

گاما پاتی های مونو کلو نال بدخیم

چهره های گوناگون پلاسموسیتوم (بیماری KÄHLER)
(گزارش دومورد)

مجله نظام پزشکی

سال سوم ، شماره ۴ ، صفحه ۳۵۰ ، ۱۳۵۲

دکتر رضا مقتدر ، دکتر سید جواد جهانستان * دکتر قاسم بهزادی ** دکتر صادق قدسی *

اریتروسیترو و استثنائاً عبور خیلی زیاد پلاسموسیتها در خون محیطی
بشکل یک لوسمی پلاسموسیترو .

۹- پونکسیون مغز استخوان که پلاسموسیت های فراوان و غیر طبیعی
را نمایان میسازد .

۱۰- رسوب پاراپروتئین ها در توبولهای کلیه و ایجاد نفروپاتی .

۱۱- پیدایش عنصری شبه ناشاسته و رسوب آن در سینوویال
واندامهای دیگر .

درست است که وجود این علائم تشخیص را قطعی می کند ولی
هیچکدام از علائم فوق ثابت نیستند و مادر باره هر کدام از آنها
جدا گانه بحث می کنیم . بسا گزارش دو مورد بیماری و مقایسه
آنها با هم اشکال گوناگون این گاما پاتی بدخیم را بیشتر روشن
خواهیم ساخت و در خاتمه مختصری درباره نفروپاتی های مرض
کالر و هیستولوژی آنها نیز بحث خواهیم کرد زیرا چه بسا ممکن
است یک نفروپاتی ما را به تشخیص پلاسموسیتوم برساند .

پاتوژنی این بیماری نامعلوم است و فقط گزارش ۱۲ مورد فامیلی
تا بحال منتشر شده است . (۱)

شرح حال بیمار شماره ۱ :

خانم ب - غ ، ۶۰ ساله ، اهل لاهیجان در تاریخ ۵۱/۸/۳ در بخش
بستری میشود . علت مراجعه بیمار تنگی نفس و درد اپی گاستر
میباشد . تنگی نفس بیمار از ۶ ماه قبل بعد از یک سرما خوردگی
پیدا شده ، دردهای ناحیه اپی گاستر هیچ نوع خصوصیتی ندارند
نظم هستند نه دوره ای (ریتمیک - سیکلیک) و هیچگاه همراه
با ملنا یا هماتمز نبوده اند .

تعریف - میلوم پیدایش یک تومور در مغز استخوان است که معمولاً از
جنس پلاسموسیت میباشد (پلاسموسیتوم) و ممکن است اریتروسیترو
میلوسیترو ... باشد (۵) ، بعلا بزرگ شدن تومور و ترشح پاراپروتئین
مخصوص و بر اثر خراب کردن رده های دیگر عناصر سلولی ممکن
است اختلالات زیر ایجاد شود :

۱- کم شدن سنتر ایمونو گلوبولین های طبیعی که آنتی کوردها
میباشند .

۲- بالا رفتن مقدار پروتیدهای خون .

۳- بالا رفتن سرعت رسوب گلوبول های سرخ که فوق العاده
زیاد است .

۴- بالا رفتن یک شبه ایمونو گلوبولین در خون که از لحاظ آنتی ژنیک
می تواند شبیه IgD-IgM-IgA-IgG باشد (الکتروفورز - ایمونو
الکتروفورز) .

۵- اختلال در سنتر ایمونو گلوبولین ها و بالنتیجه پیدایش مقدار
زیادی از زنجیرهای گلوبولینی سبک که نتوانسته اند در ساختمان
ایمونو گلوبولین ها شرکت کنند .

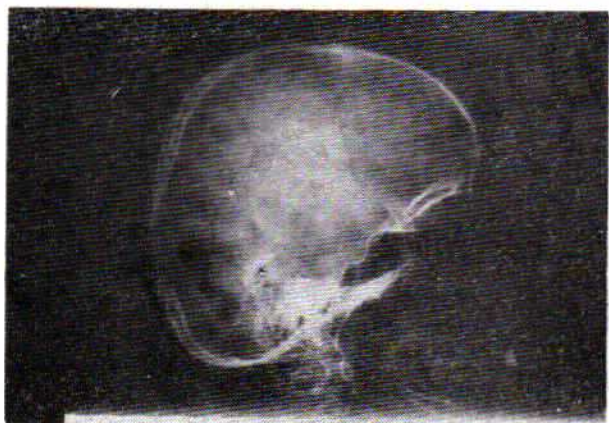
۶- عبور میکرو گلوبولین ها (زنجیرهای سبک) در ادرار
(پارا پروتئین بنس جونز) .

۷- حجم توده تومور باعث تحلیل (لیز) استخوان می شود و تصویر
منگنه ای شکل بدون عکس العمل استخوانی را بوجود می آورد و ازدیاد
حجم آن باعث فشار روی اندام های مختلف (نخاع شوکی)
میگردد .

۸- آنتی در اثر فشار تومور روی رده های دیگر و مخصوصاً

* مرکز پزشکی امیر اعلم - صالح - دانشکده پزشکی ، دانشگاه تهران .

