

## گزارش یک مورد کاردیومیوپاتی رستریکتیو ثانویه به آمیلوئیدوز قلبی به صورت تنها تظاهر میلوم مولتیپل

دکتر محمد خانی \*

### خلاصه:

موردی که در این مقاله معرفی می‌شود خانمی است که به علت تنگی نفس و تپش قلب مراجعه کرده است. با توجه به یافته‌های بالینی و انجام اکوکاردیوگرافی و کاتتریزاسیون و آنژیوگرافی قلبی جهت ایشان تشخیص کاردیومیوپاتی رستریکتیو داده شد. برای بررسی علت کاردیومیوپاتی رستریکتیو با توجه به بعضی از یافته‌های بالینی، پاتولوژی بیوپسی رکتوم؛ آمیلوئیدوز را تأیید کرد. نظر به  $ESR = 100$ ، آنمی و ضایعات punch out در رادیوگرافی جمجمه، اسپیراسیون مغز استخوان تشخیص میلوم مولتیپل را قطعی نمود.

وژاه‌های کلیدی: کاردیومیوپاتی رستریکتیو، آمیلوئیدوز، میلوم مولتیپل

### مقدمه:

یکی از بیماریهایی که قلب را درگیر می‌کند کاردیومیوپاتی‌ها هستند. در بین انواع کاردیومیوپاتی‌ها نوع رستریکتیو آن نسبت به بقیه نادرتر است. علل متعددی می‌توانند منجر به کاردیومیوپاتی رستریکتیو شوند که یکی از آنان آمیلوئیدوز است (۱،۲،۳،۴) و یکی از علل نادر آمیلوئیدوز ثانویه، میلوم مولتیپل می‌باشد. موردی که در این مقاله معرفی می‌شود یک مورد کاردیومیوپاتی رستریکتیو است که به صورت تنها تظاهر بالینی میلوم مولتیپل بروز کرده است.

### معرفی بیمار:

بیمار خانمی ۶۱ ساله که به علت تنگی نفس و تپش قلب مراجعه کرده است و ۲ سال قبل از مراجعه

دچار تپش قلب و تنگی نفس شده است که ۲ ماه قبل از مراجعه تشدید و یک هفته قبل از مراجعه دچار سنکوپ شده است.

سابقه هیپرتانسیون را از ۹ سال پیش ذکر می‌کند. ۱۰ سال قبل هیستریکتومی و ۷ ماه قبل آپاندکتومی در مورد ایشان انجام شده است.

### در معاینه:

BP=110/90 , PR=96 regular

در پوست بیمار در ناحیه گذاشتن ترانس دیوسراکوکاردیوگرافی پتشی و پورپورا وجود دارد. مخاطها آنمیک هستند. ماکروگلوپی وجود دارد.

JVP در حالت خوابیده با زاویه ۳۰ درجه تا زاویه فکی پر است. در حالت نشسته موج V برجسته؛ مشاهده

می‌شود. امواج X و Y برجسته وجود دارند.

در لمس پره کوردیوم تریل سیستولیک در قسمت پائین کناره چپ جناغ احساس می‌گردد. در سمع، صدای اول قلب کاهش و جزء پولمونر صدای دوم قلب تشدید یافته است. سوفل هولوسیستولیک در قسمت پائین کناره چپ جناغ شنیده می‌شود که بادم تشدید می‌یابد. سوفل هولوسیستولیک کانون میترا با انتشار به زیر بغل شنیده می‌شود. در سمع ریه‌ها، در قاعده ریه راست کاهش صدا وجود دارد و در دق در همان ناحیه مات است.

در لمس شکم، کبد ۴ بند انگشت زیر لبه دنده لمس می‌شود که حساس است. در اندام تحتانی ۲ + ادم وجود دارد.

#### آزمایشات:

Hgb = 10.4 g/dl ESR = 100

Creat = 2.3

Ca = 12.2 (8.1 - 10.8)

P = 5.3 (2.5 - 4.8)

U/A = +2 Proteinuria

IgG = 8150 mg% (800-1800)

IgM = 15 (60)

IgA = 19 (90)

Rectal Biopsy : Amyloidosis

Bone Marrow Aspiration : More than 30% plasmacytosis

الکتروکاردیوگرام، ریتم سینوسی با بلوک درجه یک دهلیزی بطنی، ولتاژ پائین و Poor R Progression و بزرگی دهلیز چپ را نشان می‌دهد.

