

متا پلازی میلوئید طحال

و

دوران آن

نقارش

دکتر محمد حسین اردو بادی

«فلوی» سابق بیماریهای داخلی در دانشگاه کلرادو (امریکا)

هنری جکسون (۱) و همکارانش در سال ۱۹۴۰ در آمریکا این بیماری جالب توجه را که قبل از آن هم با سامی مختلف دیگر جسته گریخته از آن یاد شده بود و مخصوصاً آسیب شناسان ضایعات آنرا مکرراً دیده و ذکر کرده بودند رسماً شرح دادند اما متأسفانه هنوز هم که پانزده سال از آن موفع میگذارد جز در چند مرکز پزشکی که در دنیا انگشت شمارند در سایر نقاط این بیماری را بدرستی نمیشناسند. این عارضه از سه نظر جالب توجه است:

اولاً همانطور که گفته شد با وجود آنکه پانزده سال قبل بطور مشخص آنرا شرح داده اند در اکثر نقاط دنیا به فکر آن نیستند و آنرا بخوبی نمیشناسند چنانکه حتی در آمریکا هم جز در چند مرکز پزشکی مانند دانشگاه شیکاگو و دانشگاه هاروارد و دانشگاه کلرادو در سایر مراکز فکر آن نبودند.

ثانیاً در نقاطی که آنرا میشناسند و بفکر آن هستند آنرا شایع ترین علت بزرگی طحال میدانند چنانکه بموجب امار منتشره از طرف «بلاک» (۲) در بیمارستان عمومی ایالت کلرادو در دو سال اخیر از سایر بیماریهای که موجب عظم طحال بوده اند بیشتر دیده شد بنابراین با احتمال قوی در سایر نقاط دنیا نیز اگر تحقیق شود لا اقل یکی از علل نسبتاً شایع بزرگی طحال خواهد بود.

ثالثاً همانطور که مفصلاً شرح خواهیم داد بعقیده عده ای در این بیماری در

آوردن طحال (۱) مضر است هرگز نباید تجویز شود بنابراین باید آنرا شناخت و از سایر بیماریهای که موجب بزرگی طحال میشوند تمیز داد.

آسیب شناسی :

عارضه اساسی این بیماری همانطور که از اسم آن حدس زده میشود پیدایش سلولهای تیره میلوئید (۲) و اریتروئید (۳) در طحال است در این بیماری طحال به عللی که کاملاً روشن نیست وظایف دوره جنینی خود را از سر میگیرد و به ساختن گلبولهای سفید و قرمز میپردازد و در حقیقت عمل مغز استخوان را به عهده میگیرد. حجم طحال بزرگ و گاهی فوق العاده بزرگ میشود در زیر میکروسکوپ مشاهده میشود که اجسام مالپیگی (۴) سالم و دست نخورده هستند ولی در نسج طحال سلولهای اریترو بلاست و همچنین سلولهای میلو بلاست (۵) و میلو سیت (۶) در فازهای مختلف بلوغ (۷) بطور پراکنده دیده میشود. در بسیاری از موارد تعداد معتنا بیهی مگا کاریوسیت (۸) نیز دیده میشود و این نشان میدهد که طحال وظیفه پلاکت سازی را هم به عهده گرفته است.

تغییرات مغز استخوان کاملاً مشخص نیست در بسیاری از موارد تعداد سلولهای آن خیلی کم شده اتر فیک (۹) میشود و گاهی الیاف تصلبی در آن پیدا میشود به همین مناسبت عدهای از مصنفین این بیماری را بنام میلو اسکلروز (۱۰) یا میلو فیبروز (۱۱) مینامیدند و هنوز هم بعضی آنرا به همین اسم میشناسند این تغییرات البته ثابت نیست و ممکن است ساختمان مغز استخوان طبیعی بماند یا حتی در موارد نادر هیپر پلازی پیدا کند.

