

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

دکتر یحیی پویا
استاد و رئیس بخش بیماریهای
خون دانشکده پزشکی

دکتر محمد زمانیان پور
رئیس درمانگاه بیمارستان رازی

دکتر اسکندر اخوان
رئیس درمانگاه بیمارستان رازی

برداشتن طحال در پاره‌ای از بیمارهای 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 بیمارهای نامبرده از آن جمله 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 نمیباشد. خونشناسان برداشتن طحال را در بیمارهای خونی برای جلوگیری از نشانه‌های پرکاری آن (هیپراسپلنیزم همولیزائی ارثی) توصیه میکنند لیکن 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 آندوکرین 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 سیتونی اصلی باعث کاهش نشانه‌های بالینی و بحرانیهای بیماری میشود ما در بخش بیمارهای 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 و ضعیف و ناتوان میشود و رخسار او برنگ زرد گاهی مبدل میشود. در معاینه 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 بعثت بحرانهای خرابی گلبول قرمز و افزایش بیلروبین 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 یادرسبت مبتلا به بیماری یاسندروم بانتی بوده اند و همچنین در نزد مبتلایان به هموزنی (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 خانوادهای 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 میآیند. 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 تراکول و رتیکولوم طحال ضخیم نیستند. کبد و طحال و کلیه و مفرز استخوان پراز هموسیدرین میباشد . مفرز استخوان علائم پرکاری نشان میدهد . در ۶۰ درصد موارد سنگهای صفراوی بعلمت 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 بعلمت 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 مفرز 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 مفرز استخوان میباشد . پلی کرومازی و گلبولهای قرمز نارس در خون وجود دارد .

آسیب شناسی - طحال معمولا

- درمان** - درمانهایی که تاکنون برای بیماری مینکوفسکی شوفار وجود دارد شامل سه قسمت است :
- 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 با 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 وریدها 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 Hypocinésis گنبدچپ دیافراگمی میباشد زیرا بعد از
- 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 نمیشد و احياناً 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

دستکاری ناحیه چپ شکم دیافراگم با هیپوکندر چپ موقتا 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 پرونکورسپیراسیون - Broncho-respiration ضروری است.

۳ - تب طولانی - بعد از عمل طحال برداری بیماران اغلب دچار تب مقاوم میشوند و این تب اکثرآ 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 ضمنا 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 وسنگر دفاعی 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 شدیدآ 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 مرتبا 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 ورحم 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 بعهده 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 هیپراسپلنسیسم 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 لجام 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 هموژنی 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 .

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 آنهی 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 .

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

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

اینک مشاهدات ما

اخیراً بیماری بنام فخری منصوری مبتلا به بیماری همولیزانی ارثی به بخش خون بیمارستان رازی مراجعه نموده است که با بررسی 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 - درد پا طپش قلب مراجعه کرده است.

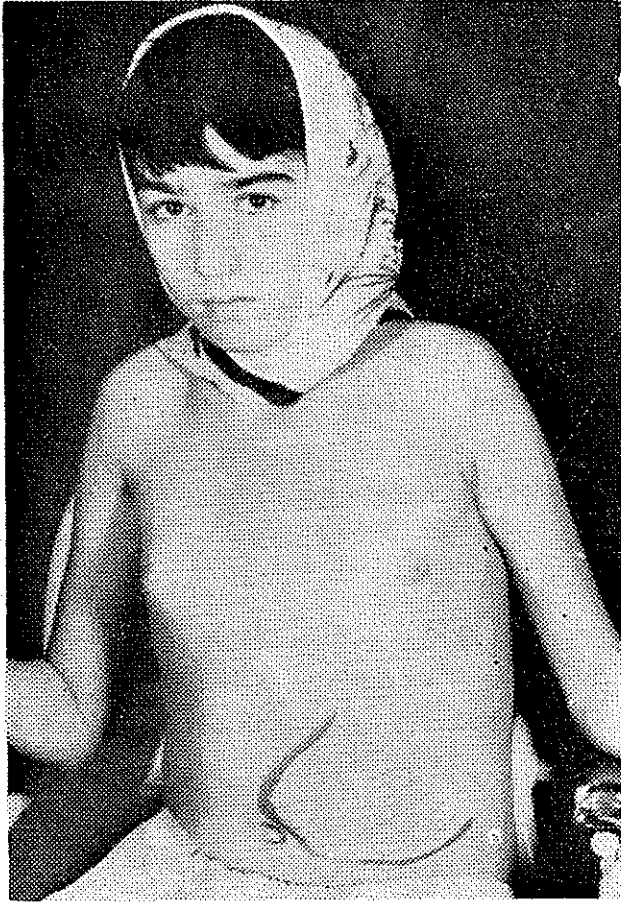
سابقه و سیر بیماری: از دوران کودکی کم خونی و تنگی نفس داشته است چندین بار در بیمارستان ها بستری شده ولی نتیجه ای نگرفته در یک هفته قبل دچار آنژین بوده و درد های مفصلی در پاها دارد مدت ۷ ماه است که ازدواج کرده است.

