

# Klippel-Trenaunay Sendromu (Bir Olgu Nedeniyle)<sup>¶</sup>

## THE KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME

Kadir DURGUT\*, Niyazi GÖRMÜŞ\*\*, Ufuk ÖZERGİN\*\*\*, Mehmet ÖZÜLKÜ\*\*\*\*, Cevat ÖZPINAR\*\*\*\*\*

- \* Yrd.Doç.Dr., Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD,  
\*\* Op.Dr., Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD,  
\*\*\* Doç.Dr., Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD,  
\*\*\*\* Dr., Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD,  
\*\*\*\*\* Prof.Dr., Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD, KONYA

### Özet

**Amaç:**Nadir bir sendrom olan Klippel-Trenaunay sendromunu ( KTS ) literatür eşliğinde gözden geçirmek.

**Olgu sunumu:** 16 yaşındaki erkek hasta kliniğimize doğumundan bu yana mevcut olan sol bacakta şişlik, kızarıklık şikayetiyle başvurdu.Hasta muayene ve tetkikleri sonrası Klippel-Trenaunay sendromu kabul edildi.

**Sonuç:**Nadir konjenital bir anomali olan Klippel-Trenaunay sendromu sadece periferik tutulum göstermez,visseral tutulum da gözlenerek hayatı tehdit edebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Vasküler malformasyon, Varis, Hemanjiom

T Klin Kalp-Damar Cerrahisi 2003, 4:112-115

### Summary

**Purpose:** To review the Klippel-Trenaunay syndrome which is a very rare syndrome by the way of the literature.

**Case report:** A male patient of 16 years old, suffering from the swelling and redness of the foot since he was born. After the diagnostic studies and the physical examination, the patient is accepted as a Klippel-Trenaunay syndrome.

**Conclusion:** The Klippel-Trenaunay syndrome, which is a very rare syndrome, is not seen only in the peripheral system but also in the visceral system and can threaten the life.

**Key Words:** Vascular malformations, Varices, Hemangioma

T Klin J Cardiovascular Surgery 2003, 4:112-115

İlk kez Klippel ve Trenaunay tarafından tanımlanan Klippel-Trenaunay sendromu, genellikle kemik veya yumuşak doku hipertrofisi, hemanjiom ve/veya lenfanjiom, varis veya venöz malformasyon klinik triadıyla karakterize nadir konjenital vasküler bir malformasyondur (1). 1907 yılında Parkes Weber buna benzer bir hastalık tanımlamıştır (2). Klippel-Trenaunay sendromunda önemli bir arteriovenöz şant yoktur (3). Arteriovenöz şant bulunuyorsa Parkes- Weber sendromu adını alır (4). Genelde hayatı tehdit etmeyen bu sendrom yaygın olmasa da gastrointestinal sistemi tutarak önemli morbidite ve hatta mortalite kaynağı olabilir (5). Bu yazıda KTS literatür incelenerek gözden geçirilmiştir.

### Olgu sunumu

16 yaşındaki erkek hasta kliniğimize doğumundan bu yana mevcut olan sol bacakta şişlik, kızarıklık şikayetiyle başvurdu. Aile hikayesi tespit edilmedi. Muayenesinde sol bacak ve batının sol

yanısında ciltten kabarık olmayan açık kahverengi lekeler, sol alt ekstremitesinde sağa göre 2cm uzunluk ve 4cm çevre farkı mevcuttu (Şekil 1). Ayrıca hastada sol diz altında atipik varis dikkat çekti (Şekil 2). Venöz dopplerde; yüzeysel venöz yapılarında yüksek volüm ve amplitüdü akım, derin venlerin normal olduğu rapor edildi. MR anjioda yumuşak doku hipertrofisi dışında herhangi bir arteriovenöz fistül gözlenmedi. Diğer laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Kan tetkiklerinde trombositopeni ve fibrinojen seviyesinde azalma yoktu. Tedavide konservatif kalınarak hastaya varisleri için elastik çorap ve venotonik ilaçlar önerildi.

