

گزارش یک مورد سندرم برنارد - سولیر و همراهی آن با سل ریوی

مریم حسن زاد^۱، سهیلا خلیل زاده^۲، نازنین پارساژاد^۳، نوشین بقایی^۴، علی اکبر ولایتی^۵^۱ استادیار، متخصص کودکان، پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی^۲ دانشیار، فوق تخصص بیماریهای ریوی کودکان، پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی^۳ پزشک عمومی، پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی^۴ متخصص کودکان، پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی^۵ استاد، فوق تخصص بیماریهای عفونی کودکان، پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

چکیده

سابقه و هدف: سندرم برنارد - سولیر یک اختلال خونریزی دهنده مادرزادی نادر است که مشخصه آن ترومبوسیتوپنی می باشد. سندرم برنارد - سولیر با علائم کبودی، خونریزی بینی، خونریزی لثه، منوراژی، خونریزی پس از زایمان، خونریزی گوارشی و خونریزی پس از تروما تظاهر می نماید اما تاکنون هیچ گزارشی مبنی بر بروز هموپتیزی در این سندرم وجود نداشته است.

معرفی مورد: دختر ۱۴ ساله ای به علت هموپتیزی ماسیو به این مرکز مراجعه کرد. در عکس قفسه سینه، کلاپس کامل ریه راست مشاهده شد. در برونکوسکوپی ریژید، لخته های داخل برونش خارج گردید. اسمیر و کشت نمونه خلط مستقیم جهت بررسی از نظر وجود مایکوباکتریوم توبرکولوزیس انجام شد که نتیجه آن مثبت بود. بیمار درمان ضد سل دریافت کرد. در حین روند درمان بیمار دچار خونریزی واژینال ماسیو شد که به علت تداخل دارویی بین ریفامپین و داروی ضد بارداری با دوز پایین (LD) بود. قرص LD به جهت کنترل خونریزی قاعدگی ماسیو به بیمار داده شده بود. خونریزی واژینال بیمار با انفوزیون پلاکت و فاکتور ۷ ترکیبی کنترل شد. بعد از ۲ ماه از شروع درمان ضد سل اسمیر و کشت خلط برای BK منفی شد. یک سال بعد از درمان سل ریوی بیمار کاملاً بهبود یافت و هیچ هموپتیزی اتفاق نیافتاد.

نتیجه گیری: وجود هموپتیزی در سندرم برنارد - سولیر باید علامتی از یک بیماری متفاوت مد نظر قرار گیرد و بررسی های تشخیصی انجام شود.

واژگان کلیدی: سندرم برنارد - سولیر، سل ریوی، هموپتیزی.

مقدمه

اصلی برای فاکتور فون - ویلبرند می باشد (۴،۳). تظاهرات بالینی این سندرم شامل کبودی، خونریزی لثه، منوراژی، خونریزی پس از زایمان، خونریزی گوارشی و خونریزی پس از تروما می باشد (۵). خونریزی خودبخودی در BSS غیر معمول است و هیچ گزارشی از بروز هموپتیزی در این سندرم وجود ندارد (۶).

معرفی مورد

دختر ۱۴ ساله ای که مورد شناخته شده سندرم برنارد - سولیر بود با هموپتیزی ماسیو به این مرکز ارجاع داده شد. در شرح

سندرم برنارد - سولیر (BSS) یک اختلال خونریزی دهنده مادرزادی نادر است که مشخصه آن ترومبوسیتوپنی و وجود پلاکت های giant (غول آسا) می باشد (۲،۱). علت بروز این سندرم یک نقص کمی یا کیفی در کمپلکس گیرنده گلیکوپروتئین 1b/IX واقع در غشای پلاکت است که گیرنده

آدرس نویسنده مسئول: تهران، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی،

دکتر سهیلا خلیل زاده (email: soheilak@yahoo.com)

