گزارش یك مورد

آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه در ایران

مجله نظام پزشکی
سال چهارم ، شماره ۴ ، صفحه ۲۵۵ ، ۱۳۵۴

دکتر حیدر آخوندزاده * دکترکیقباد نیکجو ـ دکتر هادی هاشمی ـ دکتر رضا سلطانی‌نسب**

درمیان بیماریهـای « دیسمتابولیك » مخصوصاً بین درماتوزهای «سورشارژ» آمیلوئیدوزها از لحاظ سبب و بیماریزائی (اتیوپاتوژنیك) و پیش‌آگهی ارزش بسزائی دارند.

آمیلوئیدوزهای ثانویه راکه به آمیلوزهای «تی‌پیك» نیزمعروف هستند از قـدیم می‌شناختند و آمیلوزهائیکه بدنبال بیماریهـای چرکزای مزمن یا در جریان بیمـاریهـای مخرب مزمن تولید میشوند مورد مطالعه و شناخت متخصصین داخلی بوده است. ولی آمیلوئیدوزهای اولیه و منتشر که نسبتاً نادر میباشند بیشترمورد مطالعه متخصصین پوست قرار گرفته است . تحقیقات ایمنی‌شناسی جالبی که در دهه اخیر در این زمینه انجام گرفته است یافته‌های جـدیدی را درشناخت اختلال‌های پروتئینی بدن ارائه نموده‌است.

بررسی با میکروسکوپ الکترونیك درشناخت شکل اصلی مـاده آمیلوئید کمکهای ذیقیمتی‌را عرضه داشته است. شیوع نسبی میلوم مولتیپل درجریان این نوع آمیلوئیدوز، گرفتاری احشاء واندامهای مختلف و پیش‌آگهی بسیار بد و وخیم آمیلوئیدوزهـای اولیه و سیستماتیزه اهمیت مطالعه این بیماری را نشان میدهد.

آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه برعکس آمیلوئیدوز ثانویه‌بیماری نادری‌است و تا حدود اطلاعاتی که پس‌از بررسی سوابق بایگانی شده در بخش‌های آسیب‌شناسی و بخش‌های پزشکی ایران بدست آمده تاکنون موردی از این بیماری درمطبوعات پزشکی ایران گزارش‌نشده است ، بنابراین گزارش ما اولین مورد آمیلوئیدوز اولیه وسیستماتیزه در ایران خواهد بود.

بررسی نشریات و مقالاتیکه در مطبوعات پزشکی جهانی در این زمینه انجام گرفته‌نیز حائز کمال اهمیت‌است ولی بخاطر جلوگیری ازطول کلام، ارائه نتیجه این بررسی را در مقالهٔ دیگری مرجح دانستیم.

شرح حال بیمار:

آقای غلامرضـا ـ ع ، ۳۵ساله، اهل خراسان، در۱۳۵۱/۱/۲۵ مراجعه و بستری شده است . علت مراجعه بیمار درد مچ دست ، ساعد و مور مور شدن و احساس خواب رفتگی انگشتان دست و ساق‌پاها میباشد. شروع ناراحتی از سه‌ماه پیش بوده است. سطح قدامی مچ دستها بنظر کمی متورم میآید . از نظر سوابق شخصی وفامیلی نکته قابل ذکری وجود ندارد.

فشار خون بیمار ۱۳ ـ ۷ ، ضربان نبض و صداهای قلب طبیعی است. نتیجه باقی معاینات غیراز علائمی که ذکرخواهد شد عادی بوده، کبد و طحـال طبیعی است، زبان بزرگ نشده و بیمار از اندامهای دیگر خود شکایتی نداشت و در معاینه نیز نکته جالبی مشاهده نشده‌است.

در معاینه پوست:

پلکهای بیمار تیره‌تر از پوست اطراف است و رنگی قرمزمتمایل به‌نارنجی‌دارد(شکل۱).در زمینه رنگین‌پوست‌پلکها، پورپورا نیز بصورت نقطه‌ای «پته‌شی» دیده‌میشود. روی‌پلکهامخصوصاً پلك‌فوقانی برجستگیهای‌پاپولی گرد، مدور وبرجسته، بعضی‌هاشفاف وبرخی دیگر برنگ‌قرمز تیره مشاهده میشود. این ضایعات با هیچگونه خارش ویا سوزش‌توأم نیست وبهمین جهت‌کمتر مورد توجه‌خاص بیمار قرار گرفته است.

---

* بهداری نیروی دریائی شاهنشاهی .
** بیمارستان ۵۰۱ نیروی زمینی شاهنشاهی .