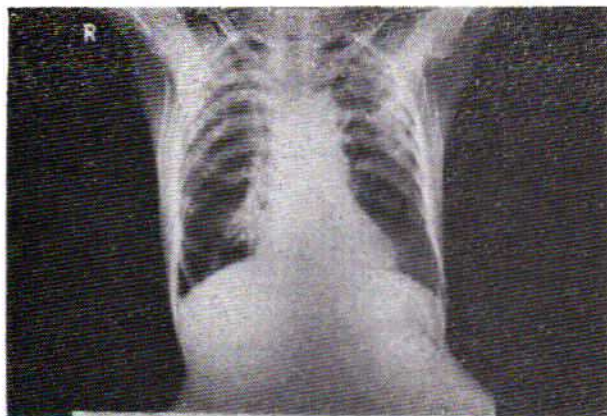
** بیمارستان ۵۰۱ ارتش .



شکل ۱- نیم‌رخ جمجمه دکالسیفیکاسیون پخشن را نشان میدهد (عقایشه باشکل ۷)- شرح حال شماره ۱ک



شکل ۲- نیم‌رخ ستون فقرات پشتی - علاوه بر دکالسیفیکاسیون، خوابیدگی مهره مشاهده میشود.



شکل ۳- شرح حال شماره ۱ک: فیروز ریه مخصوصاً درقله چپ

نکته قابل توجه اینکه بیمار کم خون و زیاد لاغر میباشد و این لاغری درطرف یکسال اخیر شدت پیدا کرده است.

در اولین معاینه، بیمار علاوه بر تنگی نفس و تنفس سریع (تاکی پنه) درسمع ریهها رالهای پخش و مخلوطی در دو طرف و بطور فراوان شنیده میشد. دقاریهها طبیعی بود، بیمار تب نداشت، از دفع خلط شدید شکایت داشت که گویا یکبار هم خونی بوده است ولی این موضوع را بر رسیهای بعدی تأیید نکرد. با وجود این با تشخیص احتمالی سل ربوی تحت معاینات کامل قرار گرفت. رادیوگرافی ریهها جز فیبروز پراکنده (شکل شماره ۳) که در ناحیه قله چپ آشکارتر از سایر نقاط بود نکته مرضی دیگری نشان نداد. تعداد گلبولهای سفید ۸۰۰۰ عدد (۷۰٪ سگمانته ۲۸٪ لنفوسیت ۲٪ ائوزینوفیل) و مقدار هموگلوبین ۸/۸ گرم درصد بود.

در امتحانات اولیه نکته مهم سرعت رسوب گلبولهای سرخ میباشد که ۱۵۰ میلیمتر در ساعت اول تعیین گردید و تکرار مجدد آن حدود این رقم را چندین بار تأیید کرد. توپر کولین تست بیمار با سه ++ شدت فوق العاده خود را نشان داد. امتحان مکرر خلط منفی بود.

سرعت فوق العاده زیاد رسوب گلبولی اولین عاملی بود که ما را بطرف پلاسموسیتوم هدایت کرد و آزمایشهای زیر درست بودن این تشخیص را تأیید کردند: مقدار پروتئین تام (توتال) ۸۶ گرم در لیتر و الکتروفورز بیمار که دوبار انجام شد يك پيك گاما و شكل تيبيك معروف M را نشان داد.

(گاما گلوبولین ۵۱٪، آلبومین ۳۰٪، آلفا ۱ ۵٪، آلفا ۲ ۵٪، بتا ۹٪ و نسبت آلبومین به گاما گلوبولین ۴۲٪).

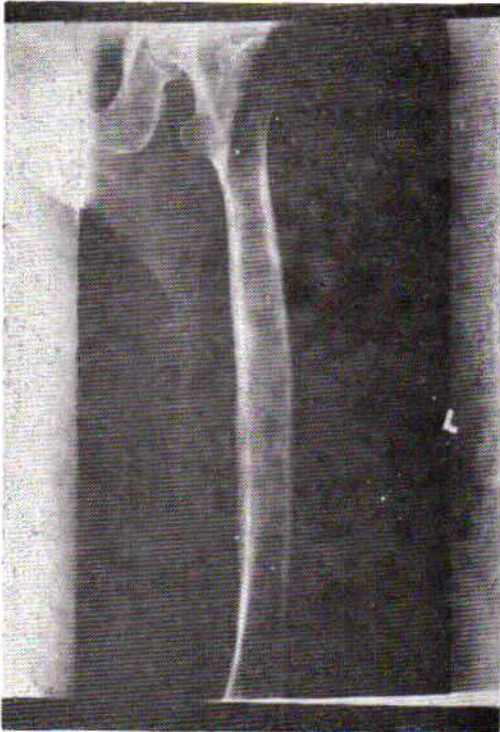
پونکسیون مغز استخوان یکبار از استرنوم و یکبار از کترت ایلیاک انجام شد و تشخیص يك میلوم را تأیید کرد. (و فور پلاسموسیتوما پولی مرفیسم آنها بصورت دوهسته‌ای یا با هسته‌های بزرگ - عدم سلول اشتنبرگ عدم وجود علائم دال بر عفونت اختصاصی).

