

از : فرانسه

## يك مورد ديگر آنوريسم شرياني - وریدی ریه

(بیماری فامیلی راندو-اوسلر)

نگارش

دکتر محمد مولوی

چندی قبل در همین مجله افتخار گزارش دو ابروآسیون شخصی آنوريسم شرياني - وریدی ریه ( يکي از اشکال بالینی مرض فامیلی تلانژکتازی فامیلیال راندو - اسلر (۱) ) را پیدا نمودیم .

در این شماره ابروآسیون شخص سوم را که بنظرمان قابل توجهتر از آنهای دیگر است به همکاران محترم معرفی مینمائیم .

البته بنظر بیماری نادری میرسد ولی چه بسا بیمارانی که بآن مبتلا بوده و یا متأسفانه بطیب مراجعه ننموده و یا اینکه بدبختانه طبیب بآن توجه نداشته و بیمار را برای مرض کاملاً متفاوتی درمان مینماید .

شرح حال - خانم ب - شارلوت ۲۵ ساله در ۲۱ ژانویه ۱۹۵۷ برای درمان يك توبرکولم (۲) بزرگ ریه راست ببخش جراحی ریه شهر کلمار (دکتر آندره - مارمه (۳)) فرستاده شده است .

امتحان عمومی و بخصوص رادیولوژیك تشخیص يك آنوريسم شرياني - وریدی ریه راست (لب وسطی یا هرم قاعده‌ای) را بمیان میآورد و باینجهت «سؤال» از بیمار و «سوابق» فامیلی و شخصی او اهمیت مخصوصی بخود میگیرد .

سوابق فامیلی - پدر بیمار در اثر يك «ذات الجنب» در سن ۴۵ سالگی فوت نموده است متأسفانه نتوانستیم اطلاعات کاملی روی اتیولوژی این «ذات الجنب» بدست

۱ - télangectasie familiale de Rendu-Osler

۲ - tuberculome

۳ - André Marmet

آنوريسم چه ممکن است يك ذات اليجنب خونى و نتيجه پاره شدن يك آنوريسم شريانى - وريدى بوده باشد. چندين عمومى و عموماً بيمار بطور ناگهانى و يا بعلىت يك «بيمارى قلبى» فوت شده اند. دو عمه‌اى كه هنوز زنده اند گاه بگناه دچار خونريزى بينى و از طرف ديگر روى لبهايشان و اريكو زيته هاى واضعى وجود دارند. از ميان ۸ خواهر و برادر پدر بزرگ بيمار (از طرف پدرى) ۷ تايشان «ناراحتى قلبى» داشته و اغلب بطور ناگهانى و يا بايك بيمارى قلبى مزمن در گذشته اند در هر حال موضوع خونريزى بينى در فاميل پدرى او مسئله كوچك و عادى تلقى و «تمام فاميل» كم و بيش بآن دچار بوده اند. همچنين كبودى لبها جزو «نشانه هاى مشخص» فاميل بشمار ميرفته است. يكى از خواهران مريض مبتلا بصرع ميى باشد و يكى از اقوام نزديكش غده اى روى زبان داشته كه اخيراً عمل شده است از طرف مادري بالعكس نكته قابل توجهى بنظر نميرسد. بالاخره يكى از دو فرزند خود بيمار لبهايش كبود و گاه بگناه «خون دماغ» مى شود.

سوابق شخصى - از ابتدائى كودكى ضعيف و لبها و ناخنهايش كبود بوده اند گاه بگناه دچار خونريزىهاى نسبتاً شديد بينى شده و زمانى سرگيجه و حتى بيهوش ميشده است.

در اولين امتحان راديو لژيك در سن ۱۲ سالگى يك «توبر كولم» ريه راست تشخيص و اورا بيك آسايشگاه اعزام ميدارند در آنجا حالت عمومى قدرى بهبودى و پس از يكسال استراحت او را نزد فاميلش برميگردانند در اين مدت سرفه و اخلاط وجود نداشته و امتحان آزمايشگاهى منفى بوده است. شكل و حجم «توبر كولم» بدون تغيير تلقى ميگردیده است. امتحانات راديو لژيك در سن ۱۷ و ۲۲ و ۲۳ سالگى شبیه باولين امتحان و BK در اخلاط منفى بوده است.

در سال ۱۹۵۶ بعلىت خستگى و لاغرى دوباره اورا بيك آسايشگاه ميفرستند پس از چند ماه بسترى شدن و مصرف آنتى بيوتيك چون تغييرى در شكل راديو لژيك حاصل نميگردد باو يك عمل جراحى (۱) پيشنهاده ولى آنرا رد نموده و آسايشگاه را ترك مينمايد.

