

Muhtemel tedaviler

Aşağıdaki tedavi listesi KTS için çoğunlukla tavsiye edilmektedir:

- Tedavi edilmemesi, yalnızca gözlem altında tutmak,
- Koyu şarap rengi lekeyi lazerle tedavi etmek
- Ağrı kesiciler
- Varis çorapları
- Kan incelticiler
- Aşırı büyümenin olduğu bölgenin ameliyat edilmesi/ daha uzun bacağı uzamasının durdurulması
- Varisli Damar tedavisi
- Girişimsel radyolog tarafından damar malformasyonunun embolize edilmesi
- Sirolimus (veya başka ilaçlarla) PIK3CA mutasyonunu hedef alan tedavi.

Yapılması ve yapılmaması gerekenler

Yapın:

- Sağlıklı bir yaşam tarzı benimseyin
- Varis çorabı giyin (şikayetiniz varsa)
- Uzmanlara danışın.

Yapmayın:

- Sigara içmeyin
- Östrojen-temelli doğum kontrol yöntemleri kullanmayın
- Ayakta durmayı gerektiren işler yapmayın.

Daha fazla bilgi için
WWW.CMTC.NL/EN

Email: president@cmtc.nl

Ticaret Odası Kayıt
numarası 40508004

De CMTC-OVM organizasyonu örneğin şu sertifikalara sahiptir:



Together
Everyone
Accomplishes
More
(TEAM)



Klippel-Trenaunay Sendromu'nun (KTS)

Klippel-Trenaunay Sendromu'nun (KTS) üç ana özelliği vardır: bir ya da birden fazla uzuvda (çoğunlukla bir bacakta) koyu şarap renginde bir doğum lekesi, kan damarı anomalileri ve koyu şarap rengi doğum lekesi olan uzuvda aşırı büyüme.



www.cmtc.nl

Detaylı tanım

Klippel Trenaunay Sendromu (KTS), ilk defa 1900 yılında Fransız doktorlar Maurice Klippel ve Paul Trenaunay tarafından tarif edilen, bir ya da birden fazla uzuvda (çoğunlukla bir bacakta) koyu şarap rengi lekeye eşlik eden damar malformasyonları ve bir uzvun aşırı büyümesiyle karakterize, irsi olmayan nadir bir tıbbi durumdur. Bazen, syndactili (el veya ayak parmaklarının birbirine kaynaması) ve lenf ödemi (yumuşak dokuda sıvı birikmesi) gibi ek semptomlar da olabilir.

2016 yılında, KTS'nin, yalnızca etkilenmiş dokuda var olup vücudun başka hiçbir yerinde olmayan bir DNA değişikliğine (mutasyona) bağlı olduğu keşfedildi. Buna DNA mozaiği denir. Bu da KTS'nin irsi olmadığı anlamına gelmektedir.

Bu mutasyon PIK3CA genindedir ve hamileliğin erken dönemlerinde (5-8. Hafta) ortaya çıkar. PIK3CA mutasyonu, etkilenen hücrelerin daha aktif olmasına sebep olur, bu da artan damar büyümesi demektir.

KTS'nin İşaret ve Semptomları

- Uzuvlarda aşırı büyüme. Çocuklukta, uzuvda aşırı büyüme, özellikle de bacak boyu gözlemlenmelidir. Bu genellikle orantısız kalır.
- KTS'deki koyu şarap rengi doğum lekesinde bazen sızıntı yapan ya da kanayan mor kabarcıklar görülebilir.
- Daha ileri yaşlarda, KTS, varisli damarlarla ilgili daha fazla soruna ve yorgun ve ağır bacaklar, şişme ve sonunda bir damar ülseri olasılığı gibi kronik damar yetmezliğine bağlı şikayetlere neden olabilir.
- Bazen şişlik, yetersiz işleyen bir lenfatik drenaj sistemi nedeniyle gelişir ve lenfödem ile sonuçlanır. Lenfödem ayrıca insanları erizipellere (selülit olarak da adlandırılır) karşı daha duyarlı hale getirir.
- KTS'li kişilerde tromboz riski artar. Bu ağrılı damar iltihaplarında kendini gösterebileceği gibi bacak veya kolda Derin Damar Trombozu olarak da kendini gösterebilir. Pulmoner emboli riski de artar. Sigara içmek ve östrojen bazlı doğum kontrol yöntemi kullanımı tromboz riskini artırır, ki o yüzden tavsiye edilmez. Hormon bobini veya mini hap gibi 'yalnızca progesteron içeren' doğum kontrolü güvenle kullanılabilir.

- Ağrı KTS'de sık görülen bir şikayettir. Yukarıda sayılan nedenlere ek olarak, büyüme sacıları, artirit ve nöropatik ağrı da olabilir.
- KTS'li bazı kişilerde ayrıca abdominal ve pelvik organ sorunları da eşlik eder; bu durum jinekolojik problemlere (ağır adet dönemleri veya gebelikte problemler), ürolojik ve bağırsak problemlerine (kanama) yol açabilir. Hamile kalmak isteyen kadınların hamilelikten önce bir jinekoloğa danışması tavsiye edilir.

Muhtemel komplikasyonlar

- Bacak boyu farklılığı: Bacak boyu farklılığı küçük yaşlardan itibaren gözlemlenmelidir ki hasta daha büyük yaşında bacak boyu farkı yaşamamasın.
- Koyu şarap rengi doğum lekesinde sızıntı veya kanama
- Lenfödem veya selülit
- Varis damar: uzun vadede, KTS'si olan bir kişi yorgunluk, ağrı, şişme veya damar ülseri gibi daha fazla varis sorunu geliştirebilir.
- Tromboz ve pulmoner emboli: KTS hastalarında daha sık görüyoruz ve genç yaşta ortaya çıkabiliyor. Açıklanamayan bacak veya akciğer şikayetlerinde bu komplikasyon düşünülmelidir.

