

بررسی چند مورد عمل طحال برداری در يك خانواده دچار کمخونی همولیزائی ارثی

دکتر یحیی پویا دکتر محمد زمانیان پور دکتر اسکندر اخوان
استاد و رئیس بخش بیماریهای رئیس درمانگاه بیمارستان رازی رئیس درمانگاه بیمارستان رازی
خون دانشکده پزشکی

برداشتن طحال در پاره‌ای از بیماریهای خونی و خود طحال عملی است که امروزه با پیشرفت وسائل تشخیص و روشهای جدید جراحی همراه با موفقیت و بهبود بیماران میباشد در پاره‌ای از بیماریهای نامبرده از آنجمله در کمخونی همولیزائی ارثی (بیماری مینکوفسکی - شوفار) عمل طحال برداری تقریباً بصورت درمان انتخابی درآمده است از سال ۱۹۰۴ پس از مطالعاتی که بانتي Banti در مورد عده از بزرگی طحال ها بعمل آورد اولین عمل طحال برداری بتوسط umber و Berlin انجام گرفت و نتیجه آنرا درخشان اعلام نمودند و از آن تاریخ بدست نیامده است و هورمون Splenine ببعد بخصوص از سال ۱۹۱۲ عمل برداشتن طحال در بیماری مینکوفسکی - شوفار رایج گردید. بدیهی است که در ابتدای کار مشکلات فراوان و تعداد درگذشتگان زیاد بود و بتدریج آزمایش نشان داد که چنانچه تشخیص و تعیین هنگام عمل بموقع و درست صورت گیرد خطر مرگ و میر بیش از سه درصد نمیشود. خونشناسان برداشتن طحال را در بیماریهای خونی برای جلوگیری از نشانه‌های پرکاری آن (هیپراسپلنیزم) هنوز طرفداران این عمل دلائل حتمی و انکار ناپذیری ابراز نمیدارند مکانیزم چگونگی پرکاری طحال بخوبی تفسیر نشده است. عده‌ای آنرا ناشی از فعل و انفعالات هورمونی دانسته و طحال را جزو غدد آندوکراین بشمار می‌آورند ولی تاکنون هورمون مشخصی در طحال وجود ندارد و هورمون Splenine هنوز جنبه فرضی دارد ولی آنچه مسلم است برداشتن طحال در کمخونیهای همولیتیک ارثی و عده‌ای از مبتلایان به ترومبو سیتوپنی اصلی باعث کاهش نشانه‌های بالینی و بحرانیهای بیماری میشود ما در بخش بیماریهای خون از

از سی در صد تجاوز نمیکند. گلبولهای ناهنجار در جریان خون تاب مقاومت نیاورده و بزودی خراب میشوند و بهمین علت طول عمر آنها کوتاه است.

نشانیهای بیماری: نشانیهای

بیماری همه مربوط به درجه خرابی گلبولهای قرمز و بروز علائم کم خونی و عوارض آن میباشد نشانیها ممکنست بزودی پس از تولد و یا در سنین خیلی بالا آشکار شود ولی معمولاً در سنین قبل و یا در هنگام بلوغ آشکار میشود. کودک بتدریج شادابی خود را از دست میدهد وضعیف و ناتوان میشود و رخسار او برنگ زرد کاهی مبدل میشود. درمعاينه پوست و مخاطها بیرنگ و زرد و طحال و کبد بزرگ است.

غدد لنفاوی کم و بیش بزرگ میشوند. در اثر تحریک مانند سرما و عفونت و عوامل دیگر لرز و تب عارض میگردد. اختلالات گوارشی بصورت نفخ شکم و اسهال و استفراغ پیدا میشود تب گاهی به چهل درجه میرسد بعلت بحرانیهای خرابی گلبول قرمز و افزایش بیروبین خون یرقان و قولنجهای کبدی بروز مینماید. در بیمارانی که شدیداً کم خون شده اند سوفلهای کم خونی در قلب پیدا میشود.

در کودکان اختلالات رشد و

چند سال قبل تا کنون با همکاری بخش های جراحی در عده زیادی از بیمارانی که به غلط یا درست مبتلا به بیماری یاسندروم بانتی بوده اند و همچنین در نزد مبتلایان به هموژنی (یا باصطلاح دیگر ترومبو سیتوپنی اصلی) و بالاخره در افراد دچار کم خونی همولیزائی ارثی عمل طحال برداری را توصیه نموده ایم و در برخی از موارد نامبرده از آنجمله در خانواده ای که دچار بیماری مینکوفسکی شوفار بوده اند نتیجه های بدست آمده فوق العاده رضایت بخش بوده است در اینجا پس از شرح شمه ای از این بیماری بشرح مشاهدات و همچنین حوادثی که گاهی پس از عمل ذکر نموده اند میپردازیم.