در این بین یکی دو اسهال خونی جلب نظر بیمار را نموده است .  
در ژانویه ۱۹۵۷ طبیب معالج پس از اصرار زیاد فکر عمل جراحی را باوقبولانده  
و بیمار را بسرویس جراحی ریه کلمار میفرستد .

امتحان بالینی : در اولین نظر لاغری (۴۵ کیلو گرم برای قد ۱/۶۲ متر) و  
کبودی لبها و ناخنهای دستها و پاها جلب توجه مینماید. در امتحان دقیق لبها و گونهها  
عده بیشماری واریکوزیته مشاهده میگردد .

بیمار تب نداشته و از کوچکترین علامت ریوی شکایت نمینماید. غیر از کبودی  
لبها و انتهای پوست و مخاط دهان و بینیش طبیعی هستند. در امتحان قلب مختصر صوت  
سیستولیک بگوش میرسد. فشار خون و نبض طبیعی ولی الکتروکاردیوگرام یک  
نارسائی کوچک بطن راست را ظاهر میسازد .

امتحان اخلاط منفی و سرعت ته نشینی گلبولهای قرمز طبیعی است .  
امتحان رادیو ائریک - ایماژ رادیو ائریک بحدی واضح و پاتوگنومیک است  
که فوراً تشخیص یک آنوریسم شریانی - وریدی قاعده ریه راست را داده و وجود  
«توبر کولم» را در مینمائیم. در رادیو گرافی عادی و بخصوص در توموگرافی یک ایماژ  
بقطر ۵-۶ سانتیمتر با محیط نسبتاً مشخص در قاعده ریه راست موجود و از طرفین داخلی  
و خارجی این ایماژ یک «دستک» بقطر نیم سانتیمتر بطرف ناف ریه متوجه است .  
کیموگرافی و رادیوسکپی «بیحرکت» بودن این ایماژ را نشان میدهد. بقیه ریتمین  
و جنبها سالم هستند .

چون کوچکترین تردیدی در تشخیص نمیماند تصمیم عمل فوری اتخاذ و روز  
چهارم فوریه ۱۹۵۷ انجام گردید .

پس از باز کردن قفسه سینه ، بر خلاف علائم رادیوسکپی و کیموگرافی  
«آنوریسم» بشدت و باریتم قلبی ضربان داشت. این ضربانات بلافاصله پس از لیگاتور  
شریان از بین رفتند. پس از لیگاتور ورید کیسه آنوریسم با احتیاط فراوان و بدون  
آنکه از نسج ریه چیزی برداشته شود (آنوریسم در لب تحتانی و در چند میلیمتری

سطح ریه جای داشت) بیرون آورده شد. امتحان میکروسکپی و جودیک آنوريسم شرياني - وریدی عادی رانشان می دادند. به عمل بسیار ساده و فعلاً حالت عمومی بیمار کاملاً رضایتبخش و دیگر از کبودی آنها اثری باقی نیست.

### بحث

مطالعه سریع سوابق فامیلی و شخصی این بیمار جوان چند نکته مهم را میان می آورد.

اولاً در اتیولوژی فامیلی این بیماری کوچکترین شکمی وجود نداشته و از طرف دیگر فراوانی انتقال ارثی را خاطر نشان میسازد.

ثانیاً غیر از علائم محیطی (واریکوزیته لبها و گونه ها و گاهی سیانوز مختصر آنها) که خود بخود جلب نظر میکنند جستجوی آنوريسم های کوچک دیگر روی زبان - داخل دهان و بینی و غیره میتواند تشخیص کمک شایانی نماید.

ثالثاً - عوارض قلبی زندگی بیمار را بخطر میاندازد و متأسفانه پیش بینی آن عملی نیست بدین جهت بمحض تشخیص آنوريسم بایستی پیشنه - اد عمل جراحی را بیمار نمود.

رابعاً - وقتی تشخیص آنوريسم ریوی مسلم شد اولاً نزد خود بیمار جستجوی آنوريسم های دیگر و نزد افراد فامیلش امتحانات بالینی و رادیولوژیک ارزش خاصی دارند.

بالاخره نزد يك بیمار ممکن است چند آنوريسم نسبتاً حجیم و در احشاء مختلف بدن وجود داشته باشند، ولی مسلم است که هیچکدام مثل آنوريسم ریوی روی قلب اثر نامساعد ندارند. چه مقدار خون وریدی وارده در خون شریانی در هیچ عضو بدن نمیتواند بیشتر از ریه ها باشد، یعنی در این عضو فشار خون در عروق بترتیبی است که در يك آنوريسم شریانی وریدی معمولاً خون اکسیژنه نشده است که وارد جریان خون اکسیژنه شده میگردد. پس بر فرض وجود آنوريسم در احشاء دیگر برداشتن آنوريسم ریه علائم و عوارض قلبی را تسکین خواهد داد.