

Klippel-Trenaunay 综合征一例尸检报告

Autopsy of Klippel-Trenaunay syndrome: a case report

高莉, 王建军, 王洋 (第二军医大学长海医院病理科, 上海 200433)

[关键词] Klippel-Trenaunay 综合征; 猝死; 尸检

[中图分类号] R 543 [文献标识码] B [文章编号] 0258-879X(2006)07-0725-01

1 临床资料 死者女性, 50 岁, 因左下肢红斑伴左下肢肥大, 皮下蚯蚓状团块 50 年, 加重 2 年; 左下肢疼痛, 高热 6 d, 以左下肢 Klippel-Trenaunay 综合征(K-T 综合征)、左下肢皮内淋巴管炎入院。查体见左下肢较健侧明显增粗增长, 左下肢足背、踝部至腹股沟、腹部皮肤有大片暗红色无痛性红斑, 左下肢大隐静脉行程区可见蚯蚓状团块, 以小腿内侧为多, 左侧小腿皮肤触痛。左侧股动脉、足背动脉搏动减弱。左下肢静脉彩超示腘静脉受压, 大隐静脉扩张。MRI 血管造影检查: 左下肢明显较右侧粗大。左侧大腿中下段至小腿可见多支动脉与静脉间有异常交通, 大量的静脉曲张, 走行扭曲, 可见少数静脉呈瘤样扩张。入院后在全麻下行左小腿皮下组织切除术+左小腿原位自体全厚皮肤整张植皮术。术后病情平稳, 术后 17 d 起时有胸闷心慌, 术后 22 d 症状加重, 突然心跳呼吸停止, 抢救无效死亡。

2 尸检所见 甲床发绀, 胸腔暗红色积液左侧 350 ml, 右侧 200 ml。双肺动脉及多个分支内见灰红色条索状物。右肺质量 660 g, 左肺质量 630 g, 两肺切面有粉红色泡沫状液体溢出。肝脏明显肿大, 质量 1 900 g, 切面红黄相间。下腔静脉内发现一条长 7 cm 的红白相间的条索状物, 直径 0.7~1.2 cm。下腔静脉扩张淤血, 直径 2.5 cm。双侧卵巢暗红, 可见多处直径 0.2~1 cm 不等的囊肿, 囊内充满血凝块。子宫体未见, 宫颈肥大, 直径 4 cm, 紫红色。左侧大腿皮下见紫蓝色突起的曲张静脉, 左大腿外侧皮肤切开见皮下浅静脉高度迂曲扩张呈球形, 直径 2 cm, 腔内充满红白相间的血栓。其余脏器无特殊。镜检: 大腿浅静脉腔内可见血栓形成, 静脉壁厚薄不一, 平滑肌部分不连续或缺失, 血栓附着处有肉芽组织将血栓部分机化, 管壁周围充血出血, 灶性炎细胞浸润。肺: 两侧肺动脉及其分支内可见血栓性栓子阻塞, 有的栓子与支气管壁紧密相连, 有少量肉芽组织增生, 周围充血、出血, 周围肺组织淤血、水肿。下腔静脉内见混合性血栓。肝脏小叶中央静脉及周围肝窦高度扩张淤血, 肝细胞脂肪变性坏死, 炎细胞浸润。脾脏: 脾窦高度扩张淤血, 部分区域可见大量大小不等的扩张血管, 并有血栓形成, 有的血栓部分机化。双侧卵巢、输卵管黏膜固有层及肌层、宫颈肌层及阔韧带内见大量管壁厚

薄不一、管腔大小不等的血管弥漫分布, 多数管壁较薄, 内衬单层上皮, 无或有少量平滑肌; 有的血管有较厚的平滑肌, 排列紊乱; 少数管腔较大呈囊状; 阔韧带内较大的血管腔中见新鲜血栓。内脏各器官广泛充血, 心外膜、心肌间质、主动脉外膜、喉头黏膜、气管黏膜下层及外膜、胰腺间质、胃黏膜、肾盂黏膜灶性出血。病理诊断: (1) 临床有左小腿皮下组织切除术+左小腿原位自体全厚皮肤整张植皮术史。肺动脉主干及分支血栓栓塞致急性肺淤血、出血, 肺水肿; 下腔静脉血栓栓塞致急性肝淤血肿大。肝细胞灶性坏死; 急性脾淤血; 及其余各脏器淤血并灶性出血(心外膜、气管黏膜、胃黏膜等); 双侧胸腔积液(左 350 ml, 右 200 ml), 双手甲床发绀。(2) 左下肢肥大及左下肢浅静脉曲张伴血栓形成; 脾脏、卵巢、输卵管、阔韧带及宫颈血管瘤伴脾脏、阔韧带血管瘤中血栓形成。死亡原因: 肺动脉主干及分支血栓性栓塞。

3 讨论 K-T 综合征是一种少见的先天性外周血管畸形病变, 其典型表现为: 皮肤毛细血管瘤、肢体浅静脉曲张、骨与软组织肥大三联征。本例尸检除可见一侧下肢呈现典型的肢体肥大、浅静脉曲张和皮肤血管瘤外, MRI 血管造影检查可见左侧大腿中下段至小腿多支动脉与静脉间有异常交通, 大量的静脉曲张, 走行扭曲, 少数静脉呈瘤样扩张。尸检还可见脾脏、卵巢、输卵管、阔韧带及宫颈等多处内脏器官都有血管瘤, 左下肢曲张的浅静脉内及脾脏、阔韧带血管瘤中有血栓形成。本例尸检表明 K-T 综合征是一种累及部位广泛的疾病, 临床有必要进行内脏病变的检查, 进行相应处理。该例死者在术后 17 d 出现胸闷心慌, 术后 22 d 症状加重, 呼吸心跳停止。尸检可见肺动脉主干及分支血栓栓塞, 应为直接的死亡原因; 另见左下肢浅静脉曲张伴血栓形成, 脾脏、阔韧带血管瘤中血栓形成, 这几处血栓均可能为肺动脉栓子的来源。术后 17 d 出现的症状及数天后呼吸心跳停止应为栓子间断性脱落直至完全阻塞肺动脉的结果。

[收稿日期] 2006-01-10

[修回日期] 2006-04-27

[本文编辑] 曹静

[作者简介] 高莉, 硕士, 讲师、主治医师。