

Klippel Trenaunay Sendromu'nda Venöz Cerrahi Tedavi

Venous Surgery in Klippel Trenaunay Syndrome

Dr. Ali RAHMAN,^a
Dr. Latif ÜSTÜNEL,^a
Dr. Abdulgani KILINÇ,^a
Dr. Ercan KARAKOÇ^b

^aKalp ve Damar Cerrahisi AD,
^bRadyoloji AD,
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,
ELAZIĞ

*XIII. Ulusal Vasküler Cerrahi Derneği
Kongresi (Antalya, 2007)'nde poster
olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ali RAHMAN
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi AD,
ELAZIĞ
alirahman33@hotmail.com

ÖZET Klippel Trenaunay Sendromu (KTS) varikositeler, cilt lekelenmeleri ve ekstremitte hipertrofinin birlikte bulunduğu konjenital bir sendromdur. KTS genellikle nonoperatif tedavi edilmesi-
ne rağmen, derin venleri açık olan hastalar cerrahi olarak başarıyla tedavi edilebilirler. Ancak
operasyon öncesi venöz sistemin detaylı değerlendirilmesi önemlidir. Perforan ven yetmezliği de
bulunan ve cerrahi uygulamayla başarılı sonuç elde ettiğimiz bir olgu nedeniyle Klippel-Trenaunay
Sendromunda cerrahi seçeneği tartıştık.

Anahtar Kelimeler: Klippel-Trenaunay, venografi, cerrahi

ABSTRACT Klippel-Trenaunay Syndrome (KTS) is a congenital syndrome, in which varicosities ac-
company skin pigmentations and extremity hypertrophy. Although the management of patients with
KTS continues to be primarily nonoperative, those patients with patent deep veins can be treated suc-
cessfully with surgery. However, it is essential to evaluate the venous system in detail prior to the op-
eration. We discussed the surgical option in Klippel-Trenaunay Syndrome based on a patient who had
had a perforating vein insufficiency as well and had a good outcome after our surgical intervention.

Key Words: Kippel-Trenaunay, venography, surgery

Damar Cer Derg 2008;17(2):81-84

Klippel ve Trenaunay 1900 yılında bir veya daha fazla ekstremitede kapiller hemanjiomlar, variköz venler, yumuşak doku ve kemik hipertrofiyle karakterize konjenital bir sendrom tanımlamışlardır.¹ Günümüzde bu üç ana klinik tablodan en az ikisinin varlığı KTS için tanı koydurucudur.² Hastalarda embriyonik venin açık kalması, derin venlerin agenezisi, hipoplazisi, anevrizması veya kapak yetersizliği sonucu anormal venöz drenaj bulunmaktadır.³

KTS'li hastalar genellikle konservatif olarak tedavi edilmekte, cerrahi tedavi ancak semptomatik variköz venleri bulunan hastalar için önerilmektedir.⁴ KTS'daki venöz patolojiler venöz anatomisinin preoperatif çok iyi değerlendirilmesi koşuluyla cerrahi olarak başarılı bir şekilde tedavi edilebilir.³

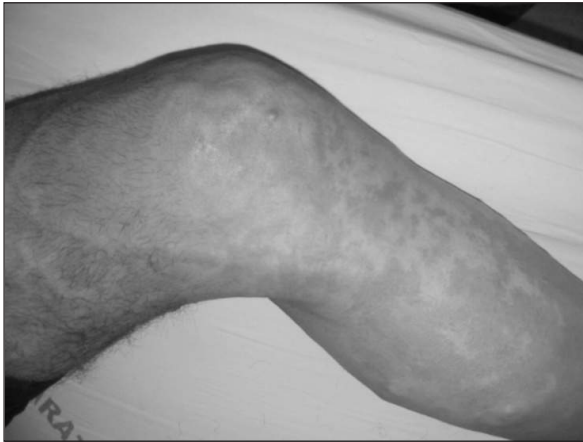
OLGU SUNUMU

Çocukluktan beri sol alt ekstremitesinin sağa göre büyük ve lekeli olduğunu bildiren 19 yaşındaki erkek hasta son 4 aydır bacağına ağrılarının arttığını,

