

۸۰۷

دانشگاه ملی ایران

دانشکده پزشکی

پایان نامه :

برای دریافت درجه دکترا از دانشگاه ملی ایران

موضوع :

پروپوزای ترومبو سیتو پنیک اید یوپاتیک

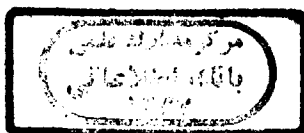
براهنمائی :

استاد ارجمند جناب آقای دکتر داود منادی زاده

نگارش :

هما فتحی افشار

سال تحصیلی ۵۱ - ۱۳۵۰



سوگند نامه پزشکی (اعلامیه ژنو ۱۹۴۷)

هم اکنون که حرفه پزشکی را برای خود اختیار میکنم با خود عهد می بندم
که زندگیم را یکسر وقف خدمت به بشریت نمایم .

احترام و تشکرات قلبی خود را بعنوان دین اخلاقی و ممنوی به پیشگاه

اساتید محترم تقدیم میدارم و سوگند یاد میکنم که وظیفه خود را با وجدان
و شرافت انجام دهم ، اولین وظیفه من اهمیت و بزرگ شماری سلامت بیمارانم
خواهد بود ، اسرار بیمارانم را همیشه محفوظ خواهم داشت ، شرافت و
حیثیت پزشکی را از جان و دل حفظ خواهم کرد .

همکاران من برادران من خواهند بود ، دین ، طبیعت ، نژاد ،

عقاید سیاسی و موقعیت اجتماعی هیچگونه تاثیری در وظایف پزشکی من
نسبت به بیمارانم نخواهد داشت .

من در هر حال بزندگی بشر کمال احترام را مهذول خواهم داشت و

هیچگاه معلومات پزشکیم را برخلاف قوانین بشری و اصول انسانی بکار نخواهم

برد . آزادانه و شرافت خود سوگند یاد میکنم آنچه را که قول داده ام انجام

دهم .

تقدیم به :

پدر و مادر عزیزم با سپاس از محبت‌های

بی دریغشان .

تقدیم به :

ہمسر عزیزم دکترو مصطفیٰ اعتمادزادہ

تقدیم به :

استاد محترم جناب آقای دکتر منادی زاده

بمنوان هدیه ای کوچک به استادی بزرگ

فهرست مآلب

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۱	تشریح و اُبَقه بندی اتمولوژیکی بیماری
۴	علائم بالینی
۱۰	علائم آزمایشگاهی
۱۲	تشخیص و تشخیص های افتراقی
۲۲ ۲	پاتوژنی
۲۴	درمان در کودکان و بزرگسالان
۲۸	هورمون تراپی
۳۳	اسپلنکتومی و اندیکاسیونهای آن
۴۷	شکست احال برداری
۵۵	درمان با ایمونوسوپرسیوها
۷۰	حاملگی و راهباه آن با بیماری
۷۱	هورپورای ترومو سیتوتینیک ایدیوپاتیک دوره ای
۷۲	بررسی محل انهدام پلانتهای نشان دار بوسیله گرم ۵۱
۷۵	خلاصه
۸۳	منابع وماخذ

پورپورای ترومبوسیتوپنیک اید یوپاتیک

این بیماری ترومبوسیتوپنی اولیه ، پورپوراهموراژیک ، بیماری ورلهاف
D. Werlhof's نیز نامیده میشود . اتیولوژی بیماری نامعلوم است
و صفت مشخصه بیماری ترومبوسیتوپنی است . با وجودیکه در بعضی موارد
استثنائی در سابقه فامیلی این بیماران کیودی های خود بخود و حتی خونریزی
واضح مشاهده میشود ولی بیماری ارثی یا فامیلی نمی باشد .

تابلو ۱ - طبقه بندی اتیولوژیکی ترومبوسیتوپنی :

I - اولیه .

پورپورای ترومبوسیتوپنیک اید یوپاتیک .

a - حاد

b - مزمن

c - دوره ای

II - ثانویه :

a - علل متداول تر (مخصوصا عللی که باعث ایجاد بیماری از نوع ملایم تا

نوع شدید میشوند) که شامل :

— عل دارویی و مواد شیمیائی .

— لوسمی ها .

— آنمی آپلاستیک .

— انفیلتراسیون مغزاستخوان : متاستاز سرطانیها — میلوم مولتیپل —

— میلو اسکلروزیس — لنفوم بد خیم .

— هیپراسپلنسیسم .

— لوپوس اریتماتوی منتشر .

b- عللی که کمتر متداول هستند که عبارتند از :

— عفونتها .

— آنمی مگالوبلاستیک ماکروستیک .

— بیماریهای کبدی .

— الکیسم .

