

از: اصفهان

## کم خونی دره پانوسیتوز (۱)

تکارش

### دکتر ابوتراب افیسی

بیماری که شرح حال آن از نظر خوانندگان میگذرد مبتلا به بیماری خاص خونی است که تا حال در ایران شناخته نشده یا اگر شده در جایی نشر نشده و چون برای اولین مرتبه است که این بیماری در یکی از کودکان سده اصفهان مشاهده شده و تشخیص آن قطعی است. قبل مشخصات و نشانه های آن از روی کتب مؤلفین امریکائی که در این قسمت بخصوص بیشتر از همه کشورها کار کرده اند به ویژه از روی کتاب معروف هماتولوژی وینتروب (۲) اقتباس کرده در زیر ذکرمیکنیم سپس به شرح حال و مقایسه آن با سایر بیماران مبتلا می پردازیم.

**تعریف** - بیماری مورد نظر یکی از اقسام کم خونی های همولیتیک مزم من ارثی و فامیلی است که اساساً مختص نژاد سیاه بوده بنامهای مختلف دره پانوسیتوز و منیسکوسیتوز (۳) و آنمی داسی شکل (۴) نامیده شده است. از مشخصات آن کم خونی و دردهای روماتیسمی شکل وزخم های ساق پا و دردهای حمله حاد و از مختصات آن وجود گلبولهای قرمز داسی شکل مخصوص توأم با نشانه های خونی تحریب شدید گلبول و تولید گلبولی میباشد (۵) ابتدا بواسیله هریک (۶) در سال ۱۹۱۰ شرح داده شده است.

**علت** - این بیماری تقریباً مختص نژاد سیاه است تا حال سیزده بیمار مبتلادر نژاد سفید در اشخاصی که اجدادشان سیاه پوست نبوده اند ذکرشده که یازده نفر آنها در نژادهای یونانی و سیسیلی و ایتالیائی بوده است.

۱ - Drepanocytose

۲ - Wintrobe

۳ - Meniscocytose

۴ - Sickle - cell anémia

anémie à gl. falciforme

۵ - destruction et régénération globulaire

۶ - Herick

این آنمی را با آنمی دیگری که گلبولهای قرمز آن بیضی شکل (۱) هستند نباید اشتباه کرد ولی دو عارضه مزبور (گلبولهای داسی شکل و بیضی) فقط در یک مورد باهم در یک بیمار مشاهده شده و تعداد زیادی از آنمی های داسی شکل که سابقاً در نژاد سفید ذکر شده در حقیقت اوالوسیتوز بوده است.

این آنمی را با اثر داسی شدن (۲) که در سیاهان سالم وجوددارد و از هفت تا سیزده درصد کلیه سیاهان را تشکیل میدهد نباید اشتباه کرده خصوصیات این اثر (۳) بعداً ذکر خواهد شد از بین هر چهل نفر این اشخاص فقط یک نفر ممکن است آنمی مذکور را داشته باشد.

این بیماری طبق قانون مندل (۴) بطور غالب به ارث نمیرسد مغلوب کامل نیز نیست بلکه بمنظور میآید در نژاد سیاه عنصر خاصی (۵) موجود باشد که در هتروزیگوتها (۶) منجر به اثر داسی شکل و در هموزیگوم تها منجر به آنمی داسی شکل میگردد.

در سیاهان افریقا این بیماری کمتر و در هزار نفر فقط یک نفر ناقل نشانه آن است. در جنس ماده بیشتر و پس از ۳۰ سالگی کمتر مشاهده میشود. اغلب نزد کودکان تشخیص داده میشود.

**نشانه ها**- بیماران مبتلا با وجود اینکه مدت‌ها است کم خون بوده بر قان دارند معهذا اکثراً از این دو عارضه خود کمتر شکایت داشته و بندرت اتفاق میافتد که کسی برای کم خونی یا زردی به پزشک مراجعه کند و اغلب پزشک است که در حین آزمایش بیمار را متوجه وجود دو عارضه فوق میکند آنوقت است که بیمار یا اطرافیان وی متند کر میشوند که سالیان دراز است که بهین رنگ و همین شکل بوده اند. نشانه هائی که ممکن است بیمار برای آنها به پزشک درجوع نماید عبارت از سه نوع عارضه است.

