

Bir Klippel-Trenaunay Sendromu Olgusu

A CASE OF KUPPEL TRENAUNAYSYNDROME)

Uz.Dr.Müsteyde DİLEKTAŞLI, Dr.Fatma ESKİOĞLU,
Dr.Ş.SONGÜL ÇETİN, **Dr.H.Cevdet ALTINYAZAR**

SSK Ankara Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Klippel-Trenaunay (K.T.), deride şarap rengi hemangiomlar, variköz genişlemeler, kemik ve yumuşak dokudaki değişik derecelerde hipertrofi ile seyreden konjenital bir sendromdur. Arteriovenöz fistüllerin mevcudiyetiyle K.T. Weber Sendromundan bahsedilmektedir. Burada K. T. Sendromu bulguları olan bir erkek olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelime: Klippel-Trenaunay Sendromu

T Klin Dermatoloji 1994, 4:38-40

SUMMARY

Klippel-Trenaunay (K. T.) is a congenital syndrome with "port-wine" hemangioma, varicose veins and bone and soft tissue hypertrophy with a different extend. If arteriovenous fistules have been added we talk of the K.T.-Weber Syndrome. In this article we reported a patient with K. T. Syndrome.

Key Word: Klippel-Trenaunay Syndrome

Turk J Dermatol 1994, 4:38-40

1900 yılında Klippel Trenaunay tarafından deride hemangiom, hemihipertrofi ve varis bulguları şeklindeki triad olarak açıklanmıştır. Daha sonra Parkes Weber bu bulgulara arterio-venöz fistüllerin eklenebileceğinden bahsetmiştir. Bu nedenle hastalık K.T.Weber Sendromu olarak bahsedilse de esas olarak K.T. daha çok venöz karakterde olan "sessiz" bir displazidir (1-12).

Sendrom bir angiodisplazidir. Angiodisplaziler yalnız ekstremelerde değil, vücudun diğer kısımlarında da (vissera, hatta sinir sisteminde) görülebilir (4,8-10,12-15).

Hastalığın nedeni ve prevelansı bilinmemektedir. Kemik ve yumuşak dokudaki hipertrofi nedeni tam olarak açıklanamamıştır. Olguların çoğunda arterio-venöz fistüller mevcut değildir ve hipertrofi nedeni bölgedeki kan akımının artmasına bağlanmıştır (3,8,11,12).

OLGU

SSK Ankara Dışkapı Cildiye Kliniğine başvuran yirmilaltı yaşındaki bir erkek hastanın yapılan sorgulamasında sol bacakta kanama ve ağrı şikayetlerinden

Geliş Tarihi: 15.12.1993

Kabul Tarihi: 24.02.1994

Yazışma Adresi: Dr.Müsteyde DİLEKTAŞLI
5. Sokak 10/11
Bahçelievler, ANKARA

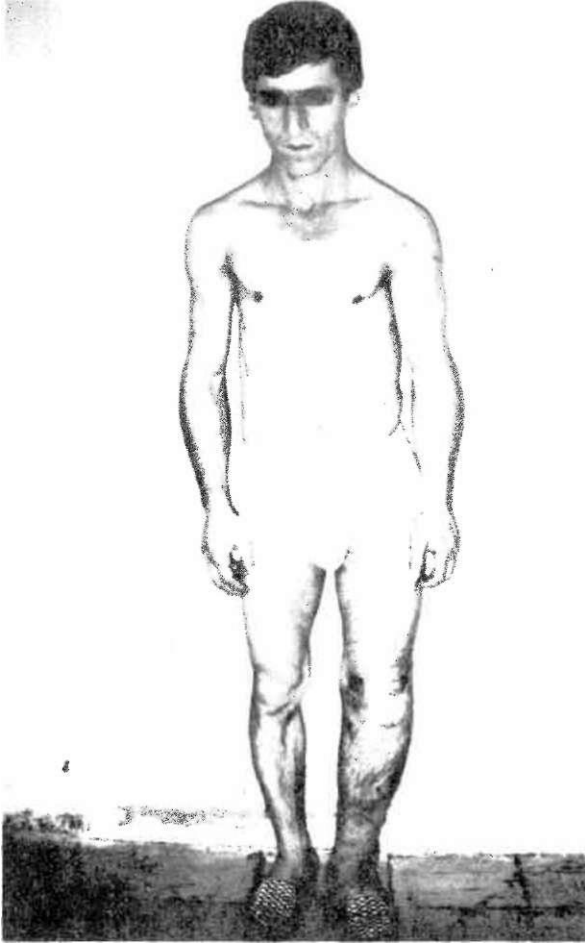
başka subjektif bulgular: yoktu. 157 santimetre boyun- da, 54 kilogram olan hastamızın yapılan muayenesinde sol alt ve üst ekstremitelerinde, sağa oranla en ve genişlikte belirgin farklılık mevcuttu (Şekil 1, 2).