### Tartışma

Klippel-Trenaunay sendromu ilk olarak Klippel ve Trenaunay tarafından 1900 yılında Fransa'da etiyojisi tam olarak bilinmeyen bir ekstremitenin yumuşak doku ve kemik hipertrofisi, varisler ve hemanjiom (veya lenfanjiom) triadıyla karakterize

**Şekil 1.** Sol alt ekstremitede uzunluk ve çap artışı,nevus flammeus

nadir nonherediter konjenital anomali olarak tanımlandı (6).

**Şekil 2.** Sol alt ekstremitede atipik varis

Arteriovenöz fistül olmaması onu Parkes Weber sendromundan ayırdı (3). KTS'de gastrointestinal sistem,karaciğer, dalak, mesane, böbrek ve kalp tutulumu gösteren visseral hemanjiomlar tanımlanmıştır (6, 7).

KTS'nin sebebi tam olarak bilinmemektedir ve bununla ilgili olarak birçok görüş ileri sürülmektedir.Sendromun temelinde genetik bir defekt bulunduğu (8), derin venlerdeki anomalilerin normal venöz akımda obstrüksiyona sebep olduğu (9), mikroskopik arteriovenöz anastomozların açık kalmasına yol açan mezodermal defektin esas sebep olduğunu (6) belirten görüşler vardır. Bir başka görüş intrauterin sempatik sistem hasarlanmasının

mikroskopik arteriovenöz anastomozların genişlemesine yol açtığı şeklindedir (10).

KTS'nin en sıklıkla karşımıza çıkan cilt semptomu kapiller malformasyon nevus flammeus olarak isimlendirilir. Bu açık kahverengi rengindedir ve porto şarabı rengi diye tabir edilir (4). Histolojik olarak bunlar kapiller seviyede ektatik vasküler malformasyonlardır ve lezyonların rengi zamanla değişebilir, cilde açılıp kanama veya enfeksiyona sebep olabilir. Varisler hastanın doğumunda olmayabilir, bunlar zamanla çocuk büyümeye başlayıp yürüdüğü zaman ortaya çıkabilir. Derin ve yüzeysel venlerin anevrizmatik dilatasyonuna sık rastlanır ve muhtemelen damar duvarındaki konjenital zayıflığın sebebidir (4). Ekstremitelerde derin ve yüzeysel venleri ile perforan venlerde anormallikler olabilir (9,11,13,14). Yüzeysel venlerdeki anomaliler daha çok varis şeklinde görülürken, derin ven anomalileri anevrizmal dilatasyon, duplikasyon, hipoplazi, aplazi şeklindedir (9,11,13-15). Bu anomalilere en çok popliteal ve femoral venlerde rastlanır. Nadiren bu venöz anomalilere rektum ve perinede de rastlanır (5).

Hipertrofi KTS'nin dikkati çeken bir bulgusudur. Hipertrofi genellikle bir ekstremiteyi tutar, olguların dörtte birinde ek olarak üst ekstremitelerde tutulur. Kemik hipertrofisi ekstremitenin bütün kemiklerin tuttuğu gibi, bir kemiğe de ait olabilir.

Olguların birçoğunda ayrıca yumuşak doku hipertrofisi de gözlenir.

Bazı olgularda trombositopeni ve azalmış fibrinojene sekonder derin ven trombozu ve pulmoner emboli ortaya çıkabilir (16).

Ekstremitelerde ödeminde, lenfatik sistem anomalisi, venöz yetmezlik ve rekürren selülit rol oynar (9).

47 olguluk bir seride varis %79, tromboflebit %45 olarak bildirilmiştir (17). Mayo klinikte 40 yılda izlenen 252 olguda %98 kapiller malformasyon, %72 varis ve %67 ekstremitelerde hipertrofisi bildirilmiştir. KTS'nin her üç bulgusuna olguların %37'sinde, iki bulgusuna %63'ünde rastlanmıştır. Ortalama yaş 12 olup (0-83) olguların %95'inde bulguların doğuştan var olduğu bildirilmiştir. Olguların bir kısmı konservatif tedavi edilirken, 145 olguda epifizyodezis, varis stripping, vasküler malformasyonların eksizyonu, amputasyon ve debulking gibi çeşitli cerrahi girişimler uygulanmıştır. Mayo kliniğin bu serisinde sadece alt ekstremitelerde tutulumu %70, sadece üst ekstremitelerde tutulumu %11, alt ve üst ekstremitelerde beraber tutulumu %18, toraks tutulumu %23, baş ve boyun tutulumu %14 oranında bulunmuştur. Nevüs %98, yumuşak doku veya kemik hipertrofisi %94, bir ekstremitenin daha uzun olması %67, sirküferansiyel hipertrofi %77, varis %72, derin ven trombozu %4, pulmoner emboli %4 oranında bulunmuştur (6).

