

Bir Klippel-Trenaunay Sendromu Olgusu

A KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME CASE

Dr. Rifat Eralp ULUSOY,^a Dr. Özlem KARABUDAK,^b Dr. Nezihi KÜÇÜKARSLAN,^c
Dr. Feridun ÇİLLİ,^d Dr. Mehmet DİNÇTÜRK^a

^aKardiyoloji Kliniği, ^bDermatoloji Kliniği, ^dOrtopedi ve Travmatoloji Kliniği, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, İSTANBUL
^cKalp ve Damar Cerrahisi AD, GATA, ANKARA

Özet

Klippel-Trenaunay sendromu (KTS), derin ven anormallikleri, yüzeysel varisler, hemanjiyomlar, kemik ve yumuşak dokunun hipertrofisi ile karakterize bir sendromdur. Bu olguda derin ven trombozuna eşlik eden, tipik kutanöz lezyonlar, kemik ve yumuşak doku hipertrofisi olan KTS'lu genç bir hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Venöz tromboz;
Klippel-Trenaunay sendromu

Abstract

Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) characterized by deep venous abnormalities, superficial varices, hemangiomas as well as hypertrophy of the soft tissue and the bone. We aimed to present such a young case of KTS with associating typical cutaneous lesions as well as deep venous thrombosis and extremity abnormalities.

Key Words: Venous thrombosis;
Klippel-Trenaunay-Weber syndrome

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2006, 18:244-247

Klippel-Trenaunay sendromu (KTS), derin ven anormallikleri, yüzeysel varisler, hemanjiyomlar, kemik ve yumuşak dokunun hipertrofisi ile karakterize bir sendromdur.^{1,2} Sinonimleri arasında hemanjiektatik hipertrofi, anjiyoosteohipertrofi bulunmaktadır.

İlk olarak 1900 yılında Klippel ve Trenaunay tarafından bir triad şeklinde tarif edilmiştir. Bu triad yukarıda sayılan derin ven anormallikleri dışındaki üç klinik bulgudan oluşmaktadır. Ancak günümüzde kemik dokuda hipertrofi ve venöz varikoziteler bulunmadan da kutanöz hemanjiyom ve yumuşak doku hipertrofisi saptanması da KTS tanısını koydurmaktadır.^{1,2}

KTS daha çok erkek popülasyonda görülmekle beraber tam olarak etyolojisi ve prevalansı bilinmemektedir.^{2,3} KTS ile ilgili vakalar çoğunlukla

sporadik olarak ortaya çıkmakta ve bu hastalık herediter bir özellik göstermemektedir.^{3,4} Bu sendromun komplikasyonları aseptik selülit, tromboflebit, ülserasyonlar ve trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve tüketim koagülopatisiyle karakterize Kasabach-Merritt sendromuna dönüşebilir.⁵

Olgu Sunumu

Yirmi iki yaşında erkek hasta sağ bacak, uyluk ve skrotal bölgede şişlik, sağ bacakta renk değişiklikleri ve bu renk değişikliği bulunan bölgelerde zaman zaman ortaya çıkıp kendiliğinden sonlanan kanamaların evaluasyonu nedeni ile hastanemize yatırıldı. Anamnezinde, çocukluk çağlarından beri sağ bacak ve skrotal bölgesinde zaman zaman oluşan şişlik ve ağrı şikayetleri olduğu belirlendi. Hasta şikayetlerinin ekstremitelerde olduğu şeklinde olup, özellikle efordan bağımsız olarak ortaya çıktığını ifade etmekte idi. Aile hikayesi bir özellik göstermiyordu. Fizik muayenesinde, sağ bacak kruris ve uyluk bölgesinde sol tarafa göre çevre farkında artış saptandı. Krural seviyede sağda gastroknemius kasının en geniş

Geliş Tarihi/Received: 27.05.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 28.09.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Nezihi KÜÇÜKARSLAN
GATA
Kalp ve Damar Cerrahisi AD, ANKARA
nkucukarslan@gata.edu.tr