دسته اول دردهای کم و بیش شدید اند آنها وقفه سینه که اغلب مدت‌ها بعنوان روماتیسم معالجه شده و نتیجه گرفته نشده است.

دسته دوم دردهای شدید ناگهانی سردل یا هیپو کندر راست و چپ هر راه قی و انقباض عضلات که اغلب با عوارض حاد شکم اشتباه شده و حتی

۱ - ovalocytose  
۲ - Mendel  
۳ - homozygote

۴ - Sickle - cell trait  
۵ - gene

۶ - trait  
۷ - heterozygote

ممکن است منجر بباز کردن شکم گردد. این اشتباه وقتی اتفاق میافتد که دردهای مذکور همراه با لوکوسیتوز باشد و اغلب حملات پیش گفته در این بیماران همراه لوکوسیتوز است.

دسته سوم زخمهای مزمن ساق پادرحوالی قوزک داخلی یا خارجی که بیشتر در جوانان یا اشخاص بالغ موجود بوده ممکن است تههاشکایت بیمار باشد این زخمهای منفرد یا متعدد یک طرفی یا دو طرفی بوده منظره آنها شکل خاصی دارد و سطش فرورفته و دیوارهای آن مورب است.

**نشانه‌های فیزیکی** - اگر بیمار در موقع حملات حاد شکم معاینه شود اغلب سفتی عمومی عضلات شکم یا فقره طسفتی محدود به لواهای مخصوصاً ناحیه طحال موجود و حتی ممکن است فروتمان نیز در این ناحیه حس شود گاهی ممکن است نشانه‌های شوک (۱) در بیمار وجود و زمانی تپ خفیف و گاه تپ شدید وجود باشد دردهای اندام بندرت با قرمی و تورم مفاصل همراه و اغلب با دردهای استخوانی توأم است که با فشار روی سرهای استخوان شدیدتر میشود. کف دست و پاها و مخاطهای اغلب کم خون ملتجمه چشم زرد و سبزرنگ، گاهی عدد لنفاوی بزرگ و در ۱۵ الی ۲۰ درصد موافق طحال بزرگ و کبد گاهی بزرگ است.

در اشکال مزمن پیش رفته بیماری اغلب شکل ظاهری بیمار تیپ خاصی پیدا میکند که در بیشتر بیماران یکنواخت و با همان نظر اول قابل شناسائی است بدین طرز که این بیماران لاگر دست و پای دراز (درازاندام) (۲) تنه کوتاه نشیون گاه تنک و شانه‌های باریک اغلب سیفو زد دور سال و لوردو زلamber شدید، قطر قدامی و خلفی سینه افزوده شده است و سینه بر جسته بنظر می‌آید. در بچه‌ها مخصوصاً بر جسته گی سینه و شکم توام بادرآزی و باریکی اندام سافله قابل توجه است. اعضای تناسلی خارجی ممکن است صغیر یافته و موهای صورت خوب نروئیده باشد.

**قلب** - قلب در این بیماران نسبتاً تغییرات قابل توجهی دارد اغلب آریتمی - سینوسی موجود شاهرگها زنده ضربان ناحیه جلو قلب واضح و قلب هی پراکتیو است (۳)

مخصوصاً چون جدار قفسه سینه این بیماران نازک و لاگر است ضربات مزبور بیشتر بچشم میخورد. ممکن است لرزش سیستولی (۱) در ناحیه مزوکارد لمس شود. قلب هم از راست و هم از چپ بزرگ شده اغلب مخروط ریوی برجسته و در پرتوشناسی قلب شکل خاصی دارد (۲) اکثرآ سوفل سیستولی یا پره سیستولی (۳) و تشدید صدای دوم موجود و ممکن است با بیماری میترال اشتباه شود اجتماع این نشانه ها با دردهای روماتیسمی ممکن است پزشک را بخطاطام تووجه بیماری قلبی روماتیسمی نماید یا دردهای قلبی آن با عوارض کرنر اشتباه شود ولی این دو عارضه در مبتلایان با این بیماری فوق العاده نادر است.

