

گزارش ناهنجاری گلبو لهای سفید (پلگر هیوت) در یک خانواده

دکتر سید نصرالله سیار*

مقدمه:

طبیعی است [۵ و ۶]. خرگوش‌های مبتلا هم مانند انسان، سالم و طبیعی میباشند.

نوع هوموزیگوت

در این نوع هسته نوتروفیلها گرد و کروماتین آن از تکه‌های درشت بهم فشرده تشکیل شده است. در انسان مبتلا تا ۹۴ درصد از نوتروفیلها دارای هسته گرد میباشد. در خرگوش گرایش به چپ بیش از انسان است و تقریباً هسته تمام گرانولوسیت‌های خون گرد است. خرگوش‌های مبتلا یا میمیرند یا اینکه دچار ناهنجاری‌های دیگر از جمله تغییر شکل‌های استخوانی میباشند. در انسان عوارضی دیده نمیشود ولی یک مورد که توأم با صرع بوده است مشاهده شده [۵].

شرح حال بیمار

ر. فرزند ح. پسر بیچه ۱۴ ساله بعلت درد مفاصل مج دست و زانوها که از سه ماه قبل شروع شده است بدرومانگاه داخلی من کز پزشکی پهلوی مراجعه میکند و از درمانگاه برای آزمایش روتین فرمول و شمارش گلبو لی و سدیمانتاسیون به آزمایشگاه فرستاده میشود. در ضمن مشاهده لام خون محیطی متوجه ناهنجاری گلبو لهای سفید شدیم.

هموگلوبین و هماتوکریت بیمار حدود طبیعی و تعداد گلبو لهای سفید در حدود ۹۰۰۰ در میلیمتر مکعب و تعداد پلاکتها طبیعی بود.

فرمول لکوسیتر بشرح ذیراست: نوتروفیل ۷۱ اوزینوفیل ۶ لکنفوست ۱۷ مونوست ۶

فرمول هسته نوتروفیلها بدینتر تیپ است: با تونه ۷۰، هسته دو

اولین مرتبه Karel Pelger پژشک هلندی (۱۸۸۵ - ۱۹۳۱) نوع هتروزیگوت این ناهنجاری را شرح داد [۳]. تدریجاً موارد متعددی از آن گزارش داده شد و در سال ۱۹۵۱ شرح یک مورد از نوع هوموزیگوت منتشر شد [۵]. اختلال عمده در این ناهنجاری عبارتست از گرایش دائمی گرانولوسیت‌ها به چپ باین معنی که هسته گرانولوسیت‌های رسیده بیلت‌توقف و یا دیسپلازی در محله باند و یادوسگمانه متوقف میماند و نوتروفیل با هسته سگمانه (ویشنر) بندرت دیده میشود. این ناهنجاری در بین خرگوشها شایع است به میان جهت از سال ۱۹۴۲ با جفت. گیری خرگوشها موارد هوموزیگوت تولید کرده و در باره آن مطالعه بعمل آورده‌اند [۵-۷] این ناهنجاری بطور غالب وغیره باسته به جنس منتقل میشود.

نوع هتروزیگوت:

هسته گرانولوسیت‌های مغز استخوان و خون در مرحله باند و یا دو سگمانه متوقف میماند و بخلاف هسته نوتروفیل‌های دو سگمانه دارای شکل مخصوصی شبیه به عینک Pair of Pelger neutro-Spectacles میباشد که مشخص بیماری است و به آن-*neutro-**phils* [۵] میگویند. هسته عده‌ای از اوزینوفیلها گرد و بهم فشرده است و درجه سگماناتاسیون هسته بازو فیلها هم کاملاً یافته است. کروماتین هسته گرانولوسیت‌ها روی هم فتح خشن تراز طبیعی بوده و از تکه‌های درشتی تشکیل شده است.

