

## KLIPPEL - TRENAUNAY SENDROMU Klippel-Trenaunay Syndrome

Şermin Kıyak<sup>1</sup>, Serap Utaş<sup>2</sup>

**Özet:** Klippel - Trenaunay Sendromu; geniş anjiomatöz nevüs, yumuşak doku ve/veya kemik dokuda hipertrofi ve variköz venler ile karakterize nadir görülen konjenital bir malformasyondur. Burada 12 yaşında Klippel-Trenaunay sendromlu bir erkek hasta bildirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler :** Klippel-Trenaunay sendromu

**Summary:** Klippel-Trenaunay Syndrome is a rare congenital malformation characterized by a large angiomatic nevus, hypertrophy of soft tissue and/or overgrowth of bone and venous varicosities. Here in, a 12 years old male patient with Klippel-Trenaunay Syndrome is reported.

**Key Words :** Klippel-Trenaunay syndrome

Klippel - Trenaunay Sendromu, ilk kez 1900 yılında Klippel ve Trenaunay tarafından tanımlanmıştır (1). Nevüs vaskülosus osteohipertrofikus, konjenital displastik anjiopati gibi sinonimlerle anılan Klippel - Trenaunay sendromu vasküler malformasyonlarla seyrederek (1, 2). Sendrom, genellikle bir ekstremitede bulunan nevüs flammeus bunun altında variköz venler ve etkilenen alanda yumuşak doku ve/veya kemik dokuda hipertrofi olması ile karakterizedir (1-3). Her iki cinsten görülmeyle birlikte, kadınlarda biraz daha sıktır (4).

Hastalığın etyopatogenezi tam olarak açıklanamadığı için etkin bir tedavisi yoktur (1). Burada Klippel - Trenaunay sendromu olan 12 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur.

### OLGU

A.Ç. 12 yaşında (prot. no: 708888) Yozgat'ta öğrenci olan erkek hastamız sağ bacağındaki ağrı ve renk değişikliği şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Doğumdan beri bacağına var olan kırmızı renk değişikliği zamanla tüm bacağına yayılmış. Bir yıldan beri de sağ bacağındaki ağrı şikayeti oluyormuş. Hasta, Klippel - Trenaunay sendromu düşünülerek kliniğimize yatırıldı. Öz ve soy geçmişinde bir özellik saptanmadı. Yapılan fizik muayenesinde: Sağ alt ekstremitenin tümünü kaplayacak

şekilde nevüs flammeus, aynı ekstremitenin fleksör yüzünde variköz venler saptandı (Resim 1, 2). Sağ alt, sol ekstremiteye oranla daha geniş ve 2 cm daha uzundu. Ayrıca etkilenen ekstremitede belirgin bir ısı artışı mevcuttu. Rutin laboratuvar incelemelerinde herhangi bir patoloji yoktu. Parkes-Weber sendromunu ekarte etmek için yapılan anjiyografi ve venografi sonuçlarında arteriyo-venöz fistüle rastlanmadı. Santral sinir sisteminde olabilecek malformasyonlar açısından kontrastlı bilgisayarlı beyin tomografisi önerildi. Ancak kontrast maddeye karşı anafilaksi gelişmesi üzerine, bilgisayarlı beyin tomografisi yapılmadı.

### TARTIŞMA

Klippel - Trenaunay sendromu nadir görülen konjenital bir malformasyondur (4). Son yıllarda insidansında artış bildirilmekte olup, 1956 - 1990 yılları arasında 108 vaka rapor edilmiştir (5). Klippel - Trenaunay sendromuna, 1907 yılında Parkes ve Weber adındaki araştırmacılar tarafından, arteriyo-venöz fistül de eklenerek, Klippel - Trenaunay - Weber sendromu diye anılan yeni bir klinik tablo tarif edilmiştir (1).

Hastaların % 71.5'inde alt ekstremitte tutulumu görülmektedir. Her dört ekstremitte tutulumu yanısıra üst ve alt ekstremitelerin çapraz tutulumu da görülebilir (1). Bizim hastamızda sadece sağ alt ekstremitte tutulumu vardı.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ  
Dermatoloji. Araş.Gör.Dr.1, Doç.Dr.2.

Geliş tarihi: 22 Haziran 1995



Resim 1. Hastanın sağ bacak dış yüzdeki nevüs flammeus



Resim 2. Hipertrofik sağ bacağın arka yüzündeki yaygın nevüs flammeus ve variköz venlerin görünümü

Hastalığın etyopatogenezi hakkında çeşitli görüşler mevcuttur (1). Son olarak bu sendromun in utero olarak, mesodermal ve ektodermal dokuların gelişimindeki bir bozukluktan dolayı oluştuğu görüşü üzerinde durulmaktadır (6).

Sendromun en sık görülen (% 95) ve en karakteristik deri bulgusu port wine tipi vasküler nevüstür (4). Deri seviyesinde olan bu vasküler nevüs, çoğu olguda doğumsal olarak mevcuttur veya erken çocukluk çağında ortaya çıkar. Lezyonların rengi ve büyüklüğü değişik olabilir (1). Olguların yaklaşık yarısında nevüsün yavaş bir biçimde zamanla solduğu dikkati çeker (3).

