

بررسی سیر بالینی سندرمهای دیسپلازی میلوبئید

دکتر صنمبر صدقی^۱، دکتر داوود منادی زاده^۱

^۱ گروه هماتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

چکیده

سابقه و هدف: سندرمهای دیسپلازی میلوبئید گروهی از اختلالات نئوپلاستیک سیستم خونساز هستند که با خونسازی غیرمؤثر شناخته می‌شوند. این تحقیق جهت شناسایی مشخصات سندرمهای دیسپلازی میلوبئید و عوامل مؤثر بر طول عمر گروهی از بیماران ایرانی صورت گرفت.

مواد و روشها: روش مطالعه توصیفی- تحلیلی می‌باشد که براساس نتایج معاینات بالینی، آسیب شناسی و سیتوژنتیک در ۱۰ بیمار مبتلا به سندرمهای دیسپلازی میلوبئید (MDS) که طی سالهای ۱۳۶۳ الی ۱۳۷۸ به بیمارستان مدرس و بیمارستان مهراد مراجعه کرده بودند، انجام شد.

یافته‌ها: میانگین سن بیماران ۵۷/۶±۱۷/۶ سال (۱۳-۱۵ سال) و نسبت ابتلاء مرد به زن ۱/۶ به ۱ بود. شیوع زیرگروههای FAB به این قرار بود: کم خونی مقاوم و کم خونی مقاوم همراه سیدروblast حلقوی مجموعاً ۵۴٪، کم خونی مقاوم با افزایش بلاست ۱۹٪، لوسمی میلوبنسیتیک مزمن ۱۵/۵٪ و کم خونی مقاوم با افزایش بلاست در حال تبدیل به لوسمی ۱۱/۵٪. کم خونی شایعترین علامت بیماری بود (۷۸٪). میانه بقا از تشخیص بیماری تا مرگ ۱۴/۶ ماه و میانگین بقا ۲۱ ماه بود. ۶۴٪ موارد بروز لوسمی بین خانمهای ۳۵/۱٪ در آقایان بود. فاکتورهای پیشگویی کننده مرگ سن، جنس، افزایش تعداد گوییچه‌های سفید، سطح LDH سرم، زیرگروه بیماری و درصد بلاست در خون محیطی و مغز استخوان بود، حال آنکه با استفاده از مدل COX Regression تنها متغیر غیرواسطه در تعیین

پیش‌آگهی بقا بیماران درصد بلاست مغز استخوان تعیین گردید ($P=0.002$).

نتیجه‌گیری و توصیه‌ها: در مقایسه با آمار کشورهای غربی، سن بیماران ما کمتر بود. بروز لوسمی و مرگ درخانم‌ها بیشتر بود. در بین متغیرها تنها درصد بلاست مغز استخوان ارتباط معنی داری با طول عمر بیماران داشت.

وازگان کلیدی: سندرم دیسپلازی میلوبئید، پیش‌آگهی.

مقدمه

سندرمهای دیسپلازی میلوبئید^۱ (MDS) گروهی از اختلالات نئوپلاستیک سیستم خونساز هستند که از نقطه نظر بالینی و مورفولوژی با خونسازی غیرمؤثر شناخته می‌شوند. سیر طبیعی بیماری از دوره مزمن چندین ساله تا پیشرفت سریع به لوسمی متغیر است. ۱۰ تا ۴۰٪ بیماران در نهایت دچار لوسمی حاد میلوبئید می‌شوند. مطابق آمارهای غربی شیوع

بیماری ۱ تا ۵ درصد هزار نفر است. شیوع بیماری با افزایش سن زیاد می‌شود و به ۲۵ درصد هزار در دهه هفتم عمر می‌رسد (۱). البته اختلال خونسازی شامل گروه ناهمگونی از بیماری‌های است و ممکن است نئوپلاستیک (کلونال) نباشد. خونسازی غیرکلونال شامل اختلال برگشت پذیر درساخت DNA سلولی است و در کمبود ویتامین، بیماری‌های خودایمنی، عفونتها از جمله پاراویروس B19 و مصرف داروهایی نظیر کورتیکواستروئید و آرسنیک دیده می‌شود. از آنجا که

^۱ Myelodysplastic Syndrome