

Klippel Trenaunay Sendromlu Bir Olguda Alt Ekstremitte Venöz Doppler Bulguları

Muharrem Tola*, R.Sarper Ökten*, Mehmet Yurdakul*, Turhan Cumhuri*, Bülent Erdoğan**

* Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Radyoloji Bölümü, Sıhhiye-Ankara

** Ankara Numune Hastanesi 1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Bölümü, Sıhhiye-Ankara

ÖZET

Klippel-Trenaunay sendromu nadir görülen bir hastalık olup, yumuşak doku ve kemik hipertrofisi, varikoz venler ve kutanöz hemanjiyomdan oluşan bir triadla karakterizedir. Altta yatan vasküler anomali derin venöz sistemin atrezisi, hipoplazisi veya obstrüksiyonudur. Kliniğimize alt ekstremitte venöz Doppler incelemesi için gönderilen 9 yaşındaki Klippel-Trenaunay sendromlu bir olgu sunuldu. Alt ekstremitte venöz Doppler incelemede sol süperfisiyal femoral ven ve sol popliteal ven de normal tarafa oranla belirgin derecede kalibrasyon azalması ve sendromun karakteristik bulgusu olan anormal lateral venöz kanal izlendi. Aynı bulgular yapılan venografik incelemede de gösterildi.

Anahtar Kelimeler: Varikoz venler, ekstremitte hipertrofisi, Klippel-Trenaunay sendromu

SUMMARY

LOWER EXTREMITY VENOUS DOPPLER ULTRASONOGRAPHIC FINDINGS IN A CASE WITH KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME (CASE REPORT)

Klippel-Trenaunay syndrome is seen relatively rare and is characterised as a triad. These are bone and soft tissue hypertrophy, varicose veins and cutaneous hemangioma. Atresia, hypoplasia or the obstruction of the deep venous system are the underlying causes of the vascular abnormality. We present a 9 year-old child who is involving this syndrome. Lower extremity color doppler ultrasonographic findings showed the abnormalities of deep venous system which are the marked decrease in the calibrations of the left superficial femoral vein and the popliteal vein according to the counter part. And the characteristic abnormal lateral venous channel on the left limb. These findings are also observed in the venography.

Key Words: Varicose veins, Hypertrophied extremity, Klippel-Trenaunay syndrome.

1 900 yılında iki Fransız araştırmacı tarafından Klippel-Trenaunay sendromu; çoğunlukla genç erişkinlerde ve çocuklarda izlenen yumuşak doku ve kemik hipertrofisi, varikoz venler ve kutanöz hemanjiyom triadından oluşan bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Genellikle unilateral ve alt ekstremitte tutulumu gözlenmekle beraber bilateral üst ekstremitelerde de izlenebilmektedir (1).

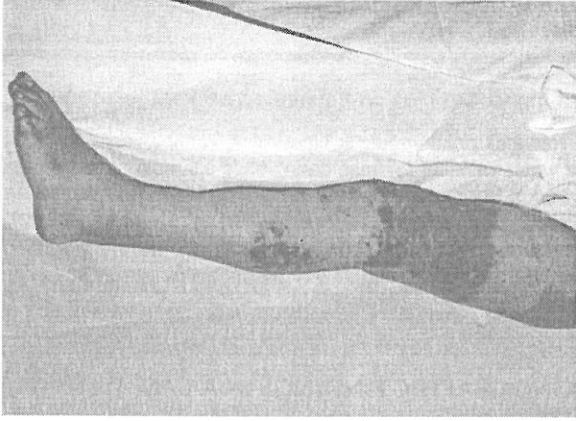
Altta yatan vasküler anomali, derin venöz sistemin atrezisi, hipoplazisi veya obstrüksiyonu olabilmektedir (1) ve bu anomalinin embriyonel yaşamın angienez safhasındaki mesodermal bir defekten kaynaklandığı ileri sürülmektedir. Fakat herhangi bir herediter faktör bilinmemek-

tedir (2). Bu sendrom nadir olarak izlenmekle beraber literatürler dikkate alındığında vasküler anomali genellikle venografi gibi invazif özellik taşıyan radyolojik incelemelerle değerlendirilmiştir. Ancak çok az sayıdaki literatürde ağırlıklı olarak renkli Doppler ultrasonografik bulgulara dayanan tanısal bir yaklaşım izlenmiştir.