**تغییرات استخوانی** - سیفوز، اسکولیوز، ساق پای شمشیری (۴) و جمجمه بر جی شکل (۵) اکثرآ موجود در بالغین و جوانان در استخوان جمجمه در رادیو گرافی خطوط شعاعی ممکن است مشاهده شود که منظره خاصی شبیه سیخ شدن مروها (۶) تشکیل میدهد فقرات نیز ممکن است پهن شده و استئوپوروز (۷) داشته باشد.

رعاف اغلب موجود اما پورپورا دیده نمیشود.

**عوارض عصبی** - نسبتاً فراوان چرت؛ اغماء، همی پلزی، آفازی، سردرد تشنیج، سفتی گردن، عصبانیت، نیس تاگموس، تغییرات مردمک کوری موقتی یا دائمی، فلنج اعصاب جمجمه، پارستزی یا فلنج اندامها از جمله نشانه هائی هستند که ممکن است مشاهده شود. عوارض سلسله اعصاب مرکزی بیشتر هر بوط به ترمیوز های متعدد و متفرق است، مایع نخاعی اغلب طبیعی گاهی اوقات از دیاد فشار، گلابیول های قرمز داسی شکل گزانتو کرومی (۸) و اضافه شدن پروتئین و سلول موجود است. وریدهای شبکیه ممکن است متسم و بیچیده باشد.

۱ - thrill

۲ - globuleux

۳ - presystolic

۴ - tibia en lame de sabre

۵ - tower-skull

۶ - hair on end aspect

۷ - xanthochromie

۸ - Osteoporose

**نشانه های آزمایشگاهی** - آنی ممکن است شدید (یک تا دو میلیون در هر میلیمتر مکعب) هم و گلبین و هما تو کریت متناسب با آنی است و بهین جهت ضرب رنگی طبیعی است. گاهی اوقات مخصوصاً اگر آنی شدید باشد ممکن است ما کرو-سیتوز موجود باشد.

در لامهای رنگ شده گلبولهای قرمز گرد یا بیضی و انيزو سیتوز موجود است. اندازه گلبولها مختلف ولی آنچه مشخص این بیماری است وجود گلبولهای دراز و داسی شکل عجیب و غریب بطول ۴۰ تا ۵۰ میلیمتر و عرض یک تا چهار میلیمتر است گاهی ممکن است گلبولهای نشانه (۱) که اکثرشان پررنگ و دورشان حلقه کم رنگ است مشاهده شود.

نمود بلاست ممکن است از یک تا ده درصد او کوسمیت ها باشد پلی کروماتوفیلی (۲) گلبولهای منقوط و گلبولهای داسی شکل هسته دار گاهی مشاهده می شود. رتیکولوسیت ها اغلب زیاد به ۵ الی ۲۵ درصد ممکن است بر سد.

ولی گاهی اوقات ممکن است در لام رنگ شده گلبولهای داسی شکل دیده نشود در این صورت بهترین راه تشخیص آزمایش خون تازه در زیرلام و لام است در این آزمایش ممکن است ابتدا گلبولهای داسی کم باشد ولی پس از دو تا ۶ ساعت تعداد آنها زیاد و قسمت اعظم میدان میکروسکوپی را تشکیل میدهد.

لو کوسمیتوz اغلب موجود مخصوصاً اگر تخریب گلبولی شدید باشد به ده تا ۳ هزار در هر میلیمتر مکعب ممکن است بر سد تعداد گلبولهای می لوئید بیشتر و ازحراف به چپ موجود، اوزینوفیل و منو سیتوز ممکن است موجود باشد و گاهی گلبول قرمز درون منو سیت ممکن است دیده شود. ترمبوسیت ها اغلب زیاد ۳۰۰۰۰۰ هزار در هر میلیمتر مکعب، زمان سیلان و انعقاد معمولان طبیعی، مقاومت گلبولها گاهی بطور معتدل و گاهی فوق العاده افزایش یافته است (تشخیص با آنی اسپرسیتوز (۳)) سرعت سدی مانتاسیون با وجود آنی زیاد نیست گاهی ممکن است سرعت سدی مانتاسیون خون قبل از بستن بازو و پس از ۶ یا ۷

۱ - target cells با hematie en cible

۲ - polychromatophylie

۳ - spherocytose

دقیقه بستن بازو باهم تفاوت داشته باشد و یک چنین پدیده مختص این نوع آنی است. از دیگر بیلی رو بین خون و اوروبیلین ادرار متغیر، راکسیون و اندرهک غیرمستقیم اغلب مشبت، وزن مخصوص ادرار ممکن است پائین بوده، آلبومین و سیلاندرهای عالی ممکن است داشته باشد.

