

بازگشت جریان شیل

عنوان بازگشت جریان شیل در موادری بکار میرود که جریان شیل از سیر طبیعی خود یعنی از روده بطرف سیسترناتاشیلی و مجرای تراسیک تاورود در جریان خون منحرف شود. این عارضه تظاهرات کلینیکی کاملاً مختلف و متفاوتی ایجاد میکند. طاولهای کوچک و وزیکولهای سختی شیل ممکن است در پوست قسمتهای تحتانی بدن ظاهر شود و از آنها مایع شیری رنگی تراوش شود و تواجد یک نوع فیستول شیلوز را بهماید. واضح است بعلت وجود اینگونه خایعات جلدی چنین بیمارانی اکثرآ در کلینیک های درماتولوژی دیده میشوند. گاهی خروج شیل از رحم ایجاد شیلومتروره^(۱) نموده برای ژینکولوژیست ها ایجاد مسائل تشخیصی مهم و پیچیده ای را بینماید بالاخره گاهی هم شیل در حفره های سروز جتمع شده و توپید شیلوقتراکس و آسیت های شیلی را بینماید.

گرچه تظاهرات بالینی انحراف جریان شیل سالیان دراز است کم و بیش دیده و شناخته شده لکن متدهای جدید بررسی دستگاه لنفاوی و لینفائزیو گرافی بسیاری از شکالات تشخیصی و شاید بتوانیم بگوئیم بسیاری از مشتبهات تشخیصی را که تا کنون مرتكب میشدیم بر ما روش میسازد.

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

سندروم 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 سندروم I هیچگونه مدرکی برای تفوق یک جنس نداریم.

* دستیار بخش داخلی دانشکده پزشکی اصفهان

- عالانم بیماری ممکن است در نواحی مختلف خود نمائی کند:
- گاهی خایعات بصورت وزیکولهای سفید رنگ در ساق یا ران یک پا 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 پرشدن 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 نادر شیلومتروره موجود است که با عمل جراحی بهبودی کامل می‌پابد.
 - در سندرم I تاکنون فقط یک بیمار با آسیت شیلی دیده شده و علت آن وجود فیستولی در یک لمناتیک بزرگ لگنی بوده که باعث ورود شیل در پریتوان می‌شده (این بیمار نیز با عمل جراحی بهبودی کامل حاصل نمود).
 - در بیماران این دسته گاهی همانژیوم عای کاپیلری مادرزادی بصورت نوی^(۱) روی اندام سبلان و یا تنه دیده می‌شود.
- در حقیقت در سندرم I ترشح شیل از هر کجا که باشد باز وجود فیستولی که با یک لمناتیک بزرگ مرتبط است محرز و سلس می‌باشد و این موضوع برخلاف سندرم II است که در آن ترشحات بصورت اکسودا بوده و در حفره‌های سروزی مجتمع می‌شود و هیچ‌گونه فیستولی ندارد.

لهمانژیوگرافی - لمنانژیوگرافی در سندرم I تندهای لتفاوی بزرگ و نارساوی چینیده‌ای را نشان می‌دهد که بنام مکالم‌لمناتیک خوانده می‌شود - عیب فیزیولوژیک اساسی در این گروه بیماران نارسائی مجاری لتفاوی درون شکم است که باعث می‌شود مایع شیل که در حال طبیعی باقیستی از الکتان^(۲) بظرف سیسترناتیلی^(۳) و از آنجا ببالا رفت وارد مجرای توراسیک گردد بوسیله مجاری لمناتیک رترو پریتوان پیانین برگشت و در دستگاه ژنیتال و یا سایر نواحی غیرطبیعی خود نمائی می‌کند.

گرچه مطابق نظریه سرول^(۴) انسداد مجرای توراسیک باعث پیدا شدن تفاهرات کلینیکی لمناتیک‌های بزرگ، شیلوره و امثال آن می‌گردد ولی بررسی روی بیماران

۱- Naevi

۲- Elacteal

۳- Cisternachyli

۴- Servelle

مبتلاء باین سندروم هنوز هیچگونه انسدادی را در مجرای توراسیک نشان نداده است - در هر حال بایستی احتمال وجود انسداد را در پیدایش این سندروم کاملاً درنظر داشت.

