

1 AYLIK KIZ ÇOCUĞUNDA KLİPPEL - TRENAUNAY - WEBER SENDROMU

Dr. Cahit KARAKELLEOĞLU (x)
Dr. Selçuk BOZHALİL (xx)
Dr. Şefik GÜNEY (xxx)

ÖZET

Kapiller ve kavernoöz tipte hemangiomu, Kemik ve yumuşak doku hipertrofisi, polidaktili ve sindaktilisi olan bir hastada Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu tanısı konarak, bu sendromun nadir görülmesi sebebiyle vakanın ilginç olduğu düşünülmektedir ve ilgili literatür gözden geçirildi.

GİRİŞ

1986 da Trelat ve Monod vücutta kısmi veya tek taraflı hipertrofi yapan durumları araştırdılar. (1) Vakaların büyük kısmında araştırmacılar hem ciltteki kapillerde hemde deri altındaki venlerde varisler yapmış vasküler dilatasyon tesbit ettiler. (1) Bu nevusların özellikle sadece vücudun bir tarafına has olduğunu kaydettiler. Klippel-Trenaunay aynı zamanda hemangiomlar variköz venler ve osteorhipertrofinin aynı extremitelerde bulunmasını önemli saydılar (1).

Daha sonra benzer bir sendrom olan orijini açık şekilde ayrılabilen bir sendromu Parkers-Weber tarif etti. Bu o tür hastalarda arterio-venöz bileşiklerin bulunduğu bölgelerde arterioller dilatasyon tesbit etmişti.

Klippel-Trenaunay'ın her araştırmasında arterio-venöz kominikasyonların tesbit edilememesi şaşırtıcıydı. Buna karşılık Parkers-Weber de a-v Kominikasyonlar aşikâr olarak görülüyordu. Koch(1) ve Langeron-Vercauteren (2) tarafından sürekli yapılan araştırmalarda anjiyolojik olarak geniş spektrumlu diagnostik teknikler kullanılmasına rağmen nadirentesbit edilmisti.

Etiyolojisi belli olmayan Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu tek taraflı lokalizasyon gösteren variköz venler kemik ve yumuşak dokuyu ilgilendiren

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Prof. Dr.

hipertrofi özellikle uzun kemiklerde bir tarafın diğerinden daha uzun olması şeklinde tarif edilmiştir. (3) Bunlara ilâveten sıklıkla polydaktili, sindaktili, makrodaktili sendroma eşlik eden bulgular arasındadır. (4)

Mikrosefali, makrosefali, intrakraniyal kalsifikasyonlar, glokom katarakt, lipodistrofi daha seyrek rastlanan bulgular arasındadır (4).

Variköz venler ve osteohipertrofi doğumda olabildiği gibi yaşamın ilk yıllarında meydana çıkabilir.

Kapiller, kavernöz ve variköz lezyonlar herhangi biralanda görülebilir fakat daha sıklıkla gövdede, karında ve bacaklarda lokalizedir. Tek taraflı olması predominanttır; çift taraflı olmasında seyrek değildir. (4)

Çok nadir olarak iç organ anomalileride sendroma eşlik edebilir.

Bu sendrom Maffucci sendromu ve Milroy hastalığı ile karışabilir. Tromboflebitis, extremitelerde gangren ürener hemangiom sonucu hematüri, gastroentestinal hemangiom sonucu rektal kanama, pulmoner lezyonlar ve konjestif kalp hastalığı az rastlanan komplikasyonlardır. (5)

VAKA TAKDİMİ

1 aylık kız hasta 5.11.1986 tarihinde sağ ayağında 6 parmak olması, sol ayağının 3 ve 4. parmaklarının bitişik olması, göğüs ve karında şişlikler ve gövdenin her iki tarafında kırmızı lekeler nedeniyle Atatürk Üniversitesi Çocuk Sağ-Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına getirildi.

Normal bir gebelikten sonra anneye göre 2 ay erken doğan bebeğin şikayetlerinin doğumla birlikte olduğu ifade edildi.

