

Klippel-Trenaunay Sendromu* (Bir Olgu Bildirimi)

Nilgün KÖKSAL**
Özgen ERALP***
Zafer TAŞ****
Ergün ÇİL*****

ÖZET

Klippel-Trenaunay sendromu deride maküler vasküler nevüs, kemik ve yumuşak doku hipertrofisi, venöz varikozitelerle karakterli nonherediter, konjenital, nadir bir hastalıktır. Kliniğimizde Klippel-Trenaunay sendromu tanısı konan 5 yaşındaki olgu sunuldu ve ilgili literatür gözden geçirildi.

SUMMARY

Klippel-Trenaunay Syndrome (A Case Report)

Klippel-Trenaunay syndrome is characterized by portwine hemangiomas, venous varicosities and bony and soft tissue hypertrophy. A five years old boy with Klippel-Trenaunay syndrome is presented and the literature reviewed.

-
- * XXXV. Milli Ped. Kongre'sinde tebliğ edildi. 12-15 Kasım 1992, Adana.
** Uzm. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Uzmanı
*** Prof. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi
**** Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi
***** Yrd. Doç. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

GİRİŞ

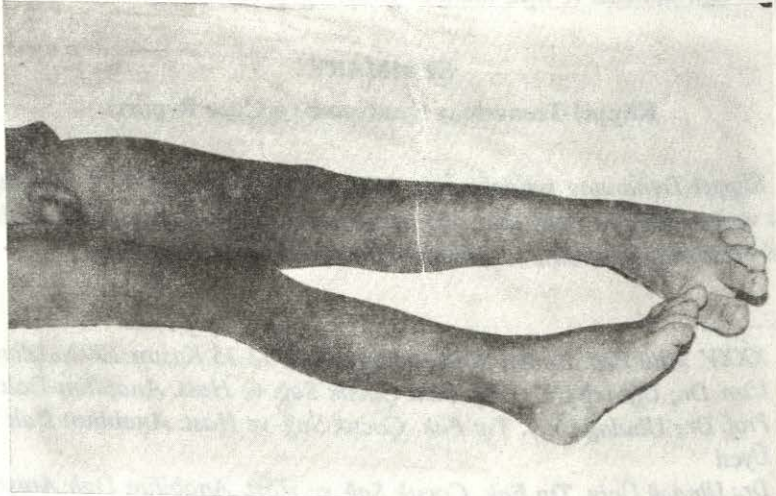
Klippel ve Trenaunay 1900 yılında çocuklar ve genç erişkinlerde maküler hemanjiom, varikoz venler, yumuşak doku ve kemik hipertrofisiyle karakterli bir sendrom tanımlamışlardır¹. Klippel-Trenaunay Sendromu olarak adlandırılan bu sendrom nadir görülmekte ve nedeni bilinmemektedir².

Kliniğimizde Klippel-Trenaunay Sendromu tanısı konan olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu ve ilgili literatür gözden geçirildi.

OLGU TAKDİMİ

Beş yaşında bir erkek çocuğu olan olgu halsizlik, iki gün önce başlayan ve giderek artan rektal kanama ve soluklaşma yakınmaları nedeni ile kliniğimize yatırıldı. Anamnezinde doğduğundan beri sol ayağının sağ ayağından daha uzun ve kalın olduğu, ayrıca son bir yıl içinde 4 kez generalize tonik klonik vasıfta 10-15 dakika süren konvülsiyonları olduğu öğrenildi. Ailede epilepsi anamnezi yoktu ve doğumda hipoksi tanımlamıyorlardı. Anne baba arasında akrabalık yoktu.

Fizik muayenesinde genel durumu orta ve soluk görünümdeydi. Mental retardasyonu olduğu için tam bir kooperasyon kurulamadı. Midklaviküler hatta kod kavsini 4 cm geçen hepatomegalisi mevcuttu. Olgunun sol bacağı sağ bacağından 2 cm daha uzundu. Sol cruris çevresi 26 cm, sağ cruris çevresi 21 cm ölçüldü. Sol bacakta yüzeysel venlerde variköz genişleme ve quadriceps femoris üstünde pigment artışı saptandı (Resim: 1). Sol ayak sırtında 2x2 cm enfekte hemanjiomu vardı.



Resim: 1

Olgunun sol bacağındaki hemihipertrofi

Laboratuvar tetkiklerinde Hemoglobin: 2.3 gr./dl, Hematokrit: % 10, lökosit: 21300/mm³, trombosit: 207000/mm³ bulundu. Periferik yaymasında % 40 Polimorfonukleer lökosit, % 60 lenfosit sayıldı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırdıydı.