ترشح معده اغلب طبیعی است.

**معزانه خوان** - اغلب سلوشهای سری قرمزو مخصوصاً زمره بالاست، مگالو بلاست ندارد. مگاکاریوسیت ممکن است زیاد باشد تغییرات خونی در اشخاصی که فقط از این بیماری را دارند از این قرار است:

اولاً - در این اشخاص درلام رنگ شده گلبوی قرمز داسی شکل نیست.

ثانیاً - در آزمایش خون تازه زیرلامل پدیده داسی شدن (۱) انجام میگیرد منتهی خیلی کمتر و بطيی تر (بس از ۲۴ ساعت)

ثالثاً - نشانه های آنی و تخریب و تولید گلبوی وجود ندارد.

برای تسريع در پدیده داسی شدن بانوار لاستیکی بین انگشت را مدت دو دقیقه بسته سپس خون خارج شده را بسرعت روی لامل گرفته بر روی لام میگذارند اگر باین خون ماده احیا کننده اضافه کنند پدیده مذکور سریع تر انجام میگیرد (مثلای یک قطره محلول شش درصدی سولفیت دوسود) چون با کمبود اکسیژن پدیده مذکور سریع تر انجام و عمل میشود.

**تشخیص** - بیماریهای شکم، روماتیسمهای مختلف، استئو میلیت و بیماریهای عصبی ممکن است با این بیماری اشتباه شود. تشخیص آن داسی شدن گلبوشهای درلامهای تازه، آنی و نشانه های تولید گلبوی، لوکوسیتوز و بیلی رو بینی میباشد.

تشخیص آن با اثر داسی تنها بعلت وجود آنی و نشانه های تولید و تخریب گلبوی در این بیماری داده میشود با اوالوسیتوز که در آن تغییر شکل گلبولهای بصورت بیضی بوده داسی نیست، آنی هم وجود ندارد.

با اسفلو سیتوز، یعنی بر قان همو لیتیک مادرزادی که نزد سیاهان خیلی کم بوده بعلاوه مقاومت گلبولی در آنان کم شده و در اینجا زیاد شده است.

**معالجه** - عصاره جگر و آهن در این بیماری بی اثر است بعضی هادر آوردن طحال را مخصوصاً وقتیکه بزرگ باشد و در کودکان مشاهده شود مفید دانسته اند ولی اغلب اثر ندارد بنابراین معالجه فقط استراحت در موقع حمله و در موقع شوک تزریق پلاسمایا انتقال خون مفید است. حمام سرد و کم کردن کلیه علمی که سبب رکود خون میشوند در جلوگیری از عوارض مفید بمنظور میرسد.

**عوارض و پیش اینی** - بیماری خطرناکی است اغلب در ده ساله اول میمیرند و بیندرت پس از ۳۰ سالگی زنده میمانند علت مرگ عفونت های اضافی مخصوصاً سل نارسائی قلب نرمبوز و خونریزی هراکز حیاتی، اورمی، سنگ صفراء، حملات شکمی میباشد. در زن آبستن مبتلا به این آنما سقط لزومنی ندارد.

### ۱. ینک شرح حال بیمار هو و دنظر

نام ح.ح پسر احمد ۱۲ ساله اهل وساکن سده اصفهان نژاد سفید بعلت درد های جلو قلب و انتهای ساقله و بیحالی به بیمارستان خورشید اصفهان در تاریخ ۲۳/۲/۲۱ مراجعت و بستری شده. تحت پرونده نمره ۶۲۵

**تاریخچه خانوادگی** - پدر و مادر بیمار همه سالم دو برادر و یک خواهر ظاهرآ سالم دارد. فقط یکی از برادران او بنام ع.ح که کم رنگتر و پژمرده تر از سایرین بمنظور میرسید بیمار است خانواده وی از اهل سده اصفهان بوده و تا ۴ بیشتر خود را میداند با نژاد سیاه مزاوجتی نکرده اند. یک برادر او در کودکی بعلت نامعلومی فوت کرده است. در سایر افراد خانواده اش کمیکه چنین عارضه داشته باشد موجود نیست.

