

نامه دانشکده پزشکی «تهران»

آبان ماه ۱۳۴۳

شماره دوم از سال بیست سوم

جستجو با و گردآوری علمی

شرح دو مورد بیماری اسکلروز مغز استخوان

دکتر اسکندر اخوان ❖

دکتر یحیی پویا ❖

اسکلروز مغز استخوان یا میلواسکروز یا میلوفیبروز بیک گروه از حالات مرضی گفته میشود که در آنها فضای مغز استخوان بتدریج فیبروزه و اسکلروزه شود. در بعضی حالات که فقط فیبروز وجود دارد نام میلوفیبروز بدان اختصاص می یابد ولی در بعضی موارد دیگر که تیغه های جدید استخوانی نیز بدان اضافه شده باشد با اسم استئواسکلروز نامیده میشود. همزمان اشغال جای سراسر نخونساز مغز استخوان بوسیله نسوج فیبروکانونهای خونساز خارج مغز استخوانی در سیستم رتیکولوآندوتلیال اعضاء مختلف مانند طحال رشد و فعالیت بیش از اندازه ای پیدا میکنند.

انگیزه بیماری - نوعی از این کسالت که برای آن علت روشنی پیدانشود نوع اصلی

❖ - استاد و رئیس بخش بیماریهای خون بیمارستان رازی

❖ - رئیس درمانگاه بخش بیماریهای خون بیمارستان رازی

خوانده میشود ولی نوع دیگر بیماری که عوامل شناخته شده‌ای در ایجاد آن دخالت دارند به نوع ثانوی موسوم است و آن عوامل ایجادکننده بقرار زیراند:

- ۱- تابش اشعه مجهول
 - ۲- مسمومیت با بنزن- رنگهای آبیان- سرب- آرسنیک- فسفر.
 - ۳- متاستازهای بدخیم
 - ۴- بعضی بیماریهای وخیم خونی مانند بعضی حالات لوسمی وحالات نادری از هوچکین
 - ۵- سل و سیفلیس، یات(۱) و سار(۲) (۱۹۵۰)
- در مطالعه کارهای خود و از منابع دیگر در بین ۱۰۵ مورد بیماری پنج گروه اتیولوژیکی (غیرلوسمی) بقرار زیر مشاهده کرده‌اند:

- ۱- مسمومیت خارجی
- ۲- اختلال کبدی
- ۳- بیماری آندوکراین
- ۴- خونریزی و همولیز مزمن
- ۵- بیماری قلبی عروقی .

این دانشمندان معتقدند که تشابه جالبی بین میلواسکلروز و سپروز کبدی وجود دارد یعنی وقتیکه در هر دو بیماری بععل مختلف کارانس ، مسمومیت وغیره نکروز پارانشیم حادث میشود یک همپریلازی ترمیمی از سلولهای جدید بوجود میآید و اگر آسیب پارانشیم ادامه یابد سلولهای استرومائی مقاوم تری رشد بیش از حد مییابند که جای پارانشیم رامیگیرند . یکی از انواع جالب میلواسکلروز وقتی است که در مراحل آخر بیماری پولی سیتمی حقیقی و لوسمی میلوئید مزمن برقرار میشود . مثلا در لوسمی میلوئید مزمن پس از یکدوره پرولیفراسیون شدید سلولی ممکن است بتدریج نسوج فیبروتشکیل شود و در مراحل اولی از آن تشخیص قطعی لوسمی میلوئید مزمن از میلواسکلروز اصلی مشکل میگردد . در بیماران پولی سیتمی حقیقی نیز گاهی سیر بیماری از نظر بالینی و آسیب شناسی کاملاً بصورت میلواسکلروز در میآید . رابطه میلواسکلروز با پولی سیتمی حقیقی و لوسمی میلوئید مزمن بتجوی است که عده‌ای این سه بیماری را حالات مختلف یک سندرم عمومی میلوپروفیراتیو میدانند .

علائم بالینی - میلواسکلروز بیماری نادری نیست اغلب در سنین متوسط یاسنین بالای زندگی دیده میشود .

