

آترواسکلروز و دروس عروق کرونر در یک خانواده از منطقه استان

گیلان در زمینه تیپ III هیپرلیپوپروتئینمی

دکترانوش برزیگر^۱ دکتر محمد جعفر هاشمی

خلاصه:

هیپرلیپیدیمی ورل آن در ایجاد آترواسکلروز بخصوص در نوع دیس بتالیپوپروتئینمی احتیاجی به تاکید نیست، و آنچه که مهم است تشخیص به موقع این نوع هیپرلیپوپروتئینمی بوسیله گرفتن شرح حال و تاریخچه خانوادگی و معاینات فیزیکی و انجام آزمایشات پاراکلینیکی می باشد. تشخیص به موقع هیپرلیپوپروتئینمی و دادن رژیم غذایی خاص و تجویز داروهای پایین آوردن چربی خون به این نوع بیماران تا حدی می توان از عوارض آترواسکلروز و مرگ و میر حاصل از آن را جلوگیری نمود.

مقدمه:

گرچه تعریف مطلق برای هیپرلیپیدیمی وجود ندارد ولی هیپرلیپیدیمی به حالتی گفته می شود که در آن عبار چربی ها در مایع خارج سلولی و در انساج بدن بطور غیر عادی بالا رود. این عارضه نقش مهمی در پاتوژنز آترو-اسکلروز دارد و نوشته ها و مقالات زیادی در رابطه با اختلال متابولیسم و ارتباط آن با عوارض قلبی - عروقی از جمله آترو-اسکلروز شرایین کرونر منتشر شده است. لیپوپروتئین ها به چهار نوع تقسیم بندی می شوند که عبارتند از:

۱- شیلومیکرون ها که قسمت عمده آن از تری گلیسرید و مقدار کمی کلسترول و فسفولیپید تشکیل شده است. ۲- در نوع بتالیپوپروتئینمی یالیپوپروتئینمی با دانسته کم L.D.L که قسمت عمده آن از کلسترول تشکیل شده و مقدار کمی از آن تری گلیسرید و فسفولیپید می باشد. ۳- در نوع پرتالیپو- پروتئینمی یالیپوپروتئینمی با دانسته خیلی کم (V.L.D.L) که

قسمت عمده آن از تری گلیسرید و مقدار کمی کلسترول و فسفولیپید تشکیل شده، ۴- نوع الفالیپوپروتئینمی یالیپوپروتئینمی با دانسته نسبتاً زیاد (H.D.L) که حرکتش در الکترو-فورزشبیه به الفاکلوبولین بوده که قسمت عمده آن از فسفو-لیپید و بقیه از کلسترول و مقدار خیلی ناچیز از تری گلیسرید تشکیل شده است.

تقسیم بندی دیگری بصورت پنج تیپ مختلف در رابطه با لیپوپروتئینها وجود دارد که در بین آنها تیپ III هیپرلیپو- پروتئینمی (دیس بتالیپوپروتئینمی) بسیار نادر می باشد و میزان آن یک در ده هزار نفر از جمعیت جهانی است. این نوع هیپرلیپوپروتئینمی با افزایش کلسترول و تری گلیسرید خون مشخص می شود بطوریکه عبار کلسترول (L.D.L) شدیداً افزایش می یابد. (۳ و ۲) و با توجه به افزایش شدید کلسترول خون ولی هیچ وقت در این نوع هیپرلیپوپروتئینمی ارگانو- مگالی وجود ندارد. این بیماران خیلی زود دچار آترو-اسکلروز و دروس عروق کرونر و شرایین محیطی می شوند و

۱ دانشیار بیماریهای قلب و عروق - بیمارستان دکتر حشمت - رشت
۲ دانشیار گروه قلب دانشگاه علوم پزشکی ایران

از مشخصات مهم و ممیزه این نوع دیس بتالیپوپروتئینمی (هیپرپریتالیپوپروتئینمی) وجود گزانتومها در شیارهای کف دست و پامی باشند و در ضمن در سطح مفاصل زانو-آرنج و انگشتان دست و پا و گزانتومهای نو بروز مشاهده می شود. علاوه بر این ضایعات ایجاد قوس زرد رنگ در اطراف فرنیه که معمولاً در افراد مسن دیده می شود در این نوع بیماران جوان بصورت زودرس دیده می شود.

