

پاراپروتئینمی

میلوما ایجاد شده است. میلوما غیرقابل علاج باقی می ماند اما بهبودی هایی در بقای کلی و کیفیت زندگی وجود دارد. درمان ها شامل بورتزومیب، تالیدومید و پیوند سلول بنیادی است.

۲. بیماری های لنفوپرولیفراتیو شامل لوسمی لنفوسیتی مزمن، لنفوم غیر هوچکین و والدنستروم.

۳. ماکروگلوبولینمی

۴. پلاسماسیتوما (توموری متشکل از سلول های پلاسما غیر طبیعی که در بافت نرم یا اسکلت رشد می کند).

۵. بیماری های زنجیره سنگین: ۳ نوع بیماری زنجیره سنگین گاما، آلفا و مو وجود دارد. نوع آلفا بیشتر شایع است و به ویژه در افراد ساکن در سواحل مدیترانه و خاورمیانه رخ می دهد و اغلب با ضعف، خستگی و تب ظاهر می شود.

۶. سندرم POEMS (پلی نوروپاتی، ارگانومگالی، اندوکرینوپاتی، پروتئین M، تغییرات پوستی).

۷. آمیلوئیدوز

• بیماری سیستمیک غیر بدخیم:

۱. بیماری خود ایمنی: آرتريت روماتوئید، اسکلرودرمی، تیروئیدیت هاشیموتو.

۲. بیماری پوستی: پیودرما گانگرنوزوم، زانتوگرانولوماتوز نکروبیوتیک.

۳. بیماری کبد: هپاتیت، سیروز.

۴. بیماری عفونی: سل، اندوکاردیت باکتریایی.

• سندرم های متفرقه: سندرم شنیتزler (کهنر مزمن و بدون خارش همراه با تب مکرر، درد استخوان، آرتراژی یا آرتريت و گاماپاتی IgM مونوکلونال).

•

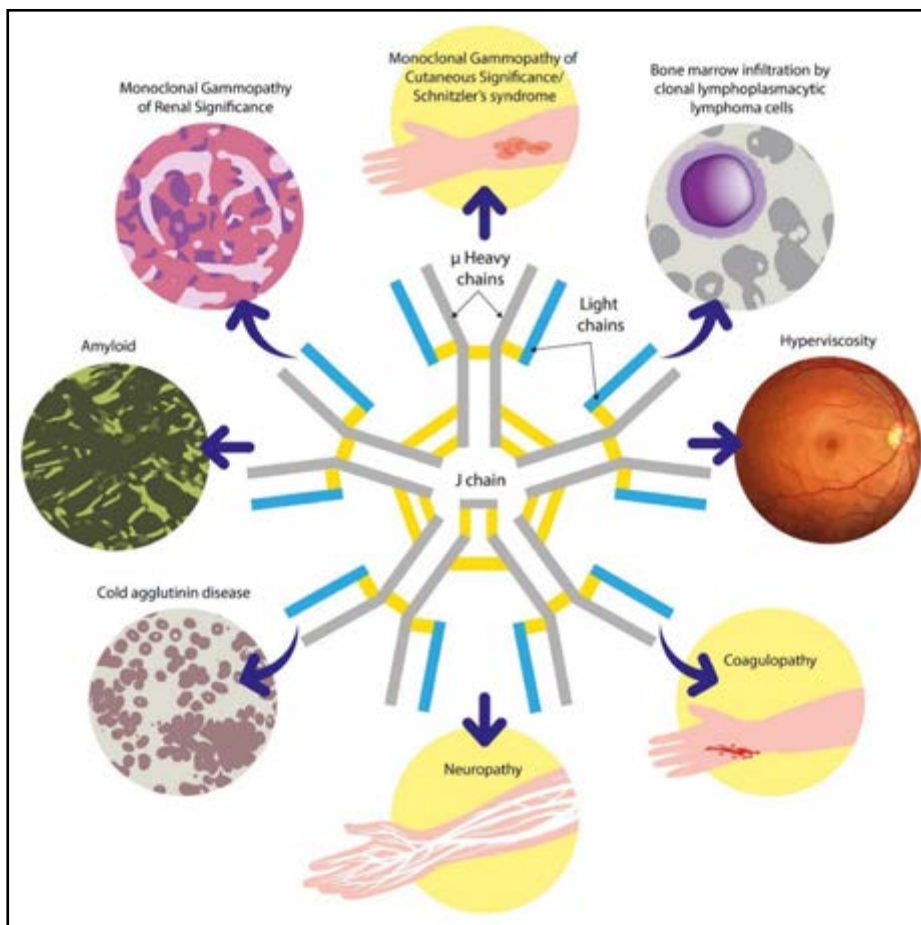
پاراپروتئین یک ایمونوگلوبولین مونوکلونال یا زنجیره سبک است که در خون یا ادرار وجود دارد و بوسیله یک جمعیت کلونال بالغ از سلول های B و اکثراً توسط سلول های پلاسما تولید می شود. پاراپروتئینمی نشان دهنده گروهی از بیماری های مرتبط است که با تکثیر نامتعادل یا نامتناسب سلول های تولید کننده ایمونوگلوبولین، معمولاً از یک کلون منفرد مشخص می شود. این سلول ها اغلب یک ایمونوگلوبولین ساختاری همگن (جزء M) و یا یک ایمونوگلوبولین غیر طبیعی ترشح می کنند. اختلالات سلول های پلاسما را می توان به عنوان طیفی از شرایط گاماپاتی مونوکلونال با اهمیت نامشخص (MGUS)، بصورت بدون علامت، تا میلوم علامت دار در نظر گرفت. کنترل بیماری به علت اصلی بستگی دارد.

