

TEKRARLAYAN GASTROİNTESTİNAL KANAMA İLE BAŞVURAN BİR KLİPPEL-TRENAUNAY-WEBER SENDROMU OLGUSU

Müferret Ergüven*, Nurver Ferendeci**, Kadir Babaoğlu**, Sevil Özçay***

ÖZET

Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) sendromu nevus flammeus, hemihipertrofi ve derin damar anormallikleri triadı ile giden nadir bir sendromdur.

Makattan kanama şikayeti ile başvuran 10 erkek hastanın vücudundaki lekelerin, bacak şişliğinin doğumdan itibaren olduğu ifade ediliyordu. Fizik muayenesinde skrotum, glutealar ve bacaklarda nevus flammeus tarzında lezyonlar bulunduğu, sağ alt ekstremitede hemihipertrofi olduğu gözlenen hastanın cilt lezyonlarından yapılan punch biyopside lenfangiom yapısı saptandı. Rektoskopide hemangiomatoz görünüm mevcut olan hastanın alt GİS endoskopi ve laparoskopide tüm barsak mukozasında vasküler dilatasyonlar ve hiperemi gözlemlendi. Abdominal aorta alanını araştırmak amacı ile yapılan MR. anji incelemesinde aorta abdominals çevre dalları tesbit edilmedi.

Hastamızda tekrarlayan gastrointestinal (GIS) kanama ve anemi şikayetine neden olan bu sendrom çok nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Klippel-Trenaunay-Weber sendromu, nevus flammeus, hemihipertrofi.

A CASE OF KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER SYNDROME PRESENTER AS RECCURENT GASTROINTESTINAL BLAADING

SUMMARY

Klippel-Trenaunay-Weber is characterized naevus flammeus, hemihypertrophy and deep vessel abnormalities. Ten years old male patients applied with congenital nevus flammeus and macrosomia of the right leg. By the the punch biopsy of the skin, lenfangiom has found. In the endoscopic and laparoscopic examination, all the bowel was covered with hemangiom formation, vascular dilatation and hiperemi were seen. In the angio MRI, the brunch of aorta abdominalis wasn't seen.

We reported this case as it is a very rare seen syndrome with recurren gastrointestinalis bleeding and anemia.

Key words: Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, Nevus Flammeus, hemihypertrophy.

GİRİŞ

Klippel-Trenaunay-Weber(KTW) sendromu nevus flammeus, hemihipertrofi, derin damar anomalileri triadı ile giden bir sendromdur.(1,2,3) Hastamızda tekrarlayan GİS kanama ve anemi şikayetine neden olan bu sendrom çok nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU

On yaşında erkek hasta makattan kanama şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anemisinde vücudundaki lekelerin, bacak şişli-

ğinin doğumdan itibaren varolduğu ifade ediliyordu. Fizik muayenesinde boy ve kilonun 3. persentilin altında olduğu; skrotum, glutealar ve bacaklarda nevus flammeus tarzında lezyonlar bulunduğu (resim 1), sağ alt ekstremitede hemihipertrofi (resim 2) olduğu saptandı. Diğer sistem bulguları normaldi.

Rutin laboratuvar tetkiklerinde anemi (Hb: 8.2 g/dl) dışında patoloji saptanmadı. Ekstremitte grafilerinde sağ alt ekstremitede yumuşak doku hipertrofisi mevcuttu. Batın US ve cranial BT incelemesinde patoloji yok-