معرفی بیمار: Case- Reports

• شکایت اصلی بیمار (Main- complaints)

بیماریک دختر جوان ۱۹ ساله کشاورزگیلاتی می باشد که در اطراف رشت زندگی می کند و در تاریخ ۷۲/۵/۹ به دلیل درد جلوی قلبی همراه پاتنگی نفس در زمان فعالیت در بخش CCU بیمارستان دکتر حشمت رشت بستری شده است.

سابقه (Personal -History): شکایت بیمار بصورت درد جلوی قلبی از سال ۷.۱ شروع شده بود ولی ضایعات پوستی بصورت گزانتومها همراه با سابقه هیپرلیپیدیمی را از دوران کودکی ذکر می کند.

سابقه فامیلی (Family- History): پدر و مادر بیمار هر دو زنده هستند و هر دو مبتلا به هیپرلیپیدیمی یعنی کلسترول و تری گلیسرید خون بالا دارند. بخصوص کلسترول L.D.L بیشتر از تری گلیسرید بوده است و در ضمن خانواده پدری تماماً دچار هیپرلیپیدیمی می باشند ولی هیچ کدام دچار ضایعات گزانتوماتو نبودند.

بیمار دارای ۶ خواهر است که بین آنها سه خواهر دارای گزانتومهای ناندونی و نو بروز در سطح اشیل (شکل ۱) و مفاصل انگشتان دست و پا (شکل ۲ و ۳) آرنج و زانو و گزانتوماتو Palmer شیار (شکل ۴ و ۵) کف دست و پا (شکل ۶ الف و ب) بودند که دو نفر از این خواهرها در بخش قلب بیمارستان دکتر حشمت رشت به علت بیماری آترو-

اسکلروزوز و در سر شریان کرونری بستری بودند.

سه خواهر دیگر فقط به هیپرلیپیدیمی بخصوص کلسترول بالا مبتلا بودند ولی ضایعات گزانتوماتو پوستی نداشتند.

بیمار ۵ برادر داشته که سه برادر دارای گزانتوماتوی پوستی همراه با چربی بالا بودند ولی یکی از برادرها در سن ۲۱ سالگی بعلت تصادف فوت کرده. دو برادر دیگر بیمار بدون گزانتومهای پوستی بوده ولی چربی خون از نوع کلسترول بالا داشتند.

معاینات عمومی General - Examination:

- در معاینه ضایعات گزانتوماتو در سطح مفاصل انگشتان دست و پا (شکل ۲ و ۳) آرنج زانو (شکل ۴ و ۵) در سطح نیپا و در شیار کف دست و پاها (شکل ۶) که از علامت ممیزه نیپ III هیپرلیپوپروتئینمی (دیس بتالیپوپروتئینمی) می باشد مشاهده می شود و در معاینه شکم علائم ارگانو- مگالی از جمله بزرگی طحال و کبد قابل لمس نبوده در معاینه قلب صدای اضافه S₃⁺، S₄⁺ همراه با افزایش ضربان قلب شنیده می شود، در معاینه سایر ارگانها علائم خاصی مشاهده نشده است.

نتیجه آزمایشات پاراکلینیک:

- ۱- قند خون و اسید اوریک خون مختصراً بالا بود.
- ۲- کلسترول و تری گلیسرید هر دو بالا بوده ولی کلسترول توتال شدیداً بالا بوده. (تابلوی I-)
- ۳- سطح کلسترول با دانسته پایین D.L. به مقدار زیاد بالا بوده. (تابلوی I-)
- ۴- سطح کلسترول HDL دانسته بالا (H.D.L) پایین بوده (تابلوی I)
- ۵- الکتروکاردیوگرافی تغییرات وسیعی ST-T که دال بر ایسکیمی شدید قلب می باشد را نشان می دهد (شکل ۷ و ۸).
- ۶- در رادیوگرافی قلب، اندازه قلب نرمال بوده.
- ۷- گزارش انژیوگرافی کرونر از بیمارستان شهید رجایی به قرار زیر است: (شکل ۹)

