

Możliwe zabiegi

Poniższa lista zabiegów jest często zalecana dla KTS:

1. Brak leczenia; po prostu miej na to oko.
2. Laserowe traktowanie plamy z wina porto.
3. Środki przeciwbólowe.
4. Pończochy uciskowe.
5. Rozrzedzacz krwi.
6. Chirurgia części ciała z przerostem/hamowanie wzrostu dłuższej nogi.
7. Leczenie żylaków.
8. Embolizacja (zlokalizowanych) malformacji naczyńowych przez radiologa interwencyjnego.
9. Leczenie ukierunkowane na mutację PIK3CA za pomocą Sirolimusu (lub innego leku).

Do's and don'ts

Za:

- Utrzymuj zdrowy styl życia.
- Pończochy uciskowe (w przypadku reklamacji).
- Skonsultuj się z ekspertami.

Przeciw:

- Nie palić.
- Stosuj antykoncepcję opartą na estrogenie.
- Praca wymagająca stania.

WIĘCEJ INFORMACJI:
WWW.CMTC.NL/EN

Email: president@cmtc.nl

Numer rejestracyjny Izby Handlowej 40508004

Organizacja De CMTC-OVM posiada na przykład następujące certyfikaty:



© Prawa autorskie CMTC-OVM Holandia

Together
Everyone
Accomplishes
More
(TEAM)



Zespół Klippel-Trenaunay (KTS)

Zespół Klippel-Trenaunay (KTS) ma trzy główne cechy: duże znamię plamy port-wine na jednej lub kilku kończynach (często jednej nodze), nieprawidłowości naczyń krwionośnych i przerost kończyny z znamię plamy Port-Wine.

www.cmtc.nl

Szczegółowy opis

Zespół Klippel Trenaunay (KTS) jest rzadkim, niedziedzicznym schorzeniem, które po raz pierwszy zostało opisane w 1900 roku przez francuskich lekarzy Maurice'a Klippela i Paula Trénaunaya jako triada; duża plama port-wine na jednej lub kilku kończynach (często na jednej nodze) w połączeniu z malformacją naczyniową żył i przerostem kończyny. Czasami występują dodatkowe objawy, takie jak syndaktylia (zespół palców rąk i nóg) i obrzęk limfatyczny (nagromadzenie płynów w tkance miękkiej).

W 2016 r. odkryto, że KTS jest stanem opartym na zmianie DNA (mutacja), która występuje tylko w zaatakowanej tkance (takiej jak plama port-wine lub tkanka z przerostem), a nie w pozostałej części ciała. Nazywa się to mozaiką DNA. Oznacza to, że KTS nie jest dziedziczny.

Mutacja znajduje się w genie PIK3CA i rozwija się wcześnie (5.-8. tydzień ciąży). Mutacja PIK3CA zapewnia, że zaatakowane komórki stają się bardziej aktywne, co skutkuje zwiększonym wzrostem naczyń.

Oznaki i objawy KTS

- Przerost kończyn. W dzieciństwie należy monitorować przerost, a zwłaszcza różnicę długości nóg. Często pozostaje to proporcjonalne.
- W znamionach KTS plamy po winie porto pojawiają się czasem fioletowe pęcherze, które płaczą lub krwawią.
- W późniejszym wieku KTS może powodować więcej problemów z żyłakami i dolegliwościami związanymi z przewlekłą niewydolnością żylną, takimi jak zmęczenie i ciężkość nóg, obrzęk i ostatecznie ryzyko owrzodzenia żylnego.
- Czasami obrzęk rozwija się z powodu źle funkcjonującego systemu drenażu limfatycznego, powodując obrzęk limfatyczny. Obrzęk limfatyczny sprawia również, że ludzie są bardziej podatni na różę (nazywaną również cellulitem).
- Ryzyko zakrzepicy jest zwiększone u osób z KTS. Może się to objawiać bolesnymi zapaleniami żył, ale także zakrzepicą żył głębokich nogi lub ręki. Zwiększa się również ryzyko zatorowości płucnej. Palenie i stosowanie antykoncepcji estrogenowej zwiększa ryzyko zakrzepicy, co nie jest zalecane. Można bezpiecznie stosować antykoncepcję „wyłącznie progesteron”, taką jak cewka hormonalna lub minipigułka.

- Ból to częsta skarga na KTS. Oprócz powyższych przyczyn mogą wystąpić również bóle wzrostowe, zapalenie stawów i ból neuropatyczny.
- U niektórych osób z KTS istnieje również związek z problemami narządów jamy brzusznej i miednicy; może to prowadzić do problemów ginekologicznych (ciężkie miesiączki lub problemy w czasie ciąży), problemów urologicznych i jelitowych (krwawienia). Kobietom, które chcą zajść w ciążę, zaleca się konsultację z ginekologiem przed zajściem w ciążę.

Możliwe komplikacje

- Różnica długości nóg: Różnica długości nóg powinna być monitorowana w młodym wieku, aby pacjent nie miał różnicy w długości nóg w starszym wieku.
- Sączenie i krwawienie z plamy po porto-wine.
- Obrzęk limfatyczny i róża
- Żylaki: na dłuższą metę u osoby z KTS może wystąpić więcej problemów z żyłakami, takich jak zmęczenie, ociążałość, obrzęk i owrzodzenie żylnie.
- Zakrzepica i zatorowość płucna: częściej obserwujemy u pacjentów z KTS i może wystąpić w młodym wieku. W przypadku niewyjaśnionych dolegliwości nóg lub płuc należy wziąć pod uwagę to powikłanie.

