

از کارهای بیمارستان ثریاپهلوی - اصفهان

سندرم بو د-شیاری (۱) یا ترومبوزو رید کبدی

نکارش

دکتر ابوتراب نهمی و دوشیزه مهری شمس

رئیس بخش داخلی بیمارستان ثریا

علمت - ترومبوزو رید کبدی عارضه‌ای است که در نتیجه اندولبیت‌های اولیه و یا التهابات نانوی وجود می‌آید و هم چنین ممکن است در بعضی موارد دیگر از قبیل سیروز، سرطان کبد و یا بیماریهای که سبب ترومبوفلبیت‌های متعدد می‌شوند مثل پولی- سیتیهی حقیقی یا ترومبوفلبیت‌های مهاجر این بیماری مشاهده گردد.

بیماری بسیار نادری است که تا ۱۹۵۴ فقط ۸۶ شرح حال توسط تامپسون (۲) ذکر شده است.

سن متوسط ابتلاء، بین عارضه ۴ سال و در هر دو جنس بیک اندازه مشاهده می‌شود.

آسیب شناسی - محل عده ضایعه یاد رمصب ورید کبد باورید اجوف اسفل است و یاد رشاخه‌های کوچک ورید کبد در هر حال این عارضه اغلب بالتهاب همراه و در اکثر موارد ورید اجوف تختانی نیز دچار ترومبوز می‌باشد.

تروموزو تشکیل شده ممکنست سبب انسداد کامل و یا ناقص ورید کبد گردد و تغییرات مرضی حاصله در کبد متناسب با طول مدت و وسعت ضایعه است.

در شکل حاد همراه با انسداد کامل؛ کبد در نواحی مرکزی دچار خونریزی های کوچک همراه با نکروز و صغیر سلولی است در حالیکه در شکل ناقص همراه با انسداد ناقص ندولهایی که در حال ترمیم در نسج کبد است مشاهده می‌گردد.

علائم بالینی نشانه‌های این بیماری بر حسب آنکه انسداد بطور حاد و کامل ایجاد گردد و یا آنکه بتدریج و بطور ناقص بوجود آید متفاوت است.

در شکل حاد همراه با انسداد کامل - علائم کلاسیک عبارتند از:

درد شدید ناگهانی ناحیه سر دل همراه با پیدا شدن اسیت جریانهای وریدی فرعی و کبد بزرگ که این نشانه‌ها در بیشتر موارد توأم با حالت تهوع و استفراغ بوده ویرقان خفیفی گاهی از اوقات تابلوی بالینی فوق را تکمیل مینماید.

استفراغ خونی نادر و طحال بزرگ از علائم مشخصه بیماری نمیباشد.

دردشکم اغلب به پشت و شانه انتشار دارد اسیت تشکیل شده اگر بزل شود دوباره بوجود میآید.

جریانهای فرعی وریدی بیشتر در ناحیه تحتانی قفسه سینه و فوقانی شکم مشاهده میشود بخصوص در ناحیه آپاندیس کزیفوئید یعنی محل اتصال ورید ها بیکدیگر جریان خون در این اورده بسته پائین است.

کبد بزرگ و صاف و مقاوم است ولی تدریجی تغییرات و ناهموار و کوچک میگردد. در نصف موارد ورم تدریجی در ساقها هویدا میشود و اگر این ورم زیاد گردد دال برآیند ورید اجوف تحتانی است.

شوك و اعما و مرگ تدریجا در ظرف چند روز یا چند هفته برقرار میگردد. شکل مژمن همراه با انسداد ناقص - در این نوع یاترومبوز در تن ورید کبدی بوجود میآید که لخته بقدر کافی بزرگ نیست تا تن ورید کبدی را کاملا مسدود سازد و یا در شاخه‌های کوچک ورید کبدی ایجاد میشود.

در این حالت نشانه‌ها تدریجا برقرار میگردد و گاهی بطور متناوب علائم ظهور مینماید. در هر حال تشخیص در مرحله اول مشکل است ولی سیر شکل مژمن از حاد طولانی تر و پیهاران در عرض چند ماه و یا چند سال بر اثر یک حالت حاد و ناگهانی بدروز حیات میگویند.