زیر گردن ، در ناحیه جلو استخوان هیوئید نیز در یک زمینهٔ پورپوریك پاپولهائی نظیر آنچه که روی پلکها شرح داده شد دیده میشود.

درکشاله رانها نیز پورپورا بصورت «پتهشی» مخصوصاً خطوط طولی پورپوریك وجوددارد (شکل۲). برروی پوست آلت تناسلی در بالای حشفه، صفحه کوچکی که از بهم پیوستن پاپولهای مدور و تیره رنگ بوجود آمده است دیده میشود . پوست این قسمت تیره‌تر از پوست اطراف میباشد. در چین آرنجها و پشت زانوها نیز نشانه‌های پورپورا مشاهده میگردد . روی ساق پای چپ نیز یك خط دراز پورپوریك بچشم میخورد.

در معاینه مچ دست:

نشانه‌های سندرم «کانال کارپین» وجوددارد: (درد مچ دست که بطرف ساعد و باز و تیر می کشد ، علائم وازوموتور کف دست در ناحیه برجستگی « تنار » ، « هی پوتنار » و انگشتان بصورت آتروفی عضلانی، احساس مورمور شدن و خواب رفتگی دردناك وحملات قرمز شدن پوست با تعریق زیاد).

بیمار در ناحیه مچ دست خود احساس « گرفتگی » و فشار میکند و این احساس با ملاحظه ارتشاح ناحیه قدامی مچ (کانال کارپین) توجیه میگردد .

نتیجه آزمایشهای پاراکلینیکی در حدود طبیعی بوده ، مخصوصاً تعداد پلاکتها ۱۸۰/۰۰۰ ، زمان پروترمبین ۱۲ ثانیه ، G.R = ۴۶۰۰/۰۰۰، GB = ۵۸۰۰ بافورمول طبیعی، Hb = ۱۴/۵ ، HC = ۴۵٪ ، سرعت رسوب گلوبولهای قرمز ۱۷-۱۰ = VS، میزان اسیداوریك خون ۴/۲ ولاتکس منفی بوده‌است. آزمایش مدفوع، تخم آسکاریس نشان داد ودرآزمایش کامل ادرار درحدود یك گرم آلبومینوری دیده شد. درالکترو فورز پروتیدهای خون: آلفایك ۷٪ ، آلفادو ۱۸٪ ، بتایك ۱۸٪ و گاما ۴/۴٪ ، پروتئین کلی ۶/۲۰ گرم درصد وآلبومین ۳/۶ گرم درصد بوده است .

این الکتروفورز نمایشگر یك هی‌پوگاماگلوبولینمی و یك هیپر آلفادو بهمراه هیپر بتاگلوبولینمی‌میباشد. در ایمونوالکتروفورز خون پلی‌بین آلفا و بتاگلوبین‌ها دیده شد ولی متأسفانه بدلیل اشکالات آزمایشگاهی و گران و کمیاب بودن ایمن سرمهای ضد زنجیر سبك و سنگین بطور مجزا مشخص کردن ماهیت دقیق این پاراپروتئین عملی نگردید.

سرولوژی سیفیلیس انجام گرفت و VDRL بشدت مثبت (+++) بود ولی تست بی‌حرکت کردن ترپونم (تست نلسون) منفی بوده. منفی بودن تست نلسون نشان دادکه VDRL بطور کاذب مثبت بوده و سیفیلیس درکار نبوده است.

میزان فسفاتاز آلکالین ۱۰ واحد، کلسیم توتال ۵/۶ میلی‌اکی‌والان، فسفراینورگانیك ۱/۸ ، کلسترول ۱۱۰ میلی گرم درصد و کلیه تستهای انعقادی خون همگی طبیعی بود.

الکتروکاردیوگرام طبیعی بود .

باتوجه بوجودپورپورا مخصوصاً بشکل خطوط طولی پورپوریك وجایگزینی آن درپلکها، وجود پاپولهای مدور متمرکز درپلکهاو سندرم کانال کارپین، تشخیص بالینی آمیلوئیدوزاولیه وسیستماتیزه مطرح شد (۱). لازم به تذکر است که در این مرحله زبان بیمار طبیعی و کف دهان نیز عادی بود.

