

# Klippel-Trenaunay Sendromlu Bir Olguda Glokom ve Tedavisi

Management of Glaucoma in a Patient with Klippel-Trenaunay Syndrome

Emre AYINTAP<sup>1</sup>, Uğurcan KESKİN<sup>1</sup>, Mesut COŞKUN<sup>1</sup>, Özgür İLHAN<sup>1</sup>, Esra AYHAN TUZCU<sup>1</sup>, Hüseyin ÖKSÜZ<sup>2</sup>

Olgu Sunumu

Case Report

## ÖZ

Bu çalışmada yüz ve boyundan başlayıp neredeyse vücudun tüm sol yarısında uzanmakta olan hemanjiomları ve bu hemanjiomlara eşlik eden yumuşak doku hipertrofleri mevcut olan, Klippel-Trenaunay sendromu tanısı almış, 20 yaşında bir erkek hasta ve bu hastaya uygulanan tedavi sunulmuştur. Olgumuzun sol gözünde skleral damarlarda belirginleşme, skleral pigmentasyon, iris renginde koyulaşma ve iris proseslerinde belirginleşme mevcuttu. Öncesinde düzenli bir anti-glokomatöz tedavi almamış olan hastanın, başvuru anındaki sol göz içi basıncı (GİB) 33 mmHg idi. Brimonidine+timolol maleat kombinasyonu içeren (Combigan) damla sonrası 1. ayda GİB'ni 17 mmHg'e düşmüştü. Olgumuzda buftalmus öyküsü olmadığı için glokomun, juvenil başlangıçlı olduğunu tahmin etmekteyiz ve medikal tedavi ile hedeflediğimiz GİB'na ulaşabilmiş olmamızda, bunun önemli bir etken olduğunu düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Klippel-Trenaunay sendromu, glokom, Brimonidin+Timolol maleat kombinasyonu.

## ABSTRACT

We report a 20-year-old male diagnosed with Klippel-Trenaunay syndrome who had hemangiomas starting from the face and neck and covering almost the entire left side of the body in association with soft tissue hypertrophy, and we present the treatment that we implemented. Increased scleral pigmentation, prominent scleral vessels, increased iris pigmentation, and prominent iris processes were present in the left eye. The patient had not received any anti-glaucoma treatment on a regular basis before, and the intraocular pressure (IOP) of the left eye was 33 mmHg on presentation. It decreased to 17 mmHg after 1 month of brimonidine+timolol maleate combination (Combigan) treatment. In our case, we suspected juvenile onset glaucoma since there was no history of buphthalmus and we think that it was an important factor in the satisfactory outcome of medical treatment achieving the target IOP.

**Key Words:** Klippel-Trenaunay Syndrome, glaucoma, Brimonidine + Timolol maleate combination

*Glo-Kat 2010;5:231-234*

## GİRİŞ

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS), yüz ve ekstremiteleri etkileyecek şekilde, derin venöz displazi sebebiyle oluştuğu düşünülen nadir görülen nörokutenöz vasküler bir hastalıktır.<sup>1</sup> Variköz venler, yüzde porto şarabı lekesi, kemik ve yumuşak dokuların hipertrofleri üçlemesi ile karakterizedir. Etkilenen kişiler genellikle yüzlerinde porto şarabı lekesi ile doğarlar. Bu kişilerde zamanla kronik venöz-lenfatik tıkanıklığa bağlı olarak yükselen doku basıncı sebebiyle, ekstremitelerde hipertrofi gelişmektedir.<sup>2</sup> Göz bulguları olarak konjonktival ve retinal variközler, koroidal incelleme, orbital varisler, iris heterokromisi ve glokom bildirilmiştir.<sup>3</sup>

Hastalığın oluşumu ile ilgili farklı teoriler mevcuttur. Yazarların büyük çoğunluğu derin venöz atrezinin hastalık patofizyolojisindeki en önemli sebep olduğunu ve bu patolojinin ekstermite ödemi ve hipertrofisine yol açtığını savunmaktadır.<sup>4</sup> KTS genellikle sporadik bir sendrom olarak görülse de, otozomal dominant olarak geçen ailesel vakalar da bildirilmiştir. Dolayısı ile KTS'nin multifaktörel bir kalıtımının olduğu tahmin edilmektedir.<sup>5</sup>

Bu çalışmada nadir görülen Klippel-Trenaunay sendromu bir glokom olgusu ve ona uygulanan tedavi sunulmuştur.

**Geliş Tarihi : 20/09/2010**

**Kabul Tarihi : 15/10/2010**

**Received : September 20, 2010**

**Accepted : October 15, 2010**

1- Mustafa Kemal Üniversitesi, Göz Hastalıkları A.D., Hatay, Yrd. Doç. Dr.  
2- Mustafa Kemal Üniversitesi, Göz Hastalıkları A.D., Hatay, Doç. Dr.