**سابقه هر ضی** - بیمار کودکی است به سر خلک و منحملک و سیاه سرفه مبتلا شده سابقه مالاریا و سایر بیماریهای عفونی ندارد.

**شرح بیماری کنونی** - از ۵-۶ سال قبل بیمار دچار دردهای مهم در مفاصل کمر و استخوانهای دست و پا شده که او را فوق العاده ناراحت نموده مدت‌ها بنام

رو ماتیسم معالجه شده و نتیجه نداشته و بر شدت آنها روز بروز افزوده شده تا دو سال قبل هبتو لا به یرقان شده که ابتدا شدید و بعد کمتر شده ولی هیچ وقت بکلی از بین فر فته است.

امتحان بیوهار - وضع ظاهری بیمار قابل توجه است سینه، بر جسته اندامهای دراز و باریک، جمجمه استوانه خاص رنگ پوست مخلوط از قهوه و زردی، ملتحمه چشمها زرد رنگ، لبها اندکی کبود در پوست بدن پیگماناتاسیون خاصی موجود نیست پورپورا، خارش خشکی پوست و اختلال ناخن ندارد تب فقط یکی دو نوبت چند عذر بالای ۳۷ و بقیه اوقات طبیعی، تعداد نیض ۸۰ با حرارت ۳۷ فشار خون دست چپ ۹ روی ۶/۵ در قلب صدای طبیعی فقط صدای دوم کانون ریوی شدید است. زبان تقریباً طبیعی و باردار ندانها سالم و اندکی سفیدتر از طبیعی و معمولی درون دهان لکهای قهوه یا خون ریزی مشاهده نمیشود. استفراغ و تهوع ندارد اشتها خوب پوست و اسهال ندارد.

در لمس شکم با تنفس عمیق فقط قطب قطب تحتانی طحال بدست میرسد که باندازه یک پهنای انگشت با تنفس عمیق زیر لب دندنه ها محسوس بدست میرسد مختصه صری بزرگی غدد لنفاوی کشاله ران زیر بغل و زیر فک موجود است در ستون فقرات اسکولیوز ستون فقرات پشتی، افتادگی شانه راست، لوردو زیست تراز اندازه فقرات کمری موجود است نشانه های آزمایشگاهی - شماره گلبول قرمز دومیلیون ۳۸۰ هزار، گلبول سفید ۷۳۰ و ترومبوسیت ۱۶۰/۰۰۰ در هر میلیمتر مکعب مقدار همو گلبین ۴/۹ گرم درصد؛ فرمول لو کوسیتر بقرار زیر است:

بولی نوکلئر باتونه ۴ سگما تر ۲۴ بازو فیل ۱ اوزینوفیل ۵ لنفو سیت ۴۵

منو سیت ۳

در گلبولهای قرمز پوئی کیلو سیتوز موجود و اشکال داسی شکل نیز نسبتاً فراوان در هر میدان میکروسکوپی ۴ یا ۵ عدد موجود سرعت سدی مافتا سیون در ساعت اول سه هیلیمتر گلبولهای قرمز هسته دار مشاهده نشد تک تک گلبولهای قرمز را کتی شکل و نشانه موجود است (۱)

در ادرار مختصری آلبومین موجود، سیلندر، گلبوال قرمز، اورویلین و مواد صفرایی نداشته است.

در آزمایش مدفوع تعداد زیادی تنخم اسکاریس و تری کوسفال و تریکو- استرونزیلوس (۱) دیده شد.

در آزمایشی که از خون تازه بیمار بعد از همان دقیقه اول گلبوالهای داسی شکل نهایان بود و در ظرف دو ساعت قسمت اعظم میسان ریز بین از این گلبوالها پوشیده شد.

