

عمل کم خونی های همو لیتیک

مجله نظام پزشکی

سال جهارم ، شماره ۶ ، صفحه ۵۲۸ ، ۱۳۵۲

* دکتر رضا معظومی *

اقسمیم بنده کم خونی های همو لیتیک

این کم خونیها بر حسب اینکه عامل کم خونی نفس داخلی و باعوال خارجی باشد بدو گروه بزرگ تقسیم میشوند.

دسته اول کم خونی همو لیتیک بعلت عوایب داخل گلبول قرمز که عبارتست از :

نفس ساختمان گلبول قرمز (اسفر و سیتوز ارثی، الپتوسیتوز ارثی، همو گلوبینوری پارو کسیستیک شبانه- استوماتوسیتوز و اکانتوسیتوز) و یا عوایب آنزیماتیک مختلف و یا نفس در ساخته شدن همو گلوبین (همو گلوبین های غیر طبیعی و تالاسمی ها).

دسته دوم کم خونی های همو لیتیک بعلت عوامل غیر طبیعی خارجی که عبارتست از :

اختلال های ایمو نولوژیک، تشکیل پادتن فمال و اختلال های غیر- ایمو نولوژیک (مسمو میت، عفونت وبالآخره پیکنو سیتوزا نفانتیل). علائم اصلی همولیز بصورت کم خونی، غیر طبیعی بودن ساختمان گلوبولها و افزایش دفع پیگمانها عبارتست از همو گلوبینی و همو گلوبینوری.

در همولیز داخل عروقی همو گلوبین آزاد با هاپتو گلوبین که یک گلوبولین مخصوص است ترکیب میشود و کمپلکس هاپتو گلوبین- همو گلوبین بوسیله دستگاه رتیکولو آندوتیبال از پلاسمما گرفته میشود. به علت سنگینی وزن مولوکولی، این کمپلکس از ادرار دفع نمیشود و همو گلوبینوری بوجود نمی آید مگر هنگامیکه

تعزیف : از دیاد تخریب گلبول قرمزرا بعمل مختلف، کم خونی همو لیتیک می نامند و در واقع اساس آن کوتاه شدن طول عمر گلبول قرمز است. طول عمر طبیعی گلبول قرمز ۱۰۰ تا ۱۲۰ روز است که روزانه ۱٪ آن از جریان خون خارج شده به عنان مقدار سلول جدید جانشین میشود. در موارد همولیز برای چبران کوتاهی عمر گلبول قرمز، فعالیت مغز استخوان زیاد شده و میزان رتیکولوسیت به بیش از ۲٪ بالغ میگردد. بعلاوه از دیاد سری اریتروئید در مغز استخوان (با کمشد نسبت میلوائید به اریتر وئید) پیدا میشود که در موارد مزم من سبب تغییرات رادیو گرافی خصوصاً در استخوان چمچمه میگردد.

در مراحل همولیز، بیلیر وین غیرستقیم بالا میرود اما در صورت سلامت کبد، سطح بیلیر وین در حد طبیعی باقی مانده، بر میزان اورو بیلینوژن مذفوع افزوده میشود و در نتیجه پیگمانهای صفر اوی با کلیم اس کیب شده، سنگ کیسه صفر را در حدود ۴ سالگی ایجاد می نماید، ضمناً همو گلوبین و هاپتو گلوبولین سرم نیز کم میشود.

حمله آپلاستیک که عمولاً متعاقب عفونت ظاهر میشود از عوارض کشنده و مهم کم خونی های همو لیتیک است که در طی آن کاهش رتیکولوسیت و کم شدن سلولهای اولیه مولد گلبول قرمز در مغز استخوان پیدا میشود. این مراحل بخودی خود در مدت ۱۰ تا ۱۴ روز محدود میشوند.

جنینی ۷٪ بوده که در دو مورد، مورد اول دریک دختر دو ساله و هور دوم دریک شیر خوار ششماعه است. کمترین رقم هموگلوبین جنین رقم ۱۲٪ در یک بسر شش ساله با هموگلوبین ۵٪ گرم و رتیکولوسیت ۱۰٪ بوده است معمولاً رقم هموگلوبین جنین در بیماران ما حدود ۶۰-۴۰٪ بوده، امتحان مفر استخوان در اکثر بیماران انجام شد، پر کاری سری، ارتیروپئید را نشان داده است. بیشتر بیماران دارای علائم رادیوگرافی مشخص در استخوانهای جمجمه و دستها بوده اند. تعدادی از بیماران حدود ۷۸٪ بار بتری شده اند که عموماً جهت تردی ق خون بوده و گرددی بملت بزرگی شدید طحال و پر کاری آن طحال برداری شده اند.