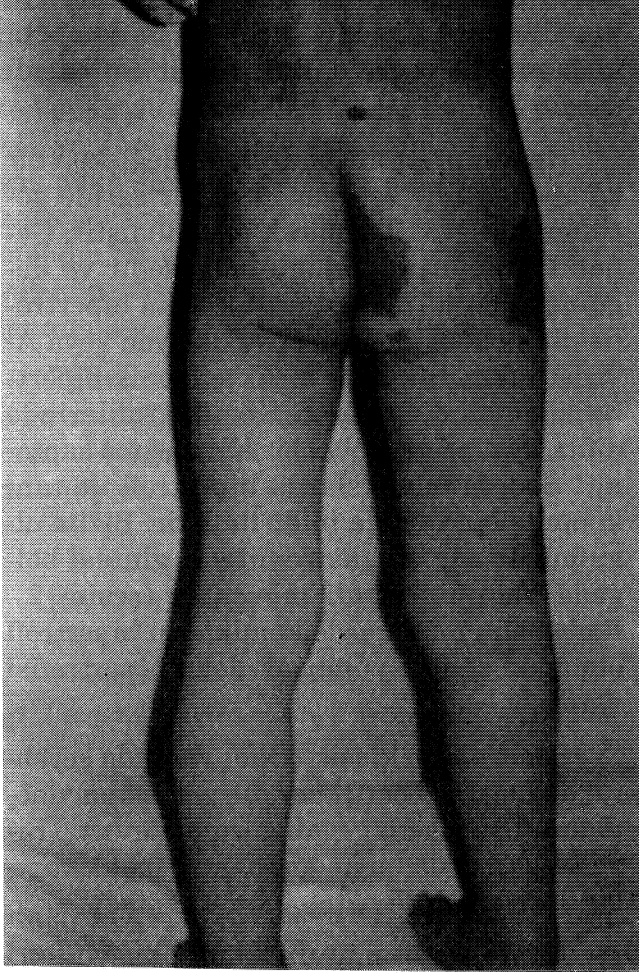
XXXI. Türk Pediatri Kongresinde poster olarak sunulmuştur (23-27 Ekim 1995)

* SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği, Şef Yard. Dr.

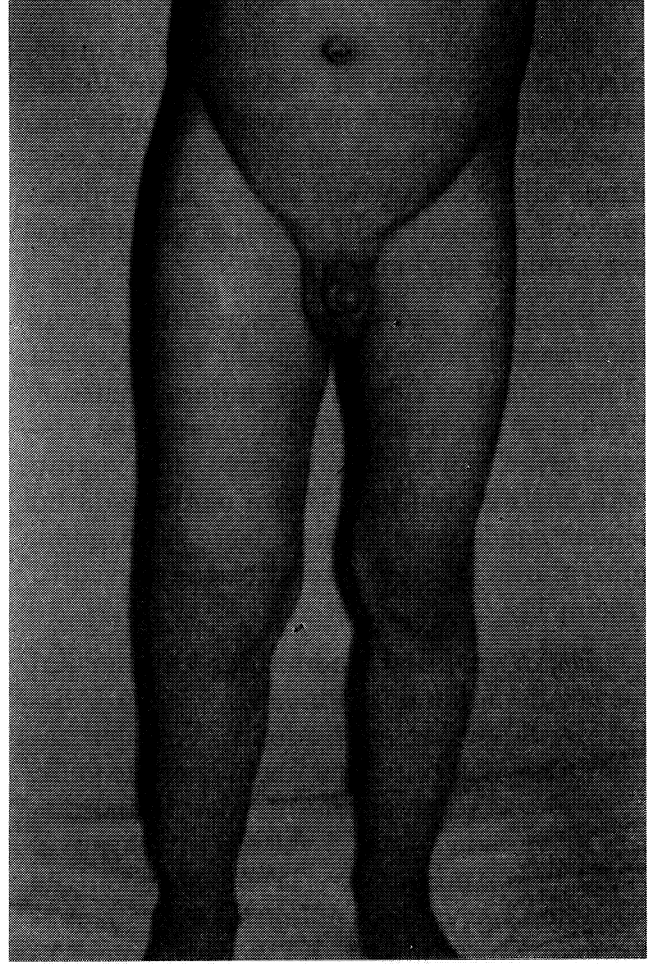
** SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği, Asistan Dr.

*** SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği, Şef Dr.

Resim 1:



Resim 2:



tu. Hipertrofik bölgeden alınan cilt biyopsisinde sadece yüzeysel papiller dermayı tutan lenfanjiom yapısı saptandı. Rektal kanama yönünden çocuk cerrahisi tarafından takibe alındı. Rektoskopide hemanjiomatoz görünüm mevcuttu. Tc-99m ile yapılan sintigrafik incelemede meckel divertikülü sonucu gelince laparotomi yapıldı. Eksplorasyonda anormal serozal vaskülarizasyon dışında patolojiye rastlanmadı. Alt GİS endoskopi ile tüm kolon mukozasında vaksüler dilatasyonlar, vaskülarite artımı ve hiperemi gözlemlendi. Aorta abdominalis alanını araştırmak amacı ile yapılan MR anjio incelemesinde abdominal aorta çevre dalları tespit edilemedi (resim 3). Rektal kanama açısından steroid tedavisiyle bir süre izlenen hastaya şikayetlerinin geçmemesi üzerine sol hemikolektomi uygulandı.

Resim 2:



TARTIŞMA

KTW sendromu süperfisyal ve derin vasküler anomaliler, yumuşak doku hipertrofisi ile birlikte giden kemik büyümesi

triadı ile karakterize bir fakomatoz hastalıktır.(1,2)

Hastalığın etiyojisi tam olarak bilinmemekte, patogeni ise tartışmalıdır. Vakaların çoğu sporadik olarak görülmektedir. İncelenen 23 vakalık bir seride %52.2 oranında ailelerine varikoz venler, nemanjiomlar ve konjenital kalp hastalığı gibi mikrosemptomlar gözlenmiştir.(4)

Süperfisyal vasküler anomaliler, nevus flammeus lekeler tarzındadır. Hastamızda olduğu gibi her zaman doğumda mevcuttur. Yerleştiği ekstremiteleri tamamen veya kısmen tutar. Gövdeye, boyuna ve yüze yayılıp orta hattı geçebilir.(5) Bizim olgumuzda bu lekeler sağda yoğun olmak üzere skrotumda, glutealarda ve alt ekstremitelerde mevcuttu (resim 1).

Derin vasküler anomaliler kapiller-kavernöz hemangiomlar, venöz varisler, A-V fistül, lenfajiomlar şeklindedir. Varisler zamanla nevüslerin altında belirgin hale gelir. Viseral vasküler anomalilerde bildirilmiştir. 19. vakada spinal, 5 vakada intrakranyal AVM rapor edilmiştir. Trombositopeni ile seyreden bir vakada dalakta kavernöz lenfanjiom saptanmıştır. KTW ve Sturge-Weber sendromunun birlikte bulunduğu iki olgudan birinde çift vena cava inferior, diğerinde de inferior vena cavanın yokluğu bildirilmiştir. (6,7,8)

Varisler küçük çocuklarda genellikle klinik olarak belirlenemez. Düz filmlerde flebolit varlığı hematoşezi ve hematüri gibi bulgular derin vasküler malformasyonlar açısından muhtemel bir delil olabilir. Bu variköz genişlemelerin tesbiti için flebografi, lenfanjektazilerin gösterilmesi için lenfanjiografi, A-V fistüllerin gösterilmesi için de arteriografi gerekir. Derin organ hemanjiomları için US, BT, MRI incelemesi yapılabilir. (4,6,7)

Bizim olgumuzda doğduğundan beri devam eden hematoşezi şikayeti mevcuttu. GİS'in endoskopik ve laparoskopik incelemesinde tüm kolon mukoza ve serozasında anormal vaskülarizasyon saptandı. Steroid

tedavisine rağmen hematoşezinin devam etmesi üzerine sol hemikolektomi operasyonu uygulandı. Anjio MR incelemesinde aorta abdominalis çevre dalları tespit edilemedi (resim 3).