بطور نا در یک درده هزار نفر جمعیت جهان یافت می شود. از عوارض مهم آن آنرو اسکلو روز شرا تین محیطی و کرونو مرگ و میر زود رس حاصل از آن می باشد. این بیماری در دوران کودکی بصورت افزایش هیپر لیپیدی می بخصوص افزایش شدید کلسترول L.D.L و همراه با نظا هرات بالینی بصورت ضایعات گزانتو ماتو تاندونی و توبروز در سطح مفاصل انگشتان دست و پا و گزانتو مهای Eruptive پوستی و گزانتو مهای کف دست و پا که از علامت ممیزه این نوع هیپر لیپو پرو تئینی می باشد را دیده می شود و تنها راه جهت جلوگیری از پیشرفت این بیماری داشتن محدودیت رژیم غذایی بخصوص در مواد قندی است و در صورت ایجاد آنرو اسکلو روز زود رس باید از روش درمانی نهی اجمی (Invasive) بصورت آنژیوپلاستی یا بای پاس استفاده کرد، همچنین تاخیر در درمان یا در تصمیم گرفتن به درمان موجب مرگ و میر زود رس در این نوع بیماران خواهد شد.

الف: حدود ۹۰٪ تنگی در ابتدای شاخه اصلی شریان کرونو چپ (Left Main) همراه با دیلاتاسیون بعد از تنگی مشاهده می شود (شکل ۹).

ب: شریان کرونو شاخه اصلی چپ (پایین رونده قد امی L.A.D شریان کرونو چرخشی چپ (Circumflex) هر دو نرمال بوده است (شکل ۹).

ج: شریان اصلی کرونو راست دو مینانت بوده و در ابتدای آن تنگی جزئی غیر قابل توجه مشاهده گردید بطوریکه شریان های بعد از آن همه سالم می باشند.

د: Etection حدود ۵۵-۵۰٪ بوده است. بخاطر شرایط Fraction فوق بیمار بصورت اورژانس تحت عمل جراحی بای پاس کرونو (ByPass Graft surgery) قرار گرفت.

بحث:

هیپر لیپو پرو تئینی تیپ III فامیلی یادیس بتالیپو -

پروتئینی که نوع هیپر لیپو پرو تئینی فامیلیال می باشد

REFERENCES:

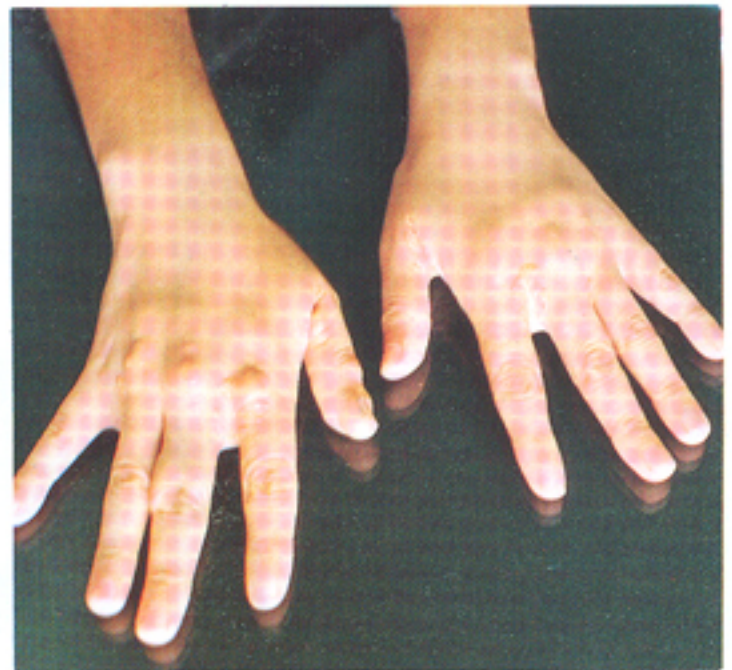
- 1- L.M. shapir. Km. sox reperencesy first Edition A colour Atlas of Palpatation & syncope london By wolfe medical pablications ltd 1987, 14-15.
- 2- E. BRAUNWALD, fourth Edition Heart Disease Philadelphia-London W.B. SYNDER. Company 1992; 1138-1140.
- 3- I. Harison's Principlles of internal medicine 12 th Edition NewYork, Sons company 1991: 997.



