

بازگشت جریان شیل

عنوان بازگشت جریان شیل در سواردی بکار می‌رود که جریان شیل از مسیر طبیعی خود یعنی از روده بظرف سیسترن‌شیلی و مجرای تراسیک تا ورود در جریان خون منحرف شود. این عارضه تظاهرات کلینیکی کاملاً مختلف و متفاوتی ایجاد می‌کند. طولهای کوچک و وزیکولهای سختی شیل ممکن است در پوست قسمت‌های تحتانی بدن ظاهر شود و از آنها مایع شیرینی تراوش شود و تواید یک نوع فیستول شیلوز را بنماید. واضح است بعلت وجود اینگونه ضایعات جلدی چنین بیمارانی اکثراً در کلینیک‌های درماتولوژی دیده می‌شوند. گاهی خروج شیل از رحم ایجاد شیلومتروره (۱) نموده برای ژینکولوژیست‌ها ایجاد مسائل تشخیصی مهم و پیچیده‌ای را بینماید بالاخره گاهی هم شیل در حفره‌های سروم جمع شده و تولید شیلوتراکس و آسیت‌های شیلی را بینماید.

گرچه تظاهرات بالینی انحراف جریان شیل سالیان دراز است کم‌وبیش دیده و شناخته شده لکن متدهای جدید بررسی دستگاه لنفاوی و لنفانژیوگرافی بسیاری از اشکالات تشخیصی و شاید بتوانیم بگوئیم بسیاری از اشتباهات تشخیصی را که تاکنون مرتکب می‌شدیم بر ما روشن می‌سازد.

برای بررسی دقیق عارضه فوق بیماران مبتلارا به دو گروه تقسیم و تحت عنوان سندرم I و سندرم II مطالعه می‌نمائیم.

سندرم I - اکثر بیماران این گروه ادم لنفاوی را در یک اندام تحتانی ظاهر می‌سازند. عارضه در سنین ابتدائی عمر شایع‌تر است ولی گاهی در سن ۴ سالگی نیز شروع عارضه دیده شده است. گرچه در ادم لنفاوی اولیه در حدود ۷۰٪ بیماران را زنان تشکیل می‌دهند ولی در سندرم I هیچگونه مدرکی برای تفوق یک جنس نداریم.

« دستیار بخش داخلی دانشکده پزشکی اصفهان »

علائم بیماری ممکن است در نواحی مختلف خود نمائی کند :

- گاهی ضایعات بصورت وزیکولهای سفید رنگ در ساق یا ران یک یا ظاهر و پس از پارگی وزیکولها مایع سفید رنگی از آنها خارج میشود .

- خروج شیل از زیر ناخن شست پا موضوع جالب توجهی است که گاهی اتفاق میافتد و حتی باعث پر شدن کفش بیمار از مایع شیل میگردد .

- وزیکولهای شیلوز ممکن است در دستگاه تناسلی خارجی و یا اورتر قدامی ظاهر شوند یا اینکه بصورت فیستول مثانه خود نمائی نمایند .

- در بعضی موارد نادرشیلومتریور وجود است که با عمل جراحی بهبودی کامل می یابد .

- در سندرم I تاکنون فقط یک بیمار با آسیب شیلی دیده شده و علت آن وجود فیستولی در یک، لمفاتیک بزرگ لگنی بوده که باعث ورود شیل در پریتون میشده (این بیمار نیز با عمل جراحی بهبودی کامل حاصل نمود) .

- در بیماران این دسته گاهی همائزبومهای کاپیلری مادرزادی بصورت نوی (۱) روی اندام مبتلا و یا تنه دیده میشود .

در حقیقت در سندرم I ترشح شیل از هر کجا که باشد باز وجود فیستولی که با یک لمفاتیک بزرگ مرتبط است محرز و مسلم میباشد و این موضوع برخلاف سندرم II است که در آن ترشحات بصورت اکسودا بوده و در حفره های سروزی مجتمع میشود و هیچگونه فیستولی ندارد .

لمفاتژیوگرافی - لمفاتژیوگرافی در سندرم I تندهای لنفاوی بزرگ و نارسا و پیچیده ای را نشان میدهد که بنام مگاللمفاتیک خوانده میشود - عیب فیزیولوژیک اساسی در این گروه بیماران نارسائی مجاری لنفاوی درون شکم است که باعث میشود مایع شیل که در حال طبیعی بایستی از انکتل (۲) بطرف سینترناشیل (۳) و از آنجا بیابا رفته وارد مجرای توراسیک گردد بوسیله مجاری لمفاتیک رترو پریتون بیابان برگشته و در دستگاه ژنیتال و یا سایر نواحی غیر طبیعی خود نمائی میکند .

گرچه مطابق نظریه سرول (۴) (۱۹۶۳) انسداد مجرای توراسیک باعث پیدایش تظاهرات کلینیکی لمفاتیکهای بزرگ ، شیلوز و امثال آن میگردد ولی بررسی روی بیماران

۱- Naevi

۲- Elacteal

۳- Cisternachyli

۴- Servelle

مبتلا باین سندرم هنوز هیچگونه انسدادی را در مجرای توراسیک نشان نداده است - در هر حال بایستی احتمال وجود انسداد را در پیدایش این سندرم کاملاً در نظر داشت .

