

## گزارش یک مورد سندرم Klippel-Trenaunay و ملانوم:

### همراهی یا یک رویداد اتفاقی

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

۱ - استادیار گروه پوست؛ ۲ - استادیار گروه آسیب‌شناسی؛ ۳ - استادیار گروه جراحی؛

دانشگاه علوم پزشکی اهواز

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

واژه‌های کلیدی: سندرم Klippel-Trenaunay، ملانوم

مقدمه: یک زن ۳۷ ساله مبتلا به سندرم (KT) Klippel-Trenaunay را گزارش می‌کنیم که بر روی اندامی که دچار مالفورماسیون عروقی می‌باشد، ملانوم 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، پیگماتنه 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 قرص‌های جلوگیری از بارداری که وی را مستعد بروز ملانوم 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 همی‌هیپرتروفی 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 سوفل، تریبل و یا تغییر درجه حرارت که نمایانگر مالفورماسیون شریانی - وریدی باشد وجود نداشت. تشخیص سندرم Klippel Trenaunay (KT) برای وی داده شد.

آزمایش‌های خون‌شناسی 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 گردپاژنوئیدودوکی 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 ملانین در درم پایلر را نشان داد. (تصویر ۴) بدین ترتیب تشخیص آسیب‌شناسی ملانوم بدخیم گذاشته شد. سپس طی یک عمل جراحی پای راست او از ناحیه زانو قطع و به‌طور انتخابی تعدادی از غدد لنفاوی کشاله‌ران 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 سه‌گانه خال عروقی، واریکوزیتی وریدی و هیپرتروفی بافت نرم و / یا رشد بیش از حد استخوان مشخص می‌شد، تعریف کردند. (۱) این سندرم معمولاً یکطرفه بوده و در ۹۵٪ موارد اندام تحتانی را مبتلا می‌سازد. هیپرتروفی اندام بیشتر به دلیل توده عضلانی و نه

مؤلف مسئول: دکتر رضا یعقوبی - اهواز، بیمارستان سینا، بخش پوست

افزایش ضخامت استخوان می‌باشد. تظاهرات پوستی ثانویه در این سندرم شامل آگزما، هیپریدروز، آتروفی و سلولیت می‌باشد. (۲) اولسراسیون اندام مبتلا یک یافته نادر می‌باشد. (۳) دیگر یافته‌های همراه این سندرم شامل سین‌داکتیلی، پلی‌داکتیلی، ماکروداکتیلی، خالهای ایدرمی، هامارتوم عروقی، لیپوم، لکه‌های شیر، قهوه‌ای، پرمویی، ریزش مو، هیپرتروفی غدد بزاقی و سباسبه، S.C.C, B.C.C (۳)، آکروآنژیو درماتیت (پسودوکاپوزی سارکوم) (۲) و هیپرتروفی لثه می‌باشد. (۴)

تاکنون پیدایش توأم سندرم KT و ملانوم گزارش نشده است. برای ما معلوم نیست که این رویداد یک یافته مهم است و یا یک یافته شانس و اتفاقی می‌باشد. این همراهی را می‌توان براساس یک تصادف همزیستی توصیف کرد.

علت دقیق ملانوم تاکنون مشخص نشده است. به نظر می‌رسد که ارتباط استعداد وراثتی فرد مبتلا و تشعشعات ماورای بنفش یک علت غالب و برجسته باشد. همچنین پیدایش ملانوم بدخیم می‌تواند بطور خودبخودی و یا در اثر عواملی نظیر تماس با مواد شیمیایی سرطان‌زا، عفونت‌های ویرال، تشعشعات یونیزان و غیره باشد. ملانوم می‌تواند در مرحله‌ای از رشد و نمو یک دیسپلازی ملانوسیتی و یا فی‌نفسه در یک پوست تغییر یافته در اثر تماس بیش از حد با تشعشعات ماورای بنفش و یا عوامل سرطان‌زا ایجاد شده و یا احتمالاً در اثر

عوامل نژادی، تغذیه‌ای، آندوکرینی و نیز فاکتورهای محافظتی و بیماری‌های همراه بوجود آید. (۵)

ارتباط واقعی بین مالفورماسیون عروقی و بدخیمی‌های پوستی را نمی‌توان به آسانی ثابت و یا رد کرد. در صورتی که همراهی وجود داشته باشد، انتظار می‌رود که سرطان‌های پوستی بیشتری را با همانژیوم‌های لکه شرابی (Port-wine stains) گزارش کنند. در بررسی مقالات منتشر شده تا زمان نگارش این مقاله، هیچ نوع ملانومی را که از همانژیوم لکه شرابی سندرم KT منشأ گرفته باشد نیافتیم. سندرم KT یک اختلال رشد بافت‌های مزودرمی و اکتودرمی است که در دوران جنینی تشکیل می‌شود. (۶) از نظر بالینی، ممکنست فوتوپ‌های گوناگونی از سندرم KT را به همراه مالفورماسیون‌هایی که از منشأ ناهنجاریهای مشترک لایه‌های مزوبلاستی (نظیر ناهنجاریهای آنژیوبلاستی، لنفوبلاستی و استئوبلاستی) می‌باشد، دید. هر یک از این ناهنجاریها ممکنست موجب مالفورسیون‌هایی شوند که بعضاً به تنهایی و یا بصورت همراهی‌های گوناگون نامحدودی دیده می‌شوند. (۱)

