

گام‌پاتی‌های مونو-کلول نال بدخیم چهره‌های گوناگون پلاسموسیتوم (بیماری KÄHLER) (گزارش دومورد)

دکتر رضاه‌مقتدر، دکتر سید جواد جهان‌ستان * دکتر قاسم بهزادی * دکتر صادق قدسی *

- اریتروسیتر و استئنائی اور خیلی زیاد پلاسموسیت‌ها در خون محیطی بشکل یک لومی پلاسموسیتر.
- ۹- پونکسیون مغز استخوان که پلاسموسیت‌های فراوان و غیر طبیعی را نمایان می‌سازد.
- ۱۰- رسوب پاراپروتئین‌ها در توبولهای کلیه و ایجاد نفر و پاتی.
- ۱۱- پیدایش عنصری شبه نشاسته و رسوب آن در سینو و سال و انداهای دیگر.

درست است که وجود این علائم تشخیص را قطعی می‌کند ولی هیچ‌کدام از علائم فوق ثابت نیستند و مادر باره هر کدام از آنها جدا گانه بحث می‌کنیم. با گزارش دو مورد بیماری و مقایسه آنها با هم اشکال گوناگون این گام‌پاتی بدخیم را بیشتر دوشن خواهیم ساخت و در خاتمه مختصری درباره نفر و پاتی‌های مرض کالر و هیستولوژی آنها نیز بحث خواهیم کرد زیرا چه‌سا ممکن است یک نفر و پاتی مارا به تشخیص پلاسموسیتوم برساند.

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

شرح حال بیمار شماره ۱:

خانم ب-غ، ۶۰ ساله، اهل لاهیجان در تاریخ ۵۱/۸/۳ در بخش بستری می‌شد. علت مراجعته بیمار تنگی نفس و درد اپی گاستر می‌باشد. تنگی نفس بیمار از ۶ ماه قبل بعذاز یک سرماخورد گی پیدا شده، دردهای ناحیه اپی گاستر هیچ نوع خصوصیتی ندارند نه منظم هستند نه دوره‌ای (دیتمیک - سیکلیک) و هیچ‌گاه همراه با ملنا یا هماتمز نبوده‌اند.

تعزیف - میلوم پیدایش یک تومور در مغز استخوان است که معمولاً از جنس پلاسموسیت می‌باشد (پلاسموسیتوم) و ممکن است اریتروسیتر می‌باشد (۵)، بعلت بزرگ شدن تومور و ترشح پاراپروتئین و خصوص و بر اثر خراب کردن رده‌های دیگر عناصر سلولی ممکن است اختلالات ذین ایجاد شود:

۱- کم شدن سنتز ایمونو-گلوبولین‌های طبیعی که آن‌تی کوره‌ها می‌باشند.

۲- بالارفتن مقدار پروتیدهای خون.

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

۴- بالارفتن یک شبه ایمونو-گلوبولین در خون که از لحاظ آنتی‌ژنیک میتواند شبیه G-IgD-IgM-IgA-IgG باشد (الکتروفورز-ایمونو-کلتروفورز).

۵- اختلال در سنتز ایمونو-گلوبولین‌ها و بالنتیجه پیدایش مقدار زیادی از زنجیرهای گلوبولینی سیک که نتوانسته‌اند در ساختمان ایمونو-گلوبولین‌ها شرکت کنند.

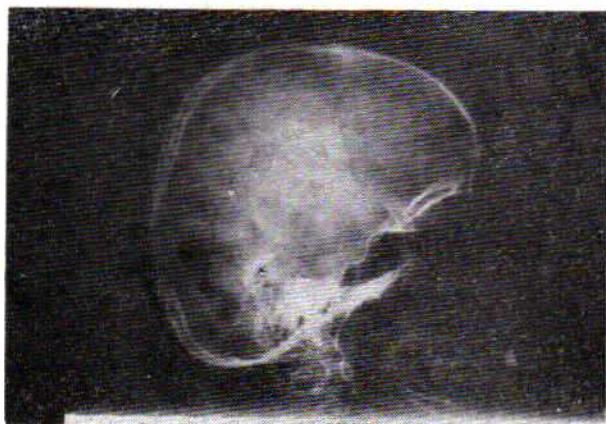
۶- عبور میکرو گلوبولین‌ها (زنجبهای سیک) در ادرار (پاراپروتئین بنس جونز).

۷- حجم توده تومور باعث تحایل (لیز) استخوان می‌شود و تصویر منگنه‌ای شکل بدون عکس العمل استخوانی را بوجود می‌آورد و از دیگر حجم آن باعث فشار روی اندام‌های مختلف (ذخاع شوکی) می‌گردد.

