

تشخیص شما چیست؟

دکتر مرتضی ادبی^۱، دکتر محمد علیرضا فیروزجاهی^۲

۱- متخصص پوست، ۲- استادیار، گروه آسیب‌شناسی؛ دانشگاه علوم پزشکی مازندران

معرفی بیمار

نوجوان پسر افغانی ۱۰ ساله بعلت ضایعات عروقی متعدد در اندام تحتانی راست به درمانگاه پوست مراجعه کرد. به گفته والدین بیمار ضایعات عروقی بعد از تولد ظاهر شده و همزمان با رشد کودک گسترش یافته بودند. بعضی از ضایعات علاوه بر گسترش سطحی، برجستگی به رنگ قرمز تیره پیدا کرده و با ضربه‌های نسبتاً شدید دچار درد و خونریزی می‌شدند. در معاینه فیزیکی، اندام تحتانی راست ۳ سانتی‌متر بلندتر از اندام مقابل بود، همچنین افزایش رشد (هیپرتروفی) اندام مبتلا نسبت به اندام تحتانی چپ

کاملاً ملموس بود (تصویر شماره ۱). این افزایش رشد کاملاً یک دست و متقارن نبود، بطوریکه در قسمت میانی ران، باسن و میانی ساق بیشتر و در پا و انگشتان کمتر بود. بیمار به علت خونریزی نسبتاً شدید از ضایعات عروقی تحت عمل جراحی قرار گرفت که جوشگاه ناشی از آن در سطح خارجی ساق و باسن نمایان است (تصویر شماره ۱). معاینه پوست قسمت‌های دیگر بدن کاملاً طبیعی بود. از ضایعات برجسته قسمت میانی ران نمونه‌برداری نیز انجام شد (تصویر شماره ۲).
تشخیص شما چیست؟



تصویر شماره ۱

مؤلف مسئول: دکتر مرتضی ادبی - ساری، بیمارستان بوعلی سینا، بخش پوست



تصویر شماره ۲- (رنگ آمیزی هماتوکسیلین - انوزین ، بزرگنمایی ۶۰ برابر)

شود، اما رشد بیش از حد اندام (هیپرتروفی) و آنومالیهای وریدی بتدریج در دوران کودکی به بعد بوجود می آید. در واقع افزایش رشد اندام بصورت یک طرفه ناشی از افزایش بافت چربی، ادم لنفاوی، هیپرتروفی عضلانی و اتساع عروق وریدی است و هیپرتروفی استخوانی نقش ناچیزی دارد. این امر باعث طولیل شدن عضو مبتلا نسبت به طرف مقابل می گردد. افزایش رشد اندام نامتقارن می باشد و در اغلب موارد در ناحیه پا و انگشتان نمایان است. بهتر است تصویر برداری استخوانی جهت بررسی وضعیت استخوانها شامل کلفت شدن کورتکس و استئوپروز انجام شود. این سندرم ممکن است همراه با ضایعاتی مثل خالهای اپیدرمی، هامارتوم عروقی، لیوم، لکه های شیر قهوه ای، سرطان سلول پایه، سرطان سلول سنگفرشی و آکروآنژیودرماتیت باشد (۱-۳). همچنین ملانوم بدخیم نیز همراه با این سندرم توسط آقای دکتر یعقوبی و

تشخیص: سندرم Klippel Trenaunay

یافته های آسیب شناسی

در بررسی آسیب شناسی نمونه برداشت شده، مویرگهای متسع در درم پاپیلسر همراه با آکانتوز و هیپرکراتوز مشهود است (تصویر شماره ۲).

بحث

سندرم Klippel Trenaunay اولین بار در سال ۱۹۰۰ تحت عنوان port wine stain با علائم سه گانه خال عروقی، واریکوزیتی وریدی و هیپرتروفی بافت نرم تعریف گردید (۱). این سندرم معمولاً یک طرفه بوده و در ۹۵٪ موارد اندام تحتانی مبتلا می باشد. اما ابتلای اندام فوقانی، اندامهای دو طرفه و تنه نیز گزارش شده است. در این بیماران خال شرابی رنگ (port wine) ممکن است در زمان تولد وجود داشته باشد یا در دوران نوزادی آغاز

و شکن‌های پوست اندام و کف پا وجود دارد (۷). در معاینه قلبی بیمار هیچگونه سوفل، تریل و یا تغییر درجه حرارت بدن که نمایانگر مالفورماسیون شریانی - وریدی باشد وجود نداشت. در سندرم Maffucci، در صورتی که در دوران نوزادی اندام بخصوص پاها درگیر شوند، نمای بالینی مشابهی با این بیماری ایجاد می‌شود.