OLGU BİLDİRİSİ

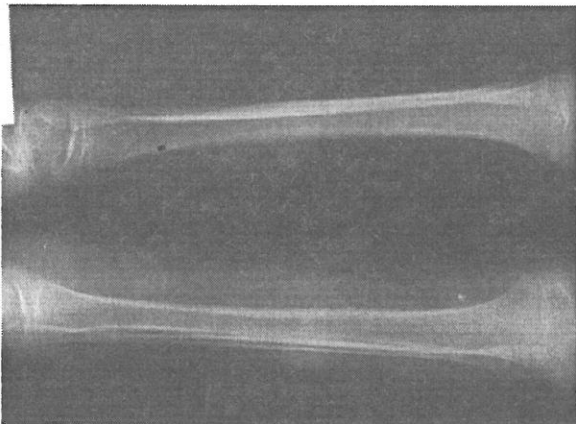
Kliniğimize alt ekstremitte renkli Doppler ultrasonografi incelemesi için gönderilen 9 yaşındaki erkek hastada, sol uyluk proksimal yerleşimli, anteriordan posteriora doğrudan uzanan ve yine sol bacak anterior yerleşimli, popliteal bölgenin hemen üzerinde yer alan 2 adet kute-

nöz Hemanjiyoma (porta wine nevüs) izlendi. Ayrıca sol bacağın diğer bacağına göre daha kalın ve derinin ödemli olduğu görüldü. Sol popliteal bölgenin proksimalinden laterale doğru yayılan yüzeyel varikositeler ve bu bölgede venöz ülserler izlendi (Resim 1). Hastanın anemnezinden 5 yaşından sonra sol bacakta hipertrofinin belirgin olarak arttığı ve varikoz yapıların popliteal bölgenin distaline doğru yayılmış olduğu öğrenildi.



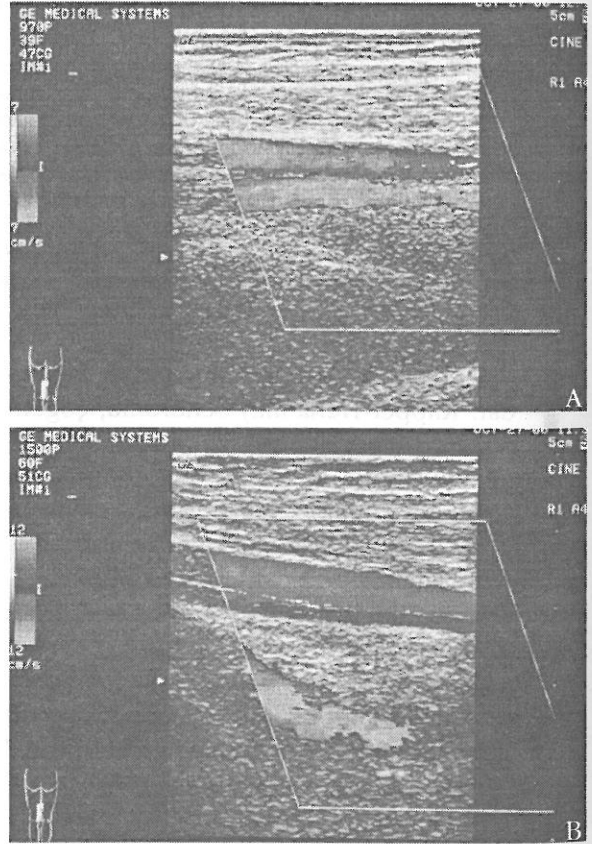
Resim 1. Sol alt ekstremitenin dıştan görünümü

Hastanın yapılan direkt radyolojik incelemelerinde; göğüs grafisi normal, bilateral tibia grafisinde sol tibianın diğer tarafa oranla daha uzun olduğu izlenmiştir (Resim 2). Yapılan bilateral alt ekstremit arteriyel ve venöz renkli doppler ultrasonografik incelemede bilateral common iliac arter seviyesinden her iki popliteal arter düzeyine kadar incelenen arteriyel sistemde akım spektrumları trifazik karakterli olup, hızlar normal sınırlar içinde değerlendirilmiştir. Venöz incelemede ise bilateral common

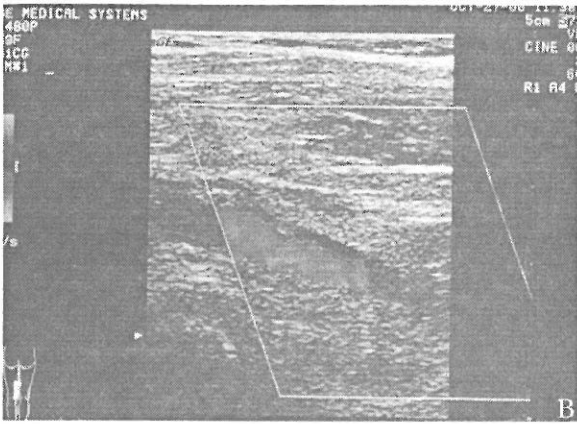
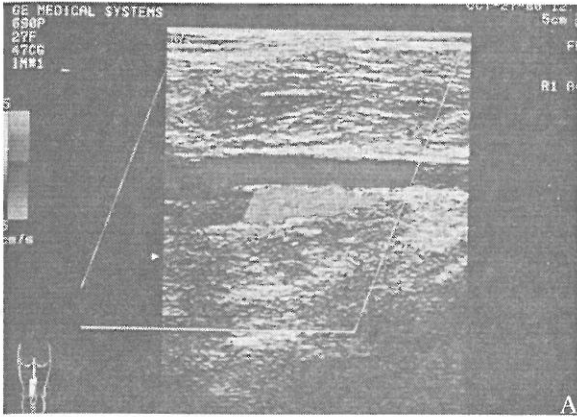