نوزادان دچار ناسازگاری های خونی عموماً از روز اول تا پنج م تولد مراعجه نموده و تمامآ بعلت مقادیر بیلی رویین بیش از ۲۰ میلی گرم درصد تعویض خون شده اند که نیکتروس در همو اراد ناسازگاری Rh شایعتر بوده که اکثر آن بعلت دیبوراجمه نمودن بیماران بوده است جز در ۵ مورد گروه خونی مادران در ناسازگاری ABO از گروه O بوده است و ییش از نصف این نوزادان فرزند اول خانواده بوده اند.

مجموعاً ۷ بیمار دچار اسپر وستیوز ارثی بستری شده اند که دو مورد مؤنث و ۵ مورد مذکور بوده و حداقل سن ۲/۵ ساله و حد اکثر ۴ ساله بوده است. حداقل رقم هموگلوبین ۳/۲ وحدات گرم درصد در موقع مراجعه بوده. حداقل رقم رتیکولوسیت ۱۰٪ وحدات ۶٪ بوده است. در تمام موارد شروع بیماری در دوره شیر خواری تا ۱/۵ سال بوده است در یک مورد پدر بیمار بیلت بیماری مشابه طحال برداری شده و در ۳ مورد بیماری در پدر یا مادر و در ۲ مورد در خواهر و برادر بیماران دیده شده و دریک مورد از این نظر پی گیری نشده است.

در چهار مورد قرابت فامیلی در والدین وجود داشته است. تماً در موقع مراجعه دارای طحال بزرگ بوده و ساقه زردی و زنگ پر بدگی با حملات شدت و ضعف داشته اند.

دو مورد دچار سنگ کیسه صفراء بوده و کلیه موارد با وجود اسپر وستی در خون محیطی وا فرایش شکنندگی اسموتیک چه بدن انکوباسیون و چه با انکوباسیون تشخیص داده شده اند، سپس مورد عمل طحال برداری قرار گرفته اند، تنها دریک مورد بعد از این عمل بعلت افزایش شدید پلاکت (۱۸۰۰۰۰) بمدت ۱۷ روزه باری درمانی انجام شده، تاپلاکت بحدود طبیعی رسیده است. اغلب بیماران بعد از عمل تحت پی گیری قرار گرفته و هیچگونه عارضه ای نداشته اند.

در بررسی ما تنها دو مورد کم خونی داسی شکل تشخیص داده شده

مقدار هموگلوبین از قدرت پیوندی ها پتو گلوبین زیادتر باشد. در همو لیز مقدار ها پتو گلوبین کم میشود. این ماده در بند ناف نوزادان وجود ندارد و در آخر هفته اول و دوم زندگی ظاهر میشود.

هیپر بیلیر و بینی و یرقان

ظرفیت عملی کبد ممکنست بعلت وجود آنی دچار اختلال شود. معمولاً کبد قادر است مقدار زیادی از بیلیر و بین را ترشح نماید بهینه دلیل هیپر بیلیر و بینی شدت همو لیز را نمیکند. در بیماران همو لیزی بیلیر و بین پلا-ما بین ۱-۳ میلی گرم درصد و گاهی طبیعی است و ترشح ازو بیلینوژن و تغییرات شکل گلوبول قرمز دیده می شود.

کمبود اسیدوفولیک: آنمی مگالو بلاستیک و کمبود اسیدوفولیک در آنی همو لیزیک مزمن گزارش شده و بعلت احتیاج زیاد افزایش اریتروپوئیز وجود می آید و علائم افزایش فعالیت مفر استخوان وجود دارد. در آنی همو لیزیک کوپر و پورفیرین بطور نسبی بیشتر از پر و پورفیرین حاصل میشود. آزمون های دیگری برای تعیین همو لیز وجود دارند که عبارتند از آزمون شکنندگی اسوزی، آزمون اتو همو لیز و در یافتن طول عمر گلوبولهای قرمز بكمک مواد رادیواکتیو.