Hastanın yapılan sorgulamasında ailesinde herhangi bir konjenital hastalığın olmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Hastalığın doğumdan beri mevcut olduğunu belirtti.

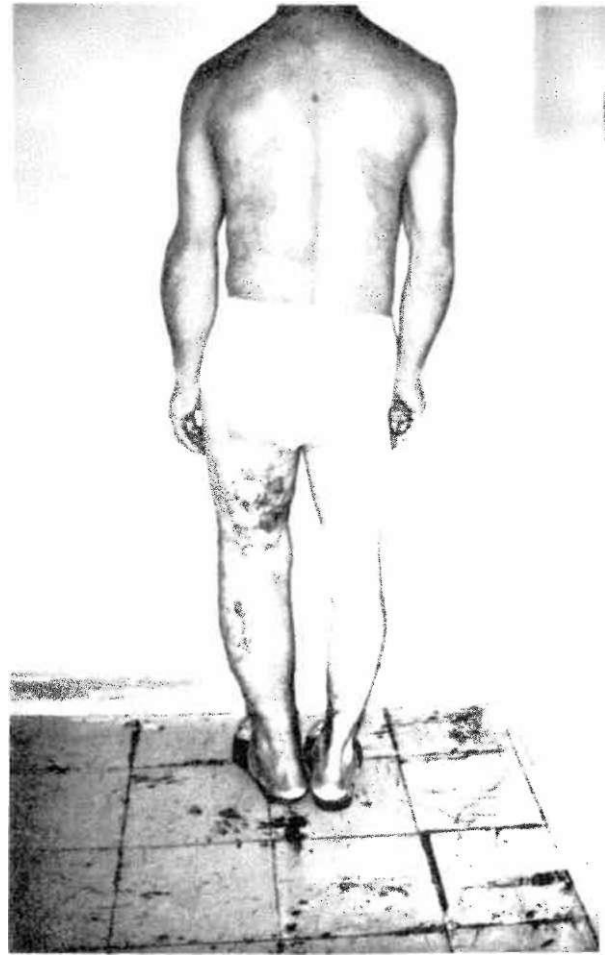
Fizik muayene bulgularında sol alt ve üst ekstremitelerinde hipertrofi, angiomlar, sol alt ekstremitede varisleri mevcuttu.

Dermatolojik muayenede vücudun sol ve sağ yanlarında angiom plan tipinde değişik büyüklüklerde lezyonlar mevcuttu. Sol bacakta yer yer pakeler yapan variköz genişlemeler tespit edildi. Sol kol orta bölgesi çevresi 25 cm, el genişliği 14 cm, sol bacak orta bölgesi çevresi 60 cm, bilek çevresi 36 cm ve sol ayak uzunluğu 28 cm iken, sağ ayak uzunluğu 28 cm idi. Sol bacakta sağa oranla daha fazla olmak üzere ödem mevcuttu. Aynı bacağın distalinde sız dermatiti bulguları saptandı.

Sistemik muayenede kalp normal, periferik arterler palpable olup, akciğer ve GIS bulgularında özellik yoktu. Gaitada gizli kan menfi idi. Nörolojik olarak da patolojik bulgu tespit edilmedi. Nörovasküler anomali yönünden yapılan kranial CT normaldi. Serebellum, kranial sinirler ve Romberg testleri menfi idi.



Şekil 1. Olgunun önden görünümü



Şekil 2. Olgunun arkadan görünümü

Rutin laboratuvar tetkikler normal bulundu. **T3, T4, TSH, ACTH.** Büyüme Hormonu normal düzeylerde idi. EEG'de patolojik bulgu yoktu. Başın X-ray filimlerinde patoloji tespit edilmedi. Alt ekstremitelerin X-ray filimlerinde solda hipertrofi belgindi. Angiografilerde venöz sistemde arteriizasyon tespit edilmediğinden AV fistül olmadığı düşünüldü.

K.T. Sendromu genelde angiomlar, ekstremitelerde (yumuşak doku ve kemik dokusunda) hipertrofi ve varislerle karşımıza çıkar. Daha çok alt ekstremiteleri, daha az olarak da üst ekstremiteleri tutar. Dört ekstremitenin tutulumu nadirdir. Hemlhipertrofi olguları bildirilmişse de total hemlhipertrofi (hemimegalosefali) çok nadirdir (1,4).

