

معرفی یک مورد بیمار همراه تلانژکتازی منتشر و خون ریزی دستگاه گوارش

دکتر علی فانی*

چکیده

بیمار خانم م. س ۶۵ ساله با تنگی نفس، طپش قلب، هماتمزو ملنا بستری گردید. در معاینه رنگ پریده بیحال، سمع قلب با طپش قلب، ریه کاهش صدای تنفسی در قاعده ریه راست، شکم نرم غیر حساس، بدون توده و بزرگی احشاء، هماتمز و دفع خون روشن همراه مدفوع قیری وجود داشت. در پوست صورت و تنه، مخاط دهان دانه‌های قرمز رنگ پاپول مانند با سطح صاف، غیر محوشونده، که بروز آنها را از یکسال پیش ذکر میکند بتدریج افزایش یافته همراه خونریزی تکراری بینی در طی سال گذشته بوده است. در اندوسکپی و کولونوسکپی هم ضایعات فوق بطور وسیع در حلق، مری، معده، اثنی عشر و سراسر کولون وجود داشت. بیمار طی ده روز درمان حفاظتی کنترل و خونریزی قطع گردید.

بررسی آزمایشگاهی کامل جهت بیماریهای کلاژن واسکولار (اسکلرودرمی، لوپوس، رماتیسم مفصلی) اختلالات انعقادی، بدخیمی‌ها انجام و رد گردید.

بیماریهای آنژیودیسیپلازی سنی (معمولاً محدود به کولون) با توجه درگیری پوست دستگاه فوقانی گوارش مطرح نمیشد.

کانسرها، پولیپها و هموروئید با توجه به نتایج اندوسکپی و کولونوسکپی رد گردید. تلانژکتازی خون ریزی دهنده ارثی که یک گروه بیماری غیر جنسی غالب با گرفتاری توام پوست مخاط، دهان لوله گوارشی و احشاء پریتونن مطرح شد. بیماری فوق با درگیری مویرگهای شریانی و وریدی با ایجاد فضاهای خونی بهم پیچیده و شکننده بروز میکند و از سنین کودکی تا پیری میتواند بروز نماید و شایعترین تظاهر بیماری علاوه بر ضایعات پوستی، خون دماغ، خونریزی شدید گوارشی فوقانی و تحتانی است بطوریکه بیماران نیاز به تزریقات مکرر پیدا میکنند. کواگولاسیون ضایعات خونریزی دهنده استفاده از استروژن و پروژسترون، آمینوکاپرونیک اسید جهت جلوگیری از فیبرینولیز و در موارد نادر جراحی می‌باشد.

کل واژگان: پاپول، تلانژکتازی، دستگاه گوارش، سوفل سیستولیک، معاینه مقعدی.

مقدمه

بیمار خانم م. س ۶۵ ساله بخاطر تنگی نفس، طپش قلب، هماتمز و ملنا در اورژانس بیمارستان ولیعصر اراک بستری گردید.

بیمار تا یکسال قبل از بستری (۷۸/۱/۲۳) مشکلی نداشته است ولی یکسال قبل از بستری دانه‌های قرمز رنگی ابتدا در صورت بروز کرده و بتدریج افزایش یافته در سر و سینه و مخاط دهان نمایان

شده است. در طول یکسال گذشته چندین بار حملات خونریزی از بینی داشته سابقه خانوادگی خون دماغ و بیماریهای خونریزی دهنده گوارش منفی است.

در روز بستری در معاینه بیمار کاملاً رنگ

* عضو هیئت علمی دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اراک

رواورد دانش سال سوم، سردیخ، بهار ۹۶

اکوکاردیوگرافی بزرگی قلب چپ و گشادای بطن چپ و حجم ضربه ۴۰cc گزارش گردید، در گرافی ریه برجستگی شریانیهای ریوی و افوزیون مایع در پلور راست حدود ۵۰۰cc گزارش گردید.