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۸۸/۴/۹

تاریخ پذیرش مقاله: ۱۳۸۸/۵/۲۴

جهت تشخیص قطعی، بیمار تحت بررسی‌های تکمیلی قرار گرفت. تشخیص نهایی سل ریوی براساس اسمیر و کشت مثبت خلط برای مایکوباکتریوم توبرکولوزیس گذاشته شد. درمان ضد سل، شامل ایزونیاژید، ریفامپین، پیرازینامید و اتامبوتول برای بیمار آغاز گردید. در میان عوارض دارویی، افزایش سطح آنزیم‌های کبدی و هپاتوتوکسیسیتی در حین درمان ضد سل مشاهده شد. بنابراین رژیم دارویی به ایزونیاژید، اتامبوتول و سپروفلوکساسین تغییر داده شد. آنزیم‌های کبدی به سطح طبیعی برگشت و به بیمار توصیه شد که درمان ۳ دارویی را به مدت یک سال ادامه دهد. اسمیر نمونه خلط در ماه دوم درمان گرفته شد که منفی بود. در حال حاضر بیمار از وضعیت سلامت خوبی برخوردار است و ماهانه پیگیری می‌شود.



شکل ۳- سی تی اسکن قفسه سینه. کلاپس کامل ریه چپ مشاهده می‌شود.

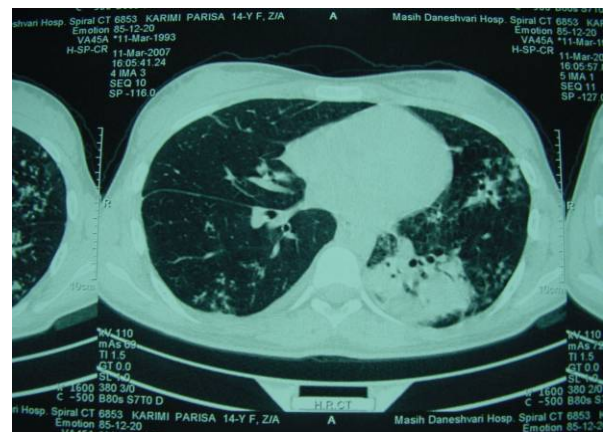
بحث

سندرم برنارد- سولیر یک اختلال اتوزومال مغلوب نادر می‌باشد که با اختلال و نقص در کمپلکس GpIb/IX شناخته می‌شود. مشخصه این سندرم ترومبوسیتوپنی، زمان خونریزی غیر طبیعی و وجود پلاکت‌های بزرگ در اسمیر خون محیطی است (۱). در این سندرم پلاکت‌ها بدنبال وجود نقص در پروتئین‌های رسپتور ممبران پلاکت معیوب می‌شوند (۷). BSS در دوران کودکی تظاهر می‌یابد و همراه با اختلال خونریزی متوسط تا شدید می‌باشد. از علائم این سندرم می‌توان به کبودی، خونریزی از بینی، خونریزی از لثه، منوراژی، خونریزی پس از زایمان و خونریزی گوارشی و خونریزی پس از تروما اشاره کرد، در حالی که خونریزی خودبخودی در این سندرم غیر معمول است (۶). همچنین هیچ گزارشی از هموپتیزی در تظاهرات بالینی BSS وجود ندارد، وجود

حال بیمار، اپیزودهای سرفه و هموپتیزی به مدت بیش از ۴۸ ساعت وجود داشت. شکایت اصلی بیمار وجود درد در سمت چپ قفسه سینه بود و شکایت دیگری را بیان نمی‌کرد. در معاینه فیزیکی، صدای تنفسی در همی توراکس چپ شنیده نشد. زمان خونریزی طولانی بود و شمارش پلاکت ۱۰۰۰۰ در میلی‌متر مکعب بود. شمارش گلبول سفید، میزان هموگلوبین، آزمون کارکرد کبد، آزمایش ادرار و نوار قلب در محدوده طبیعی بودند. در عکس ریه و سی تی اسکن قفسه سینه، انفیلتراسیون و برونشکتازی لوب تحتانی ریه چپ همراه با شیفت قلب و مدیاستن به سمت چپ که منجر به کلاپس کامل ریه چپ شده مشاهده شد (شکل‌های ۱، ۲ و ۳).



شکل ۱- عکس ریه، شیفت قلب و مدیاستن به سمت چپ که منجر به کلاپس کامل ریه چپ شده مشاهده می‌شود.



شکل ۲- سی تی اسکن قفسه سینه، انفیلتراسیون و برونشکتازی لوب تحتانی ریه چپ همراه با شیفت قلب و مدیاستن مشاهده می‌شود.