هولترمانیتورینگ ضربانات زودرس بطنی و دهلیزی و تاکیکاردی کوتاه مدت بطنی را نشان می‌دهد.

رادیوگرافی قفسه سینه کاردیومگالی، برجستگی تنه پولمونر، احتقان ریوی و بسته بودن زاویه جنبی راست را

نشان می‌دهد. رادیوگرافی جمجمه نشان دهنده Punch Out Lesion است که مؤید تشخیص میلوم مولتیپل می‌باشد.

اسکن پیروفسفات برداشت منتشر توسط قلب و همچنین توسط کلیه‌ها را نشان می‌دهد که حاکی از درگیری قلب و کلیه است.

اکوگاردیوگرافی بیمار هیپرتروفی قرینه بطن چپ، Granular Sparkling، افوزیون خفیف پریکارد، دیسفونکسیون دیاستولیک، نارسائی میترا و تریکوسپید را نشان می‌دهد.

کاتتریزاسیون قلبی و آنژیوگرافی بطن چپ و عروق کرونر:

منحنی فشار بطن چپ dip and plateau را نشان می‌دهد. در آنژیوگرافی بطن چپ حرکات دیواره طبیعی واجکشن فراکشن ۶۰ درصد است و ضمناً نارسایی دریچه میترا به میزان ۳+ را نشان می‌دهد. آنژیوگرافی عروق کرونر طبیعی است.

فشارهای بدست آمده به قرار زیر است (به میلی متر جیوه):

RA = 10 RV = 55/0-10

PA = 55/30 PCWP = 12

AO = 120/60 LV = 120/0-16

بدین ترتیب بیمار دچار هیپرتانسیون پولمونر و اختلاف فشار انتهای دیاستولی بطن چپ و راست به میزان ۶ میلی متر جیوه است و فونکسیون سیستولیک بطن چپ طبیعی است.

#### بحث و نتیجه‌گیری:

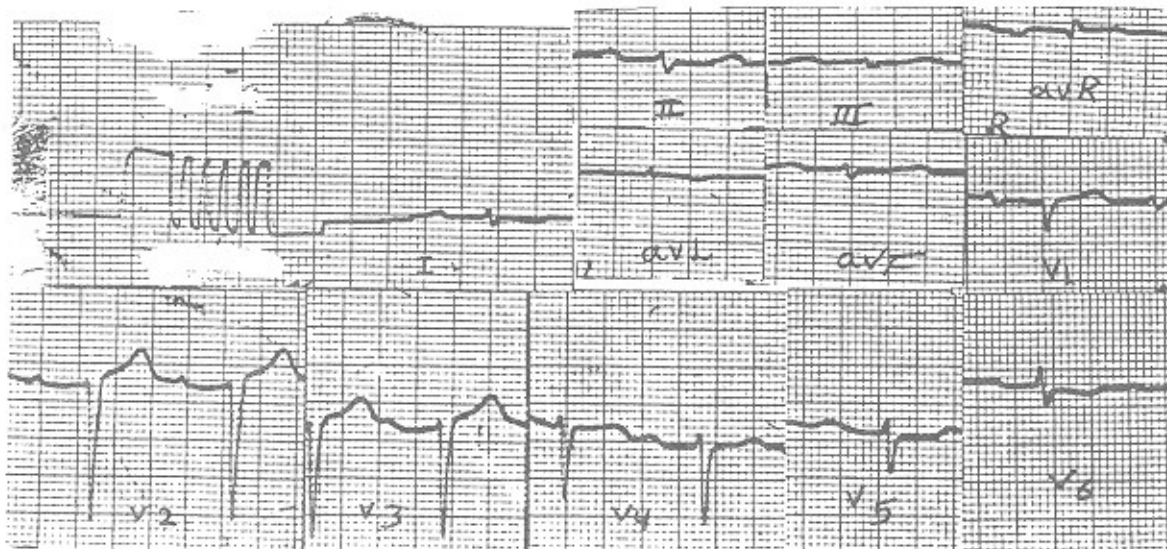
علائم و نشانه‌های بیمار همگی مربوط به درگیری قلبی هستند. نشانه‌های بالینی از جمله وریدهای ژوگولر برجسته، کبد بزرگ و دردناک، وجود صدای سوم بطن

دیاستولی بطن چپ و راست ۶ میلی متر جیوه است و منحنی فشار بطن چپ dip and plateau را نشان می‌دهد که از کرایتریای تشخیصی کاردیومیوپاتی رستریکتیو هستند (۲۰۱).