برای تأیید تشخیص ازدو ضایعه پوستی (زیر گردن و کشاله‌ران) و ازمخاط رکتوم بیماربیوپسی بعمل آمد و هرسه بیوپسی تشخیص بالینی آمیلوئیدوز را تأیید نمودندونشان دادندکه در زیر اپیدرم آتروفیك و درناحیه درمیانی و عمقی ماده بی‌شکل و بدون‌سلولی که باهماتئین ائوزین برنگ صورتی درمیآید وجود دارد (شکل ۳) جدار بعضی عروق نیز دچار رسوب ماده آمیلوئید میباشد . در بعضی نقاط نیز تعدادی گلوبول قرمز کـه از رگ خارج شده است دیده میشود. رنگ آمیزی با قرمز کنگو ماده آمیلوئید را برنگ آجری ورنگ آمیزی باکریستال ویوله آنرا برنگ قرمز خوشرنگ درآورد «متاکرومازی». باتوجه به شیوع نسبی میلوم مولتیپل در جریان این نوع آمیلوئیدوز آزمایشهای زیرمعمول گردید :

درراديوگرافی ازاستخوانهای بدن فقط دوحفره (Géode) کوچك یکی درناحیه فرونتال (شکل۴) ودیگری درپاریتال چپ ملاحظه شد. سایر استخوانها منظره عادی داشت.

جستجوهای مکرر پروتئین بنس‌جونس در ادرار همیشه منفی بود.

در پونکسیون مغز استخوان در حدود ۳۰٪ ارتشاح پلاسموسیتی ملاحظه شدکه بعضی‌ها دوهسته‌ای بودند (شکل ۵).

درمان:

بیمار بمدت یکماه تحت درمان با روزی شش قرص نیم میلی بتا - متازون قرار گرفت. ازپیشرفت پورپوراکاسته شد، درد ناحیه مچ دست و سندرم کانال کارپین بهبود نسبی یافت و بیمار باصرار خویش مرخص گردید ولی در ۵۲/۱۰/۲۳ مجدداً مراجعه کرد و بستری شد.

در این مرحله نشانه‌های بالینی بیماری تکمیل شده و « ماکروگلوسی» نیز پیدا شده بود (شکل ۶): زبان بیمار درتمام سطوح خود بطور یکنواخت بزرگ شده و بسختی در داخل دهان بیمار جا میگرفت و تکلم مشکل شده بود. ارتشاح لثه‌ها وجود نداشت وکف دهان طبیعی بود.



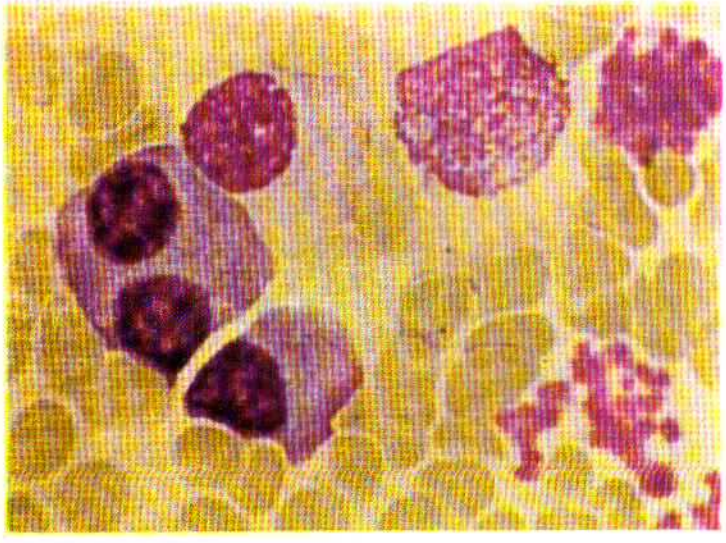
شکل شماره۱- ضایعات پاپولی و پورپوریك پلاکها .
(رنگ قرمز متمایل به نارنجی پوست توجه شود).



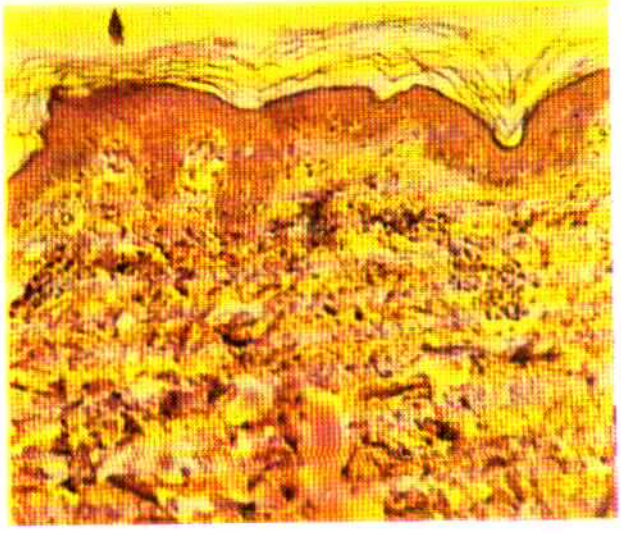
شکل شماره ۴- ژلود ناحیه فرونتال.



