

گزارش يك مورد بخصوصی از مینیلومولتپیل باسندرم هماتوریک

بیماری مینیلومولتپیل یک بیماری نسبتاً حاد بوده و همیشه کشنده میباشد این مرض مشخص است با پراکنده بودن ضایعات تخریبی تقریباً در تمام سندرمهای بدن همراه دردهای شدید و احیاناً شکستگی های خودبخودی که در اثر تجمع پروتئین های غیرطبیعی مخصوص در خون این بیماران ایجاد میگردد. اولین بار بوسیله Mc Intyre و Dalrymple و بعداً بوسیله Watson و Bence Jones در سال ۱۸۴۰ شناخته شد.

در سال ۱۸۷۳ Rustizky و بالاخره در سال ۱۸۸۹ Kahler این بیماری را بصورت کامل بررسی نموده و اشکال مختلف بالینی آنرا گزارش داده اند این بیماری خیلی شایع نمیشود میزان مرگ و میر سالیانه مردم آمریکا از این بیماری از هفتاد تا هشتاد و پنج درصد است با وجود آنکه هر ساله مواردی در ایران گزارش داده میشود معذکک تناب و شیوع و میزان مرگ و میر آن هنوز به تحقیق نرسیده است یکی از خصایص مهم این بیماری تظاهرات آن با اشکال مختلف است که تامدتی میتواند طیب معالجه را گمراه نماید. یکی از اشکال مهم بالینی آن بصورت تظاهرات کلیوی است که در این مقاله مورد بحث ما میباشد. ابتلاء کلیه را در جریان این بیماری معمولاً در ۵۰٪ موارد تخمین میزنند که به اشکال بالینی مختلف زیرتجلی مینماید:

- ۱- بروز اورمی با فشار خون طبیعی که بالاخره منجر به نارسائی کامل کلیه ها میگردد.
- ۲- پیلونفریت که بعلت انسداد مجاری ادراری در اثر رسوب پروتئین بنس جونس و کم شدن قدرت دفاعی بدن در اثر فقدان گلبولین های طبیعی سرم ایجاد میگردد.
- ۳- علائم آمیلوئیدوز کایه با تظاهرات سندرم نفروتیک.
- ۴- گاهی بشکل سندروم Toni - Fanconi ظاهر میشود.
- ۵- زمانی ضایعات بیماری در کلیه ها علائم سندرم Renal - Tubular - Acidosis را ظاهر میسازد.

۶- تظاهرات کلیوی این بیماری گاهی بصورت دیابت انسپید درمیآید که سواردی از آن بوسیله Roussak و Oleesky در سال ۱۹۵۴ گزارش شده.

۷- وبالاخره این مرض ممکن است بصورت بیماری نقرس همراه بادفع شدید اورات و اسیداوریک ظاهر گردد آنچه ماتحتیق نموده ایم سواردی ازاین بیماری که با سندروم هماتوری توأم باشد تاکنون در دایرةالمعارف ذکر نشده و بیماری که ما در زیر به گزارش شرح حال آن می پردازیم یک نمونه نادر از بیماری سیلیوم مولتیپل همراه با سندروم هماتوری میباشد.

شرح حال بیمار - بیمار زنی است ۶۵ ساله که در تاریخ ۳۹/۱/۲۲ بعلت هماتوری

های ماکروسکوپیك متناوب ولی با مقادیر بسیار کم بما مراجعه نموده بود این هماتوری ناگهانی وبدون درد اتفاق می افتاده و با خونریزی در اندامها و اعضاء دیگر همراه نبوده است در سابقه شخصی بیمار یک سال از شروع کسالت فعلی، دفع خود بخودی یک سنگ از کلیه را ذکر مینماید.

آزمایشهایی که در آن تاریخ از بیمار بعمل آمده بود: هموگلوبین ۰.۵٪ گلوبولهای قرمز دو سیلیون و چهار صد هزار سدیمان تاسیون ۸۰ میلیمتر در ساعت اول و ۱۱۲ میلیمتر در ساعت دوم گزارش شد آزمایش ادرار که در تاریخ ۳۹/۱/۲۲ یعنی چند روز بعد از قطع کاسل هماتوری بعمل آمد جز چند گلوبول قرمز و سفید بدون آلبومین و سیماندر چیز مهم دیگری را نشان نمیداد در همین تاریخ بجهت بررسی درباره علت هماتوری یک اوروگرافی بعمل میآید که جزء تأیید طبیعی بودن شکل و اندازه و ترشح هردو کلیه وعدم وجود سنگ در کلیهها مشاهده نمیشد ولی اوستئوپوروز منتشر و واضح در استخوانها را نشان میداد ضمناً در این اوروگرافی هاتصاویر سنگهای ریز در محل کیسه صفرا دید میشد بیمار برای بررسی علت هماتوری تحت سیستمیک قرار میگردد که نتیجه آنهم منفی گزارش میشود.