سینوپلاسم این سلولها رشد و تکامل طبیعی خود را دارند و افراد مبتلا کاملاً سالم بوده و مقاومت آنها در مقابل عفونت‌ها

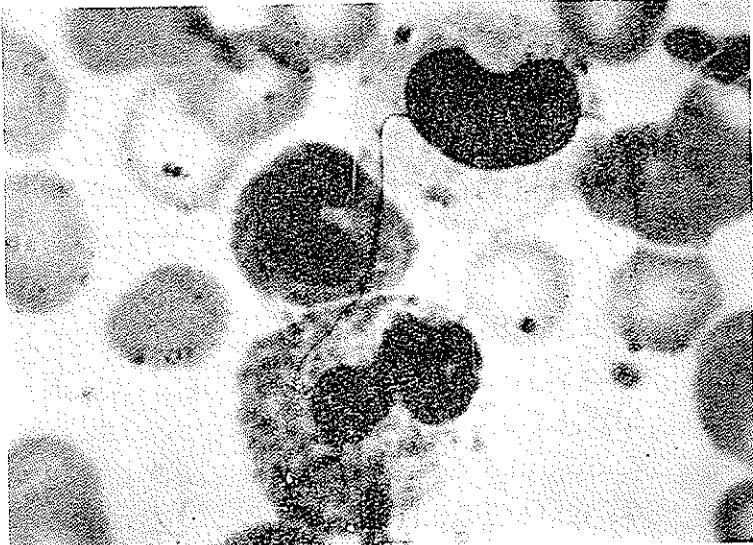
* - مرکز پزشکی پهلوی

فرمول هسته نوتروفیل‌ها: باند ۴۶، هسته دوسکمانته ۴۹، هسته سه‌سکمانه ۵ و هسته بیش از ۳ سکمانه دیده نشد.

سکمانه ۲۷، هسته سه سکمانه ۳، نوتروفیل با هسته بیش از سه سکمانه اسولا دیده نمی‌شود.

در بین ۲۰ آوزینوفیل که فرمول هسته آنها تعیین شد ۸ آوزینوفیل با هسته گرد ۸ تا با هسته باند و ۴ تا با هسته ۲ سکمانه بود.

در داخل سیتوپلاسم عده از نوتروفیلها گرانولاسیونهای درشت دیده می‌شود. با توجه به منظره لوكوسیت‌ها تشخیص زاهنجاری پلکر هیوت داده شد. برای تأیید تشخیص از خون پدر بیمار (ج) آزمایش بعمل آمد که نتیجه آن بقرار زیر است:



شکل ۳ - یک نوتروفیل خون محیطی (پدر)

آقای ج. پدر اهل کاشان و دارای فرزندات و هیچ‌گونه شکایتی ندارد و اظهار میدارد که بقیه فرزندانش همکی سالم هستند و بهمین جهت حاضر نشد که فرزندان دیگر خود را برای آزمایش خون بیاورد.

بحث

در این زاهنجاری فقط منقاره ظاهری هسته گلبوهای سفید تغییر می‌کند و مطابق بعضی گزارشها در داخل نوتروفیل‌های داشت نیز مشاهده می‌شود [۲] ولی هیچ‌گونه وضع غیر طبیعی دیگر مشاهده نمی‌شود بهمین جهت از بیمار و پدر او آزمایش‌های مختلف و متعدد آزمایشگاهی بعمل نیامد چهار گونه وضع غیر طبیعی دیگر از نظر تأیید و یا رد این زاهنجاری بی تفاوت است و با آن ارتباطی ندارد.

Zahnjari بعلت توقف یادوپلازمی کروماتین هسته گلبوهای سفید در مرحله آخر می‌باشد که در خون محیطی و مغز استخوان مشاهده می‌شود و متحصر به گرانولوسیتها نیست.

حال با اختصار بشرح این تغییرات در سلولهای مختلف دستگاه خون‌ساز می‌پردازیم.