علل

- در نمونه خون هپارینه به طور ناروا در آزمایش یافت می شود
- ۱. گاماپاتی مونوکلونال با اهمیت نامشخص (MGUS): با مقدار پایین پاراپروتئین، کمتر از ۳۰ گرم در لیتر، پلاسماسل های مغز استخوان کمتر از ۱۰ درصد و عدم وجود آسیب اندام یا بافت مرتبط با میلوما (اغلب آسیب کلیوی، اسکلتی یا مغز استخوان).
- ۲. بیماران اغلب مسن بوده و از سلامت خوبی برخوردار هستند.
- ۳. MGUS به هیچ درمانی نیاز ندارد و خطر کلی پیشرفت به سمت میلوما ۱٪ در سال است.
- ۴. پیگیری باید به طور نامحدود ادامه یابد زیرا میلوم متعدد، آمیلوئیدوز، ماکروگلوبولینمی یا موارد مرتبط با اختلالات ممکن است رخ دهد.

حالت های بدخیمی نئوپلاستیک

۱. مولتیپل میلوما. در ۱۵ سال گذشته درمان های موثری برای



علائم و تظاهرات بالینی

پاراپروتئینمی

- پاراپروتئینمی ممکن است بدون علامت باشد و بطور تصادفی کشف شود.
- اغلب تظاهرات غیراختصاصی باتب، ضعف و درد استخوان.
- نشانگر های بالینی برای غربالگری پروتئین M:
 ۱. کسالت و خستگی.
 ۲. بیماری استخوان (کمر درد مداوم، استئوپنی یا ضایعات لیتیک).
 ۳. اختلال در عملکرد کلیه.
 ۴. آنمی نورموکرومیک ± پان سیتوپنی.
 ۵. هیپرکلسمی (گیجی، ضعف عضلانی، یبوست، تشنگی، پلی اوری).
 ۶. عفونت های باکتریایی مکرر

۷. هیپرویسکوزیته (سردرد، اختلال بینایی، اختلال شناختی، خونریزی مخاطی، تنگی نفس).
۸. سندرم نفروتیک، نارسایی قلبی، سوء جذب.
۹. نوروپاتی محیطی، سندرم تونل کارپال.
۱۰. افزایش دائمی سرعت رسوب گلبول قرمز (ESR) یا ویسکوزیته پلاسما (PV) یا پروتئین سرم یا گلوبولین.

روش های بررسی و تشخیص

- تمایز پاراپروتئینمی خوش خیم از حالت های نئوپلاستیک براساس عدم وجود بیماری مغز استخوان است که در آن غلظت ثابت پاراپروتئین سرم نسبتا پایین است و با عدم دفع زنجیره سبک در ادرار و سطوح طبیعی، سایر ایمونوگلوبولین های سرم همراه است. مهم است که هم ادرار و هم خون را از نظر پاراپروتئین آزمایش کنید. اگر فقط الکتروفورز سرم با آزمایش ادرار برای پروتئین های بنس جونز انجام شده باشد، در ۱۵٪ موارد میلوما تشخیص داده نخواهد شد.

- الکتروفورز پروتئین سرم برای تشخیص پروتئین M:

۱. پروتئین تام و الکتروفورز پروتئین همراه با آزمایش کمی پاراپروتئین، نوع پاراپروتئین، ایمونوگلوبولین های G، A، بتا-۲- میکروگلوبولین.
- CBC، لام خون محیطی و ESR برای تشخیص علت زمینه ای - به عنوان مثال، هیپرکلسمی، پروتئین تام بالا و ESR یا PV بالا در بیماران مبتلا به میلوما.
- آنالیز پروتئین ادرار برای تشخیص پروتئین های بنس جونز که معمولا " نشان دهنده مولتیپل میلوما، آمیلوئیدوز یا ماکروگلوبولینمی والدنستروم است.
- اسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان

منبع:

This is a translation into Farsi of an article originally published in English: Dr Ros Adleman, Paraproteinaemia. patient info doctor, Last updated: 11, 2022.