شکل-۱: گزانتومهای تاندونی در آشیل



(ب)



(الف)

شکل-۲ و ۳: گزانتوما توپروز در قسمت‌های مختلف بدن. الف: انگشتان دست، ب: انگشتان پا.



شکل شماره ۴ و ۵ - گزانتوماتو تو بروز در سطح مفاصل زانو و آرنج



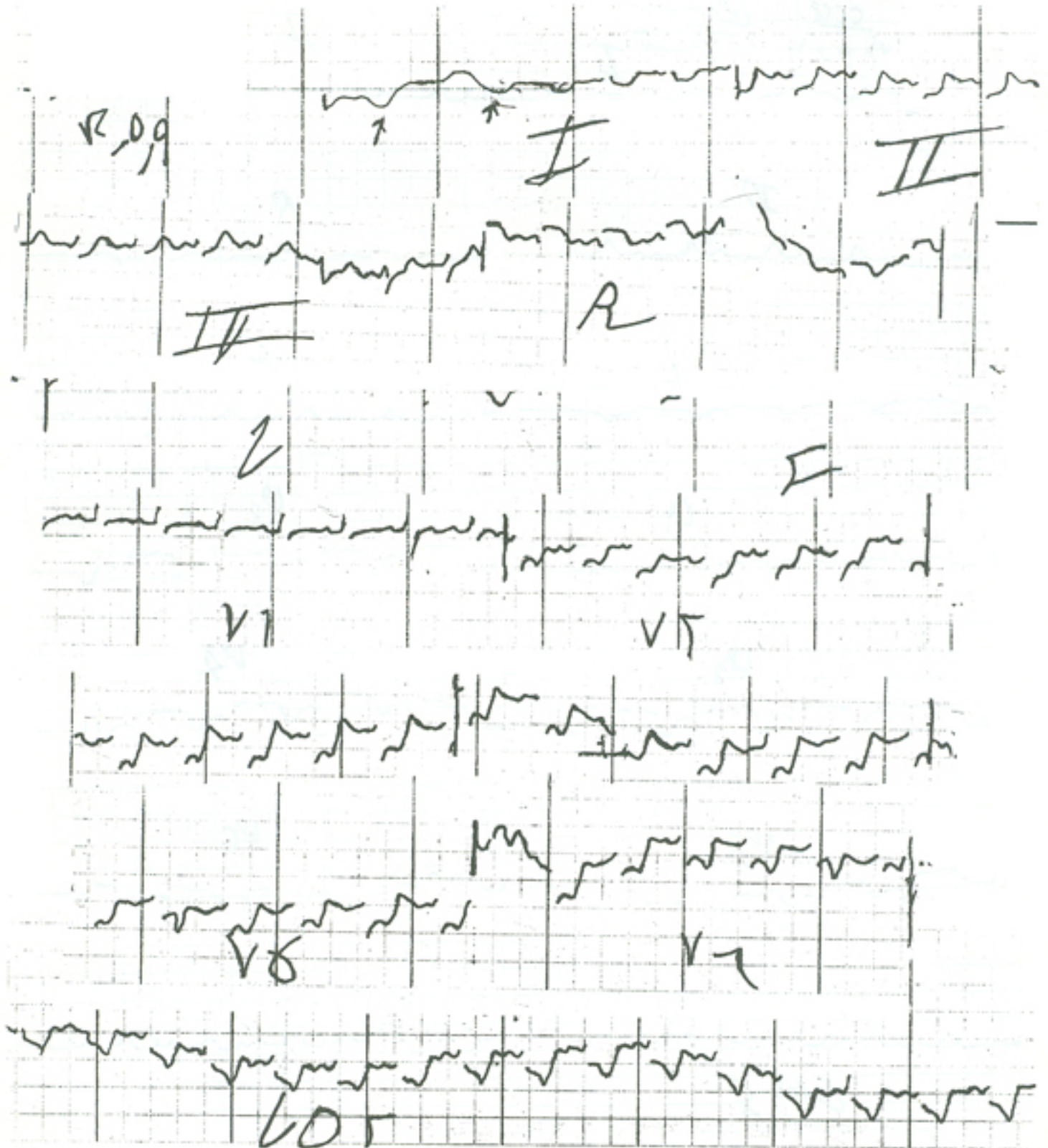
(ب)



