

گزارش يك مورد آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه در ایران

مجله نظام پزشکی

سال چهارم، شماره ۴، صفحه ۲۵۵، ۱۳۵۴

دکتر حیدر آخوندزاده • دکتر کیقباد نیکجو - دکتر هادی هاشمی - دکتر رضا سلطانی نسب**

زمینه انجام گرفته نیز حائز کمال اهمیت است ولی بخاطر جلوگیری از طول کلام، ارائه نتیجه این بررسی را در مقاله دیگری مرجع دانستیم.

شرح حال بیمار:

آقای غلامرضا ع، ۳۵ ساله، اهل خراسان، در ۱۳۵۱/۱/۲۵ مراجعه و بستری شده است. علت مراجعه بیمار درد مچ دست، ساعد و مور مور شدن و احساس خواب رفتگی انگشتان دست و ساق پاها میباشد. شروع ناراحتی از سه ماه پیش بوده است. سطح قدای مچ دستها بنظر کمی متورم میآید. از نظر سوابق شخصی و فامیلی نکته قابل ذکری وجود ندارد.

فشار خون بیمار ۱۳ - ۷، ضربان نبض و صداهای قلب طبیعی است. نتیجه باقی معاینات غیر از علائمی که ذکر خواهد شد عادی بوده، کبد و طحال طبیعی است، زبان بزرگ نشده و بیمار از اندامهای دیگر خود شکایتی نداشت و در معاینه نیز نکته جالبی مشاهده نشده است.

در معاینه پوست:

پلکهای بیمار تیره تر از پوست اطراف است و رنگی قرمز منمایل به نارنجی دارد (شکل ۱). در زمینه رنگین پوست پلکها، پورپورانیز بصورت نقطه ای «پته شی» دیده میشود. روی پلکها مخصوصاً پلک فوقانی برجستگیهای پاپولی گرد، مدور و برجسته، بعضی هاشاف و برخی دیگر برنگه قرمز تیره مشاهده میشود. این ضایعات با هیچگونه خارش و یا سوزش توأم نیست و بهمین جهت کمتر مورد توجه خاص بیمار قرار گرفته است.

درمیان بیماریهای «دیسمتابولیک» مخصوصاً بین درماتوزهای «سورشارژ» آمیلوئیدوزها از لحاظ سبب و بیماریزائی (اتیوپاتو-ژنیک) و پیش آگهی ارزش بسزائی دارند.

آمیلوئیدوزهای ثانویه را که به آمیلوزهای «تی پیک» نیز معروف هستند از قدیم می شناختند و آمیلوزهاییکه بدنال بیماریهای چرکرای مزمن یا در جریان بیماریهای مخرب مزمن تولید میشوند مورد مطالعه و شناخت متخصصین داخلی بوده است. ولی آمیلوئیدوزهای اولیه و منتشر که نسبتاً نادر میباشند بیشتر مورد مطالعه متخصصین پوست قرار گرفته است. تحقیقات ایمنی شناسی جالبی که در دهه اخیر در این زمینه انجام گرفته است یافتههای جدیدی را در شناخت اختلالهای پروتئینی بدن ارائه نموده است. بررسی با میکروسکوپ الکترونیک در شناخت شکل اصلی ماده آمیلوئید کمکهای ذیقیمی را عرضه داشته است. شیوع نسبی میلوم مولتیپل در جریان این نوع آمیلوئیدوز، گرفتاری احشاء و اندامهای مختلف و پیش آگهی بسیار بد و وخیم آمیلوئیدوزهای اولیه و سیستماتیزه اهمیت مطالعه این بیماری را نشان میدهد.

آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه برعکس آمیلوئیدوز ثانویه بیماری نادری است و تا حدود اطلاعاتی که پس از بررسی سوابق بایگانی شده در بخشهای آسیب شناسی و بخشهای پزشکی ایران بدست آمده تاکنون موردی از این بیماری در مطبوعات پزشکی ایران گزارش نشده است، بنابراین گزارش ما اولین مورد آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه در ایران خواهد بود.

