Нүдний салст бүрхүүлийн анхдагч амилойдоз

П.Баясгалан[1,2], Л.Ариунбат[1], Д.Амарсанаа[2], Б.Хостуяа[2]

[1,2]АШУҮИС, АУС, Нүд судлалын тэнхим
[2]Окулопластик нүдний эмнэлэг
[2]АШУҮИС, Дорноговь АУС, Эмнэлзүйн тэнхим
Цахим шуудан: ariunbat0106@gmail.com, Утас: 99121147

Түлхүүр үг:
Зовхи
Үүсгэвэр
Мэс засал
Эмнэлзүй

Товч утга:
Удиртгал: Амилойдоз өвчин нь гол төлөв бөөр, элэг болон зүрх судасны эрхтэн тогтолцоог голчлон гэмтээдэг бөгөөд ховор тохиолдолд нүдний дайвар бүтцүүдэд тохиолдоно. Амилойдоз нь амилойд фибрилляр уураг эсийн гадна хуримтлагдсанаас үүсдэг ба нэг болон хэд хэдэн эрхтэн системийг хамардаг. Одоогийн байдлаар 38 төрлийн амилойд уургийг илрүүлээд байна. Эдгээр уургийн зарим нь зөвхөн нэг эрхтнийг хамардаг бол ихэнхдээ уургууд цусаар эргэлдэн олон эрхтэн тогтолцоонд очиж хуримтлагддаг. Эмнэлзүйд AL, AA төрлийн уураг хамгийн түгээмэл илэрдэг байна. Амилойдозын хуримтлал нүдний салст бүрхүүл дээр ихэвчлэн үүсдэг. Мөн нүд хөдөлгөгч булчин болон нулимсны булчирхайд хуримтлагдсан тохиолдлууд цөөнгүй бүртгэгдсэн байна. Нүдний салст бүрхүүлийн амилойдоз нь нүдний алимны, зовхины болон шилжих нугалаасын аль ч байрлалд үүсч болдог. Амилойд эмгэг уургийн хуримтлал үүсгэж буй шалтгаан, эмгэг жам одоогоор бүрэн тайлбарлагдаагүй боловч ихэнх судалгаа, эмнэлзүйн тохиолдлуудад B-лимфоцит эсийн хамааралт иммуноглобулины хуримтлал гол нөхцөлдүүлэгч хүчин зүйл байх боломжтой гэж дүгнэсэн.
Эмнэлзүйн тохиолдол: 64 настай Монгол эрэгтэй, хоёр нүдний дээд, доод зовхинд үүсгэвэр гарсан, баруун нүдний зовхи буусан, 2 нүдний хараа муудна, аргана, торно гэсэн зовиуртай АШУҮИС-ийн түшиц Окулопластик нүдний эмнэлэгт хандсан. Өвчин 2015 оноос эхэлсэн. Анх баруун нүдний доод зовхинд жижиг хэмжээтэй ургацаг гарч эхэлсэн ба аажмаар томорсон. **Эмчилгээ:** Бид дээрх эмнэлзүйн шинж тэмдэгт үндэслэн тухайн үүгэврээс эдийн шинжилгээ авахаар төлөвлөв. Мэс заслыг хэсгийн мэдээ алдуулалтын дор хоёр нүдний дээд, доод зовхины үүсгэврийг бүтнээр авч, суурь хэсгийг давхар аажим хөлдөөх (cryo) техникээр хөлдөөн эцсийн оношийг тодруулахаар эмгэг судлалын шинжилгээнд илгээсэн. Гистопатологийн шинжилгээнд салстын амилойдоз оношлогдсон. Биеийн талаас түгээмэл тохиолддог бөөр, зүрх, элгэн дэхь өөрчлөлтүүдийг лаборатори болон дүрс оношлогооны шинжилгээ хийж үгүйсгэв. Иймээс бусад эрхтэн системийг хамарсан өөрчлөлт илрээгүй тул “Нүдний салст бүрхүүлийн анхдагч амилойдоз” (Primary Localized Conjunctival Amyloidosis) гэж дүгнэв.

