



Yaygın Kapiller Hemanjiom ve Tetik Parmak Görülen Bir Klippel-Trenaunay Sendromu

Serpil Şener*, Sezai Şaşmaz**, Derya Gümüş Doğan***, Hamza Karabiber***,
Yusuf Kenan Çoban****, Ekrem Güler*****

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Malatya

** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

*** İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

**** İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Malatya

***** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS), derin ven anormallikleri, yüzeysel varisler, hemanjiyomlar, kemik ve yumuşak dokunun hipertrofisi ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Bildirimizde yaygın kapiller hemanjiom, sol ayak sırtında ödem ve sağ el iki, üç ve dördüncü parmaklarda şişlik ve tetik parmak deformitesi bulunan 2,5 yaşında KTS u olan bir kız olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Klippel Trenaunay Sendromu; Kutanöz Hemanjiomlar; Tetik Parmak.

A Klippel-Trenaunay Syndrome With Generalized Capillary Hemangioma and Trigger Finger

Klippel-Trenaunay Syndrome (KTS) is a rare disorder characterized by deep venous abnormalities, superficial varices, hemangiomas as well as hypertrophy of the soft tissue and the bone. We report a two and half year old girl diagnosed as KTS presenting with generalised capillary hemangiomas, dorsal edema on left foot, hypertrophy and trigger finger deformity of right second, third and fourth fingers.

Key Words: Klippel-Trenaunay Syndrome; Cutaneous Hemangiomas; Trigger Finger.

Giriş

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS), nedeni bilinmeyen nadir bir vasküler bozukluktur. Ciltte vasküler malformasyonlarla birlikte kemik-yumuşak doku hipertrofisi ve varikoz venler sendromun triadını oluşturur. Sinonimleri arasında hemanjiektatik hipertrofi, anjiyoosteohipertrofi bulunmaktadır. Doğumda veya erken bebeklik döneminde ortaya çıkar. Çoğunlukla alt ekstremiteleri etkilemekle birlikte, gövdenin veya yüzün bir bölümünü de içerebilir. Hastalığın tedavisi konservatif olup kanama, trombositopeni, aseptik selülit ve tromboflebit, rekürren septisemi, iskemik nörolojik komplikasyonlar, ve kardiyovasküler komplikasyonlarla hayatı tehdit edebilir.^{1,2}

Olgu

Aralarında ikinci derecede akrabalık bulunan anne-babanın üçüncü çocuğu olarak miadında vajinal yolla doğan ve doğumundan itibaren mevcut olan yaygın kapiller hemanjiom ve 1 yaşından sonra gelişen sol ayak

ile sağ elinin iki, üç ve dördüncü parmaklarında şişlik ve tetik parmak deformitesi bulunan 2,5 yaşında kız çocuğu bu bulgularla kliniğimize getirildi.

Dermatolojik muayenesinde; sol zigomatik bölgede yaklaşık 1 cm çaplı, dudak sağ alt bölgede 3 mm çaplı ve sol deltoidal bölgede 1 cm çaplı kırmızı-mor renkli kavernöz hemanjiomlar, (Resim 1)



Resim 1. Olgumuzdaki kavernöz hemanjiyomlar.

Başvuru Tarihi: 05.08.2010, Kabul Tarihi: 20.09.2010

Şener ve ark.

Sol ayak sırtında kapiller hemanjiom ve yumuşak doku ödemi, gövde ve her iki bacak ön-arka yüzün yaklaşık %80'ini kaplayan açık pembe-kırmızı renkli kapiller hemanjiom (Resim 2,3) sağ el iki, üç ve dördüncü parmaklarda hipertrofik görünüm ve tetik parmak deformitesi (resim 4) saptandı.



Resim 2. Her iki bacak ön ve arka yüzde yaygın kapiller hemanjiomlar



Resim 3. Her iki bacak ön ve arka yüzde yaygın kapiller hemanjiomlar

Diğer sistem bulguları doğal ve konvülsiyon öyküsü yoktu. Laboratuvar incelemeleri hafif anemi dışında normaldi. İntraabdominal hemanjiom araştırılmak üzere yapılan abdominal ultrasonografi normal olarak değerlendirildi. Kranial tomografi ve göz muayenesi normaldi. Ekokardiyografide sekundum atriyal septal defekt tespit edildi. Bilateral alt ekstremiteye yönelik arteriyel ve venöz renkli doppler ultrasonografi incelemesinde tromboz görülmedi. Bu bulgularla hastada Klippel-Trenaunay Sendromu düşünüldü. Hastamız yaygın kapiller hemanjiomun yanısıra bilateral hipertrofi (sol ayak ve sağ elde üç parmakta) ve tetik parmak deformitesi göstermesi yönüyle ilginç bulundu.

