



**Klippel-Trenaunay Sendromunda Alt Gastrointestinal Kanama, Mesane ve Dalakta Hemanjiyomlar:  
Nadir Görülen Olgu Sunumu**

Klippel-Trenaunay Syndrome with Lower Gastrointestinal Bleeding, Bladder and Splenic Hemangiomas:  
A Rare Case Report

Nurgül ALTINSOY<sup>1\*</sup> , İsmet ÖZAYDIN<sup>1</sup> , Mehmet Emin GÖNÜLLÜ<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Düzce Üniversitesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

Geliş Tarihi (Received): 31.10.2022

Kabul Tarihi (Accepted): 05.12.2022

Yayın Tarihi (Published): 30.12.2022

**Öz**

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS); genellikle doğumda veya erken bebeklik döneminde ortaya çıkan kütanöz hemanjiyom, doğuştan venöz anomaliler, kemik ve yumuşak dokuda hipertrofi ile karakterizedir. Çoğunlukla periferik bulgularla tanı alan KTS nadirde olsa gastrointestinal sistemi (GİS) içeren vasküler malformasyonlar ile birlikte de karşımıza çıkabilir. Bu yazıda rektal kanama ve anemi şikayeti ile başvuran, herhangi bir periferik bulgusu olmadan distal kolon, rektum, mesane ve dalak tutulumuyla karşımıza çıkan 45 yaşında erkek hasta sunulmuştur. Anemi tedavisi ve transfüzyona yanıt alınamayan hastada küratif tedavi olarak rektosigmoid rezeksiyon (low-anterior rezeksiyon) ve kolorektal anastomoz ameliyatı uygulandı.

**Anahtar Kelimeler:** Klippel-Trenaunay Sendromu, Gastrointestinal Kanama, Hemanjiyom

**&**

**Abstract**

Klippel-Trenaunay Syndrome (KTS); It is characterized by cutaneous hemangioma, congenital venous anomalies, bone and soft tissue hypertrophy usually occurring at birth or in early infancy. KTS, which is mostly diagnosed with peripheral findings, can rarely be encountered with vascular malformations involving the gastrointestinal system (GIS). We herein report a 45-year-old male patient who admitted with rectal bleeding and anemia and presented with distal colon, rectum, bladder and spleen involvement without any peripheral findings. Rectosigmoid resection (low-anterior resection) and colorectal anastomosis surgery were performed as curative treatment in the patient who did not respond to anemia treatment and transfusion.

**Keywords:** Klippel Trenaunay Syndrome, Gastrointestinal Bleeding, Hemangioma

**Atıf/Cite as:** Gönüllü M. E. , Özaydın İ. , Altınoy N. Klippel-Trenaunay Sendromunda Alt Gastrointestinal Kanama, Mesane ve Dalakta Hemanjiomlar: Nadir Görülen Olgu Sunumu. Abant Med J. 2022; 11(3): 332-331, doi:10.47493/abantmedj.1196095

Copyright © Published by Bolu Abant İzzet Baysal University, Since 2022 – Bolu

\*Sorumlu Yazar (Corresponding Author): Nurgül Altınoy, e-mail: nurgul.altınoy@gmail.com

## Giriş

Klippel Trenaunay Sendromu (KTS); variköz venler, porto şarabı lekesi olarak adlandırılan kutanöz kapiller malformasyon ve yumuşak doku yada kemik hipertrofisi triadı (asimetrik ekstremite hipertrofisi, lokalize kapiller hemanjiomlar ve konjenital alt ekstremite varisleri) ile tanımlanır (1). KTS tanılı hastaların %63'ünde bu triad görülürken %37'sinde bu üç bulgudan yalnızca iki tanesi bulunmaktadır. Yani hastalar bu klasik triadın yalnızca iki bulgusu ile de KTS tanısı alabilir (2). Tanısı bahsettiğiniz üzere klinik olarak konmaktadır ve oldukça zordur, nadirde olsa hemanjiomatöz lezyonlar abdominal organlarda görülmektedir ancak literatürde triadın parçaları ile ya da D-dimer yükseliği ve AGGF1 gen mutasyonu ile veriler desteklenmiştir. Hastalar karşımıza bu klasik triad dışında pulmoner emboli, derin ven trombozu ve gastrointestinal kanama gibi hayatı tehdit edici bulgularla da gelebilir (1). Erken tanı hayatı tehdit edici bu komplikasyonları önlemek açısından önemlidir.

