

Olgu Sunumu: Elefantiazis

A Case Report: Elephantiasis

Ergenekon Karagöz, Gökhan Karaahmetoğlu, Ali Acar, Vedat Turhan, Oral Öncül,
Levent Görenek

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS) nadir görülen konjenital bir hastalık olup porto şarabı lekesi, venöz malformasyonlar ile birlikte olan veya olmayan variköz venler, kemik veya yumuşak dokusu hipertrofisi triadı ile karakterize sendromdur. Lenfatik filariasis genellikle genital anomaliler, lenfödem veya elefantiazis patolojileri ile birlikte olan filarial enfeksiyon etkeninin sebep olduğu bir hastalıktır. Bu sunumda sağ bacak şişliği ve buna eşlik eden dermatolojik bulguları ile birlikte 20 yaşında erkek bir olgu sunulmuştur. Ayırıcı tanıda filarial elefantiazis dışlanılmış ve sonuç olarak olguya KTS tanısı konulmuştur. (*Türkiye Parazitol Derg* 2012; 36: 188-90)

Anahtar Sözcükler: Klippel-Trenaunay sendromu, elefantiazis, lenfatik filariasis, Porto şarabı lekesi, mikrofilarya

Geliş Tarihi: 07.12.2011

Kabul Tarihi: 04.05.2012

ABSTRACT

Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) is a rare disease and a syndrome that is characterized by the triad of congenital port wine stains, venous malformations with or without varicose veins, bone or soft tissue hypertrophy. Lymphatic filariasis is a filarial disease which usually occurs with genital anomalies, pathologies associated with lymphedema or elephantiasis caused by a filarial infectious agent. In this case report, a 20-year-old male patient admitted to our clinic for diagnosis and treatment with right leg edema and lesions compatible with dermatological manifestations. In the list of differential diagnosis, filarial elephantiasis was also thought, consequently KTS was diagnosed. (*Türkiye Parazitol Derg* 2012; 36: 188-90)

Key Words: Klippel-Trenaunay syndrome, elephantiasis, lymphatic filariasis, Port wine stain, microfilaria

Received: 07.12.2011

Accepted: 04.05.2012

GİRİŞ

Wuchereria bancrofti, *Brugia malayi* ve *Brugia Timori*, bank-roftian ve brugian filaryaza neden olan paraziter etkenlerdir. Dünya çapında yaklaşık 1 milyar kişi risk altındadır. Günümüzde gelişmekte olan ülkelerde yaklaşık 120 milyon kişinin bu etkenlere bağlı enfekte olduğu tahmin edilmektedir. Bunların yaklaşık 40 milyonunda ise lenfödem ile birlikte veya buna ek olarak hidrosel (ve ürogenital hastalığın diğer formları), epizodik adenolenfanjit, tropikal pulmoner eozinofili ve elefantiazis dahil olmak üzere diğer patolojik manifes-

tasyonların olduğu bildirilmiştir (1). Bu bulgu ve semptomların görüldüğü bazı konjenital hastalıklar da mevcuttur. Klippel-Trenaunay sendromu (KTS), ilk olarak 1900 yıllarda Fransız doktorlar Maurice Klippel ve Paul Trenaunay tarafından iki hastada benzer olarak asimetrik yumuşak doku ve kemik hipertrofisi ile birlikte hemanjiomatoz deri lezyonlarının görülmesi üzerine tanımlanmıştır. Uzun yıllardan sonra bu tanımlama; kapiller malformasyon (porto şarabı lekesi), yumuşak doku ve kemik hipertrofisi ve atipik lateral varikozite üçlemesi ile karakterize Klippel-Trenaunay Sendromu

olarak adlandırılmıştır (2). Makalemizde ilginç olarak bir konjenital malformasyon komponenti veya filariazis gibi iki patolojinin keşişim bulgusu olan elefantiazisli bir olgu sunulmuş ve sonuç olarak hastada KTS düşünülmüştür.

OLGU SUNUMU

Yirmi yaşında erkek hasta acil servise sağ alt ekstremitede ayak parmakları distalinden uyluk proksimaline kadar olan şişlik, sağ uyluk lateralinde ağrı, kızarıklık ve sistemik ateş şikayetleri ile başvurdu. Hasta daha önceden sağ bacakta bu jeneralize şişliğin çocukluk döneminden itibaren var olduğunu, son 3 gündür sürekli ayakta durduğunu, daha da şişip bu hale geldiğini, aynı zamanda sağ uyluk lateralinde ağrı ve kızarıklık başladığını belirtti. Hasta ayrıca çocukluk döneminden itibaren bir dizi lenfovasküler cerrahi operasyonlar geçirdiğini beyan etti.

