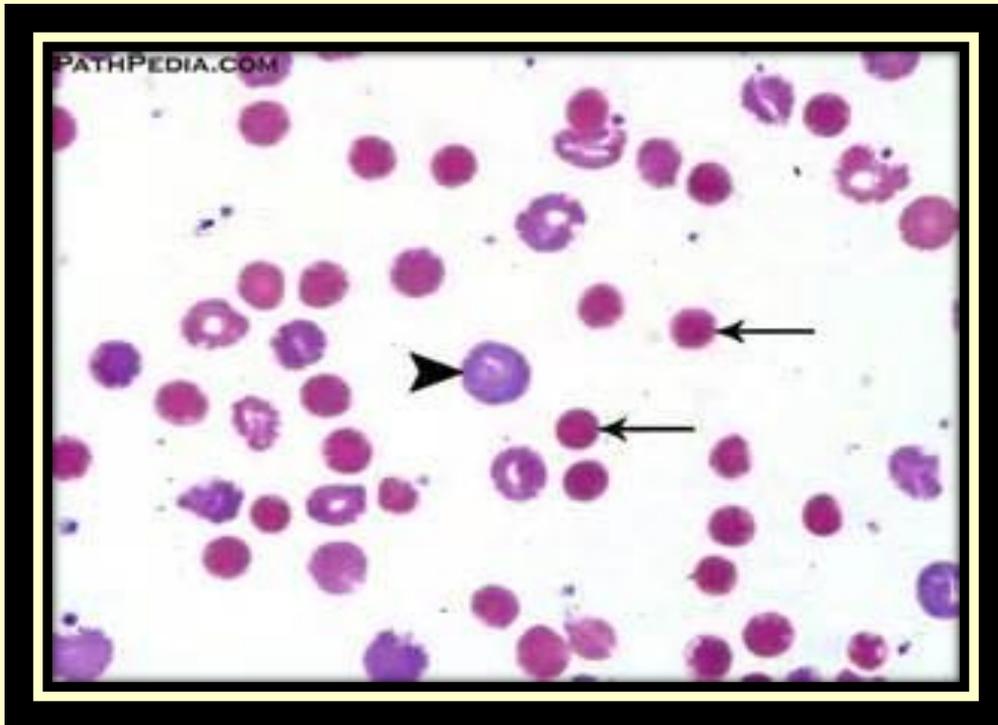


# سوال شماره ۱۲ :

بیمار خانم ۳۰ ساله با تنگی نفس پیشرونده و ضعف بسیار شدید از ۳ شب قبل از مراجعه که در بدو ورود هموگلوبین ۴ داشته است . لام خون محیطی بیمار را میبینید :



الف - تشخیص محتمل چیست ؟

ب - درمان انتخابی چیست ؟

ج - خطوط درمانی بعدی را نام ببرید ؟

# پاسخ سوال شماره ۱۲ :

پاسخ سوال الف - تشخیص انمی همولیتیک اتوایمیون (AIHA) است.

زمانی که RBC با یک اتوانتی بادی پوشانده می شود توسط یک یا چند مکانیسم از بین می رود در بیشتر موارد قسمت FC انتی بادی توسط گیرنده FC ماکروفاژ شناسایی می شود و اریتروفاگوسیتوز تحریک می شود. در نتیجه تخریب در جایی که ماکروفاژ زیاد است مثل طحال ، کبد یا مغز استخوان انجام می شود این پدیده همولیز خارج عروقی نامیده می شود.

AIHA یک وضعیت جدی است و در صورت عدم درمان ۱۰٪ مرگ و میر دارد. شروع بیماری ناگهانی است .

سطح هموگلوبین می تواند در طی چند روز افت کند و تا ۴ گرم در دسیلیتر پایین بیاید.

تخریب زیاد RBC باعث زردی و هیپربیلی روبینمی غیر مستقیم می شود.

گاهی اسپلنومگالی رخ م دهد.

زمانیکه تریاد انمی همولیتیک ، زردی و اسپلنومگالی را داریم باید به انمی همولیتیک خودایمن شک کنیم

تشخیص AIHA با تست کومبس می باشد که در صورت منفی بودن تشخیص منفی می باشد

زمانیکه AIHA در فردی ایجاد شود که از قبل SLE یا CLL دارد ، یک عارضه خوانده می شود .

برعکس زمانیکه اولین تظاهر باشد ممکن است نشانه ای از وضعیت زمینه ای باشد که باید به جستجوی آن بپردازیم.

در برخی موارد می تواند همراه ترومبوسیتوپنی اتوایمیون ( سندرم ایوانس ) باشد.

پاسخ سوال ب - در صورتیکه بیماری بصورت حاد و شدید بروز کند ، یک اورژانس پزشکی می باشد .

درمان فوری تقریبا بلااستثنا شامل تزریق گلبول قرمز می باشد

پاسخ سوال ج – ادامه درمان : شروع فوری گلوکوکورتیکوئید با پردنیزولون  $1\text{mg} / \text{kg}$  در روز انجام می شود و به سرعت باعث بهبودی در حداقل نیمی از بیماران می شود.

ریتوکسیماب ( ضد CD 20 ) به عنوان درمان خط دوم در نظر گرفته می شود اما احتمال زیادی وجود دارد که دوز نسبتاً کم ریتوکسیماب (  $100\text{mg}/\text{week}$  برای چهار هفته ) همراه با پردنیزولون به درمان استاندارد خط اول تبدیل شود.

در موارد عود یا مقاومت به درمان اسپلنکتومی یک گزینه درمانی در نظر گرفته می شود

ازاتیوپرین ، سیکلوسپورین و ایمنوگلوبین داخل وریدی به عنوان داروهای خط دوم و سوم شناخته می شوند.

در موارد بسیار نادر شدیداً مقاوم ، پیوند سلولهای ریشه ای هماتوپویتیک الوژن یا اتولوگ ممکن است در نظر گرفته شود.