۸- آن‌تی در اثر فشار تومور روی رده‌های دیگر و خصوصاً

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

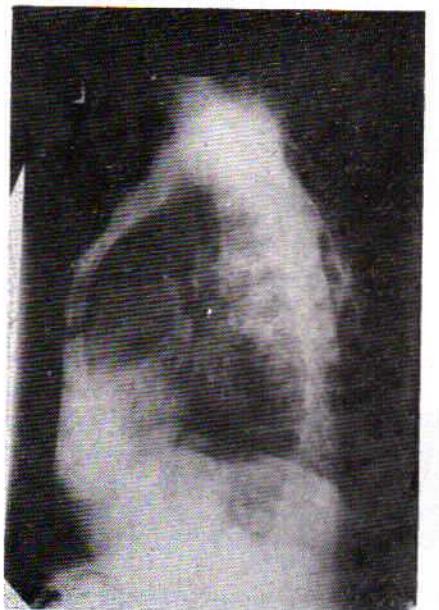
** بیمارستان ۱۵۰ ارنش.



شکل ۱- نیم رخ چهیچهه دکا اسپیکا سیون پخش را نشان میدهد
(مقایسه با شکل ۷)- شرح حال شماره یک

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

در او لین معاینه، بیمار علاوه بر تنگی نفس و تنفس سریع (تاکی پنه) در سمع ریه‌ها رالهای پخش و مخلوطی در دو طرف و بطود فراوان شنیده شد. دق ریه‌ها طبیعی بود، بیمار تپ نداشت، از دفع خلط شدید شکایت داشت که گویا یکباره خونی بوده است ولی این موضوع را بررسی‌های بعدی تأیید نکرد. با وجود این با تشخیص احتمالی سل ریوی تحت معاینات کامل قرار گرفت. رادیو گرافی ریه‌ها جز فیبروز پراکنده (شکل شماره ۳) که در ناحیه قله چی آشکارتر از سایر نقاط بود نکته مرضی دیگری نشان نداد. تعداد کلبواهای سفید ۸۰۰۰ عدد (۲۸٪ سگماته) ۲۸٪ لنفوسيت ۲٪ اوزينوفيل) و مقدار همو گلوبین ۸/۸ گرم درصد بود.



شکل ۲- نیم رخ ستون فقرات پشتی - علاوه بر دکا اسپیکا سیون، خوابیدگی مهربه مشاهده میشود.

در امتحانات اولیه نکته مهم سرعت رسوب گلوبول‌های 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 گلوبولی 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 یک پیک گاما و شکل تیپیک معروف M را نشان داد.

(گاما گلوبولین ۵۱٪، آلبومین ۳٪، آلفا ۱ ۵٪، آلفا ۲ ۵٪، بتا ۹٪ و نسبت آلبومین به گاما گلوبولین ۴۲٪).

پونکسیون مغز استخوان یکبار اذایسترنوم و یکبار از کرتا بیلایک انجام شد و تشخیص یک میلوم را تأیید کرد. (وفور پلاسموسیتیها پولی مرقسیم آنها بصورت دوهسته‌ای یا با هسته‌های بزرگ - عدم سلول اشتبرگ عدم وجود عالم دال بر عفونت اختصاصی).

در ادرار آلبومین بنس جو نز منفی بود.

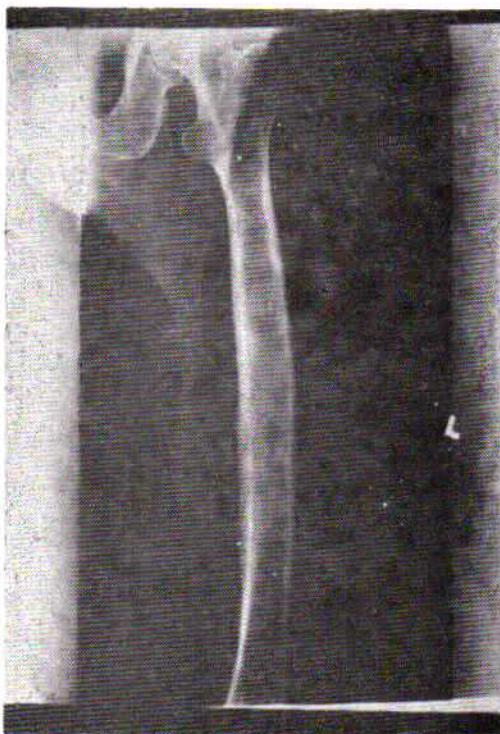
رادیو گرافیها (اشکال ۱ تا ۶) دکا اسپیکا سیون پخش و منتشر را نشان دادند. دکا اسپیکا سیون استخوانهای جمجمه و لگن و سر استخوانهای فمور ژاودیک بود.