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

yerinde 37 cm, solda 34 cm, sağ uyluk orta kesimden yapılan ölçümde ise 46 cm, solda ise 42 cm olarak ölçüldü. Her iki taraf ekstremitte boyları eşit olarak belirlendi. Sağ alt ekstremitenin tamamında, penil ve skrotal deride asimmetrik görünümüne neden olan belirgin hipertrofi yanı sıra sağ uyluk ve kruris posterolateralinde 14.5 x 9.5 cm, 8x5 cm, 4 x 2 cm, sağ glutea medialinde 10 x 5 cm, penil, skrotal bölge ve sağ pedis 3-4 parmakların tamamında deriden hafif kabarık mor-kırmızı renkli (Port-wine tip) hemanjiyomatöz lezyonlar (nevüs flammeus) belirlendi. Sağ popliteal bölge, uyluk, glutea ayrıca penis, skrotum bölgesinde, şeffaf veya deri renginde çok sayıda ortalama 4 x 4 cm boyutlarında lenfanjiyoma ile uyumlu papüloveziküler lezyonlar, mor-kırmızı renkli anjiyokeratom ile uyumlu papüler lezyonlar belirlendi (Resim 1, 2).



Resim 1. Sağ alt ekstremitede sola göre göreceli olarak kalınlaşma.



Resim 2. Sağ alt ekstremitede hemanjiyomatöz lezyonlar.

Sağ alt ekstremitte venöz renkli Doppler incelemesi sağ ana femoral ven, yüzeysel femoral ven, popliteal ve krural venlerde kronik derin ven trombozu ile uyumlu bulgular saptadı. Aynı ekstremitteye ait arter incelemesi normal olarak belirlendi. Skrotal ultrasonografi epididimit, varikosel ve hidrosel ile uyumlu olarak bulundu. Radyolojik incelemelerde sağ tibia-fibula ve femur kemiklerde sola nazaran diffüz bir kalınlaşma gözlemlendi. Kutanoz hemanjiyom, kemik ve yumuşak doku hipertrofisi ile yüzeysel varisler ve derin ven trombozu saptanan hastamıza KTS tanısı konuldu, vaka sunusu yapılabileceği onayı alınarak antitrombotik (Warfarin, INR> 2.5 kat) tedavisi başlandı ve takip altına alındı. Dört aylık takip neticesinde alt ekstremitte venöz trombüslerinin güvenli rekanalizasyonu sağlandı. Hastanın cilt lezyonlarına plastik cerrahi kliniği tarafından halen lazer tedavisi uygulanmaktadır. Hastanın alt ekstremitte ağrılarının son bulması ve plastik cerrahi kliniği tarafından cilt görüntüsünün normal sınırlara yaklaştırılmaya çalışılması faaliyetleri hastanın ağrılarını dindirmekle kalmamış moralini de yüksek seviyeye çıkarmıştır.

Tartışma

KTS ilk kez Klippel ve Trenaunay tarafından 1900 yılında tarif edilmiştir.¹ Daha sonra Parkes

ve Weber isimli arařtırmacılar da eşlik eden arteriyel anomalileri tanımlamışlar ki bunlar da atriyoventriküler (A-V) fistül ile arteriyel anevrizmalardır.²

Bu sendromun etyopatogenezi ve görülme sıklığı tam olarak bilinmemektedir.^{1,2,6,7} Baskerville ve ark. 1985 yılında yaptıkları çalışmalara dayanarak bu hastalığın fetal gelişim sırasında ortaya çıkan mezodermal gelişim anormalliğine baėlı olarak ortaya çıktığını savunmaktadırlar.⁶ Klippel ve Trenaunay lezyon dağılımını nedeni ile doğumsal spinal kord anomalisi üzerinde durmuşlardır.⁶ Ancak fizyopatolojik olarak vasküler nevüsün bulunduğu ekstremitedeki hipertrofi, hemanjiyomatözusa baėlı ortaya çıkan artmış arteriyel akım, venöz staz ve hiperemi sonucu oluştuėu düşünölmektedir.⁵ Kutanoz hemanjiyom bu hastalığın en erken belirtisi olup port-wine tipinde olarak bildirilmiştir. Bizim vakamızda da venöz staz ve derin ven trombozu ile birlikte port-wine hemanjiyomatözus belirlendi. Bu vakada 3-4 ayak parmakları ile skrotal-anal bölge tamamen, sağ ekstremitte ise kısmen tutulmuştu.

Ekstremitte boyuna uzama osteal hipertrofiyi, enine artış ise yumuşak doku hipertrofisini belirtir. Bizim vakamızda da yumuşak doku hipertrofisi ile uyumlu bulgular mevcuttu. KTS da tutulan ekstremitte venöz varikoziteler erken çocukluk veya ergenlik döneminde de ortaya çıkmaktadır.² Bizim vakamızda da çocukluk çaėından beridir devam eden ekstremitte kalınlığı ve hemanjiyom şikayet ve bulguları mevcuttu.