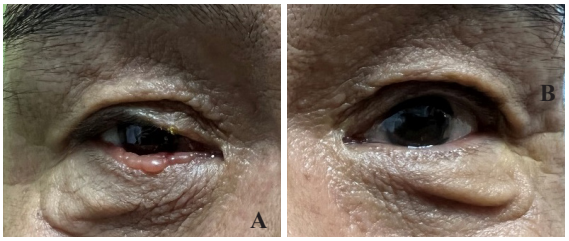
Удиртгал: Амилойдоз өвчин нь гол төлөв бөөр, элэг болон зүрх судасны эртхтэн тогтолцоог голчлон гэмтээдэг бөгөөд ховор тохиолдолд нүдний дайвар бүтцүүдэд тохиолдоно. Амилойдоз нь амилойд фибрилляр уураг эсийн гадна хуримтлагдсанаас үүсдэг ба нэг болон хэд хэдэн эрхтэн системийг хамардаг. Одоогийн байдлаар 38 төрлийн амилойд уургийг илрүүлээд байна. Эдгээр уургийн зарим нь зөвхөн нэг эрхтнийг хамардаг бол ихэнхдээ уургууд цусаар эргэлдэн олон эрхтэн тогтолцоонд очиж хуримтлагддаг. Эмнэлзүйд AL, AA төрлийн уураг хамгийн түгээмэл илэрдэг байна.

Амилойдозын хуримтлал нүдний салст бүрхүүл дээр ихэвчлэн үүсдэг. Мөн нүд хөдөлгөгч булчин болон нулимсны булчирхайд хуримтлагдсан тохиолдлууд цөөнгүй бүртгэгдсэн байна. Нүдний салст бүрхүүлийн амилойдоз нь нүдний алимны, зовхины болон шилжих нугалаасын аль ч байрлалд үүсч болдог.

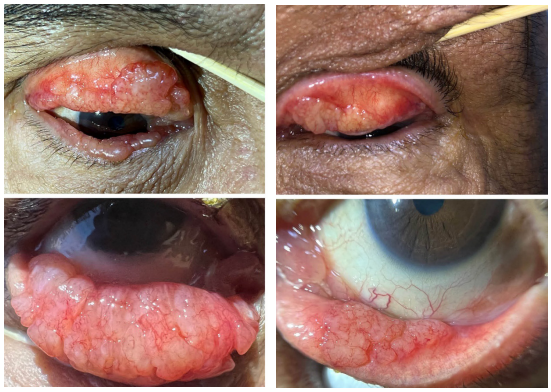
Амилойд эмгэг уургийн хуримтлал үүсгэж буй шалтгаан, эмгэг жам одоогоор бүрэн тайлбарлагдаагүй боловч ихэнх судалгаа, эмнэлзүйн тохиолдлуудад В-лимфоцит эсийн хамааралт иммуноглобулины хуримтлал гол нөхцөлдүүлэгч хүчин зүйл байх боломжтой гэж дүгнэсэн.

Эмнэлзүйн тохиолдол: 64 настай Монгол эрэгтэй, хоёр нүдний дээд, доод зовхинд үүсгэвэр гарсан, баруун нүдний зовхи буусан, 2 нүдний хараа муудна, аргана, торно гэсэн зовиуртай Окулопластик нүдний эмнэлэгт хандсан. Өвчин 2015 оноос эхэлсэн. Анх баруун нүдний доод зовхинд жижиг хэмжээтэй ургацаг гарч эхэлсэн ба аажмаар томорсон.

Өмнөх өвчний түүх: Ерөнхий биеийн болон нүдний өвчний өгүүлэмжгүй. Харшил болон эмийн хэрэглээ үгүйсгэгдсэн. Ерөнхий үзлэг болон мэдрэлийн үзлэг хэвийн. 2004 онд баруун нүд рүү ташуураар ороолгосон гэсэн өгүүлэмжтэй. Үзлэгээр баруун нүдний доод зовхинд ургацаг төст үүсгэвэр ажиглагдана (Зураг 1). Мөн баруун нүдний дээд зовхи, зүүн нүдний дээд болон доод зовхийг эргүүлж харахад хөхлөг төст, ягаан шаргал, орчны эдээс өргөгдсөн зах ирмэг тодорхой үүсгэвэр тодорхойлогдоно. (Зураг 2). Нүдний үзлэгт харааны чадал VOD-6/7.5, VOS-6/7.5, Өнгөний хараа хэвийн. Нүдний даралт TOU-18.0 mmHg. Биомикроскопын шинжилгээгээр нүдний өмнөд хэсгийн үзлэг хэвийн. Нүдний уг дурандахад хоёр нүдний харааны мэдрэлийн хөхлөг болон шар толбо хэвийн.



Зураг 1. Нүдний үзлэгийн эгц байрлалын зураг
Тайлбар: Баруун нүдний дээд зовхи буусан, доод зовхины ирмэгийг давсан хөхлөг төст үүсгэвэр тодорхойлогдоно.
А. Баруун нүд В. Зүүн нүд



Зураг 2. Зовхины үзлэгийн зураг
Тайлбар: Хоёр нүдний дээд болон доод зовхийг эргүүлж харахад хөхлөг төст, ягаан шаргал, орчны эдээс өргөгдсөн зах ирмэг тодорхой үүсгэвэр тодорхойлогдоно.