1- M.D. Asistant Professor, Mustafa Kemal University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Hatay/TURKEY  
AYINTAP E., eayintap@yahoo.com  
KESKİN U., ugurcankeskin@gmail.com  
COŞKUN M., drmesutcoskun@hotmail.com  
İLHAN Ö., drozgur9@yahoo.com  
TUZCU E.A., drayhant@hotmail.com  
2- M.D. Associate Professor, Mustafa Kemal University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Hatay/TURKEY  
ÖKSÜZ H., huseyinoksuz1@yahoo.com

**Correspondence:** M.D Asistant Professor, Emre AYINTAP  
Mustafa Kemal University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology  
Hatay/TURKEY



**Resim 1:** Yüzün sol yarısını ve üst dudağın sol yarısını içeren nevus flammeus+fasial hemi-hipertrofi.

**Resim 2:** Yüz ve boyundan, tüm sol göğüsü içerecek şekilde, sol omuz, sol kol, sol sırt ve sol umlikal yarıdan, tüm sol bacak ve baldırı da kaplayacak şekilde, vücudun hemen hemen tüm sol yarısında uzanmakta olan hemanjiom ve tüm bu bölgelerde yumuşak doku hipertrofisi.

## OLGU SUNUMU

Olgu kliniğimize oftalmolojik muayene için konsülte edilmiş olan 20 yaşında bir erkek hastaydı. Hastanın öyküsünde yüzünde doğumdan beri devam eden ve nadiren kanamalara da neden olan porto şarabı lekesi olarak adlandırılan, nevüs flammeus mevcuttu. Hastada porto şarabı lekesine, yüzünün özellikle sol yarısını ve üst dudağın sol yarısını da içeren fasial hemi-hipertrofi de eşlik etmekteydi (Resim 1). Olgumuzda hemanjiomlar yüz ve boyundan, tüm sol göğüsü içerecek şekilde, sol omuz, sol kol, sol sırt ve sol umlikal yarıdan, tüm sol bacak ve baldırı da kaplayacak şekilde, vücudun hemen hemen tüm sol yarısında uzanmaktaydı ve tüm bu bölgelerde yumuşak doku hipertrofisi mevcuttu (Resim 2). Hastamızın sistemik sorgusunda çocukluk çağından beri geçirilmiş epilepsi öyküsü mevcuttu ve nöbetleri uzun bir süredir ilaçla kontrol altına alınmıştı. Solunum, kardiovasküler ve üriner sistem sorgusu doğaldı.

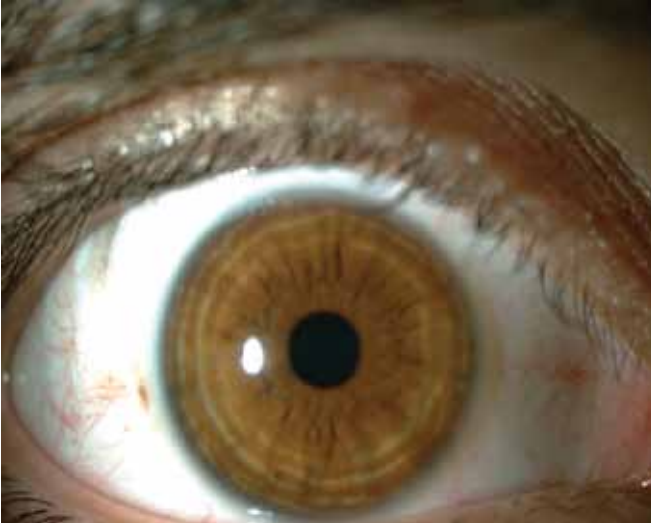
Oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri, sağ göz için tashihsiz 10/10, sol göz için +0.50 cam ile 10/10 idi. Hastanın biomikroskopik muayenesinde, sağ göz normaldi. Sol gözde kapaklarda variköz oluşumlar mevcuttu. Sol konjonktivada vasküler dilatasyonla uyumlu olacak şekilde skleral damarlarda belirginleşme ve sklerada yaygın pigmentasyon vardı (Resim 3). Kornea normal ve saydam, ön kamara normal derinlikte ve sakindi. Aynı gözde iris renginde belirgin bir koyulaşma mevcuttu (Resim 4). Pupillası normaldi ancak her iki göze pupilla dilatasyonu yapılırken eş zamanlı damlalar damlatılmış olmasına rağmen, sol pupillanın hem daha geç hem de daha az dilate olduğu