Anne hamilelik boyunca, özellikle ilk haftalar içinde daha fazla olmak üzere her baş ağrısında Baralgin tablet aldığı öğrenildi, ancak ilacın ne kadar dozda kullandığı tam olarak tesbit edilemedi.

FİZİK İNCELEME

Ağırlık 2900 gr. Boy: 47 cm. BÇ: 33 cm. ön Fontonel 3x2cm. arka fontonel 1x1 cm. göğüs çevresi: 40 cm. karın çevresi: 41 cm idi. Sağ ayak 5. parmağa bitişik 6. bir parmak (polidaktili) mevcuttu. Sol ayakta ise 3 ve 4. parmaklar bitişikti (sindaktili). Sağ bacak uzunluğu 22 cm sol bacak uzunluğu 24 cm idi. Sol kol dirseğe kadar uzunluğu 8 cm. sağ kolun ise uzunluğu 12 cm idi. Her iki ayağın ventral yüzü normalden kabarık yumuşak dokuyu ilgilendiren hipertrofi mevcuttu. Gövdede sağ ve sol hipokondrium bölgelerinde arkadan sırtta önden omur duvarına doğru yayılım gösteren 2 adet şarap kırmızısı rengine geniş Hemangiom mevcuttu.

Yine gövdede göğüs ve karında her iki ön koltuk alt çizgisine paralel paketler yapmış şekilde irili ufaklı üzerleri hafif mor renkte palpasyonla parmak altından kaçan içleri kanla dolu kavernöz venler mevcuttu.

LABORATUVAR

Çekilen kemik grafiğinde ekstremitelerde osteohipertrofi ve ekstremitelerde uzunluk farkı tespit edildi. Hematolojik tetkikler ve diğer bütün laboratuvar tetkikleri normaldi.

TARTIŞMA

Klippel-Trenaunay-Weber Sendromundaki muhtemel değişiklikler bir kısım araştırmacılar tarafından kaydedilmiştir.

Homangiomlar kapiller veya kavernöz tipte, tek veya çok sayıda, genellikle ekstremitelere yerleşmiştir. (4) Bununla beraber hemangiomların gövdede ve başta da lokalize olabildiği tarif edilmiştir. (4)

Bizim vakamızda kapiller hemangiomlar ekstremitelerin aksine gövdenin her iki tarafında önde karına arkada sırta doğru yayılmış bir şekilde geniş olarak şarap kırmızısı renginde 2 adet mevcuttu. Resim 1



RESİM I- Gövdenin iki tarafında dev kapiller Hemangiom görünümü

Kavernöz tipte varicoslar ise yine gövdenin her iki tarafında göğüsten inguinale kadar uzanan bölgede multipl olarak dağılım gösteriyordu. Resim II



RESİM II- Göğüsten inguinale kadar uzanan Kavernöz tipte venlerin görünümü.

Kemik hipertrofisi (Boy ve kalınlık olarak) ve yumuşak doku hipertrofisi sürekli bulgulardandır. (3-4) Yumuşak doku hipertrofisinin orijini lenfatik veya vasküler olmaktadır. (4)

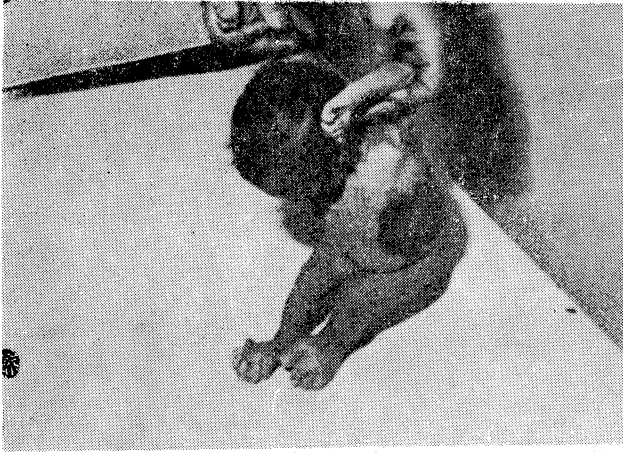
Kemiklerdeki hipertrofi ise extremitelerin derin venlerinde görülen venöz staz ve arterio-venöz fistüller dolayısıyla epifizial zondaki basınç artması sonucu olduğu düşünülmektedir. (6)