Hemihipertrofi sendromun değişken bir komponentidir ve incelenen bir seride görülme sıklığı %100 olarak bildirilmiştir. Genellikle nevusun olduğu bölgededir ve doğumda mevcuttur. Yumuşak doku hipertrofinin nedeni lenfatik obstrüksiyon veya A-V fistüldür. Bununla birlikte kemik hipertrofisi de bildirilmiştir. Kemik graflerinde difüz, düzenli ve global bir kalınlaşma saptanır. Sadece falankslarda hipertrofi ile tanı konmuş bir vakada bildirilmiştir. Bizim olgumuzda sağ alt ekstremitede, gluteal bölgede hemihipertrofi mevcuttu (resim 2). Radyolojik incelemede kemiklerin hipertrofisi olmadan sadece yumuşak doku hipertrofisi vardı.

Sendromun klasik triadı yanında serebral, oküler, osteoartiküler, üriner sistem anomalileri ve viseromegali görülebilir.(1,2,3) Bizim olgumuzda bu anomalilere yönelik yapılan incelemelerde patoloji bulunamadı.

KTW sendromunun komplikasyonları olarak hipertrofik ekstremitede ağrı, aseptik selülit, tromboflebit, ülserasyon ve nadiren Kasabach-Merrit sendromu görülebilir.

Hastalığın ayırıcı tanısı makrosomi ve nevus flammeusla seyreden hastalıklarla yapılmalıdır. Bizim olgumuzda nevus flammeusların yaygın oluşu, konvülsiyon ve leptomeningeal anjiomatizislerin olmaması ve hemihipeertrofi varlığı ile Sturge-Weber sendromundan; hemodinamik A-V fistül olmamasıyla F.P.Weber sendromundan; el ve ayakları tutan garip şekilli makrozomi, hemiatrofi, lipom, hamartom, subkutanoz tm. gibi polimorfik bulguların olmaması ile proteus sendromundan; cafe au lait lekeleri, nörofibrom, intrakranyal ve intraspinal tm. olmaması gibi bulgularla nörofibromatozisten uzaklaşıldı.

KTW sendromunun tedavisinde, nevüs

flammeuslar için lazer kullanılmaktadır. Son zamanlarda geliştirilen flashlamp-fluoped fulsed dyu lazer ile oldukça başarılı sonuçlar bildirilmektedir. Hemanjiomların tedavisinde steroidler kullanılabilir. Variköz venlere yönelik elastik elbiseler, yumuşak doku şişmeleri için yardımcıdır. Bu vakalara ortopedik ve konservatif bakım yapılmalıdır. Skleroterapi, embolizasyon ve ligasyon süperfisyal ven genişlemeleri için uygulanan metodlar arasındadır. (1,2,7)

Tekrarlayan GİS kanamaları ile bize başvuran KTW sendromu olgusu bu sendromun oldukça nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Wiedemann H.R., Kunzi J: *Clinical Syndomes. Second edition. Mosby-wolfe*, p: 358, 1992.
2. Roach E.J: Neurocutaneous Syndromes. *The Pediatric Clinics of North America* 39:591,620,1992.
3. Neyzi O, Ertuğrul T: Nörökutan displaziler. *Pediatric* 2. 1. baskı s:1433-35,1990.
4. Williams M.L: Vascular tumors and malformations. *Rudolph's Pediatrics 19th edition*, p:913-915,1991.
5. Rhodes A.R: Nevi and Nevoid Tumors. *Current Pediatric Therapy* 509-10,1993.
6. Nelson W.E, Behrman R.E, Kliegman R.M. Nelson Textbook of pediatrics 14th edition. *W.B. Saunders company*, p:1629-1632,1992.
7. Silverman R.A: Hemangiomas and vascular malformation. *The Pediatric Clinics of North America* 38:811-34,1991.
8. Gneeh L: Hemangiomas. *Pediatric Diagnosis*: 166,1986.

Yazışma adresi

Dr. Müferret Ergüven,
SSK Göztepe Eğitim Hastanesi
Çocuk Kliniği, Göztepe - İstanbul
Tel: (0 216) 302 41 46 - 1931