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

با وجود همه این عالم بازمسئله سل تعقیب شد. K.B در شیره عده وجود نداشت. کشت با سیل در خلط بعداز ۲۵ روز منفی بود.



شکل ۳- شرح حال شماره یک: فیبروز ریه مخصوصا در قله چی



شکل ۶. فورچب. شرح حال شماره ۱۷، مقایسه باشکل شماره ۱۲

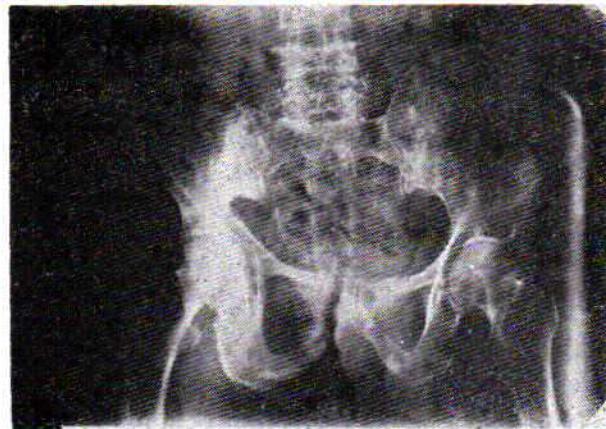
شرح حال بیمار شماره ۲

آقای م-ذ، ۴۵ ساله، شغل چوبان اهل سنگسر. بعلت دردناکیه گردن و فلجهای از جمعه می‌گند. بر طبق اظهار بیمار در حدود سه‌ماه پیش دردهای از ناحیه گردن شروع و بملت شدت این دردها ددت. ۱۰ روز بسترهای ولی بیهود نیافته از بیمارستان خارج می‌شود و ده روز قبل از بسترهای شدن در این بیمارستان احساس بیحسی و عدم قدرت در پایها عی کند و در همین تهمن دچار حبس البول می‌شود و حملات دردناک نیز در دستها و یازوان بیمار پیدا می‌شود.

سابقه شخصی: بر طبق اظهار بیمار در ۱۷ سال قبل دچار سیقیلیس گشته و ۱ سال پیش هملا بوسوزاک شده و سه‌ماں قبل حمله شبه صرع داشته و سابقه خبر نداشت، تصادف و عروج نوع اعتیادی ندارد.

سابقه فامیلی: پسر خاله بیمار بعلت دردکم و عدم قدرت پاهادر یکی از بیمارستانهای بسترهای و فوت می‌شود ولی از علت فوت او بیمار اطلاعی ندارد.

معایینات عمومی: بیمار کم خون، رنگ پریده بسیار خسته بنظر می‌رسد. بر طبق اظهار اطرافیان تا اندازه‌ای نیز لاغر شده است. اعمال ارادی در دستها بخوبی انجام می‌گیرد ولی در پاهای بعلت فلجه غیر ممکن است بالنتیجه بیمار بسترهای است و نمیتواند راه برود.

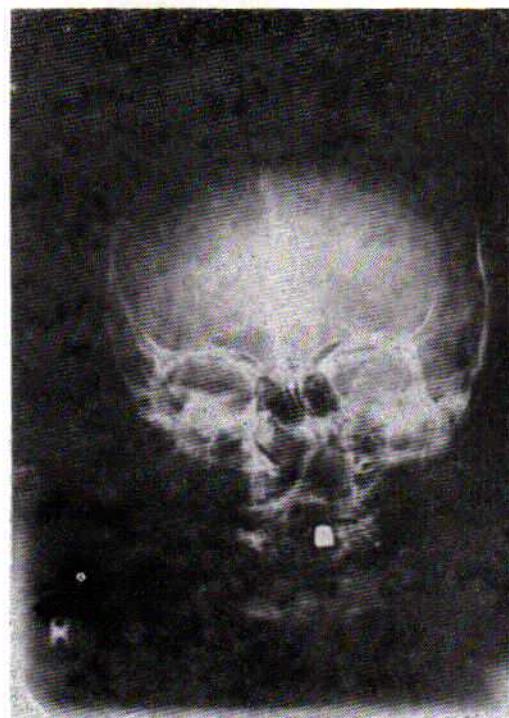


شکل ۶- اگن شرح حال شماره ۱۸: دکالسیکاسیون پخش، مقایسه باشکل شماره (۱۰)

آزمایش‌های دیگری که برای بیمار انجام شد عبارت بودند از: قند خون ۱۰.۵ میلیگرم درصد، اوره ۴۸ میلیگرم درصد، فسفات‌از قلبائی 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 گلبوای نیز بین ۱۴۰-۱۵۰ میلیمتر در ساعت اول نوسان داشت.