بررسی نشریات و مقالاتیکه در مطبوعات پزشکی جهانی در این

* بهداری نیروی دریائی شاهنشاهی .

** بیمارستان ۵۰۱ نیروی زمینی شاهنشاهی .

میزان فسفاتاز آلکالین ۱۰ واحد، کلسیم توتال ۵/۶ میلی اکی-والان، فسفر اینورگانیک ۱/۸، کلسترول ۱۱۰ میلی گرم درصد و کلیه تست‌های انعقادی خون همگی طبیعی بود.

الکتروکاردیوگرام طبیعی بود. باتوجه به وجود پورپورا مخصوصاً بشکل خطوط طولی پورپوریک و جایگزینی آن در پلکها، وجود پاپولهای مدور متمرکز در پلکها و سندرم کانال کارپین، تشخیص بالینی آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه 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 از مخاط رکتوم بیمار بیوپسی بعمل آمد و عرسه بیوپسی تشخیص بالینی آمیلوئیدوز را تأیید نمودند و نشان دادند که در زیر اپیدرم آتروفیک و در ناحیه درمیانی و عمقی ماده بی‌شکل و بدین سلولی که با هماتئین ائوزین برنگ صورتی درمی‌آید وجود دارد (شکل ۳) جدار بعضی عروق نیز دچار رسوب ماده آمیلوئید می‌باشد. در بعضی نقاط نیز تعدادی گلوبول قرمز که از رگ خارج شده است دیده می‌شود. رنگ آمیزی با قرمز کنگو ماده آمیلوئید را برنگ آجری و رنگ آمیزی با کریستال و بوله آنرا برنگ قرمز خوش‌رنگ درآورد «متاکرومازی»، باتوجه به شیوع نسبی میلوم مولتیپل در جریان این نوع آمیلوئیدوز آزمایشهای زیر معمول گردید:

درادیوگرافی از استخوانهای بدن فقط دو حفره (Géode) کوچک یکی در ناحیه فروتال (شکل ۴) و دیگری در پاریتال 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 پلاسما سیتی ملاحظه شد که بعضی‌ها دوهسته‌ای بودند (شکل ۵).

درمان:

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

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

زیر گردن، در ناحیه جلو استخوان هیوئید نیز در یک زمینه پورپوریک پاپولهای نظیر آنچه که روی پلکها شرح داده شد دیده می‌شود.

در کشاله رانها نیز پورپورا بصورت «پته‌شی» مخصوصاً خطوط طولی پورپوریک وجود دارد (شکل ۲). بر روی 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 یک خط دراز پورپوریک بچشم می‌خورد.

در معاینه میچ دست:

نشانه‌های سندرم «کانال کارپین» وجود دارد: (درد میچ دست که بطرف ساعد و بازو تیر می‌کشد، علائم وازوموتور کف دست در ناحیه برجستگی «تنار»، «هی پوتنار» و انگشتان بصورت آتروفی عضلانی، احساس مورمور شدن و خواب رفتگی دردناک و حملات قرمز شدن پوست با تعریق زیاد).

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

نتیجه آزمایشهای پاراکلینیکی در حدود طبیعی بوده، مخصوصاً تعداد پلاکتها ۱۸۰/۰۰۰، زمان پروترومین ۱۲ ثانیه، $Hb = 14/5$ ، $GB = 5800$ ، $G.R = 4600/000$ ،

$HC = 45\%$ ، سرعت رسوب گلوبولهای قرمز ۱۷-۱۰، $VS = 45\%$ ، میزان اسید اوریک خون ۴/۲ و لاتکس منفی بوده است. آزمایش مدفوع، تخم آسکاریس نشان داد و در آزمایش کامل ادرار در حدود یک گرم آلومینوری دیده شد. در الکترو فورز پروتیدهای خون: آلفایک ۷٪، آلفادو ۱۸٪، بتایک ۱۸٪ و گاما ۴/۴٪، پروتئین کلی ۶/۲۰ گرم درصد و آلبومین ۳/۶ گرم درصد بوده است.