کم خونی همولیزائی ارثی که اولین بار توسط هایم Hayem در سال ۱۸۹۸ و مینکوفسکی Minkowski در سال ۱۹۰۰ و شوفار Chauffard ۱۹۰۷ شرح داده شده است بیماری ارثی است که در هر دو جنس بیک اندازه با صفت آشکار طبق قانون مندل بروز میکند در اثر عامل ارثی که در بعضی از خانواده ها وجود دارد ساختمان گلبولهای قرمز حالت طبیعی خود را از دست داده و بشکل کروی یا اسفروسیت Spherocyte در می آیند. شماره این گلبولها معمولاً

بزرگ و گاهی ممکنست تا ناف برسد کپسول طحال ضخیم نشده و چسبندگی ندارد از نظر میکروسکپی پولپ طحال آکنده از گلبولهای قرمز است .

فولیکولهای مالپیقی کوچک و ترابکول و رتیکولوم طحال ضخیم نیستند . کبد و طحال و کلیه و مفر استخوان پراز هموسیدرین میباشد . مفر استخوان علائم پرکاری نشان میدهد . در ۶۰ درصد موارد سنگهای صفراوی بعلت تراکم و رسوب مواد صفراوی در کبد و کیسه صفرا پیدا میشود تغییرات استخوانی در بیماران بصورت استئوپو- روز بروز میکند گاهی رشد غیر طبیعی و مادر زادی در بیماران دیده میشود .

پیش آگهی - بسیاری از بیماران بعلت کم خونی ضعیف و ناتوان میباشند و چنانچه در مواقع بحرانهای شدید بیماری درمان مناسبی برای آنها نشود ممکنست تلف گردند . بطور کلی این بیماری کم خونی مزمنی است که با حملات حاد بروز نموده و در هر حمله مقدار زیادی عوارض احشائی و خونی تولید میشود و خوشبختانه امروزه با درمانهای مناسب از قبیل ترانسفوزیون های مناسب و کورتیکوتراپی و بالاخره عمل طحال برداری پیش آگهی به نحو شگفت آوری تغییر کرده است .

استخوانی آشکار میشود از نظر آزمون های خونشناسی گلبولهای قرمز کروی در محلولهای هیپوتونیک نمک طعام مقاومت کمتری دارند . شماره گلبولهای قرمز معمولا در حدود سه میلیون در میلیمتر مکعب است ولی در صورت بروز حمله بیماری ممکن است از این حد خیلی پائین تر باشد ارزش گلبولی معمولا در حدود یک و کم خونی از نوع نورمو- کروم و گاهی هیپرکروم است . رتیکو- لوسیت های خون همیشه افزایش دارند و همزمان با بحران کم خونی خیلی زیاد میشوند . آریتروبلاستوز در خون محیطی وجود دارد .

سیدروبلاستها در مفر استخوان و سیدروسیتها در خون محیطی و طحال افزایش میابند که بارنگ آمیزی های اختصاصی بررسی میشوند ضریب ایکتری بالا است بیلروبین غیر مستقیم افزایش یافته است . در حالت طبیعی شماره گلبولهای سفید طبیعی است ولی در حملات بیماری لکوسیتوز و گاهی در مراحل شدید واکنش لوسموئید بروز میکند که تمام این علائم نشانه تحریک و واکنش شدید مفر استخوان میباشد . پلی کرومازی و گلبولهای قرمز نارس در خون وجود دارد .

آسیب شناسی - طحال معمولا

درمان - درمانهائی که تاکنون برای

بیماری مینکوفسکی شوفار وجود دارد شامل سه قسمت است :

رعایت اصول بهداشتی ، درمان های طبی و درمان جراحی .

زمینه مستعد مزاجی بیماران در برابر فعالیتهای شدید جسمانی و سرما و عفونتها و سایر تحریکات که موجب حملات شدید بیماری میشوند تاب مقاومت ندارند و باید حتی المقدور مبتلایان را از اینگونه حوادث برکنار نمود لیکن در سنین کودکی و جوانی حفاظت بیماران از عوامل نامبرده در فوق خالی از اشکال نمیباشد و احیانا در برخی از خانواده ها موجب از هم گسیختگی روابط زناشویی میگردد بنا براین تنها باید بدرمانهای طبی و جراحی متوسل شد در مراحل بحران بیماری تنها درمان های پزشکی موثر است و عمل طحال برداری را در حمله بیماری عمل مفیدی نمیدانند . انتقال خون تازه و هم گروه و کورتیکوترپی و استفاده از آنتی بیوتیک ها نقش عمده ای در بهبود بحران بیماری دارد . تنها درمان موثر در این بیماری برداشتن طحال میباشد ولی اینعمل در تمام بیماران و در همه مواقع توصیه نمیشود بلکه باید بنکات زیر توجه

نمود .

(۱) در بیمارانی که حمله های همولیز پشت سرهم و بفواصل کوتاهی صورت میگیرد .

(۲) در بیمارانی که اثرات بیماری شدیداً در رشد جسمانی و استخوانی آنها موثر است

(۳) وجود قولنجهای شدید کبدی و زخمهای ساق پا بهترین گواه برای عمل طحال برداری است .

