

گزارش يك مورد بخصوصی از مینیلو ممولتپیل باسندرم هماتوریک

بیماری مینیلومولتپیل يك بیماری نسبتاً حاد بوده و همیشه کشنده میباشد این مرض مشخص است با پراکنده بودن ضایعات تخریبی تقریباً در تمام سندرسهای بدن همراه دردهای شدید و احیاناً شکستگی های خود بخودی که در اثر تجمع پروتئین های غیر طبیعی مخصوص در خون این بیماران ایجاد میگردد. اولین بار بوسیله Mc Intyre و Dalrymple و بعداً بوسیله Watson و Bence Jones در سال ۱۸۴۵ 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 نمیشد میزان مرگ و میر سالیانه دردم آمریکا از این بیماری از ۱ نفر بازه ۵ هر میلیون نفر متجاوز نیست با وجود آنکه هرساله مواردی در ایران گزارش داده میشود معذک 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 طبیب 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 زیر تجلی مینماید:

- ۱- بروز اورمی با فشار خون طبیعی که بالاخره منجر به نارسائی کامل کلیه ها میگردد.
- ۲- پیلونفریت که بعلمت انسداد مجاری ادراری در اثر رسوب پروتئین بنس جونس و کم شدن قدرت دفاعی بدن در اثر فقدان گلوبلین 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 دایرة المعارف ذکر نشده و بیماری که ما در زیر به گزارش شرح حال آن سی پردازیم یک نمونه نادر از بیماری سیلیوم مولتپل همراه با سندروم هماتوری میباشد.

شرح حال بیمار - بیمار زنی است ۶۵ ساله که در تاریخ ۳۹/۱/۲۰ بعلت هماتوری های ماکروسکوپیك متناوب ولی بامقادیر بسیار کم بما مراجعه نموده بود این هماتوری ناگهانی وبدون درد اتفاق سی افتاده وبا خونریزی در اندامها واعضاء 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 ۵۰٪ گلوبولهای قرمز دوسیلیون و چهارصد هزار سدیمانقاسیون 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 گلبول قرمز وسفید بدون آلبومین وسیندر چیز مهم دیگری را نشان نمیداد در همین تاریخ بجهت بررسی درباره علت هماتوری یک اوروگرافی بعمل میآید که جزء تأیید طبیعی بودن شکل واندازه وترشح هردو کلیه وعدم وجود سنگ در کلیه ها مشاهده نمیشد ولی اوستئوپوروز منتشر وواضح در استخوانها را نشان میداد ضمناً در این اوروگرافی هاتصاویر سنگهای ریز در محل کیسه صفرا دید میشد بیمار برای بررسی علت هماتوری تحت سیستمیکبی قرار میگيرد که نتیجه آنهم منفی گزارش میشود.

چندبامبعداز این واقعه بیمار دچار تب شدید همراه بادرد ناحیه کیسه صفرا واستفراغ میگردد که در بیمارستان بستری میگردد بیمار درهمین هنگام مختصری ورم در اندام تحتانی را ظاهر میسازد که بلافاصله آزمایش ادرار بعمل میآید در آن آلبومین مختصره/، گرم همراه چند گلبول سفید گزارش میشود بیمار باتشخیص کله سیستمیک حاد تحت مداوا قرار میگيرد واز بیمارستان مرخص میگردد.

ازاین تاریخ به بعد سرتباعت ضعف وسستی وکم خونی مفرط بدون علت واضح (چون که هماتوریه های خفیف بیمار بهیچوجه باحالت آنمی شدید وپیش رونده بیمار هم آهنگی نداشته بود) بماسراجه وتحت مداوای سمپتوماتیک قرار میگرفت. آزمایش ادرار مجدداً در

تاریخ ۵/۳/۴۳ آلبومینوری ۷۰ سانتی گرم همراه با گلبولهای سفید فراوان را نشان داد که کشت ادرار و آنتی بیوگرام بعمل آمد که با مداوا برطرف گردید وجود یک کم خونی مقاوم و آلبومین 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 آلبومین $\alpha_1 = ۳۴\%$ $\alpha_2 = ۲۰\%$ $\beta = ۹۶\%$ $\gamma = ۱۸\%$ را نشان داد.

آزمایش ادرار از نظر تجسس پروتئین بنس جونس در تمام موارد منفی گزارش داده شد به بیمار توصیه شد که از کلیه او بیوپی بعمل آید که مورد قبول واقع نگردید. بیمار از این تاریخ تا تاریخ ۱۰/۳/۴۵ که مرتب تحت نظارما 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 ۵۰٪ و گلبولهای قرمز در حدود ۴۰۰۰/۲۰۰۰ را نشان میداده است. سدی سانتاسیون در تمام موارد بالا و بین ۸۰ تا ۱۲ میلیتر در ساعت نوسان داشته است آزمایش مکرر ادرار از تاریخ ۲۶/۷/۴۳ به بعد مرتباً آلبومین حقیقی بین ۰/۵ گرم تا ۱ گرم را نشان میداد بیمار در جریان کسالت فعلی خود گاهی از ته های 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.

اوره خون بیمار از بدو کسالت تا تاریخ ۱۰/۳/۴۵ هیچگاه از ۷۰ سانتی گرام تجاوز نمی کرد افزایش نسبی ولی صعودی اوره همواره مترادف با کم شدن وزن مخصوص ادرار بوده است. فشار خون بیمار همیشه در مراحل تعادل حالت عمومی بین ۱۰ تا ۱۳ میلیتر جیوه سیستولیک و ۸ تا ۹ میلیتر 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 مواردی 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 هماتوریهای 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.