### Mögliche Behandlungen

Folgende Behandlungen werden häufig für KTS

- Keine Behandlung; behalte es einfach im Auge.
- · Laserbehandlung des Portweinflecks.

- Operation von K\u00f6rperteilen mit \u00dcberwucherung/ Wachstumshemmung des längeren Beins.
- · Behandlung von Krampfadern.
- Behandlung, die auf die PIK3CA-Mutation mit Sirolimus (oder einem anderen Arzneimittel)

### Verhaltensregeln

- · Pflegen Sie einen gesunden Lebensstil.
- · Kompressionsstrümpfe (bei Beschwerden).

#### NICHT:

- · Östrogenbasierte Verhütungsmittel verwenden.

### MEHR INFORMATIONEN FINDEN SIE UNTER: WWW.CMTC.NL/EN

Email: president@cmtc.nl

Registrierungsnummer der Handelskammer 40508004

Die Organisation CMTC-OVM hat unter anderem folgende Zertifizierungen:

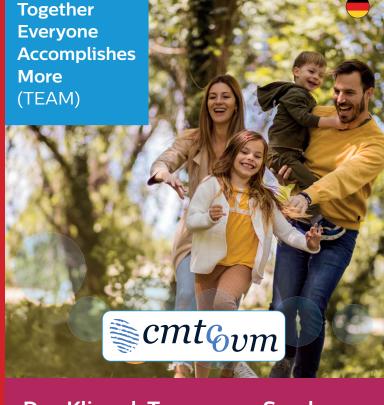












## Das Klippel-Trenaunay-Syndrom (KTS)

Das Klippel-Trenaunay-Syndrom (KTS) hat drei Hauptmerkmale: ein großes Portweinflecken-Muttermal auf einem oder mehreren Gliedmaßen (häufig einem Bein), Anomalien der Blutgefäße und Überwucherung des Gliedes mit dem Feuermal.



www.cmtc.nl

#### **Detaillierte Beschreibung**

Das Klippel-Trenaunay-Syndrom (KTS) ist eine seltene, nicht erbliche Erkrankung, die erstmals 1900 von den französischen Ärzten Maurice Klippel und Paul Trénaunay als Trias beschrieben wurde: ein großes Feuermal auf einem oder mehreren Gliedmaßen (häufig ein Bein) in Kombination mit einer vaskulären Malformation der Venen und Überwucherung der Gliedmaße. Manchmal treten zusätzliche Symptome wie Syndaktylie (Zehen- oder Fingerverschmelzung) und Lymphödem (Flüssigkeitsansammlung im Weichgewebe) auf.

2016 wurde entdeckt, dass KTS ein Zustand ist, der aufgrund einer DNA-Veränderung beruht, die nur im betroffenen Gewebe vorhanden ist – nicht jedoch im restlichen Körper. Dies wird als DNA – Mosaik bezeichnet. Wie bereits erwähnt, ist KTS nicht erblich. Die Mutation liegt im PIK3CA-Gen und entwickelt sich in der Frühschwangerschaft (5.-8.Woche). Sie sorgt dafür, dass die betroffenen Zellen aktiver werden, was zu einem verstärkten Gefäßwachstum führt.

# Anzeichen und Symptome von Klippel-Trenaunay-Syndrom (KTS)

- Überwucherung der Gliedmaßen. Im Kindesalter sollte das Überwachstum und insbesondere der Beinlängenunterschied überwacht werden.
- Im Portweinflecken-Muttermal von KTS sind manchmal violette Blasen zu sehen, die nässen oder bluten können.

One Zygote

- KTS kann im späteren Alter vermehrt zu Krampfaderproblemen führen und Beschwerden aufgrund einer chronischen Veneninsuffizienz verursachen, wie: müde und schwere Beine, Schwellungen und eventuell ein Venengeschwür.
- Manchmal entwickelt sich eine Schwellung aufgrund eines schlecht funktionierenden Lymphdrainagesystems, was zu einem Lymphödem führen kann. Lymphödeme machen Menschen auch anfälliger für Erysipel (auch als Wundrose oder Rotlauf bezeichnet).
- Menschen mit KTS haben ein erhöhtes Thromboserisiko. Dies kann sich in schmerzhaften Venenentzündungen aber auch als tiefe Venenthrombose des Beines oder Armes äußern. Auch das Risiko einer Lungenembolie ist erhöht. Rauchen und die Anwendung von östrogenbasierten Verhütungsmitteln erhöhen das Thromboserisiko noch zusätzlich. Eine Verhütung mit Progestron wie Hormonspirale oder Minipille kann ohne Bedenken verwendet werden.
- Schmerzen gelten als häufige Beschwerde bei KTS.
  Zusätzlich zu den oben genannten Symptomen können auch Wachstumsschmerzen, Arthritis und neuropathische Schmerzen auftreten.
- Bei manchen Menschen mit KTS besteht auch ein Zusammenhang mit Bauch- und Beckenorganproblemen; dies kann zu gynäkologischen Problemen (schwere Perioden oder Probleme während der

Schwangerschaft), urologischen Problemen oder Darmproblemen (Blutungen) führen. Für Frauen, die schwanger werden möchten, ist ein Beratungsgespräch mit einem Gynäkologen vor der Schwangerschaft angeraten.

### Mögliche Komplikationen

- Beinlängendifferenz: Die Beinlängendifferenz sollte in jungen Jahren überwacht werden, damit der Patient im Alter keine Probleme damit hat
- · Nässen und Bluten vom Portweinflecken-Muttermal.
- · Lymphödem und Erysipel (Wundrose oder Rotlauf).
- Krampfadern: Langfristig kann eine Person mit KTS mehr Krampfaderprobleme wie Müdigkeit, Schweregefühl, Schwellungen und Venengeschwüre entwickeln.
- Thrombose und Lungenembolie: Bei KTS-Patienten können diese Nebenwirkungen häufiger und bereits in jungen Jahren auftreten. Bei ungeklärten Beinoder Lungenbeschwerden sollte an diese Komplikation gedacht werden.