حوادث بعد از برداشتن طحال :

۱- خطر ترومبوزهای عروقی - ترومبوز های عروقی ناشی از افزایش سریع پلاکتها بعد از عمل طحال میباشد . ترومبوز در قسمتهای محیطی بدن اغلب در وریدها انجام میگیرد ولی در سیستم باب و مزانتر وریه اغلب شریانی است . باید مریض را از زمانی که پنس روی پایه طحال گذارده میشود تا آخر دوران نقاهت عمل مرتباً از نظر آزمونهای هموستاز تحت نظر گرفت .

و بمحض بروز اختلالات انعقادی باید از داروهای ضد انعقاد و فسفر رادیوآکتیو استفاده نمود .

۲ عوارضی ریوی و جنبی- اکثراً این عوارض در قاعده ریه چپ میباشد و علت آن تروماتیسیم و یا Hypocinésie گنبدچپ دیافراگمی میباشد زیرا بعد از

- دستکاری ناحیه چپ شکم دیا فراگم با هیپوکندر چپ موقتاً دچار پارزی میشود. بعد از عمل بیمار دردهای شدیدی در پهلوئی چپ حس میکند و در تعقیب آن ترشح سرو - فیبرینه و یا خونریزی در جنب پیدامیشود. برای رفع آن استعمال سیستماتیک آنتی بیوتیکها و ژیمناستیک تنفسی و برونکوسپیراسیون Broncho-respiration ضروری است.
- ۳ - تب طولانی - بعد از عمل طحال برداری بیماران اغلب دچار تب مقاوم میشوند و این تب اکثراً بدون علت است زیرا مطالعه ریه و عروق و محل عمل هیچگونه عفونتی را نشان نمیدهد. فرضیه های متعددی برای این افزایش درجه حرارت وضع شده است. بر حسب عقیده عده ای علت آن مربوط به ضایعه دم لوزالمعده است که اغلب منجر به فیستول میشود و علت این امر از نظر تشریح مربوط به تماس پانکراس باناف طحال میباشد و در موقع بستن پایه طحال یکی از شریانهای کوچک تغذیه ای لوز - المعده که از آنجا منشعب میشود بسته میشود و در موقع عمل باید باین نکته توجه نمود. عده دیگر معتقدند که بخصوص بعد از عمل طحال های بزرگ و چسبنده تب حادث میشود و همراه
- در اینگونه موارد توصیه میکنند که باید از خواب مصنوعی (hibernation artificielle) استفاده نمود و ضمناً از کورتیکو - استروئید ها بخصوص دلتاکورتیزون بمقدار خفیف استعمال نمود.
- ۴ - کم شدن قوای ایمنی زائی (fléchissement de la defense immunitaire)
- طحال مرکز ساختن آنتی کور بوده و وسنگردفاعی بدن است. بعد از عمل طحال برداری بر روی عده ای از بیماران و همچنین عده ای از دانشمندان از قبیل (Benhamou) در حیوانات مطالعه نموده اند که از مقدار گاماگلوبولین شدیداً کاسته میشود و بخصوص اگر طحال برداری نزد افراد کمتر از ۱۸ سال صورت گیرد در اینصورت مستعد به ابتلاء به بیماریهای عفونی میباشند. برای جلوگیری از این عارضه باید مرتباً از افرادی که عمل شده اند اندازه گیری پروتئید های خون بعمل آید و بمحض کاسته شدن گاماگلوبولین تزریق خون تازه و یا گاماگلوبولین تجارتنی انجام شود.
- ۵ - فیبرینولیز حاد Fibrinolys aigue
- اعمال جراحی بر روی عده زیادی از

احشاء بدن بخصوص طحال وریه و رحم و پروستات و پانکراس باعث فعال شدن سریع فیبرینولیز و کیناز (fibrino lysokinase) شده و موجب شدت عمل عوامل ضد انعقادی میشود. مشاهدات زیادی نشان داده که این بیماران بلافاصله دچار خونریزیهای شدید بند نیامدنی میگردند که علت آن کاهش ناگهانی فیبرینوژن خون میباشد. باید در هنگام عمل و بلافاصله پس از آن آزمایشهای انعقادی و اندازه گیری فیبرینوژن و زمان ترومبین انجام داد. برای درمان این عارضه تزریق خون تازه حتی بی فایده است و باید از تزریق فیبرینوژن استفاده نمود.

تغییرات خون محیطی و مفرز استخوان بعد از برداشتن طحال -

مفرز استخوان در حالت طبیعی دارای دو عمل جداگانه و مستقل میباشد یکی کار تولید عناصر خونی یا (diminution de la Capacité à

و دیگری پس دادن این عناصر بخون محیطی یا (f. diabaterice)

معتقدند که تنظیم و بازرسی عمل پس دادن عناصر بخون محیطی بعهد طحال میباشد و چنین تفسیر میشود که در حال طبیعی طحال بواسطه مکانیسم هورمونی مجهولی از يك طرف باعث کنترل فعالیت مفرز استخوان شده و از طرف دیگر شماره عناصر خون محیطی را منظم نگاه میدارد. در حالت پرکاری طحال یا هیپراسپلنیزم و همچنین

۶ - بعد از برداشتن طحال يك سلسله اختلالات كوچك بروز میکند از قبیل کاهش ظرفیت تلاش (diminution de la Capacité à l'effort physique)

جسمانی میشوند و این اختلالات جزئی ولی پابرجا مربوط به از بین رفتن عمل ذخیره ای طحال میباشد.

