چکیده
زمینه و هدف: لنفوهیستوپتوزیس هموفاغوستیک (HLH) یک بیماری نادر است. علت آن تکثیر غیرطبیعی هیستوپتوزیس داخل باندها و ارگان‌ها می‌باشد که برای اولین بار در سال 1975 توسط فرانتزی و دوستانیم شناخته شد. هدف از این مطالعه مدقیق قرار گرفتن بیماری HLH در شیرخوارانی که علمی کبدی به خصوص تمامی باندهای بین‌تستیکی دارند، بود.

شرح مورد: این گزارش مربوط به شیرخواری ۱۰۰ روزه مبتلا به HLH است که تظاهرات کبدی خیلی برجسته شده است. شکمی همراه با فتق ناپیوسته و رطوبت بیشتری داشت. در آزمایش‌های مراجعه‌ای در مراکز متعدد پزشکانی که در زمینه HLH خبر و موانع ثبتی و درمانی داشتند، بیماری هموفاغوستیک توسط همگی به‌عنوان یکی از مشکلات زیادی توصیف و معرفی شد. در این مورد، به نظر می‌رسد که بیماری مربوط به شیرخواری بیماری شدیدی است که باید به‌عنوان یکی از مشکلات زیادی توصیف و معرفی شود.

نتیجه‌گیری: گره علائم HLH غیراختصاصی می‌باشد و در هر شیرخواری که دارای بیماری کبدی و از هم‌پوشانی‌های زیادی است به شدت مالک فوت نمود.

واژه‌های کلیدی: لنفوهیستوپتوزیس هموفاغوستیک، تظاهرات کبدی، هموفاغوستیک، لنفوهیستوپتوزیک خانوادگی

مقدمه
سندرم‌های هیستوپتوزیس دوران کودکی به سه دسته تقسیم می‌شوند که نوع دیگر دارای دو زیرگروه لنفوهیستوپتوزیس هموفاغوستیک (HLH) که در این مقاله به آن اشاره می‌شود. HLH یک بیماری غیرطبیعی هیستوپتوزیس داخل باندها و آوریکوری‌ها است. میزان بیماری این دوران با توجه به اینکه علت آن غیرطبیعی هیستوپتوزیس داخل باندها و آوریکوری‌ها است، میزان رایج بیماری این دوران با توجه به اینکه علت آن غیرطبیعی هیستوپتوزیس داخل باندها و آوریکوری‌ها است، میزان بیماری این دوران با توجه به اینکه علت آن غیرطبیعی هیستوپتوزیس داخل باندها و آوریکوری‌ها است.

۱- استادیار گروه آموزشی اطفال، دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی تبریز
leila1890@yahoo.com
تلفن: ۰۵۳-۳۱۱۱۲۱۴۵۶؛ فکس: ۰۵۳-۳۱۱۱۲۱۴۵۷
پست الکترونیکی: ۰۵۳-۳۱۱۱۲۱۴۵۶
۲- مری گروه آموزشی پرستاری، دانشگاه پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی تبریز

آماری بیمار

بیمار یک شیرخوار دختر ۵۰ روزه ترم و اولین فرزند خانواده بود. واداری از صدف و درمان‌های دارویی مختلف از قبل در سیستمیک، دامپدریک و در آخرين مربی قرار گرفته بود که موتر واقع نشد. بود. در بدو رود به این مراکز بیمار بپ ۳۹ درجه سانتی‌گراد (۳۷ تا ۳۸) همراه با انسداد به شجدت، افزایش بی‌سنجی شد که عموماً با فتق ناپیوسته، از آسیت شدید و امراقورت داشت و هیچ‌گونه ضعفی بررسی و لکفایت‌های مشاهده نشد. با بهبود آسیت کبید و حال جامد کما ۵ سانتی‌متر زیر پنجه درنده قابل لمس بودند (شکل 1).

شکل 1 - شیرخوار مبتلا به انسداد، در ابتدای بستری رود که ۴۵ روزه بود. 

مشخصات ماپ آسیت: ماپ خون‌ای ای با گلوبول سفید=۹۰ بر میلی‌متر مکعب که تماماً لنفوئست بودند، گلوبول قرمز=۴۰ بر میلی‌متر مکعب و اسپمر و کشت آن متفاوت است. در طول بستری سلوت‌های خونی همگی کاهش یافتند: گلوبول سفید=۲۰ در میلی‌متر مکعب، یلی مورفولگولوگر=۱۰۰ در میلی‌متر مکعب، هموگلوبین=۱۸ در میلی‌گرم بر دسی‌لیتر، پلاکت=۱۰۰۰ در میلی‌متر مکعب و ۱۵ روز پس از بستری شماره سلوت‌های خونی سفید بدن صورت بود: گلوبول سفید=۹۰، ۳۰ در میلی‌متر مکعب، یلی مورفولگولوگر=۴٪، لنفوئست=۳۰٪، هموگلوبین=۸۲٪ در میلی‌گرم بر دسی‌لیتر، پلاکت=۱۰۰۰ در میلی‌متر مکعب