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 صفرها ندارد و چه بسا دیده شده که بعد از عمل طحال بازهم احتیاج به برداشتن کیسه صفرها بوده است.

لیکن برخی دیگر عقیده دارند که کیسه صفرها را در صورت وجود سنگ صفرها 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 شوفا، 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 كمرنگ‌اند 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
 جوانی است کم خون پوست و مخاط
 دستگاہ گوارش - زبان کمی باردار
 بیوست دارد درلمس شکم طحال بزرگ
 و ۱۵ سانتیمتر از دنده ها تجاوز
 کرده است .

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

دستگاه اداری تناسلی - دستگاه
تناسلی خارجی بیمار رشد طبیعی
ندارد در زیر بغل 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
۱۳۸۲/۱ - 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 ۱۲/۸/۱۲ - 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 و اکنش شدید رشته -
اریتروبلاستی دارد. اریتروبلاست ها
اکثراً رسیده هستند در گلبولهای قرمز
آنیزوسیتوز شدید و بمقدار قابل
ملاحظه اسفروسیت وجود دارد.

آزمایش مدفوع ۱۳۸۲/۳ - تخم
انکیلوستوم و تریکوسفال دارد.

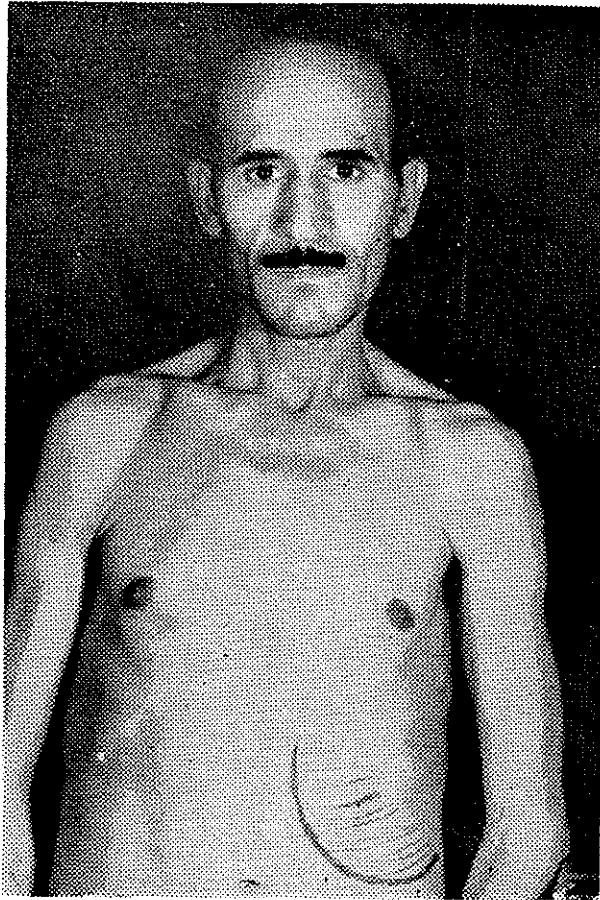
۱۳۸۲/۴ - زمان سیلان ۵ دقیقه
زمان انعقاد ۱۲ دقیقه است.

الکتروکاردیوگرافی در ۱۳۸۲/۴ -
یک اریتیسم Erethisme و پرکاری عضله
قلب بعلت کم خونی وجود دارد.