سونوگرافی کامل شکم و لگن حدود ۴۰۰cc مایع در حفره شکم گزارش گردید ولی کبد، طحال، پانکراس، کلیه‌ها، نورمال، رحم و تخمدانها آتروفیه و بدون ضایعه بود. تست HBSAg منفی و نمونه

سرم برای اندازه‌گیری آلبومین، فریتین سرم، Anti DS DNA, ANA, VDRL, LE cell، لانتکس، CRP فرستاده شد (جدول شماره ۲)، بیمار هیدراته شده و چهار واحد گلبول متراکم تزریق گردید. آنتی اسید هر دو ساعت گاوآز شده و ۱۰۰ میلی گرم دوبار در روز رانیتیدین تزریقی برای بیمار تجویز شد.

روز بعد هماتمز و همتوشزی توأم ادامه داشت و گاهی هنگام شستشوی معده دفع خون روشن از سوند معده وجود داشت. روز دوم از بیمار اندوسکپی بعمل آمد دانه‌های قرمز رنگ با حدود واضح با اندازه ۱-۲mm در حلق - مری - معده و اثنی عشر بطور وسیع و منتشر وجود داشت.

برای جلوگیری از تحریک، سوند معده قطع و کنترل هماتوکریت هر ۶ ساعت انجام و علائم حیاتی با فاصله‌های کم کنترل گردید.

همچنین روز دوم مشاوره پوست و عفونی انجام شد. مشاوره متخصص عفونی بیماریهایی عفونی را رد کرد و در مشاوره پوست ضایعات تلانژکتازی همورازیک مطرح گردید.

برای بیمار از روز دوم هیدروکورتیزون ۱۰۰ میلی گرم هر ۶ ساعت با توجه به سدیمان بالا و پلاکت پایین بشکل وریدی شروع گردید.

بیمار تا روز دهم جمعاً ۱۲ واحد گلبول متراکم، ۴ واحد پلاسماي تازه یخ زده و ۳ آمپول کلسیم دریافت کرد. مایع پلور بیمار روز دوم گرفته و جهت

پریده، تاکیکارد، PR=۱۲۰/min، BP=۱۱۰/۶۰ افت فشار خون و وضعیتی وجود داشت. سمع قلب سوزل سیستولیک در کناره چپ جناغ ۲ در معاینه پوست و مخاط دانه‌ها پاپول مانند با اندازه ۱-۲mm حدود واضح منتشر بدون معو شدن در فشار (تصویر). در معاینه ریه، قاعده ریه راست کاهش صدا داشته و در سمع و در دق، معاینه شکم نرمال بود. برای بیمار سوند معده گذاشته شد و در شستشو ترکیبات قهوه‌ای رنگ به مقدار زیاد خارج شد. در معاینه مقعدی مدفوع قیری رنگ همراه رگهای خون تازه وجود داشت (بررسی آزمایشگاهی اولیه طبق جدول شماره ۱).

جدول ۱- نتایج حاصل از بررسی آزمایشگاهی اولیه به تفکیک روز

نوع آزمایش	روز اول	روز چهارم	روز دهم
Het	۱۵	۱۸	۳۰
Hb	۲/۵	۶/۵	۱۰/۲
McV	۷۵	-	-
WBC	۵۰۰۰	۹۲۰۰	۱۰۷۰۰
Cell.Diff	Normal	-	-
Plat	۷۵۰۰۰	۶۲۰۰۰	۱۳۵۰۰۰
Pt	۱۳Sc	-	-
PTT	۳۹Sc	-	-
BUN	۲۵	۲۰	۱۳
FBS	۹۵	-	۱۰۲
ESR	۶۵	-	۷۵
Retie	۲۵	-	۳/۵

جدول ۲- نتایج حاصل از آزمایشهای تکمیلی

نوع آزمایش	پاسخ	مایع پلور
HBSAg	Neg	SG= ۱۰۱۲
Secum Alb	۵g/dl	۷۰g/dl
ferritin	۸۰	Pr. ۲۷۳g/dl
LE Cell	Neg	RBC=۲۰۰۰۰/mm ^۳
ANA	Neg	WBC= ۸/mm ^۳
CRP	Neg	Latex= Neg
Latex	Neg	Culture= Neg

اکتازیهای عروقی

الف) اکتازیهای عروقی در زمینه بیماریهای سیستمیک: با توجه به سدیمان بالا، کاهش پلاکتها وجود مایع آسیت و پلور برای بیمار تالانگتازی در زمینه بیماریهای سیستمیک بخصوص بیماریهای کلاژن مانند لوپوس و اسکلرودرمی و بیماریهای مخلوط بافت همبند مطرح گردید ولی با توجه به عدم درگیری مفاصل نداشتن علائم بالینی بنفع این بیماریها منفی بودن تستهای سرولژی، عدم درگیری پوست، مفاصل، کلیهها، فشارخون نرمال، عدم درگیری عضلات مخطط و نداشتن علائم گوارشی بنفع اسکلرودرمی تالانگتازی خونریزی دهنده در زمینه بیماریهای کلاژن واسکولار رد می شود.