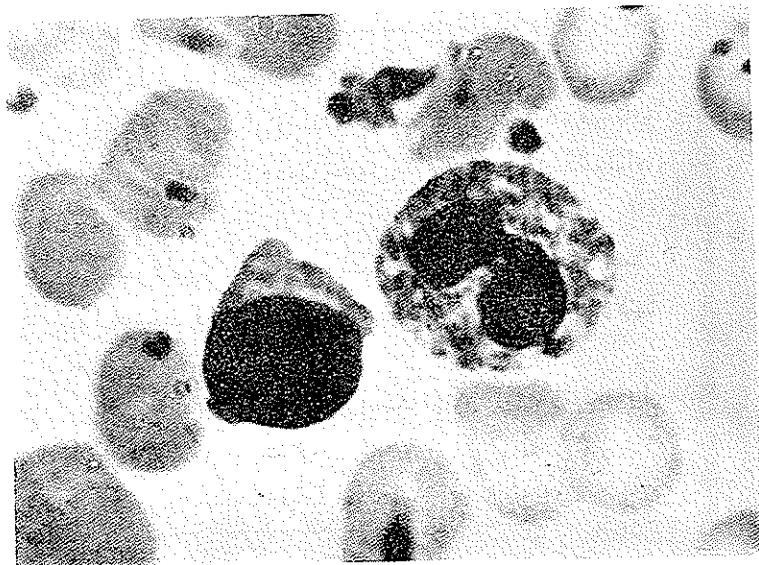
نوتروفیلها:

هتروزیگوت: هسته نوتروفیلها در مرحله باتونه و یا دو سکمانه متوقف می‌ماند و اشکال ۳ سکمانه بذریت مشاهده می‌شود. کروماتین هسته اغلب نوتروفیلها بصورت تکه‌های درشت و ضخیمی می‌باشد که با کروماتین باتونه و سکمانه‌های طبیعی تا

شکل ۱ - سه نوتروفیل خون محیطی (پسر)

عمو گلوبرین و هماتوکریت حدود طبیعی و تعداد گلبوهای سفید حدود ۷۵۰۰ و تعداد پلاکتها در حدود طبیعی است.

فرمول لکوسیتر: نوتروفیل ۷۱ آوزینوفیل ۹ لنفوسيت ۱۳ مونوسیت ۶ بازویل ۱.



شکل ۲ - نوتروفیل و لنفوسيت خون محیطی (پسر)

پردازیم :

۱ - شکل ناکامل هتروزیگوت Partial Carrier در سال ۱۹۳۷ شکل ناکامل این ناهنجاری را دریک خانواده شرح دادند بینصورت که تعدادی از نوتروفیل‌های فرد مبتلا بصورت پلکر بوده و بقیه طبیعی بودند.

۲ - شکل Stadtmeister : [۵ و ۶] اولین مرتبه توسط پروفسور اشتودمیستر (در آلمان) مشاهده شد که تقریباً هسته تمام گرانولوسیت‌ها (در نوع هتروزیگوت) گرداست و کروماتین آنها نسبتاً ظریف و خیلی بهم فشرده است و بعضاً رشته‌های نازک کروماتین از هسته بداخل سیتوپلاسم کشیده شده است. فرمول هسته نوتروفیل‌ها: درحال طبیعی اکثر نوتروفیل‌ها بصورت دوسکمانته و سکمانته میباشد و تعداد کمی از آنها دارای هسته بشکل باند و کمتر از ۲۰ درصد هسته چهار و پنج سکمانه دارند.

برای اولین مرتبه در سال ۱۹۰۴ آرنت فرمول هسته نوتروفیل‌ها و اهمیت آنرا گوشزد نمود و بدأ کولک تغییراتی در آن داد. فرمول Arneth-cooke بقرار زیر است:

درین ۱۰۰ سکمانه نوتروفیل ۱۰ باند، ۲۵ با هسته دو سکمانه، ۴۷ با هسته سکمانه و ۱۶ با هسته چهار سکمانه و ۲ نوتروفیل با هسته پنج سکمانه است.

گرایش به چپ: «در بسیاری از عفونت‌ها مخصوصاً عفونتهای چرب کی فرمول طبیعی هسته نوتروفیل‌ها بهم میخورد بدین ترتیب که تعداد باندها افزایش یافته و از چند سکمانه کاسته میشود. بعلاوه گاهی سلولهای نارس (مانند متامیلوسیت و میلوسیت) در خون محیطی دیده میشود. این تغییرات غالباً توأم بالکوسیتوز بوده و تغییرات توکسیک و دژنراتیو در دانهای سیتوپلاسم و هسته نوتروفیل‌ها دیده میشود» [۱]

گرایش براست: در کم خونی‌های مگالوپلاستیک - بندرت در فقر آهن و بعضی اوقات در عفونت‌های شدید تعداد نوتروفیل‌ها با هسته چند سکمانه افزایش می‌بادکه به آن گرایش به راست می‌گویند.