سردوزن بیک نسبت دچار میشوند دوره بیماری طولانی است . معمولاً تعیین زمان شروع بیماری مشکل یا غیر ممکن است . در مراحل ابتدائی ممکن است علائم مهمی دیده نشود . برجسته‌ترین علامت بالینی عظم طحال است . طحال ممکن است خیلی حجیم باشد و تمام

1- Wyatt

2- Sommers

شکم را پر کرده به تاج خاصه‌های راست برسد. بعلت بزرگی طحال از درد شکم سوءهاضمه و ناراحتیهای دیگر شکایت دارند بطور خیلی استثنائی ممکن است عظام باحال وجود نداشته باشد. عظم عقده لنفاوی در بعضی موارد وجود دارد اما یک علامت بالینی معمولی نیست زیرا معمولاً گره‌های لنفاوی بزرگ نیستند.

کبد معمولاً بطور متوسط بزرگ شده سفت و صاف است گاهی مخصوصاً بعد از طحال- برداری کبد خیلی بزرگ میشود در مراحل اولیه بیماری کم خونی واضحی وجود ندارد ولی دیرپا زود کم خونی با نشانیهای خود ظاهر میشود کاهش وزن و آستنی وجود دارد.

حوادث خونریزی معمولاً دیر ظاهر میشود (خونریزی - پورپورا) گاهی درد استخوان وجود دارد در موارد ثانوی مانند کارسینوماتوز درد استخوان واضح تر است گاهی درد ناحیه طحال وجود دارد. افزایش اسیداوریک خون، تقرس، زردی، افزایش متابولیسم بازال، رتیکولوسیتوز، افزایش اورویلبینوزن مدفوع گاهی گزارش شده است.

رادیوگرافی - بعلت بی نظمی آشفته‌گی‌های استخوان و بعلت وجود درجات مختلف که پدیده استخوانی شدن و فیروزه شدن است نشانه عملی رادیولوژی متغیر است. بطوریکه نوع فیروز ممکن است تغییر رادیولوژی در اسکلت ندهد.

در حدود نصف موارد بیماری تغییرات رادیولوژیکی در استخوان وجود دارد اما اغلب خفیف است. گاهی قطعات تیغه‌های اضافی استخوانی، در بعضی موارد کمتر مناطقی اسکروز دیده میشود. تغییرات در استخوانهایی که مغزقرمز دارند بیشتر دیده میشود.

خون محیطی - منظره معمولی خون محیطی بیمار بنام کم خونی لوکواریتروبلاستیک خوانده میشود و این نام بعلت وجود سلولهای نارس گلبول سفید و وجود اریتروبلاست در خون محیطی است البته این تغییر در بسیاری از حالات مرضی دیگر ممکن است پیدا شود و نشانه قاطعی برای میلواسکلروز نیست تعداد گلبول سفید متغیر است اغلب بطور متوسط افزوده شده و ممکن است بحالت راکسیون لوسموئید درآید. همچنین ممکن است شماره گلبولهای سفید بمقدار طبیعی باشد.

لکوپنی غیر معمول است. گلبولهای سفید معمولاً خیلی نارس نیستند. جوان ترازمیلوسیت و متامیلوسیت کمتر دیده میشود. ولی در بعضی موارد سلولهای نارس تری پیدا میشود و گاهی تعداد کمی میلوبلاست ممکن است پیدا شود. و بالاخره در میلواسکلروز ممکن است پرولیفراسیون لنفوئیدی وجود داشته باشد بطوریکه ممکن است در خون محیطی منظره سوب لوسمیک لنفوئید پیدا شود.

اریترو بلاست معمولا در خون محیطی بیماران بتعداد کمی وجود دارد ولی گاهی تا ۲۵٪ یابیشتر میرسد و شماره اریترو بلاست ها رابطه ای با شدت کم خونی ندارد. گلبولهای قرمز از نظر شکل و اندازه خیلی تغییرات شدید دارند (آنیزوسیتوز، پوئی کیاوسیتوز، پلی کرو- ماتوفیلی، حلقه کابیر) و ریتیکولوسیتوز بیش از ۱۵٪ همراه پلی کرومازی، شماره ترومبوسیت ها معمولا طبیعی و گاهی شماره آنها خیلی زیاد می شود (بطوریکه در زیر ذکر می شود اغلب در مغز استخوان هیپرپلازی شدید مگا کاریوسیت دارند) گاهی پلاکت های خیلی پهن و حتی قطعاتی از مگا کاریوسیت در خون محیطی دیده میشود در بعضی بیماران ترومبوسیتوینی شدت یافته و خونریزی ایجاد می شود که این خونریزی نیز سبب کم خونی می شود این ترومبوسیتوینی اغلب مربوط به هیپراسپلنسیسم است که گاهی بعد از طحال برداری بهتر میشود.