در رادیو گرافی بجز مختصری تخلخل تا بلاترن استخوانها عارضه مشاهده نشد اندازه قلب تقریباً طبیعی بوده است.

آزمایش خون برادر بیمار - ع. ح از حیث شکل ظاهری مانند برادر دیگر رنگ مختصری پریده تر از سایر برادران و خواهران داشت. در خون وی نیز پدیده داسی شدن در خون تازه و هم درلام رنگ شده موجود بود. فرمول خون بقرار زیراست:

گلبوال سفید ۸۶۰۰ گلبوال قرمز سه میلیون و ۳۵۰ هزار در هر میلیمتر مکعب لنفوسيت ۷۴ سگما انتر ۳۸ اوزینوفیل ۶ منوسيت ۹ - مقدار همو گلوبین ۶۵ درصد معادل ۱۰ گرم هم و گلوبین

در گلبوالهای قرمز آنیزو سیتوزوپوئی کیلو سیتوز و گلبوالهای داسی شکل وجود داشت.

در آزمایش خون پدر و مادر بیمار - پدیده داسی شدن نه در خون تازه و نه در خون رنگ شده موجود نیست فقط گلبوالهای قرمز گلابی شکل موجود است اندام پدر بیمار باریک ولاعمر و دراز قد است.

در آزمایش خون مادر بزرگ بیمار - (صغری) نیز تغییرات گلبوالی موجود نیست و فرمول خون بقرار زیراست:

گلبوال سفید ۶۴۰۰ قرمز ۴/۲۵۰/۰۰۰ در هر میلیمتر مکعب لنفوسيت ۹۶ سگما انتر ۰۴ اوزینوفیل ۵ منوسيت ۵ با تون ۱ در گلبوالهای قرمز تغییراتی وجود ندارد.

## پژوهش در تشخیص

با توجه به نشانه‌های فیزیکی و مخصوصاً آزمایشگاهی ابتلای بیمار به آنی داسی شکل محرز است و آنچه در این بیمار قابل دقت بیشتر می‌باشد نکات زیر است:  
اولاً - بیمار از نژاد سفید بوده اختلاط و امتزاجی با نژاد سیاه لااقل تا چهار نسل قبل ازوی موجود نبوده و باستی به سیزده و دیگه ویتر و ب(۱) جمع آوری نموده این مورد اضافه شود.

ثانیاً - اهل سده اصفهان بوده و نژاد سده ای از نظر آتروپولوژیک (۲) وضع استخوانی خاص مخصوصاً در استخوان جمجمه دارد که باستی در این باره دقت بیشتری شود و مخصوصاً از نظر همبستگی این نژاد با نژاد ایتالیائی و یونانی که بیماری مذکور در آن دیده شده باید مورد مطالعه قرار گیرد.

ثالثاً - وضع استخوانی ظاهری بیمار با تیپی که وین‌تروپ شرح داده کاملاً تطبیق مینماید.

رابعاً - بیمار مدت‌ها بنام‌های دو مانیسم و عوارض قلبی معالجه می‌کرده و فقط دو سال بوده که متوجه برقان خفیف چشم‌ها شده.

خامساً - برادر کوچکتر بیمار نیز بهین عارضه مبتلا است ولی در پدر و مادر او از این بیماری (۳) وجود نیست.

سادساً - راهنمای ما در تشخیص پدیده داسی شدن خون در لامرنگ شده و خون تازه-آنه-دردهای روماتیسمی شکل-کم شدن سرعت سدی مانتسیون افزایش مقاومت گلبولی-برقان خفیف و بالاخره شکل ساخته‌ان ظاهری اسکلت بدن بیمار بوده است.

در خاتمه از آقای دکتر دیری دانشیار آسیب‌شناسی که در تهیه عکس برداری از لامها و همچنین از آقایان دکتر میرزمانی متخصصی آزمایشگاه بیمارستان خورشید و آقای گالوس گالوسیان متخصصی آزمایشگاه سینا که در تشخیص آزمایشگاهی بیماری مذکور کمک کرده‌اند و نیز از آقای محمد مستوفی دانشجوی آموزشگاه بهداری که در تهیه این شرح حال زحمت کشیده اند تشکر مینمایم.