شبه پلکر ھیوت Huet Pseu de Pelger Huet [۵ و ۷] نوتروفیل‌هایی هستند که هسته آنها به هسته نوتروفیل‌های نوع هتروزیگوت ناهنجاری پلکر ھیوت شباهت دارد.

اولین مرتبه توسط Rohr, Heilmeyer مشاهده شدند بعداً در عفونت‌های شدید (خصوصاً آتریت‌ها) اشکال دیگری هم از آن دیده شده که با اختصار بشرح آنها می-

اندازه‌ای تفاوت دارد و بعلاوه اشکال دوسکمانه بشکل خاصی که شبیه به عینک است میباشد که به آن Pelger Neutrophil میگویند. هوموزیگوت: در انسان هسته اکثر نوتروفیل‌ها گرد است (نا ۹۴ درصد) و کروماتین آن بیشتر از تکه‌های درشت و ضخیمی ساخته شده و بقیه بشکل باند میباشد. در خر گوش هسته تمام نوتروفیل‌ها گرد با کروماتین درشت و ضخیم میباشد.

اوزینوفیلها :

هتروزیگوت: اکثر اوزینوفیل‌ها دارای هسته گرد یا باند شکل با کروماتین ضخیم میباشد و فقط تعداد کمی از آنها دارای هسته دوسکمانه میباشند در صورتیکه درحال طبیعی اکثر آنها دارای هسته دوسکمانه هستند.

هوموزیگوت: هسته تمام اوزینوفیل‌ها گرد است.

بازووفیلها :

هتروزیگوت: درجه سکماتاسیون هسته کم شده است.

هوموزیگوت: تا حدود ۷۵ درصد از بازووفیل‌ها دارای هسته گرد و فشرده میباشند.

لنفوسيت‌ها :

هتروزیگوت: درجه غلظت کروماتین بیش از حد طبیعی است.

هوموزیگوت: تفاوت غلظت کروماتین در این نوع بخوبی مشخص است.

مونوسیت‌ها :

هتروزیگوت: هسته مونوسیتها نسبت به طبیعی دارای لبولاسیون کمتری میباشد.

هوموزیگوت: در انسان در حدود چهل درصد از هسته مونوسیت‌ها گرد است و بقیه دندهای میباشد ولی در خر گوش هسته تمام مونوسیت‌ها گرد است.

پلاسموسیت‌ها :

فقط در نوع هوموزیگوت دارای کروماتین ضخیم تر و فراوان تر از طبیعی است.

مگاکاریوسیت‌ها (سلولهای مولد پلاکت) :

هتروزیگوت: هسته مگاکاریوسیت‌ها نسبت به وضع طبیعی دارای دندهای کمتری میباشد.

هوموزیگوت: هسته مگاکاریوسیت‌ها گرد است. ناهنجاری پلکر ھیوت همیشه بصورت کلاسیک نبوده بلکه اشکال دیگری هم از آن دیده شده که با اختصار بشرح آنها می-

خانوادگی تشخیص پلکرھیوت را رد میکند. بعضی اوقات در لوسیمای میلوئید حاد و مزمن و در کم خونی فانکونی و در جریان معالجه با داروهای میلوتوکسیک نوتروفیلهای شبیه به پلکر مشاهده میشود. جدول ذیر فرمول هسته نوتروفیلهای را در مواردی که ذکر شد نشان داده و برای مقایسه فرمول هسته بیمار پدر او را نیز در آن ذکر میکنیم:

دیده شد ولی در این نوع عفونت‌ها بیش از نصف نوتروفیلهای منظره طبیعی خودرا حفظ میکنند و اشکالی که دارای هسته سه و چهار سگمانته هستند همیشه دیده میشود و در نوع نوتروفیلهای مشابه پلکر نیز غلطت کر و ماتین کتر از نوتروفیلهای پلکر است بخلافه تغییرات دُنراتیو مانند داندهای توکسیک و لکه‌های آبی رنگ (Doeble's bodies) و واکوئول در سیتوپلاسم آنها مشاهده میشود که مجموع این تغییرات توأم با پیدا نکردن سابقه