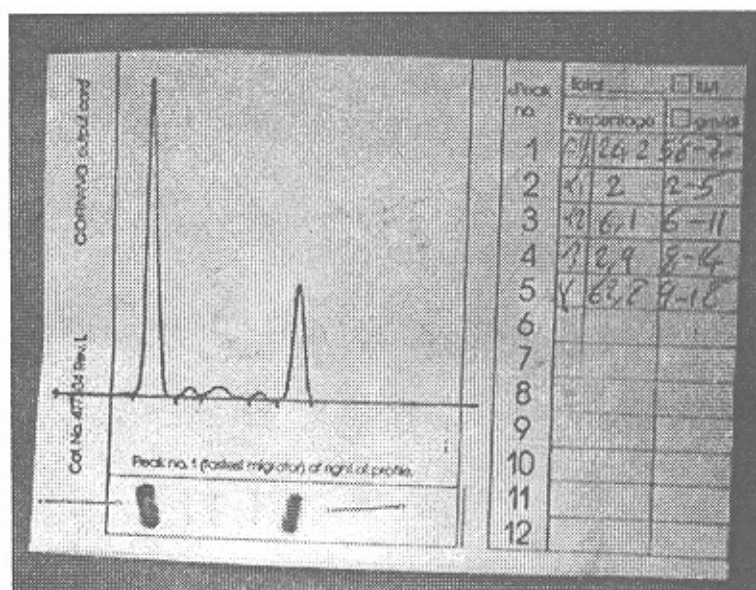
برای یافتن علت کاردیومیوپاتی رستریکتیو، یافته‌های بالینی مثل زبان بزرگ و تپشی و پرپورا که در محل گذاشتن ترانس دیوسراکوکاردیوگرافی ایجاد شده و یافته‌های الکتروکاردیوگرافیک و اکوکاردیوگرافیک، ظن بالینی آمیلوئیدوز را برای بیمار مطرح می‌کند. لذا برای اثبات وجود این تشخیص از بیمار بیوپسی رکتوم بعمل آمد که پاتولوژی آمیلوئیدوز را گزارش نمود.

برای یافتن علت آمیلوئیدوز با توجه به آنمی و ESR بالا جهت بیمار رادیوگرافی جمجمه، بعمل آمد و Punch Out Lesion را نشان داد که موید وجود میلوم مولتیپل است. در این راستا جهت بیمار اسپیراسیون مغز استخوان انجام شد که نشان دهنده بیش از ۳۰٪ پلاسموسیتوز بود که بدین ترتیب تشخیص میلوم مولتیپل برای بیمار مسجل شد. لذا این مورد نادر یک کاردیومیوپاتی رستریکتیو است که ثانویه به آمیلوئیدوز قلبی ایجاد شده است و خود را بصورت تنها تظاهر میلوم مولتیپل که بیماری اصلی می‌باشد، نشان داده است. (۵)

راست و بزرگی آن در لمس؛ نشان دهنده نارسایی قلب راست هستند، در حالیکه در معاینه و شرح حال؛ شواهدی دال بر نارسایی بطن چپ که شایع‌ترین علت نارسایی قلب راست است موجود نمی‌باشد. بنابراین باید عللی که طرف راست را بدون نارسایی سیستمیک بطن چپ گرفتار می‌کنند را جستجو کرد. اکوکاردیوگرافی بیمار نشان دهنده نارسائی دریچه‌های دهلیزی بطنی، هیپرتروفی قرینه بطن چپ، Granular Sparkling و دیسفونکسیون دیاستولیک است و از طرفی در الکتروکاردیوگرام ولتاژ پائین وجود دارد که این یافته الکتروکاردیوگرافیک و هیپرتروفی نشان داده شده در اکوکاردیوگرافی برای تشخیص آمیلوئیدوز بسیار با ارزش است. (۱،۲،۶،۷،۹) لذا با استفاده از این ۲ تست ساده تشخیصی آمیلوئیدوز برای بیمار مطرح می‌گردد. قدم بعدی برای بررسی بیشتر کاتتریزاسیون قلبی است. که یافته‌های آن بازم به نفع تشخیص یک کاردیومیوپاتی رستریکتیو است. یعنی با توجه به فشار سیستمیک بطن راست و شریان پولمونر که ۵۵ میلی متر جیوه است. بیمار دچار هیپرتانسیون پولمونر می‌باشد. در آنژیوگرافی بطن چپ بیمار، فونکسیون سیستمیک طبیعی و نارسایی میترال وجود دارد. از طرفی اختلاف فشار انتهای