Bu yazıda KTS tanısı olmayan rektal kanama şikâyeti ile başvuran 45 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

## Olgu

45 yaşında erkek hasta yaklaşık 2 yıldır olan makattan kanama, kabızlık ve anemi şikayetiyle genel cerrahi kliniğine başvurdu. Hasta kabızlık ile beraber kanama şikayetinin arttığını belirtti. Hematüri şikayeti olmadı. Hasta kliniğimize başvurusu öncesinde anemi tedavisi almış, gerekli olduğunda kan transfüzyonu yapılmış. Hatta bir dönem ülseratif kolit tanısı ile takip edilmiş. Hastanın bilinen kronik hastalığı bulunmamaktadır. Başvurduğu zamanki vital bulguları stabil olmakla beraber fizik muayenesinde belirgin bir anormallik görülmedi ve rektal tuşede patoloji saptanmadı.

Çekilen abdomen bilgisayarlı tomografisinde rektumda yaklaşık 7cm'lik segmentte 2cm'ye varan, diffüz kitlesel duvar kalınlaşması izlendi. Dalak orta polde yaklaşık 1 cm boyutunda kist ya da hemanjiyom ayrımı net yapılamayan hipodens görünüm izlendi. Hastaya alt GİS kanama nedeniyle kolonoskopi yapıldı. Hastanın yapılan kolonoskopisinde anal mukozadan başlayıp rektum ve sigmoid kolon boyunca dilatetortüöz venler görüldü.

Hastaya yapılan tanısız laparotomide dalakta, rektosigmoid bölgede ve mesane fundusundan başlayıp mesanenin arka duvarı boyunca uzanan hemanjiyomlar izlendi (Şekil 1-A, 1-B). Hastaya rektosigmoid rezeksiyon (anterior rezeksiyon) ve koloanal anastomoz ameliyatı uygulandı. Kolon rezeksiyonu sonrası intraoperatif mesane arkasındaki hemanjiyomlar kayboldu. Asemptomatik olması nedeniyle splenektomi yapılmadı. Patolojiye gönderilen parça kavernöz hemanjiyom şeklinde değerlendirildi.

Taburculuk sonrası hastanın hematokezya şikâyeti tekrarlamadı.

## Tartışma

KTS; genellikle neonatal dönemde ortaya çıkan kutanöz hemanjiyom, doğuştan venöz anomaliler, kemik ve yumuşak dokuda hipertrofi ile karakterize olan ve genellikle tek ekstremite tutulumuyla giden hiperplazi sendromlarından biridir (3).

KTS etyolojisi tam olarak bilinmeyen nadir bir konjenital vasküler bir bozukluktur. Çoğunlukla sporadik olarak görülmesine rağmen, otozomal dominant olarak kalıtıldığı ve gen defektinden kaynaklandığı bildirilmiştir. Cinsiyet farkı yoktur (4). Cilt bulguları nedeniyle çoğunlukla çocukluk çağında tanı almakta olan bu hastalık bizim vakamızda 40 yaşında tanı almıştır.

Genelde yaşamı tehdit etmeyen bu sendromda periferik bulguların yanı sıra visseral tutulumun gözlenmesi morbidite ve mortalite artışına neden olabilir. KTS'dekivisseral vasküler malformasyonlar gastrointestinal sistem, karaciğer, dalak, mesane, böbrek, akciğer ve kalp gibi organlarda tanımlanmıştır. GİS tutulumu kendini genellikle rektal kanama ile belli eder. Bu kanama asemptomatik gizli kanamadan masif, hayatı tehdit edici kanamaya kadar değişebilir. GİS'teki en yaygın kanama bölgeleri distal kolon ve

rektumdur (5). Bizim vakamız hematokezya ve anemi şikâyeti ile başvurdu; inen kolon distali, sigmoid kolon, rektum, mesane ve dalakta hemanjiyomları mevcuttu. Daha öncesinde bilinen herhangi bir hastalık tanısı almamıştı.