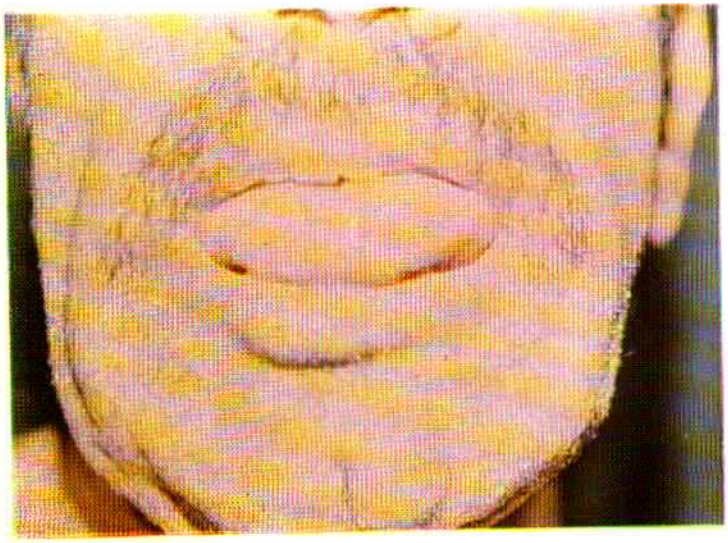
شکل شماره ۲- پورپورای کنا له‌ران.
(به‌طرز قرارگرفتن پورپورا بشکل خطوط طولی توجه شود).



شکل شماره ۵ - پلاسموسیتوز مغز استخوان.



شکل شماره ۳- رسوب ماده آمیلوئید درناحیه درم میانی وعمقی.
(رنگ آمیزی همانئین الوزین).



شکل شماره ۶ - بزرگ شدن زبان (ماکروگلوسی).

پورپورا درنواحی پلکها، زیر گلو، چین‌های بدن مانند کشاله‌ها، پشت زانوها، چین آرنجها وبالاخره روی ساق‌پاها باشدت بیشتر از سابق و غالباً بصورت خطوط طولی پورپوریك و پته‌شی بچشم می‌خورد.

پاپولهای «دیسمتابولیك» واضح‌تر گشته و درناحیه پلکها بخوبی مشهود بود و رنگ قرمز متمایل به نارنجی پوست دربعضی نقاط مخصوصاً در ناحیه پلکهاکاملاً هویدا بود.

کبد و طحال و کلیه‌ها طبیعی بودند و با وجود طبیعی‌بودن دیگر اندامها مخصوصاً قلب (بالینی و ECG) بیمار از ضعف نسبتاً شدیدی رنج می‌برد.

درد مچ دست و حالات پاراستزیك اندامها بیشتر شده بود.

در الکتروفورز پروتید توتال ۷/۲ گرم درصد، آلبومین ۶/۵ گرم درصد، آلفایك ۴/۹٪ آلفادو ۱۷٪، بتا ۱۲٪ وگاما گلوبولین ۵ درصد بود. فورمول و شمارش گلوبولی و تعداد پلاکتها طبیعی بود ولی سرعت رسوب گویچه‌های خون کمی‌افزایش یافته و ۵۱-۲۵ میلیمتر بود. این بار هم بدفعات مختلف جستجوی پروتئین بنس جونس در ادرار منفی بود.

در رادیوگرافی جمجمه ژئودهای سابق واضح‌تر شده بود و در ناحیه اپی‌فیز رادیوس راست نیز ژئودکوچکی مشهود گردید.

در ۵۲/۱۱/۳۰ نتیجه الکتروفورز جدید عبارتست از: پروتید کلی ۷/۲ گرم، آلبومین ۴/۸ گرم‌درصد، آلفایك ۶٪، آلفادو ۲۵٪، بتا ۱۴٪ وگاما گلوبولین ۱۰٪ بود.

در جستجوهای مکرر ادرار از نظر پروتئین بنس جونس هرگز نتیجه مثبتی پیدا نشد ولی آلبومینوری درحدود ۱/۵ الی ۴/۵ گرم در لیتر در نوسان بود.

جستجوی کریوگلوبولیمی‌منفی بود و در ایمونوالکتروفورزپل بین آلفا دو و بتا گلوبولین‌ها مشهود بود.