ب) اکتازیهای عروقی سنی (Senile):

بصورت انژیودیسیپلازی و یا تغییر شکل شریانچهها و ونولها که بعنوان یک ضایعه ویژه عروقی مطرح و شایعترین آنومالی عروقی محدود به دستگاه گوارش است و احتمالاً شایعترین علت خونریزی عود کننده دستگاه گوارش تحتانی بعد از ۶۰ سالگی است.

اکتازی عروقی یک ضایعه تحلیل رونده است که همراه با افزایش سن بروز می کند و بر خلاف ضایعات مادرزادی و یا نئوپلاستیک همراه با ضایعات آنژیوماتوز احشاء و پوست نیست و تقریباً همیشه در سکوم و کولون صعودی متمرکز هستند، متعدد و کمتر از پنج میلی متر بوده و بندرت توسط جراح هنگام جراحی و پاتولوژیست با تکنیکهای معمول دیده می شود و معمولاً با آنژیوگرافی تشخیص داده می شوند.

اکتازی عروقی و دیورتیکول دو عامل عمده خونریزی تحتانی دستگاه گوارش بعد از سن ۶۰ سالگی و اغلب همراه وجود دارند، خونریزی از این

بررسی سلولی، شیمیایی، کشت باسیل کخ (توبرکولوز) ارسال گردید، ملنا بتدریج تا روز هشتم قطع، هماتوئیدی روشن به مقدار کم ادامه داشت. روز دهم از بیمار کولونوسکپی بعمل آمد که ضایعات تالانگتازی بطور وسیع تا قسمت میانی کولون عرضی وجود داشت، و در رکتوم بیمار کمی خون روشن دیده شد ولی در سایر نقاط خونریزی فعال دیده نشد.

بحث

خونریزی دستگاه گوارش توام فوقانی و تحتانی پدیده نادری است. در سنین بالا شایعترین علل خونریزی فوقانی گوارش ناشی از زخم های معده، گاستریت های آروزیو، بدنبال مصرف مسکن و کانسر معده و مری و در درجات بعد زخم اثنی عشر قرار می گیرند و تشخیص آنها با امکانات آندوسکپی میسر است. ولی در تشخیص علل دفع خون روشن مقعدی و خون مخفی در مدفوع بویژه در سنین بالا مشکلات عمده ای وجود دارد که حتی با امکانات تکنولوژیکی امروز گاهی نامشخص و مبهم می ماند با توجه به نوع ضایعات در نزد بیمار معرفی شده دامنه تشخیص های افتراقی محدود می شود و ضایعات خونریزی دهنده فوقانی دستگاه تحتانی گوارش مانند هموروئید، پولیپ، کانسر ... و ضایعات خونریزی دهنده دستگاه گوارش از قبیل: زخم های پپتیک، گاستریت آروزیو، کانسر در آندوسکپی رد گردید.

ضایعات عروقی دستگاه گوارش دارای لیست بلند بالایی است، که با روش آندوسکپیک در سالهای اخیر بر شمار آنها بعنوان عامل خونریزی دهنده گوارشی افزوده شده است که به اهم آنها اشاره می شود:

ضایعات تکراری و خفیف است و بیش از ۹۰٪ موارد خودبخود متوقف می‌شود، حدود ۵۰٪ این بیماران شواهدی از بیماران قلبی عروقی داشته و در ۲۵٪ موارد تنگی آئورت در آنها ملاحظه شده است (۳).

