

Case Report / Olgu Sunusu

Klippel Trenaunay Sendromu ile birlikte görülen popliteal ven aplazisi: Nadir Bir Olgunun Doppler US, BT Anjiografi ve MR Anjiografi Bulguları

Klippel Trenaunay Syndrome associated with popliteal vein aplasia: Doppler Ultrasonography, CT Angiography and MRI Angiography Findings of a Rare Case

Gökhan Söker¹, Cengiz Yılmaz¹, Bozkurt Gülek¹, Kaan Esen², Selçuk Berker Yılmaz³, Ayşe Selcan Koç¹, Eda Söker⁴

¹Radyoloji Kliniği Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Adana Türkiye

²Radyoloji Anabilim Dalı Mersin Üniversitesi Mersin Türkiye

³Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Kliniği Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Adana Türkiye

⁴Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Adana Türkiye

ÖZET

Klippel Trenaunay Sendromu kapiller malformasyonlar, yumuşak doku veya kemik hipertrofi ve superfisiyel variköz venler ile karakterize nadir görülen konjenital anomalidir. 29 yaşında erkek hasta alt ekstremitede ağrı, şişlik şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede sağ alt ekstremitede yaygın variköz venler, ekstremitede uzunluk ve kalınlık artışı, ciltte hiperpigmente alanlar saptandı. Klippel Trenaunay Sendromu tanısı konuldu ve derin venöz sistemi değerlendirmek üzere Doppler US, BT anjiografi, MR anjiografi tetkikleri yapıldı. Popliteal veni aplazik olan hastada semptomatik tedavi yöntemleri tercih edildi. Klippel Trenaunay Sendromu tanılı hastalarda BT ya da MR anjiografi derin venöz sistemi değerlendirmede önemlidir. Derin venöz sistemde aplazi varlığı cerrahi tedavi için kesin kontraendikasyondur.

Anahtar Kelimeler: Klippel Trenaunay Sendromu; varikoz venler

ABSTRACT

Klippel Trenaunay Syndrome is a rare congenital anomaly characterized by capillary malformations, soft tissue or bony hypertrophy and superficial varicose veins. 29-year-old male presented with pain and swelling at lower limb. Physical examination revealed multipl varicose veins at right lower limb, gigantism of right lower limb and cutaneus hiperpigmentation. He was diagnosed with Klippel Trenaunay Syndrome and Doppler ultrasonography, CT angiography and MRI angiography was made to evaluate deep venous system. Symptomatic treatment is preferred because of popliteal venous aplasia. CT angiography and MRI angiography are required to evaluate deep venous system in those who is diagnosed with Klippel Trenaunay Syndrome. Aplastic deep vein is absolute contraindication of for surgical therapy.

Key words: Klippel Trenaunay Syndrome; varicose veins

Corresponding Author:

Dr. Gökhan Söker

Address:

Radyoloji Kliniği Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Adana Türkiye
Tel: 505 9293470

E-mail:

gsoker@hotmail.com

Başvuru Tarihi/Received :
28-09-2014

Kabul Tarihi/Accepted:
18-10-2014

GİRİŞ

Klippel Trenaunay Sendromu (KTS) kapiller malformasyon, varikozite, yumuşak doku ve kemik hipertrofileri ile karakterize, nadir görülen konjenital anomalidir (1, 2, 3). Hastalığın derin ven trombozu ve pulmoner emboli gibi ciddi komplikasyonları mevcut olup erken dönemde tanınması ve tedavi edilmesi önemlidir. Bu yazıda sağ alt ekstremitede gigantizm ve cilt altında yaygın variköz venleri olan, KTS tanısı konan hastada Doppler ultrasonografi, BT anjiyografi (BTA) ve MR anjiyografi (MRA) bulguları sunuldu. Görüntüleme bulgularının tedavi seçeneklerini belirlemede rolü tartışıldı.

OLGU SUNUMU

29 yaşında erkek hasta çocukluğundan beri devam eden sağ alt ekstremitede ağrı, variköz venler, yürüme bozukluğu şikayeti ile başvurdu. Hasta uzun süre ayakta kaldığında cilt altındaki venlerin daha da belirginleştiğini ve ağrısının şiddetlendiğini, ayak elevasyonu ile şikayetlerinin azaldığını belirtti.

