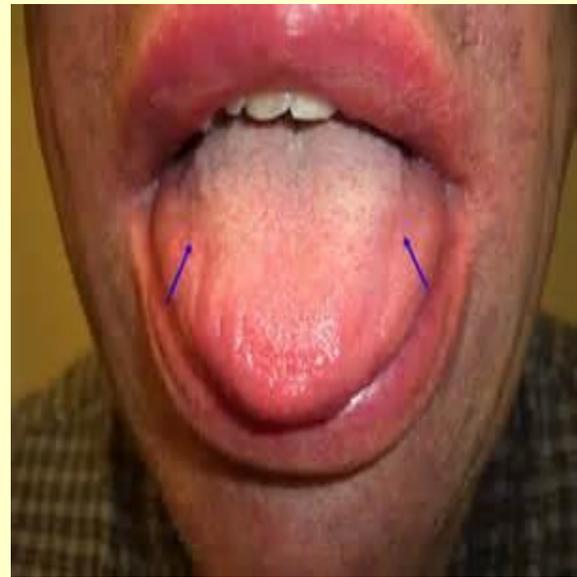
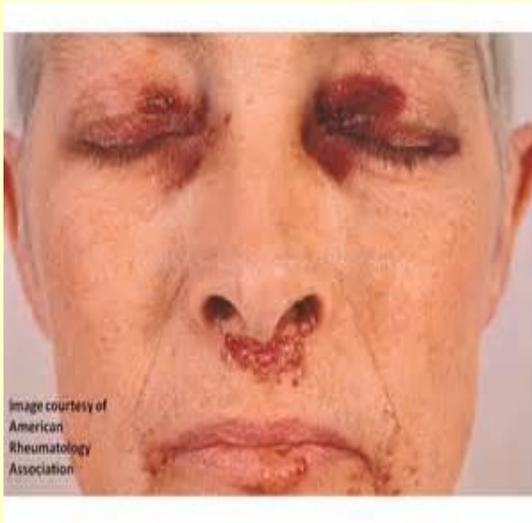


سوال شماره ۸:

بیمار آقای ۴۷ ساله که با ادم اندامهای تحتانی از حدود یک ماه قبل مراجعه کرده است. در شرح حال از تنگی نفس فعالیتی و سوزن سوزن شدن انتهای انگشتان دست و پا در شب شکایت دارد. در معاینه ادم **pitting** در اندام تحتانی و چند ناحیه اکیموز در روی پوست صورت، اطراف چشمها، گردن و تنه دیده می شود.

در بررسی سرو گردن متوجه برجستگی و بزرگ شدن زبان در دهان می شوید.

تصویر بیمار



در بررسی پاراکلینیک یافته های زیر وجود دارد:

PLT=150000 / HB=11 / WBC= 4800

انالیز ادرار = پروتئین ۳+

اکوکاردیوگرافی : هیپرتروفی کانسنتریک قلب

EDC=نوروپاتی محیطی

سوال الف - تشخیص چیست ؟

سوال ب - اقدام تشخیصی مناسب چیست ؟ بیماری چه ارگانهایی را درگیر می کند ؟

سوال ج - درمان چیست ؟

پاسخ سوال شماره ۸:

پاسخ قسمت الف - تشخیص بیماری امیلوئیدوز است.

امیلوئیدوز به گروهی از بیماریها اطلاق می گردد که در رسوب خارج سلولی فیبریلهای پروتئینی وجود دارد. بر اساس ماهیت بیوشیمیایی پروتئین در رسوب این فیبریلها نامگذاری می شوند:

AL: در این فرم امیلوئید متشکل از زنجیره سبک ایمونوگلوبینهاست. این فرم امیلوئیدوز سیستمیک اولیه نامیده می شود. علت آن اختلال دودمانی لنفوسیتهای B cell است.