مغز استخوان - عمل پونکسیون مغز استخوان در این بیماران مشکل می گردد بطوریکه افراد کارآموده و مجرب نیز ممکن است برای بزل و بدست آوردن مغز استخوان دچار اشکال شوند و این خود یک نکته بزرگ تشخیص در این بیماران است و حتی در بعضی بیماران ممکن است بهیچوجه موفق به بزل استخوان نگردند. تازه در صورت موفقیت در سوراخ کردن و ورود در استخوان حسن مخصوص ورود به حفره استخوانی وجود نخواهد داشت و این نکته نیز ارزش تشخیصی دارد. بالاخره پس از موفقیت در عمل پونکسیون فقط مقدار ناچیزی از شیره مغز استخوان کشیده خواهد شد که پس از رنگ آمیزی و آزمایش میکروسکوپی کم سلولی و هیپوپلازی در آن آشکار است. مگا کاریوسیت ها اغلب وجود دارند.

بهترین راه اثبات تشخیص بیماری بیوپسی قطعه ای از مغز استخوان است که معمولا از دنده یا استخوان خاصه گرفته میشود در قطعه بیوپسی فضا های مغز استخوان بدرجات مختلف از نسج فیبروپر شده است و ممکن است تیغه هائی از تشکیلات جدید استخوانی در آن منتشر باشد. در مراحل اولیه بیماری تعداد زیادی مگا کاریوسیت دیده میشود.

بزل طحال - بواسطه وجود نسج خونساز در طول طحال ممکن است اطلاعات باارزشی در بزل طحال بدست آید زیرا در طحال فعالیت اریترو بلاست سازی و گلبول سفید سازی شدیدی پیدا میشود معمولا شماره قابل ملاحظه ای از مگا کاریوسیت نیز وجود دارد فعالیت خون سازی و متاپلازی میلوئید طحال یک علامت عمومی است و قبلا تصور میکردند که وجود نسج میلوئید در طحال و سایر اعضا مانند کلیه و کبد و غده های لنفاوی یک فعالیت جبرانی در مقابل نارسائی مغز استخوان است ولی اکنون معتقدند که این تغییرات بعلمت یک

کیفیت اصلی قسمتی از سلولهای سزانشیماتو مناطق مختلف است که فعالیت مهارگسیختندای پیدا میکنند.

تشخیص - وجود یک کم‌خونی لوکواریترو بلاستیک مقاوم و سرسخت با عظم طحال ممکن است موجب اشتباه بالوسمی بشود ولی معمولاً بوسیله امتحان مغزاستخوان از هم تمیز داده می‌شوند. زیرا در لوسمی شیره مغز استخوان براحتی بدست آمده و مغز استخوان هیپر-پلازیک است ولی در میلوواسکلروز سختی پونکسیون و خروج مقدار ناچیزی از شیره مغز استخوان تشخیص قطعی را بیان خواهد نمود بعلاوه شماره‌های بالاتراز ۵۰۰۰۰ در میلیمتر مکعب گلبول سفید در لوسمی میلوئید مزمن معمولاً دیده می‌شود ولی در میلوواسکلروز غیر معمول است. اریتروبلاست معمولاً در لوسمی میلوئید مزمن نیست و گلبولهای قرمز شکل و ظاهر طبیعی دارند ولی در میلوواسکلروز اریتروبلاستوز شدید و آنیزوسیتوز شدید دارند.

- از بیماری آلبرشونبرگ بعلاوه سن بیماران و فقدان شکستگی خودبخودی تمیز داده میشود.

- کارسینوماتوز گاهی یک منظره مشابه درست میکند ولی عظم طحال خیلی مشخص نخواهد بود.