این‌بار بیمارتحت درمان باآلکران توأم با تریام سینولون قرار گرفت. کورتیکوتراپی ابتدا بمدت پانزده‌روز بمقدار روزی ۶۰ میلی‌گرم تریام سینولون ادامه یافت سپس بتدریج از مقدار آن کاسته شد تاقطع گردید. آلکران از قرار روزی سه قرص دومیلی گرمی بمدت یك‌هفته تجویز گردیدکه بافاصله یك‌هفته قطع دارو سه‌بار تکرار شد.

دردهای مچ دست و بازو و حالات پاراستزیك نسبتاً تخفیف یافت ولی علائم جلدی بهیچ‌وجه تغییری پیدا نکرد. بیمار باصرار خود و خانواده‌اش جهت انجام مراسم شب عید مرخص شد. دوماه بعد بیمار باحال عمومی بد و ضعف شدید، ماکروگلوسی پیشرفته‌تر وضایعات پوستی‌واضح‌ترمراجعه نمودولی ازبستری شدن‌خودداری کرد فقط دستور کورتیکوتراپی گرفت و بشهرخود مراجعت‌نمود.

بحث :

آمیلوئیدوز اولیه وسیستماتیزه باوجود نشانه‌ها وتظاهرات‌پوستی بی‌سروصدا و بظاهر آرامش، بیماری است با پیش‌آگهی بسیار وخیم‌که بسرعت منجر بمرگ بیمار میشود. کلیه مصنفین معتقدند که از وقتی نزد بیماری تشخیص آمیلوئیدوز اولیه ومنتشر داده میشود بآخر عمر وی حداکثر بیش از دو یا سه سال باقی‌نمانده است. چنانکه گفته شد این‌بیماری‌که بنام‌سندرم لوبارش وپیك‌نیز معروفست نادرمیباشد، درنوشته‌های کلاسیك طب داخلی نیز بیشتر بشرح و بسط آمیلورهای ثانویه‌با«تی‌پیك»پرداخته شده وبه‌سندرم لوبارش و پیك کمتر توجه شده وگاهی حتی اشاره هم نشده‌است.

ترکیب شیمیائی ماده آمیلوئید هنوز بدرستی مشخص نگشته ولی وجود پروتئین و اسیدکوندروئیتین سولفوریك در آن ثابت شده است. در حقیقت ماده آمیلوئید یك گلیکوپروتئین میباشد.

رسوب و انباشته شدن، در محل ساخته شدن این ماده در نسوج مختلف سبب بروزاختلال دراعمال اعضاء مبتلا شده و آمیلوئیدوز را بوجود میآورد.

علت اطلاق لفظ «آمیلوئید» به ماده‌ایکه درآمیلوئیدوزهای‌ثانویه در انساج مختلف مخصوصاً کبد، طحال و کلیه‌ها رسوب میکند بخاطر شباهت رنگ پذیری این ماده با نشاسته میباشد. ویرشو تصور میکردکه این دو ماده شبیه بهم هستند و بهمین مناسبت نام آمیلوئیدرا باین‌ماده اطلاق‌نمود ولی بایدتوجه داشت‌که‌هیچگونه قرابت شیمیائی بین‌نشاسته وماده آمیلوئید وجودندارد. آمیلوئید ماده‌ایست‌که خاصیت نسجی‌ندارد (Anhiste) وفاقد سلول‌میباشد (Acellulaire)و با رنگ‌آمیزیهای مختلف‌بصورت ماده بی‌شکلی (Amorphe)ظاهر میشود. هماتئین ائوزین‌آنرا صورتی و قرمز کنگوآنرا برنگ، قرمزآجری وویولەپاریس‌آنراقرمزخوشرنگ رنگ‌آمیزی‌میکنند. بابکاربردن تیوفلاوین -T ونور ماوراءبنفش بطوراختصاصی‌تری کمترین مقدارماده‌آمیلوئید درنسج را میتوان پیدا نمود.

نکته جالب در مورد آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه توأم شدن آن بامیلوم میباشد ولی آمارهای مؤلفین مختلف در این زمینه متفاوت میباشد. بعضی‌ها آنرا بسیار شایع و برخی دیگر این اشتراك را برعکس‌بسیارنادرمیدانند. مثلاً اسرمن(Osserman) (۱۷) در ۷۵ مورد آمیلوز، ۲۵ مورد میلوم واضح و ۴۷ مورد پروتئینوری بنس جونس پیداکرده است. ضمناً ۴۵ مورد پارا-

پروتئینمی مونوکلونال در این ۷۵ مورد وجود داشته است. ولی میسمال (۱۴) برعکس این اشتراك را نادر میداند.