رادیوگرافی 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

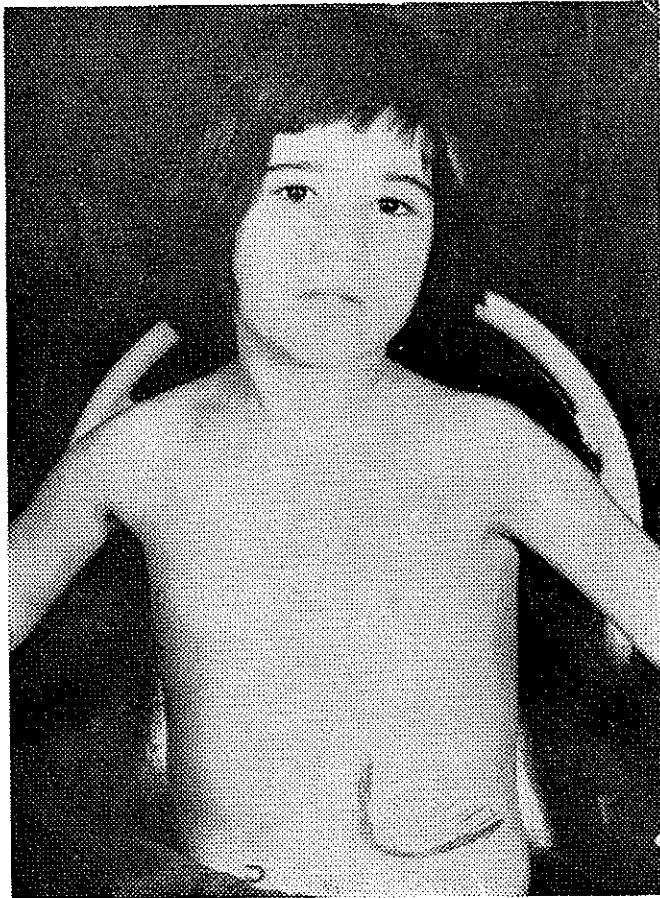
- در ریتین علائم استاز دیده میشود .
 رادیو گرافی جمجمه : تغییرات
 مرضی دیده نمیشود .
- بیمار در تاریخ ۴۰۹۷۷ تحت
 عمل جراحی طحال برداری قرار گرفت .
 پس از عمل آزمایشهای خون
 بشرح زیر بوده است :
- ۱ - شماره گلبولهای قرمز بین
 ۳۲۰۰۰۰ تا ۳۹۸۰۰۰ درمیلیمتر مکعب
 ۲ - شماره گلبولهای سفید ۲۸۲۰۰
 تا ۱۲۴۰۰ در میلیمتر مکعب .
- ۳ - شماره ترمبوسیتها بین -
 ۸۰۰۰۰ تا ۱۱۰۰۰۰ در میلیمتر
 مکعب .
- ۴ - در خون محیطی در حدود
 ۴٪ اریترو بلاست و پالی کروماتوفیلی و
 سلولهای سیبل و هیپوکرومی مشاهده
 میشود .
- ۵ - فرمول لکوسیتی در حدود
 ۶٪ عناصر میلوئیدی نیم رسیده در
 خون نشان میدهد . در تاریخ ۴۰۱۱۲۸
 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 ۴۰۱۲۲۳ - 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 ۴۰۸۲۸ - بعلت کم
 خونی وضعف و درد ناحیه چپ شکم
 مراجعه کرده است .
- سابقه شخصی - دردشکم از یکماه
 قبل شروع شده و اظهار میدارد يك بار
 دچار سوزاك شده و ۲۸ سال قبل دچار
 حصبه شده است .
- سابقه خانوادگی - دارای ۷ فرزند
 است که دو دختر و دو پسرش بیمار
 هستند که يك پسر در بیمارستان پهلوی
 پسر دیگرش در بخش جراحی بیمارستان
 رازی برای عمل جراحی طحال برداری
 بستری شدند . ضمناً يك دختر و دو پسر
 سالم دارد .
- شرح حال کنونی - بیماری است لاغر
 اندام کم خون احساس درد شکم میکند
 سوب ایگتر دارد دستگاه گوارش اشتها
 خوب بیوست دارد در لمس شکم
 طحال بزرگد و چهار بند انگشت
 از دنده 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 ۸۰ مرتبه در دقیقه فشار خون $\frac{۱۱/۵}{۵/۵}$ مغبنی دارد که از ۲۲ سال قبل دچار است در کشاله‌ران و گردن و زیربغل آنست .