از نظر درمانی در اکثر بیماران بستن باندکشی باعث کاهش نارسایی مزمن وریدی و عدم تخلیه مجاری لنفاتیک و همچنین محافظت از ضربه‌های خارجی می‌شود. بعضی از جراحان مبادرت به بستن واریکوزهای وریدهای سطحی می‌کنند که باعث کاهش علائم موضعی و درد می‌شود اما این احتمال وجود دارد که در صورت اختلالات وریدهای عمقی باعث بدتر شدن علائم گردد. بنابراین قبل از عمل جراحی، اسکن، MRI و ونوگرافی باید انجام شود (۸،۹). عمل جراحی در این بیمار بصورت برداشتن توده افزایش رشد یافته در ناحیه باسن و ساق پا بود که باعث بهبودی نسبی علائم گردید.

منابع

- 1-Atiyeh BS, Musharrafieh RS. Klippel-Trenaunay type syndrome: An eponym for various expressions of the same entity. *J Med* 1995; 26: 253-60.
- 2-Glenn Lyle W, Given KS. Acroangiodermatitis (pseudo-kaposi's sarcoma) associated with Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Plast Surg* 1996; 37: 654-56.
- 3- Salman SM, Phillips T, Rogers GS. Klippel-Trenaunay syndrome and cutaneous carcinomas. *Dermatol Surg*

همکاران از ایران گزارش گردیده است (۴). در اعضای داخلی مثل ریتین، مثانه و کولون نیز ممکن است ضایعات عروقی وجود داشته باشد که در مثانه موجب هماتوری و در کولون موجب ملنا می‌گردد.

تشخیص‌های افتراقی شامل سندرم Parkes Weber، سندرم Proteus و سندرم Maffucci می‌باشد. در سندرم Parkes Weber علائمی مثل فیستول شریانی - وریدی و ماکول‌های عروقی شبیه خال‌های شرابی رنگ (port wine) وجود داشته، عضو مبتلا بزرگتر، گرم و وریدهای سطحی برجسته و ضربان‌دار هستند و بستن تورنیکت باعث کاهش ضربان در عضو مبتلا می‌شود. در این سندرم، بازو بیشتر از پا مبتلا می‌شود. افزایش رشد اندام یکدست و بدون تغییر شکل است (۵،۶). در سندرم Proteus، هیپرتروفی اندام و خال شرابی رنگ همراه با علائمی مثل ماکروسفالی، آگروستوز جمجمه، لیوم و چین

Oncol 1993; 19: 582-84.

۴- یعقوبی ر، رنجبری ن.، طلائی زاده ع. گزارش یک مورد سندرم Klippel-Trenaunay و ملانوم.

فصل‌نامه بیماریهای پوست ایران ۱۳۷۸؛ ۹: ۵۱-۴۷.

5-Atherton DJ. Vascular nevi and other developmental defects. In: Champion RH, Burton JL, Burns DR, et al (eds). *Rook/Wilkinson/Ebling textbook of dermatology*. Oxford: Blackwell Science, 1998: 585-88.

6-Philip EL, Norbert TS, James Nigro, et al. *Angiogenesis, vascular malformations and*

- proliferations. In: Arndt KA, LeBoit PE, Robinson JK, et al (eds). Cutaneous medicine and surgery. New York: WB Saunders, 1996: 1493-517.
- 7-Lindernaver SM. Congenital arteriovenous fistula and the Klippel-Trenaunay syndrome. Ann Surg 1971; 174: 248-63.
- 8-Young AE. Combined vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE (eds). Vascular birth marks. Philadelphia: WB Saunders: 1988: 246-74.
- 9-Baskerville PA, Ackroyd JS, Thomas ML, et al. The Klippel-Trenaunay syndrome. Ann Surg 1983; 1970: 353-620.