البته در امتحان هستواثری نیز گاهی سلولهای کارسینوماتوز واضح و مشخص نیستند زیرا ممکن است تعداد آنها کم بوده و در میان فضاها و وسیع فیبروتیک پراکنده باشند.

- در بعضی بیماران که علائم واضح همولیز دارند تجسسات خونی واسپلنومگالی حجیم تشخیص را روشن و از کم‌خونی همولیزیائی اصلی متمایز خواهد ساخت.

- در نوع اتیولوژیک سلی که قبلاً از آن ذکر شده است علائم خون شناسی آن ممکن است مشابه حالت میلوواسکلروز اصلی باشد اما بیوپسی مغز استخوان تشخیص را روشن خواهد کرد این گروه بیماران معمولاً از اغلب بیماران نوع اصلی جوان تر هستند و مانند یک کسالت عفونی معمولاً تب دارند.

درمان - در مراحل اولیه بیماری معمولاً درمانی لازم نیست.

و قتیکه کم‌خونی پیشرفت میکند ترانسفوزیون لازم است. ولی چون بیماری طولانی و مزمن است در تکرار ترانسفوزیون‌ها باید احتیاط کرد زیرا ممکن است هموسیدروز ترانسفوزیونی پیدا شود بعد از چند سالی اثر ترانسفوزیون بتدریج کاسته میشود. کوتاه شدن زمان حیات خون ترانسفوزیون شده ممکن است بعلاوه تخریب شدید سلولهای ترانسفوزیون شده در طحال بیمار باشد. در بعضی حالات آنتی‌کور گلبول قرمز زیاد شده و لذا تجویز

استروئیدها توصیه می‌شود.

با آنکه طحال متاپلازی میلوئیدیافته و دارای فعالیت خون‌سازی است چنانچه اگر یک حالت هیپراسپلنسیسم نیز اضافه شده باشد یعنی بنظر رسد که اثر تخریبی طحال بیش از رل ترمیمی و تولیدی اش باشد، برداشت طحال را مفید میدانند. بعد از برداشتن طحال گاهی احتیاج به ترانسفوزیون کمتر میشود بنابراین در بیماران که کم خونی آنها نمیتواند کنترل و ترمیم شود و بیماران احتیاج به ترانسفوزیون زیاد داشته باشند از طحال برداری ممکن است اقلان نتایج مفید موقتی حاصل شود (همچنین وقتی که وزن طحال بار غیرقابل تحملی برای بیمار باشد و ناراحتی برای بیمار ایجاد کرده باشد میتوان طحال برداری را انجام داد). شکی نیست که عمل طحال برداری در این موارد خطرناک است و نسبت مرگ و میر زیاد است و تصمیم عمل جراحی روی این بیماران یکی از مشکل‌ترین کارهای خون شناسی است و قبل از تصمیم عمل تمام نکات لازمه باید در نظر گرفته شود.

در مواقعی که خونریزی در بیمار پیشرفت میکند پیش‌بینی بیماری مشکل است در بعضی حالات استروئیدها مفید خواهند بود. همچنین ناراحتیهای ناشی از ترومبوسیتوپنی گاهی بوسیله طحال برداری بهبود می‌یابد بدیختانه در بعضی بیماران عیوب انعقادی نیز اضافه شده در خونریزی بیماران دخالت می‌نماید در این مورد عمل جراحی نه فقط بی‌فایده است بلکه ممکن است کشنده باشد رادیوتراپی طحال گاهی اوقات توصیه شده است که از شدت تخریب اریتروسیت‌ها میکاهد و ناراحتیهای طحال حجیم و سنگین را کم می‌کند. معتقدند که بهتر است قبل از عمل طحال برداری روی طحال رادیوتراپی نمایند تا اگر در اثر رادیوتراپی در بیمار بهبودی پیدا شود معلوم خواهد شد که طحال برداری نیز صلاح بوده می‌تواند برای سریش مفید باشد ولی رادیوتراپی همیشه باید خیلی با احتیاط انجام شود زیرا بدیختانه رادیوتراپی اگر هم مفید باشد از طرف دیگر ممکن است موجب چسبندگی اطراف طحال شده و در عمل آینده طحال برداری اشکالاتی ایجاد نماید.