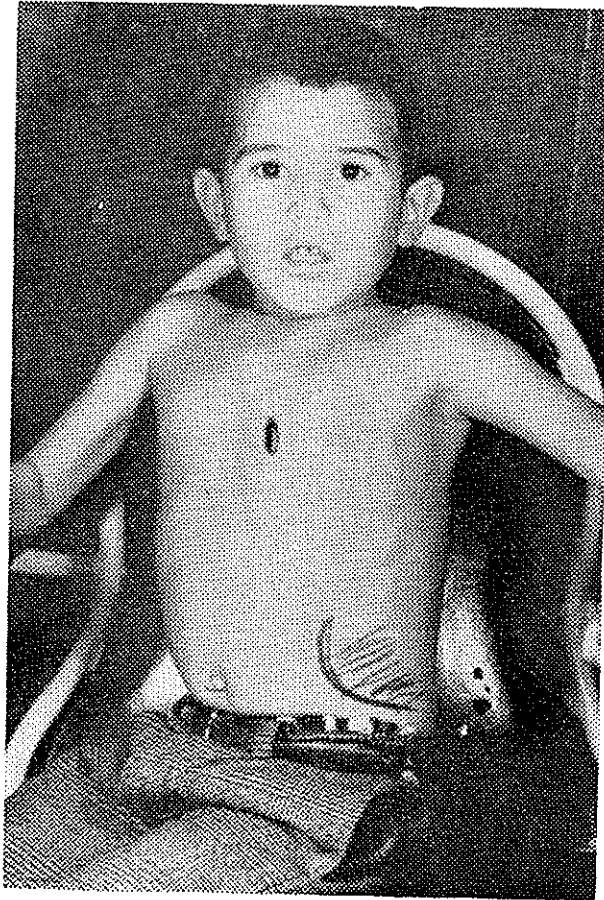
مختصری آدنومگالی دارد .
 دستگاه تنفس صدهای ریه طبیعی است .
 آزمایش خون محیطی ۴۰۸۲۹
 شماره گلبول قرمز ۳۸۲۰۰۰۰
 لکوسیت ۱۳۸۰۰
 سگمانته نوتروفیل ۶۸٪
 سگمانته ائوزینوفیل ۱۱ در صد
 طبیعی است .
 VV طبیعی است .

منوسیت ۲ لنفوسیت ۱۹ در صد
 اریتروبلاست یک در صد .
 در گلبولهای قرمز بمقدار فراوان
 اسفروسیت وجود دارد .
 سرعت سدیمانتاسیون گلبولی در یک
 ساعت ۲۰ در دو ساعت ۵۰ میلیمتر است
 آزمایش خون محیطی - ۰۵-۱۰-۱۰-۱-۰-
 شماره گلبول قرمز {.....} شماره



گلبول سفید ۱۱۲۰۰ سگمانته نوتروفیل	۶ دقیقه	زمان سیلان
۵۵ در صد سگمانته ائوزینوفیل ۱٪ سگمانته	۱۱ دقیقه	زمان انعقاد
بازوفیل ۱ در صد منوسیت ۲۱٪ -		رتراکسیون لخته انجام گرفت

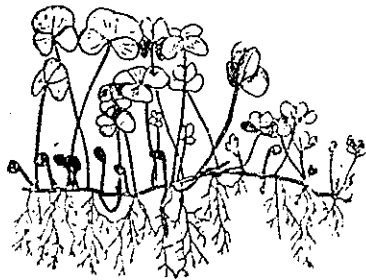
لنفوسیت ۲۲٪ در گلبولهای قرمز گرفت که بیمار در دسترس ما نیست
 بمقدار فراوان اسفروسیت وجود و خانواده اش اظهار میدارند که حال
 دارد پلاکت ها در سطح لام فوق العاده بیمار بهبود یافته است.



فراوان هستند .
 دو فرزند دیگر این خانواده یکی
 بنام پروین که دچار بیماری همولیزبانی
 بالآخره يك فرزند از این خانواده
 در بخش جراحی در بیمارستان پهلوی
 ارثی بوده در تاریخ ۱۳۰۱/۱۱/۴ و دیگری
 بنام حاج علی که بیماری فوق را داشته
 تحت عمل جراحی طحال برداری قرار

در تاریخ ۱۸ اردیبهشت ۱۳۴۸ در بخش جراحی بیمارستان رازی تحت عمل جراحی طحال برداری قرار گرفتند که بابت بودی 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.