۷ - علاوه بر تغییرات زود رس افزایش عناصر خونی که از نظر فیزیولوژی طحال اهمیت دارد.

Benhamou, Olmer

در عده زیادی از بیماران مبتلا به

بعد از عمل طحال برداری این عمل مهار کننده Freeination طحال از بین رفته و آشفتگی در مغز استخوان و خون محیطی ظاهر میشود بعد از برداشتن طحال عمل دیا باتریس مغز استخوان فوق العاده شدت می یابد و بهمین دلیل بلافاصله انجام گسیختگی حادث میشود و کلیه عناصر در خون محیطی افزایش می یابند . شماره گلبول های قرمز و سفید و مخصوصاً پلاکتها سریعاً افزایش می یابد . شماره ترمبوسیتها سرعت بالا میرود و بطوریکه دیدیم گاهی خطر ترومبوز های عروقی بوجود می آید . افزایش پلاکتها بخصوص بعد از برداشتن طحال در موارد انواع ترومبوسیتونی و بیماری هموزنی بخوبی آشکار میشود زیرا بمحض بستن پدیکول طحال این بالا رفتن ترومبوسیتها ظاهر میشود و گاهی حتی بیک میلیون و بیشتر در میلی متر مکعب میرسد .

شماره گلبولهای سفید افزایش می یابد و هیپرلوکوسیتوز ممکن است گاهی بصورت واکنش لوسموئید تظاهر نماید . گاهی اتوزینوفیلی و یا لنفوسیتوز هم دیده شده است . شماره گلبولهای قرمز افزایش می یابد و بعلت عدم هم آهنگی بین شماره گلبولهای قرمز و هموگلوبین گاهی پس از عمل بیماران دچار کم خونی هیپوکروم میشوند که بتدریج جبران میشود . عناصر نارس از قبیل اریتروبلاست و گلبولهای قرمز پلی کروماتو فیل و گلبول های قرمز با جسم ژولی و قلعه های کابو و گلبولهای قرمز دانه دار در خون ظاهر میشود که گاهی بمدت طولانی در خون یافت میشوند و در این حالت مغز استخوان از انباشتگی سلولی خلاص میشود .

اثر طحال برداری در بیماری مینکوفسکی شوفار بعد از عمل یرقان سرعت برطرف میشود . کم خونی جبران میشود . در کودکانی که در بحبوحه رشد میباشند قوای جسمانی و تناسلی و روانی ترمیم میشود آنمی برطرف میشود رقم رتیکولوسیتها بحد طبیعی است و یا گاهی افزایش خفیف دارد .

بیلروبین خون کاهش مییابد بحرانهای خرابی گلبولهای قرمز از بین میرود گاهی بطور دیر رس اختلالات اولیه بیماری بطور خفیف عود مینماید ولی البته خیلی نادر است و علت آنرا مربوط بوجود طحال های اضافی میدانند .

درباره عمل کیسه صفرا عقاید مختلف است عده ای معتقدند که کیسه صفرا را در هنگام عمل طحال باید توأم

اینک مشاهدات ما

اخیراً بیماری بنام فخری منصوری مبتلا به بیماری همولیزائی ارثی به بخش خون بیمارستان رازی مراجعه نموده است که بابررسی بالینی و آزمایش خونی در خانواده بیمار افراد مبتلای خانواده را مشخص نموده و مجموعه افراد بیمار خانواده را با همکاری بخش جراحی بیمارستان رازی تحت عمل جراحی طحال برداری قرار داده ایم که شرح آنها ذیلا درج میشود .

شرح حال اول - فخری فرزند عباس منصوری ۱۶ ساله خانه دار اهل تبریز ساکن تهران در تاریخ ۲۰/۸/۱۳۴۰ بعلت کم خونی - دردپا طپش قلب مراجعه کرده است .