این الکترو فورز نمایشگر یک هیپوگاماگلوبولینمی و یک هیپر آلفادو به همراه هیپر بتا گلوبولینمی می‌باشد. در ایمونوالکترو فورز خون پلی‌بین‌آلفا و بتا گلوبولین‌ها دیده شد ولی متأسفانه بدلیل اشکالات آزمایشگاهی و گران و کمیاب بودن ایمن سرمهای ضد زنجیر سبک و سنگین بطور مجزا مشخص کردن ماهیت دقیق این پاراپروتئین عملی نگردید.

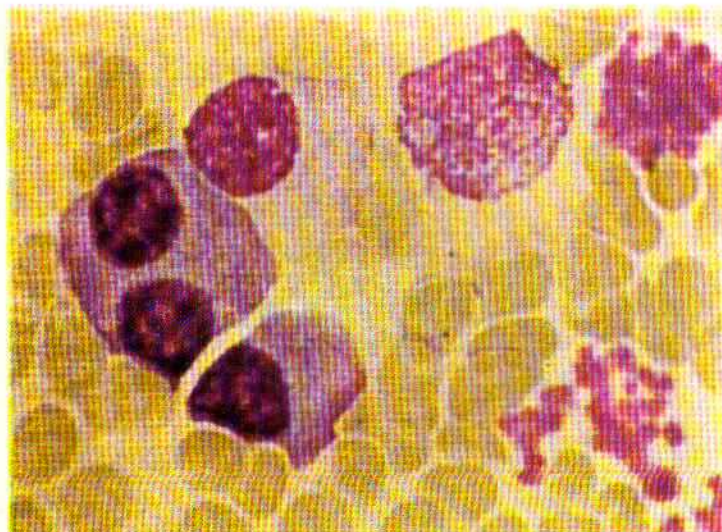
سرولوژی سیفیلیس انجام گرفت و VDRL بشدت مثبت (+++++) بود ولی تست بی حرکت کردن ترپونم (تست نلسون) منفی بوده. منفی بودن تست نلسون نشان داد که VDRL بطور کاذب مثبت بوده و سیفیلیس در کار نبوده است.



شکل شماره ۴ - زئود ناحیه قرونال.



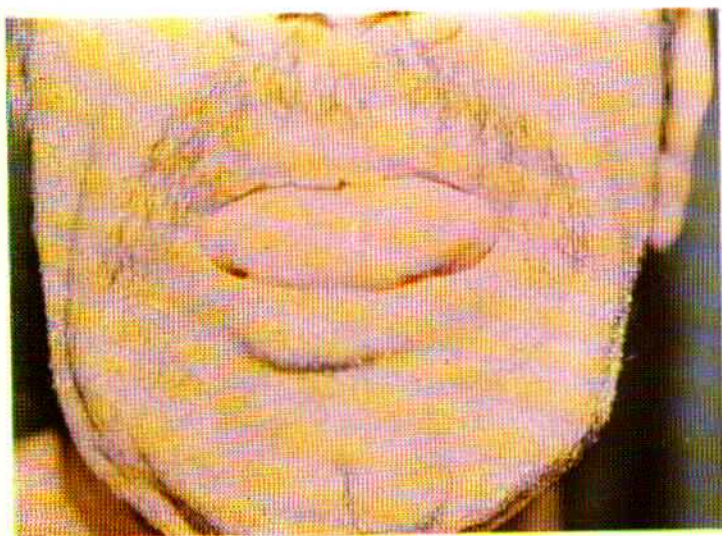
شکل شماره ۵ - ضایعات پایولی و پورپوریک پلاکها.
(برنگ قرمز متمایل به نارنجی پوست توجه شود).