در مطالعات تصویربرداری بدومراقبتی، گرافی قفسه صدري طبعی بود و گرافی شکم‌شاندیزی به نفع انداخت یا پارگی روده داشت و گرافی دیده گردیده به نفع وجود مابه در شکم به چشم می‌خورد. در سونوگرافی مابه فراوان در شکم همراه با بزرگی کبد و حال جامد، گرافی ران در شکم و پلاکت FFP پس از این که به دسته‌بندی و نشانه‌بندی انعقادی خون به ۸۰۰۰ در میلی‌متر مکعب رسد و نتیجه‌بندی شد.
اصلاح شدن، بی‌پایی باز کی بک انجام شد و تشخیص پاتولوژیکی هیپوتی نوزادی داده شد.

در فناوتروژ اسپرسونیون مغز استخوان انجام شد و هموافوگلوسیتوس همراه با ازاریت مارکوزفاژه و هیپستیسیا به مطالعه با دیده شد. متأسفانه و بالینی بیمار رضایت به شروع درمان نداشت و بیمار در سن روز روز گذشته با علائم و ب دیستریفس نمایه همراه با نتوتنی فوت نمود. انتهای لازم به ذکر می‌باشد که جهت ارائه مقاله با بالینی بیمار هماهنگی انجام شده است.

بحث

لنوفسیستوتروس زیرتاونوگلوسیتیک یک بیماری ناشی از وعده آن، اختلال در سیستم ایمنی می‌باشد که بیماری از این راه گرفته می‌کند. مشخصه اصلی پاتولوژیکی بیماری، تکثیر بیش از حد مارکوزفاژه و هیپستیسیا همان‌طور که در شده است که دیگر سلول‌ها را فعالیت می‌کند (اساساً گلوبول‌های سفید، قرمز و پلاکت‌ها) و نهایتاً منجر به بروز علائم بالینی شود. مبتلا به این بیماری شکل‌دار، شالوم غازروی، گیپراستخوان، کبد، گیاهانی اطراف مغز و طبیعی نخاعی می‌باشد. تقریبی به‌کننده‌ترین شده فیلی می‌کند که به دلیل کاهش یافته فعالیت NKCell (سلول‌های کننده 중심ی) بیش از حد و تکثیر می‌باشد و منجر به TCell تولید مقاوم‌تری زیادی از سیستیک‌ها از جمله ایمنت و کانا (FAK) و FAK تورم‌زودیور (TNF-α) و فاکتور ترمیک (INF-γ) کننده کلیسی مارکوزفاژه منجر به TCell قرار می‌دهد که این عوامل سینتیک‌سازی منجر به فعالیت پایدار مارکوزفاژه و این بیماری مبتلا به اکسید را از نظر دارند. به دلیل اینکه سلول‌ها و مارکوزفاژه در بافت‌ها یک یخ می‌سوزند. نتیجه آن است پسین و سفید‌پایی و بروز علائم بالینی است [16]. اهمیت بیان زن بر روی (Perforin) نیز در بیماری از راه آمده است [16]. آنها بر روی بر بالینی که در مریک سینتیکی دچار زیاده مارکوزفاژه منجر به شده است. TCell در سیستم ایمنی می‌باشد [16]. در فرم مشخص نیز دارد (primary) که به (FHL) آن لنوفسیستوتروسیمیتیک فامیلیال هم
در صورت عدم درمان کشته‌نشدن است. متوفر میزان یافته بدون درمان باعث تغییر 2 الی 6 ماه است [5]. استرتوپی و اتوپیژن، درمان‌های رایج است. هم‌اکنون در فاز الگو، و هم در فاز نگهداری استفاده می‌شود [15]. 80 درصد از بیماران به درمان پاسخ می‌دهند ولی معمولاً عود می‌کند و باید بیستون مغز استخوان انجام شود [4]. بیمار مغز استخوان نهایتاً با یکی از دو پریشی تعریقی افتراقی می‌باشد.

نتیجه‌گیری

این بیماری هم‌پیوندی به صورت نظاهرات کبدی بر جرخته نمایان‌شود. بنابراین در هر شیرخواری که دچار بیماری کبدی می‌باشد به خخصوص هورم با سیتوپنی، بیماری لنفوسیتوپوزیس هم‌پیوندی نیز با به عنوان یک تشخیص افتراقی مد نظر باشد.

References