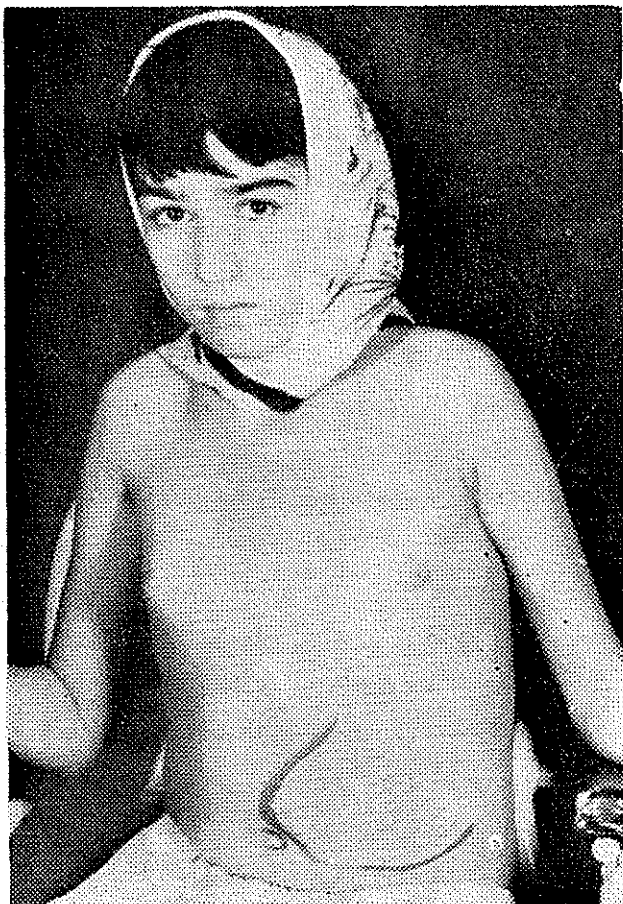
سابقه و سیر بیماری : از دوران کودکی کم خونی و تنگی نفس داشته است چندین بار در بیمارستان ها بستری شده ولی نتیجه ای نگرفته در یک هفته قبل دچار آنژین بوده و درد های مفصلی در پاها دارد مدت ۷ ماه است که ازدواج کرده است .

سابقه خانوادگی - مادر بیمار سالم است پدر بیمار مردی است لاغر اندام و ضعیف و کم خون که از درد هیپوکندر چپ و راست شاکی است سه خواهر دارد که دو نفر سالم

خارج نمود زیر اطحال برداری اثر حتمی در جلوگیری از ضایعات کیسه صفرا ندارد و چه بسا دیده شده که بعد از عمل طحال بازهم احتیاج به برداشتن کیسه صفرا بوده است .

لیکن برخی دیگر عقیده دارند که کیسه صفرا را در صورت وجود سنگ صفرا وی باید عمل نمود . و عمل طحال برداری در جلوگیری از تولید سنگ موثر است نکته مهمی که نباید فراموش کرد آنست که برداشتن طحال هیچگونه تأثیری در برطرف نمودن عیب ساختمانی وارثی گلوبولهای قرمز ندارد و اسفرو - سیتوز برای همیشه و تا آخر عمر بیمار باقی است و در افرادی که طحال برداری شده اند مانند سایر مبتلایان عیب ارثی با عقاب منتقل میشود و همین نکته است که عقیده قدیمی آندسته از دانشمندان را که در پا، توژنی این بیماری معتقد بودند که طحال نقش عمده ای در آن دارد رد مینماید . بطور کلی به عقیده شوالیه Chevalier طحال در بیماری مینکوفسکی شوفار ، بمثابه بلندگو میباشد که پس از برداشتن آن از شدت سروصدای بیماری کاسته میشود ولی صدای اصلی که همان عیب ساختمان ارثی گلوبولهای قرمز میباشد هنوز ادامه دارد .

هستند و شرح حال يك خواهر ديگر كمرنگ اند مفصل قوزك پای چپ متورم
 ذیلا درج خواهد شد سه برادر دارد که و دردناک است بطوریکه قادر به راه رفتن
 کوچکترین آنها که پنجساله است در نیست آدنومگالی ندارد .



بیمارستان پهلوی برای عمل طحال
 برداری بستری است .
 شرح حال کنونی بیمار - بیمارزن و ۱۵ سانتیمتر از دنده ها تجاوز
 جوانی است کم خون پوست ومخاط کرده است .
 دستگاه گوارش - زبان کمی باردار
 یبوست دارد در لمس شکم طحال بزرگ

دستگاه گردش خون - شوك نوک
دل در پنجمین فضای بین دنده‌ای چپ
بچشم میخورد در سمع قلب در کانون
میترال سوفل پرسیستولیک و ددوبلمان
صدای دوم همراه سوفل دیاستولیک
بگوش میرسد.

دستگاه ادراری تناسلی - دستگاه
تناسلی خارجی بیمار رشد طبیعی
ندارد در زیر بقل و ناحیه عانه مونروئیده
است و تاکنون در زندگی قاعده نشده
است. مقدار ادرار کم و پررنگ است

آزمایش های پاراکلینیک

فرمول شمارش که در تاریخ
۱۳۷۴/۴ بطور سرپائی برای بیمار انجام
شده بود بدین قرار است:

شمارش گلبول قرمز ۲۹۷۰۰۰
شمارش گلبول سفید ۱۰۰۰۰ است که
از آن سگمانته ۶۱٪ سگمانته ائوزینوفیل
۷٪ منوسیت ۵٪ لنفوسیت ۲۷٪ است
و اریتروبلاست ۳٪ بیست تا سی درصد
از گلبولهای قرمز بشکل اسفروسیت
هستند.

