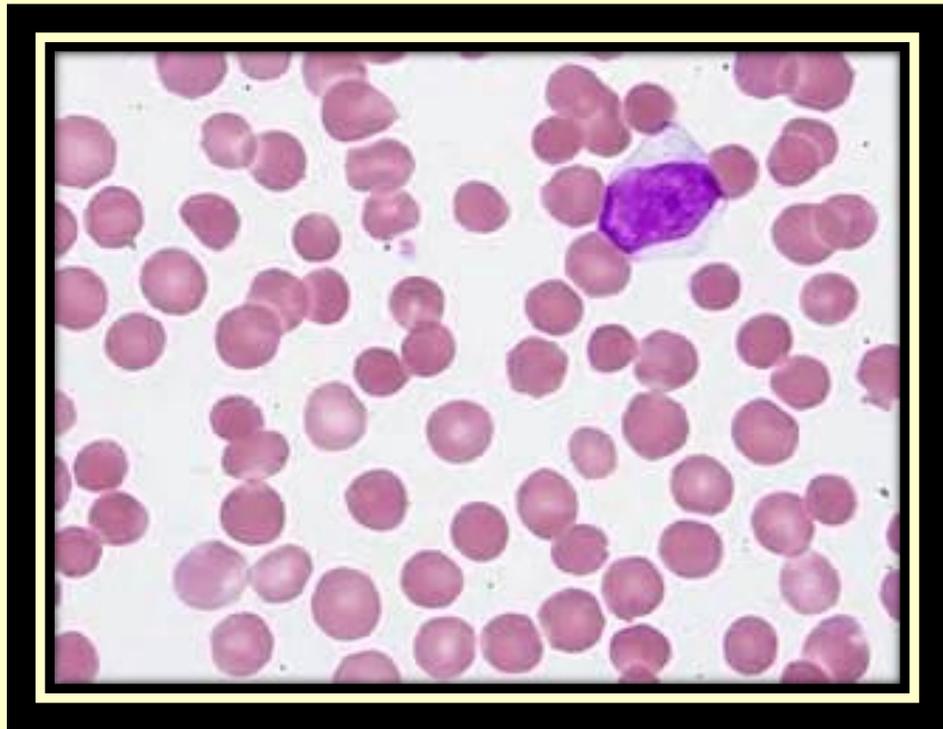


سوال شماره ۱۰ :

بیمار خانم ۲۵ ساله با سابقه دردهای کولیکی RUQ از دوران کودکی با شکایت تب و لرز وایکتر به اورژانس مراجعه کرده که در معاینه بالینی متوجه اسپلنومگالی می شوید. در بررسی اولیه هموگلوبین ۶ و لام خون محیطی زیر را دارد:



سوال الف - توصیف لام خون محیطی را ذکر کنید.

سوال ب - تشخیص چیست ؟

سوال ج - درمان را ذکر کنید .

پاسخ سوال شماره ۱۰ :

پاسخ قسمت الف – اکثر گلبولهای قرمز به شکل کروی در آمده اند که اسفروسیت نامیده می شوند.

پاسخ قسمت ب – تشخیص اسفروسیتوز ارثی است. (H.S)

H.S یک نوع تقریباً شایع کم خونی همولیتیک است.

مطالعات آزمایشگاهی نشان دادند که گلبولهای قرمز به طور غیر عادی مستعد تخریب در محیطهای هیپوتونیک هستند.

در واقع وجود شکنندگی اسمزی (osmotic fragility) به آزمایش اصلی تشخیصی برای اسفروسیتوز تبدیل شد.

طیف تظاهرات بالینی وسیع است. موارد شدید از دوران شیرخوارگی با کم خونی شدید تظاهر می یابد. در حالیکه موارد خفیف در بزرگسالان جوان یا حتی دیرتر در طول زندگی بروز می کند

یافته های بالینی اصلی زردی ، اسپلنومگالی و اغلب سنگ صفرا می باشد.

کم خونی معمولاً نرموسیتی است. افزایش غلظت هموگلوبین گویچه ای (MCHC) دیده می شود.

پاسخ قسمت ج – درمان: در موارد خفیف از اسپلنکتومی اجتناب شود.

اسپلنکتومی حداقل تا بلوغ در موارد متوسط و تا ۴-۶ سالگی در موارد شدید به تعویق انداخته شود.

واکسن علیه پنوموکوک قبل از اسپلنکتومی اجباری است.

نباید کوله سیستکتومی در کنار اسپلنکتومی به صورت خودکار در نظر گرفته نشود و فقط در صورت داشتن اندیکاسیون با لاپاراسکوپی انجام شود.

تا کنون هیچ راهی برای تصحیح نقص اساسی که در ساختمان غشاء – اسکلت سلولی وجود دارد ، یافت نشده است.