Hastanın acil serviste ölçülen vital bulguları; Ateş 39.3°C, Tansiyon Arter: 120/80 mmHg, Nabız 88 vuru/dk idi. Fizik muayenesinde kas iskelet sisteminde sağ ayak birinci ve ikinci falankslarda deformite ve plantar fleksiyon kontraktürü, sağ alt ekstremitenin sola göre distalden proksimale kadar total olarak uyluk çevresinde 17 cm,



Resim 1. Uyluk lateralinde bordo renkli Porto şarabı lekesi



Resim 2. Kaldırım Taşı görünümünde deri (hiperkeratotik papüller ve hiperpigmente sklerotik lezyonlar) ve yumuşak doku hipertrofisi

kaf çevresinde 13 cm olacak şekilde çap artışı vardı. Cilt muayenesinde patolojik olarak; sağ uyluk lateralinde yaklaşık 20x4 cm genişliğinde bordo renkli porto şarabı rengini andıran lezyon (Resim 1), hemen bu bölgenin altında ciltte ödem ve hiperemi ile uyumlu akut inflamasyon bulguları ile birlikte olan sellülit, sağ pretibial bölgeden sağ ayak dorsaline ve falanksların dorsal kısımlarına uzanan multipl varriköz ve papüller lezyonlar, ayak parmakların dorsal yüzünde jeneralize kalınlaşma ve kaldırım taşı görünümünde deri, sağ pretibial bölgede hiperkeratotik papüller ve arada hiperpigmente sklerotik lezyonlar inspekte edildi (Resim 2).

Hastanın laboratuvar bulgularında beyaz küre ve diğer tam kan ve rutin parametreleri normal referans aralıklarında idi. Sağ alt ekstremitede renkli venöz doppler USG ile akut tromboz bulgularının olmadığı, krural seviyede ven çaplarında belirgin artış görüldü. Hasta elefantiazis ve sellülit öntanılarını ile servisimize yatırıldı.

Sellülit nedeniyle hastaya 12 saatte bir, 400 mg. IV, siprofloksasin tedavisi başlandı. Hastanın takiplerinde ateş saptanmadı. Gece 22:00'den sonra periferik kanda filarial elefantiazis etkeni olan *Wuchereria Bancrofti* veya *Brugia Malai* mikrofilaryaları araştırıldı ancak herhangi bir paraziter etken saptanamadı. Sağ skrotal kitle nedeninin ödem ile birlikte grade 2 varikosel olduğu belirlendi. Testis parankimleri normaldi. Yapılan lenfosintigrafi sonucu; lenfatik obstruksiyon ile uyumlu bulgular saptanması üzerine sellülit tedavisi sonrası Kalp Damar Cerrahisi servisine nakil edilmesine karar verildi.

TARTIŞMA

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS) nadir görülen konjenital bir hastalık olup porto şarabı lekesi, venöz malformasyonlar ile birlikte olan veya olmayan variköz venler ve kemik veya yumuşak dokusu hipertrofisi triadı ile karakterize bir sendromdur. Genellikle tek ekstremitede tutulumu görülür (3). En sık bacaklar, kollar ve gövde, nadiren baş ve boyun tutulumu gözlenir. Hastaların yaklaşık %75 inde semptomlar 10 yaşın altında ortaya çıkar ve lezyonlar çoğunlukla konjenitaldir (4). Erkekleri kadınlardan daha çok etkiler. İnsidansı 100.000 de 2-5 olgudur. Türkiye'de de literatürde bildirilmiş 26 vaka çalışması vardır. Türkiye'de genodermatozlu olguların insidansını belirlemek amacıyla yapılan bir retrospektif çalışmada 1303 olgu içerisinde %3.5 görülme sıklığı bildirilmiştir (5). Mayo Clinic'te 252 hastada yapılan bir çalışmada hastaların %98'inde porto şarabı lekesi, %72'sinde vasküler malformasyonlar, %67'sinde ekstremitede hipertrofi görülmüştür (2). Yüz kırk dört hastayı içeren bir başka çalışmada, hastaların %95'inde kutanöz vasküler malformasyonlar, %93'ünde ekstremitede hipertrofi %76'sında tek ekstremitede bulunan vasküler malformasyonlara rastlanılmıştır (7). Bu lezyonlar tipik olarak tek ekstremitede tutulumuyla birlikte alt ekstremitede tutulumu üst ekstremitede tutulumundan daha fazla olduğu saptanmıştır (8).

Olgumuzun bu sendromun üç klinik durumuna uyması, radyolojik görüntüleme yöntemleri ile lenfo-okluzyonların ve venöz çap artışının gösterilmesi ve dermatolojik bulguların konjenital lenfovasküler malformasyonlara işaret etmesi Klippel-Trenaunay Sendromu tanısını koydurmuştur.

