

Patiënt met het syndroom van Klippel-Trénaunay

C. Dekkers*

Het syndroom van Klippel-Trénaunay is een aangeboren, over het algemeen niet erfelijke, zeldzame aandoening. Er zijn wereldwijd ongeveer duizend mensen bekend met het Klippel-Trénaunay syndroom.

Anamnese

Een 74-jarige man meldt zich op de polikliniek dermatologie in verband met een erosieve laesie aan de laterale zijde van de linkervoet. Deze zou ongeveer vier weken geleden zijn ontstaan, mogelijk als gevolg van niet goed passend schoeisel. Hij heeft al vanaf zijn tiende levensjaar hyperpigmentatie aan de laterale zijde van zijn linker onderbeen, later ook aan de mediale zijde. Sinds die tijd heeft hij ook last van een moe en zwaar gevoel in het linker onderbeen. Er is nooit onderzoek gedaan naar de oorzaak. Voor zover bekend heeft hij nooit een trombosebeen gehad. Hij heeft jaren eerder ook een slecht genezend wondje gehad aan het linker onderbeen. De enige chirurgische voorgeschiedenis is een nageleextractie van zijn linker grote teen.

Er is geen sprake van hypertensie, diabetes, reumatoïde artritis of hart- en vaatziekten. Geen rustpijn of claudicatioklachten. De familieanamnese is negatief voor flebologische aandoeningen of vaatlijden. De mobiliteit is goed. Hij draagt gewoonlijk aan het linkerbeen een therapeutisch elastische kous, AD II rondbrei, die elk jaar vervangen wordt.

Lichamelijk onderzoek

Een ulcus aan de laterale zijde van de linkervoet, 2,5 x 1,6 cm (foto 1).

T: 90% rood, 10% geel
I: geen tekenen van infectie
M: weinig exsudaat
E: intact

De linkervoet en het linker onderbeen zijn duidelijk forser dan de rechervoet en het rechteronderbeen. Er is enig beenlengteverschil (foto 2). Er is sprake van matig pitting oedeem. Er zijn uitgebreide tekenen van chronisch veneuze insufficiëntie: corona phlebectatica, hyperpigmentatie, atrophie blanche en eczeem (foto 3). Het teken van Stemmer links is positief. Dit wil zeggen dat er ook een lymfoedeem aanwezig is. De enkel-armindex links is 100%. Voor verdere diagnostiek wordt een veneuze duplex gedaan:

De VSM links is insufficiënt (3,1 mm) en er is een grote



Foto 1. Ulcus aan de laterale voetrand



Foto 2. Mediale zijde linkervoet



Foto 3. Linker voet groter en beenlengteverschil

insufficiënte perforans mediaal in het onderbeen van 9 mm. Het diepe systeem is fors insufficiënt over het gehele traject en er zijn kluwen varices aanwezig in de voeten, enkels en onderbenen.

Diagnose

De diagnose wordt gesteld op Klippel-Trénaunay met een actief ulcus en een complete insufficiëntie van het diepe systeem in het linker onderbeen.

Syndroom van Klippel-Trénaunay

Het syndroom van Klippel-Trénaunay is een zeldzame aangeboren aandoening die gekenmerkt wordt door drie componenten:

1. Naevus flammeus (een helrode moedervlek), vaak al vanaf de geboorte zichtbaar.
2. Veneuze malformatie (varices, kluwen van uitgezette vaten, oppervlakkig en diep), soms lymfatische malformatie.
3. Hypertrofie van een ledemaat: toegenomen lengte of volume.

De diagnose wordt gesteld wanneer minimaal twee van de drie genoemde afwijkingen in één extremiteit voorkomen. Meestal is één kant aangedaan, meestal een been. De ernst van de ziekte varieert. Soms is er alleen een wijnvlek in een heel been bij de geboorte, op latere leeftijd wat varices en een gering beenlengteverschil. Maar soms is er bij de geboorte al een reusgroei van een extremiteit, met een hypertrofische naevus flammeus, ulceraties en bloedingen. Ook komt het voor dat kinderen meer dan tien vingers/tenen hebben (polydactylie) of dat vingers/tenen met elkaar vergroeid zijn (syndactylie). De ernst van de symptomen verschilt per patiënt.

De oorzaak en het ontstaan van dit syndroom zijn niet precies bekend. Het lijkt niet direct erfelijk. Het syndroom van Klippel-Trénaunay is niet te genezen. Wel kunnen de symptomen verminderd worden door specifieke behandeling. Met lasertherapie kunnen de verschijnselen van een wijnvlek verminderen. Behandeling van varices bij mensen met het syndroom van Klippel-Trénaunay is moeilijker dan bij mensen met gewone spataderen door aandoeningen (insufficiënte) van het diepe veneuze systeem en omdat er veel druk op staat en ze daardoor vaak recidiveren. Soms zitten er ook spider naevi tussen. Daarom wordt het liefst voor een therapeutisch elastische kous gekozen. Beenlengteverschil kan houdingsproblemen en rugklachten geven en wordt behandeld met hakverhoging of een operatie.

Vervolg casus

Bij betreffende patiënt was ook geen behandeling mogelijk omdat het diepe veneuze systeem fors insufficiënt is over het gehele traject. Met traditionele wondbehandeling en

ambulante compressietherapie was het ulcus na ongeveer zes weken genezen. Omdat er, ondanks een therapeutisch elastische kous, toch nog sprake was van matig pitting oedeem werd een nieuwe therapeutisch elastische kous aangemeten, een stevige AD II vlakbrei kous.

Literatuur

Leerboek flebologie. H.A.M. Neumann, D.J. Tazelaar en J.N. Keeman. Uitgeverij Lemma BV Utrecht 2003
www.huidhuis.nl
www.huidziekten.nl

** Corien Dekkers MANP, verpleegkundig specialist, polikliniek dermatologie, Amphia Ziekenhuis, Breda*