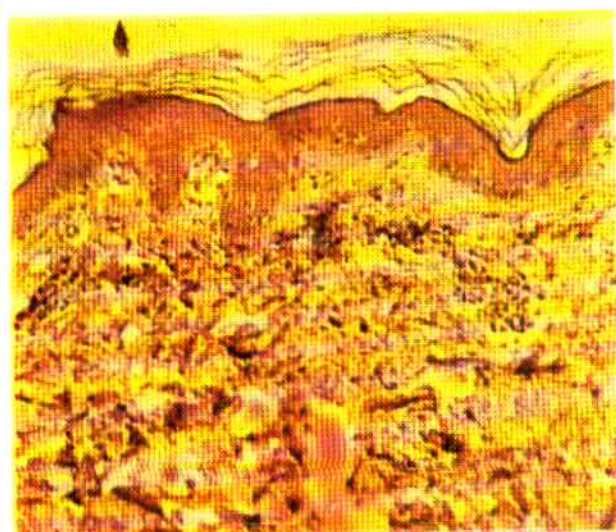
شکل شماره ۶ - پلاسما سیتوز مغز استخوان.



شکل شماره ۷ - پورپورای کنال‌ه‌ران.
(به‌علاوه قرار گرفتن پورپورا به‌شکل خطوط طولی توجه شود).



شکل شماره ۸ - بزرگ شدن زبان (ماکروگلسی).



شکل شماره ۹ - رسوب ماده آمیلوئید در ناحیه درم میانی و عقی.
(رنگ آمیزی هماتین الونین).

کرد فقط دستور کورتیکو تراپی گرفت و بشهر خود مراجعت نمود.

بحث:

آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه با وجود نشانه‌ها و تظاهرات پوستی بی‌سروصدا و بظاهر آرامش، بیماری است با پیش‌آگهی بسیار وخیم که سرعت منجر به مرگ بیمار میشود. کلیه مصنفین معتقدند که از وقتی نزد بیماری تشخیص آمیلوئیدوز اولیه و منتشر داده میشود با آخر عمر وی حداکثر بیش از دو یا سه سال باقی‌مانده است. چنانکه گفته شد این بیماری که بنام سندرم لو بارش و پیک نیز معروفست نادر میباشد، در نوشته‌های کلاسیک طب داخلی نیز بیشتر بشرح و بسط آمیلورهای ثانویه با تی‌پیک، پرداخته شده و به سندرم لو بارش و پیک کمتر توجه شده و گاهی حتی اشاره هم نشده است. ترکیب شیمیائی ماده آمیلوئید هنوز بدرستی مشخص نگشته ولی وجود پروتئین و اسید کوندروئیتین سولفوریک در آن ثابت شده است. در حقیقت ماده آمیلوئید يك گلیکو پروتئین میباشد.

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

علت اطلاق لفظ «آمیلوئید» به ماده‌ایکه در آمیلوئیدوزهای ثانویه در انساج مختلف مخصوصاً کبد، طحال و کلیه‌ها رسوب میکند بخاطر شباهت رنگ پذیری این ماده با نشاسته میباشد. و برشو تصور میکرد که این دو ماده شبیه به هم هستند و بهمین مناسبت نام آمیلوئید را باین ماده اطلاق نمود ولی باید توجه داشت که هیچگونه قرابت شیمیائی بین نشاسته و ماده آمیلوئید وجود ندارد. آمیلوئید ماده‌ایست که خاصیت نسجی ندارد (Anhiste) و فاقد سلول میباشد (Acellulaire) و با رنگ آمیزیهای مختلف بصورت ماده بی‌شکلی (Amorphe) ظاهر میشود. هماتین ائوزین آنرا صورتی و قرمز کنگو آنرا برنگ، قرمز آجری و ویوله پاریس آنرا قرمز خوش رنگ رنگ آمیزی میکند. بایکابریدن تیوفلاوین T- و نور ماوراء بنفش بطور اختصاصی تری کمترین مقدار ماده آمیلوئید در نسج را میتوان پیدا نمود.

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

پورپورا در نواحی پلکها، زیر گلو، چین‌های بدن مانند کشاله‌ها، پشت زانوها، چین آرنج‌ها و بالاخره روی ساق‌ها باشدت بیشتر از سابق و غالباً بصورت خطوط طولی پورپوریک و پته‌شی بچشم می‌خورد.