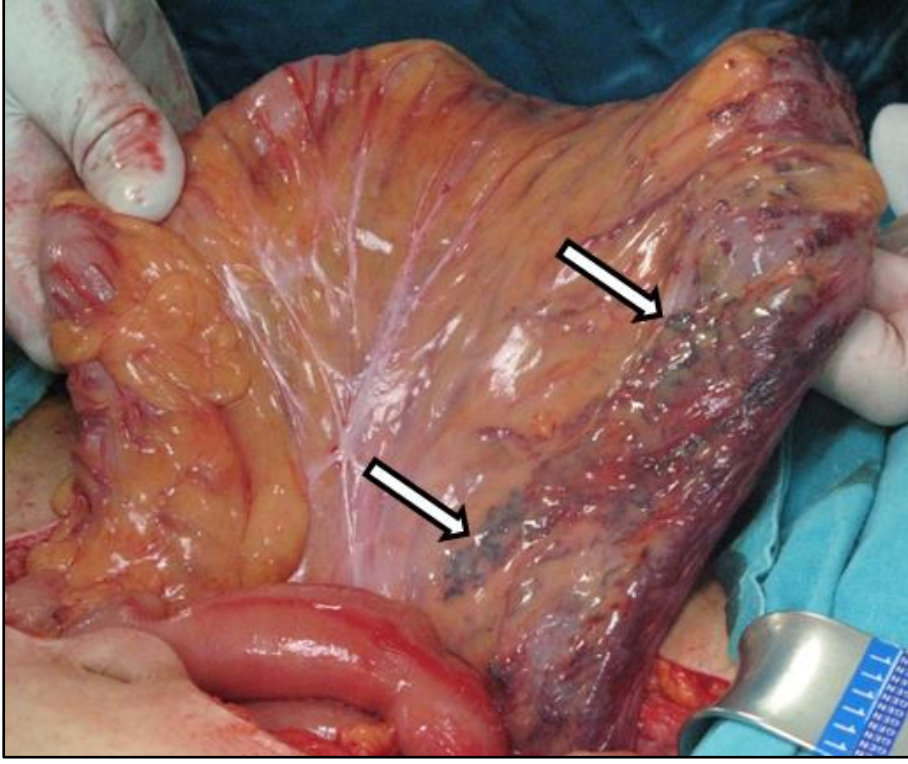
Bilgisayarlı tomografi (BT); visseral vasküler malformasyonları değerlendirmek için basit ve invaziv olmayan bir tanı yöntemidir ancak kesin tanı koydurmada yeterli değildir (5). BT; bizim vakamızda dalaktaki hemanjiyomu göstermiş olup, kalın barsaktaki lezyonların ayrımını net olarak yapamamış, mesanedeki hemanjiyomu gösterememiştir.

GİS kanamasının kesin lokalizasyonu ve yönetimi için gastrointestinal kanalın endoskopik olarak incelenmesi gerekir. Ancak endoskopik inceleme sırasında bu nadir tanının farkında olunmadan vasküler malformasyonlardan biyopsi alınması ölümcül kanama ile sonuçlanabilir. Bu nedenle girişimsel muayene ve tedavi en ideal yöntemdir. Anjiyografi vasküler malformasyonlarda altın standart tanı yöntemidir. Ayrıca bazı durumlarda teröpatik müdahale olasılığı vardır; hemostaz, damar içine vazopressin infüzyonu veya anjiyografik kateter yardımıyla embolizasyon sağlanabilir. Ek olarak; endoskopik inceleme de olduğu gibi barsak temizliğine ihtiyaç duyulmamaktadır (5). Tüm bu avantajlarının yanında sınırlı sayıda merkezde anjiyografinin yapılması dezavantajını oluşturmaktadır.