— ترانسفوزیونهای خون بمقدار و دفعات زیاد .

— اختلالات تشکیل لخته در اثر از دست دادن خون Defibrination

c- علل نادر :

— ترومبوسیتیک ترومبوسیتوپنیک پورپورا .

— ترومبو سیتوپنی بعد از وضع حمل .

— همانژیومها .

— آلرژی غذایی .

— کریو گلوبولینی اید یویاتیک .

III- نوع نوزادان وارشی :

a — Immune ایمن .

— اتوایمن : در مادران مبتلا به I.T.P مزمن .

b — ایزایمن : عدم تجانس گروه پلاکتها .

. — عفونتها .

c — کونژنیتال یا نوع نوزادان .

d — تجویز دارو به مادران .

— کم کاری مادرزادی مگاکاریوسیتها .

نوع ایزوله

— نوعی که همراه با آنومالیهای مادرزادی یا پان سیتوپنی است .

e- ارشی

— نوعی که بستگی به جنس دارد (فرم خالص سندرم Aldrich)

— اتوزومال (وابسته به جنس نیست و ممکن است غالب یا مغلوب باشد) .

f — لوسمی کونژنیتال .

Giant Hemangioma — i

علائم بالینی :

این بیماری در هر سنی ممکن است اتفاق بیفتد ولی اکثراً در نوزد بچه ها و بالغین جوان مشاهده می شود . از نظر جنس تا سن دوازده سالگی شیوع آن در هر دو جنس یکسان است ولی بعداً " شانس ابتلا در جنس مونث ۳ یا ۴ برابر بیشتر از جنس مذکر است . از نظر بالینی دو نوع مشخص دارد :

نوع حاد Self Limiting و نوع مزمن . که در نوع مزمن خونریزی های مکرر سالها و ماهها ادامه می یابد .

با وجودیکه بیماری اکثراً به یکی از دو فرم بالا می باشد ولی موارد حاد واسطی هم که در بین این دو گروه قرار گرفته اند مشاهده میشود . نوزد بچه ها بیماری بیشتر به شکل حاد بروز میکند در صورتیکه بزرگسالان دچار نوع مزمن میگردد .

نوع و محل خونریزی :

خونریزی در این بیماری مثل تمام خونریزیهای که در اثر ترومبوسیتوپنی ایجاد میشوند خود بخود ایجاد اتفاق می افتد . این خونریزی اکثرا بدنهای ضربه - جراحی و کشیدن دندان ایجاد میشود . شایع ترین محل خونریزی پوست است و در تعداد کمی از بیماران تنها محل خونریزی است . گاهی ممکن است خونریزی از پوست و مخاطها مشهود نباشند در حالیکه خونریزی خیلی شدید در جاهای دیگر دیده شود که این خونریزیها اغلب بصورت پتشی یا پورپوراهای متعدد و یاهرد و بروز میکنند . پتشی اکثرا وجود دارد و گاهی ممکن است از ابتدا اکیموز خیلی بزرگی بوجود بیایند از مشخصات آنها این است که سطحشان برجسته نیست و در اثر فشار دادن از بین نمی روند . ابتدا برنگ قرمز روشن بوده ولی بمرور زمان برنگ خون مانده و جذب شده درمیآیند .

محل آنها ممکن است در هر نقطه ای از بدن باشد مثلا در بازوها

- ساق پاها - گردن و قسمت فوقانی سینه زیده میشود . تعدادشان

ممکن است از چند لکه پراکنده تا نقطه های زیاد و غیر قابل شمارش که تمام

سطح بدن را پوشانیده است متفاوت باشد .

اکیموزها ممکن است بصورت هماتومهای بزرگی در نسج زیرجلدی مشاهده

شود .

خونریزی از مخاطها نیز وجود دارد ولی کمتر از خونریزهای جلدی دیده

میشود . گاهی خونریزی فقط از مخاط وجود دارد که ممکن است کم و یا زیاد

باشد . معمولترین فرم خونریزی از مخاط ایستاکسیس و خونریزی از لثه ها

است ولی هماتوری - متروراژی - منوراژی - ملنا هم نادر نیست . پتشی های

داخل دهان و بینی از نوع همانهایی است که در پوست مشاهده میشود . -

هماتمز و هموپتیزی کمتر دیده میشوند و بندرت خونریزی داخل پریتوان

و پلور هم مشاهده میشود . خونریزی در اعضای داخلی بدن نسبتاً کم است

ولی در صورت وجود ممکن است خطرناک باشد .

