

Klippel-Trénaunay Syndrom

-

Langzeittherapie mit Rivaroxaban

Prof. Karl Jaschonek, PD Dr. Kopp, Dr. E. Randrianarisoa
Medizinische Klinik, Abtlg. Innere Medizin II (Onkologie, Hämatologie, Rheumatologie,
Immunologie und Pulmologie)

Bisheriger Verlauf und Therapie

- 17-jähriger Patient mit bekanntem Klippel-Trénaunay-Syndrom
- seit Kindesalter rezidivierende rektale Blutungen und Makrohämaturie
- begleitend Neigung zu Thrombophlebitiden sowie Thrombosen

- einhergehend: massive Reduktion von Gerinnungsfaktoren und Anstieg der D-Dimere
- häufig Substitution von Gerinnungsfaktoren notwendig
- Gabe von niedermolekularen Heparinen im Rahmen der thrombotischen Ereignisse
- unter niedermolekularem Heparin anämisierende transurethrale Blutungskomplikationen

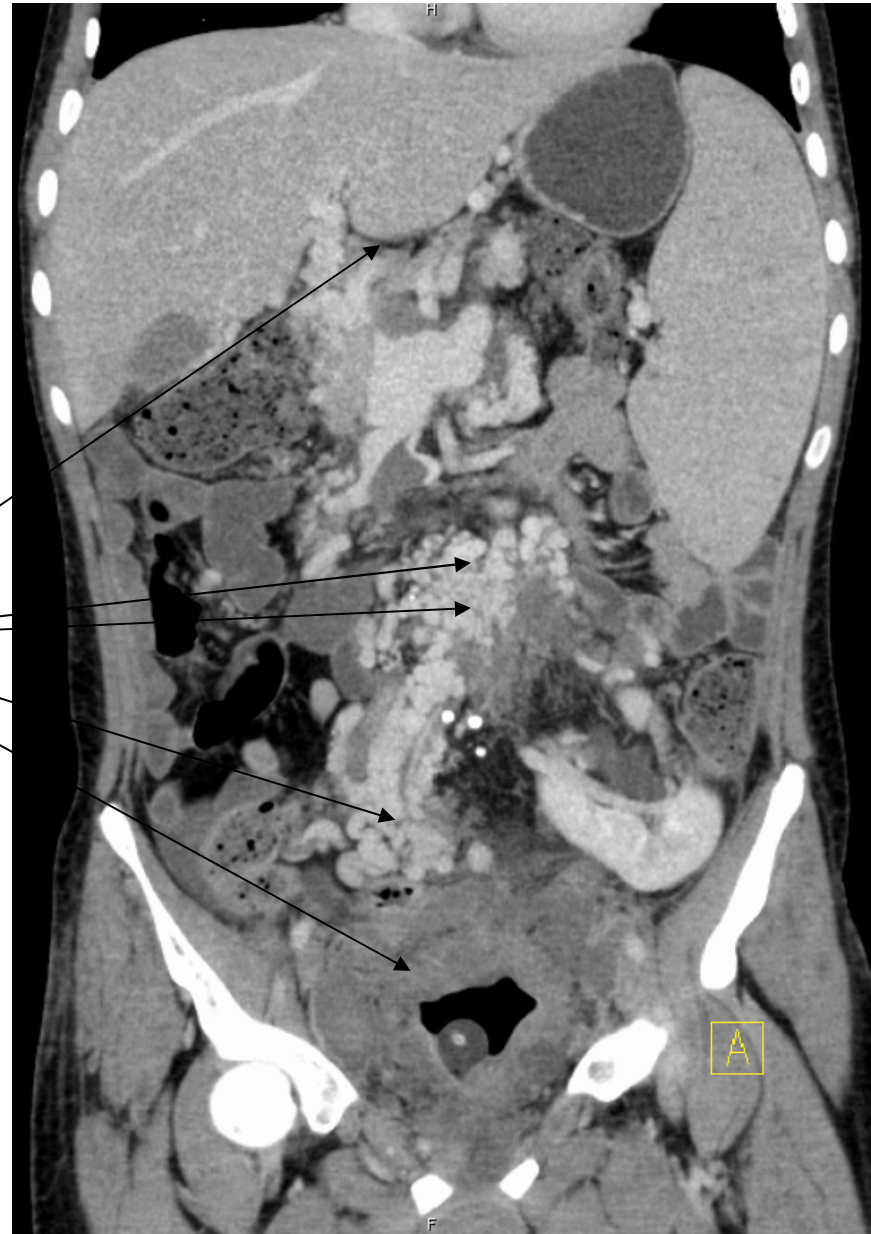
- Vorstellung Med. Klinik mit Beinschmerzen rechter Oberschenkel (Vollendung 18. LJ)

- Doppler-Duplex-Sonographie: Phlebothrombose Bein rechts, begleitend Phlebitis
- Laborchemie:

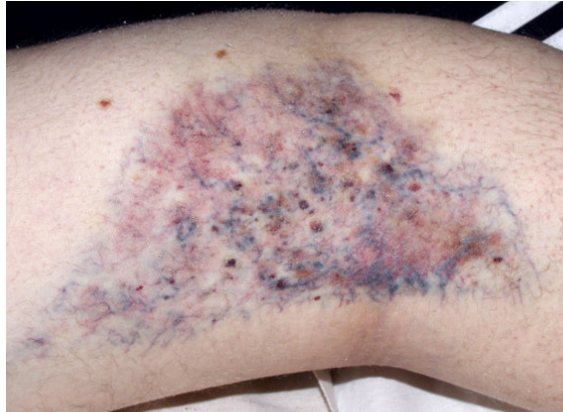
D-Dimere 41 µg/ml	(0 – 0.23 µg/ml)
Fibrinogen 68 mg/dl	(170 – 410 mg/dl)
INR 1.4	
Factor XIII 8%	(70 – 140%)
Thrombozyten 119.000/µl	(140.000 – 392.000/µl)
Hämoglobin 9.0 g/dl	(14.0 – 18.0 g/dl)
von Willebrand factor 359%	(50 – 160%)
Kollagenbindungsaktivität 263%	(0,8-2,0 x vWFAG)

CT Abdomen Becken (koronare Rekonstruktion)

Venöse Konvolute



Symptome des Patienten



- Kapilläre Malformationen
- Venöse Malformationen
- Hypertrophie der Zehen bds.
- Thrombophlebitiden
- Thrombosen
- Hohe D-Dimere ($>40\mu\text{g/ml}$)
- Faktor XIII $<10\%$ (unterer Normwert 70%)
- Rektale Hämorrhagien und Makrohämaturie
- Hyperhidrosis
- Syndaktylie

„Klippel-Trenaunay-Syndrom“

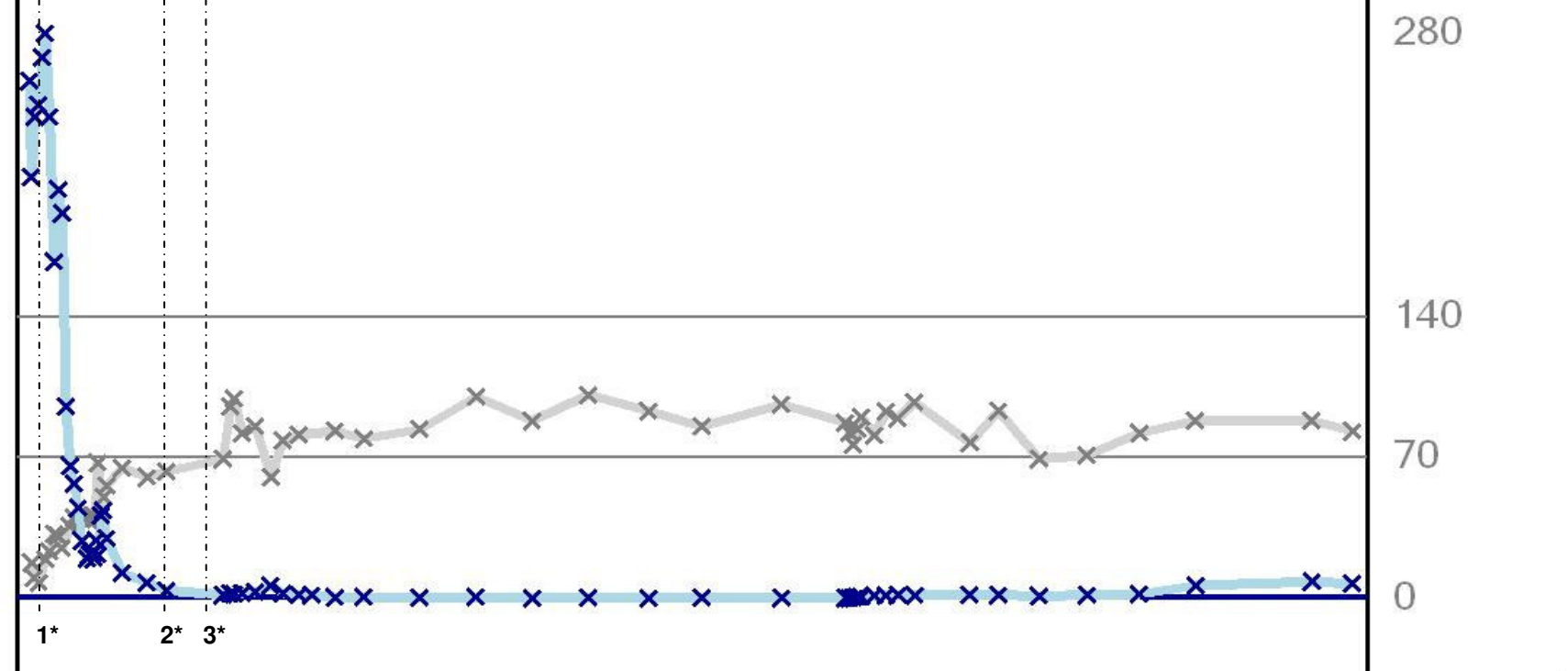
D-Dimer

µg/ml



Factor XIII

%



12.2009

11.2010

- Therapiebeginn mit:
- 1* unfraktioniertem Heparin
 - 2* Fondaparinux
 - 3* Rivaroxaban

Ratio CBA/vWF:Ag