۸ سگمانته	۷ سگمانته	۶ سگمانته	۵ سگمانته	۴ سگمانته	۳ سگمانته	۲ سگمانته	بازد	متامیلوسیت
۳	۴	۱۵	۱۸	۲	۱۶	۴۷	۲۵	۱۰
				۲	۲۶	۲۰	۸	۶
					۷	۲۶	۳۲	
						۱	۴۵	۵۴
						۳	۲۷	۷۰
						۵	۴۹	۴۶

میسانم. در خاتمه از آقای محمدحسین پورنکی تکنیسین آزمایشگاه مرکز پزشکی پهلوی تشكیر میکنم. نامبرده در ضمن مشاهده لام خون این بیمار متوجه وضع غیرطبیعی گلوبولهای سفید شده و لام را برای بررسی بیشتر نزد اینجنبان آورد.

خلاصه:

ناهنجاری گلوبولهای سفید (پلکرھیوت) عبارت از اینست که هسته کرانولوسیت‌های رسیده بعلت توقف یا دیسپلازی در مرحله باندیادو سگمانته متوقف میماند. ولی صرف نظر از گرانولو-سیت‌ها در هسته گلوبولهای سفید دیگر هم تثییراتی مشاهده میشود. این ناهنجاری بطور غالب منتفع میشود و افراد مبتلا از همه نظر سالم هستند. شرح حال یک پدر و پسر که دچار ناهنجاری هستند ذکر شده و تا آنجائی که تحقیق نموده‌ام این اولین موردی است که در ایران رسماً منتشر میشود.

تعداد مبتلایان به ناهنجاری پلکرھیوت در ممالک (نزادهای مختلف تا اندازه‌ای با یکدیگر متفاوت است. در برلن مبتلایان در حدود ۱ در هزار در لندن ۱ در ۰۰۰۰۶ در امریکا ۱ در ۴۷۸۵۰ در گزارش داده شده است [۶] و ثابت شده است که با گردش‌های خونی رابطه‌ای ندارد [۵] و در مورد شرقی‌ها مبتلایان در ممالک شرق بدست متأسفانه آمار صحیحی در مورد مبتلایان در ممالک شرق بدست نیامد و شاید به این علت است که تحقیقات کاملی در این مورد بعمل نیامده است. تا بحال گزارشی از افراد مبتلا در ایران بدست نیاورده‌ام و از چندین تفرازه‌مکاران خون‌شناس‌هم که سؤال نموده‌ام بهم وارد مشابه برخورد نکرده‌اند بنابراین تا بررسی جامع و کامل و آزمایش‌های خونی دست‌جمعی مثلاً در مدارس بعمل نیامده نمی‌توان درمورد تعداد درصد مبتلایان اظهار نظر نمود و فعلایاً شرح حال را بعنوان اولین ناهنجاری پلکرھیوت در ایران منتشر

References :

- 1- de Gruchy G. C., Clinical Haematology in Medical practice, 364, third edition, Oxford, Blackwell Scientific publications, 1970.
- 2- Mc Donald Dodds and Cruickshank, Atlas of Haematology, 67, Second edition E. and S. Livingstone Ltd. Edinburgh, 1968.

- 3- Normond L. Hoerr, Blakiston's new Gould Medical dictionary, 878, Second edition, New York, Mc Graw-Hill Book Company Inc., 1956.
- 4- Platt William R. Atlas and textbook of Hematology, 289, first edition, Philadelphia Lippincot Company, 1969.
- 5- Sandoz, Atlas of Haematology, 49, Basle Sandoz Ltd., 1952.
- 6- Whitby and Britton, Disorders of the blood, 80, tenth edition, London J.A. Churchill Ltd., 1969.
- 7- Wintrobe Maxwell M., Clinical Hematology, 236, sixth edition reprinted, Philadelphia., 1969.