بیماری که شرح حال آن در زیر درج میگردد سه مرتبه در بخش بیماریهای خون بستری شده است و سیربیماری جالبی از این قرار دارد.

شرح حال بیمار اول

م-ک در تاریخ ۵/۱/۴۱ بعات طپش قلمب و احساس ضعف در بخش بیماریهای خون بستری شده است، سن ۱۸ ساله اهل گلپایگان، قبلا پزشک‌یار بوده است فعلا بیکار است

ازدواج کرده است و در شب زفاف دچار خونریزی شدید زنانگی میشود که در بیمارستان زنان بخیه میگردد حامله نشده است و فعلاً از شوهرش متارکه نموده است در سابقه خانوادگی نکته مهمی ندارد.

بیماری از یکسال قبل در تعقیب یک خون دماغ شروع شده است.

درمشاهده بیمار مخاطها و ماتحه چشم رنگ پریده است درجه حرارت بدن بین ۳۷/۵

۳۸ فشار خون $\frac{1}{10}$ نبض ۱۰۰ مرتبه در دقیقه .

در تاریخ ۱۰/۱۰/۶۴ گلبول قرمز ۹۰۰۰۰۰ در میلیمتر مکعب . سگمانته نوتروفیل ۴۲

منوسیت ۱۱ نفوسیت ۴۷ گلبول سفید ۳/۶۰۰ در میلیمتر مکعب - آنیزوسیتوز . ماکروسیتوز

رتیکولوسیت ۵٪ هموگلوبین ۳۶٪ زمان سیلان ۵ دقیقه زمان انعقاد ۹ دقیقه . رتر اکسیون

لخته طبیعی انجام گرفت فرمل ژلیفیکاسیون منفی است . سدیمان تاسیون گلبولی ۹۰ میلیمتر در

ساعت اول است در مقاومت گلبولی همولیزاز ۵٪ شروع در ۳٪ کامل میشود .

در تاریخ ۱۰/۱۰/۸۴ - عارضه مهمی ذکر نشده است .

در تاریخ ۱۰/۱۰/۹۴ - آزمایش رایت و آزمایش ویدال منفی است .

در تاریخ ۱۰/۱۰/۱۲۴ - رادیوگرافی قلب و ریه : در ریتین تغییرات مرضی دیده نشد

ولی تصویر قلب در تمام جهات بزرگتر از طبیعی است و علائم عظم قلب در آن دیده میشود

و از حیث شکل بیشتر شباغت به نارسائی میترال دارد .

در تاریخ ۱۰/۱۱/۱۰۴ - بزل مغز استخوان استرنوم: هنگام بزل بزحمت مقدار مختصری

شیره مغز استخوان خارج گردید و در میکروسکپی مغز استخوان کم سازل و هیپوپلازیک است .

در تاریخ ۱۰/۱۱/۲۱۴ - بزل شیره انحال همراه سلولهای لنفومونوکلرطحال مقدار

زیادی اریتروبلست (متاپلازی اریتروبلستیک) وجود دارد .

در تاریخ ۱۰/۱۱/۲۸۴ - هماتوکریت ۲۱٪ گلبول سفید ۵۰۰۰۰ سگمانته نوتروفیل

۴۶ سلول آتی بیک ۸ منوسیت ۹ نفوسیت ۳ اریتروبلست ۳٪ رتیکولوسیت ۵٪ آنیزوسیتوز شدید .

در مدت فوق که در بخش بیماریهای خون بستری بوده است بمدت تقریباً ۴ روز تحت

تزیق پنی سیلین بوده و اغلب قطره دیژیتال ، آمپول عصاره جگر و آمپول ویتامین ث برای بیمار

بکار رفته است و چهار مرتبه ترانسفوزیون انجام شده است گروه خون O بوده است و بیمار

در تاریخ ۱۰/۱۲/۲۴ از بیمارستان مرخص گردید .

بار دوم بیمار در تاریخ ۱۰/۴/۹۲ در بخش بیماریهای خون بستری گردید .