Fizik muayenede sağ uyluk ve bacakta kalınlık artışı, sağ alt ekstremitede uzunluk artışı mevcuttu. Uyluk ve kruris düzeyinde özellikle lateral kesimde dilate venöz yapılar saptandı. Batın sağ alt kadranda cilt altında dilate venöz yapılar izlendi (Resim 1). Sağ kruris ve uylukta, periumblikal lokalizasyonda, batın sağ orta ve alt kadrarlarda ciltte kırmızı-pembe renkli hiperpigmente alanlar görüldü (Resim 2).

Doppler US incelemede sağ alt ekstremitede cilt altında multipl variköz venler, bazı variköz venler içerisinde parsiyel tıkanıklığa yol açan ekojen kronik trombus formasyonları ve milimetrik kalsifikasyonlar tespit edildi (Resim 3).

MR ve BT tetkiklerinde sağ alt ekstremitede kas, fasial planlarda ve tibiada asimetrik genişleme, cilt altında multipl variköz venler, MRA ve BTA tetkiklerinde ise sağ yüzeyel femoral arter orta kesiminde AV fistül saptandı (Resim 4). Venöz fazda sağ alt

ekstremitede lateralde cilt altında ayak dorsolateralinden başlayan tortiyöz persistan lateral marjinal ven (Resim 5) ve lateral marjinal vene katılan çok sayıda variköz venler görülürken popliteal ven izlenmedi (Resim 6).

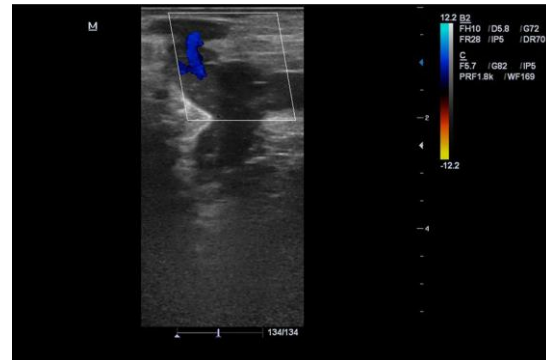
Ciltte hiperpigmentasyon, ekstremitede hipertrofi ve varikoziteler triadı temelinde KTS tanısı konuldu. Bilgilendirilmiş onam formu alındı.



Resim 1: Hastanın sağ alt ekstremitesinde kalınlık artışı ve yaygın variköz venler



Resim 2: Gövdenin sağ lateralinde şarap lekesi şeklinde hiperpigmente alanlar ve cilt altında variköz venler.



Resim 3: Doppler tetkikinde variköz venlerde parsiyel tıkanıklığa neden olan trombus.



Resim 4: BTA tetkikinde femoral arter orta kesiminde AV şant (ok).

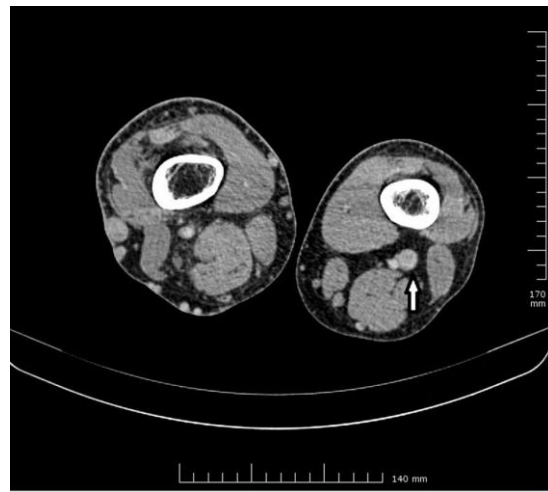
TARTIŞMA

Hastalığın klasik triadı kapiller malformasyonlar, yumuşak doku ve kemik hipertrofisine bağlı olarak bir ekstremitede uzunluk ve kalınlık artışı, atipik, sıklıkla lateralde lokalize olan superfisiyel variköz venlerdir (2). Hastaların büyük çoğunluğunda bu triadın tamamı bulunur (1). Bu kardinal bulgulardan bir ya da ikisine sahip olanlar ise KTS'nin inkomplet formu olarak sınıflanır (2, 4). Venöz, kapiller ve kenfatik malformasyonlar sıklıkla bir alt ekstremitelyi, daha çok sağ alt ekstremitelyi tutar (3, 5, 6). Karakteristik cilt lezyonu şarap lekesi şeklinde kapiller hemanjiomlardır. Bazı hastalarda inkomplet form ve belirgin olmayan cilt pigmentasyonları, az sayıda, sadece kozmetik deformiteye neden olan variköz venler görülürken bazı hastalarda ileri derecede ekstremit hipertrofisi ile birlikte, kronik ağrı sendromu, cilt infeksiyonları, tromboemboli ve tekrar eden gastrointestinal kanamalar olabilir (2). Tanı klinik olarak konur. Etyolojisi bilinmemektedir (7). Ancak embriyonik mezodermal değişikliklerin artmış anjiogenezise neden olduğu ve sonuçta yumuşak doku ve kemik hipertrofisine yol açtığı