Filarial enfeksiyonlar; Lenfatik filariazis, onkoserkozis ve loaizis olmak üzere başlıca üçe ayrılır. Bu hastalık etkenleri kan ve doku parazitleri olup tümü artropodların ısırması ile bulaşır (6).

Klippel-Trenaunay Sendromu ayırıcı tanıda en fazla lenfatik filariasis ile karışabilir. Lenfatik filariasis genellikle genital anomaliler, lenfödem veya elefantiazis ile uyumlu bir filarial enfeksiyon çeşitidir. Etkenler *Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi* ve *Brugia timoridis* (6).

Ultrasonografi ve lenfosintigrafi tetkikleri ile anormal lenfatik fonksiyonları gösteren lenfatik dilatasyonlar saptanabilir. Yumuşak dokuların bakteriyel ve fungal superenfeksiyonlarının neden olduğu sekonder inflamasyonlar elefantiazis ile birlikte olan fiziksel bozukluklara neden olabilir. Lenfatik filariasisin akut manifestasyonunda dört durum vardır. Birincisi ve en önemlisi skrotumda ve uzuvlarda bakteriyel ve fungal superenfeksiyonlarla ilişkili akut inflamasyon bulguları, ikincisi lenf nodlarında soğuk ödem olarak adlandırılan patolojilerdir. Periferik kan eozinofilisi ve antifilariyal antikor titre yüksekliği ile birlikte olan ve restriktif akciğer hastalığı karakterinde tropikal pulmoner eozinofili tablosu üçüncü durumdur. Dördüncüsü ise akut eozinofili inflamasyon ile karakterize lenfanjit tablosudur. Kronik olgularda *W. Bancrofti*'nin etken olduğu hidrosel tabloya en çok eşlik eden kronik bir durumdur. Endemik bölgede %40-60 oranında görülür. Progresif seyir gösterir. Hidroseli olan birçok hastanın kanında mikrofilaryalar dolaşır. Kronik lenfödem veya elefantiazisi olan olguların çok az kısmı mikrofilaremiktir (3).

Olgumuzda da benzer şekilde skrotal şişlik saptanmış olup yaklaşık 1 yıl önce başlayan bu sorunun zaman içerisinde gerilediği öğrenilmiştir. Skrotal muayenesinde hidrosel ile uyumlu lezyonun olmadığı, sağ taraf grade-2 varikosel ile uyumlu ven pakelerinin olduğu görüldü.

Bütün bu bilgiler ışığında olgumuza periferik kan örneklerinde parazitin görülmemesi, bacaklardaki lezyonun bilateral değil tek taraflı olması, porto şarabı rengi ve tipik verrukoz lezyonların

dikkati çekmesi ve ekstremitelerde şişliğinin konjenital başlaması nedenlerinden dolayı ayırıcı tanıda filarial enfeksiyon ekarte edilmiş olup KTS tanısı konulmuştur.

Klippel-Trenaunay Sendromu nadir bir konjenital malformasyon olmasına karşın, tanı koydurucu özgül bulguları nedeniyle ekstremitelerde şişlik, yumuşak doku enfeksiyonu ve dermatolojik bazı şikayetler ile gelen olgularda ayırıcı tanıda akla getirilmesi gereken bir hastalıktır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar arasında herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

KAYNAKLAR

1. Babu S, Nutman TB. Immunopathogenesis of lymphatic filarial disease. *Semin Immunopathol* 2012 Oct 3. [CrossRef]
2. Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* 2007; 22: 291-8. [CrossRef]
3. Leon Cdo A, Braun Filho LR, Ferrari MD, Guidolin BL, Maffessoni BJ. [Klippel-Trenaunay syndrome: case report]. *An Bras Dermatol* 2010; 85: 93-6. [CrossRef]
4. Furness PD 3rd, Barqawi AZ, Bisignani G, Decter RM. Klippel-Trénaunay syndrome: 2 case reports and a review of genitourinary manifestations. *J Urol* 2001; 166: 1418-20. [CrossRef]
5. Koç E, Arca E, Tunca M, Erbil AH, Köse O, Taştan HB, ve ark. Genodermatozlar: Retrospektif bir çalışma. *TURKDERM* 2006; 40: 133-5.
6. Kazura JW. Tissue Nematodes, Including Trichinellosis, Dracunculiasis and The Filariasis, chap 288. In: Mandell GL, Bennetts JE, Dolin R, eds. *Mandell, Douglas & Bennett's Principles & Practice of Infectious Disease*. 7th ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone Elsevier, 2010: 3590-1. [CrossRef]
7. Gloviczki P, Stanson AW, Stickler GB, Klippel-Trenaunay syndrome: the risks and benefits of vascular interventions. *Surgery* 1991; 110: 469-79.
8. al-Salman MM. Klippel-Trénaunay syndrome: clinical features complications, and management. *Surg Today* 1997; 27: 735-40. [CrossRef]