درمان سندروم I یا سگالمفاتیک:

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

سندروم II یا نارسائی لمفاتیک:

دراین گروه، بیماران ادم لمفاوی را در انداههای متعدد ظاهر میسازند - وجود ترشح شیل در پلور یا پریتوان از تظاهرات اصلی بیماری است - نزد این بیماران هیپوپروتئینمی همیشه موجود است از لحاظ سن شروع بیماری دراینجا نیز بیماری زودرس بوده و حتی زودرس تر از سندروم I میباشد بیماران این گروه را کثراً سردان تشکیل میدهند. نکته جالب توجه آنکه دراینجا برخلاف سندروم I هر گز وزیکولهای پوستی و فیستول خارجی دیده نمیشود. حتی در حفره های سروز مبتلا نیز هنوز نتوانسته اند فیستولی بیابند بنابراین در اینجا باید قبول کرد که ترشحات در سندروم II فقط بصورت اگزودا خارج میشود.

لنفاژیوگرافی: لمفاژیوگرافی در سندروم II نشان میدهد که در اعضای مبتلا تنه های لنفاوی زیرجلدی دچار هیپوپلازی یا آپلازی میباشند - 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 مسدود 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 تزوپریتوان را بیابند ولی بزرگی لمفاتیکهای مزانتریک را بخوبی مشاهده نموده اند. بنابراین باید گفت دراین سندروم هیپوپلازی و یا آپلازی قسمتی از دستگاه لنفاوی باعث برگشت شیل بداخل لنفاتیکهای مزانتریک و یا لنفاتیکهای توراسیک میبینی شده بدن - ترتیب شیل بداخل سروزها تراوش مینماید.

همانطور که قبل مذکور شدیم دراین سندروم برخلاف سندروم I هیپوپروتئینمی موجود

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

برطبق نظریه دکتر ب. کریمر^(۱) امکان دارد هیپوپرتوئینمی درنتیجه‌ذاست دادن مقداری پروتئین ازروده‌ها بوجود آید لکن هنوز دلیل برای اثبات این عقیده نداریم. والدمن^(۲) و همکارانش در سال ۹۶۱ نشان دادند که در بیماران مبتلا به هیپوپرتوئینمی ایدیوپاتیک از لحاظ میکروسکوپی اتساع لمفاتیک‌های روده‌ای موجود است و پروتئین از این راه دفع می‌شود در هر حال اگرچه وجود هیپوپرتوئینمی نزد این بیماران سسلم است ولی چگونگی پیدایش هیپوپرتوئینمی هنوز بخوبی معلوم نیست.

پیش‌آگهی - پرونوسیک 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 شیلوژانجام گرفته نشان میدهد که میتوان این بیماران را بدو گروه تقسیم و بررسی نمود.

سندرم I - برگشت شیل همراه با مگالمفاتیک:

این بیماران دچار دام لنفاوی یک عضو تحتانی همراه باللمفاتیک‌های بزرگ نارسا و فیستولها و وزیکولهای شیلوژمی باشند. اکثر بیماران دارای خال‌های کنژنیتال روی پوست می‌باشند - پرونوسیک بیماری عموماً خوب است و بهترین درمان لیگاتور و قطع لمفاتیک‌های نارسا است.

سندرم II - برگشت شیل همراه باللمفاتیک‌های نارسا:

این بیماران دچار ادم لنفاوی کنژنیتال و یا زودرس در چندین عضو همراه با ترشحات شیلوژ در سروزینه‌ها و هیپوپرتوئینمی می‌باشند - در لمفاتیزوگرافی آپلازی و یا هیپوپلازی وسیع دستگاه لمفاوی سسلم است - پرونوسیک بیماری چندان رضایت‌بخش نیست درمان مؤثر و قطعی ندارد شاید رژیم سرشار از پروتلین و بارزه با هیپوکلسمی مختصری مفید باشد.