Sunduğumuz hastada osteoid hipertrofi ve yumuşak doku hipertrofisi (özellikle ayaklarda) mevcuttu

Klippel Trenaunay Weber Sendromuna eşlik eden polidaktli ve sindaktili yine bizim vakada mevcuttu. Resim III

Klippel-Trenaunay-Weber Sendromunun etyolojisi halen bilinmemektedir. vasküler duvarın mezenşimal dokusunun herediter geçişli bir hastalığı olabileceği mümkündür. (4)

Larson ve arkadaşlar, Embryoya salisilat enjeksiyonu ile farelerde hemangiom ve iskelet deformiteleri oluşturmuşlardır. (7) Bizim vakamızda ise anne hamileliğin ilk aylarından itibaren Baralgin tablet sürekli kullanmıştı.



RESİM III- Yumuşak doku hipertrofisi-sydoktili ve pelidoktili görünümü.

Klippel-Trenaunay triadı, Parkers Weber Sendromu ve derin ven agenesisi etiyolojik olarak heterojen bir grup teşkil etmektedir.

Patofizyolojik olarak bu sendromların klasifikasyonu tedavide faydalı olunması yönünden önemlidir. (1-8)

- 1— Arteriovenöz şantlarla birlikte infantil varisler
 - a— Gerçek arterio-venöz şant
 - b— Fonksiyonel arterio-venöz şant
- 2— Venöz obstrüksiyona bağlı infantil varisler
 - a— Venöz agenesis
 - b— Derin ven flebitleri

Biz hastamıza Venogram ve Arteriogram yapma imkanı bulamadık bu yüzden bu klasifikasyonda hangi gruba girdiğini tam olarak söylememiz mümkün değildi.

Literatür taramamızda Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu ile ilgili pek az yayına rastladık. Çok nadir görülen bu sendromlu vakayı orijinal bulduğumuzdan yayınlamayı uygun bulduk.

SUMMARY

Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome in a Child :

A patient was diagnosed as Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome, who had capillary and cavernous hemangioma, bone and soft tissue hypertrophy, polydactyly, syndactyly. Because the case is rare it was introduced and discussed on the basis of previous studies.

KAYNAKLAR

- 1- G rkholm M, Aschberg S. Functional aspects on the Klippel-Trenaunay and related syndomes. Acta Dermatovener 60: 409-413, 1980
- 2- Langeron P, Vercaturen B. Le syndrome de Kilippel - Trenaunay. Historique-Nosologie. Aspects cliniques et pathogeniques. J Sc Med Lille 88: 561-585, 1970
- 3- Anthony, N, at all. Diseases of the skin (Clinical Dermatology) Seventh Edition philadelphia: WB Saunders Co. 1982 p: 748-749
- 4- Smith DW, Jones KL. Klippel-Trenaunay weber syndrome. Recognizable patterns of Human malformation philadelphia WB Saunders Co. 1982 p: 382-383
- 5- Vaughan VC III, Behrman RE. Nelson Textbook of pediatrics (13 thed) philadelphia: WB Saunders Co. 1987
- 6- Aschberg S, Ankarcrona H, Bergstrand O, Bj rkholm M. Temporary arterio-venous shunts to dilate saphenous crossover graft and maintain graft patency. Acta chir Scand 142: 585-587, 1976.
- 7- Larsson S., Ericson, B, Bastr m H. Salicylate induced skeletal and vessel malformations in mouse embryos. Acta Mospol Neerl scand 6: 35-44, 1963
- 8- Hep en C. Klippel-Trenaunay-Weber Sendromlu bir hastanın mide mukozası hemongi mlarına baėlı kanama. Dirim, sayı 1-2, 1987 p: 58-62.