ج) تالانژکتازی‌های خونریزی دهنده ارثی:

یک گروه بیماری ارثی (ارث غالب) که با تالانژکتازی‌های پوست، مخاطهای دهان، لوله گوارش، مغز، ریه و گاهی ضایعات کبدی همراه با خونریزی‌های عود کننده بینی (۵۰٪ موارد) و گوارش مشخص می‌شود و گاهی به علت ایجاد شانت شریانی وریدی کبد منجر به نارسائی قلبی با برون ده بالا می‌شوند.

خونریزیهای شدید گوارشی قبل از چهل سالگی نادر و شدت آن در دهه ششم زندگی دیده می‌شود، خونریزی شدید و معمولاً بیماران بیش از ۵۰ واحد خون در طول زندگی دریافت می‌کنند. تالانژکتازی‌های پوستی در نیمی از بیماران قبل از ۳۰ سالگی بروز می‌کنند. در ۲۵٪ موارد درگیری احشاء وجود دارد بروز ضایعات در معده و روده و کولون بیشتر در آغاز دهه پنجم و ششم زندگی دیده می‌شود.

خونریزیهای عود کننده گوارش شایع و در بعضی موارد مرگ آور است.

در نمای اندوسکپی بطور تبیین، ضایعات متعدد، کوچک، بصورت پاپولهای کوچک قرمز با حدود مشخص با سطح صاف با حاشیه کمرنگ است گاهی ضایعات ممکن است شبیه گاستریت اروزو و یا ضایعات ناشی از ضربه مخاط هنگام اندوسکپی باشد.

تالانژکتازی ارثی بندرت در کودکان زیر پنج سال هم دیده شده است و گاهی خونریزی‌های گوارشی قبل از بروز ضایعات پوستی و بینی بروز

می‌کند.

در پاتولوژی تغییرات اساسی در مویرگهای شریانی و ونول‌ها دیده می‌شود ولی گاهی آرتیولها هم ممکن است گرفتار شوند، در پاتولوژی شریانچه‌ها اکتازی نامنظم و فضاهاى خونی به هم پیچیده که بوسیله یک لایه ظریف اندوتلیوم مفروش شده و با یک بافت ظریف همبند پشتیبانی شده، دیده می‌شود.

در ونول‌ها بعکس لایه عضلانی رشد یافته و نسبتاً ضخیم می‌شود و بنظر می‌رسد رل اصلی را در تأمین جریان خون ضایعه بعهده دارند.

نتیجه‌گیری

با توجه به ضایعات تالانژکتازیک که در پوست و مخاطهای دهان، بینی، مخاط لوله، گوارشی بیمار وجود داشت تشخیص تالانژکتازی خونریزی دهنده ارثی برای وی قویاً مطرح گردید. پس از قطع خونریزی گوارش بیمار با درمانهای نگاه‌دارنده تحت پیگیری بطور سرپایی قرار دارد و طی ۵ ماه گذشته عود خونریزی نداشته است و با توجه به وسعت درگیری دستگاه گوارش درمان جراحی برای بیمار در حال حاضر توصیه نشد، درمانهای داروئی، استفاده ترکیبی از استروژن پروژسترون ممکن است در کاهش عود خونریزی این بیماران مؤثر باشد. همینطور استفاده از آمینوکاپروئیک اسید که مانع فیبرینولیز می‌شود ممکن است در کاهش شدت و دفعات خونریزی مؤثر باشد.

REFERENCES

- 1- Sleisenger and fondtrna gastriontestinal disease 5th ed., 1993, 2, PP: 1948-1958
- 2- Case record of the Massachusetts Hospital New.Eng.J.Med., 1997, 336-646
- 3- Guttmrcher A.E., Marchuk, D.A., Wite R.I., Hereditary hemorrhagic telengectasia, N.Engl.J.Med. 1995, 333-348.
- 4- Bourgeois, Delcour, Deviere J., etal Osler, weber - Rendu disease associated with hepatic involvement and high output heart failure, J.Clin. Gastroenterol., 1990, 12-236-8
- 5- Van cutsem E. Oestroge - progesterone an new therapy of bleeding gosterointestinal vascular malformation ,Acta Gastroentrerol. Bely, 1993, 56:2-10.
- 6- Saba HI, Movelli 6A, Logrono LA. Treatment of bleeding in hereditary hemorrhagic telangectasia with aminocaproic Acid.N.Engl.J.Med., 1994, 330-340.



تصاویر بیمار