در ادرار آلبومین بنس جونی منفی بود.

رادیوگرافیها (اشکال ۱ تا ۶) دکالسیفیکاسیون پخش و منتشر را نشان دادند. دکالسیفیکاسیون استخوانهای جمجمه و لگن و سر استخوانهای فمور ژاوديك بود.

فقط در نیم‌رخ ستون فقرات پشتی (شکل شماره ۲) مهره مخصوص میلوم دیده شد.

با وجود همه این علائم باز مسئله سل تعقیب شد. B.K در شیر معده وجود نداشت. کشت باسیل در خلط بعد از ۲۵ روز منفی بود.



شکل ۹- فنورچیبه شرح حال شماره ۱۰، مقایسه باشکل شماره ۱۲

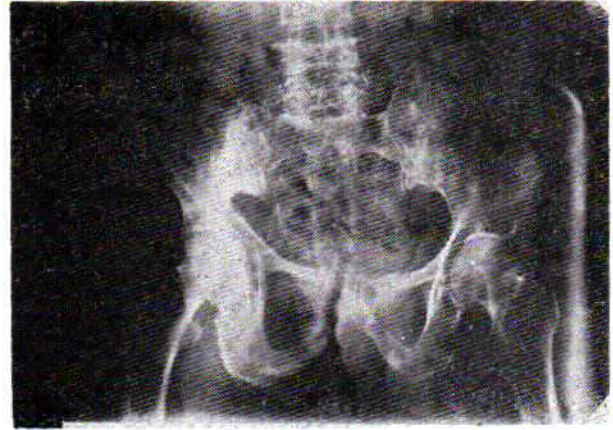
شرح حال بیمار شماره ۲:

آقای م-ذ، ۴۵ ساله، شغل چوپان اهل سنگسر. بعلت دردناحیه گردن و فلج پاها مراجعه می‌کند. برطبق اظهار بیمار در حدود سه‌ماه پیش دردهائی از ناحیه گردن شروع و بعلت شدت این دردها مدت ۱۰ روز بستری ولی بهبود نیافته از بیمارستان خارج می‌شود و ده روز قبل از بستری شدن در این بیمارستان احساس بیحسی وعدم قدرت در پاها می‌کند و در همین ضمن دچار حبس ابول می‌شود و حملات دردناک نیز در دستها و بازوان بیمار پیدا می‌شود.

سابقه شخصی: برطبق اظهار بیمار در ۱۷ سال قبل دچار سیفلیس گشته و ۱ سال پیش مبتلا به سوزاک شده و سه‌سال قبل حمله شبه صرع داشته و سابقه ضربه، تصادف و عیج نوع اعتیادی ندارد.

سابقه فامیلی: پسرخاله بیمار بعلت درد کم‌ر و عدم قدرت پاها در یکی از بیمارستانها بستری و فوت می‌شود ولی از علت فوت او بیمار اطلاعی ندارد.

معاینات عصبی: بیمار کم خون، رنگ پریده بسیار خسته بنظر می‌رسد. برطبق اظهار اطرافیان تا اندازه‌ای نیز لاغر شده است. اعمال ارادی در دستها بخوبی انجام می‌گیرد ولی در پاها بعلت فلج غیر ممکن است بسالنتیجه بیمار بستری است و نمیتواند راه برود.

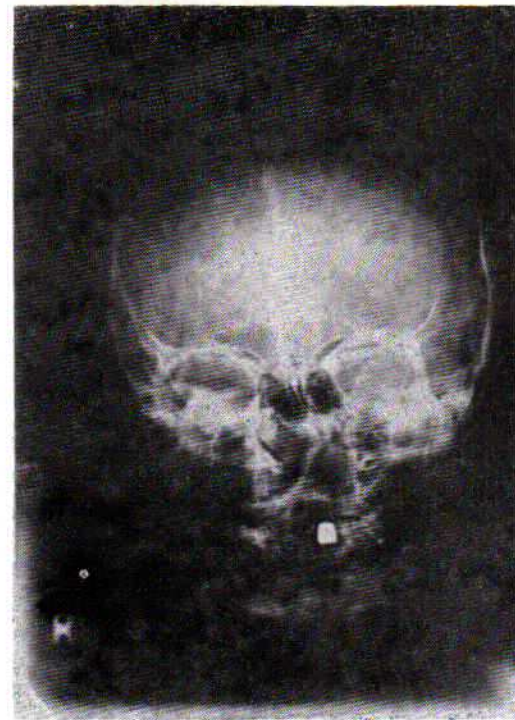


شکل ۴- لکن شرح حال شماره ۱۰: دکالسیفیکاسیون پخش، مقایسه باشکل شماره (۱۰)

آزمایشهای دیگری که برای بیمار انجام شد عبارت بودند از: قند خون ۱۰۵ میلیگرم درصد، اوره ۴۸ میلیگرم درصد، فسفاتاز قلیائی ۴/۲۸ واحد بودانسکی، فسفر ۳/۶ میلیگرم درصد، کلسیم ۱۰ میلیگرم درصد (یکبار دیگر ۱۱/۳ میلیگرم درصد) امتحان ادرار چندبار طبیعی، سرعت رسوب گلبولی نیز بین ۱۴۰-۱۵۰ میلیمتر در ساعت اول نوسان داشت.