رتیکولوسیت ۱۰ درصد. مقاومت
گلبولی - همولیز از ۶۵ در هزار شروع
در ۳۵ در هزار کامل میشود.

آزمایش خون محیطی در تاریخ
۱۳۸۱/۲۱ - شماره گلبول قرمز -
۳۲۰۰۰۰ - شماره گلبول سفید ۱۱۸۰۰۰

سگمانته نوتروفیل ۷۹٪ باتونه ۳٪
منوسیت ۶٪ لنفوسیت ۱۲٪ اریترو -
بلاست ۲ در صد.

همراه آنیزوسیتوز در گلبولهای
قرمز بطور فراوان اسفروسیت وجود
دارد.

مقاومت گلبولی ۱۲/۸/۴۱ - همولیز
از ۸ در هزار شروع و در ۶ در هزار
کامل میشود سدیمانتیاسیون گلبولی در
یک ساعت ۴۰ میلیمتر و در ۲ ساعت
۱۱۰ میلیمتر است.

میلوگرام - مغز استخوان پر سلول
و فعال است واکنش شدید رشته -
اریتروبلاستی دارد. اریتروبلاست ها
اکثراً رسیده هستند در گلبولهای قرمز
آنیزوسیتوز شدید و بمقدار قابل
ملاحظه اسفروسیت وجود دارد.

آزمایش مدفوع ۱۳۸۱/۲۳ - تخم
انکیلوستوم و تریکوسفال دارد.

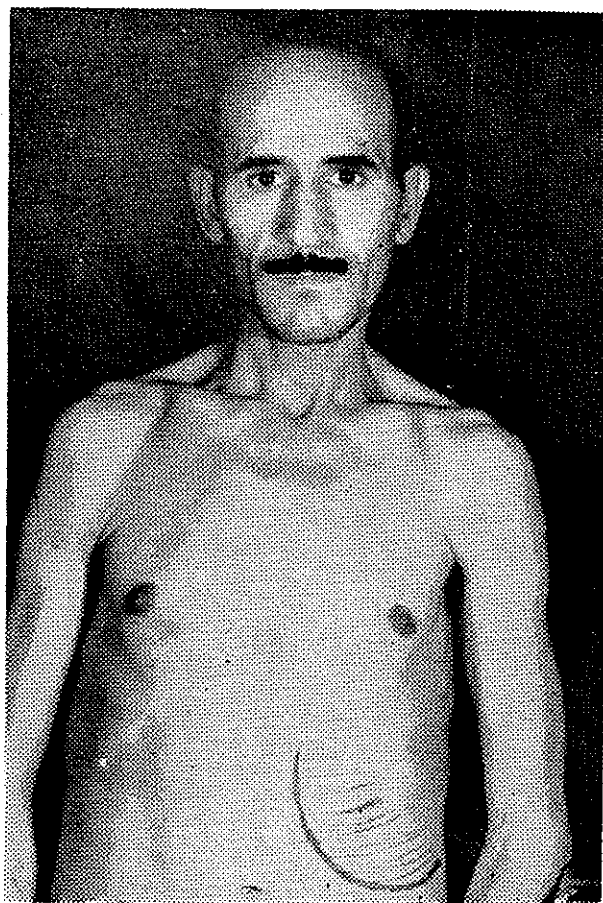
۱۳۸۱/۲۴ - زمان سیلان ۵ دقیقه
زمان انعقاد ۱۲ دقیقه است.

الکتروکاردیوگرافی در ۱۳۸۱/۲۴ -
یک اریتمسم Erethisme و پرکاری عضله
قلب بعلت کم خونی وجود دارد.

رادیو گرافی قلب و ریه: سایه قلب
بزرگتر از عادی بوده و شکم بطور
یکنواخت تیره میباشد این تیرگی ظاهراً
ممکن است در اثر وجود آسیت باشد