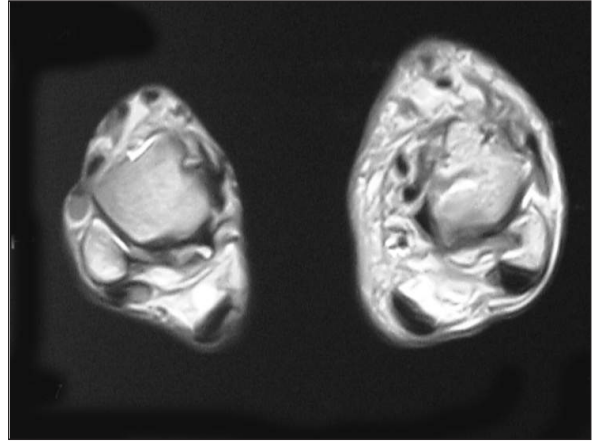
gerginlik hissettiğini, bacağına lekelenmelerden ayrı ince uzun kızarıklıkların ve kaşıntıların başladığını belirtmekteydi. Hastanın fizik muayenesinde sol alt ekstremitesinin sağa göre 2.3 cm daha uzun ve 4.5 cm daha geniş olduğu belirlendi. Tüm ekstremitte boyunca şarap lekesi lekelenmeler yanında, vena safena magna trasesi boyunca kızarıklık görüldü (Resim 1). Hastada KTS olduğu düşünülerek yatırılıp antibiyotik, antiödem ve elevasyon tedavisine alındı. Bir haftalık tedavi sonrası yakınmaları azalan hastanın yumuşak doku manyetik rezonans (MR) incelemesinde sol alt ekstremitesinin hem yumuşak doku hem de kemik yapılarında hipertrofi belirlendi (Resim 2 A, B). Hastanın venöz yapılarını değerlendirmek üzere çekilen venografide özellikle bacak bölgesinde geniş varikositeler, dizaltı perforanlarında yetmezlik saptandı ve derin ven yapılarının açık olduğu görüldü (Resim 3 A, B). Hastaya safenofemoral junctionda yüksek ven ligasyonu, vena safena manga ve parvaya stripping yapılar genişlemiş pakeleler çıkarıldı. Doppler ultrasonografide derin ven ve dizaltı perforanlarda reflü saptanması üzerine aynı seansta açık subfasyal perforan ven ligasyonu da ilave edildi. Postoperatif dönemde yakınmaları azalan hastanın 1. yıl sonu kontrolünde de operasyon öncesine göre yakınmalarının kaybolduğu ve ciltteki renk değişikliğinin gerilediği gözlemlendi.

TARTIŞMA

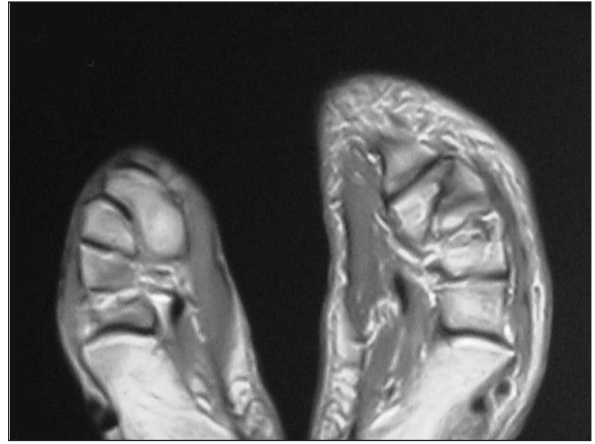
KTS sıklıkla unilateraldir (%85), hem üst hem de alt ekstremitte tutulumu %10 oranında bulunur.⁵ KTS,



RESİM 1: Solt alt ekstremitede varikositeler ve şarap lekeli lekelenmeler.

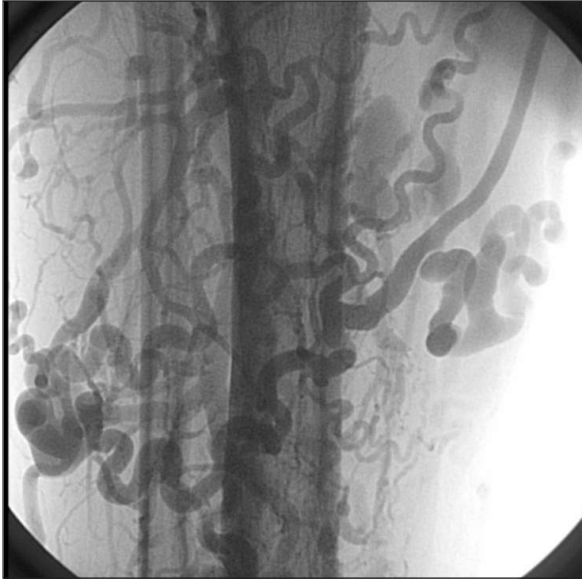


RESİM 2A: Yumuşak doku MR incelemesi. Sol alt ekstremitte yumuşak doku ve kemik yapısının sağa göre belirgin olarak büyük olduğu görülmektedir.