این بار رنگ پریدگی بیمار شدیدتر شده است چشم‌ها پف‌آلود و ورم عمومی بدن دارد. احساس طپش قلب شدید است در شش‌ها فاصله بین دنده‌های شوك نوك قلب مشاهده میشود کبد چهاربند انگشت بزرگ و در فشار دردناک است.

طحال فوق‌العاده بزرگ و ناخپنافی کشیده شده است و سفت و صاف است نوك تختانی طحال چهاربند انگشت از ناف پائین تر رفته و به قسمت فوقانی حفره خاصره‌ای رسیده است. فرورفتگی کتاره داخلی طحال کاملاً واضح است. در ریه صدای غیر طبیعی شنیده نمی‌شود در قلب سوفل سیستولیک با انتشار بالا و راست وجود دارد. دردق ماتیته افزایش یافته است.

فشار خون $\frac{11}{7}$ و درجه حرارت بدن در حدود 37°C می‌باشد.

آزمایش ادرار - وزن مخصوص ۱۰۱۰ آلبومین ندارد، قند ندارد. آدیسی کانت - هماسی ۱۰۰۰ - لکوسیت ۲۰۰۰ - سیلندر ۱-۲ عدد. الکتروفورز - پروتئین کل ۷ گرم درصد میلی‌لیتر سرم خون.

| آلبومین | α_1 | α_2 | β | γ | طبیعی |
|---------|------------|------------|---------|----------|---------------------|
| ۵۵-۶۵ | ۳-۵ | ۶-۹ | ۹-۱۵ | ۱۱-۱۸ | |
| ۳۶/۴ | ۹/۸ | ۱۰/۷ | ۱۵/۲ | ۲۷/۹ | بیمار |
| | | | | | گلبول قرمز ۱۰۰۰/۰۰۰ |
| | | | | | » سفید ۵۲۰۰ |

در تاریخ ۴۲/۴/۱۱ سگمانته نوتر ۲ ائو ۳ منوکلتر ۱ منوسیت ۴ لئوسیت ۶۷ لکوبلاست ۵ متاسیوسیت ۱ اریتروبلاست ۳ درصد سدیماناسیون گلبولی در یک ساعت ۱۷۰ میلی‌متر در سطح لام پلاکتها فوق‌العاده فراوان بوده در گلبولهای قرمز آنیزوسیتوز و پونی کیلوسیتوز و هیپوکرومی وجود دارد. در تاریخ ۴۲/۴/۱۲ مغز استخوان کم سلول و در هر میدان میکروسکپی ۳-۴ عدد عنصر هسته‌دار دیده میشود.

مقدار اریتروبلاستها و سری گرانولوسیتی کاهش یافته‌اند در حدود ٪ عناصر هسته‌دار مغز استخوان از سلولهای با اندازه ۱۰-۱۴ مو با هسته درشت و کروماتین شل تشکیل شده است.

در گلبولهای قرمز آنیزوسیتوز و پونی کیلوسیتوز و هیپوکرومی و آنیزوکرومی وجود دارد.

در تمام سطح لام فقط یکعدد مگا کاربوسیت دیده شد ولی پلاکت‌ها در سطح لام فراوان هستند

در تاریخ ۴۲/۴/۱۲ - اسپلنوگرام :
 سگمانته بازوفیل سگمانته نوتروفیل لنفوسیت پروتروفوسیت لکوبلاست
 ۱ ۸ ۶۷ ۶ ۱۸

اریتروبلاست % ۱۲ .

مگا کاربوسیت . یکعدد .

در تاریخ ۴۲/۴/۱۲ - زمان سیلان و دقیقه انعقاد ۷ دقیقه رتر اکسیون لخته مثبت است
 در تاریخ ۴۲/۴/۱۲ - الکترو گاردیو گرافی - با کمال تعجب در صورتیکه در رادیوسکوپی
 عظم بطن راست دارد در الکترو گاردیو گرافی علائم آن دیده نمیشود .

در تاریخ ۴۲/۵/۱۰ - وضع سیکو کاردنسیت به سابق تغییرات واضحی بطرف بهبودی دارد
 تذکر - در فاصله بین دو الکترو گاردیو گرافی بیمار تحت درمان با کورتیکواستروئید
 بوده است .