görüldü. Her iki gözde de rubeosis iridis mevcut değildi. Gonioskopik muayenede sol gözde iris proseslerinde belirginleşme ve pigmentasyon artışı ile beraber açının açık olduğu görüldü. Hastanın pakimetri değerleri sağ göz için 536  $\mu\text{m}$ , sol göz için 546  $\mu\text{m}$  olarak ölçüldü. Göz içi basınçları (GİB); sağ gözde 16 mmHg, sol gözde ilaçsız 33 mmHg idi. Hastamıza, hastanemiz dışında bir merkezde yaklaşık 2 yıl önce anti-glokomatöz ilaç olarak timolol maleat başlanmış ancak hastamız başvuru anında, yaklaşık 6 aydır herhangi bir ilaç kullanmadığını ifade etmişti.

Fundoskopik muayenesinde sol gözde 5/10 oranında glokomatöz çukurlaşma ile beraber, retinal damarlarda tortusite artışı olduğu görüldü (Resim 5). Bilgisayar-



**Resim 3:** Skleral damarlarda belirginleşme ve sklerada yaygın koyulaşma.

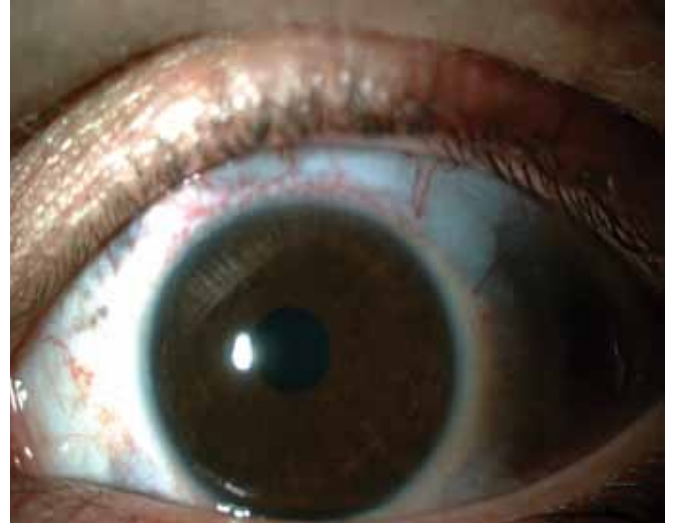


**Resim 4:** Sol gözde iris renginde koyulaşma.

lı görme alanı testinde periferde hafif duyarlılık kaybı ile beraber, kör noktada minimal genişleme mevcuttu. Hastanın sol gözüne brimonidine+timolol maleat kombinasyonu içeren (Combigan) damla günde 2 sefer 1 damla olacak şekilde başlandı ve damla sonrası ertesı gün sol GİB'nın 19 mmHg'e, 1.ayda sonunda ise 17 mmHg'e düştüğü tespit edildi. Normal pakimetri değerine sahip, ciddi bir görme alanı kaybı ve glokomatöz optik disk çukurlaşması olmayan hastamızda, bu tedavi ile 1. ay itibari ile hedeflediğimiz GİB'na ulaştığımızı gördük.

## TARTIŞMA

Sturge-Weber sendromu (SWS) kliniklerimizde nadiren karşılaştığımız bir durum olsa da, bu sendromun bir varyantı diyebileceğimiz KTS çok daha nadir görülen bir fakomatozdür. SWS yaklaşık 50000 kişide 1 görülmektedir ancak KTS için bildirilmiş bir insidans literatürde mevcut değildir. SWS klasik olarak embriyolojik kökenini nöroektodermden alan üç sistemi etkilemektedir. Bunlar cilt, göz ve sinir dokusudur. SWS'nun klasik prezentasyonundan farklı olarak, bu sistemlerden sadece ikisinin



etkilendiği varyantları da mevcuttur. Tüm bunlara ilave olarak KTS ile eş zamanlı olarak aynı olguda görüldüğü de bildirilmiştir ve bu iki sendromun tamamen yada kısmi olarak, birbirleri ile sıkı ilişki içinde olan, bir nöroektodermal doku gelişim bozukluğunun varyasyonları olduğu kabul edilmektedir.<sup>1,6</sup>

Önceki çalışmalarda SWS'lu olgularda hemanjiom olan taraftaki gözde yaklaşık olarak %33 oranında glokom geliştiği ifade edilmiştir. KTS için benzer bir çalışma literatürde mevcut değildir. SWS'unda glokom başlangıcı konjenital, juvenil veya erişkin yaşlarda olabilmektedir. Glokom başlangıç mekanizması, artmış episkleral venöz basınç ve gelişen açılı bozukluklarıdır.