برونکوسکوپی ریژید تحت بیهوشی عمومی انجام شد و لخته‌های خون خارج گردید. انفوزیون پلاکت انجام شد، اما به علت مقاومت به انفوزیون پلاکت، انفوزیون Novoseven برای بیمار شروع شد.

Novoseven در بیماران مبتلا به ترومبوسیتوپنی یا نقص پلاکتی ارثی یا اکتسابی ممکن است موجب تولید ترومبین اضافی بر سطح پلاکت‌های فعال شده برای ایجاد هموستاز شود.

شایع‌ترین علل بروز هموپتیزی، برونشکتازی، سل ریوی و سرطان ریه است. تظاهرات رادیولوژیک بیماری، تاریخچه، یافته‌های بالینی در معاینه فیزیکی و عوامل دموگرافیک ما را به ارزیابی بیمار مبتلا به هموپتیزی مینور رهنمون می‌سازد (۷).

هموپتیزی ماسیو یک فرایند تهدید کننده حیات است و ممکن است منجر به بستری شدن بیمار در واحد مراقبت‌های ویژه (ICU) شود. ارزیابی فوری بیمار با انجام برونکوسکوپی اورژانس برای لوکالیزه کردن محل خونریزی ضروری است. تکنیک‌های اندوبرونشسیال و آمبولیزاسیون شریان برونشسیال برای کنترل خونریزی ماسیو و کاهش نیاز به درمان جراحی اورژانس نیز به عنوان یک درمان مؤثر باید مد نظر قرار گیرد (۸).

هموپتیزی در این سندروم باید علامتی از یک بیماری متفاوت مد نظر قرار بگیرد و بررسی‌های تشخیصی انجام شود. هموپتیزی یک علامت هشدار دهنده است و درمان آن، بستگی به علامت بروز آن دارد.

درمان حمایتی شامل آموزش بیمار و والدین درباره چگونگی برخورد با بروز خونریزی شامل اجتناب از حتی یک صدمه کوچک، اجتناب از استفاده از داروهای ضدپلاکتی، درمان با آهن و اجتناب از استفاده از هالوتان به عنوان داروی بیهوشی به خاطر ایجاد اختلال در فعالیت طبیعی پلاکت‌ها برای بیماران انجام می‌گیرد.

درمان در این سندروم در موارد خونریزی شدید، استفاده از فاکتور Novoseven می‌باشد. فاکتور انعقادی فعال شده انسانی نوترکیب توسط Novo Nordisk Als تولید شده و برای درمان خونریزی خودبخودی و خونریزی ناشی از جراحی در بیماران مبتلا به هموفیلی مادرزادی که آنتی‌بادی‌هایی بر علیه فاکتور در بدن آنها تولید می‌شوند، مورد استفاده قرار می‌گیرد (۷).

REFERENCES

- Bernard J, Soulier JP. A new variety of congenital hemorrhagic thrombocytic dystrophy. *Sem Hop Paris* 1948; 24: 3217-23. [In French]
- Caen JP, Nurden AT, Jeanneauc C, Michael H, Tobelem G, levy – Toledano S, et al. Bernard– Soulier syndrome : a new platelet glycoprotein abnormality. Its relationship with platelet adhesion to subendothelium and with the factor Von will brand protein. *J Lab Clin Med* 1976; 87: 586-96.
- Beardsley DS, Nathan DG. Congenital disorders of platelet function. In: Nathan DG, Oskis SH, Editors. *Nathan and Oskis hematology of infancy and childhood*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 1998. p.1609-40.
- Ruggeir ZM. The platelet glycoprotein 1b-1x complex. *Prog Hemost Thromb* 1991; 10: 35-68.
- Kunicki TJ, Newman PJ. The molecular immunology of human platelet proteins. *Blood* 1992; 80: 1366.
- Abal AT, Nair PC, Charian J. Hemoptysis, aetiology, evaluation and outcome: a prospective study in third world country chest department Kuwait University. *Safat* 2001; 95: 548-52.
- Mal M, Thabut G, Plantier L. Hemoptysis. *Respiratory Hospital Beaujos Rev Pract* 2003; 53: 975-79.
- Johnson JL. Review manifestation of hemoptysis. How to manage minor, moderate and massive bleeding. *Postgrad Med* 2002; 112: 101-109.