Aėrı KTS da sık görölen bir bulgu olup bizim vakamızda da majör şikayetlerinden birisini oluşturmakta idi. Vakaların %15'inde rüptüre olan hemanjiyom ve varikozitelerden oluşan hemoraji atakları ve %7 olguda ise yüzeysel tromboflebit görölmekte olup bizim vakamızda yine literatür ile uyumlu olarak spontan kanama ve aėrı epizodları tarif etmekte idi. Spontan derin ven trombozu ve çoėunlukla buna baėlı olarak ortaya çıkan pulmoner emboli oluşumu riski bu hastalarda yüksek olup bizim vakamızda derin ven trombozu bulun-

masına raėmen klinik ve laboratuvar olarak pulmoner emboliyi destekleyecek bir bulguya rastlamadık. KTS ile eşlik eden parmak gelişim anomalileri (polidaktili, sindaktili, oligodaktili) dışında makrosefali, mavi nevüs, visseral venöz malformasyonlar ve pulmoner ven varikoziteleri de bildirilmiştir.² Ayrıca KTS da rekürren septisemi, enfektif endokardit, iskemik nörolojik komplikasyonlar, aseptik selülit ve tromboflebit gibi klinik hayatı tehdit edici durumlarda görölebilir.^{2,8}

KTS tedavisi herhangi bir komplikasyon gelişmediėi sürece konservatif olup venöz perforasyon, varis oluşumu, ekstremitte dıőı hemanjiyomlara baėlı kanamalarda cerrahi gerekebilir.² Bu hastalarda gerek kapiller, gerekse de kavernoöz tip hemanjiyomlarda şiddetli kanama, trombositopeni, kardiyovasküler komplikasyonlar, vital fonksiyon kaybı (solunum, beslenme, idrar-gayta), görsel veya motor defisit gelişmediėi sürece herhangi bir tedavi önerilmemektedir. Ancak yukarıda sayılan bulgulardan birinin varlığında steroid tedavisi denenebilir.⁹

KTS nadir görölen bir hastalık olup özellikle hemanjiyom eşlik etmeksizin ekstremitte hipertrofisi bulunan olgularda konjenital lenf ödemden, hemanjiyom bulunmaksızın hipertrofi ve yüzeysel varislerin bulunduğu olgularda ise iliyak ven agenezisinden ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Sonuç olarak; KTS tek taraflı ortaya çıkan ekstremitte ödemlerinde ve hemanjiyomatöz durumlarda ciddi sonuçlar doğurabilecek akılda tutulması gereken bir hastalıktır. Hastalığın tedavisi palyatif olup, tedavi edilmediėi takdirde gelişebilecek komplikasyonları açısından risklidir.

KAYNAKLAR

1. Margileth AM. Dermatologic Conditions. In: Taeusch HW, Ballard AR, Avery ME, eds. Schaffer and Avery's Diseases of the Newborn. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1991. p.1250-1.
2. Atherton DJ. Naevi and Other Developmental Defects. In:Textbook of Dermatology. Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, 5th ed. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1992;445-526.
3. Aras N, Memişoėlu H. Klippel-Trenaunay-Weber olgusu. Gülhane Ask Tıp Akd Bül 1977;19:123-6.

4. Aelvoet GE, Jorens PG, Roelen LM. Genetic aspects of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Br J Dermatol* 1992;126:603-7.
5. Silverman RA. Hemangiomas and Vascular Malformations. *Pediatric Clinics of North America* 1991;38:822-3.
6. Beskerville PA. The etiology of the Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann of Surg* 1985;202:624-7.
7. Onursal E, Bedirhan MA, Kargı A, Ceviz M, Barlas C. The Klippel-Trenaunay Syndrome. The etiology, pathogenesis and clinical experience. *Med Bull of İstanbul Fac* 1987;20:53-60.
8. Brunaud V, Delvre O, Muller JP, Deste A. Klippel-Trenaunay Syndrome and ischemic neurologic complications. *Rev Neural Paris* 1994;150:50-4.
9. Gülcan EM, Gülcan P, Öztarhan K, Aldemir H, Öztürk H. Trombositopeni gelişen yenidoğan döneminde bir Klippel-Trenaunay Sendromu olgusu 1997;31:133-6.