Эмчилгээ: Бид дээрх эмнэлзүйн шинж тэмдэгт үндэслэн тухайн үүгэврээс эдийн шинжилгээ авахаар төлөвлөв. Мэс заслыг хэсгийн мэдээ алдуулалтын дор хоёр нүдний дээд, доод зовхины үүсгэврийг бүтнээр авч, суурь хэсгийг давхар аажим хөлдөөх (cryo) техникээр хөлдөөн эцсийн оношийг тодруулахаар эмгэг судлалын шинжилгээнд илгээсэн.

Гистопатологийн шинжилгээнд салстын амилойдоз оношлогдсон. Биеийн талаас түгээмэл тохиолддог бөөр, зүрх, элгэн дэхь өөрчлөлтүүдийг лаборатори болон дүрс оношлогооны шинжилгээ хийж үгүйсгэв. Иймээс бусад эрхтэн системийг хамарсан өөрчлөлт илрээгүй тул “Нүдний салст бүрхүүлийн анхдагч амилойдоз” (Primary Localized Conjunctival Amyloidosis) гэж дүгнэв.

Хэлцэмж: Амилойдоз нь нүдний эргэн тойрны бүтцэд олон хэлбэрээр илэрнэ. Нүдний салст бүрхүүлийг хамарсан анхдагч амилойдозын эмнэлзүйн тохиолдол нь ховор боловч бусад эрхтэн тогтолцоог хамран илэрч болно.[1] Oettingen (1897) нь энэхүү өвчнийг анх тайлбарласан бөгөөд Fuchs (1919), de Schweinitz (1921), Collins and Mayou (1925), Wolff (1934), Castoviejo (1946), болон Wahi, Wahiand Mathur (1954) нар тус тус судалж байсан. Srinivasan уг өвчнийг трахоматай холбоотой байж болохыг 1949 онд судлан гаргасан.[2]

Өвчний эмнэлзүй, шинж тэмдэг олон хэлбэртэй. Лейбович нарын хийсэн судалгаанд 24 өвчтөнд нүдэнд харагдахуйц болон тэмтрэгдэхүйц нүд орчмын үүсгэвэр илрэх (95.8%), зовхи буулт (54.2%), нүд орчмын өвдөлт (25%), проптоз буюу алимны бүлтийлт (21%), нүдний хөдөлгөөн алдагдах (16.7%), зовхи орчмын арьсан доорх дахилтат цус хуралт (12.5%), юм хоёрлож харах (8.3%) зэрэг эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд илэрсэн байна. Нийт тохиолдлууд дунд ухархайн хөндийд 7, нүдний ойролцоох хэсэгт 17 тохиолдол бүртгэгдсэн. Иммуногистохимийн шинжилгээгээр 7 хүнд амилойдын хөнгөн гинж байдлаар хуримтлагдсан моноклон иммуноглобулины гинжийг нийлэгжүүлдэг В лимфоцит сийвэнт эсүүд илэрсэн.[3] Мөн зарим судалгаанд нулимс гоожилт ба нүдний дотоод даралт ихсэлт бүртгэгдсэн байдаг.[4,5] Салстын амилойдоз нь лимфопролифератив эмгэгүүд болох лимфома, плазмоцитома, түгмэл миеломагийн үед илэрдэг салмон загасны шинж “Salmon-pink mass” илэрч болно.[1]

Хэсэг газрын салстын амилойдозыг бүрэн эмчлэх арга одоог хүртэл бүрэн боловсронгуй болоогүй боловч ажиглах болон мэс заслаар үүсгэврийг авах аргуудыг хэрэглэж байна. Зарим тохиолдолд хэсэг газрын туяа эмчилгээг туршиж үзсэн нь эмчилгээнд төдийлөн үр дүнгүй байсан.[6]

Сүүлийн үеийн судалгаануудад хөлдөөх эмчилгээг мэс засалтай хамт хэрэглэх нь эмчилгээний дараах дахилт үүсэх эрсдлээс сэргийлж байгаа бөгөөд бид мэс заслын явцад салстад давхар аажим хөлдөөх техник (double rapid-slow-thaw-technique) ашигласан.[7]

Хөлдөөх эмчилгээ нь голчлон жижиг голчтой цусны судсыг гэмтээх замаар амилоид хуримтлалын цусан хангамжийг тасалдуулж, эсийн ишеми бүхий гемостатик нөлөөг бий болгож, үүсгэврийн регрессийг үүсгэдэг. Энэ нь мөн байршсан В-лимфоцитын хуримтлалыг устгаж, улмаар амилоид хуримтлагдахаас

сэргийлж чаддаг. Шингэн азотыг ихэвчлэн хамгийн бага буцлах цэгээр (-195.6‹C) үйлчилдэг бөгөөд өөр хөлдөөгч бодис нь илүү хурдан хөлддөг тул амьд эсүүдэд илүү хүчтэй нөлөө үзүүлдэг.