پاپولهای «دیسما بولیک» واضح تر گشته و در ناحیه پلکها بخوبی مشهود بود و رنگ قرمز متمایل به نارنجی پوست در بعضی نقاط مخصوصاً در ناحیه پلکها کاملاً هویدا بود.

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

درد مچ دست و حالات پاراستزیک اندامها بیشتر شده بود.

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

در رادیوگرافی جمجمه ژئودهای سابق واضح تر شده بود و در ناحیه اپی‌فیز رادیوس راست نیز ژئود کوچکی مشهود گردید.

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

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

جستجوی کریو گلوبولینی منفی بود و در ایمونوالکتروفورز پل بین آلفا دو و بتا گلوبولین‌ها مشهود بود.

این بار بیمار تحت درمان با آلکران توأم با تریام سینولون قرار گرفت. کورتیکو تراپی ابتدا بمدت پانزده روز بمقدار روزی ۶۰ میلی گرم تریام سینولون ادامه یافت سپس بتدریج از مقدار آن کاسته شد تا قطع گردید. آلکران از قرار روزی سه قرص دومیلی گرمی بمدت يك هفته تجویز گردید که بافاصله يك هفته قطع دارو سه بار تکرار شد.

دردهای مچ دست و بازو و حالات پاراستزیک نسبتاً تخفیف یافت ولی علائم جلدی بهیچ وجه تغییری پیدا نکرد. بیمار باصرار خود و خانواده‌اش جهت انجام مراسم شب عید مرخص شد. دو ماه بعد بیمار با حال عمومی بد و ضعف شدید، ماکرو گلوسی پیشرفته‌تر و ضایعات پوستی واضح تر مراجعه نمود ولی از بستری شدن خودداری

ضایعات ناخن بشکل پاپی لوماتوز بستر آن که در شرح حالهای دوپرا Duperrat (۱۱) بآن اشاره شده است نزد بیمار ما وجود نداشت. حالت پسودواسکلرودرمی انگشتان نیز که توسط کوست (Coste) و همکاران و گوتاس (Gouttas) و همکارانش ذکر شده در بیمار ما ظاهر نشد.

ارتشاح صورت و قیافه «لئوتیازیس» که در برخی از موارد آمیلوئیدوز اولیه و منتشر گزارش شده است در بیمار ما وجود نداشت و طاولهای پوستی که مؤلفین امریکائی بآن اشاره کرده اند ظاهر نگردید.

کلیه این علائم که نسبتاً نادر هستند در همه شرح حالهای منتشر شده دیده نمی شوند و آمار صحیحی هم که نمایشگر نسبت شیوع این علائم باشد وجود ندارد. ولی آنچه مسلم است نشانه های پوستی در حدود ۲۵ الی ۳۰٪ موارد بیشتر دیده نمی شوند.

بررسی علائم احشائی آمیلوئیدوز سیستماتیزه و اولیه و شرح علائم گرفتاری اندامهای مختلف را در جریان سندرم لو بارش و پیک و بحث درباره اختلاف نظرها یکمکه در مورد تقسیم بندی آمیلوئیدوزها بین مؤلفین مختلف وجود دارد به مقاله دیگری موکول نموده و به اختصار اتیوپاتورنی بیماری را شرح میدهم. در این مقاله به مطالعات میکروسکوپی الکترونیک آمیلوز نیز اشاره نکرده و آنرا به مقاله بعد موکول می کنیم. همانطوریکه در مورد تقسیم بندی آمیلوئیدوزها نظریات مختلف بیان شده است درباره اتیوپاتورنی بیماری نیز عقاید متفاوتی اظهار گردیده است. برای جلوگیری از طول کلام فقط بذکر نظریه گلینر (Gleener) (۱۲) می پردازیم:

این دانشمند پس از یک سلسله تحقیقات جالب نتایج زیر را بدست آورده است:

۱- ممکن است پیشتازان (Précurseurs) ماده آمیلوئید از منابع و جنس های مختلف باشد.