بررسی مواد کت خونی ۵ همو لیزیک در مرگ طی گودکان

از ۲۵ هفته بور ماه ۱۳۴۷ تا اول شهر ماه ۱۳۵۲ ه مجموعاً ۲۸۵ بیمار دچار کم خونی همو لیزیک در این مرگ ستری شده اند که در گروههای سنی مختلف از یک روز تا حد اکثر ۱۴ سال بوده اند. شایعترین علت کم خونی بیماران ما کمبود آنزیم G-6PD بوده و سپس بقرتیب تالاسمی، ناسازگاریهای خونی و اسپر وستیوز ارثی قرار دارند حدود ۷/۵٪ بیماران دچار کمبود آنزیم مارا بسان و تنها ۳/۴٪ آنرا جنس مؤنث شامل شده است و نکته مهم اینکه تقریباً $\frac{1}{3}$ بیماران با تابلوی یرقان نوزادی و حتی کرنیکتروس مراجعه کرده اند که عموماً مقدار هموگلوبین و رتیکولوسیت آنها در موقع مراجعه طبیعی بوده است و حل آنکه بیماران سنین بالاتر مبتلا به درجات نسبتاً شدید کم خونی بوده و هور دتریقات مکرر خون قرار گرفته اند و اکثر آنها مصرف باقلار را داشته اند ولی در مورد نوزادان یرقانی در هیچ موردی سابقه مصرف دارو توسط مادر و یا نوزاد وجود نداشته است.

بیماران دچار تالاسمی اکثر از جنس مذکور بوده و در گروههای سنی مختلفی از ۶ ماهگی تا ۱۴ سال قرار داشته اند. مقادیر هموگلوبین این بیماران اکثر در حدود ۳-۵ گرم درصد با رتیکولوسیت حد اکثر ۲۰٪ بوده است. حد اکثر رقم هموگلوبین

موارد کم خونی همو لیتیک و شیوع جنسی و سنی آنها

علل	موارد	سن در موقع مراجعة	موارد مذکور	درصد موارد مذکور	موارد موقن	درصد موارد موقن	موارد موقن	درصد موارد موقن
ناسازگاری Rh	۴۱	۱-۷ روزه	۲۵	۵۶/۴	۱۷	۴۳/۶		
ناسازگاری ABO	۴۴	۶ تا ۲ روزه	۲۴	۵۵/۸	۲۰	۴۴/۲		
کمبود G-6-PD	۹۷	۲ روزه تا ۱۴ ساله	۹۲	۹۵/۷	۵	۴/۳		
تالاسمی	۷۹	۶ ماهه تا ۱۶ »	۴۹	۶۱/۳	۳۰	۳۸/۷		
اسفر وستیوژارثی	۷	۲/۵ ساله » ۱۴ ماهه	۵	۷۱/۴	۲	۲۸/۶		
کم خونی همو لیتیک اتوایمیون	۴	۴ ساله تا ۶ ماهه	-	-	۴	۱۰۰		
بعلت نامعلوم	۱۰	۱۰ ساله	۶	۶۰	۴	۴۰		
کم خونی داسی شکل	۲	۳ ساله و ۸ ماهه	۱	۵۰	۱	۵۰		
مالاریا	۱	۳ ساله	-	-	۱	۱۰۰		
جمع	۲۸۵							

بوده، یک مورد نتیجه مساعد نداشته و یک مورد جهت پیگیری مراجعة نکرده است.

همچنانکه در جدول مشاهده میشود در ۱۰۰ مورد متأسفانه موفق به کشف علت اصلی همو لیز علیرغم علائم واضح همو لیز نشده این که احتمالاً ممکنست بعلت اختلالات آنژیمی غیر از کمبود آنژیم گلوکن فسفات دهیدروژناز باشد.

