etiology of the Klippel-Trenaunay Syndrome. Ann Surg 1985; 202: 624-7.
13. Scrvellc M. Klippel-Trenaunay's syndrome. Ann Surg 1985; 201: 365-73.
17. Mor Z, Schreyer P, Wainraub Z, et al. Nonimmune hydrops fetalis associated with angio ostcohypertrophy (Klippel-Trenaunay). Syndrome Am J Obstet Gynecol 1988; 159: 1185-6.
14. Poon MG, Klozber R, Birdsell DC. Epsilon aminocaproic asit in the reversal of consumptive caogulopathy with platelet sequestration in a vascular malformation of Klippel-Trenaunay Syndrome. Am J Med 1989; 87: 211-3.
15. Reynolds ID, Johnson BE, Gloster S, Biglan AW. Glaucoma and Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. Am J Ophtal 1988; 15: 106 (4): 494-6.
16. Tüzün Y, Kotogyan A, Saylan T. Dermatoloji. I.Baskı. İstanbul. Anka Ofset A.Ş 1985: 669.