Resim 2. Direk grafide sol tibianın diğer tarafa oranla daha uzun görünümü

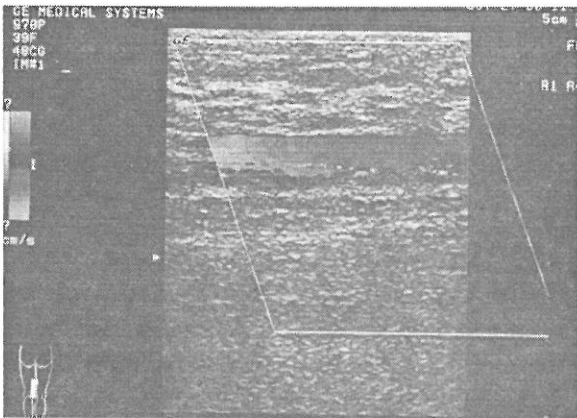
femoral ven, vena safena magna, süperfisiyal femoral ven, derin femoral ven ve popliteal venlerde akım spontan, solunumla fazik, kompresyon ve augmentasyon testlerine yanıt normal sınırlarda bulunmuştur. Bununla birlikte sol süperfisiyal femoral ven ve sol popliteal ven kalibrasyonları diğer tarafa oranla belirgin olarak incelmış olduğu (hipoplazi) ve grafik spektrumunda, sağ tarafla karşılaştırıldığında daha düşük hızlı akımlar tespit edilmiştir (Resim 3a,b-4a,b). Ayrıca sol uyluğun lateral kesimi boyunca uzanan ve içerisinde düşük hızlı solunumla fazisitesi azalmış ayrı bir venöz kanal daha izlenmiştir (Resim 5). Hastanın bilateral alt ekstremit arteriyel anjiyografisi normaldi. venografik incelemede sol venöz sistem damar kalibrasyonları diğer tarafa oranla belirgin olarak ince izlenmekle beraber uyluk lateralinde varikoz venler gözlenmiştir. Ayrıca uyluk lateralinde anormal yerleşimli farklı bir venöz kanal da dikkati çekmektedir (Resim 6).



Resim 3a,b. a) Renkli doppler ultrasonografide normal taraftaki süperfisiyal femoral ven ve süperfisiyal femoral arterin görünümü. b) Renkli doppler ultrasonografide sol süperfisiyal femoral venedeki belirgin kalibrasyon azalmasının görünümü



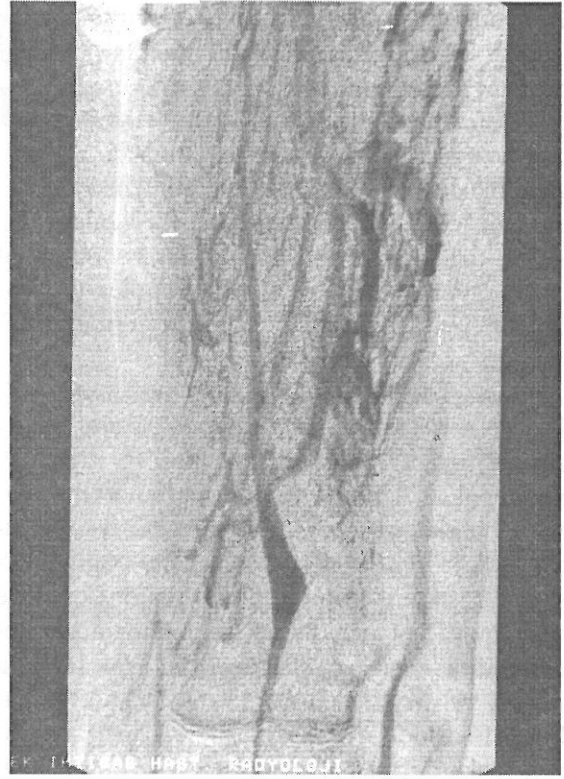
Resim 4a,b. a-Renkli doppler ultrasonografide normal taraftaki popliteal arter ve popliteal venin görünümü. b-Renkli doppler ultrasonografide sol popliteal vendeki belirgin kalibrasyon azalmasının görünümü.