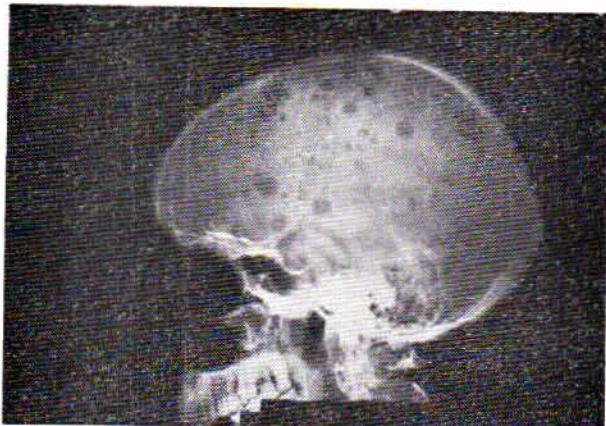
رادیوگرافیهای دستگاه چهاره‌اضمه نکته مرضی نشان ندادند رادیوگرافیهای بیمار طبیعی بود.

E.C.G. درمان با آندوکسان-کورتیکوئید و آنتی‌بیوتیک شروع شد.

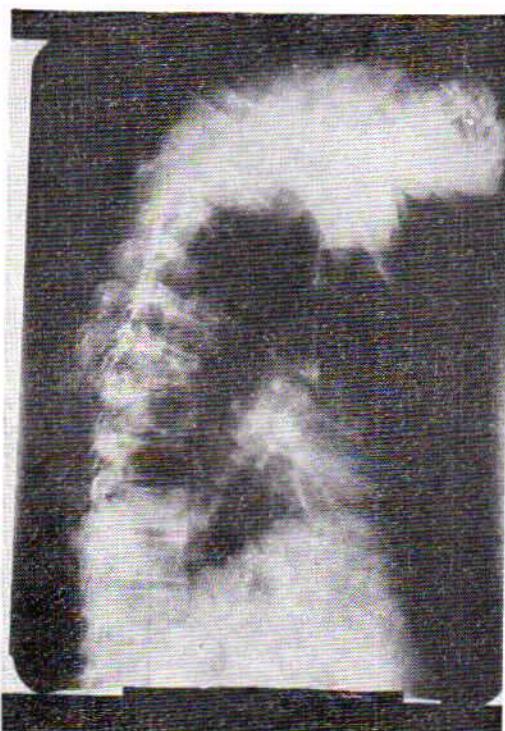


شکل ۶- ججهه از رو برو مر بوط به شرح حال شماره ۱۸ که دکالسیکاسیون پخش را نشان میدهد، مقایسه با شکل (۱۱)

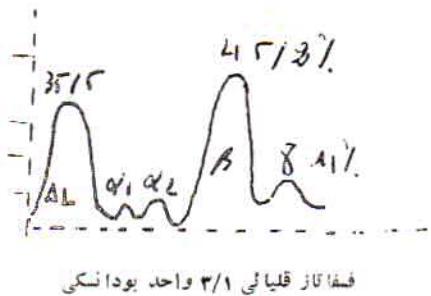
هر ۷ بار در حدود طبیعی و شکل و اندازه گلبوها نیز طبیعی بوده است.



شکل ۷- جمجمه تبیک یاک هیلوم هوئیپل : شرح حال شماره ۲



شکل ۸- ستون فقرات با مهره‌های گلوشداد، بیمارشماره ۲



حرکات پاسیو در دستها بطور طبیعی قابل انجام و توانیسته عضلات دست طبیعی است. این حرکات در اعضاء ساقله بخوبی انجام می‌شود و وجود هیپوتونی اعضاء ساقله را مشخص می‌کند.

عضلات شکم و دیافراگم و بین دندنه‌ها کم و بیش سالم بینظر میرسند. بیمار میتواند در حال خوابیده خوب ادرار کند. تنفس شکم بیمار خوب و در شرایط قفسه صدری بیمار بخوبی باز می‌شود.

قدرت عضلانی: در دستهای و تنہ و سرو گردن طبیعی است ولی در اندام ساقله تقریباً از بین رفته است.

