

یک مورد بیماری نادر لوزه

دکتر سیدعباس صفوی نائینی* و دکتر خندان زارع*
* دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

خلاصه

در این مقاله بیماری با لوزه‌های هیپرتروفیه و نقاط زرد رنگ فراوان در سطوح هر دو لوزه معرفی می‌شود. بیمار عمل جراحی لوزه‌برداری قرار گرفت که پاسخ آسیب‌شناسی بیانگر بیماری Tangier لوزه می‌باشد که عارضه‌ای نادر است.

مقدمه

بیماری Tangier یا Familial anal phalipo-proteinemia جزو دسته بیماری‌های فامیلی کاهش HDL است که به صورت اتوزوم مغلوب منتقل می‌شود (۱)، که معمولاً در کودکی ظاهر شده، اعضای مختلفی را مبتلا می‌سازد. شایع‌ترین یافته بالینی این بیماری لوزه‌های بزرگ و زرد مایل به نارنجی است که به علت ذخیره وسیع کلسترول در آنها می‌باشد. ابتلای لوزه معمولاً با گرفتاری دیگر اعضای بدن همراه است (۳). بیماری Tangier به طور کلی نادر است و گرفتاری فقط لوزه نادرتر می‌باشد (۱).

در این نوشتار یک مورد نادر بیماری Tangier فقط

معرفی بیمار

خانم ر الف، ۱۶ ساله به علت گلو درد دائمی به درمانگاه گوش و حلق و بینی مراجعه کرد. بیمار سابقه مصرف درازمدت آنتی‌بیوتیک را به علت این بیماری ذکر می‌کرد. در معاینه‌ای که از وی به عمل آمد لوزه‌ها هیپرتروفیه بودند و در سطح هر دو لوزه نقاط زرد رنگ فراوانی دیده می‌شد. در لمس لوزه این نقاط کمی سفت‌تر از بقیه بافت طبیعی لوزه بود.

معاینه بقیه قسمت‌های حفره دهان، بینی، نازوفارنکس، حنجره و گوشها طبیعی بود. بیمار هپاتواسپلنومگالی نداشت؛ رنگ پوست صورت مختصری زرد رنگ بود ولی رنگ بقیه قسمت‌های بدن طبیعی به نظر می‌رسید.

Apo AI وجود دارد. هموزیگوت‌ها کاهش قابل توجه Apo AI و Apo AII و ۳۰ درصد کاهش Apo B دارند ولی هتروزیگوت‌ها ۵۰ درصد کاهش Apo AI و مختصر کاهش AII بدون تغییر Apo B نشان می‌دهند. مقدار Apo AII در VLDL این بیماران بیشتر از افراد سالم است (۳ و ۸) و سلولهای حاوی استرهای کلستریل در سیستم رتیگولواندوتلیال این افراد دیده می‌شود. بیماری معمولاً در کودکی ظاهر می‌شود. لوزه‌ها در پی ذخیره شدن وسیع کلسترول در آنها بزرگ و زرد مایل به نارنجی هستند (۷). رسوب لیپید ممکن است در پوست و مخاط رکتال نیز دیده شود (۱ و ۴).

تا به حال یک مورد گرفتاری مغزی در بیماری Tangier با سندرم شبیه به syringomyelia و یک مورد نیز با استوماتوسیتوز و آنمی همولیتیک گزارش شده است که در تحلیل گویچه‌های سرخ کاهش کلسترول، کاهش نسبت کلسترول به فسفولپید، افزایش فسفاتیدیل کولین و کاهش اسفنگومیلین دیده شده است. بیماران مبتلا به Tangier اغلب دچار آترواسکلروز زودرس می‌شوند اما امکان دارد این تمایل شاید هنگامی که سطوح LDL پایین است، کاهش یابد (۵).

بیماری ممکن است فقط به صورت هیپرتروفی لوزه زرد رنگ خود را نشان دهد (۱) و از این نظر، پزشک متخصص گوش و حلق و بینی بایستی دقت لازم را به عمل آورد چرا که شاید او، اولین پزشکی باشد که بیمار را معاینه می‌کند.

یادآور می‌شود که این بیمار به مدت ۳/۵ سال پیگیری شده و تاکنون هیچ مشکلی از بابت چشم، قلب، کبد، طحال و دیگر اعضا ندارد.

سابقه فامیلی از نظر این بیماری منفی بود. در معاینه چشم‌ها توسط متخصص مربوطه وضعیت قرنیه طبیعی گزارش شد.

نتایج آزمونهای پاراکلینیکی

کلسترول ۸۸ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (طبیعی بین ۱۵۰-۲۷۰)، تری‌گلیسرید ۱۵۸ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (طبیعی بین ۳۰-۱۵۰)، High density lipoprotein، ۲۵ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (طبیعی بیش از ۶۵)، Low Density Lipoprotein ۳۱ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (مقدار طبیعی کمتر از ۱۹۰) بود. پرتونگاری از قلب و ریه طبیعی گزارش شد.

جراحی بیمار تحت بیهوشی عمومی انجام گرفت. لوزه‌های کامی به شیوه دیسکسیون برداشته شد. خونریزی کنترل و بافت هر دو لوزه برای بررسی به بخش آسیب‌شناسی فرستاده شد. جواب نمونه ارسالی به پاتولوژی بیمار Tangier را گزارش نمود (شماره پاتولوژی ۱۱۵-۱۷۰) در بررسی میکروسکوپی ساختمان بافت لوزه توسط هیستوسیت‌های کف‌آلود (Foamy) انفیلترا شده بود.

بحث

بیماری Tangier جزء دسته بیماریهای ارثی کاهش HDL است که به صورت اتوزوم مغلوب منتقل می‌شود (۱). در این بیماری کاهش شدید و گاهی غیرقابل اندازه‌گیری HDL سرم، کاهش واضح کلسترول پلاسما، تری‌گلیسرید نسبتاً بالا و کاهش LDL سرم دیده می‌شود (۱-۶ و ۸). کاهش نسبت Apo AI به Apo AII به علت اختلال در ساختمان ایزوپروتئین

مراجع

- 1) Bernard Henry J. Clinical diagnosis and management by laboratory methods. WB Saunders, 18th ed 1989, P 178.
- 2) Anderson's pathology. John M, Kissane MD (eds)., 9th ed, CV Mosby, 1990, P 1173.
- 3) Laupovic A, Knight P, Gibson C, Wan. GCS Isolation and characterization of An Aposii Containing Lipoprotein plasma VLDL of patients with Tangier Disease. J Lipid 1991; 32:9-19.
- 4) Piertrini V, Pinna V, Milone FF. Tangier Disease. J Neurol Sci 1990; 98:245-50.
- 5) Leal Luna A, Blanco Vaca F. Tangier disease. Med Clin Bacc 1989; 93:301-3.
- 6) Rein Hart WH, Schatzmann HJ, Straub P. Hemolytic Anemia In Tangier disease. Br J Hematol 1989; 72:272-7.
- 7) Paparella. Otolaryngology. WB Saunders, 3th ed, 1991, P 2139.
- 8) Harrison. Principles of Internal Medicine. 12th ed, 1991; P 1825.

A rare tonsillar disease

Safavi-e-Nayeeni A, Khandan Z

Shaheed Beheshti University of Medical Sciences

SUMMARY

A 16 year old women with Tangier disease in palatine tonsils is reported. She has recurrent sore throat. In physical examination the palatine tonsils are hypertrophied and has very yellowish points. The

facial skin is yellowish but the skin of another areas of body is normal. After tonsillectomy the pathologist report Tangier disease in palatine tonsils.