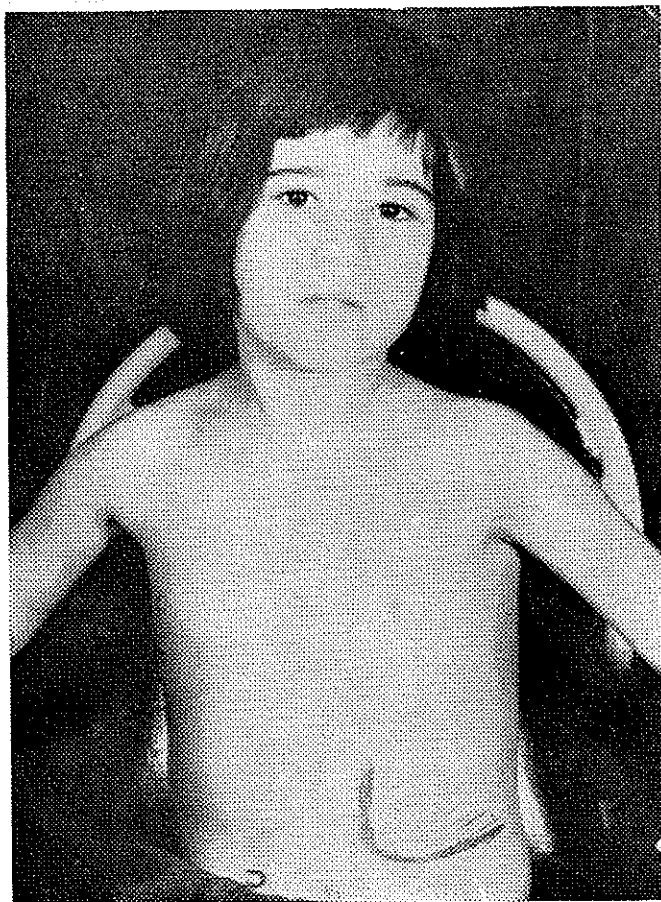
- در ریتین علائم استاز دیده میشود .
 رادیو گرافی جمجمه : تغییرات
 مرضی دیده نمیشود .
 بیمار در تاریخ ۴۰۹۷/۷ تحت
 عمل جراحی طحال برداری قرار گرفت .
 پس از عمل آزمایشهای خون
 بشرح زیر بوده است :
- ۱ - شماره گلبولهای قرمز بین
 ۳۲۰۰۰۰ تا ۳۹۸۰۰۰ درمیلیمتر مکعب
 - ۲ - شماره گلبولهای سفید ۲۸۲۰۰
 تا ۱۲۴۰۰ در میلیمتر مکعب .
 - ۳ - شماره ترنوسیتها بین -
 ۸۰۰۰۰ تا ۱۱۰۰۰۰ در میلیمتر
 مکعب .
 - ۴ - در خون محیطی در حدود
 ۴٪ اریترو بلاست و پلای کروماتوفیلی و
 سلولهای سیل و هیپوکرومی مشاهده
 میشود .
 - ۵ - فرمول لکوسیتی در حدود
 ۶٪ عناصر میلوئیدی نیم رسیده در
 خون نشان میدهد . در تاریخ ۴۰۱۱/۲۸
 مجدداً بعلت درد شدید مفصل زانو
 همراه تب مراجعه نمود که با تشخیص
 رماتیسم حاد مفصلی تحت درمان قرار
 گرفت .
 - آزمایش خون در این تاریخ تقریباً
 بحالت طبیعی درآمده بود .
 در تاریخ ۴۰۱۲/۲۳ - بابهبودی
- از بیمارستان مرخص گردید .
 شرح حال دوم - عباس منصوری
 (پدر خانواده) فرزند محمد جعفر ۳۷
 ساله متولد تبریز ساکن تهران شغل
 شاطری در تاریخ ۴۰/۸/۲۸ - بعلت کم
 خونی و ضعف و درد ناحیه چپ شکم
 مراجعه کرده است .
- سابقه شخصی - دردشکم از یکماه
 قبل شروع شده و اظهار میدارد یک بار
 دچار سوزاک شده و ۲۸ سال قبل دچار
 حصبه شده است .
- سابقه خانوادگی - دارای ۷ فرزند
 است که دو دختر و دو پسرش بیمار
 هستند که یک پسر در بیمارستان پهلوی
 پسر دیگرش در بخش جراحی بیمارستان
 رازی برای عمل جراحی طحال برداری
 بستری شدند . ضمناً یک دختر و دو پسر
 سالم دارد .
- شرح حال کنونی - بیماری است لاغر
 اندام کم خون احساس درد شکم میکند
 سوبایکتر دارد دستگاه گوارش اشتها
 خوب یبوست دارد در لمس شکم
 طحال بزرگ و چهار بند انگشت
 ازنده ها متجاوز است کبد و بند انگشت
 بزرگ شده است عده ای از دندانهای بیمار
 کرم خوردگی دارد در هیپوکندر چپ و
 هیپوکندر راست احساس درد مینماید .
 دستگاه گردش خون - هنگام کار

و فعالیت پیش قلب دارد تعداد نبض ۱۱۰٪
 ۸۰ مرتبه در دقیقه فشار خون ۱۱۰٪
 مغبنی دارد که از ۲۲ سال قبل دچار
 است در کشاله ران و گردن و زیر بغل آنست .



مختصری آدنومگالی دارد .
 آزمایش خون محیطی ۴۰۸۲۹
 دستگاه تنفس صدهای ریه طبیعی
 شماره گلبول قرمز ۳۸۲۰۰۰۰
 لکوسیت ۱۳۸۰۰ سگمانته نوتروفیل
 است .
 ۶۸٪ سگمانته ائوزینوفیل ۱۱ در صد
 VV طبیعی است .