Bu sendromda vasküler ve trombotik komplikasyonlar görülebildiğinden hasta yakın takibe alındı. Tetik parmak deformitesi ortopedi kliniği tarafından değerlendirildi ve operasyon planlandı.



Resim 4. Olgumuzda sağ elde 2, 3, 4. parmaklarda makrodaktili ve tetik parmak deformitesi

Tartışma

Klippel-Trenaunay Sendromu doğumda veya erken bebeklik döneminde ortaya çıkan, kutanöz hemanjioma, konjenital venöz anomaliler, iskelet ve yumuşak dokuda hipertrofi ile karakterize olan ve genellikle tek ekstremitte tutulumuyla giden hiperplazi sendromlarından biridir.¹ İlk olarak 1900 yılında Klippel ve Trenaunay tarafından tarif edilmiştir.¹ Daha sonra Parkes ve Weber isimli araştırmacılar da eşlik eden arteriyel anomalileri tanımlamışlardır ki bunlar da arteriyovenöz fistül ile arteriyel anevrizmalardır.²

Bu sendromun etiyopatogenezi ve görülme sıklığı tam olarak bilinmemektedir.¹⁻⁴ Klippel-Trenaunay sendromu ile ilgili vakalar çoğunlukla sporadik olarak ortaya çıkmakta ve bu hastalık hereditör bir özellik göstermemektedir.^{5,6} Klippel ve Trenaunay lezyon dağılımı nedeniyle doğumsal spinal kord anomalisi üzerinde durmuşlardır.³ Arteriyel akım artışı ve venöz stazın doku hipertrofisine yol açtığı düşünülmektedir. En sık deri bulgusu olan Porto şarabı lekesi tipinde nevus flammeus, olguların önemli bölümünde doğumdan itibaren bulunur. En sık alt ekstremitede yerleşirler, genellikle vücudun bir yarısına sınırlı olmakla beraber çift taraflı da olabilir. Lokal ekstremitte hipertrofisi ve nevus flammeus vücudun aynı tarafında olmaya eğilimlidir.⁷ Bizim vakamızda nevus flammeus gövde ve her iki alt ekstremitte ve sağ elde yaygın olarak bulunuyordu.

Ekstremitte hipertrofisi hastalığın ana bulguları arasında yer alır. Genellikle tek, bazen birkaç ekstremitte bir arada

Yaygın Kapiller Hemanjiom ve Tetik Parmak Görülen Bir Klippel-Trenaunay Sendromu

tutulur. Hastalar ekstremitelerde çap artışı veya makrodaktili ile hekime başvurabilir. Böyle hastalarda Proteus sendromu, nörofibromatozis ve makrodistrofi lipomatoza gibi doku hipertrofinin görüldüğü diğer hastalıklar ayırıcı tanıya alınmalıdır.⁷

Proteus sendromu (PS), birden çok ve farklı organları tutan ve zaman içinde ilerleme gösteren kompleks bir patolojidir. En sık izlenen bulgular ciltte nevüsler ve iskelet sisteminde asimetrik büyümedir. Nevüsler genellikle epidermal orijindir. Ancak bazı olgularda bağ dokusu kaynaklı olabilirler. Bunların dışında SSS'de hemimegalensefali, periventriküler kalsifikasyonlar, cilt altı yağ dokusunda artış ya da azalma, akciğerlerde amfizem ve kistik değişiklikler, vasküler malformasyonlar gibi patolojiler de izlenebilir.⁸

Klippel-Trenaunay sendromunda, olgularda doğdukları zaman hemihipertrofi olması ve zamanla ilerleme göstermemesi, hemihipertrofinin doğumdan bir süre sonra ortaya çıktığı ve zamanla ilerleme gösterdiği PS den ayırt etmeye yardımcıdır.⁸

Nörofibromatozis Tıp 1'de cilt lezyonu ve hemihipertrofi izlenebilir ancak KTS'da nörofibromatoziste izlenen nörofibromlar görülmez.⁹ Makrodistrofi lipomatoza ekstremitelerde, parmaklarda asimetrik büyümeye neden olur. Ancak bu patolojide, KTS'dan farklı olarak cilt bulguları izlenmez.¹⁰