AF: امیلوئیدوز فامیلیال اغلب به علت جهش ترانس تایرتین رخ می دهد. ترانس تایرتین یک پروتئین ناقل هورمون تیروئید یا اتصال یابنده به رتینول است.

AA: در این بیماری پروتئین امیلوئید A رسوب می کند. که یک واکنشگر مرحله ی حاد اسنت. این بیماری امیلوئیدوز ثانویه نامیده می شود و به دنبال بیماریهای عفونی یا التهابی رخ می دهد مانند :

ارتريت روماتويد/ بیماری التهابی روده / تب مدیترانه ای فامیلیال / عفونتهای مزمن مثل سل / اندوکاردیت باکتریایی تحت حاد

M2AB: در بیماری کلیوی پیشرفته رسوب لوکالیزه بتا دو میکروگلوبولین منجر به این فرم می شود.

پاسخ قسمت ب - جهت تشخیص نیاز به بیوپسی و نشان دادن رسوب امیلوئید داریم .

امروزه در دسترس ترین بافت ، چربی جدار شکم است.

در امیلوئیدوز سیستمیک تا ۸۰٪ بیوپسی جدار شکم + است.

در صورت منفی بودن بیوپسی چربی جدار شکم می توان از کلیه ، اندومیوکارد ، کبد یا دستگاه گوارش نمونه برداری کرد.

نمونه باید از نظر رسوب امیلوئید با رنگامیزی کونگو رد و با نور پلاریزه ارزیابی گردد. در صورت وجود امیلوئید باید نوع آن مشخص شود

رسوب امیلوئید دارای انکسار مضاعف سبز سیبی (APPLE GREEN) است.

-شواهد آزمایشگاهی:

۱- شمارش خونی طبیعی

۲- ESR افزایش یافته

۳- پروتئینوری در درگیری کلیه (هیپو البومینوری و سندرم نفروتیک)

۴- افزایش BNP و تروپونین در درگیری قلبی

۵- اختلال از مونهای کبدی با نمای کلستاتیک

۶- بروز اندوکرینوپاتی در فرم AL (هیپوتیروئیدی ، نارسایی ادرنال ، کم کاری هیپوفیز)

امیلوئیدوز سیستمیک

امیلوئیدوز AI در ارتباط تنگاتنگ با میلوم ، لنفوم ، ماکروگلوبولینمی والدنشتروم است. شایعترین نوع

امیلوئیدوز سیستمیک است. بیماری بعد از چهل سالگی رخ می دهد.

(۱) علائم عمومی: خستگی و کاهش وزن

(۲) درگیری کلیوی: پروتئینوری، سندرم نفروتیک، ازوتمی

۳) درگیری قلبی

۴) درگیری عصبی

۵) درگیری گوارشی

۶) درگیری سیستم انعقادی و خونی: اکیموز اطراف چشم یا Racon aye و کبودی پوست با ترومای اندک بعلت

وجود رسوبات امیلوئید در جدار مویرگها یا کمبود فاکتور انعقادی ۱۰ است.

۷) دیستروفی ناخن ، ریزش مو ، ارتروپاتی امیلوئیدی همراه با ضخیم شدگی غشاهای سینوویال در مچ دست و شانه.

۸) نشانه پاتوگنومونیک در امیلئیدوز سیستمیک ، وجود ماکروگلوسی است.

پاسخ قسمت ج - درمان

۱- پیوند مغز استخوان اتولوگ

۲- ملفالان به همراه دگزامتازون

۳- تالیدوماید، لنالیدوماید، بورترزومیب

۴- درمان حمایتی درگیری کلیوی: دیورتیک ها ، جورابه‌های حمایتی برای ادم، مصرف با احتیاط ACE I.

۵- درمان حمایتی قلبی: دیورتیکها ، امیودارون جهت اریتمی ، ضد انعقاد در اختلال عملکرد دهلیزی

۶- درمان حمایتی اختلال اعصاب اتونوم: میدودرین جهت هیپوتنشن ارتواستاتیک.