چندینا بعد از این واقعه بیمار دچار تب شدید همراه بادرد ناحیه کیسه صفرا و استفراغ میگردد که در بیمارستان بستری میگردد بیمار در همین هنگام مختصری ورم در اندام تحتانی را ظاهر میسازد که بلافاصله آزمایش ادرار بعمل میآید در آن آلبومین مختصره/ گرم همراه چند گلوبول سفید گزارش میشود بیمار باتشخیص کله سیستمیک حاد تحت مداوا قرار میگردد و از بیمارستان مرخص میگردد.

از این تاریخ به بعد مرتباً بعلت ضعف و سستی و کم خونی مفرط بدون علت واضح (چون که هماتوریهایی خفیف بیمار بهیچوجه باحالت آنمی شدید و پیش رونده بیمار هم آهنکی نداشته بود) بماسراجه و تحت مداوای سمپتوماتیک قرار میگرفت. آزمایش ادرار مجدداً در

تاریخ ۵/۳/۴۳ آلومینوری ۷۰ سانتی گرم همراه با گلبولهای سفید فراوان را نشان داد که کشت ادرار آنتی بیوگرام بعمل آمد که با مداوا برطرف گردید وجود یک کم خونی مقاوم و آلومین اوری های مکرر ذهن ما را متوجه یک بیماری سیستمیک نمود و بهمین جهت برای بررسی کامل نوع کم خونی سبادت به پونکسیون مغز استخوان کردیم که در آن تشخیص سیلوم سولتپیل مسجل شد به دنبال این تشخیص رادیوگرافی از قفسه صدری و جمجمه بیمار بعمل آمد که وجود ضایعات منتشر سیلوم سولتپیل بوضوح دیده می شد.

الکتروفورز که در همان تاریخ از بیمار بعمل آمد آلومین ۱۲، ۲۱ = α_1 ۳۴٪، α_2 = ۴۰٪، β = ۹۶٪، γ = ۱۸٪ را نشان داد.

آزمایش ادرار از نظر تجسس پروتئین بنس چونس در تمام موارد منفی گزارش داده شد به بیمار توصیه شد که از کلیه او بیوپسی بعمل آید که مورد قبول واقع نگردید. بیمار از این تاریخ تا تاریخ ۱/۳/۵۰ که مرتب تحت نظر ما بوده جز آنمی مختصر، خستگی و هماتوریهای مکرر خفیف شکایت دیگری نداشته و بطور سمپتوماتیک معالجه می گردیده است آزمایشهای پاراکلینیک مرتباً وجود کم خونی متوسط تا شدید با هموگلوبین در حدود ۵٪ و گلبولهای قرمز در حدود ۰۰۰/۰۰۰/۲ را نشان میداده است. سدی سانتاسیون در تمام موارد بالا و بین ۸۰ تا ۱۲ میلیمتر در ساعت نوسان داشته است آزمایش مکرر ادرار از تاریخ ۶/۷/۴۳ به بعد مرتباً آلومین حقیقی بین ۰/۵ گرم تا ۱ گرم را نشان میداد بیمار در جریان کسالت فعلی خود گاهی از تهیهای مختصر و گاهی شدید شکایت داشت که بعد از آزمایش و کشت ادرار آنرا به پیلونفریت نسبت داده به درمان آن می پرداختیم و نتایج حاصله همیشه رضایت بخش بوده است.

اوزه خون بیمار از بند کسالت تا تاریخ ۱/۳/۵۰ هیچگاه از ۷۰ سانتی گرام تجاوز نمی کرد افزایش نسبی ولی صعودی اوزه همواره مترادف با کم شدن وزن مخصوص ادرار بوده است. فشار خون بیمار همیشه در مراحل تعادل حالت عمومی بین ۱۰ تا ۱۳ میلیمتر جیوه سیستولیک و ۸ تا ۹ میلیمتر جیوه دیاستولیک و گاهی در موارد حالت ضعف و کم خونی بیمار تا حدود کمتر از ۱۰ فشار سیستولیک تقلیل می یافته است.

خلاصه

سندروم هماتوری در شروع بیماری سیلوم سولتپیل با ضایعات کلیوی بسیار نادر تا کنون سواردی از آن گزارش نشده است بیمار ما از دو نظر جالب توجه است یکی آنکه شروع آن با تظاهر هماتوری متناوب بوده دیگر آنکه شش بسیار بطنی داشته و قریب ۶ سال که از شروع

بیماری او میگذرد هیچگونه عوارض مهمی جز کم خونی و تبهای زودگذر قابل مداوا و هماتوری های متناوب نداشته است.

مآخذ

- 1- Sanche Z. L, M. & Dom, C. A. (1960) Renal Patterns in Myeloma
Ann. internal Med 5 2, 44
- 2- D. A. K. Black. Renal involvement in Myelomatosis 1964
- 3- Hellwig, C. A. Arch. Path. 36 : 95, 1962 (Extramedullary myelo -
matosis,
- 4- W. A. D. Anderson, 1964. Renal involvement in Multiple myeloma
- 5- I. J. MI. Sinor. Hosp. 13 : 119, 1960. Bence Jones protein in Multiple
Myeloma.