Tetik parmak deformitesi prevalansı bir çalışmada, 30 yaş üstü nondiyabetik hastalarda %2,6 olarak bildirilmiştir. Genel olarak tetik parmak, 6 yaş altı ve 40 yaş üstü olmak üzere iki yaş dağılımı gösterir, kadın erkek oranı 3:1 veya daha üzerindedir. Diabetes mellitus, romatoid artrit, alkolizm ve amiloidoz gibi hastalıklarla ilişkili olduğu bildirilmiştir.¹¹

Literatürde 108 KTS'lu hastadan oluşan bir seride 26 hastada makrodaktili ve 1 hastada tetik parmak deformitesi bulunduğu gösterilmiştir.¹² Bizim vakamızda da sağ el iki, üç ve dördüncü parmaklarda makrodaktili ve tetik parmak deformitesi ile sol ayak sırtında yumuşak doku hipertrofisi bulunuyordu. Spontan derin ven trombozu ve çoğunlukla buna bağlı olarak ortaya çıkan pulmoner emboli oluşumu riski bu hastalarda yüksek olup olgumuzda venöz sistem anomalisi tespit edilmedi.

Anjiokeratom, kavernöz hemanjiom ve lenfanjiom gibi vasküler tümörler sendromun daha nadir görülen bulgularıdır.⁷ Bizim hastamızda üç adet kavernöz hemanjiom bulunuyordu. Klippel-Trenaunay sendromunda kolon, mesane ve merkezi sinir sisteminde de hemanjiomlar olabilir.⁷ Olgumuzda yapılan incelemelerde internal hemanjiom görülmedi.

Klippel-Trenaunay sendromu ile eşlik eden parmak gelişim anomalileri (polidaktili, sindaktili, oligodaktili, makrodaktili) dışında makrosefali, mavi nevüs, visseral venöz malformasyonlar ve pulmoner ven varikoziteleri de bildirilmiştir. Ayrıca Klippel-Trenaunay sendromunda rekürren septisemi, enfektif endokardit, iskemik nörolojik komplikasyonlar, aseptik sellülit ve tromboflebit gibi hayatı tehdit edici klinik durumlar da görülebilir.^{2,13}

Sonuç olarak, Klippel-Trenaunay Sendromu tek taraflı ortaya çıkan ekstremitte ödemleri ve hemanjiyomalar sebebiyle ciddi sonuçlar doğurabilecek akılda tutulması gereken bir hastalıktır. Tedavisi herhangi bir komplikasyon gelişmediği sürece konservatif olup özellikle fonksiyon bozucu ortopedik bozukluklar için cerrahi girişim gerekebilir. Nevus flammeus için kozmetik amaçlı olarak lazer tedavisi uygulanabilir.

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; 1991:1250-1.
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. Beskerville PA. The etiology of the Klippel-Trenaunay Syndrome. Ann Surg 1985; 202:624-7.
4. 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.
5. Aras N, Memişoğlu H. Klippel-Trenaunay-Weber olgusu. Gülhane Ask Tıp Akd Bül 1977;19:123-6.
6. Aelvoet GE, Jorens PG, Roelen LM. Genetic aspects of the Klippel-Trenaunay syndrome. Br J Dermatol 1992; 126: 603-7.
7. Baykal C. Klippel-Trenaunay sendromu. Dermatoloji Atlası, 2. baskı, 2004:560-1.
8. Biesecker LG, Happle R, Mulliken JB, et al. Proteus syndrome: diagnostic criteria, differential diagnosis and patient evaluation. Am J Med Genet 1999;84:389-95.
9. Cusmai R, Curatolo P, Mangano S, Cheminal R, Echenne B. Hemimegalencephaly and neurofibromatosis. Neuropediatrics 1990; 21:179-82.
10. Wang YC, Jeng CM, Marcantonio DR, Resnick D. Macrodystrophia lipomatosa. MR imaging in three patients. Clin Imaging 1997; 21:323-7.
11. Strom L. Trigger finger in diabetes. J Med Soc NJ 1977;74:951-4.
12. McGrory BJ, Amadio PC, Dobyns JH, Stickler GB, Unni KK. Anomalies of the fingers and toes associated with Klippel-Trenaunay Syndrome. J Bone Joint Surg Am 1991; 73(10):1537-46.
13. Brunaud V, Delvre O, Muller JP, Destee A. Klippel-Trenaunay Syndrome and ischemic neural complications. Rev Neural Paris 1994: 50-4.

İletişim Adresi: Yrd.Doç.Dr. Serpil ŞENER

Inönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Dermatoloji Anabilim Dalı, 44080 MALATYA

Telefon: 0 422 3410660

Cep: 0 532 5104723

e-mail : senerserpil@hotmail.com