رفلکسها: رفلکس‌های وتری، استخوانی، رفکس‌های آشیل و رتول راست بسیار ضعیف است و در پای چپاً بین رفلکس‌ها از بین رفته‌اند. رفلکس‌های دوسرومه سر بازویی و رادیال و کوپیتال در هر دو دست طبیعی است. رفلکس‌های پوستی: کف پائی‌ها بالاجواب، شکمی‌ها از بین رفته و رفلکس‌های پوست بینه موجود نمی‌باشند.

امتحانات حسی

بیمار هیچ‌گونه اختلالات حسی سو بژ کنیو ندارد، حس در دولمس و گرمی و سردی در پایها شدیداً مختلف و این اختلالات از پایین ببالا تا حدود پستانه‌ها (D5) بصورت هیپواستزی موجود است و بخصوص حس از C7-C6 ببالا 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 ساقله است.

تعادل: امتحان تعادل در پایها غیر ممکن است و در دستهای علائم مخیچه‌ای مشهود نیست، نیستاگموس نیز موجود نیست.

امتحان سیستم نورو-وتاتیف و اسفنتکترها: در اوائل بیمار دچار حبس البول بوده که مدت یک‌هفته بطول انجامیده، ولی از اختلالات مهمی در اعصاب نباتی شاکی نیست. علائم غیرطبیعی در اندام‌های دیگر ملاحظه نمی‌شود.

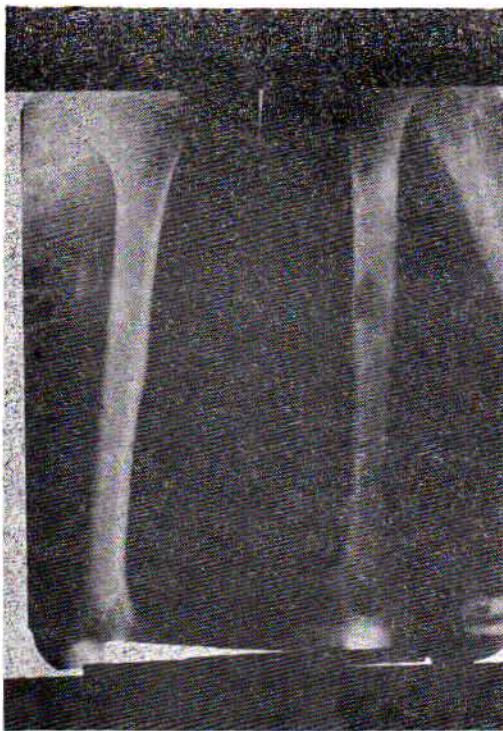
علائم رادیوگرافی: در استخوانهای جمجمه (شکل شماره ۷) فک تهتانی و عموم دندنه‌ها (شکل شماره ۹) و ستون فقرات (شکل شماره ۸) خصوصاً از D7-L2 و استخوانهای کتف راست، لگن، بازو و ران مناطق روشن کم و بیش فراوان با اندازه‌های مختلف مشهود است. دکالسیفیکاسیون پخش شده در تمام استخوانها مشهود است. اشکال شماره (۷ تا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

میلوگرافی: 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 بتر تیپ گویچه سرخ بین ۲-۶ میلیون تا ۰-۴۰۰۰ را، گویچه‌های سفید بین ۰-۲۵۰۰ و ۰-۱۶۰۰ گزارش شده، تسبیت درصد گلبوها ای سفید