نتیجه: در نتیجه با یک بیمار کم خون در هر گروه سنی باید تمام علل کم خونی های همو لیتیک را در نظر داشته و حداکثر کوشش بعمل آید تا با حداقل صرف وقت به کشف علت اصلی ناراحتی نایاب شویم و با توجه به تمايل ارثی اغلب این امراض سابقه دقیق خانوادگی و فامیلی از نظر کم خونی، زردی، ادرار تیره، وجود توده شکمی که باعمل جراحی خارج شده باشد گرفته شود و بادیده شدن یک مورد از هر کدام از این موارد، درصد پیدا کردن موارد دیگر در خانواده بیمار بر آن تمایل تا بینو سیله از پیدایش عوارض سخت در موارد ناشناخته جلو گیری شده و بعلاوه در صورت بروز هر عرضه ای بموضع بكمک بیمار بشتابیم. در نوزادان عارضه مشکل کر نیکتروس را باید همیشه در نظر داشته باشیم و برای جلو گیری یا تعیین مقدار بیلی رویین خون بموضع تعویض خون بعمل آوریم.

است که یک مورد پس از نتیجه سه ساله ای باعقب ماندگی رشد و عدم توانایی راه رفتن و عدم قدرت تکلم و زخم قرنیه بوده است و همو گلوبین حدود ۱۱/۵ گرم درصد داشته و بیش از ۴۰٪ گلبولهادر Sickie prep داسی شکل بوده اند. متأسفانه لکتر و فورز همو گلوبین در مورد این بیمار انجام نشده و بیمار قبل از بررسی بیشتر توسط والدین از بیمارستان برده شده است.

مورد دوم دختر ۱۱ ساله ای با این قابل خفیف و درد اندام مراجعة نموده و در لکتر و فورز همو گلوبین S همو گلوبین S حدود ۷۰٪ داشته است. رادیو گرافی استخوانها خصوصاً درستون فقرات علائم مشخص کم خونی داسی شکل را نشان داده است.

چهارمورد از بیماران مادچار کم خونی همو لیتیک اتوایمیون بوده اند که با وجود مثبت بودن تست کومز و وجود اسفلوسيت در خون محیطی - رتیکولوسیت بالا و کم خونی مشخص نشده اند. در دومورد پادتن مرد و در یک مورد پادتن گرم مثبت بوده و در یک مورد با روش های آزمایشگاهی موجود مانند نوع پادتن مشخص نشده است و چون در هیچ کدام از موارد، علت اصلی بیماری معلوم نشده آنان را در گروه ایدیوپاتیک قراردادیم. تمام این موارد تحت درمان با کورتن و تزریق خون قرار گرفته که در دومورد نتیجه رضایتی بخش

REFERENCES:

- 1- G.R. Gray, M.D., F R C P. C and R.B. Marion, L.C.S.L.T , Vancouver, B.C. Thalassemia and G-6-PD in chinese canadians Can. Med. Assoc. J. 105: 283_6, 7 Aug. 1971.
- 2- H.S. Jacob, A. Ruby, E.S. Overland, and D. Mazia. Abnormal membrane protein of red blood cells in spherocytosis J. Clin. Invest. 50: 1800_5 Sept. 1971.
- 3- Ruth Andrea Seeler, M.D. M. Ziad Shwiaki M.D. Acute splenic sequestration crises in young children Clin. Pediatric Philadelphia 11:702-4 Dec. 1972.
- 4- C Wast, P. Wast, P. Thongcharoen. Serum immunoglobulin levels in Thalassemia and effects of splenectomy Lancet 2: 237_9, 31 July 1971.
- 5- David S. Rosen Thal M.D. and Burton Sack M.D. Auto-immune hemolytic anemia in sclero dermia Jmaa 216: 2011_2, 21 June. 1971.
- 6- R.P. Perrine, M.J. Brown, J.B. Clegg, A. May. Benign sickle cell anemia. Lancet 2: 1162, 2 Dec. 1972.
- 7- Schlegel and Bellanti G-6-PD and childhood infections Lancet 2: 661_2 18Sept. 1971.
- 8- Blood disease of infancy and childhood Carlh-Smith.
- 9- Wintrop Clinical Pathology 7th Edition 1974.
- 10- Nelson Vaughan. Text book of Pediatrics 1972.
- 11- Sydnei S. Gellis M.D. Year book of pediatric 1969.
- 12- Sydnei S. Gellis M. D. Year book of pediatrics 1970.
- 13- Sydnei S. Gellis M. D. Year book of pediatric 1971.