RESİM 2B: Her iki ayak yapısının MR incelemesi. Sol ayak sağa göre oldukça büyük görünmektedir.

genellikle sporadik olarak görülmekle birlikte Mendelian özellik göstermeyen ailesel vakalar da bildirilmiştir.^{6,7} KTS'unun klasik triadında yer alan üç özellik hastaların sadece %63'ünde birada bulunurken kapiller malformasyonlar %98, variközite ve venöz malformasyon %72 sıklıkla izlenir.² Superfisyal ven anormallikleri küçük venlerin ektazisi, varikoziteler, venöz malformasyonlar ve persistan embriyolojik venleri içerir.⁸ Hastaların 2/3'ünde lateral ven ve persistan siyatik veni içeren atipik venler bulunmaktadır.⁹ KTS'de derin ven anormallikleri de sıktır ve %40 insidanda izlenir.¹⁰ Derin ven anormallileri ise duplikasyon, aplazi/atrezi, hipoplazi ve anevrizmal dilatasyon biçiminde olabilir.⁸



RESİM 3A: Hastanın sol alt ekstremitesindeki yaygın varikositelerin venografik görünümü.



RESİM 3B: Derin femoral venin açıklığını gösteren venografik görünüm.

Ekstremit venlerinin sayı ve çapındaki artışla karakterize mezodermal gelişim anomalisi kemik ve yumuşak doku büyümesinden sorumlu tutulmaktadır.¹⁰ Bu hipotez belirgin arteriovenöz fistül olmamasına rağmen etkilenmiş ekstremit kan

akımlarındaki artışın gösterilmesiyle desteklenmektedir. Mezodermal anormallik vasküler endotelial büyüme faktörü gibi anjiyogenez ve vaskülogenez tarafından düzenleniyor olabilir.⁹ Eşlik eden bir lenfatik malformasyon varlığı da ekstremitenin büyük görünümüne katkıda bulunacaktır.¹¹ Ekstremitedeki uzunluk artışı adolesan dönemi sonunda çocuğun büyüme siklusu tamamlandığında sona erecektir.⁵

Klippel Trenaunay sendromunda görülen cilt lezyonları ilk zamanlar hemanjiyom olarak tanımlanmış olup, günümüzde ise kapiller malformasyon terimi kullanılmaktadır.³ Çünkü gerçek hemanjiyomlar anormal mikotik aktivite gösteren tümöral oluşumlardır, halbuki KTS'daki kapiller malformasyonlar statik endotel içermektedir. KTS, kapiller malformasyon ve hipertrofik ekstremit özellik gösteren Parkes Weber Sendromundan da ayırt edilmelidir.¹

Klinik semptomlar hipertrofi ve venöz malformasyonların yaygınlığıyla ilişkilidir.¹² Venöz varikositelere bağlı semptomlar değişkendir ve ağrı, tromboflebit, selülit, venöz staz dermatiti ve ülser sık izlenir.⁵ Bizim olgumuzda da flebit ve selülitte bağlı semptomlar klinik tabloya hakimdi. Ağrı, kaşıntı, şişlik ve ülserasyonlar persistan embriyonik ven, perforan ven ve derin ven yapılarındaki ciddi kapak yetmezliği sonucu gelişebilir. Etkilenmiş ekstremitenin selülit ateş ve steril kültür bulgusu bulunan sık tekrarlayan ağrılı şişmelerle ortaya çıkabilir. Yaşamı tehdit eden komplikasyonlar derin ven trombozu, pulmoner embolizm, gram negatif sepsis ve koagülopatidir.^{13,14}

MR görüntüleme, yumuşak doku hipertrofisinin yaygınlığını, kemik tutulumunu ve varsa lenfatik anomali varlığını göstermede yardımcıdır.¹⁵ Multidedektör bilgisayarlı tomografi ve MR venografi KTS'lu hastaların global olarak değerlendirilmesinde son derece yararlıdır. Tek bir yöntemle derin ve yüzeysel venöz anatomi yanında kemik ve yumuşak doku değişikliklerinin değerlendirilmesi mümkün olabilmektedir.⁸

KTS'lu hastaların çoğu elastik çoraplarla konservatif olarak takip edilirler. Bunlar hem ekstremiti travmalardan korur, hem de venöz yetmezliğin