پاتوژنی و اتیولوژی : علت اصلی این بیماری در حال حاضر کاملاً روشن نیست

۱-splenectomie

۲-myeloid

۳-erythroide

۴-corpuscules de Malpighi

۵-myéloblaste

۶-myélocyte

۷-maturation

۸-mégacaryocyte

۹-atrophique

۱۰-myélosclerose

۱۱-myélofibrose

و مورد بحث میباشد.

عده‌ای از مصنفین منجمله دن‌هاوزر (۱) معتقدند که عارضه اصلی و ابتدائی بیماری تصلب و اترفی مغز استخوان است و پیدایش سلول‌های اریتروئید و میلوئید در طحال و اکنشی است برای تکافؤ و جبران نقص مغز استخوان این مصنفین به همین جهت در آوردن طحال را در این بیماری خطرناک میدانند و مشاهدات دیگران هم نشان داده است که گاهی در آوردن طحال در این بیماری عواقب خوبی ندارد بعضی موارد این بیماری در نتیجه مسمومیت با موادی که روی مغز استخوان اثر فلج کننده دارد مشاهده میشود چنانکه آنرا در نتیجه تماس متمادی با بنزل و تتراکلرور دو کربن مشاهده کرده‌اند و این خود تا حدودی این فرضیه و نظریه را تأیید میکند.

از طرف دیگر دلائل و قرائنی هم بر علیه این فرضیه وجود دارد چنانکه اترفی مغز استخوان در عده‌ای از بیماران دیده نمیشود.

عده دیگری از مصنفین منجمله و گان (۲) و هریسون (۳) معتقدند که متابلازی میلوئید نتیجه اختلالی در ترتیب تقسیم سلول‌های مزانشیمی مولد دستگاه سازنده خون (۴) میباشد که بالنتیجه سلول‌های میلوئید و اریتروئید و مگا کاربو سیت در طحال پیدا میشوند و طحال در شخص بالغ عمل خونسازی شبیه مغز استخوان را پیدا میکند این مصنفین اترفی مغز استخوان را ثانوی و بمنزله واکنشی در مقابل پیدایش کانون‌های خونساز غیر طبیعی در بدن میدانند این نظریه طرفداران بیشتر و نسبتاً معتبرتری دارد و هم منطقی تر بنظر میرسد.

از این‌ها گذشته گاهی این مرض بصورت مرحله آخر لوسمی‌های میلوئید و همچنین پولی‌گلوبولی ابتدائی (بیماری واکز) دیده میشود یعنی این دو بیماری در مراحل آخر خود تبدیل به متابلازی میلوئید میشوند.

حواشی :

شروع بیماری بتدریج و به آهستگی است گاهی بیمار از ضعف و سستی شکایت

۱-Donhauser

۲-Vaughan

۳-Harrisson

۴-hemopoïetique

میکنند گاهی پیدایش جسمی بزرگ در شکم که عبارت از طحال است اوراناراحت میکند و بالاخره گاه هیچگونه ناراحتی احساس نمیکند و بزرگی طحال ضمن يك معاینه عمومی کشف میشود در هر حال دیر یا زود تابلوی بیماری کامل و علائم اصلی آن ظاهر میگردد این علائم عبارتند از:

۱- ضعف و سستی که در اکثر موارد بیماری وجود دارد .
 ۲- تمایل به خونریزی که علامت نابنی نیست و در اکثر مواردی که هست فقط بصورت پورپورا ظاهر میشود ندرتاً ممکن است خونریزی از روده و سایر اعضا هم اضافه شود .

۳- ناراحتی شکم بعلمت بزرگ شدن حجم طحال و معمولاً چند سال پس از شروع بیماری بروز میکند .

در معاینه فیزیکی گاهی رنگ پریدگی و زمانی لکه‌های پورپورا روی پوست بدن جلب توجه میکند .