بیمار ما ازنظر بالینی هیچگونه نشانهٔ میلوم نداشت وجستجوهای متعدد از نظر پروتئینوری بنس جونس نیز نزد وی منفی بود و سدیمانتاسیون وی‌نیز ابتدا طبیعی ودربار دوم بستری شدن خیلی کم افزایش یافته بود ولی درراديوگرافی اسکلت دوژئودکوچك در استخوانهای جمجمه دیده شد. ازطرف دیگر پونکسیون مغز استخوان، ۳۰-۳۵٪ پلاسموسیتوز نشان داد. دراینجا این سئوال مطرح میشودکه آیا پلاسموسیتوز مغز استخوان ارتباطی بهمیلوم نداشته و ازتظاهرات آمیلوئیدوز اولیه میباشد؟ یااینکه یك میلوم پنهانی درکار است. این‌نوع میلوم را بعضی‌ها بنام میلوم آمیلوژن نامیده‌اند و عقیده دارندکه این‌نوع پلاسموسیتوز علائم استخوانی و غیره ندارد. سن کم بیمار ما نیز با سن بالای بیماران میلومی مطابقت نداشت. ممکن است این مسئله‌را طور دیگر تفسیرنمود: بدین معنی‌که بیمار علاوه بر آمیلوئیدوز اولیه‌گرفتار میلوم نیز بوده، منتهی هنوز فرصت ظهور علائم واضح میلوم پیدا نشده و در صورتیکه عمر بیمار کفاف بدهد نشانه‌های میلوم نیز ظاهر خواهد شد.

میزان گاما گلوبولین‌های سرم بیمار ما نه تنها زیاد نشده بود بلکه بیمار گرفتار یك هی‌پوگاما گلوبولینمی نیز بودکه این حالت در جریان میلوم بندرت اتفاق میافتد.

بتاگلوبولین‌ها از همان ابتدا بالا بوده ولی بتدریج که مقدار آلفاگلوبولین وی افزایش می‌یافت از میزان بتاگلوبولین‌ها کاسته میشد. این حالت را در موقع درمان بیماری آمیلیوئید نیز گزارش نموده‌اند. بیمار ما از نظر بالینی علائم سه‌گانه (Triade symptomatique) آمیلوئیدوز اولیه و منتشر یعنی پورپورا (باخواص یاده شده)، پاپولهای دیسمتابولیك (باخواص ذکر شده در بالا) و سندرم کانال‌کارپین را از همان ابتدا نشان میداد و علامت بالینی خوب دیگر یعنی ماکروگلوسی چند ماه بعداز مطرح شدن تشخیص بیماری ظاهر گردید.

نکته جالب دیگر سالم بودن قلب بیمار بود و در مدتی که بیمار تحت نظر بود هیچگونه نشانه‌ای از گرفتاری قلبی پیدا نکرد. در حالیکه میدانیم غالب آمیلوئیدوزها در مدتی کمتر از یکسال بطرف گرفتاری قلبی‌که بسمت نارسائی غیرقابل برگشت آن سیر میکندکشیده میشوند.

تغییررنگ پوست بشکل قرمز متمایل به‌نارنجی درضایعات پوستی بیمارما بخوبی مشهود بود و این حالتی است‌که مؤلفین‌فرانسوی بآن اشاره نموده‌اند.

ضایعات ناخن بشکل پاپی‌لوماتوز بستر آن‌که در شرح حال‌های دوپرا Duperrat (۱۱) بآن اشاره شده است نزد بیمار ما وجود نداشت. حالت پسودواسکلرودرمی انگشتان نیزکه توسط کوست (Coste) وهمکاران و گوتاس(Gouttas)وهمکارانش ذکرشده در بیمار ما ظاهر نشد.

ارتشاح صورت و قیافه « لئونتیازیس » کـه در برخی از موارد آمیلوئیدوز اولیه و منتشر گزارش شده است در بیمـار ما وجود نداشت وطاولهای پوستی‌که مؤلفین امریکائی‌بآن اشاره‌کرده‌اند ظاهر نگردید.

کلیه این علائم‌که نسبتاً نادر هستند درهمه شرح حال‌های منتشر شده دیده نمی‌شوند وآمارصحیحی‌هم‌که نمایشگر نسبت شیوع‌این علائم باشد وجود ندارد. ولی آنچه مسلم است نشانه‌های پوستی در حدود ۲۵ الی ۳۰٪ موارد بیشتردیده نمی‌شوند.