azaltılmasına katkıda bulunur.^{1,3} Cerrahi genelde semptomatik variköz venleri bulunanlar için önerilir.⁴ En yaygın cerrahi yöntem stripping ve varikositelerin çıkartılmasıdır. Ancak variköz venlerin tümünün çıkarılması bile kemik hipertrofini durdurmayacaktır.^{10,14} Persistan venöz hipertansiyona bağlı kanama da operasyon endikasyonu olabilir. Operasyon öncesi venöz sistemin detaylı değerlendirilmesi önemlidir.⁴ Operasyon öncesi venografi derin ven yapılarının açıklığını ve beraberinde perforan yetmezlik olup olmadığını göstermek açısından yararlıdır.⁵ Perforan ve derin ven sisteminin doppler ultrasonografiyle değerlendirilip reflülerin belirlenmesi özellikle perforan venlere yönelik girişim yapılıp yapılmayacağını belirlemede önemlidir.¹⁶ Perforan ven ve derin venlerinde yetmezlik bulunan olgularda perforan ven ligasyonu cerrahinin başarı şansını artıracaktır. Açık perforan ven cerrahisinin yara iyileşmesi ve hastanede kalış süre-

lerine olan olumsuz etkileri nedeniyle günümüzde subfasiyal endoskopik perforan cerrahi (SEPS) tercih edilmektedir.³ Bizim olgumuzda medikal tedaviye rağmen şiddetli ağrı ve artmış çap farkı şikayetleri bizi cerrahi seçeneğe yönlendirdi. Olgumuzda doppler ultrasonografik incelemede popliteal ve dizaltı perforanlarda reflü saptanması üzerine açık perforan ven ligasyonu da uygulandı. KTS'li hastalarda varikozitelerin cerrahi olarak çıkarılması rekürrensleri engellememektedir. Ancak cerrahi sonrası hastaların klinik ciddiyet skorlarında belirgin azalmalar olduğu gösterilmiştir.³ Postoperatif dönemde rezidü varikoziteler için skleroterapi uygulamalarının uygun seçenek olduğu bildirilmektedir.¹⁷

Sonuç olarak semptomatik hastalarda derin venlerin açıklığının preoperatif gösterilmesi koşuluyla varikozitelere uygulanacak girişimler KTS'de başarılı sonuçlarla birlikte olmaktadır.

KAYNAKLAR

- Spencer L, Quarmby JW. Klippel-Trenaunay Syndrome and left iliac vein agenesis EJVES Extra 2007;13:50-1.
- Delis KT, Gloviczki P, Wennberg PW, et al. Hemodynamic impairment, venous segmental disease, and clinical severity scoring in limbs with Klippel-Trenaunay syndrome. Journal of Vascular Surgery 2007;45:561-7.
- Noel AA, Gloviczki P, Cherry KJ, et al. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. J Vasc Surg 2000;32:840-7.
- Garzon M, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular Malformations. J Am Acad Dermatol 2007;56:541-7.
- Gloviczki P, Hollier LH, Telander RL, et al. Surgical implications of Klippel Trenaunay syndrome, Ann Surg 1983;197:353-62.
- Aelvoet GE, Jorens PG, Roelen LM. Genetic aspects of the Klippel-Trenaunay syndrome, Br J Dermatol 1992;126:603-7.
- Meine JG, Schwartz RA, Jainniger CK. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Cutis 1997;60:127-32.
- Bastarrika G, Redondo P, Sierra A, et al. New techniques for the evaluation and therapeutic planning of patients with Klippel-Trenaunay syndrome. J Am Acad Dermatol 2007;56:242-9.
- Cherry KJ, Gloviczki P, Stanson AW. Persistent sciatic vein: Diagnosis and treatment of a rare condition. J Vasc Surg 1996;23:490-7.
- Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Klippel-Trenaunay syndrome. Ann Surg 1985;202:624-7.
- Collins PS, Villavicencio JL, Abreu SH, et al. Abnormalities of lymphatic drainage in lower extremities: a lymphoscintigraphic study. J Vasc Surg 1989;9:145-52.
- Samuel M, Spitz L. Klippel-Trenaunay syndrome: clinical features, complications and management in children. Br J Surg 1995;82:757-61.
- Bird LM, Jones MC, Kuppermann N, Huskins WC. Gram-negative bacteremia in four patients with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, Pediatrics 1996;97:739-41.
- Neubert AG, Golden MA, Rose NC. Kasabach-Merritt coagulopathy complicating Klippel-Trenaunay-Weber syndrome in pregnancy. Obstet Gynecol 1995;85:831-3.
- Kanterman RY, Witt PD, Hsieh PS, Picus D. Klippel-Trenaunay syndrome: findings and percutaneous intervention, Am J Roentgenol 1996;167:989-95.
- Gloviczki P, Bergan JJ, Rhodes JM, et al. Mid-term results of endoscopic perforator vein interruption for chronic venous insufficiency: lessons learned from the North American Subfascial Endoscopic Perforator Surgery (NASEPS) Registry. J Vasc Surg 1999;29: 489-502.
- Raju S, Fredericks R. Venous obstruction: an analysis of one hundred thirty-seven cases with hemodynamic, venographic, and clinical correlations. J Vasc Surg 1991;14:305-13.