مهمترین علامت بیماری که تقریباً ثابت است بزرگی طحال میباشد در بعضی موارد طحال فقط کمی بزرگ است و بزحمت میتوان آنرا حس کرد در موارد پیشرفته حجم آن ممکن است خیلی بزرگ شود و تا زیر ناف برسد .

آزمایش خون مشخصات مهمی نشان میدهد در اغلب موارد تابلوی خونی لوسمی میلوئید مشاهده میشود تعداد گلبول‌های سفید چند هسته‌ای خیلی زیاد میشود و اشکال نابالغ گلبول‌ها مانند میلو سیت ها و تمامیلوسیت در خون محیطی دیده میشود گاهی تعداد گلبول‌های قرمز و زمانی شماره پلاکتها نیز افزایش مییابد . سال گذشته در بیمارستان عمومی ایالت کلرادو بیماری داشتیم که شماره پلاکت‌هایش بيك میلیون رسیده بود .

تابلوی خونی مذکور البته ثابت نیست در بعضی موارد تغییرات محسوسی در فرمول خون دیده نمیشود و بالاخره در موارد دیگر که نسبتاً نادر است تابلوی خونی شبیه به تابلوی یرقان همولیتیک مزمن برقرار میشود یعنی کم خونی

میکروسیتی همراه با نقصان مقاومت گلبولی مشاهده میشود و بیماری بصورت سندرم هیپرسپلنی (۱) بروز میکند.

سیر تکامل این بیماری مزمن و خیلی کند است و بیمار ممکن است ۲۰-۳۰ سال بعد از شروع بیماری هم به نحو نسبتاً رضایت بخش زندگی کند ولی حد متوسط مدت بین ده و پانزده سال است.

تشخیص

تشخیص قطعی این بیماری بوسیله پونکسیون طحال انجام میگردد علائم بالینی و تابلوی خونی مذکور در بالا باید همیشه شخص را بفکر این بیماری بیاندازد نکته قابل توجه اینست که آزمایش مغز استخوان در این بیماری در اکثر اوقات کمک مثبت زیادی به تشخیص نمیکند زیرا نظر باینکه مغز استخوان اترفی شدید دارد سلولهای آن بخوبی دیده نمیشود و آزمایش کننده اکثر جوابهایی مانند مقدار مغز استخوان برای تشخیص کافی نبود « میدهد. بلاک (۲) به همین جواب مخصوصاً اگر تکرار میشد اهمیت زیادی میداد و همیشه به فکر این بیماری میافتد. از این گذشته هر موقع همراه با تابلوی خونی لوسمی میلوئید تغییرات مشخص این بیماری دیده نشود حتی بدون پونکسیون طحال میتوان تشخیص متاپلازی میلوئید را با احتمال نزدیک به یقین داد. این بیماری با سایر بیماریهای که موجب عظم طحال میشوند و مخصوصاً بالوسمی میلوئید قابل اشتباه است و چون درمان آن با درمان لوسمی میلوئید کاملاً متفاوت است تمیز آن دو از هم کمال لزوم را دارد.

درمان :

در مورد درمان این بیماری در میان مصنفین و محققین دو نظریه کاملاً متفاوت وجود دارد :

دنهاورز (۳) و همکارانش معتقدند که چون عارضه اصلی بیماری تصلب مغز

۱-hypersplénie

۲-Block

۳-Donhauser

استخوان است و متابلازی میلوئید طحال عارضه ثانوی و به جهت تکافؤ و جبران اختلال قاشیه از اتر فی مغز استخوان است در آوردن طحال و حتی رادیوتراپی روی آن خطر ناک و مضر است و هرگز نیابستی تجویز شود.

«هریسون» و «وگان» و همکارانش که عقیده دارند عارضه طحال عارضه ابتدائی است در آوردن آنرا در بعضی موارد رادیوتراپی روی آنرا در برخی موارد دیگر جایز میدانند.