Hastalığın patogenozi bilinmemektedir. Venöz staz ve AV üstülerinin hipertrofi nedeni olduğu bildirilmekte ise de Matsubara ve ark, bilateral vasküler lezyonlara rağmen hemlhipertrofi olan bir olgudan bahsetmişlerdir (3,4,5,11). Aynı otör ve arkadaşları hemimegalosefali olgusunda, beyin hipertrofinin büyümeye bağlı olmayıp, glial ve nöral hücrelerdeki hiperplaziye (sayıca artmaya) bağlı olduğunu göstermişlerdir.

Van Der Stricht tüm K.T. olgularında mikroskopik A-V fistüllerinin mevcudiyetinden bahsederken bazı otörler bu fikre iştirak etmemektedirler. Normalde lenfatik damarlarda displazi veya agenez. angioplazi ile beraber seyrederken Beiovic ve ark. arterio ve flebografileri normal olmasına rağmen lenfatik angioplazili bir olgu bildirmişlerdir (4,10,15).

K.T. Sendromunun tedavisi konservatiftir. Komplikasyonların önlenmesi için hastalığın erken teşhis ve tedavisi önemlidir. Travmalardan korunma, varis çorapları, selülit olgularında yatak istirahati, elevasyon, analjezikle, ve antibiyotikler önerilebilir.

Perfore venler, varisler, loitanöz lenfatiklerdeki bulgular için, ekstremiteler dışındaki kavernöz hemangiomlara bağlı kanamalarda cerrahi müdahaleye gereksinim olabilir. K.T olgularında derin pleksüslerde hipoplazi olasılığı nedeniyle varislerin subkutan ligasyonu veya "stripping" kontraendikedir.

Tüm bu bulgularla önemli bir hastalık olan K.T.S'u genelde bizim olgumuzda olduğu gibi benin seyredir ve hastalar normal aktivitelerini konservatif tedavi ile devam ettirirler (2,3,5,6,16),

KAYNAKLAR

1. Viljo LD. Klippel-Trenaunay Sendromu (angio-osteohypertrophy). *Journal of Medical Genetics* 1988; 25:250-2.
2. Schobinger RA, Nachbur B, Senn A. The Syndrome of Klippel-Trenaunay, a polyvalent angiodyplasia. *J Cardiovasc Surg* 1987; 28:531-4.
3. Mahmoud SF, El-Benawi MO, El-Tonsy MH and Kalantar SM, Klippel-Trenaunay Syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18:1169-72.
4. Cheruy M and Heller FR. An unusual variant of Klippel-Trenaunay Syndrome. Association of hemihypertrophy, hemimegalencephaly and bilateral extremity enlargement (case report). *Acta Chir Belg* 1987; 87 73-6.
5. Oyesiku MN, Norman HG, Goldman RL. Cerebral Arteriovenous fistula in the Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome, *Developmental Medicine and Child Neurology* 1988; 30:245-51.
6. Viljo LD, Saxe N, Pearn J, and Beighton P. The cutaneous manifestation of Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. *Clinical and Experimental Dermatology* 1987; 12:12-7.
7. Klippel M, Trenaunay P. Dunaevus variqueux osteohypertrophique. *Arch Gen Med* 1900; 185 641-72.
8. You CK. Klippel-Trenaunay Syndrome: a review. *Can J Surg* 1983; 26:399-403.
9. Tüzün Y, Kotogyan A, Saylan T. Osteo-distrofik anjiodyplazi (Klippel-Trenaunay-Parkes-Wober Sendromu). *Dermatoloji Istanbul Nobel Kitabevi*, 1985:669.
10. Mullios J, Naylor D, Redeski J. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. *Arch Dermatol* 1962; 86:202,
11. Malan E, Puglionis A. Congenital angiodyplasias of the extremities. *J Cardiovasc Surg* 1964; 5:87-130.
12. Paramesevara Y, Naik P. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. *Dermatológica* 1982; 164:284-8.
13. Gandolfi L, Rossi A, Stasi G, Tonti R. The Klippel-Trenaunay Syndrome with colonic hemangioma. *Gastrointestinal Endoscopy* 1987; 33(6) 442-5.
14. Servelle M, Bastur R, Yolgue J, et al. Hematuria and rectal bleeding in the child with Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann Surg* 1976; 183:418-28.
15. Belovic B, Nethercott J, Dosky HJ. An unusual variant of Klippel-Trenaunay Syndrome. *Can Med Assoc J* 1974; 111:439-44.
16. Schmitt B, Posset HG, Waag KL, Müller H, Bender SW. Severe hemorrhage from intestinal hemangiomas in Klippel-Trenaunay Syndrome. *Pitfalls in Diagnosis and Management. J of Fed Gastrol and Nutrition* 1986; 5:155-8.