

از : فرانسه

يك مورد ديگر آنوريسم شرياني - وریدی ريه

(بیماری فامیلی راندو-اوسلر)

نگارش

دکتر محمد مولوی

چندی قبل در همین مجله افتخار گزارش دو ابروآسیون شخصی آنوريسم شرياني - وریدی ريه (يکی از اشکال بالینی مرض فامیلی تلانژ کتازی 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 ريه راست ببخش جراحی ريه شهر کلمار (دکتر آندره - مارمه (۳)) فرستاده شده است .

امتحان عمومی و بخصوص رادیولوژیك تشخیص يك آنوريسم شرياني - وریدی ريه 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 ذات‌الجنب خونی و نتیجه پاره شدن يك آنوريسم شرياني - وریدی بوده باشد. چندین عمو و عمه بیمار بطور ناگهانی و یا بعلمت يك «بیماری قلبی» فوت شده‌اند. دو عمه‌ای که هنوز زنده‌اند گاه‌بگاه دچار خونریزی بینی و از طرف دیگر روی لبه‌ایشان واریکوزیته‌های واضحی وجود دارند. از میان ۸ خواهر و برادر پدر بزرگ بیمار (از طرف پدری) ۷ تایشان «ناراحتی قلبی» داشته و اغلب بطور ناگهانی و یا با يك بیماری قلبی مزمن در گذشته‌اند در هر حال موضوع خونریزی بینی در فامیل پدری او مسئله كوچك و عادی تلقی و «تمام فامیل» کم و بیش بآن دچار بوده‌اند. همچنین كبودی لبها جزو «نشانه‌های مشخص» فامیل بشمار ميرفته است. یکی از خواهران مريض مبتلا بصرع مييباشد و یکی از اقوام نزديكش غده‌ای روی زبان داشته که اخيراً عمل شده است از طرف مادری بالعکس نکته قابل توجهی بنظر نمیرسد. بالاخره یکی از دو فرزند خود بیمار لبه‌ایش كبود و گاه‌بگاه «خون‌دماغ» می‌شود.

سوابق شخصی - از ابتدای کودکی ضعیف و لبها و ناخنهایش كبود بوده‌اند گاه‌بگاه دچار خونریزیهای نسبتاً شدید بینی شده و زمانی سرگیجه و حتی بیهوش میشده است.

در اولین امتحان رادیولوژیک در سن ۱۲ سالگی يك «توبر کولم» ریه راست تشخیص و اورا بيك آسایشگاه اعزام میدارند در آنجا حالت عمو میس قدری بهبودی و پس از یکسال استراحت او را نزد فامیلش برمیگردانند در این مدت سرفه و اخلاط وجود نداشته و امتحان آزمایشگاهی منفی بوده است. شکل و حجم «توبر کولم» بدون تغییر تلقی میگرددیده است. امتحانات رادیولوژیک در سن ۱۷ و ۲۲ و ۲۳ سالگی شبیه باولین امتحان و BK در اخلاط منفی بوده است.

در سال ۱۹۵۶ بعلمت خستگی و لاغری دوباره اورا بيك آسایشگاه میفرستند پس از چند ماه بستری شدن و مصرف آنتی بیوتیک چون تغییر در شکل رادیولوژیک حاصل نمیگردد باو يك عمل جراحی (۱) پیشنهاد ولی آنرا رد نموده و آسایشگاه را ترك مینماید.

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 رادیواثریک - ایماژ رادیواثریک 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 رادیوگرافی 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. عملاً 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 شکلی 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.