هیکلینگ (۱) رادیوتراپی طحال را به مقدار کم آنهم در بیمارانی که تا بلوی خونی لوسمی میلوئید دارند و علائمی مانند ضعف و سستی یا ناراحتی شکم آزارشان میدهد مفید میدانند و آنرا توصیه میکند (مجله بریتیش مدیکال جورنال شماره ۲۲ اوت ۱۹۵۳) اخیراً گرین (۲) و کنی (۳) و اشبرن (۴) و پترز (۵) در امریکا برای این که بین این دو نظریه متضاد و متباین تصمیم بگیرند و به نتیجه صحیح برسند مطالعه دقیقی از موارد عمل شده این بیماری در انتشارات پزشکی ذکر کردند و نتیجه مطالعات خود را منتشر ساختند (مجله (۶) شماره پنجم فوریه ۱۹۵۳ - صفحه ۲۱۱ تا ۲۱۹)

بر طبق آماری که مصنفین مزبور انتشار داده اند از ۲۷ مورد این بیماری که قبل از سال ۱۹۳۷ با تشخیص های مختلف عمل در آوردن طحال در آنها انجام شده است و بعد از عمل جراحی وجود متابلازی میلوئید در طحال تأیید شده است پانزده بیمار در روزهای بعد از عمل فوت کردند نباید فراموش کرد که عمل در آوردن طحال در آن روزها خیلی بیش از امروز خطر ناک بود و در بیمارانی هم که نمردند اثری از بهبود مشاهده نشد. ولی از ۲۹ مورد دیگر که در سالهای اخیر عمل شده اند فقط سه نفر در روزهای بعد از عمل مردند و ۱۳ نفر آنها تا موقع انتشار این گزارش در مقاله مزبور (فوریه ۱۹۵۳) زنده بوده اند. در تا بلوی خونی هیچیچک از این بیماران نیز بعد از عمل

۱-Hickling

۲-Green

۳-Conley

۴-Ashburn

۵-Peters

۶-New England Journal of Medicine

نشانه‌ای از بهبود موجود نبوده است.

مصنفین مزبور چنین نتیجه گرفته‌اند که گو این که دلیل قاطعی بر خطر ناک بودن عمل در آوردن طحال فی نفسه در این بیماری وجود ندارد ولی نفعی هم از آن دیده نشده که بتوان آنرا توصیه کرد. این مصنفین فقط در مواردی که این بیماری بصورت هیپراسپلنی (۱) بروز کند و با علائمی مانند برقان همولیتیک و کم شدن پلاکت های خون (۲) و مخصوصاً خونریزی همراه شود در آوردن طحال یارادی و ترابی روی آنرا مفید میدانند و لا غیر...

مشاهدات « بلاک » و خود ما در بیمارستانهای دانشگاه کلرادو نیز نتیجه نظیر این بدست داده است: از پنج بیمار که در سال گذشته تحت مطالعه ماکرار گرفتند سه نفر آنها طحالشان در آورده شده بود و تازمانی که ما آنها را تحت نظر داشتیم هیچگونه کیفیتی که بر اشتداد یا تخفیفی در وضع بیماری دلالت کند مشاهده نکردیم حالت عمومی و ناراحتی ها و فرمول خون این بیماران بعد از عمل جراحی تغییر محسوسی نکرد از اینها گذشته « بلاک » عده خیلی زیادتری از این بیماران را در گذشته مطالعه کرده و به همین نتیجه رسیده بود. بنابراین ماهم جز در موارد هیپراسپلنی در آوردن طحال را در این بیماری لازم نمیدانیم گو این که خطر بزرگی هم در آن نمیشناسیم.

باین ترتیب بهترین درمان بیماری در مواردی که با هیپراسپلنی همراه نباشد تقویت عمومی بیمار و سعی در ترمیم و اصلاح وضع عمومی سلامت و مقاومت بدن خواهد بود.