

یک مورد بیماری نادر لوزه Case Report

دکتر سیدعباس صفوی نائینی - دانشیار گروه گوش و حلق و بینی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
دکتر خندان زارع - استادیار گروه پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

A Rare Tonsillar Disease ABSTRACT

A 16 year old woman with Tangier disease in palatine tonsils is Reported. She has recurrent sore throat. In physical examination the palatine tonsils are hypertrophied and has very yellowish points. The facial skin is yellowish but the skin of another areas of body is normal. After tonsillectomy the pathologist Report Tangier disease in palatine tonsils.

خلاصه

در این مقاله بیماری بالوزه‌های هیپرتروفیه و نقاط زرد رنگ فراوان در سطوح هر دو لوزه معرفی می‌گردد. بیمار تحت عمل جراحی تانسیلکتومی قرار گرفت که پاسخ آسیب‌شناسی بیماری Tangier لوزه بود که بیماری نادری می‌باشد.

مقدمه

بیماری Tangier یا Familial analphalipoproteinemia جزء گروه بیماریهای فامیلی کاهش HDL است که بصورت اتوزوم مغلوب منتقل می‌شود. (۱) این بیماری معمولاً در سنین کودکی ظاهر شده و اعضاء مختلفی را مبتلا می‌سازد. شایع‌ترین یافته کلینیکی این بیماری لوزه‌های بزرگ به رنگ زرد مایل به نارنجی است که ناشی از ذخیره وسیع کلسترول در آنها می‌باشد. ابتلاء لوزه معمولاً همراه با گرفتاری سایر اعضاء بدن است. (۳) بطور کلی بیماری Tangier نادر بوده و گرفتاری لوزه به تنهایی نادرتر می‌باشد. (۱) در این مقاله یک مورد نادر بیماری Tangier که فقط لوزه‌های کامی را گرفتار کرده معرفی می‌شود.

معرفی بیمار

خانم ر-، ۱۶ ساله بعلت گلو درد دائمی به درمانگاه گوش و حلق و بینی مراجعه نمود. بیمار سابقه مصرف طولانی مدت آنتی‌بیوتیک را بعلت این بیماری ذکر می‌کرد. در معاینه‌ای که از وی بعمل آمد لوزه‌ها هیپرتروفیه بوده و نقاط زرد رنگ فراوانی در سطح هر دو لوزه دیده می‌شد. در لمس لوزه این نقاط کمی سفت‌تر از بقیه بافت طبیعی لوزه بود.

معاینه بقیه قسمت‌های حفره دهان، بینی، نازوفارنکس، حنجره و گوشها طبیعی بود. هپاتواسپلنومگالی وجود نداشت. رنگ پوست صورت مختصری زرد رنگ بود، ولی رنگ بقیه قسمت‌های بدن طبیعی بنظر می‌رسید. بیمار سابقه ناراحتی مهمی را ذکر نمی‌کرد.

سابقه فامیلی از نظر این بیماری منفی بود. در معاینه چشم‌ها توسط متخصص مربوطه، وضعیت قرنیه طبیعی گزارش شد.

نتایج آزمونهای پاراکلینیکی

کلسترول ۸۸ mg/dl (مقدار طبیعی ۲۷۰-۱۵۰)، تری‌گلیسرید ۱۵۸ mg/dl (مقدار طبیعی ۱۵۰-۳۰)، High Density Lipoprotein ۲۵ mg/dl (مقدار طبیعی: بیش از ۶۵)، Low Density Lipoprotein ۳۱ mg/dl (مقدار طبیعی کمتر از ۱۹۰) و پرتونگاری از قلب و ریه به صورت روبرو و نیمرخ طبیعی گزارش شد.

جراحی بیمار تحت بیهوشی عمومی انجام گرفت. لوزه‌های کامی بطریقه دایسکسیون برداشته شد. خونریزی کنترل گردید و نسج هر دو لوزه برای بررسی به بخش آسیب‌شناسی فرستاده شد. جواب نمونه ارسالی به پاتولوژی، بیماری Tangier گزارش گردید (شماره پاتولوژی ۱۱۵-۱۷۰). در بررسی میکروسکوپی، ساختمان بافت لوزه توسط هیستوسیت‌های Foamy انقبضه شده بود.