belirtilmektedir (8). Parkes Weber Sendromu KTS ile benzer klinik bulgular gösterir ve fizik muayene ile iki hastalığı ayırmak zordur. Parkes Weber Sendromunun yüksek kardiyak outputlu kalp yetmezliği, daha belirgin cilt lezyonları gibi daha ciddi sonuçları mevcuttur. Parkes Weber Sendromunda yüksek hızlı arteriovenöz şantlar görülürken Klippel Trenaunay Sendromunda AV şantların akım hızı daha düşüktür (9). Bizim hastamızda da yüzeysel femoral arter-orta distal kesiminde izlenen AV şantta düşük akım hızı saptandı. Ayrıca kalp yetmezliği, cilt ülserleri gibi Parkes Weber Sendromunu düşündürecek diğer bulgular yoktu.



Resim 5: MRA tetkikinde kruris lateralinde dilate tortiyöz lateral marjinal ven (ok).



Resim 6: Aksiyel BT kesitinde normal olan sol tarafta popliteal arter lateralinde popliteal ven izlenirken (ok) sağda arter komşuluğunda popliteal ven izlenmiyor.

KTS ile birlikte derin venlerde hipoplazi, aplazi, avalvuli, dublikasyon tanımlanmıştır (2, 4). Browse ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada KTS olan hastalarda venöz aplazi ya da hipoplazi oranı % 18, Redondo ve ark yaptığı bir çalışmada ise % 22 bulunmuştur (10, 11). Her ne kadar persistan fetal venler nadir görülse de, lateral marjinal venin persistansı bu sendromla birlikte sık görülür (4).

Lateral marjinal ven ayak dorsolateralinden başlayarak kraniyale doğru tortiyöz seyir gösterir ve drenaj sıklıkla derin femoral venin lateral dalına ya da internal iliak vene olur (2, 4). Lateral marjinal ven KTS tanımlı hastaların % 68-80'inde tanımlanmıştır ve derin venöz sistemde aplazi varlığında kollateral dal olarak işlev görür (12). Valvlerinin olmaması venöz reflüye ve sonuçta venöz hipertansiyona neden olurken sonuçta varikoziteler ortaya çıkar (4). Bizim hastamızda da kruris ve uyluk lateralinde seyreden, normalden geniş lateral marjinal ven mevcuttu. Tanımlanan vene drene olan çok sayıda variköz venler mevcuttu. Bizim hastamızda da literatürde de belirtildiği şekilde lateral marjinal venin derin femoral venin lateral dalına drene olduğu saptandı.

Direk grafide iki ekstremitte arasında uzunluk farklı ve kemikte asimetrik hipertrofi gözlemlendi (1).

Doppler US'de derin venlerin varlığı, hipoplazisi, venlerde tromboz varlığı, inkompetans, AV şant varlığı saptanabilir (1). B mod US tetkiki ile birlikte yapılan Doppler US incelemede enfeksiyon halinde yumuşak doku planları değerlendirilebilir. Bizim hastamızda da AV şant varlığı, varikoziteler, parsiyel tıkanıklığa neden olan kronik trombüs alanları ve popliteal venin aplazisi Doppler US tetkiki ile saptandı.

BT ve MR tetkikinde kemik, yağ, kas hipertrofisi varlığı ortaya konabilir.

BTA ve MRA ile ekstremitte boyunca venöz sistem aynı anda gösterilebilir. Özellikle cerrahi ya da perkutan tedavi planlanan olgularda derin venöz sistem ve kollateralilerin varlığı değerlendirilmelidir. Bizim hastamızda da lateral marjinal venin varlığı, tanımlanan ven

ile ilişkili varikoziteler, popliteal ven aplazisi ve yüzeysel femoral arter distalinde AV şant varlığı MRA ve BTA tetkiklerinde saptandı. Ayrıca aksiyel kesitlerde tutulan ekstremitede kemik ve yumuşak dokuda hipertrofinin varlığı teyit edildi.