در تاریخ ۴۲/۴/۲۲ - رادیو گرافی قلب ورید . در رادیو گرافی ریتین و قلب - سایه
 قلب بزرگتر از عادی است بطن چپ بخصوص عظم یافته است در ریتین استاز مختصری
 دیده میشود ظاهراً طحال و کبد نیز بزرگ میباشد .

در تاریخ ۴۲/۵/۱ - هماتوکریت % ۱۵ گویچه سفید ۲۸۰۰ سگمانته ۴۰
 لکوبلاست ۱۵ منوسیت ۱۱ لنفوسیت ۳ اریتروبلاست ۱۹ درصد آنیزوسیتوز
 و پوئی کیلوسیتوز و پلی کروماتوفیلی شدید وجود دارد .

در تاریخ ۴۲/۶/۲ - هماتوکریت % ۲۴ گلبول سفید ۳۲۰۰ سگمانته ۳۴
 لکوبلاست ۳۲ منوسیت ۸ لنفوسیت ۲۲ سلول آتی پیک ۴ اریتروبلاست ۱۶ درصد
 آنیزوسیتوز، ماکروسیتوز و پلی کروماتوز خیلی شدید وجود دارد .

در این مدت بیمار تحت درمان پردنیزون ۵ میلیگرمی روزانه ۶ قرص همراه پنی سیلین
 بوده است . و دومرتبه ترانسفوزیون شده است .

دفعه سوم - در تاریخ ۴۲/۸/۱۱ در بخش بیمارهای خون بستری شده است خیلی
 کم خون است فشار خون $\frac{1}{2}$ نبض ۸۰ صداهای تنفسی طبیعی در قلب سوفل سیستولیک دارد
 آدنومگالی ندارد کبد و طحال خیلی بزرگ و دردناک است بیمار بی اشتهاست و بیوست دارد غذا
 خوب هضم نمی شود .

در تاریخ ۴۲/۸/۱۲ - هماتوکریت % ۹ گلبول سفید ۳۸۰۰ هموگلوبین % ۲۵

لکویلاست ۲۹ میلوسیت ۲ متامیلوسیت ۲ پلی بازوفیل ۹ پلی نوتروفیل ۱۴
 لنفوسیت ۴ پلاسмосیت ۳ اریتروبلاست ۴ درصد
 آئیزوسیتوز و پوئی کیلوسیتوز و همپوکرومی شدید. پلاکتها در سطح لام پراکنده و
 دیسمورفی دارند در هنگام یزل استخوان بزحمت فقط مقدار مختصری شیره مغز استخوان
 خارج گردید.

در تاریخ ۱۲/۸/۴۲ - پونکسیون استرنال - مغز استخوان منظره همیوپلازیک دارد
 بیشتر عناصر هسته دار مغز استخوان از عناصر پلاستیک تشکیل شده اند و اریتروبلاستها
 کاهش یافته اند پلاکتها در سطح لام کمیاب و مگاکاریوسیت ندارند آئیزوسیتوز و پوئی
 کیلوسیتوز و همپوکرومی در گلبولهای قرمز وجود دارد.

در تاریخ ۲۸/۸/۴۲ - هماتوکریت ۱۱٪ هموگلوبین ۲۰٪.
 در تاریخ ۳۰/۸/۴۳ - آزمایش ادرار - آلبومین وقتند ندارد. میکروسکپی طبیعی است.
تفسیر بیماری - بدین ترتیب در مرحله اولی که بیمار بستری گردید مغز استخوان
 همیوپلازیک بوده است بیمار دارای آنمی واسپلنومگالی بوده است.
 در مرحله دوم خون محیطی منظره آنمی لوکواریتروبلاستیک پیدا کرد که همزمان آن
 همیوپلازی مغز استخوان همراه متابلازی و عظم طحال بوده است.
 در مرحله سوم همراه علائم فوق منظره آنمی لوکواریتروبلاستیک خون محیطی بیمار
 بطور وضوح افزایش سری را نشان میداد.

همزمان شدت بیماری و شدت کمخونی افزایش عناصر لکواریتروبلاستی خون محیطی
 و فعالیت گلبول سازی مراکز اکسترامدولر بهتر آشکار گردیده است باین ترتیب یک
 پرولیفراسیون لکواریتروبلاستی خارج مغز استخوان همراه با اختلال فعالیت آن (فیبروز با اسکروز
 آن) دیده میشود.