درمان سندرم I یا ساگالمفاتیک :

درمان این عارضه لیگاتور و قطع لمفاتیکهای نارسا در بالای محل خروج شیل میباشد - این روش از مؤثرترین درمانهای معمولی بشمار میرود - بعضی مصنفین تزریق مواد اسکروز دهنده را درون لمفاتیکها پیشنهاد میکنند ولی بنظر میرسد عمل جراحی و قطع لمفاتیکهای نارسا مؤثرتر باشد .

سندرم II یا نارسائی لمفاتیک :

در این گروه ، بیماران ادم لنفاوی را در اندامهای متعدد ظاهر میسازند - وجود ترشح شیل در پلور یا پریتون از نظاهرات اصلی بیماری است - نزد این بیماران هیپوپروتئینمی همیشه موجود است از لحاظ سن شروع بیماری در اینجا نیز بیماری زودرس بوده و حتی زودرس تر از سندرم I میباشد بیماران این گروه را اکثراً مردان تشکیل میدهند. نکته جالب توجه آنکه در اینجا برخلاف سندرم I هرگز وزیکولهای پوستی و فیستول خارجی دیده نمیشود. حتی در حفره های سرور مبتلا نیز هنوز نتوانسته اند فیستولی بیابند بنابراین در اینجا باید قبول کرد که ترشحات در سندرم II فقط بصورت آگزودا خارج میشود .

لنفانژیوگرافی : لمفانژیوگرافی در سندرم II نشان میدهد که در اعضای مبتلا

تنه های لنفاوی زیرجلدی دچار هیپوپلازی یا آپلازی میباشد - در بعضی نواحی هم که تنه های لنفاوی باندازه کافی بزرگ بودند که بتوان مایع رنگی در آن تزریق نمود معمولاً انتهای آنها بسته و مواد رنگی نمیتوانست بخوبی لمفاتیکهای شکمی را آشکار سازد . بوسیله تحقیقاتی که با عمل جراحی روی شکم این بیماران بعمل آمده نتوانسته اند تنه های لنفاوی رتروپریتون را بیابند ولی بزرگی لمفاتیکهای مزانتریک را بخوبی مشاهده نموده اند .

بنابراین باید گفت در این سندرم هیپوپلازی و یا آپلازی قسمتی از دستگاه لنفاوی باعث برگشت شیل بداخل لنفاتیکهای مزانتریک و یا لنفاتیکهای توراسیک محیطی شده بدین - ترتیب شیل بداخل سرورها تراوش مینماید .

همانطور که قبلاً متذکر شدیم در این سندرم برخلاف سندرم I هیپوپروتئینمی موجود

است - علت پیدایش هیپوپروتئینمی را وجود انسداد و مانع در جریان شیل از لمفاتیکهای سزانتریک میدانند .

برطبق نظریه دکتر (۱) کرسر (۱) امکان دارد هیپوپروتئینمی در نتیجه از دست دادن مقداری پروتئین از روده‌ها بوجود آید لکن هنوز دلیلی برای اثبات این عقیده نداریم .

والدسن (۲) و همکارانش در سال ۱۹۶۱ نشان دادند که در بیماران مبتلا به هیپوپروتئینمی ایدیوپاتیک از لحاظ میکروسکوپی اتساع لمفاتیک‌های روده‌ای موجود است و پروتئین از این راه دفع میشود در هر حال اگرچه وجود هیپوپروتئینمی نزد این بیماران مسلم است ولی چگونگی پیدایش هیپوپروتئینمی هنوز بخوبی معلوم نیست .

پیش آگهی - پرونوستیک بیماری در سندرم I خوب ولی در سندرم II بآن اندازه‌ها رضایت‌بخش نیست .

خلاصه و نتیجه:

تحقیقات و بررسی‌های کلینیکی که روی بیماران مبتلا به بیماری لمفاتیک اولیه همراه با عوارض شیلوز انجام گرفته نشان میدهد که میتوان این بیماران را بدو گروه تقسیم و بررسی نمود .
سندرم I - برگشت شیل همراه با مگاللمفاتیک:

این بیماران دچار ادم لنفاوی یک عضو تحتانی همراه با لمفاتیک‌های بزرگ نارسا و فیستولها و وزیکولهای شیائوز میباشند - اکثر بیماران دارای خال‌های کنژنیتال روی پوست می‌باشند - پرونوستیک بیماری عموماً خوب است و بهترین درمان لیگاتور و قطع لمفاتیکهای نارسا است .

سندرم II - برگشت شیل همراه با لمفاتیکهای نارسا:

این بیماران دچار ادم لنفاوی کنژنیتال و یا زودرس در چندین عضو همراه با ترشحات شیلوز در سرورژته‌ها و هیپوپروتئینمی میباشند - در لمفانژیوگرافی آپلازی و یا هیپوپلازی وسیع دستگاه لنفاوی مسلم است - پرونوستیک بیماری چندان رضایت‌بخش نیست درمان مؤثر و قطعی ندارد شاید رژیم سرشار از پروتئین و مبارزه با هیپوکلمی مختصری مفید باشد .