۲- برای بروز آمیلوئیدوز سه حالت ممکن است اتفاق بیافتد:

الف - در نتیجه تحریکات آنتی ژنیک مداوم در جریان آمیلوئیدوزهای ثانویه، کمپلکس آنتی ژن و آنتی کور بوجود می آید که قسمتی از آن وسیله ماکروفاژها فاگوسیت شده و از هضم و کاتابولیسم آن فیبریل های آمیلوئید ساخته میشود.

ب - در بعضی موارد ترشح زنجیرهای سبک ایمونوگلوبولین های مونوکلونال از پلاسما سیتها به نحوه غیر عادی افزایش یافته و از تغییر و تبدیل زنجیرهای سبک ماده آمیلوئید بوجود می آید. این حالت در جریان آمیلوئیدوزهای اولیه توأم با میلوم دیده میشود.

پروتئینی مونوکلونال در این ۷۵ مورد وجود داشته است. ولی میسمال (۱۴) برعکس این اشتراک را نادر میدانند.

بیمار ما از نظر بالینی هیچگونه نشانه میلوم نداشت و جستجوهای متعدد از نظر پروتئینوری بنس جونس نیز منفی بود و سدیمانتاسیون وی نیز ابتدا طبیعی و دربار دوم بستری شدن خیلی کم افزایش یافته بود ولی در رادیوگرافی اسکلت دوژنود کوچک در استخوانهای جمجمه دیده شد. از طرف دیگر پونکسیون مغز استخوان، ۳۰-۳۵٪ پلاسما سیتوز نشان داد. در اینجا این سؤال مطرح میشود که آیا پلاسما سیتوز مغز استخوان ارتباطی با میلوم نداشته و از تظاهرات آمیلوئیدوز اولیه میباشد؟ یا اینکه یک میلوم پنهانی در کار است. این نوع میلوم را بعضی ها بنام میلوم آمیلوژن نامیده اند و عقیده دارند که این نوع پلاسما سیتوز علائم استخوانی و غیره ندارد. سن کم بیمار ما نیز با سن بالای بیماران میلومی مطابقت نداشت. ممکن است این مسئله را طور دیگر تفسیر نمود: بدین معنی که بیمار علاوه بر آمیلوئیدوز اولیه گرفتار میلوم نیز بوده، منتهی هنوز فرصت ظهور علائم واضح میلوم پیدا نشده و در صورتیکه عمر بیمار کفاف بدهد نشانه های میلوم نیز ظاهر خواهد شد.

میزان گاما گلوبولین های سرم بیمار ما نه تنها زیاد نشده بود بلکه بیمار گرفتار یک هیپوگاما گلوبولینمی نیز بود که این حالت در جریان میلوم بندرت اتفاق می افتد.

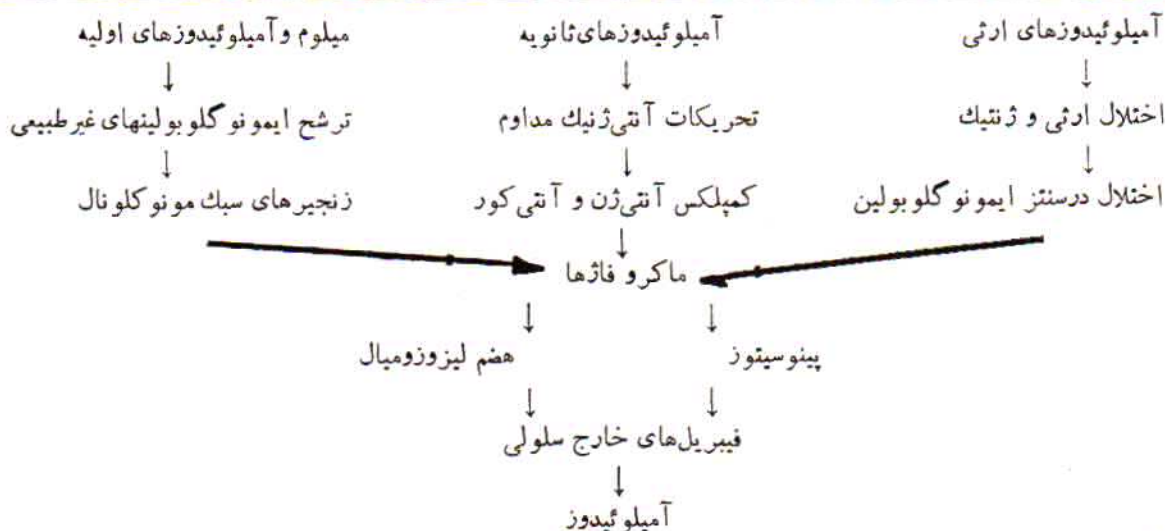
بنا گلوبولین ها از همان ابتدا بالا بوده ولی بتدریج که مقدار آلفا گلوبولین وی افزایش می یافت از میزان بتا گلوبولین ها کاسته میشد. این حالت را در موقع درمان بیماری آمیلوئید نیز گزارش نموده اند. بیمار ما از نظر بالینی علائم سه گانه (Triade symptomatique) آمیلوئیدوز اولیه و منتشر یعنی پورپورا (باخواس یاده شده)، پاپولهای دیسمتابلیک (باخواس ذکر شده در بالا) و سندرم کانال کارپین را از همان ابتدا نشان میداد و علامت بالینی خوب دیگر یعنی ماکروگلووسی چند ماه بعد از مطرح شدن تشخیص بیماری ظاهر گردید.