شرح حال بیمار دوم

محمد - داراب - ۶ ساله کشاورز در تاریخ ۱۱/۴/۴۲ از بیمارستان سینا به بخش خون
 بیمارستان رازی منتقل گردید.

شکایت بیمار از وجود توده سنگینی در شکم میباشد.

در معاینه بیماری است رنگ پریده که در لمس شکم طحال بزرگ و صاف و بی درد و سفت

که نوك تحتانی آن بمحاذات ناف میرسد و كناره داخلی ناف بخط وسط رسیده است. نبض ۹۶ مرتبه در دقیقه فشار خون ۱۲، درجه حرارت بدن ۳۷ درجه است. در تاریخ ۱۱/۴/۴۲ - هماتوكریت ۳۳٪ شماره گلبول سفید ۵۲۰۰ سگمانته نوتروفیل ۶۸ سگمانته ائو ۴ سگمانته بازوفیل ۱ باتونه میلوцит ۴ متامیلوسیت ۱ لنفوسیت ۱۵ منوسیت ۶ اریتروبلاست ۴ رتیكولوسیت ۲ درصد هموگلوبین ۷۰٪ در گلبولهای قرمز آنیزوسیتوز و پوئی کیلوسیتوز، شیستوسیتوز آنیزوكرمی، پلی کروماتو فیلی وجود دارد.

در تاریخ ۱۵/۴/۴۲ - پونكسیون استرنال - در ضمن پونكسیون بزحمت مقدار مغلغصه شیره مغز استخوان خارج گردید که در آزمایش میکروسکپی سلولار بته مغز استخوان فوق العاده کاهش یافته است و این کاهش در هر دو رشته گرانولوسیتی و اریتروبلاستی میباشد و تعدادی سلولهای رتیكولر دیده می شود. پلاكت ها در سطح لام فراوان هستند.

در تاریخ ۱۵/۴/۴۲ - پونكسیون طحال - طحال دارای منظره متاپلازی میلوئید است بطوریکه مقدار فراوان اریتروبلاستها همراه مقدار زیادی سلولهای سری گرانولوسیت دیده میشود مگاكاریوسیت نیز وجود دارد و پلاكت ها فراوان هستند اشكال سایه هسته سلولی نیز زیاد وجود دارد.

در تاریخ ۱۷/۴/۴۲ - در رادیوگرافی استخوانهای جمجمه تغییرات مهمی مشهود نیست فقط کمی دکالسیفیه بنظر میرسد. در تاریخ ۲۰/۴/۴۲ - وان دنبرك مستقیم منفی است. وان دنبرك غیر مستقیم مثبت است.

نتیجه

در بیماری میلواسكلروز یا میلو فیبروز بععل مختلف نسج خونساز مغز استخوان فعالیت خونساز خود را از دست داده ببدل به بافت فیبری می شود ولی مراکز دیگری مانند طحال و کبد فعالیت خونسازی و متاپلازی میلوئید پیدا میکنند. در نتیجه طحال بزرگ شده منظره بالینی جالبی ایجاد میکند که ممکن است با بسیاری از عظم های دیگر طحال اشتباه شود ولی بواسطه پیدایش حالت خاص لکواریتروبلاستی خون محیطی از سایر عظم های طحال متمایز میگردد.

Bibliographie

- I- R. waitz, S Mayer, P. Bigel et A Fitzenkan-Saito 1963,
Myelo-Sclerose à type lymphoïde.
Nouvelle revue Francaise d' hematologic. V. 3. No. 4, 490.
- II- Whitby and Britton - 1957. Disorders of the blood - 566 - London .
- III - R. B. Thompson - 1961 . Heamatology - 213 - London.
- LV. Waitz. R 1953 la moelle osseuse dans les syndromes erythroblastique
myélocyaires et megacaryocyaires de l' adulte. - (Sang (24) 819-832)
- V. Chevallier (P) 1949 - Les splénomégalies myeloides et leurs formes complexes (Sang (20) 97) .