Onursal ve arkadaşlarının 11 olguluk bir serisinde tüm olgularda üç kardinal semptom gözlenmiştir (18).

Gücü ve arkadaşlarının altı olgudan oluşan bir çalışmada, üç olguda üç kardinal semptom varken, üst ekstremitelerde tutulumu gözlenmemiştir (19).

Ekstremitelerde uzunluk ve genişlik farklarının tespitinde radyografi veya tomografi kullanılabilir. Variköz venlerin çıkarılmasına karar verilmeden önce derin venlerin anatomisi ve venöz yetmezliği değerlendirmek için doppler veya flebografi kullanılır. Bilgisayarlı tomografi veya magnetik rezonans görüntüleme lezyonun derinliğini tespit için kullanılır.

Tedavide konservatif ve cerrahi tedavi (6) şekilleri uygulanır.

Konservatif tedavinin esası kompresyon tedavisidir. Basıncı çoraplar veya elastik bandajlarla uygulanan bu tedavi kronik venöz yetmezlik, lenfödem, rekürren selülit ve rekürren kanamada uygulanır. Selülit atakları olan hastalarda proflaktik antibiotik faydalı olabilir. Eğer hastada derin ven trombozu veya pulmoner emboli varsa bu hastalarda antikoagülan tedavi kaçınılmazdır. Hastada rekürren yüzeysel tromboflebit varsa lokal antibiotik ve salisilatlar verilir. Oral kontraseptifler derin ven trombozu riskini artıracığından kullanılmamalıdır.

Kozmetik ameliyatlar ekstremitelerde fonksiyonunu kısıtlayacaksa konservatif kalınmalıdır. İki

cm'nin altındaki uzunluk farkı diğer ayakkabını yükseltilmesi ile giderilebilir. Ancak uzunluk farkı iki cm'nin üzerinde ise cerrahi endikasyon vardır ve epifizyodez operasyonu uygulanır. Bu operasyon 10-14 yaşlarında epifiz hattı kapanmadan yapılmalıdır. İleri derecede deformasyon ve enfeksiyon varlığında amputasyon zorunlu olur (20) .

Varis operasyonları derin venlerin sağlam olduğu gösterildiğinde hasta çok rahatsızlık hissediyorsa yapılabilir. Derin venler sağlam değilse cerrahi tedavi tabloyu daha da ağırlaştıracağından kontrendikedir. Cerrahi tedavide nüks sık olarak gözlenir. Venöz ve lenfatik malformasyonların eksizyonu her zaman mümkün olmayabilir. Ciddi fonksiyon kayıplarında küçültme ameliyatları yapılabilir, ancak bu lenfatik dokulara zarar verebilir. Çocukluk çağında yapılan varis operasyonları distal venöz hipertansiyonun uzun dönem hemodinamik etkilerini önleyebilir veya minimuma indirebilir (21).

Rektal kanama nadir, ancak KTS'nin potansiyel ciddi bir komplikasyonudur, muhtemelen rektum ve distal kolonun diffüz hemanjiomuna sekonderdir. Kanamayı kontrol etmek için tutulan barsak segmentinin rezeksiyonu gereklidir (5).