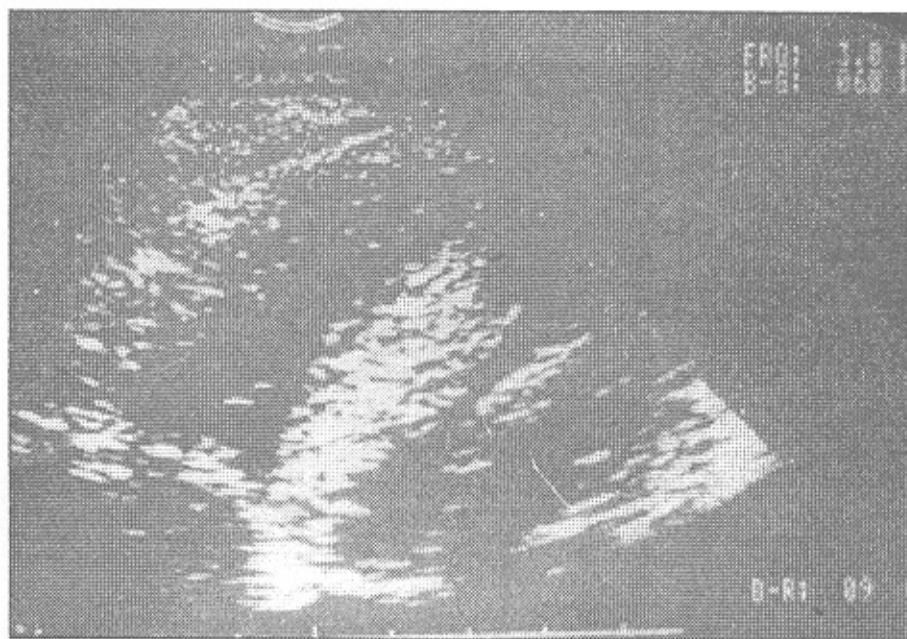
الکتروکاردیوگرام بیمار:



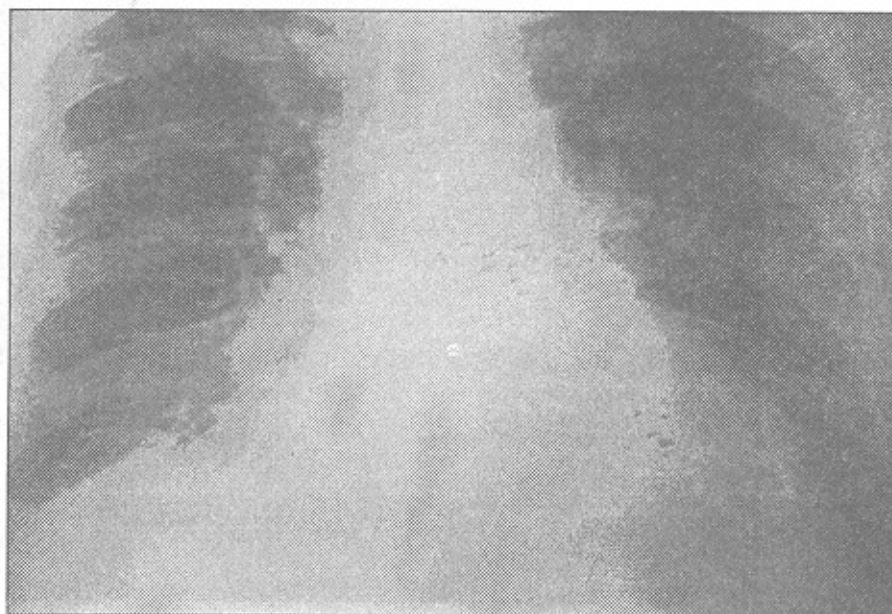
ایمونوالکتروفورز بیمار نشان دهنده پیک گاما است.



