

Mogelijke behandelingen

Voor behandeling van KTS wordt vaak de volgende therapeutische ladder gevolgd:

- Geen behandeling; alleen in de gaten houden.
- Laserbehandeling van de wijnvlek.
- Pijnstillers.
- Compressie met therapeutisch elastische kous.
- Bloedverdunners.
- Chirurgie van lichaamsdelen met overgroei/groei remmen van langere been.
- Spataderbehandeling.
- Embolisatie van (gelokaliseerde) vaatmalformaties door de interventieradioloog.
- Behandeling gericht op de PIK3CA-mutatie met sirolimus (of andere middelen).

Wat wel en niet te doen

Wel:

- Gezonde leefstijl.
- Steunkous bij klachten.
- Consult expertisecentrum.

Niet:

- Roken.
- Oestrogeen-bevattende anticonceptie.
- Staand beroep als het been aangedaan is.

MEER INFORMATIE:
WWW.CMTC.NL

Email: president@cmtc.nl

KvK: registratienummer 40508004

De CMTC-OVM organisatie heeft onder andere de volgende certificeringen:



© Copyright CMTC-OVM Nederland

Together
Everyone
Accomplishes
More
(TEAM)



Het Klippel-Trenaunay Syndroom (KTS)

Klippel-Trenaunay Syndroom heeft drie kenmerken: een grote wijnvlek op een of meerdere ledematen (vaak één been), bloedvatafwijkingen en overgroei van het ledemaat met de wijnvlek.

www.cmtc.nl

Uitgebreide beschrijving

Klippel Trenaunay Syndroom (KTS) is een sporadisch voorkomend, niet erfelijk, klinisch syndroom dat in het jaar 1900 voor het eerst is beschreven door de Franse artsen Maurice Klippel en Paul Trénaunay als de trias van een grote wijnvlek op een of meerdere ledematen (vaak één been) in combinatie met een vaatmalformatie van de aders en overgroei van het ledemaat. Soms zijn er bijkomende problemen zoals syndactylie (vergroeiing van tenen of vingers) en lymfoedeem.

Oorzaak

In 2016 is vastgesteld dat KTS een aandoening is op basis van een verandering in het DNA (mutatie) die alleen aanwezig is in het aangedane weefsel (zoals de wijnvlek of weefsel met overgroei) en niet in de rest van het lichaam. Dit wordt een DNA-mosaïek genoemd. Dit betekent dat KTS niet erfelijk is. De mutatie zit in het PIK3CA-gen en is ontstaan vroeg (week 5-8) in de zwangerschap. De PIK3CA-mutatie zorgt ervoor dat de aangedane cellen actiever worden met als gevolg toegenomen (vaat) groei.

Symptomen en klachten KTS

- Overgroei. Op de kinderleeftijd dient de overgroei en met name het beenlengteverschil in de gaten te worden gehouden. Vaak blijft dat in verhouding en is het niet disproportioneel.
- In de wijnvlek van KTS worden soms paarse blaasjes gezien die kunnen lekken of bloeden.
- Op latere leeftijd kan KTS meer een spataderprobleem zijn met klachten op basis van chronische veneuze insufficiëntie zoals vermoeide, zware benen, oedeem en uiteindelijk kans op een open been.
- Soms ontstaat het oedeem op basis van verstoorde lymfeafvoer met lymfoedeem tot gevolg. Lymfoedeem maakt mensen ook gevoeliger voor wondroos (ook wel aangeduid als belroos, erysipelas of cellulitis).
- Bij KTS is de kans op trombose vergroot. Dit kan zich uiten in pijnlijke aderontstekingen, maar ook in trombosebeen of trombosearm. Ook is de kans op longembolie vergroot. Roken en het gebruik van oestrogeen-bevattende anticonceptie vergroot de kans op trombose. Dit wordt afgeraden. Anticonceptie met 'progesteron-only' zoals hormoon-spiraal of minipil kan wel worden gebruikt.

- Pijn is een veelvoorkomende klacht bij KTS. Naast bovengenoemde oorzaken kan er ook sprake zijn van groeipijnen, artritis en neuropathische pijn.
- Bij sommige mensen met KTS is er ook betrokkenheid van buik- en bekkenorganen; dit kan gynaecologische problemen (ernstige menstruaties of problemen tijdens zwangerschap), urologische en darmproblemen (bloedingen) tot gevolg hebben. Voor vrouwen die zwanger willen worden wordt een consult bij de gynaecoloog vóór de conceptie geadviseerd.

Mogelijke complicaties

- Beenlengte-verschil: Op de jonge leeftijd moet het beenlengte-verschil worden gemonitord zodat de patiënt op latere leeftijd geen beenlengte-verschil overhoudt.
- Lekkage en bloedingen uit de wijnvlek.
- Lymfoedeem en wondroos.
- Spataderklachten: op lange termijn kan iemand met KTS meer klachten krijgen van de spataders zoals moe, zwaar gevoel, oedeem en open been.
- Trombose een longembolie: zien we vaker bij KTS-patiënten en kan al op jonge leeftijd optreden. Bij onbegrepen been- of longklachten zou er laagdrempelig aan deze complicatie kunnen worden gedacht.