Medikal tedavi ve laser trabeküloplastinin tedavide genel olarak yetersiz kaldığı, goniotomi veya trabekülotominin göz içi basıncı kontrolünde çok daha etkili olduğu gösterilmiştir. Ancak bu vakalarda artmış olan suprakoroidal hemoraji ihtimali sebebiyle filtrasyon cerrahisinin, normal vakalardan çok daha riskli olduğunu hatırlamak lazımdır.<sup>7</sup>



**Resim 5:** Sol gözde glokomatöz çukurlaşma ile beraber damarlarda tortusite artışı.

İkisi KTS, dördü SWS olan, altı hastanın altı gözünde yapılmış olan bir çalışmada, Latanoprost %0.005 damla, hastalara günde 1 sefer damlatılmış, tüm hastalarda belirgin bir GİB düşüşü sağlandığı ifade edilse de sadece 2 hastada hedeflenen GİB'larına ulaşılabilirdiği rapor edilmiştir. Konjenitale göre juvenil başlangıçlı olanlarda, buftalmusu olmayanlarda ve gonioskopik olarak açının iyi korunduğu vakalarda, medikal tedavinin yeterli olabileceği ve bu konu ile ilgili daha fazla vaka içeren çalışmalara ihtiyaç duyulduğu ifade edilmiştir.<sup>8</sup>

KTS'lu olgular, genel olarak doğumla beraber yüzde bilateral olarak mevcut olan nevus flammeus ve venöz displaziye sekonder venöz staz sonucu oluşan glokom sebebiyle göz kliniklerine refere edilmektedirler. Bizim olgumuz da konsültasyon amacı ile kliniğimize yönlendirilmiş ve bugüne kadar düzenli olarak anti-glokomatöz tedavi almamış olan biriydi. Olgumuzda buftalmus öyküsü yoktu ve bu sebepten dolayı glokomun juvenil başlangıçlı olduğunu düşündük. Gonioskopik olarak açısı korunmuştu ancak kliniğimize başvurduğunda etkilenen taraf olan sol gözde GİB'nı ilaçsız 33 mmHg idi ve en az altı aydır herhangi bir ilaç kullanmamıştı. Biz hastanın sol gözüne brimonidine +timolol maleat kombinasyonu içeren (Combigan) damla başladık ve damla sonrası ertesini gün göz içi basıncını 19 mmHg, 1. ayda sonunda ise 17 mmHg olarak ölçtük. Hastanın sol göz için pakimetri değeri 546 µm idi. Optik diskte tek taraflı yaklaşık 5/10 oranında glokomatöz çukurlaşması mevcuttu. Bilgisayarlı görme alanı testinde periferde hafif duyarlılık kaybı ile beraber, kör noktada minimal genişleme vardı ve tüm bu bulgular ışığında 17 mmHg'nın hedef GİB için ideal bir değer olduğunu düşündük.

Bu çalışmada, açının korunduğu juvenil başlangıçlı KTS'a bağlı bir glokom olgusunun 1 aylık takibinde, hedef GİB'na ulaşmak için brimonidine+timolol maleat kombinasyonunun tek başına yeterli olabildiğini gördük. SWS ve KTS'ye bağlı oluşan glokomların tedavisinde, özellikle açının korunduğu ve geç başlangıçlı glokom olgularında, brimonidine+timolol maleat kombinasyonunun etkili bir tedavi alternatifi olabileceğini öngörmekteyiz.

#### KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Rahman M, Rahman S, Rahman M, et al.: Overlapping of Sturge Weber syndrome and Klippel Trenaunay Weber syndrome. *Mymensingh Med J.* 2008;17:78-81.
2. Brodsky MC, Baker RS, Hamed LM.: *Pediatric neuroophthalmology.* New York: Springer. 1996;413.
3. Brodsky MC.: Circumpapillary choroidal "haemorrhoid" in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2007;91:394.
4. Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL.: The etiology of Klippel Trenaunay syndrome. *Ann Surg.* 1985;202:624-627.
5. Aelvoet GE, Jorens PG, Roelen LM.: Genetic aspects of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Br J Dermatol.* 1992;126:603-607.
6. Sarıcaoğlu MS, Güven D, Karakurt A, et al.: An unusual case of Sturge-Weber syndrome in association with phakomatosis pigmentovascularis and Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Retina.* 2002;22:368-371.
7. Mattox C.: Glaucoma in the phakomatoses. In: Epstein DL, Alingham RR, Schuman JS, editors. *Chandler and Grant's Glaucoma.* 4th edition. Baltimore: Williams and Wilkins. 1997:435-436.
8. Yang CB, Freedman SF, Myers JS, et al.: Use of latanoprost in the treatment of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1998;126:600-602.