بررسی علائم احشائی‌آمیلوئیدوز سیستماتیزه و اولیه وشرح علائم گرفتاری اندامهای مختلف را درجریان سندرم لوبارش و پیك و بحث درباره اختلاف‌نظرهائیکه درمورد تقسیم‌بندی آمیلوئیدوزها بین مؤلفین مختلف وجود دارد به مقاله دیگری موکول نموده و به اختصار اتیوپاتوژنی بیماری را شرح میدهیم. در این مقاله به مطالعات میکرسکوپی الکترونیك آمیلوز نیـز اشاره نکرده وآنرا به‌مقاله بعد موکول می‌کنیم. همانطوریکه در مورد تقسیم‌بندی آمیلوئیدوزها نظریات مختلف بیان شده است درباره اتیوپاتوژنی بیماری نیز عقاید متفاوتی اظهـارگردیده است. برای جلوگیری از طول‌کلام فقط بذکرنظریهٔ گلینر(Gleener) (۱۲) می‌پردازیم:

این دانشمند پس‌از یك سلسله تحقیقات جالب نتایج زیررا بدست آورده‌است:

۱- ممکن‌است پیشتازان (Précurseurs) ماده آمیلوئید ازمنابع وجنس‌های مختلف باشد.

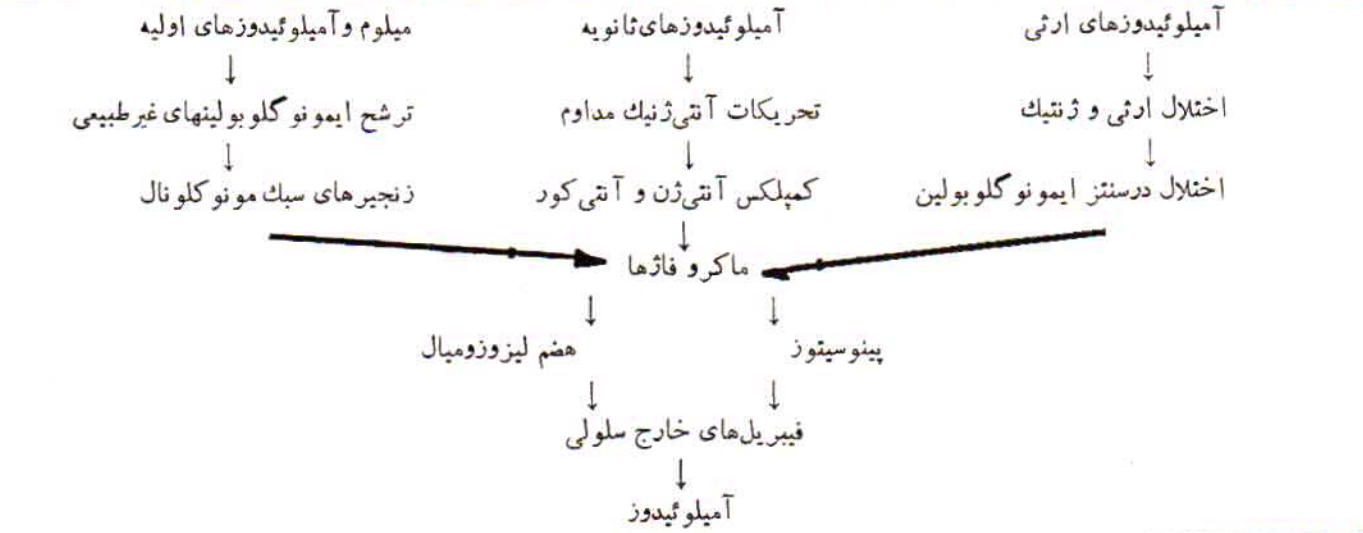
۲- برای بروز آمیلوئیدوز سه‌حالت ممکن است اتفاق بیافتد:

الف - در نتیجه تحریکات آنتی‌ژنیك مداوم در جریان آمیلوئیدوزهای ثانویه، کمپلکس آنتی‌ژن وآنتی‌کور بوجود میآیدکه قسمتی ازآن‌وسیله‌ماکروفاژها فاگوسیته‌شده و ازهضم وکاتابولیسم آن فیبریل‌های آمیلوئید ساخته میشود.

ب - دربعضی موارد ترشح زنجیرهای سبك ایمونوگلوبولین‌های مونوکلونال از پلاسموسیتها به نحوه غیرعادی افزایش یافته و از تغییر و تبدیل زنجیرهای سبك ماده آمیلوئید بوجود میآید. این حالت در جریان آمیلوئیدوزهای اولیه توأم بامیلوم دیده میشود.