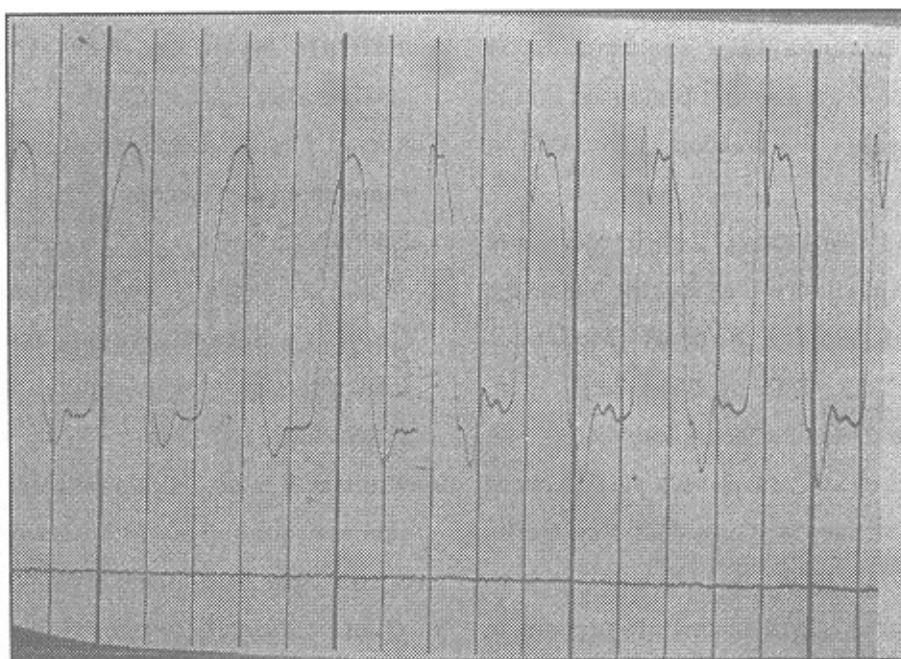
اسکن پیروفسفات برداشت منتشر توسط قلب و کلیه‌ها را نشان می‌دهد.



اکوکاردیوگرافی بیمار که Granular Sparkling و انوزیون پریکارد را نشان می دهد.



رادیوگرافی قفسه سینه بیمار .



منحنی فشار بطن چپ که **dip and plateau** را نشان می دهد .



رادیوگرافی جمجمه **Punch Out lesion** را نشان می دهد.

## کتابنامه :

- 1 - Wynne J., Braunwald E. " The Cardiomyopathies and Myocarditis - In : Braunwald E et al - Heart Disease - WB saunders , Phil . 2001 , P 1751-1783.
- 2 - Hoit BD, Restrictive , obliterative and Infiltrative cardiomyopathies - In : Valentine Fuster et al - Hurst's the heart - Me Graw - Hill , New York - 2001 , p 1989 - 2000.
- 3 - Jean D.sipe , Alan S cohen , Amyloidosis - In: Braunwald et al - Harrison's principles of Internal Medicine -Mc Graw -Hill, New York - 2001 - P 1974 - 1979.
- 4 - Frenz - H et al - Cardiac amyloid deposits in endomyocardial biopsies - Am - J - Clin - Pathol. 1986 Jun - 85(6) : 674-80.
- 5 - Correa - Rotter - R et al - Restrictive cardiomyopathy secondary to cardiac amyloidosis as a unique manifestation of multiple myeloma -Rev -Invest -clin -1987Apr-Jun -39(2)- 167-70
- 6 -Anzani P et al -Amyloidosis in monoclonal gammopathies - Recenti - Prog - Med - 1991 Feb : 82(2), 72-6.
- 7 - Klein AL, et al - Two dimensional and Doppler echocardiographic assessment of infiltrative cardiomyopathy - J. Am. Soc. Echocardiogr, 1:48,1988.
- 8 - Eriksson P et al - Highly refractile myocardial echoes in familial amyloidosis with polyneuropathy .Acta .Med .Scand.217-27- 1985.
- 9 - Gueto - Garcial , Reeder G, Kyle R, et al . Echocardiographic finding in systemic amyloidosis - Spectrum of cardiac involvement and relation to survival . J Am coll cardiol 1985 , 6: 737 - 743.