تشخیص افتراقی - در تشخیص این بیماری باید کار سینوم و سل صفاق و پریکاردیت‌های

چسبنده را در نظر داشت.

اینک شرح حال بیماری که در این بیمارستان بستری بوده است.

مصطفی - میرعلی ۲۶ ساله شغل زادع.

عملت ورود - ورم پاهای و شکم

ساخته شخصی - نکته قابل توجهی ندارد.

شرح بیماری کنوئی - هشت ماه قبل روزی پس از صرف نهار مشغول کار روزانه خود میگردد ناگهان دردی در ناحیه سردل و طرف راست شکم خود احساس مینماید که فوق العاده شدید بوده و با صطلاح بیمار را بخود پیچانده است هر آن باین درد است غراغ و بزرگی ناگهانی شکم و توقف گاز و مدفع عجوم موجود بوده با معالجهات معمولی نه تنها بهبود نیافته بلکه شدت علائم او را اجباراً وادر برآجعه بشهر مینماید و در بیمارستان امین بستری میشود.

در این هنگام تورم شدید هردو پا توأم با از بین رفتن حس و حر کت و همچنین تورم زیادی در ناحیه آلت و بورس‌ها علائم بیماری را تکمیل میکنند.

هشت روز پس از شروع بیماری با معالجهات طبی که در بیمارستان انجام شده سه‌درم انسداد روده بر طرف ولی سایر علائم همچنان برقرار بوده است بیمار قادر بحر کت دادن پاهای خود نبوده است.

بعد از دو ماه بستری بودن با معالجهای که بعد آمده حس و حر کت تاحدی باز گشت نهوده و بیمار با کم عصماً قادر برآرد رفتن میشود ولی تورم پاهای و بزرگی شکم همچنان موجود بوده است که از بیمارستان مرخص میشود تورم پاهای هر موقع میباشد است زیادتر میگردد.

امتحانات فیزیکی - درجه حرارت از راه دهان هیچگاه از ۳۷ درجه سانتی-

گراد بالاتر نبوده نبض در حدود ۷۰ در دقیقه تعداد تنفس ۲۰ - فشار خون $\frac{135}{80}$

شکل ظاهری - بیمار بست قوی البته بارگی برآفروخته و بادنجانی، بخصوص صورت و اندامها، لبه‌سیانوزه.

دستگاه گردش خون - قلب طبیعی - جریانهای وریدی فرعی در نیمه راست تنہ از کشاله ران تازیر بغل و مختصری در حوالی ناف و نیمه چپ شکم. وریدهای پاها در موقع استادن پر کاملا بر جسته (پای راست بیشتر از پای چپ) و بطور خلاصه علائم انسداد در و ریدهای ایلیاک خارجی در هر دو طرف مشهود میباشد.

دستگاه عصبی - و دستگاه ادراری و تناسلی طبیعی است.

دستگاه لنفاوی - گانگلیونها بزرگ نبوده طحال دو پهناهی انگشت بزرگ است.

دستگاه گوارش و شکم - کبدیک پهناهی انگشت بزرگ، اسیت مختصر موجود در لامس شکم بنظر میآید که در ناحیه تھی گاه (۱) راست اسیت محدودی موجود است که روده ها را بسمت چپ رانده است.

ازدامها - دستها عارضه ندارد در پاها تورم سفتی با رنگ بادنجانی که با استادن بدتر میشود موجود است.

پاراکلینیک خون:

شماره گلبول قرمزمایین ۶/۵ و ۷/۵ میلیون

تعداد گلبول سفید بطور متوسط ۷۰۰۰

مقدارهای گلوین بین ۱۸۰۱۷ شماره ترموسیت ها ۲۸۰۰۰ در هر میلیمتر مکعب. هم اتو کریت ۶۲ میلی متر و سرعت رسوب در ساعت اول یک میلیمتر. و اسرمن منفی آزمایش تاکاتارا و ولتمن مثبت.

در مقایسه خون بیمار با خون شخص سالم:

- رنگ آن به راتب تیره تر

- مقدار سرم تشکیل شده پس از ۴ ساعت خیلی کمتر.

- لخته جمع شده حجمش بیشتر

ته چشم - کلفتی اورده رانشان میدارد.

فرمول لوکوسیتر - پولی نوکلئر نوتروفیل ۰/۰۵۸. ازو زینوفیل ۰/۰۲.