نکته جالب دیگر سالم بودن قلب بیمار بود و در مدتی که بیمار تحت نظر بود هیچگونه نشانه ای از گرفتاری قلبی پیدا نکرد. در حالیکه میدانیم غالب آمیلوئیدوزها در مدتی کمتر از یکسال بطرف گرفتاری قلبی که بسمت نارسائی غیر قابل برگشت آن سیر میکنند کشیده میشوند.

تغییر رنگ پوست بشکل قرمز متمایل به نارنجی در ضایعات پوستی بیمار ما بخوبی مشهود بود و این حالتی است که مؤلفین فرانسوی بآن اشاره نموده اند.

سبک مرضی بوجود آمدن ماده آمیلوئید میباشد. این کیفیت در آمیلوئیدوزهای ارثی و فامیلی بروز میکند. نمودار زیر خلاصه نکات یاد شده را نشان میدهد.

پـ بالاخره در بعضی شرایط ارثی در ژنهای مولد ایمونوگلوبولینها اختلالی (موتاسیون؟) بوجود میآید که منجر به تولید و تکثیر سلولهایی میشود که ترشح کننده قسمت سبک ایمونوگلوبولین (زنجیره سبک لامبدا و کاپا) میشود. حاصل نهائی این زنجیرههای



نماید. کلیه بیماران غالباً در منظره کاشکی و نارسائی قلبی تلف شده اند.

خلاصه

مؤلفین يك مورد از آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه را گزارش می کنند که با علائم بالینی کامل یعنی پورپورا، ضایعات پاپولی پوستی، ماکروگلوپی و سندرم کانال کارپن تظاهر نموده است. پلاسما سیتوز مغز استخوان و تغییرات ایمونولوژیک مورد بحث نویسندگان مقاله قرار گرفته است.

درمان :

در بیشتر نوشته های کلاسیک مسئله درمان آمیلوئیدوز اولیه و سیستماتیزه مسکوت گذاشته شده است و این خود نشانه آنست که درمان اختصاصی مؤثری وجود ندارد.

کورتیکو ترابی ممکن است برای مدت محدودی از دردهای مفصلی بکاهد ولی بهیچ وجه قادر نیست از پیشرفت بیماری جلوگیری کند. ایمونو دپرسورها نیز وسیله مؤلفین مختلف بکاررفته ولی چنانکه گفته شد هیچ درمانی نتوانسته است مشی بدخیم بیمار را عوض

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'université de Teheran ». Sous presse.
- 3- BARIETY. J. La maladie amyloïde. 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. Primary 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. Amyloidose cutanée in Dermatologie 1^{er} 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 LENEGRÉ. 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.