بحث

بیماری Tangier جزء گروه بیماریهای فامیلی کاهش HDL است که بصورت اتوزوم مغلوب منتقل می‌شود. (۱) در این بیماری کاهش شدید و گاهی غیرقابل اندازه‌گیری HDL سرم، کاهش واضح کلسترول پلاسما، تری‌گلیسرید نسبتاً بالا و کاهش LDL سرم دیده می‌شود. (۱،۲،۳،۴،۵،۶،۸) کاهش نسبت APOA I به APOA II به علت اختلال در ساختمان ایزوپروتئین APOA I وجود دارد. هموزیگوت‌ها کاهش قابل توجه APOA I، APOA II و APOB ۳۰ درصد کاهش APO B دارند، ولی هتروزیگوت‌ها ۵۰ درصد کاهش APOA I و مختصر کاهش APOA II را بدون تغییر APOB نشان می‌دهند. مقدار APOA II در VLDL این بیماران بیشتر از افراد

کلسترول، کاهش نسبت کلسترول به فسفولیپید، افزایش فسفاتیدیل کولین و کاهش اسفنگومیلین دیده شده است. بیماران مبتلا به Tangier اغلب دچار آترواسکلروز زودرس می‌شوند اما این تمایل شاید به هنگامی که سطوح LDL پائین است، تقلیل یابد (۵).

بیماری ممکن است فقط به صورت هیپرتروفی زرد رنگ لوزه خود را نشان دهد (۱) از این جهت پزشک متخصص گوش و حلق و بینی بایستی دقت لازم را داشته باشد، چون شاید اولین پزشکی باشد که بیمار را معاینه می‌کند.

در خاتمه یادآوری می‌شود که بیمار برای مدت ۳/۵ سال پیگیری شده و تا کنون هیچ مشکلی از بابت چشم، قلب، کبد، طحال و دیگر اعضا ندارد.

سالم بوده (۸، ۳) و سلولهای حاوی استرهای کلسترول در سیستم رتیکولواندوتلیال این افراد دیده می‌شود. علائم بیماری معمولاً در سنین کودکی بروز می‌کند. لوزه‌ها بدنبال ذخیره وسیع کلسترول در آنها بزرگ و به رنگ زرد مایل به نارنجی هستند (۷). هپاتواسپلنومگالی، لنفادنوپاتی ژنرالیزه، پلی‌نوروپاتی عودکننده و انفیلتراسیون قرنیه نیز دیده می‌شود (۱) اما شایع‌ترین یافته کلینیکی همان لوزه‌های بزرگ به رنگ زرد متمایل به نارنجی است (۷). رسوب لیپید ممکن است در پوست و مخاط رکتوم نیز دیده شود (۱، ۴).

تا بحال یک مورد گرفتاری مغزی در بیماری Tangier با سندرم شبیه به syringomyelia و یک مورد نیز با استوماتوسیتوز و آمی همولیتیک گزارش گردیده که در آنالیز گلبولهای سرخ، کاهش

منابع

- 1- John Bernard Henry M.D, Clinical Diagnosis and Management by Laboratory methods. WB saunders. 18th ed 1989. p 178.
- 2- Anderson's pathology, John M.Kissane M.D, 9th ed, C.V. Mosby, 1990 p 1173.
- 3- A LAupovic - p. knight, Gibson - C, Wan G - CS Isolation and characterization of An Aposii Containing Lipoprotein from plasma VLDL of patients with Tangier Disease, J - LIPID - Jan 32(1): 9-19, 1991.
- 4- Piertrini : V; Pinna - V, milone - FF; Tangier; Disease, Jneural - sci 98 (2-3) : 245-50, 1990.
- 5- Leal - Luna A, Blanco - Vaca - F; Tangier disease, Med Clin Bacc, 93(8): 301-3, 1989.
- 6- Rein Hart - WH, Schatzmann - III, Straub - p Hemolytic Anemia In Tangier disease, BR - J - Hematol, 72(2): 272-7, 1989.
- 7- Paparella, otolaryngology, W.B. Saunders, 3th ed 1991 p 2139.
- 8- Harrison, Principles of Internal Medicine 12th ed 1991, p 1825.