Sonuç olarak KTS, üç kardinal semptomu olan konjenital vasküler bir anomalidir. Tutulum sadece periferik değildir, tüm visseral organlar da tutulabilir. Visseral tutulum hayati tehdit ederken periferik tutulum, daha çok hastanın yaşam kalitesini bozabilir. Varis operasyonları derin venlerin sağlamlığı gösterildiği zaman yapılabilir, ancak nüksün sık olduğu unutulmamalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Klippel M, Trénaunay P. Du noevus variqueux ostéohypertrophiques. Archives Of General Medicine Paris 1900; 185: 641-72.
2. Parkes Weber F. Angioma formation in connection With hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. Br J Dermatol 1907;19: 231.
3. Young A, Ackroyd J, Baskerville P. Combined vascular malformations in vascular birthmarks hemangiomas and malformations. Mulliken J.,ed, W.B. Saunders Co, Philadelphia, 1988p.246-74.
4. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children :a classification based on endothelial characteristics.Plast Reconstr Surg.1982;69:412-20.
5. Candace L.Wilson , Louis-Michel Wong Kee Song,Heidi Chua, et al. Bleeding from cavernous angiomas of the rectum in Klippel- Trénaunay syndrome.The American Journal of Gastroenterology 2001; 96:2784-8.
6. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, et al. Klippel-Trénaunay syndrome.Spectrum and management.Mayo Clin Proc 1998; 73:28-36.
7. Gandolfi L, Rossi A, Stasi G, et al. Klippel-Trénaunay syndrome with colonic hemangioma. Gastrointest Endosc 1987; 33: 442-5.
8. Vincent GM, Robinson JL, et al. Analysis of HLA and disease susceptibility: chromosome 6 genes sex influence long- QT phenotype.Am J Human Genetics 1994; 55: 1230-41.
9. Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome.Ann Surg 1985; 201:365-73.
10. Bliznak J, Staple TW. Radiology of angiodysplasia of the limb. Radiology,1974; 110: 35-44.
11. Gloviczki P, Stanson A, Stanson A, Stickler G, et al. Klippel-Trenaunay syndrome:the risk and benefits of vascular interventions Surgery 1991; 110: 469-79.
12. Baskerville PA, Ackroyd JS, Thomas ML, Browse NL. The Klippel Trenaunay syndrome: clinical,radiological and hemodynamifeatures and management.B J Surg 1985; 72:232-6.
13. Gorenstein A, Shifrin E, Gordon RL, Schumel K, Schiller M. Congenital aplasia of the deep veins of lower extremities in children: the role of ascending functional phlebography. Surgery 1986; 99:414-9.
14. Gorenstein A, Katz S, Schiller M. Congenital angiodysplasia of the superficial venous system of the lower extremities in children: Ann Surg 1988; 207: 213-8.
15. Paes EH, VollmarJF. Aneurysm transformation in congenital venous dysplasia in lower extremities. Int J Angiology 1990; 9: 90-6.
16. Stickler G. Klippel Trenaunay syndrome in neurocutaneous, a practical approach.Gomez M, Ed, Butterworths, Boston, 1987.
17. Samuel M, Spitz L. Klippel- Trenaunay syndrome: Clinical features, complications and management in children. B J Surg 1995; 82:757-61.
18. E Onursal, M A Bedirhan, A Kargı, M Ceviz, C Barlas. The Klippel Trenaunay syndrome,etiology, pathogenesis and clinical experience. Med.Bull 1987;20:53-60.
19. A Gücü, D Saba, I Şenkaya, S Ener, Z Özer. Nadir bir vasküler malformasyon; Klippel-Trenaunay sendromu.Fleboloji 2001 mayıs; 3 (2): 15-20.
20. Stewart G, Farmer G. Struge-Weber and Klippel Trenaunay syndromes with absence of inferior vena cava. Arch Dis Child. 1990; 65: 546-7.
21. Baraldini V, Coletti M, Cipolat L, Santuari D, Vercellio G. Early surgical management of Klippel-Trenaunay syndrome in childhood can prevent long-term haemodynamic effects of distal venous hypertension.J Pediatr Surg 2002;37 (2): 232-5.

Geliş Tarihi: 23.05.2002

Kadir DURGUT ve Ark.

KLIPPEL-TRENAUNAY SENDROMU (BİR OLGU NEDENİYLE)

**Yazışma Adresi:** Dr. Kadir DURGUT  
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi  
Kalp Damar Cerrahisi AD  
42080, KONYA  
kdurgut@selcuk.edu.tr

*\*Bu makale 19-23 Nisan 2002 tarihlerinde Antalya'da yapılan XI. Ulusal Vasküler Cerrahi Kongresinde poster olarak sunulmuştur.*