Hastalığın küratif tedavisi bulunmadığından tedavi venöz hipertansiyonun önlenmesi ve ekstremitte fonksiyonlarının korunmasına yöneliktir (2, 3). Tedavide ayak elevasyonu, varis çorapları kullanılabilir (1). Cerrahi tedavi % 50 rekürrens ve çoğu hastanın rekürren ağrı, ödem, ekstremitte deformitesi ile sonuçlanması nedeni ile sadece konservatif tedaviden fayda görmeyen semptomatik hastalarda düşünülmelidir (1, 3, 13). Kesin tedavi endikasyonları ise hemoraji, enfeksiyon, akut tromboembolizm, refraktör ülserlerdir (1). Cerrahi ve perkutan tedavi öncesi derin venöz yapıları varlığı teyit edilmelidir. Konjenital vasküler malformasyon insidansı popülasyonun sadece % 1,5'unda gözlenmekte olup bunun büyük kısmı venöz anomalilerdir. Bir çalışmada konjenital vasküler anomalisi olan hastaların % 8'inde derin venöz sistemde aplazi ya da hipoplazi varlığı saptanmıştır (14). Aplastik derin venöz sistem varlığı semptomatik venlerin cerrahi tedavisi ya da perkutan skleroterapi için kesin kontraendikasyon olduğundan dolayı her ne kadar nadir de görülse tedavi öncesi araştırılmalıdır (2, 3, 4). Normal derin venöz sistem varlığında ise marjinal venin komplet rezeksiyonu en etkili yöntemdir. Bizim olgumuzda BTA ve MRA tetkiklerinde popliteal venin aplazik olması üzerine hasta semptomatik tedavi önerileriyle takibe alındı.

Bu yazıda KTS'nun klasik triadını taşıyan, tutulan ekstremitede lateral marjinal ven saptanan hastada Doppler US, BT anjiyografi ve MR anjiyografi bulguları sunuldu. BTA ya da MRA tetkiki KTS tanısı konan ve cerrahi planlanan hastada derin venöz sistemi değerlendirmede önemlidir. Derin venöz sistemde aplazi varlığı halinde kollateral venöz dönüş sağlayan lateral marjinal ven eksize edilmemeli, amputasyon düşünülmemeli,

semptomları hafif olan hastalarda semptomatik tedavi seçenekleri değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- Naik RS. Klippel-trenaunay syndrome. *Indian J Surg.* 2007;69(4):158-9.
- 2- Zea MI, Hanif M, Habib M, Ansari A. Klippel-Trenaunay Syndrome: a case report with brief review of literature. *J Dermatol Case Rep.* 2009;3(4):56-9.
- 3- Nitecki S, Bass A. Ultrasound-guided foam sclerotherapy in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. *Isr Med Assoc J.* 2007;9(2):72-5.
- 4- Abdul-Rahman NR, Mohammad KF, Ibrahim S. Gigantism of the lower limb in Klippel-Trenaunay syndrome: anatomy of the lateral marginal vein. *Singapore Med J.* 2009;50(6):223-5.
- 5- Lee A, Driscoll D, Głowiczki P, Clay R, Shaughnessy W, Stans A. Evaluation and management of pain in patients with Klippel-Trenaunay syndrome: a review. *Pediatrics.* 2005;115(3):744-9.
- 6- Samo S, Sherid M, Husein H, Sulaiman S, Yungbluth M, Vainder JA. Klippel-Trenaunay Syndrome Causing Life-Threatening GI Bleeding: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Gastrointest Med.* 2013;2013:813653.
- 7- Usta S, Günday M. [Klippel Trenaunay Syndrome]. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2013;21(1):179-182
- 8- Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Surg.* 1985;202(5):624-7
- 9- Namba K, Nemoto S. Parkes weber syndrome and spinal arteriovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013;34(9):110-2.
- 10- Browse NL, Burnand KG, Thomas ML. The Klippel-Tre'naunay syndrome. In: Browse NL, Burnand KG, Thomas ML, editors. *Diseases of the veins: pathology, diagnosis and treatment.* London: Edward Arnold; 1988. P. 609-25.
- 11- Redondo P, Bastarrika G, Aguado L, Martínez-Cuesta A, Sierra A, Cabrera J, et al. Foot or hand malformations related to deep venous system anomalies of the lower limb in Klippel-Trénaunay syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2009;61 (4):621-8.
- 12- Kim YW, Lee BB, Cho JH, Do YS, Kim DI, Kim ES. Haemodynamic and clinical assessment of lateral marginal vein excision in patients with a predominantly venous malformation of the lower extremity. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2007;33 (1):122-127.
- 13- Noel AA, Głowiczki P, Cherry KJ Jr, Rooke TW, Stanson AW, Driscoll DJ. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-trénaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2000;32 (5):840-7.
- 14- Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg* 2000;31(3):462-71.