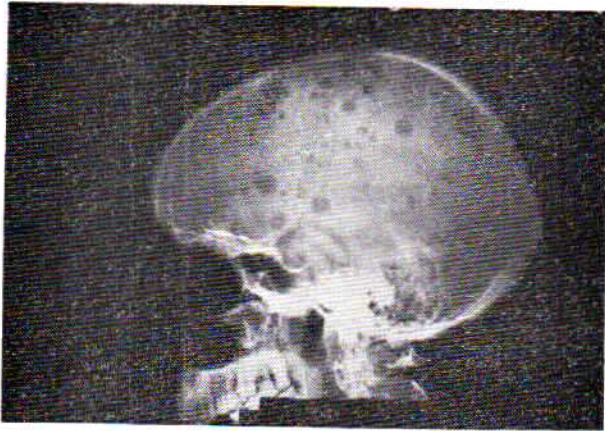
رادیوگرافیهای دستگاه چهارمضامه نکته مرضی نشان ندادند E.C.G. بیمار طبیعی بود.

درمان با آندوکسان-کورتیکوئید و آنتی بیوتیک شروع شد.



شکل ۵- جمجمه از روبرو مربوط به شرح حال شماره ۱۰ که دکالسیفیکاسیون پخش را نشان میدهد، مقایسه باشکل (۱۱)

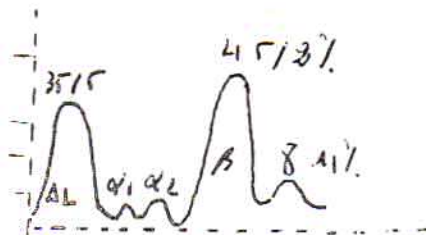
هر ۷ بار در حدود طبیعی و شکل و اندازه گلبولها نیز طبیعی بوده است.



شکل ۷- جمجمه تیبیک يك ميلوم مونئپیل : شرح حال شماره ۲



شکل ۸- ستون فقرات بامهره های گوشه دار. بیمار شماره ۲



سفا تا ز قلیائی ۳/۱ واحد بود انکی

حرکات پاسیو- در دستها بطور طبیعی قابل انجام و تونسیته عضلات دست طبیعی است. این حرکات در اعضاء سافله بخوبی انجام میشود و وجود هیپوتونی اعضاء سافله را مشخص می کند .

عضلات شکم و دیافراگم و بین دنده ها کم و بیش سالم بنظر میرسند. بیمار میتواند در حال خوابیده خوب ادرار کند . تنفس شکم بیمار خوب و در شہیق قفسه صدری بیمار بخوبی باز میشود.

قدرت عضلانی: در دستها و تنه و سر و گردن طبیعی است ولی در اندام سافله تقریباً از بین رفته است .

رفلکسها : رفلکسهای وتری، استخوانی، رفلکسهای آشیل و رتول راست بسیار ضعیف است و در پای چپ این رفلکسها از بین رفته اند. رفلکسهای دوسر و سه سر بازوئی و رادیال و کوبیتال در هر دو دست طبیعی است. رفلکسهای پوستی: کف پائیها بلا جواب، شکمیها از بین رفته و رفلکسهای پوست بیضه موجود نمیباشند .

امتحانات حسی

بیمار هیچگونه اختلالات حسی سو بژکتیو ندارد ، حس درد و لمس و گرمی و سردی در پاها شدیداً مختل و این اختلالات از پائین به بالا تا حدود پستانها (D5) بصورت هیپواستزی موجود است و بخصوص حس از C7-C6 بیالا طبیعی میشود .

حس عمقی: بیمار اختلالات در تشخیص موقعیت انگشتان پائی خود هنگام حرکت با چشم بسته نشان میدهد که دلیلی بر اختلالات حس عمقی در اندامهای سافله است .

تعادل : امتحان تعادل در پاها غیر ممکن است و در دستها علائم مخچه ای مشهود نیست، نیستاگموس نیز موجود نیست.

امتحان سیستم نور و وژناتیف و اسفنکترها - در اوائل بیمار دچار حبس البول بوده که مدت یک هفته بطول انجامیده ، ولی از اختلالات مهمی در اعصاب نباتی شاکی نیست . علائم غیر طبیعی در اندامهای دیگر ملاحظه نمیشود .

علائم رادیوگرافی: در استخوانهای جمجمه (شکل شماره ۷) فک تحتانی و عمود دنده ها (شکل شماره ۹) و ستون فقرات (شکل شماره ۸) خصوصاً از D7-L2 و استخوانهای کتف راست، لگن، بازو و ران مناطق روشن کم و بیش فراوان با اندازه های مختلف مشهود است. دکالسیفیکاسیون پخش شده در تمام استخوانها مشهود است. اشکال شماره (۷ تا ۱۳) و اکنش استخوانی در اطراف این سوراخهای روشن دیده نمیشود .