با توجه به شرح حال بیمار ما، علت و عوامل خطری که در پیدایش ملانوم دخیل هستند، اثبات نقش هر عاملی در پیدایش ملانوم‌های این بیمار مشکل به نظر می‌رسد.



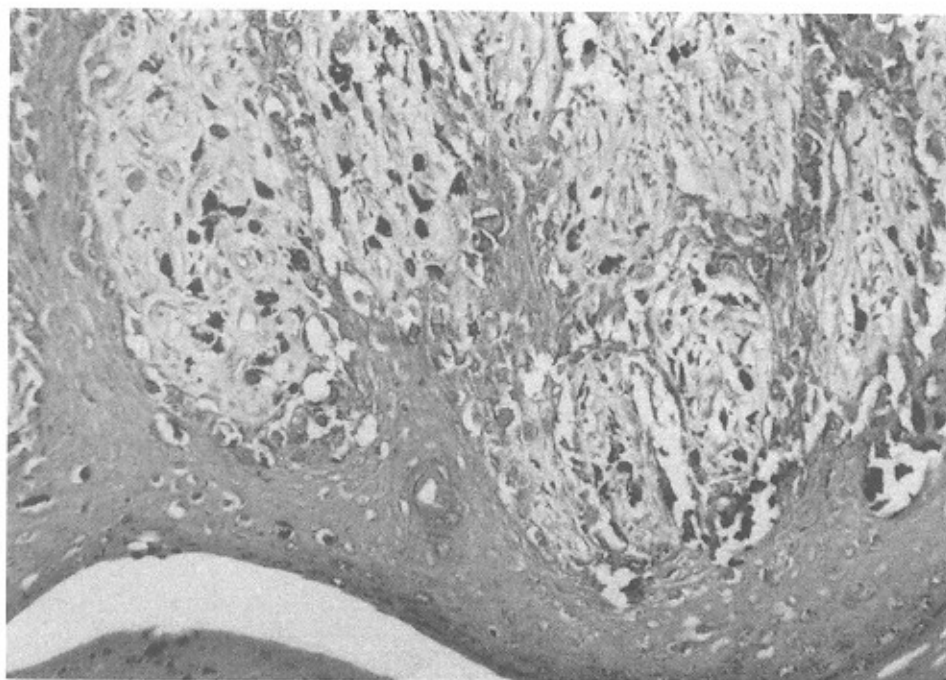
تصویر ۱ - ملانوم بدخیم پاشنه پای راست



تصویر ۲ - هیپرتروفی اندام تحتانی راست همراه با ناهنجاری‌های عروقی در نواحی ران، زانو و ساق پای راست



تصویر ۳- هیپرتروفی و ناهنجاری عروقی اندام تحتانی راست و ملانوم پاشنه پای راست



تصویر ۴- آکانتوز نامنظم، سلول‌های ملانومی دوکی یا پاژتوئید و ملانین در اپیدرم و درم (رنگ آمیزی H-E، بزرگنمایی ۱۰۰ برابر)

## منابع

- 1 - Atiyeh BS, Musharrafieh RS. Klippel-Trenaunay-type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity. J Med 1995; 26: 253-260
- 2 - Glenn-Lyle W, Given KS. Acroangiokermatitis (Pseudo - Kaposi's Sarcoma) associated with Klippel - Trenaunay syndrome. Ann Plast Surg 1996; 37: 654-656.
- 3 - Salman SM, Phillips T, Rogers GS. Klippel - Trenaunay syndrome and cutaneous carcinomas. Dermatol Surg Oncol 1993; 19: 582-584.
- 4 - Hallett KB, Bankier A, Chow-CW, Bateman J, Hall RK. Gingival fibromatosis and Klippel - Trenaunay - Weber syndrome: Case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1995; 79: 578-582.
- 5 - Kleeberg UR. Etiology and risk factors of melanoma. Ann Ital Chir 1989; 60: 231-236.
- 6 - Speicher U, Schwarze CW. Klippel-Trenaunay syndrome, an embryonic developmental disorder: a case report with reference to the orthodontic symptoms. Fortschr Kieferorthop 1989; 50: 565-576.