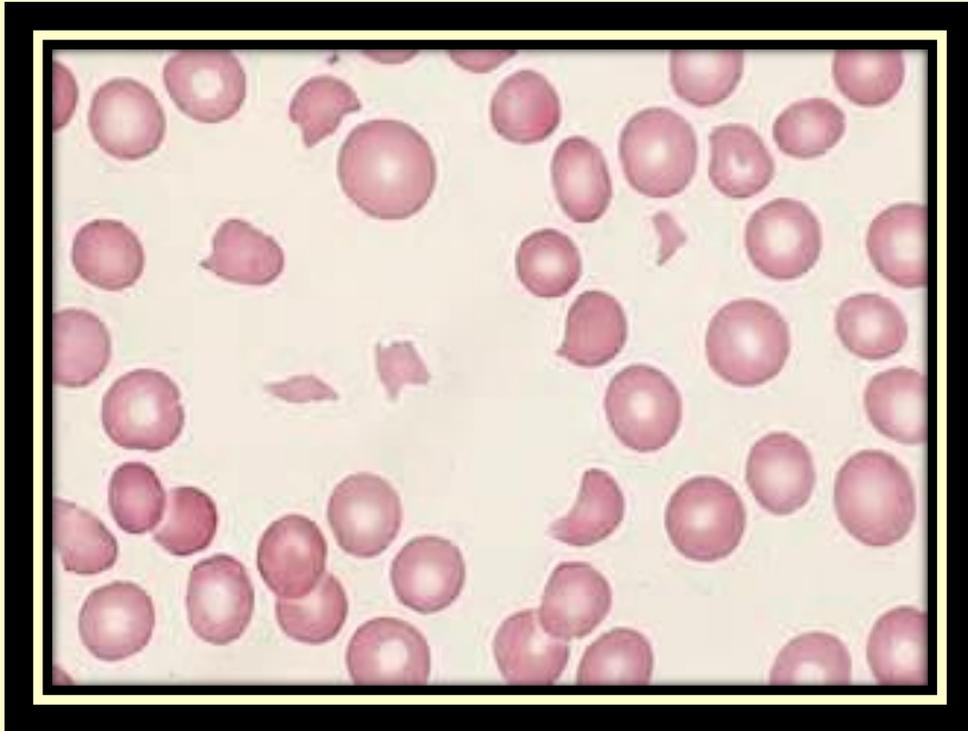


سوال شماره ۱۱ :

بیمار خانم ۴۰ ساله با سابقه لوپوس که با شکایت تشنج ، تب و ضایعات پتشیال اندامهای تحتانی مراجعه کرده است. لام خون محیطی را در زیر می بینید :



سوال الف - تشخیص چیست؟ در لام چه می بینید؟

سوال ب - علل بیماری چیست؟

سوال ج - درمان چیست؟

پاسخ سوال شماره ۱۱ :

پاسخ قسمت الف – تشخیص ترومبوسیتیک ترومبوتیک پورپورا (TTP)

در لام گلبولهای قرمز شکسته شده یا فراگمانته می بینیم که به آنها شایستوسیت می گوئیم که یکی از معیارهای همولیز در TTP می باشد.

معیارهای TTP شامل تب ، اختلالات CNS ، اختلالات کلیوی و نارسایی کلیه ، انمی همولیتیک و رویت شایستوسیت در لام خون محیطی و ترومبوسیتوپنی.

که امروزه با تشخیص زودرس TTP هر پنج معیار را معمولا با هم نمی بینیم.

پاسخ قسمت ب – علل TTP :

۱-علل ارثی و ایدیوپاتیک در ارتباط با کمبود یا وجود انتی بادی علیه یک متالوپروتئیناز ADAMTS13 است، که VWF را تجزیه می کند.

VWF در حالت طبیعی به صورت مولتی مرهای فوق بزرگ ترشح می شود که توسط ADAMTS13 تجزیه می شوند. تصور می شود که پابرجا ماندن مولکولهای فوق بزرگ VWF در روند بیماریزای اتصال و تجمع پلاکتی نقش داشته باشد.

سطح فعالیت ADAMTS13 کمتر از ۱۰٪ با TTP ایدیوپاتیک همراهی دارد.

TTP ایدیوپاتیک در زنان شایعتر از مردان است.

۲- علل عفونی مثل عفونت HIV

۳- حاملگی

۴- علل دارویی ثانویه به تشکیل انتی بادی (تیکلوپیدین ، کلپیدوگرل) یا سمیت مستقیم اندوتلیال (سیکلوسپورین ، میتومایسین C، تاکرولیموس ، کینین)

پاسخ قسمت ج - درمان

سنگ بنای درمان تعویض پلاسما Plasma Exchange می باشد.

تعویض پلاسما تا زمانیکه شمارش پلاکتها طبیعی شود و علائم همولیز برای دست کم دو روز برطرف شود، ادامه می یابد.

با وجود آنکه کاربرد گلوکوکورتیکوئیدها در کارازماییهای بالینی هرگز مورد ارزیابی قرار نگرفته است ، اما بنظر میرسد رویکرد معقول و منطقی باشد. فقط به عنوان یک درمان کمکی در کنا تعویض پلاسما.

سایر درمانهای تعدیل گر ایمنی در TTP مقاوم به درمان یا عود کننده موفق گزارش شده اند (ریتوکسیماب ، وین کریستین ، سیکلوفوسفامید و اسپلنکتومی)