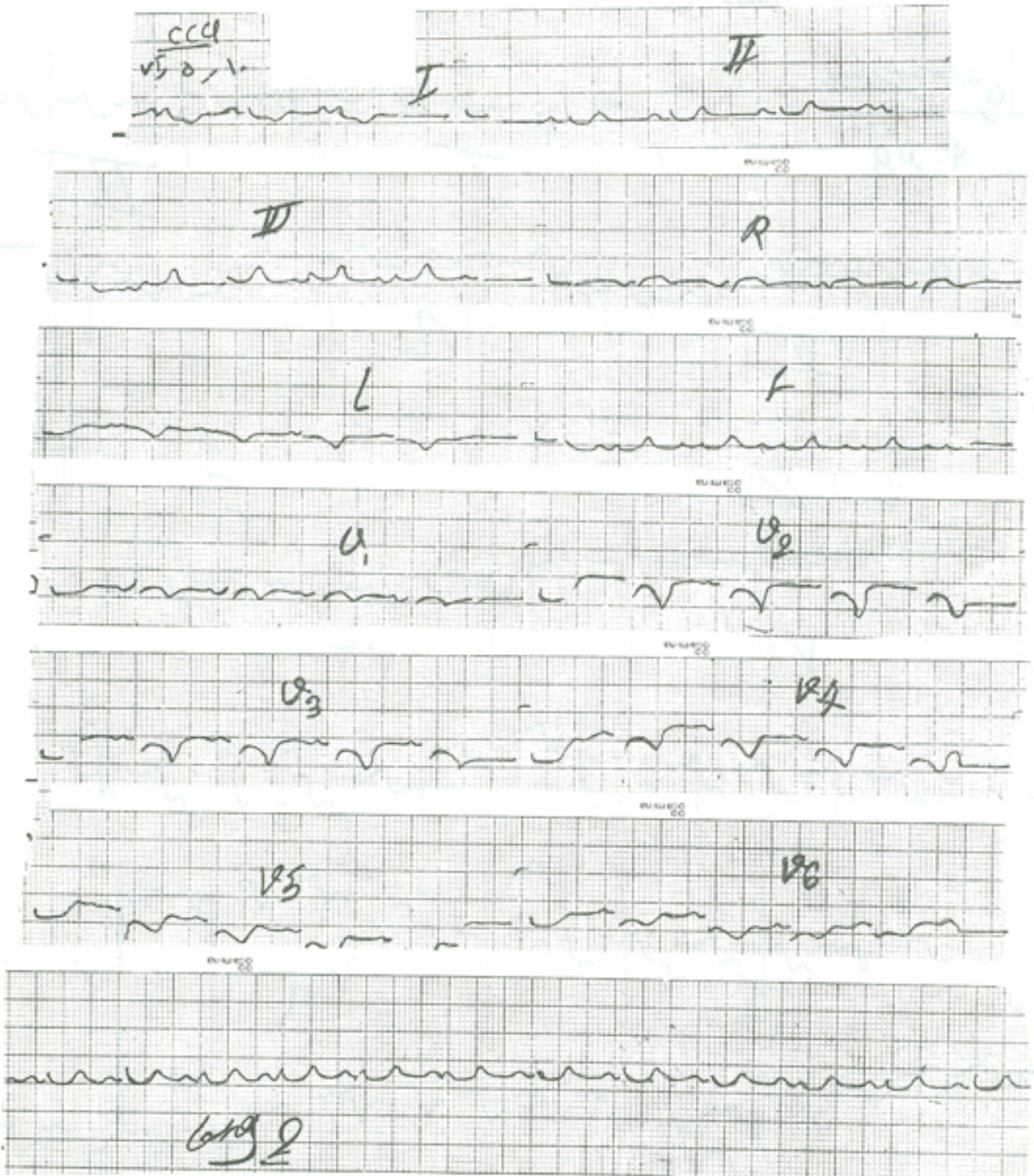
(الف)

شکل ۶: گزانتومهای تو بروز که در کف دست و گزانتومهای Palmer در شیارهای کف دست که از علامت ممیزه هیپر لیپوپروتینمی تیپ III دیس بتالیپوپروتینمی می باشد.