Дүгнэлт: Нүдний салст бүрхүүлийн анхдагч амилойдоз нь маш олон төрлийн эмнэлзүйн шинж тэмдгээр илэрч, нүдний цаашдын өвчлөлд хүргэж болзошгүй, шалтгаан нь бүрэн тайлбарлагдаагүй ховор өвчин юм. Заримдаа гистопатологийн шинжилгээг архаг үрэвсэлтэй андуурч болно. Амилойдозыг зовхины салстын бүхий л төрлийн үүсгэвүүдээс ялган оношлох хэрэгтэй. Хэдийгээр мэс заслын аргаар авах нь эмчилгээний үндсэн хэлбэр хэвээр байгаа ч зарим тохиолдолд хөлдөөх эмчилгээг нэмэлтээр хэрэглэж болох юм.

Ном зүй:

1. *Spitellie PH, Jordan DR, Gooi P, Brownstein S, Burns BF. Primary localized conjunctival amyloidosis simulating a lymphoproliferative disorder. Ophthal Plast Reconstr Surg 2008;24:417-9.*
2. *Mathur SP, Mathur BP. Conjunctival amyloidosis. Br J Ophthalmol 1959;43:765-6.*
3. *Demirci H, Shields CL, Eagle RC Jr, et al. Conjunctival amyloidosis: report of six cases and review of the literature. Surv Ophthalmol. 2006 Jul-Aug;51(4):419-33.*
4. *Pirouzmand F, Hurwitz J, Howarth D. Primary localized bilateral conjunctival amyloidosis and epiphora. Orbit 2002;21:139-44.*
5. *Nelson GA, Edward DP, Wilensky JT. Ocular amyloidosis and secondary glaucoma. Ophthalmology 1999;106:1363-6.*
6. *Copperman TS, Truong MT, Berk JL, Sobel RK, External beam radiation for localized periocular amyloidosis: a case series. Orbit. 2019 Jun;38(3):210-216. doi: 10.1080/01676830.2018.1483407. Epub 2018 Jun 11.*
7. *Fraunfelder FW. Liquid nitrogen cryotherapy for conjunctival amyloidosis. Arch Ophthal. 2009; 127(5):645-8.*

Primary localized conjunctival amyloidosis

Bayasgalan P[1.2], Ariunbat L[1], Amarsanaa D[2], Khostuya B[2]

[1.2]Department of ophthalmology, SOM, MNUMS
[2]Oculoplastic eye clinic, Ulaanbaatar, Mongolia
[2]Dornogobi Medical school, MNUMS
E-mail: ariunbat0106@gmail.com, Tel: +976-99121147

General information: Amyloidosis is a systemic disease caused by the accumulation of amyloid fibrillar protein outside the cells and affecting one or more organs. Accumulation of amyloidosis usually occurs on the conjunctiva, and cases of accumulation in the oculomotor muscles and lacrimal glands have also been reported. Mucosal amyloidosis can occur anywhere in the apple, eyelid, or transverse fold. The causes and pathogenesis of amyloid accumulation are not fully explained, but in most studies and clinical cases, it is concluded that the accumulation of B-lymphocyte-associated immunoglobulin can be the main conditioning factor.

Patient: A 64-year-old Mongolian man came to the Oculoplastic eye clinic with a tumor in the upper and lower eyelids of both eyes, drooping of the right eyelid, loss of vision in both eyes, dryness, and foreign body sensation. The disease first started in 2015. The tumor started small on the lower eyelid of the right eye and gradually grew larger. In 2017 and 2018, tissue analysis was done and since then it has been continuously increasing.

Treatment: Based on clinical signs, we planned to obtain tissue samples from the source. Surgery was performed under local anesthesia to remove the entire upper and lower eyelids of both eyes, and the basal part was frozen and sent for pathological examination to clarify the final diagnosis.

Mucous amyloidosis was diagnosed on histopathological examination. From the physical point of view, changes in the kidney, heart, and liver were common, and no changes involving other organ systems were detected in the laboratory and imaging tests, so it was concluded that it is primary localized conjunctival amyloidosis.

Keywords: Eyelid, conjunctiva, mass, surgery