Rektoskopik muayenede internal hemoroid ve mukoza ülserasyonu olduğu görüldü. Kranial tomografisi ve kolon grafisi normal olarak rapor edildi.

Klippel Trenauney Sendromu ve rektal kanama ön tanılarıyla olguya 2 ünite kan transfüzyonu yapıldı. Enfekte hemanjiom opere edildi. Biyopsi sonucu konjenital hemanjiom olarak geldi.

Olgunun klinikte yatarken rektal kanaması olmadı. Sol ayağındaki variköz genişlemeler için varis çorabı, elevasyon önerildi, komplikasyonları açısından periyodik takibe alındı.

TARTIŞMA

Klippel-Trenaunay Sendromu yüz, gövde ve ekstremitelerde yer alabilen maküler hemanjioma, yüzeysel venöz variköziteler ve genellikle alt ekstremitelerde unilateral yumuşak doku ve kemik hipertrofiyle karakterizedir³. Bütün hastalarda alt ekstremitelerin derin ven kapakçıklarında atrezi hipoplazi vardır. Bu da yüzeysel varislere yol açmaktadır¹. Ek olarak arteriovenöz fistüllerde gelişebilmektedir. Etkilenen ekstremitelerde lenf damarı anomalileri ve lenf ödem oluşabilmektedir⁴. Olgularda mental retardasyon ve konvülsiyonlarda saptanabilmektedir⁵.

Rektal kanama Klippel-Trenaunay'ın nadir görülen ciddi bir komplikasyonudur. Klippel-Trenaunay'da rektal kanama, kolonun diffüz kavernoöz hemanjiomuna, Kasabach-Merrit sendromuna ve hemoroidlere bağlı olarak görülmektedir^{6,7}. Bizim olgumuzda da hemoglobini 2,3 gr/dl kadar düşüren rektal kanama yakınması mevcuttu. Kolon grafisinin normal olarak değerlendirilmesiyle diffüz kavernoöz hemanjiom, trombosit sayısının normal olmasıyla Kasabach-Merrit Sendromu ekarte edildi. Rektoskopik muayene ile internal hemoroidler ve o kısımda mukoza ülserasyonu saptandı. Bu bulgularla rektal kanama internal hemoroide bağlandı. Semptomatik tedavi ile şikayetleri gerileyince ve kanama tekrarlamayınca cerrahi müdahaleye gerek duyulmadı.

Klippel-Trenaunay sendromunun nedeni bilinmemektedir. Genellikle sporadik olarak görülmektedir. Etyolojide hereditenin rolü gösterilememiştir⁵. Tam klinik olarak 3 majör bulgu olan hemanjioma, venöz variköziteler, yumuşak doku ve kemik hipertrofisinin saptanmasıyla konmaktadır. Ayırıcı tanıda konjenital lenfödem, edinsel lenfödem, kistik higroma, Turner Sendromu, Maffucci Sendromu, dissemine hemanjiomatoz düşünülmelidir^{5,7}.

KAYNAKLAR

1. PHILLIPS, G.N., GORDON, D.H.: The Klippel-Trenaunay Syndrome: Clinical and Radiological Aspects. *Radiology*. 128:429, 1978.
2. STRINGEL, G., DASTOUS, J.: Klippel-Trenaunay syndrome and other cases of lower limb hypertrophy pediatric surgical implications. *J. Pediatr, Surg*. 22:645-50, 1987.
3. CAMPISTOL, J.M., AGUSTI, C.: Renal hemangioma and renal artery anevrysm in the Klippel-Trenaunay Syndrome. *J. Urol*. 140:134-136, 1988.
4. BASKERVILLE, P.A., ACKROYD, J.S.: The Klippel-Trenaunay Syndrome: Clinical, Radiological and Haemodynamic features and management. *Br. J. Surg*. 72:232-236, 1985.
5. GLOVICZKI, P., HOLLIER, L.: Surgical Implications of Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann. Surg*. 197:353, 1983.
6. KLOIBER, R., POON, M.C.: Platelet sequestration in a vascular malformation of Klippel-Trenaunay Syndrome. *A.J.R.* 149:1275-1277, 1985.
7. GHAREMANI, G.G., KANGARLOO, H.: Diffuse Cavernous Hemangioma of the Colon in the Klippel-Trenaunay Syndrome. *Radiology*. 118:673, 1976.

Uzm. Dr. Nilgün KÖKSAL
Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi
Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı
BURSA