

گزارش ۳ مورد سندرم تار (ترومبوسیتوپنی همراه با فقدان استخوان رادیوس) در

بیمارستان حضرت علی اصغر(ع)

چکیده

سندرم TAR (Thrombocytopenia-Absent Radii) با کاهش پلاکت و هیپوپلازی یا نبودن دو طرفه استخوان رادیوس در زمان نوزادی مشخص می‌شود. سایر اندام‌های بیمار طبیعی هستند. این سندرم بیماری نادری است که به صورت اتوزومال مغلوب به ارث می‌رسد، پیش‌آگهی بیماری به شدت خونریزی در ماه اول زندگی بستگی دارد. در این مقاله ۳ کودک مبتلا به سندرم TAR معرفی می‌شوند. هر ۳ بیمار در زمان نوزادی و در بدو تولد میکروملیای دو طرفه استخوان اندام فوقانی، ساعد کوتاه و منحنی شکل و ساعد هیپوپلاستیک داشتند. این علایم همراه با ترومبوسیتوپنی شدید نشان دهنده سندرم TAR است. هر ۳ کودک در زمان نوزادی و ۱ سال اول زندگی خونریزی‌های متعدد داشتند، ولی در حال حاضر وضع عمومی رضایت‌بخش دارند. برای بیمار اول در سن ۷ ساگی پروتز تعبیه شد و ۲ بیمار دیگر نیز زنده هستند و پیگیری می‌شوند.

*دکتر شهلا انصاری I

دکتر پروانه وثوق II

کلیدواژه‌ها: ۱- ترومبوسیتوپنی ۲- نبودن رادیوس ۳- مالفورماسیون اسکلت
۴- سندرم تار ۵- اتوزومال مغلوب

تاریخ دریافت: ۸۳/۷/۲۷، تاریخ پذیرش: ۸۳/۱۲/۴

مقدمه

تعریف این سندرم و نام‌گذاری آن به وسیله Hall و همکارانش پیشنهاد شده است.^(۲) اگر چه پاتورنز این سندرم هنوز مشخص نیست؛ ولی در یک فامیل مشاهده شده است. مجموعه علایم در این بیماران در نتیجه یک نقص ژنتیک می‌باشد. توارث این بیماری به صورت اتوزومال است.^(۱، ۳، ۴) درگیری استخوان هومروس هم در این بیماران مشاهده می‌شود که در نیمی از موارد هومروس غیرطبیعی است و در ۵٪ موارد اصلاً وجود ندارد، که در این حالت به آن فوکوملیا می‌گویند. مالفورماسیون‌های اسکلت در اندام

سندرم TAR (ترومبوسیتوپنی همراه با نبودن رادیوس) بیماری اتوزومال مغلوب است که با کاهش پلاکت و نبودن دو طرفه یا هیپوپلازی رادیوس و انگشتان طبیعی و مختصری تغییر شکل یافته در زمان نوزادی مشخص می‌شود. اطلاعات زیادی درباره انسیدانس این بیماری وجود ندارد. تاکنون، تنها موارد نادری از این بیماری گزارش شده است (کمتر از ۱ در ۱۰۰/۰۰۰). این سندرم اولین بار توسط Sherman و Green wald در سال ۱۹۲۹ گزارش شد.^(۱)

I) استادیار و فوق تخصص بیماری‌های خون و انکولوژی کودکان، بیمارستان حضرت علی اصغر(ع)، خیابان شریعتی، خیابان ظفر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران، ایران (*مؤلف مسؤول).

II) استاد و فوق تخصص بیماری‌های خون و انکولوژی کودکان، بیمارستان حضرت علی اصغر(ع)، خیابان شریعتی، خیابان ظفر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران، ایران.