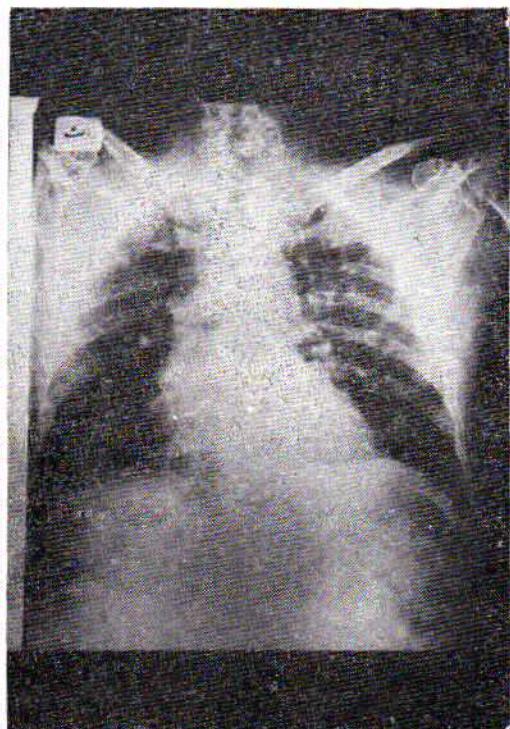
شکل ۱۱- جمجمه سوراخ شده تیپیک



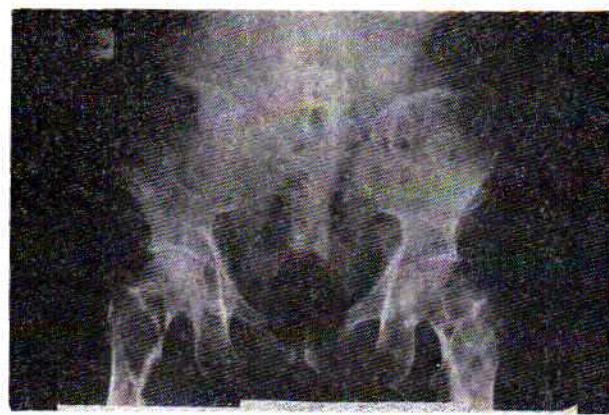
شکل ۱۲- تصاویر روشن بدون اسکلروز هجیطی در هومروس‌های بیمار شماره ۳

امتحانات کلیوی: آزمایش کامل ادرار دوبارخواسته شد و جواب دره ردوبار نزدیک به طبیعی بوده است. آلبومین بنس جونز سه بارخواسته شد و هر سه بار منفی بوده است. در آزمایش روز دوکنگو

کلسیم ۹۶ میلیگرم در لیتر، فسفر ۵۰ میلیگرم در لیتر، اوره ۳۶ میلیگرم درصد، قند ۹۵ میلیگرم درصد، سرعت رسوب گلبوولی ۱۳۰ میلیمتر در ساعت اول، پروتئین تام ۱۰۲ گرم در لیتر، و بیشتر افزایش درجهت بتا ۲ گلبوولین بوده است.



شکل ۹- رادیوگرافی تیپیک قبه سینه با سوراخهای روشن دندنهای بیمار شماره ۳



شکل ۱۰- لقн خاصره به شکل «آب کش»- بیمار شماره ۳

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

پونکسیون استرنال: افزایش پلاسموسیتها را در حدود ۲۰ تا ۱۵ درصد عنصر هسته‌دار که در بین آنها اشکال جوان وغیر طبیعی دیده می‌شوند نشان میدهد (یکباره ۴۰ درصد)

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.

فسفات‌ازقلیایی: طبیعی است زیرا کوچکترین عکس العمل از طرف استئوپلاستها دیده نمی‌شود. عدم اسکلروز در اطراف تصاویر گرد روشنی که در رادیولوژی دیده می‌شود ممکن است این موضوع می‌باشد.

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

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

اسیداوریک 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 مفرغ استخوان استرال یاکرت ایلیاک، کاید تشخیص می‌باشد. بدینهی است که یک یا چند پونکسیون منفی نمیتواند تشخیص میلوم را داشته باشد. درصورتیکه مجموعه علامه‌دیگر دال بر میلوم باشد با یاد پونکسیون آنقدر تکرار شود تا پلاسموسیتها مخصوص بیماری را بدست آورد.

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

در پلاسمای خون بطور طبیعی گلوبولین‌های وجود دارند که در الکتروفورز بکنده حرکت می‌کنند. این گلوبولین‌ها گاما گلوبولین هستند که یکی از سیستمهای دفاعی بدن را تشکیل میدهد (آنتی‌کور) و بدینجهت نام آنها را ایمونوگلوبولین گذاشتند. ایمونو-الکتروفورز واولتراسانتریفوگاسیون پلاسما حداقل چهار گروه ایمونوگلوبولین نشان میدهد (۵).

(۱) IgG یا گاما ۲ یا گاما ۷S

(۲) IgA یا گاما IA یا تابادو گلوبولین

(۳) IgM یا گاما IM یا گاما ۱۹S یا تابادو M

TgD. (۴)

۸٪ ماده در جریان خون باقی مانده، V.D.R.L منفی بوده است.

بیوپسی رکنوم - از نظر آمیلوز منفی بوده است. درمان بیمار با کورتیکوتراپی و رادیوتراپی شروع شد (رادیوتراپی در محل D1-D2 برای ازبین بردن فشار روی نخاع شوکی).