خونریزی های سیستم عصبی مخصوصاً مغز خیلی اهمیت دارد و علت

مهم مرگ و میر در این بیماری خونریزی منیزی است . اولیسن علامت

خونریزی داخل جمجمه ای سردرد است اگر مقدار خونریزی کم باشد ممکن

است علامت دیگری بجز سردرد بروز نکند ولی با خونریزی زیاد داخل جمجمه

سایر علامات آن بوجود می آیند . وجود پتشی های متعدد در نسج مغز

ایجاد ضعف بیحالی - عدم درک موقعیت زمانی و مکانی - تشنج - گیجی
می‌کند و خونریزی‌های واضح ضایعات عصبی مثل همی پارزی و سایر
علامات را بوجود می‌آورد . امکان خونریزی در داخل نخاع وجود دارد بنابراین
پونکسیون مایع نخاع توصیه نمی‌شود حتی اگر این آزمایش جنبه درمانی
یا تشخیصی داشته باشد زیرا که احتمال خونریزی را در داخل کانال
اسپینال زیاد می‌کند .

همچنین بعلمت خطر خونریزی از اعمال جراحی درمانی یا تشخیصی
حتی المقدور باید خودداری کرد . بندرت خونریزی در زبان - لارنکس
- عضلات - لوله‌های فالوپ و یا گوش دیده می‌شود . خونریزی در داخل
مفصل (بعکس هموفیلی) بسیار نادر است . خونریزی‌های بمقدار فراوان
و بمدت طولانی در اثر ضربه - جراحی - کشیدن دندان و غیره معمول
بوده و گاهی از اوقات اولین علامتی است که ما را متوجه بیماری می‌کند .
در امتحان فیزیکی علامت مثبت و مهمی بدست نمی‌آوریم که این خود
علامت مهمی است آنمی در صورت وجود خونریزی شدید توجه ما را جلب
خواهد کرد . خونریزی در رتین و زیر کونژنکتیو نسبتاً زیاد است ، طحال
فقط در ده درصد موارد بزرگ می‌شود و این عظم یافتن جزئی است .

تدوینهای لنفاوی و گند قابل لمس نیستند . برفان مگر در صورت گسترش خونریزی وجود ندارد . مثلا وقتی هماتوم بزرگی جذب میشود پیگمان رنگی (زرد) از شکستن خون بوجود میآید . تب غالباً وجود ندارد ولی به همراه خونریزی های بزرگ داخلی نسجی یا دستگاه گوارش درجه حرارت مختصری بالا میرود . بندرت زخمهای مزمنی در ساق پاها ایجاد میشود .

طرز شروع خونریزی :

بطوریکه قبلاً ذکر شد دو نوع بالینی وجود دارد : حاد - مزمن . ولی در بین این دو طرز شروع حالات حد واسطه هم دیده میشوند . نوع حاد خونریزی معمولترین نوع را در کودکان تشکیل میدهد این نوع از خونریزیها شروع نسبتاً حادی دارند و با خونریزی های داخل جلدی یا مخاطی و یا درد و آغاز میگردد . غالباً مقدار خونریزی زیاد میباشد . فرم معمول خونریزی ایی ستاکسیس است . اغلب در سابقه بیمار (چند هفته قبل) یعنی قبل از شروع علائم یک تاریخچه عفونت وجود دارد . خونریزی اکثراً بطور خود بخود و بعد از یک دوره که مدت آن از یکروز تا دو هفته است بند میآید . گاهی اوقات این مدت طولانی شده و خونریزی بعد از ششماه بند میآید . و گاهی

خونریزی ادامه یافته بیماری بطرف يك ترومبوسیتوپنی ایدیوپاتیک مزمن سیر میکند . بطور کلی خونریزی در زمان شروع شدید است ولی بمرور زمان از شدت آن کاسته میشود مرگ ممکن است موقعی که چهار هفته از آغاز بیماری گذشته است پیش آید .

در نوع مزمن بیماری علائم بالینی بطور دیررس و آرامی ظاهر میشود . شدت این علائم متفاوت است گاهی شدت آن کم بوده و ممکن است فقط در يك گروه پتشی و اکموزهای عود کننده خلاصه شوند . در عده ای دیگر از بیماران خونریزی ممکن است شدید بوده و از منادلهها و گاهی بطور لوکالیزه از يك محل مخصوص باشد . بنابراین در موارد خاصی ممکن است اهیستاکسیس عود کننده یا هماتوری - منوراژی - متروراژی دیده شود . گاهی تظاهرات اولیه بیماری فقط بصورت منوراژی در اولین قاعدگی است . در نوع های مزمن بیماری علامتهای بالینی اغلب بصورت متناوب با رمیسیونهای (بهیولی) هفته های آخر بیماری است که ماهها و حتی سالها طول میکشد . در سایر موارد بیماری با علائم بالینی مزمن ولی دامنه نوسانات شدید ادامه می یابد .