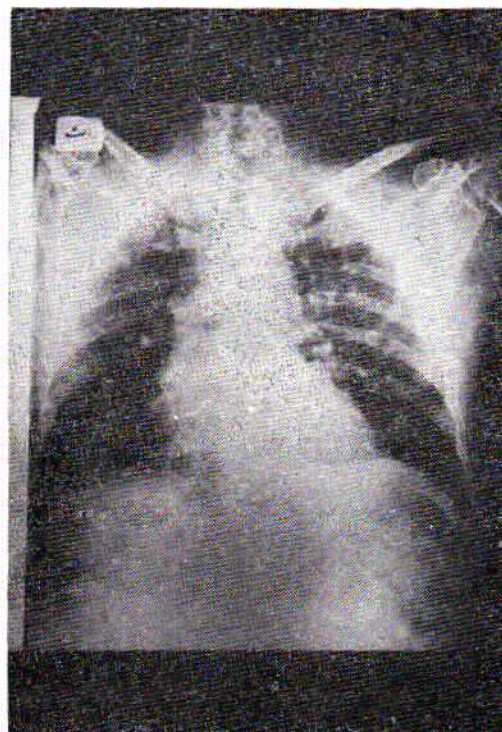
هیلوگرافی : ماده حاجب (شکل شماره ۱۳) توده گرد مشخصی را در ناحیه D1-D2 نمایان میسازد.

امتحانات خونی: فرمول و شمارش ۷ بار خواسته شد و جوابها بترتیب گویچه سرخ بین ۲،۵ میلیون تا ۳،۶۰۰،۰۰۰، گویچه های سفید بین ۲۵۰۰ و ۷۶۰۰ گزارش شده، نسبت درصد گلبولهای سفید

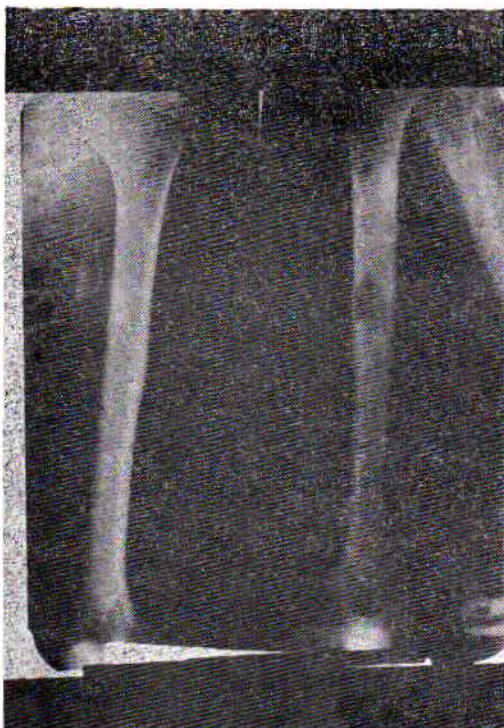
کاسیم ۹۶ میلی‌گرم در لیتر، فسفر ۵۰ میلی‌گرم در لیتر، اوره ۳۶ میلی‌گرم درصد، قند ۹۵ میلی‌گرم درصد، سرعت رسوب گلبولی ۱۳۰ میلی‌متر در ساعت اول، پروتئین تمام ۱۰۲ گرم در لیتر، و بیشتر افزایش درجهت بتا ۲ گلبولین بوده است.



شکل ۱۱- جمجمه سوراخ شده تیپیک



شکل ۹- رادیوگرافی تیپیک قفسه سینه با سوراخهای روشن دنده‌ها بیمار شماره ۲



شکل ۱۲- تصاویر روشن بدون اسکروز محیطی در همروس‌های بیمار شماره ۲



شکل ۱۰- لگن خاصره به شکل «آب‌کش»- بیمار شماره ۲

امتحانات کلیوی: آزمایش کامل ادرار دوبار خواسته شد و جواب در هر دو بار نزدیک به طبیعی بوده است. آلبومین بنس چونز سه بار خواسته شد و هر سه بار منفی بوده است. در آزمایش روژ دو کنگو

امتحان مایع نخاع که دوبار انجام گرفت از نظر آلبومین ۰/۴۰ و بقیه عناصر آن طبیعی بوده است.

پونکسیون استرنال: افزایش پلاسماوسیتها را در حدود ۱۵ تا ۲۰ درصد عناصر هسته‌دار که در بین آنها اشکال جوان و غیر طبیعی دیده میشوند نشان میدهد (یکبار هم ۴۰ درصد)

۸۰٪ ماده در جریان خون باقی مانده، V.D.R.L منفی بوده است.

بیوپسی رکتوم - از نظر آمیلوز منفی بوده است. درمان بیمار با کورتیکو تراپی و رادیو تراپی شروع شد (رادیو تراپی در محل D1-D2 برای از بین بردن فشار روی نخاع شوکی).