شکل ۱۳- میلوجرافی بیمار شماره ۳ که توده فشار دهنده روی نخاع شوکی را در ناحیه D1-D2 بخوبی نمایان می‌نماید

بحث : علامه‌بالینی : نشانه‌های بالینی هیچگونه ویژگی ندارند (۵) و وجود پلیمرفیسم واقعی را باید در نظرداشت. بیمار مبتلا به میلوم میتواند با علامه مختلف مراجعه کند: آنی و تب، دردهای پخش، لاغری مفرط، شکستگی، تومور استخوانی، تغییر شکل، پاراپلزی (بیمار شماره ۲)، تابلو عارضه مفصلی به شکل چندتائی، سندروم کانال کلرب و یا بصورت یک عارضه عفونی در جریان بیماری مثل پنوموپاتی (بیمار شماره ۱) نفر و پاتی با منظره سپتی سمی با طحال بزرگ و تب شناسائی این مسئله که بیماری نزد مردان بیشتر از زنان دیده می‌شود یا اینکه شیوع آن از ۴۰ سال بیالا است جز راهنمای فوق العاده جزئی کار دیگری انجام نمیدهد.

علامه بیولوژیک: سرعت رسوب گلوبولی: در رساله‌های کلاسیک سرعت رسوب عناصر خون خیلی زیاد (بیشتر از ۱۰۰ در ساعت اول) از علامه 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 گلوبولی کم و حتی طبیعی همراه باشد. آمار L.Miravet, S. de Seze D.Hioco (۵) A.Ryckwaert،

بخوبی این نکته را تأیید می‌کند.

بطور طبیعی ۵۴٪ از میلوها از نوع IgG
۲۲٪ از میلوها از نوع IgA
۲۳٪ از میلوها از نوع زنجیرهای سبک هستند
 فقط چند مورد میلو IgD تابحال منتشر شده است. بهره‌جست 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 میلو میتواند کاملاً طبیعی باشد و طبیعی بودن آن نباید تشخیص میلو را رد کند. اگر پاراپروتئین‌ها همه از زنجیرهای سبک باشند این زنجیرهای از گلومرولها بخوبی رد می‌شوند و الکتروفورز و ایمونوالکتروفورز اثری از آنها نشان نمیدهد. با وجود این الکتروفورز در ۷۵ درصد موقع پاراپروتئین‌های را نشان میدهد که معمولاً در منطقه گاما بصورت یک پیک جلوه گری مینماید (IgG)، سرعت تقدیری دارد و میتواند در IgA منطقه بتا خودنمایی کند. ذرتاً میتوان پیکی در محل آلفا مشاهده کرد، بهره‌جست ایمونوالکتروفورز نوع آنرا تعیین می‌کند.
۲- آلبومین بنس‌جونز در اداره همیشه مثبت نیست. با توضیحات فوق تفسیر این موضوع نیز آسان است. در موادی که زنجیرهای سنگین زیاد باشند گذشت آنها از گلومرولها امکان پذیر نیست و آلبومین بنس‌جونز در اداره همیشه است. در حالیکه وقتی تسلط باز زنجیرهای سبک باشد بنس‌جونز را براحتی در اداره میتوان مشاهده نمود. بعضی از داشمندان معتقدند که با روش‌های دقیق‌تری برای نمودار ساختن آلبومین بنس‌جونز در اداره توانسته‌اند تا ۷۰ درصد یا بیشتر موقع وجود آنرا نمایان سازند.

در موافقی که آلبومین بنس‌جونز مثبت است الکتروفورز اداره نشان میدهد که این پاراپروتئین در حقیقت نوعی گلوبولین است نه آلبومین و اطلاع برای این موضوع در موادی که نفوپاتی همراه با بیماری باشد فوق العاده ارزش تشخیصی دارد.

علائم هر بوط به رادیو اولوژی:

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

- پلاسموسیتوم مولتیپل.

- پلاسموسیتوم دکالسیفیانت پخش.

- پلاسموسیتوم منفرد (ایزوله)، که نادر است.

علائم هر بوط به رادیو اولوژی پلاسموسیتوم مولتیپل شناخته شده ۱- همگان است بطوریکه تشخیص آن فقط روی یک رادیو گرافی

بطور طبیعی ۹۶ درصد ایمونوگلوبولین‌های بدن از نوع IgG است که وزن مولکولی آنها ۱۶۰,۰۰۰ میباشد و عدد ثابت آنها در اولتراسانتری فو گلوبولین ۷۸ است. این IgG ها میتوانند از سد پلاستنا عبور کنند. روی الکتروفورز IgG اکثر سطح گاما را میپوشاند، در ایمونو الکتروفورز یک قوس بلندی را تشکیل میدهد. IgG از دو جفت ۴٪ زنجیر پلی پیتی دیک درست شده است که بوسیله پلهای دی سولفورد بهم وصل شده‌اند. یک جفت از این زنجیرهای سنگین هستند (وزن مولکولی ۶۰۰۰۰-۵۰۰۰) 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.