گراند مو نو کلئر ۰۲۰/۰۱۶ و لنسفوسیت ۰۱۶/۰۲۲ مو این منو نو کلئر ۰۲۰/۰۱۶.

بحث در تشخیص - با توجه به نکات فوق چنین میتوان استنباط کرد که :

۱- عارضه بیمار با سندروم شکمی حاد شروع شده است .

۲- ابتدا نشانه های انسداد حاد او رده اندام ساقله (اعم از ایلیاک خارجی و داخلی) واورده نخاع لمبر (فلنج اندام ساقله) بروز کرده و بعداً مانع مسبب انسداد بعلتی محدود ترشده و فقط در قلمرو اورده ایلیاک خارجی طرف راست و ران طرف چپ منحصر گردیده است .

۳- محل این عارضه باید در درودید اجوف اسفل باشد .

۴- برای تعیین محلی که انسداد بوقوع پیوسته بمنظور می آید ابتدا، در تن و رید اجوف اسفل نزدیک مصب ورید کبدی انسداد تو لیدشده سپس بتدریج بقسمت تحتانی ورید مزبور یعنی ایلیاک خارجی طرف راست و فمورال طرف چپ محدود شده نشانه های ابتلاء و رید کبدی بعلت نشانه های نارسائی کبدی و طرز شروع بیماری و جریان فرعی مخصوص طرف راست شکم محرز است .

۵- نوع عارضه ای که سبب این انسداد شده باید ترومبوز باشد که ابتدا در در مصب ورید کبدی و تن و رید اجوف اسفل شروع و بتدریج رو به پائین امتداد یافته ودهانه ورید ایلیاک خارجی راست و فمورال چپ یا صاف انترن تنها را بکلی مسدود کرده است و هیچ عارضه دیگری نیست که بدین شکل سیر کند .

۶- علت ترومبوز ممکن است بیماری های التهابی مجاور - سرطان - سیروز - یا بیماری های عمومی مولد ترومبوز وریدی متعدد باشد چون نشانه ای از التهاب مجاور ورید کبدی و ورید اجوف تحتانی و سیروز قلبی و سرطان پیشرفتی در بیمار موجود نیست بفکر بیماری های عمومی مولد ترومبوز باید بود . این بیماری ها ممکن است پولی سیتی هی حقیقی و ترومبوز فلبیت مهاجر (۱) یا سرطان لوزالمعده یا التهاب لوزالمعده باشد .

۷- نشانه های بیماری های لوزالمعده در بیمار موجود نیست .

ترومو فلبیت میگران و پولی سیتی هی حقیقی را نمیتوان رد کرد .

از طرف دیگر همانطور که در بالا ذکر شد نشانه مشخص دیگر بیمار بزرگی طحال است که نسبتاً قابل توجه بوده و در سندرمهای پیش گفته معمول نیست.

درین دوبیماری مزبور آنکه بزرگی طحال دارد پولی سیتی می‌حیقی است و چون بارگ مخصوص بادنجانی بیمار تطبیق می‌کرد برای تحقیق آن آزمایش خون بعمل آورده و چنانکه در شرح حال متذکر شدیم تعداد گلبول قرمزا زشش میلیون متتجاوز است و حدس مانأید می‌گردد.

برای جستجوی سایر نشانه‌های پولی سیتی می‌حیقی همان توکریت اندازه گرفته شد ۶۲ میلیمتر و سرعت سدیما تاسیون فقط یک میلیمتر در ساعت اول بود مقدار همو گلوین خون بیش از ۱۷ گرم و تعداد ترومبوسیت ۲۸۰۰۰ در هر میلیمتر مکعب بود و نیز عروق ته چشم کلفت تراز معمول بوده است.

بنابراین تشخیص بیماری سندرم بود - شیاری (۱) و ترومبوز ورید اجوف اسفل در نتیجه پولی سیتی می‌حیقی یا بیماری واکز است.

از نظر معالجه - چون P_{32} و سانومایسین (۲) وغیره در دسترس نبود فقط با خورد های متوالی و مکرر متوصل شدیم که تا اندازه‌ای نشانه‌های عمومی بیمار را تقلیل میداد ولی همانطور که واضح است برای سندرم ترومبوزی او بی اثر بوده است.