شکل ۱۳- میلوگرافی بیمار شماره ۲ که توده فشار دهنده روی نخاع شوکی را در ناحیه D1-D2 بخوبی نمایان میسازد

بحث: علائم بالینی: نشانه‌های بالینی هیچگونه ویژگی ندارند (۵) و وجود پلی‌مریسم واقعی را باید در نظر داشت. بیمار مبتلا به میلوم میتواند با علائم مختلف مراجعه کند: آنمی و تب. دردهای پخش، لاغری مفرط، شکستگی، تومور استخوانی، تغییر شکل، پاراپلازما (بیمار شماره ۲)، تا بلو عارضه مفصلی به شکل چندتایی، سندرم کانال کلرپ و یا بصورت یک عارضه عفونی در جریان بیماری مثل پنوموپاتی (بیمار شماره ۱) نفروپاتی با منظره سپتی سمی با طحال بزرگ و تب... شناسایی این مسئله که بیماری نزد مردان بیشتر از زنان دیده میشود یا اینکه شیوع آن از ۴۰ سال به بالا است جز راهنمایی فوق العاده جزئی کار دیگری انجام نمیدهد.

علائم بیولوژیک: سرعت رسوب گلبولی: در رساله‌های کلاسیک سرعت رسوب عناصر خون خیلی زیاد (بیشتر از ۱۰۰ در ساعت اول) از علائم خوب برای رسیدن به تشخیص میلوم میباشد. این مسئله هنوز هم اهمیت خود را حفظ کرده است، نکته مهم اینکه یک میلوم میتواند با سرعت رسوب گلبولی کم و حتی طبیعی همراه باشد. آمار A.Ryckwaert (۵) L.Miravet, S. de Seze D.Hioco بخوبی این نکته را تأیید می کند.

بر طبق آمار این دانشمندان سرعت رسوب در ۲۳٪ از میلوم‌ها طبیعی میباشد (۵). لذا یک سرعت رسوب پائین یا طبیعی نباید تشخیص میلوم را رد نماید.

فسفاتازقلیائی: طبیعی است زیرا کوچکترین عکس العمل از طرف استئوبلاستها دیده نمیشود. عدم اسکروز در اطراف تصاویر گرد روشنی که در رادیولوژی دیده میشود مویذ این موضوع میباشد.

کلسیم: هیپرکلسمی زیاد میتواند گاهی زندگی بیمار را تهدید کند. علت آن تحلیل شدید استخوانی و نارسائی کلیه است و در ۳۰ درصد موارد هیپرکلسمی همراه بیماری است (۵).

علائم دیگر: گلبولهای سفید میتوانند طبیعی، کم یا زیاد باشند. در بعضی از مواقع اتوزینوفیلی دیده میشود. امکان هجوم پلاسموسیتها بطرف خون، حیضی و حتی لوسمی پلاسموسیتی را باید ذکر کرد.

اسید اوریک خون در بعضی مواقع زیاد میشود و مقدار آن وقتی نارسائی کلیه وجود دارد فوق العاده بالا میرود. امکان نقرس گرچه نادر است ولی وجود دارد (۵).

پونکسیون مغز استخوان استرنال یا کرت ایلیاک، کلید تشخیص میباشد. بدیهی است که یک یا چند پونکسیون منفی نمیتواند تشخیص میلوم را رد کند. در صورتیکه مجموعه علائم دیگر دال بر میلوم باشد باید پونکسیون آنقدر تکرار شود تا پلاسموسیتها مخصوص بیماری را بدست آورد.

الکتروفورز و ایمونوالکتروفورز در میلومها، وجود توده مولکولی هر موژن که بسیار شبیه بعضی از ایمونوگلوبولین‌های طبیعی بدن میباشد نشان میدهند (البته اختلافاتی بین این پاراپروتئین‌های میلومی و ایمونوگلوبولین‌های طبیعی بدن از نظر ایمونولوژیک وزن مولکولی و ساختمان آنها تا حدی نشان داده شده است) (۴).

در پلاسما خون بطور طبیعی گلوبولین‌هایی وجود دارند که در الکتروفورز بکندی حرکت میکنند. این گلوبولینها گاما گلوبولین هستند که یکی از سیستمهای دفاعی بدن را تشکیل میدهند (آنتی کور) و بدینجهت نام آنها را ایمونوگلوبولین گذاشته‌اند. ایمونو-الکتروفورز و اولتراسانتتری فوگاسیون پلاسما حداقل چهار گروه ایمونوگلوبولین نشان میدهد (۵).

(۱) IgG یا گاما ۲ یا گاما 7S

(۲) IgA یا گاما IA یا تبادو گلوبولین

(۳) IgM یا گاما IM یا گاما 19S یا تبادو M

(۴) TgD.

۵۴٪ از میلیوما از نوع IgG

۲۲٪ از میلیوما از نوع IgA

۲۳٪ از میلیوما از نوع زنجیرهای سبک هستند

فقط چند مورد میلوم IgD تا بحال منتشر شده است. بهر جهت همراه هر کدام از دسته‌های فوق میتوان اضافه تولید زنجیرهای سبک را مشاهده کرد.