پاپائین، مولکول IgG را بهدو قسمت می‌شکند که یک قسمت از زنجیرهای سبک و قسمت دیگر از زنجیرهای سنگین درست شده است. قسمت مشکله از زنجیرهای سبک نقش آنتی کوری را بعده دارند Fob یا Anti Body Fragment و با دشارژ برق آهسته حرکت میکنند، از اینجهت آنرا Slow (S) مینامند (۵). قسمت دوم که از زنجیرهای سنگین درست شده است و بنام F (تند FAST) معروفند که بدون فعالیت آنتی کوری هستند. مولکولهای IgM-IgA نیز ساختمانی شبیه به IgG دارند. در درصد از ایمونوگلوبولین‌ها را IgA تشکیل میدهد و روی الکتروفورز با کاغذ در محل بتاو گاما قرار میگیرند.

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

IgD که اخیراً پیدا شده وزن مولکولی حدود ۱۶۰,۰۰۰ دارد و بمقادیر فوق العاده کم در سرم دیده می‌شود.

در تمام این ایمونوگلوبولین‌ها زنجیرهای سبک مشابه هم هستند و اختلاف آنها مر بوط به زنجیرهای سنگین میباشد. در میلو پلاسموسیتوم فقط یک نوع شبیه ایمونوگلوبولین ترشح می‌کنند (تئوری مونوکلونال). این ایمونوگلوبولین‌ها را یا IgG یا IgA هستند که میتوانند با تولید زیاد از حد زنجیرهای سبک همراه باشند. از دیگر IgM در مرض Waldenstrom دیده می‌شود. در بعضی مواقع فقط تولید زنجیرهای سنگین زیاد دیده می‌شود (بیماری Franklin) طبق آمار Osserman (۵):

مولتیپل یک مسئله عادی شده است ولی هنوز هم آنقدر که باید و شاید در مقابل یک کلیشه دکالسیفیه به میلوم فکر نمیشود در حالیکه یک دکالسیفیکاپسیون پخش بعلاوه سرعت رسوب بالاتر از صد تقریباً موید تشخیص میلوم میباشد . این شکل بالینی برای اولین بار بوسیله Lievre و Weissenbach (۵) نوشته شده است . بیمداد شماره ۱ ما نیز این شکل بالینی را داشته است . بازهم تأکید میشود که برای تشخیص میلوم از لحاظ پرتوشناسی نباید همیشه انتظار دیدن سوراخها بر اداشت که مثل اینکه با منگنه درست کرده باشند بلکه تکرار میکنیم شکل دکالسیفیانت پخش این مرض شایع است و باید بفکر آن بود .

۳- شکل منفرد میلوم نادرست و میتواند با عالم بیولوژی میلوم و حتی پلاسموسیتوز مفرز استخوانی هموراه باشد . محل آنها عموماً مهره‌ها، قمره، قی‌با، ولگن است و بصورت یک لیز یا تصویر یک تومور میلوپلاکس ظاهر میشود . سیر آنها طولانی است . درمان : آندوکسان و درسالهای اخیر ملفلان . کورتیکوئیدها، رادیوتراپی، آنتی‌بیوتیک اساس درمان بیماری را تشکیل میدهد . بدیهی است که درمان عوارض بر حسب نوع آنها تعیین میشود .

جمجمه از نیمرخ میسر است . روی یک دکالسیفیکاپسیون منتشر تصاویر گرد روشنی وجود میآیند 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 اسکلرول محيطی در تمام بدن بخصوص در جمجمه ، دندنهای ، لگن و استخوانهای دراز دیده میشود .

امکان دیدن یک شکستگی، یک شبکه‌شکستگی در این شکل نیز وجود دارد . در روی ستون فقرات نکته‌های اینست که معمولاً پایه‌ها (Pedicule) سالم هستند (بر عکس مقاستازهای استخوانی دیگر که پدیکول را هم ازین میبرند و مهره یک چشمی را بوجود می‌آورند) . ولی خود مهره میتواند روی هم خواهد باشد مانند خمیری که بین دو انگشت فشار میدهدن . بدیهی است که دیسکها سالم هستند . ۲- شکل دکالسیفیانت پخش : شناسائی این شکل در رادیولوژی اهمیت فوق العاده زیاد دارد . میلوم میتواند فقط بصورت یک استئوپوروز در رادیولوژی تظاهر نماید . هر چند شناسائی شکل

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.