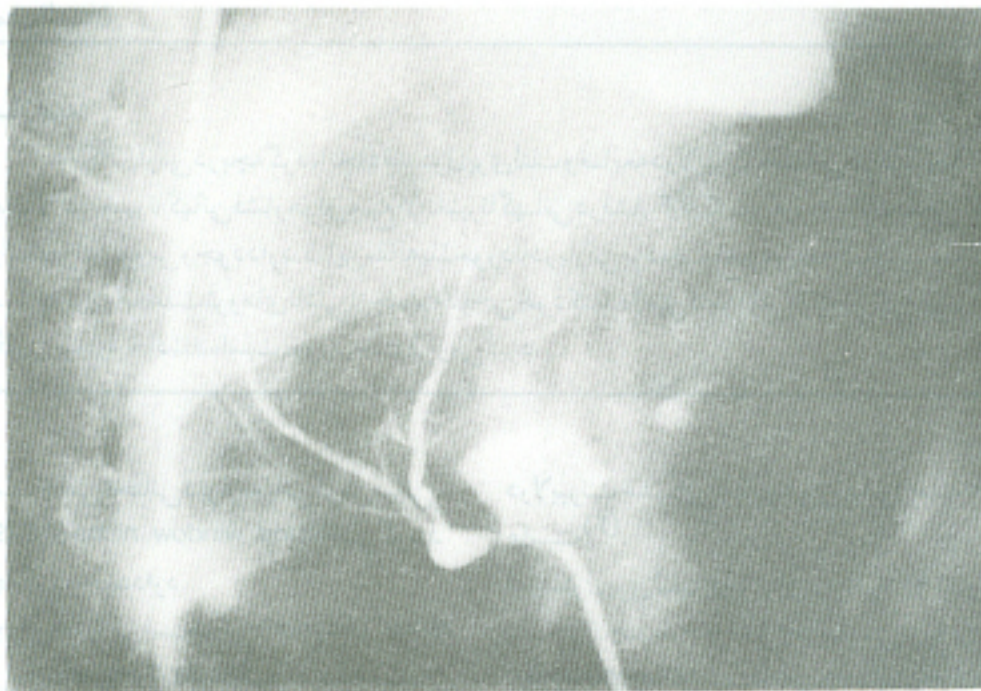
شکل ۷: تغییرات شدید ST-T در لیدهای آتریوردر زمینه اسکیمی شدید قلب در روز اول بستری مشاهده می شود.



شکل ۸- تغییرات ST-T در لیدهای آنتریو در زمینه اسکیمی قلب در روز دوم بستری مشاهده می شود که از شدت آن کاسته شده است.



شکل-۹: آنژیوگرافی کرونر دختر ۱۹ ساله را نشان می‌دهد که همراه است با تنگی شریان اصلی شاخه کرونر چپ (Left Main) و دیلاتاسیون بعد از تنگی و همچنین دو شاخه‌های اصلی آن (Circumflex, L.A.D) را نرمال نشان می‌دهد.



تابلو ۱- اندازه‌گیری لیپیدهای خونی بیمار. در نتیجه آزمایش کلسترول خون و LDL شدیداً بالا، تری‌گلیسرید نسبتاً بالا و HDL پایین‌تر از حد طبیعی است.

دکتر -----

سن / جنس : f/19

تاریخ : ۲۲/۵/۱۲

Blood Biochemistry

Test	Result	Units	Normal Range
Cholestrol, Total.....	554 *	mg/dl	120-250
Triglyceride.....	234 *	mg/dl	60-190
Lactat dehydrogenase (LDH)...	390	IU/L	80-400
HDL Chol.....	18	mg/dl	29-80
LOL Chol.....	489	mg/dl	Up to 130

Comment : * : Rechecked.