Resim 5. Renkli doppler ultrasonografide karakteristik anormal lateral venöz kanalın görünümü.

TARTIŞMA

Klippel-Trenaunay sendromu vasküler anomalilerin eşlik ettiği nadir bir hastalık olup genç erişkinlerde ve çocuklarda izlenen varikoz venler, kutanöz hemanjiyom ve etkilenen ekstremitedeki hipertrofidan oluşan bir sendrom olarak



Resim 6. Sol alt ekstremitenin venografisinde belirgin olarak incelmış damar kalibrasyonlarının, uyluk lateralinde yerleşimli varikoz venlerin ve anormal yerleşimli lateral venöz kanalın görünümü.

tanımlanmıştır (1). Sendrom sıklıkla alt ekstremitayı tutmakla beraber daha nadir olarak üst ekstremitate tutulumuna da rastlanılabilir (1).

Sendromun majör bulgularından biri ekstremitte hipertrofisi olup; ekstremitte asimetrisi yada etkilenen tarafın daha uzun olması şeklinde ortaya çıkar. Sindaktili, polidaktili ve konjenital kalça çıkığı gibi diğer birçok kemik anomalileri de sendroma eşlik edebilir (7). Bizim olgumuzun da direk grafilerinde etkilenen taraftaki tibia ve femurun diğer tarafa oranla daha uzun olduğu tespit edilmiştir. Diğer önemli bir bulgu olan hemanjiyomlar bizim olgumuzda da izlenmiş olup "port-wine" hemanjiyom olarak değerlendirilmiştir.

Sendromun diğer majör bulgularından biri olan derin venöz sistem anomalisi bizim olgumuzda olduğu gibi venöz sistemin hipoplazisi yada aplazisi veya obstrüksiyonu şeklinde gözlenmektedir (1,2). Arteriyovenöz malformasyonların (AVM) bu sendroma eşlik edeceği belirtilmekle birlikte bu konuda literatürler arasında farklı yaklaşımlar söz konusudur. AVM'lerin eşlik etmesi durumunda sendromun Klippel-

Trenaunay-Weber adını alacağı belirtilmektedir (1). Bu literatürler dikkate alındığında herhangi bir AVM saptanmaması nedeniyle olgumuz Klippel-Trenaunay sendromu olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca sendromun karakteristik bir bulgusu olarak değerlendirilen ve etkilenen ekstremitenin lateralinde seyredip pelvik venlere döken valf içermeyen anormal bir venöz kanal (2,3), olgumuzun hem renkli doppler ultrasonografi hemde venografi incelemelerinde gösterilmiştir.

Genç hastalarda görülen bu unilateral varikoz venlerde konjenital anjiyodisplaziler ayırıcı tanıda mutlaka akla getirilmelidir ve yapılacak radyolojik incelemelerle anormal anatomik patoloji belirlenmelidir. Çünkü eğer bu vakalar rutin varikoz venler gibi tedavi edilip bağlanırlarsa bu hastanın durumunda farkedilir derecede bozulmaya yol açmaktadır (4). Kliniğimizde değerlendirilen bu olgu nadir görülen bir hastalık olması ve vasküler anatomik patolojinin değerlendirilmesinde öncelikli olarak invazif olmayan renkli doppler ultrasonografinin kullanılması aynı zamanda venografi gibi invazif ve komp-

likasyonları olan bir yöntemle eşdeğer sonuçlar vermesi açısından bildirilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Gail N. Phillips, David H. Gordon, Eric C. Martin, Jack O. Haller and William Casarella The Klippel-Trenaunay syndrome: Clinical and radiological aspects. Radiology 128:429-434, august 1978.
2. R.C. Travis, FRCR, D.M.Rowan, FACD and J. Miller. Case of the month. Just another case of varicose veins. The British Journal of Radiology 1990 jul; 63 (751): 581-582.
3. Howlett DC, Roebuck DJ, Frazer CK, Ayers b. The use of ultrasound in the venos assessment of lower limb Klippel-Trenaunay syndrome. Eur J radiology 1994 aug; 18(3): 224-226.
4. P.G.H. SCHALL and P.E. BLUNDELL. The Klippel-Trenaunay Syndrome A case report and review. J. Cardiovascular surg., 17, 1976: 230-233.
5. Sooriakumaran S, Landham TL. The Klippel-Trenaunay syndrome. J. Bone Joint Surg. Br 1991 jan; 73(1): 169-70.
6. OMP Jolobe Klippel-Trenaunay syndrome. Postgrad med J 1976; 72: 347-348.
7. Kanterman RY, Witt PD, Hsieh PS, Picus D. Klippel-Trenaunay syndrome: Imaging findings and percutaneous intervention: AJR 1996; 167:989-995.