

# گزارش یک مورد سندرم Klippel-Trenaunay و ملائوم :

## همراهی یا یک رویداد اتفاقی

دکتر رضا یعقوبی<sup>۱</sup>، دکتر نسترن رنجبری<sup>۲</sup>، دکتر عبدالحسین طلائی زاده<sup>۳</sup>

۱ - استادیار گروه پوست؛ ۲ - استادیار گروه آسیب شناسی؛ ۳ - استادیار گروه جراحی؛

دانشگاه علوم پزشکی اهواز

ماهیت این همراهی و یا احتمال یک رویداد اتفاقی مورد بحث قرار گرفته است.

**واژه های کلیدی :** سندرم Klippel-Trenaunay، ملائوم

**مقدمه :** یک زن ۳۷ ساله مبتلا به سندرم (KT) Klippel-Trenaunay را گزارش می کنیم که بر روی اندامی که دچار مالفورماسیون عروقی می باشد، ملائوم به وجود آمده است. شرح حال،

### گزارش مورد

یک زن ۳۷ ساله با شکایت پیدایش یک توده تومورال در ناحیه پاشنه پای راست از ۵ سال قبل به بیمارستان سینای اهواز مراجعه کرد. او در سالهای قبل از مراجعه به علت ضایعه تومورال اگزوفیتیک، پیگمانته و زخمی شده پای راست دو بار تحت عمل جراحی قرار گرفته بود این ضایعه چندین بار دچار عفونت و اولسراسیون شده بود. در پیشینه او سابقه قابل توجهی نظیر سابقه بدخیمی در خانواده، رادیوتراپی و استفاده از فرسهای جلوگیری از بارداری که وی را مستعد بروز ملائوم نماید، وجود نداشت.

در معاینه بالینی یک توده اگزوفیتیک با رنگی متمایل به قرمز تا سیاه و با اقطار تقریبی ۵×۶ سانتیمتر در پاشنه راست او دیده شد. (تصویر ۱) ارگانومگالی و نیز آدنوپاتی در کشاله ران و سایر نقاط بدن وجود نداشت. همچنین در معاینه بالینی وجود همی هیپرتروفی ساق و ران راست، همانژیوم لکه شرابی و عروق وریدی اتساع یافته مشخص و مجزا در روی اندام مبتلا دیده شد. (تصاویر ۲ و ۳) هیچگونه سوزش، تریل و یا تغییر درجه حرارت که نمایانگر مالفورماسیون شریانی - وریدی باشد وجود نداشت. تشخیص سندرم Klippel Trenaunay (KT) برای وی داده شد.

آزمایشهای خون شناسی و ادرار طبیعی بودند. رادیوگرافی از اندامهای تحتانی و قفسه صدری انجام و در حد طبیعی گزارش شدند. بیوپسی از ضایعه پاشنه پای راست، اکانتوز نامنظم اپیدرم و نیز وجود سلولهای ملانومی گردپاژ توئیدودوکی شکل که از حد فاصل درم و اپیدرم منشاء گرفته و در جهت بالا و پایین گسترش یافته بود (تراز IV کلارک) به همراهی مقادیر زیادی سلولین در درم پاییلر را نشان داد. (تصویر ۴) بدین ترتیب تشخیص آسیب شناسی ملائوم بدخیم گذاشته شد سپس طی یک عمل جراحی پای راست او از ناحیه زانو قطع و به طور انتخابی تعدادی از غده لنفاوی کشاله ران همان طرف برداشته شد. طی یک سال پیگیری بیمار زنده و سالم است.

### بحث

Klippel و Trenaunay در سال ۱۹۰۰ یک بیماری جدید را که با علائم سه گانه خال عروقی، واریکوزیتی وریدی و هیپرتروفی بافت نرم و / یا رشد بیش از حد استخوان مشخص می شد، تعریف کردند. (۱) این سندرم معمولاً یکطرفه بوده و در ۹۵٪ موارد اندام تحتانی را مبتلا می سازد. هیپرتروفی اندام بیشتر به دلیل توده عضلانی و نه

تألف مسئول: دکتر رضا یعقوبی - احمد زاهدی - سید حسن حسینی