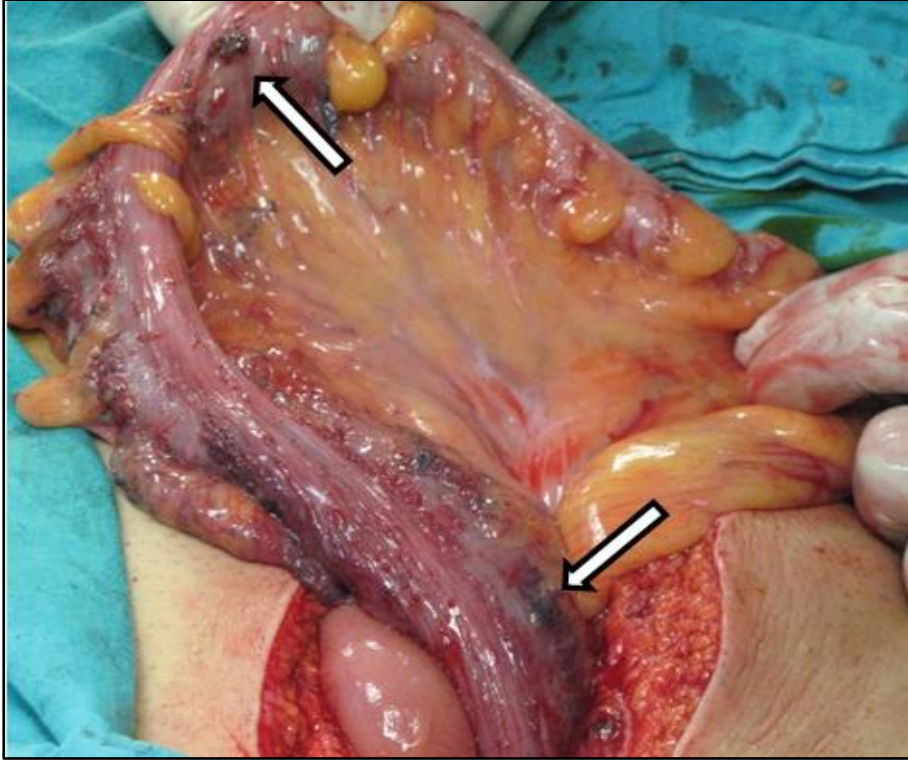
Hemanjiyom dalağın en yaygın iyi huylu primer tümörüdür. Splenikhemanjiyomlar KTS'nin bir parçası olabilir. Bir hemanjiyomun seyrini tahmin etmek zordur. Büyük hemanjiyomlar (>4cm) daha küçük olanlara göre spontan ya da küçük travmalara bağlı olarak rüptüre olma olasılığı daha yüksektir. Yetişkin hastalarda yapılan son incelemelerde küçük hemanjiyomlu asemptomatik hastaların gözlemlenmesi konservatif olarak tedavi edildiği bildirilmiştir (2). Bizim hastamızda dalaktaki hemanjiyomunun 1 cm çapında olması nedeniyle takip edilmiştir, splenektomi yapılmamıştır.

KTS tanılı GİS kanama şikâyeti olan hastaların tedavisinde demir replasmanı, kan transfüzyonu gibi konservatif yöntemler denenebilir. Endoskopik ya da anjiyografik olarak müdahaleler yapılabilir. Ancak klinik olarak anlamlı kanaması olan KTS hastalarında ilgili barsak segmentinin rezeksiyonu gerekebilir. Mevcut vakamızda hastaya rektosigmoid rezeksiyon (anterior rezeksiyon) ve koloanal anastomoz ameliyatı uygulandı.

Sonuç olarak; KTS çok nadir görülen bir durumdur. Hematokezya KTS'ningastrointestinal tutulumunun tek ve en ciddi bulgusu olabilir. Görüntülemelerde vasküler malformasyonları olan ve hematokezya şikâyeti ile gelen hastalarda KTS tanısı akla gelmelidir. KTS lezyonlarının ilerleyici karakterde olması ve geniş alanlara yayılım göstermesi endoskopik ve anjiyografik tedavilerin hastalığın yönetiminde sınırlı rol almasına neden olur. Kontrol altına alınamayan hematokezya şikâyeti olan hastalarda tutulum olan barsak segmentinin rezeksiyonu sıklıkla gerekebilir.



A



B

Şekil 1. İntraoperatif sigmoid kolon ve rektumu tutan yaygın hemanjiyomlar (oklar) gösterilmektedir.

**Bilgilendirilmiş Onam:** Bireyden yazılı ve sözlü onam alınmıştır.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

## Kaynaklar

1. Mohammed A, Hind A, Abdul Rehman Z, Salem B, Ghaydaa J K, Mohammed A. Case Report: Klippel-Trenaunay Syndrome- Recurrent Venous Thromboembolism and Vascular Malformation. International Medical Case Reports Journal 2020;13:195-200.
2. Orhan K, Ahmet A, Cem A, Yeşim G, HTahsin S, Altay Ç, Ömer Ş, Sadettin H. Lower gastrointestinal bleeding, hematuria and splenic hemangiomas in Klippel-Trenaunay syndrome: A case report and literature review. Turkish Journal of Gastroenterology 2009;20(1):62-66
3. Zübeyde D, Serkan K, Hatice G, Sadık Y. Yenidoğanda Olası Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu. KSÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2018;13(1):27-29
4. Sefer U, Murat G. Klippel-Trenaunay Sendromu. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi, 2013;21(1):179-182
5. Zhen-Kai W, Fang-Yu Wang, Ren-Min Z, Jiong L. Klippel-Trenaunay syndrome with gastrointestinal bleeding, splenic hemangiomas and left inferior vena cava. World Journal of Gastroenterology 2010;16(12): 1548-1552