Hastalığın ikinci komponenti olan hipertrofi olguların yaklaşık % 93'ünde görülür (4). Hipertrofi sadece organın çevresinin artışı olarak değil aynı zamanda ekstremitelerin uzunluğunda da artma şeklinde dikkati çeker (1). Hastamızda sağ ekstremitede hem uzunluk hem de genişlik olarak artmıştı. Nadiren hipertrofi yerine atrofi bulunabilir (3). Bacak uzunluğundaki değişimin bir komplikasyonu olarak kompensatris skolyoz olabilir. Kalça dislokasyonu meydana gelebilir (3).

Variköz venler erken yaşlarda görülebilirse de, sıklıkla geç çocukluk veya adölesan dönemde ortaya çıkarlar (3). Ağrı ve dolgunluk hissi en sık rastlanan semptomdur. Bizim hastamızda da bacakta ağrı ve dolgunluk hissi mevcuttu. Hastaların % 25'inde varislerin rüptürü sonucu derin dokulara kanama olabilir, % 5'inde ise yüzeysel tromboflebit atakları gelişebilir. Ülserasyon nadirdir. Spontan derin ven trombozu ve pulmoner emboli çoğunlukla bulunur. Etkilenen ekstremitenin derin venöz sistemi sıklıkla hipoplastiktir (1).

Etkilenen ekstremitede aşırı sempatik aktivite nedeni ile hiperhidroz veya vazokonstriksiyon bulunabilir (1). Bizim hastamızda sadece hiperhidroz vardı.

Bu sendromla birlikte birçok gelişme defekti tanımlanmıştır. Bunlar arasında polidaktili, sindaktili, oligodaktili nisbeten sık rastlanan defektlerdir. Eşlik eden diğer anomaliler arasında makrosefali, blue nevüs, pulmoner ven varisleri, dış gelişiminde bozukluklar, konjenital nistagmus, malabsorbsi-

yon sayılabilir (1, 4). Olguların % 5'inde hematüri, % 10'unda rektal kanama ve melena bulunabilir (1). Bu anomaliler hastamızda mevcut değildi.

Hastalığın ayırıcı tanısında ana problem Klippel - Trenaunay sendromu ile Klippel - Trenaunay - Weber sendromu arasındaki ayırımı yapmaktır. Kollar Klippel - Trenaunay - Weber sendromunda bacaklara oranla daha sık tutulmuştur. Klippel - Trenaunay - Weber sendromunda, Klippel - Trenaunay sendromundaki bulgulara ek olarak multipl arteriovenöz fistüller bulunur (3). Diffüz flebarteriektazis sendromu, Mafucci sendromu, proteus sendromu da ayırıcı tanıda düşünülmalıdır (3, 7).

Hastalığın etyopatogenezi tam olarak açıklanamadığı için günümüzde halen başarılı bir tedavisi yoktur. Yüzeysel venlerin bağlanma ve çıkarılması ağrı gibi lokal semptomları hafifletebilir. Ancak

kısa zamanda ağrı ve varis tekrar oluşur. Derin venöz hipoplazisi olan % 20 olguda bu işlemler semptomları aksine daha da şiddetlendirir. Derin venöz anomalisi olan hastaların semptomatik tedavisi için konservatif olarak ayarlanabilen kompresyon çorapları faydalı olabilir (1, 3). Komplikasyon olarak tromboemboli riski yüksek olduğundan, herhangi bir cerrahi girişimden önce koruyucu olarak trombus önleyici tedavi yapılmalıdır (1, 3).

Erken yıllarda, alt ekstremitelerdeki uzunluk farkı uygun ayakkabılar ile kompanse edilebilir. Ekstremitelerde fazla büyümüş ve ciddi deformitelere neden olmuşsa amputasyon endikasyonu vardır (3).

Hastamızın semptomları hafif olduğu için cerrahi girişim düşünülmedi. Hastaya bu nedenle sadece semptomatik tedavi önerildi ve düzenli kontrollere çağrıldı.

#### KAYNAKLAR

1. Gür R, Aras N. 21 Klippel - Trenaunay sendromu olgusunun klinik değerlendirilmesi. XII. Ulusal Dermatoloji Kongresi Kitabı. Teknografik matbaacılık. İstanbul 1989, ss 421-426.
2. Hurwitz S. *Clinical Pediatric Dermatology* (2nd ed). WB Saunders Co, Philadelphia 1993, pp 253-254.
3. Atherton DJ. Naevi and other developmental defects. In: Champion R.H, Burton J.L, Ebling FJG (eds), *Textbook of Dermatology* (5th ed). Blackwell Scientific Pub, Oxford 1993, pp 498-500.
4. Głowiczki P, Stanson AW, Stickler GB, et al. Klippel - Trenaunay syndrome: The risks and benefits of vascular interventions. *Surgery* 1991; 110: 496-479.
5. McGrory BJ, Amadio PC, Dobyns JH, et al. Anomalies of the fingers and toes associated with Klippel - Trenaunay syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1991; 73: 1537-1546.
6. Speicher U, Schwarze CW. Klippel - Trenaunay syndrome an embryonic developmental disorder. A case report with reference to the orthodontic symptoms. *Fortschr Kieferorthop* 1989; 50: 565-576.
7. Hagari Y, Aso M, Shimao S, et al. Proteus syndrome: report of the first Japanese case with special reference to differentiation from Klippel - Trenaunay-Weber Syndrome. *J Dermatol* 1992; 19: 477-480.