Traitements possibles

Pour un traitement du KTS, on suit souvent l'échelle thérapeutique suivante :

- Pas de traitement ; seulement observer.
- Traitement laser de la tache de vin.
- Anti-douleurs.
- Compression avec un bas élastique thérapeutique.
- Anticoagulants.
- Chirurgie des membres avec de la prolifération /inhibitions de croissance de la jambe plus longue.
- Traitement de varices.
- Embolisation des malformations vasculaires (localisées) par le radiologiste d'intervention.
- Traitement ciblé la mutation PIK3CA avec sirolimus (ou autres moyens).

Que faire et que surtout pas faire

Oui :

- Un mode de vie sain.
- Bas médical en cas de plaintes.
- Consulte au centre d'expertise.

Non :

- Fumer.
- Anti-conception contenant de l'œstrogène.
- Travailler debout.

POUR PLUS D'INFORMATION:
WWW.CMTC.NL/EN

Adresse e-mail: president@cmtc.nl

CCI: numéro d'enregistrement 40508004

L'association CMTC-OVM a plusieurs reconnaissances::

© Copyright CMTC-OVM the Netherlands

Together Everyone Accomplishes More (TEAM)

Le syndrome Klippel-Trenaunay (KTS)

Le syndrome Klippel-Trenaunay a 3 caractéristiques : une tache de vin sur un ou plusieurs membres (souvent une jambe), des anomalies vasculaires et une prolifération du membre avec la tache de vin.

www.cmtc.nl

Description approfondue

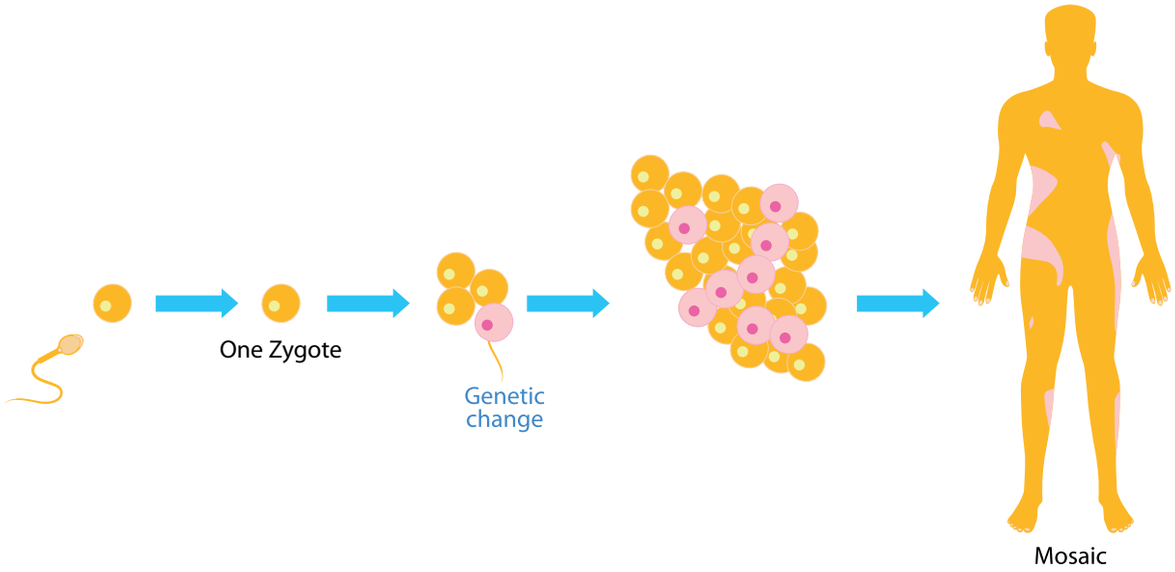
Le syndrome Klippel-Trenaunay (KTS) est un syndrome clinique, non génétique, de fréquence sporadique qui était décrit pour la première fois en 1900 par les médecins français Maurice Klippel et Paul Trénaunay comme le trias d'une grande tache de vin sur un ou plusieurs membres (souvent une jambe) en combinaison avec une malformation vasculaire des veines et une prolifération du membre. Parfois, il y a des problèmes supplémentaires comme la syndactylie (excroissance des orteils ou doigts) et lymphoedème.

Cause

En 2016, on a constaté que KTS est une affection à base d'un changement dans le ADN (mutation) qui est présent dans le tissu affecté (comme la tache de vin ou du tissu avec prolifération) et pas dans le reste du corps. On l'appelle une mosaïque ADN. Ceci signifie que KTS n'est pas génétique. Cette mutation se trouve dans le gène PIK3CA et a surgi tôt (semaine 5-8) pendant la grossesse. La mutation PIK3CA fait que les cellules affectées deviennent plus actives avec comme conséquence une croissance (vasculaire) augmentée.

Symptômes et plaintes KTS

- Prolifération. Dans l'enfance, la prolifération et notamment la différence de longueur des jambes doivent être bien observées. Souvent cela reste en proportion.
- Dans la tache de vin de KTS, on voit parfois des vésicules pourpres qui peuvent fuir ou saigner.
- A un âge plus élevé, KTS peut être plutôt un problème de varices avec des plaintes à base d'insuffisance veineuse chronique comme des jambes lourdes et fatiguées, de l'œdème et finalement du risque à une jambe ouverte.
- Parfois l'œdème surgit à base d'écoulement lymphatique dérangé avec par conséquence de l'œdème lymphatique. Œdème lymphatique rend les gens aussi plus sensibles pour érésipèle (aussi nommé érésipèle facial, erysipelas ou cellulite).
- Le risque de thrombose est élevé en cas de KTS. Ceci peut s'exprimer par des infections veineuses pénibles, mais aussi par des thromboses dans la jambe ou le bras. Aussi, le risque d'une embolie de poumon est élevé. Fumer et l'usage de l'anti-conception contenant de l'œstrogène élève le risque de thrombose. Ceci est déconseillé. De l'anti-conception avec « progesteron-only » comme la spirale hormonale ou la pilule minidosée peut être utilisée.
- La douleur est une plainte fréquente chez KTS. En dehors des causes susmentionnées, on peut y avoir des douleurs de croissance, de l'arthrite et de la douleur neuropathique.
- Chez certaines personnes avec KTS, il y a aussi de l'implication des organes abdominaux et pelviens ; Ceci peut résulter en problèmes gynécologiques (menstruations graves ou des problèmes pendant la grossesse), des problèmes urologiques et intestinaux (saignements). On conseille une consulte chez le gynécologue avant la conception pour les femmes qui veulent tomber enceintes.

Complications possibles

- Différence de longueur de jambe : Pendant l'enfance, la différence de longueur de jambe doit bien être observée de sorte que le patient n'ait pas de différence de longueur de jambe à un âge plus avancé.
- Fuites et saignements par la tache de vin.
- Du lymphœdème et de l'érésipèle.
- Plaintes de varices : Quelqu'un avec KTS peut avoir plus de plaintes des varices à long terme comme de la fatigue, un sentiment lourd, de l'œdème et une jambe ouverte.
- Une thrombose ou une embolie de poumon : On les voit plus souvent chez les patients KTS et peuvent déjà apparaître à un jeune âge. Pour les plaintes de jambe ou de poumon mal comprises, on pourrait penser à cette complication de manière accessible.