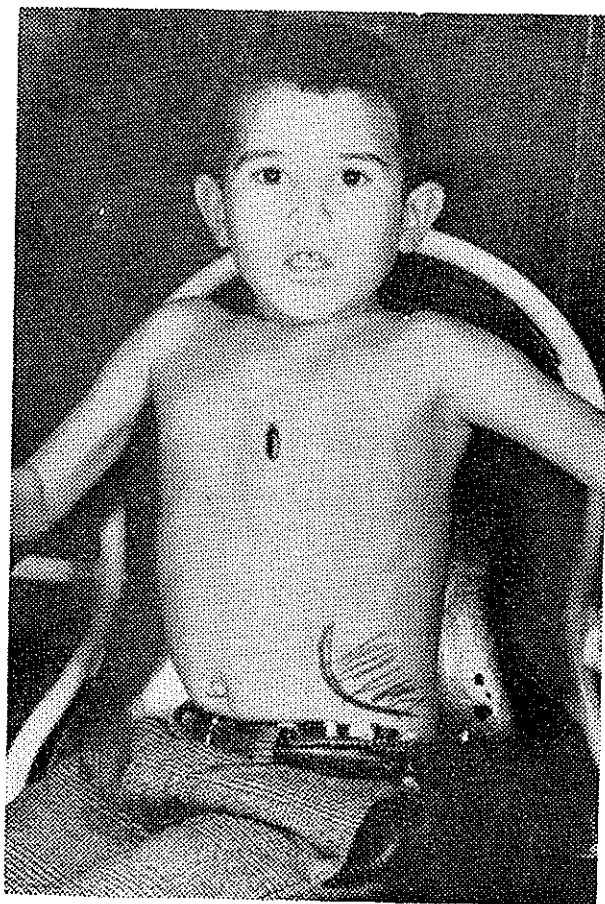
منوسیت ۲ لنفوسیت ۱۹ در صد سرعت سدیمانتاسیون گلبولی در يك
 اريتروبلست يك در صد . ساعت ۲۰ دردو ساعت ۵۰ میلیمتر است
 در گلبولهای قرمز بمقدار فراوان آزمایش خون محیطی - ۴۰۱۰۵ -
 اسفروسیت وجود دارد . شماره گلبول قرمز ۴۰۰۰۰۰ شماره



گلبول سفید ۱۱۲۰۰ سگمانته نوتروفیل
 ۵۵ درصد سگمانته ائوزینوفیل ۱٪ سگمانته
 بازوفیل ۱ در صد منوسیت ۲۱٪ -

زمان سیلان ۶ دقیقه
 زمان انعقاد ۱۱ دقیقه
 رتراكسیون لخته انجام گرفت

لنفوسیت ۲۲٪ در گلبولهای قرمز گرفت که بیمار در دسترس ما نیست بمقدار فراوان اسفروسیت وجود و خانواده‌اش اظهار میدارند که حال دارد پلاکت‌ها در سطح لام فوق‌العاده بیمار بهبود یافته‌است.



فراوان هستند. دو فرزند دیگر این خانواده یکی

بالاخره يك فرزند از این خانواده بنام پروین که دچار بیماری همولیزبائی در بخش جراحی در بیمارستان پهلوی ارثی بوده در تاریخ ۴۰۱۱/۱۱/۴ و دیگری بنام حاج‌علی که بیماری فوق‌را داشته تحت عمل جراحی طحال برداری قرار

در تاریخ ۱۳۸۸/۱۰/۴ در بخش جراحی بیمارستان رازی تحت عمل جراحی طحال برداری قرار گرفتند که بابهبودی در حال عمومی و بهتر شدن نتیجه آزمایشهای خونی از بیمارستان مرخص گردیدند .

نتیجه - عمل طحال برداری در کم خونی همولیزائی ارثی نتایج درخشانی داشته کم خونی وزردی بیماران را برطرف مینماید و حملات همولیزائی بیماری ناپدید میشود .



Résumé

Depuis les premiers tentatives de la splenectomies dans le traitement des maladies du sang et de la rate' Laucoups des auteurs ont publie les modifications sanguines qui en resulte.

Aujourd'hui la splenectomie semble etre le seule traitement efficace dans l'intervalle des crises hemolytiques de la maladie de Minkowski-Chauffard.

Dans ces derniers temps nous avons eu la chance d'observer une famille atteinte de la maladie hemolytique hereditaire.

Par les raisons hematologiques la splenectomie etait indiquee et le resultat fut tres favorable sur les symptomes cliniques et hematologiques.

References

- 1) Bernard (J). Boiron (M). et Estager (J) 1952. Une grande famille hemolytique 13 cas de maladie de Minkowski-Chauffard observe dans la meme fratrie. Sem. des. Hop Paris 28-92-3741-3744.
- 2) Chauffard (M.A) et Troisier (J) 1908. Anemie grave avec Hemolysine dans le serum. Sem. Med. 28, 904.
- 3) Debre (R), Lamy (M), SEE (G) et Shermeck (S). 1936, La maladie hemolytique. Ann. de Medecine, 40-251-258.
- 4) Olmer (J). 1960, Traitement des maladies de la rate, G & Doin Editeurs.
- 5) Welch, C,S, and Dameshek, W; 1950, Splenectomy in blood dyscrasias. New England J. Med. 2242-601.
- 6) Withby & Britton 1957, Disorder's of the blood. 357.