

سوال شماره ۴:

بیمار ۴۰ ساله با سابقه دردهای شکمی از ۲ سال قبل که دربررسی های انجام شده به تشخیص خاصی نرسیده اند. صبح روز پذیرش با هماچوری گروس مراجعه کرده است.



تصویر بالا مربوط به نمونه های ادار متوالی این بیمار از صبح بوده است که اولین نمونه صبحگاهی مانند کولا بوده است.

در آزمایشات بیمار :

WBC=2800, HB=11/5, PLT=80000, LDH=800

دارد. معاینه در حال حاضر نرمال است.

لام خون محیطی سلول نارس ندارد.

سوال الف - تشخیص چیست ؟

سوال ب - روش تشخیصی اصلی چیست ؟ سایر علائم چه می باشند ؟

سوال ج - درمان قطعی چیست ؟

پاسخ سوال شماره ۴:

پاسخ سوال قسمت الف - باتوجه به تریاد پان سیتوپنی - هماچوری - درد شکمی اولین احتمال تشخیصی
PNH (PAROXYSMAL NOCTURNAL HEMOGLOBINURIA) می باشد .

پاسخ سوال قسمت ب - قطعی ترین روش تشخیصی ان فلوسیتومتری برای CD55 - CD59 روی گلبولهای
قرمز و سفید می باشد. که در PNH این پروتئینهای سطحی وجود ندارند و باعث آسیب پذیری آنها در برابر
کمپلمانها میشود و سیستم کمپلمانی باعث لیز این گلبولها میشود و در نتیجه انمی همولیتیک ایجلا می شود.

PNH یک بیماری اکتسابی نادر است که همولیز اینتراواسکولار ایجاد می کند و می تواند تهدید کننده حیات
باشد.

علائم : هماچوری - درد شکمی - بلع سخت و دردناک بعلت اختلالات الکتریکی عضلات مری - ترومبوز ورید
پورت و سنرم بودکیاری - ترومبوز ورید کبدی - ترومبوز مزانتر فوقانی و تحتانی و ایسکمی روده ها - ترومبوز
ورید مغزی

PNH میتواند به سمت انمی اپلاستیک برود.

در ۲۶٪ موارد همراهی با هماچوری دارد.

در آزمایشات :

پان سیتوپنی / افزایش LDH / افزایش Bil / کاهش هاپتوگلوبین / افزایش Retic count دیده می شود.

پاسخ سوال قسمت ج - درمان اصلی PNH پیوند مغز استخوان الوزنیک است.

درمان دیگری که در بهبود وضعیت عمومی بیمار موثر است و در کاهش ترانسفیوزن هم تاثیر دارد دارویی بنام:

Eculizumab است که یک مونوکلونال انتی بادی است که البته قیمت بالایی دارد .