تذکر این مطالب مسائل زیر را روشن میسازد.

۱- الکتروفورز در میلوم میتواند کاملاً طبیعی باشد و طبیعی بودن آن نباید تشخیص میلوم را رد کند. اگر پاراپروتئین‌ها همه از زنجیرهای سبک باشند این زنجیرها از گلوبولین‌ها بخوبی رد میشوند و الکتروفورز و ایمونوالکتروفورز اثری از آنها نشان نمیدهد. با وجود این الکتروفورز در ۷۵ درصد مواقع پاراپروتئین‌ها را نشان میدهد که معمولاً در منطقه گاما بصورت یک پیک جلوه‌گری مینماید (IgG)، سرعت تندتری دارد و میتواند در IgA منطقه بتا خودنمایی کند. ندرتاً میتوان پیک در محل آلفا مشاهده کرد، بهر جهت ایمونوالکتروفورز نوع آنرا تعیین می‌کند.

۲- آلبومین بنس‌جونز در ادرار همیشه مثبت نیست. با توضیحات فوق تفسیر این موضوع نیز آسان است. در مواردی که زنجیرهای سنگین زیاد باشند گذشت آنها از گلوبولین‌ها امکان پذیر نیست و آلبومین بنس‌جونز در ادرار منفی است. در حالیکه وقتی تسلط باز زنجیرهای سبک باشد بنس‌جونز را بر ادرار میتوان مشاهده نمود. بعضی از دانشمندان معتقدند که با روش‌های دقیقتری برای نمودار ساختن آلبومین بنس‌جونز در ادرار توانسته‌اند تا ۷۰ درصد یا بیشتر مواقع وجود آنرا نمایان سازند.

در مواقعی که آلبومین بنس‌جونز مثبت است الکتروفورز ادرار نشان میدهد که این پاراپروتئین در حقیقت نوعی گلوبولین است نه آلبومین و اطلاع برای این موضوع در مواردیکه نفر و پاتی همراه با بیماری باشد فوق‌العاده ارزش تشخیصی دارد.

علائم مربوط به رادیو لوژی:

در اینجا یادآور میشویم که پلاسموسیتوم مغز استخوانی (امکان پیدایش پلاسموسیتوم در خارج از استخوان و در اندامهای دیگر را نباید فراموش کرد) به سه شکل میتواند بروز کند که بر حسب شیوع عبارتند از:

- پلاسموسیتوم مولتیپل.

- پلاسموسیتوم دکالسیفیکانت پخش.

- پلاسموسیتوم منفرد (ایزوله)، که نادر است.

علائم مربوط به رادیو لوژی پلاسموسیتوم مولتیپل شناخته شده

۱- همگان است بطوریکه تشخیص آن فقط روی یک رادیوگرافی

بطور طبیعی ۹۰ درصد ایمونوگلوبولینهای بدن از نوع IgG است که وزن مولکولی آنها ۱۶۰/۰۰۰ میباشد و عدد ثابت آنها در اولتراسنتری فوگاسیون 7S است. این IgG ها میتوانند از سد پلاسما عبور کنند. روی الکتروفورز، IgG اکثر سطح گاما را میپوشاند، در ایمونوالکتروفورز یک قوس بلندی را تشکیل میدهد. IgG از دو جفت ۴٪ زنجیر پلی پپتی دیک درست شده است که بوسیله پلهای دی سولفور بهم وصل شده‌اند. یک جفت از این زنجیرها سنگین هستند (وزن مولکولی ۶۰۰۰۰-۵۰) و بنام زنجیرهای H (سنگین = HEAVY) و یک جفت دیگر از آنها زنجیرهای سبک هستند (وزن مولکولی آنها ۲۰۰۰۰ و بنام زنجیرهای سبک یا L (سبک = LIGHT) معروف و احتمالاً شبیه پروتئین بنس‌جونز هستند.

پا پائین، مولکول IgG را به دو قسمت می‌شکنند که یک قسمت از زنجیرهای سبک و قسمت دیگر از زنجیرهای سنگین درست شده است. قسمت متشکله از زنجیرهای سبک نقش آنتی‌کوری را بعهده دارند Fob یا Anti Body Fragment و با دشارژ برق آهسته حرکت میکنند، از این جهت آنها را (S) Slow (می‌نامند (۵). قسمت دوم که از زنجیرهای سنگین درست شده است و بنام F (تند = FAST) معروفند که بدون فعالیت آنتی‌کوری هستند. مولکولهای Igm-IgA نیز ساختمانی شبیه به IgG دارند. ده درصد از ایمونوگلوبولین‌ها را IgA تشکیل میدهد و روی الکتروفورز با کاغذ در محل بتا و گاما قرار میگیرند.

