

گزارش مورد

مجله دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

دوره ششم، شماره سوم، پاییز ۱۳۸۶، ۲۱۶-۲۱۳

معرفی یک مورد شیرخوار ۵۰ روزه با بیماری لنفوهایستوسیتوزیس هموفاگوسیتیک و علائم نارسایی کبدی

دکتر لیلا برجیان^۱، حسین نظمیه^۲

پذیرش مقاله: ۸۶/۵/۴

دریافت اصلاحیه از نویسنده: ۸۶/۴/۱۷

ارسال مقاله به نویسنده جهت اصلاح: ۸۶/۳/۲۳

دریافت مقاله: ۸۶/۱/۷

چکیده

زمینه و هدف: لنفوهایستوسیتوزیس هموفاگوسیتیک (HLH) یک بیماری نادر است. علت آن تکثیر غیرطبیعی هیستوسیت‌ها داخل بافت‌ها و ارگان‌ها و میزان بروز آن ۱ مورد در ۵۰۰۰۰ تا ۳۰۰۰۰۰ مورد می‌باشد. هدف از این مطالعه مدنظر قرار گرفتن بیماری HLH در شیرخوارانی که علائم کبدی به خصوص همراه با سیتوپنی دارند، بود.

شرح مورد: این گزارش مربوط به شیرخواری ۵۰ روزه مبتلا به HLH است که تظاهرات کبدی خیلی برجسته شامل آسیت شکمی همراه با فتق نافی، بزرگی کبد، آنزیم‌های کبدی افزایش یافته و تست‌های انعقادی مختل داشت و در آسپیراسیون مغز استخوان در سن هفتاد روزگی هموفاگوسیتوز توسط هیستوسیت‌ها، مطابق با HLH گزارش شد. متأسفانه والدین بیمار رضایت به شروع درمان ندادند و شیرخوار در سن ۹۰ روزگی فوت نمود.

نتیجه‌گیری: گرچه علائم بالینی HLH غیراختصاصی می‌باشند ولی همیشه باید در هر شیرخواری که دچار بیماری کبدی است به خصوص اگر با سیتوپنی همراه باشد، به عنوان تشخیص افتراقی مدنظر قرار گیرد.

واژه‌های کلیدی: لنفوهایستوسیتوزیس هموفاگوسیتیک، تظاهرات کبدی، لنفوهایستوسیتوزیس هموفاگوسیتوز خاتوادی

مقدمه

سندرم‌های هیستوسیتوزیس دوران کودکی به سه دسته هیستوسیتوزیس لانگرهانس یا هیستوسیتوزیس X، هیستوسیتوزیس بدخیم واقعی (با شواهد بدخیمی در سلول‌های منوسیت - ماکروفاژ) و لنفوهایستوسیتوزیس هموفاگوسیتیک (HLH) (Hemophagocytic Lymphohistiocytosis) تقسیم‌بندی می‌شوند که نوع آخر دارای دو زیرگروه لنفوهایستوسیتوزیس اریتروفاگوسیتیک فامیلیال و سندرم هموفاگوسیتیک وابسته به عفونت می‌باشد.

HLH یک بیماری نادر می‌باشد و علت آن تکثیر غیرطبیعی هیستوسیت‌ها داخل بافت‌ها و ارگان‌ها است. میزان بروز آن ۱ مورد از ۵۰۰۰۰ تا ۳۰۰۰۰۰ می‌باشد. معیارهای تشخیصی HLH شامل: تب، بزرگی طحال، سیتوپنی در ۲ یا ۳ رده سلول خونی: هموگلوبین کمتر از ۹ گرم بر دسی‌لیتر، پلی‌مورفولکثوز کمتر از 1×10^9 در لیتر، پلاکت کمتر از 100×10^9 در لیتر، هیپرتری‌گلیسریدمی (تری‌گلیسرید بیشتر از ۲ میلی‌مول بر لیتر)، هیپوفیبرینوژنمی (فیبرینوژن کمتر از ۱/۵ گرم بر لیتر) و شواهد هیستوپاتولوژیک از هموفاگوسیتوز در مغز استخوان، طحال، کبد یا غدد لنفی بدون وجود شواهد بدخیمی است [۱-۴].

۱- استادیار گروه آموزشی اطفال، دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی یزد

تلفن: ۰۳۵۱-۸۲۴۵۸۵۴، فاکس: ۰۳۵۱-۸۲۲۴۱۰۰، پست الکترونیکی: leila1890@yahoo.com

۲- مربی گروه آموزشی پرستاری، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی یزد