پ- بالاخره در بعضی شرایط ارثی در ژن‌های مولد ایمونوگلوبولین‌ها اختلالی (موتاسیون؟) بوجود میآید که منجر به تولید و تکثیر سلولهائی میشود که ترشح کنندهٔ قسمت سبك ایمونوگلوبولین (زنجیره سبك لامبداوکاپا) میشود . حاصل نهائی این زنجیره‌های سبك مرضی بوجود آمدن ماده آمیلوئید میباشد . این کیفیت در آمیلوئیدوزهای ارثی و فامیلی بروز میکند.

نمودار زیر خلاصه نکات یاد شده را نشان میدهد.



درمان :

در بیشتر نوشته‌های کلاسیك مسئلـه درمان آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه مسکوت گذاشته شده است و این خود نشانه آنست که درمان اختصاصی مؤثری وجود ندارد .

کورتیکوتراپی ممکن‌است برای‌مدت محدودی ازدردهای مفصلی بکاهد ولی بهیچ‌وجه قادر نیست‌ازپیشرفت بیماری‌جلوگیری کند. ایمونو دپرسورها نیزوسیلهٔ مؤلفین مختلف بکاررفته ولی چنانکه گفته شد هیچ درمـانی نتوانسته است مشی بدخیم بیماریرا عوض نماید. کلیهٔ بیماران غالباً در منظره کاشکسی و نارسائی قلبی تلف شده‌اند.

خلاصه

مؤلفین یك مـورد از آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه را گزارش می‌کنند که با علائم بالینی کامل یعنی پورپورا ، ضایعات پاپولی پوستی، ماکروگلوسی و سندرم کانال کارپین تظاهر نموده است. پلاسمیوسیتوز مغز استخوان و تغییرات ایمونولوژیك مورد بحث نویسندگان مقاله قرار گرفته است.

REFERENCES.

1- AKHOUND - ZADEH H. Amyloidose systematisée primitive. 1er Cas Iranien. Journées Nationales de Dermatologie Iranienne. 25, 26, 27 May 1974. Téhéran,

2- AKHOUND - ZADEH. H. Les amyloïdoses in « De l'immunologie clinique à l'allergologie 1er Vol. Publications de l'univercité de Teheran». Sous presse.

3- BARIETY. J. La maladie amyloide. Rev. Prat. 1974, 24, 21, 1845_1853. Avril 1974.

4- BARTH. W. F., GLEENER. G. G., WALDERMAN. T.A. et DEKER. J. L. (Primary amyloidosis. Ann. J. Med. 1968, 69, 787.

5- BRICAIRE. H., WECHSLER. B. et MESSING. B. Amylose et glandes endocrines. Rev. Prat. 1974, 24, 21, 1961-1971, Avril 1974.

6- COHEN. A S. Amyloidosis. New. Engl. J. Med. 1967, 277, 574_583 et 628_638.

7- COHEN. A. S. Preimary chemical analysis of partially purified amyloid Lab. Invest. 1966, 15, 66.

8_ DEBRAY. J. L' amyloidose primitive. Rev. Prat. 1968, 1727_1732.

9- DEBRAY. Ch. et BERMAN. H. Les amyloses digestives. Rev. Prat. 1974, 24, 21, 1929_1950.

10- DEGOS. R. Amyloidos cutanée in Dermatologie 1er Vol. 293_294, Mis à Jour 1956. Flammarion edit. Paris.

11- DUPERRAT. B, CHASSIGNEUX J et SOLCZER.. R. Végétations cornées sous unguéales révélatrices d'un myélome plasmocytaire multiple. Bull. Soc. Fr. Derm. et syph. 1955, 62, 474.

12_ GLEENER. G. Amyloidosis. Its nature and pathogenesis. Seminar in hématology 1973, 10, 65, 86.

13_ GROSGOGEAT. Y et JULIEN. B. Amyloidose cardiaque. Rev. Prat. 1974, 24, 21, 1893, 1908.

14_ HELLER. H. MISSMAHL. H. P., SOHAR. E et GAFNI. J. Amyloidosis its diffrentiation into perireticulin and pericollagene J. Path. Bact. 1964, 88, 15.

15- HIMBERT. J et LENEGRE. J. Les cardiopathies amyloides Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris. 1959, 75, 363.

16- LAGRUE. G. Les Grandes variétés étiologiques des maladies amyloides. Rev. Prat. 1974, 24, 21, 1873. 1888, 1974.

17_ OSSERMAN. E.F. in «Amyloidosis» Proceedings of the symposium on amyloidosis. Excrepta. Medica. Amsterdam. 1968.