در ایمونوالکتروفورز مانند IgG قوس بلندی را نشان میدهد. مولکولهای Igm فقط ۲٪ از ایمونوگلوبولینها را تشکیل میدهد. وزن مولکولی آنها یک میلیون میباشد و بدین جهت آنها را ماکرو-گلوبولین می‌نامند، در الکتروفورز محلی بین IGA و IgG را اشغال می‌کنند و در ایمونوالکتروفورز خط افقی کوتاهی نزدیک سوراخ آنتی ژنها نمایان میسازد.

IgD که اخیراً پیدا شده وزن مولکولی حدود ۱۶۰/۰۰۰ دارد و بمقادیر فوق‌العاده کم در سرم دیده میشود.

در تمام این ایمونوگلوبولین‌ها زنجیرهای سبک مشابه هم هستند و اختلاف آنها مربوط به زنجیرهای سنگین میباشد. در میلوم پلاسموسیتها فقط یک نوع شبه ایمونوگلوبولین ترشح می‌کنند (تئوری مونوکلونال). این ایمونوگلوبولین‌ها را یا IgG یا IgA هستند که میتوانند با تولید زیاد از حد زنجیرهای سبک همراه باشند. ازدیاد IgM در مرض Waldenstrom دیده میشود.

در بعضی مواقع فقط تولید زنجیرهای سنگین زیاد دیده میشود (بیماری Franklin) طبق آمار Osserman (۵):

جمجمه از نیمرخ میسر است. روی يك دكلسیفیکاسیون منتشر تصاویر گرد روشنی بوجود می آید که اطراف آنها اثری از استخوان سازی دیده نمیشود. در نظر Snapper وجود این تصاویر روشن در استرنوم یا در لگن خاصره تقریباً مشخص میلوم مولتیپل میباشد (۵).

بدیهی است که این تصاویر گرد روشن بدون اسکروز محیطی در تمام بدن بخصوص در جمجمه، دنده ها، لگن و استخوانهای دراز دیده میشود.

امکان دیدن يك شکستگی، يك شبه شکستگی در این شکل نیز وجود دارد. در روی ستون فقرات نکته مهم اینست که معمولاً پایه ها (Pedicule)

سالم هستند (برعکس مفاصلهای استخوانی دیگر که پدیکول را هم از بین میبرند و مهره يك چشمی را بوجود می آورند). ولی خود مهره میتواند روی هم خوابیده باشد مانند خمیری که بین دو انگشت فشار میدهند. بدیهی است که دیسکها سالم هستند.

۲- شکل دكلسیفیانت پخش: شناسائی این شکل در رادیولوژی اهمیت فوق العاده زیاد دارد. میلوم میتواند فقط بصورت يك استئوپوروز در رادیولوژی ظاهر نماید. هر چند شناسائی شکل

مولتیپل يك مسئله عادی شده است ولی هنوز هم آنطور که باید و شاید در مقابل يك کلیشه دكلسیفیه به میلوم فکر نمیشود در حالیکه يك دكلسیفیکاسیون پخش بعلاوه سرعت رسوب بالاتر از صد تقریباً مویب تشخیص میلوم میباشد. این شکل بالینی برای اولین بار بوسیله Weissenbach Lievre (۵) نوشته شده است. بیمار شماره ۱ ما نیز این شکل بالینی را داشته است. بازهم تأکید میشود که برای تشخیص میلوم از لحاظ پرتوشناسی نباید همیشه انتظار دیدن سوراخهای بر داشت که مثل اینکه بامنگنه درست کرده باشند بلکه تکرار میکنیم شکل دكلسیفیانت پخش این مرض شایع است و باید بفکر آن بود.

۳- شکل منفرد میلوم نادر است و میتواند با علائم بیولوژی میلوم وحتى پلاسموسیتوز مغز استخوانی همراه باشد. محل آنها معمولاً مهره ها، فمور، تیبی با، و لگن است و بصورت يك لیز یا تصویر يك تومور میلوپلاکس ظاهر میشود. سیر آنها طولانی است.

درمان: آندوکسان و درسالهای اخیر ملفلان. کورتی کوئیدها، رادیوتراپی، آنتی بیوتیک اساس درمان بیماری را تشکیل میدهد. بدیهی است که درمان عوارض بر حسب نوع آنها تعیین میشود.

REFERENCES:

- 1- Manigand. G; Sarrazin. A; Demuth. L; Schoen. E; Deparis. M; Ropartz. C; Rivat. L; *Maladie de kahler Familiale. La presse Medicale Tome 78 No. 40, 26 Sept. 1970.*
- 2- Olmer. M; Laron. J; *Insuffisance Renale dans La Maladie de Kahler. La presse Medicale Tome 77. No. 2, 11 Janvier. 1969.*
- 3- Deprot M; Wajcner. G; Petrover. M; *Insuffisance Renale Aigue de La Maladie de Kahler. La Presse Medicale Tome 77. No 2, 11 Jan. 1969.*
- 4- Grozdea. J; Colombies. P; de Boissezon. J. F; Dudcos. J; *Etude Cytochimique dans 18 Cas de Maladie de Kahler. La Presse Medicale Tome 77. No.2, 11 Janvier 1969.*
- 5- de Seze. S; Ryckwaert. A; *Maladies des os et des Articulations. Flammarion. paris. 1968.*