

دانشگاه ملی ایران

دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه تخصصی

موضوع

پروپوزا ترمبوسیتونیسک ایدیوپاتیک

استاد راهنما:

جناب آقای پرفسور عباس صفویان

باهمکاری جناب آقای دکتر زوار

نگارش

دکتر بنفشه اصفائی

سال تحصیلی ۵۱ - ۱۳۵۰



تقديم به : پيشگاه مبارك شاعنشاه آريا مهر

" بنيانگذار دانش‌های نوین در ايران "

" رهبر جهانی لژیون خدمتگاران بشر "

تقدیم به :

استاد دانشمند و ارجمند جناب آقای پرفسور

عباس صفویان

تقدیم به :

استاد گرامی جناب آقای دگسو زوار

تقدیم به :

بدر و مادر گواہیم

تقدیم به :

دارای عزیز

## فهرست مطالب

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۱	مقدمه
۶	پروپوز اترموسیتونیک ایدیوماتیک
۹	اتیولوژی
۱۰	علائم بالینی
۱۷	علائم پاراکلینیک
۲۱	تشخیص
۲۴ الف	پرونوستیک
۲۵	پاتولوژی
۲۵	پاتوژنز
۳۵	درمان

اصطلاح "اختلالات خونروی دهنده" را برای حالاتی بکار میبرند که تمایلی به خونروی عمومی موجود باشد، محلی که عملاً "خونروی از انجاخ" میدهد ممکن است تحت تاثیر عوامل موضعی قرار گیرد (قاعدگی، ضربه، اولسراسیون وغیره).

یادآوری فیزیولوژی هموستاز: انسان در برابر خونروی غیرعادی وسائل دفاعی گوناگونی دارد و از این بابت سلامتی عروق بدن شخص اهمیت فوق العاده دارد. وقتی که بطور طبیعی آسیبی بر بدن وارد آید، بیدرنگ یک سری عوامل وارد کار شده و منجر به توقف خونروی در تمام عروق میشوند (باستثنای عروقی که قطر بزرگی دارند). نخست از طریق رفلکس وازوکنستریکسیون آرتریولها و متارتریولها خون موضعی بسرعت نقصان می یابد. پلاکتها بیدرنگ در ناحیه آسیب دیده گرد می آیند و متحمل تغییراتی موسوم به *viscous metamorphosis* میشوند و ترکیبات ذیل را با غلظت زیاد آزاد می سازند:

— کاته کولامین های وازوکنستریکتور و سروتونین که وازوکنستریکسیون ابتدائی را تکمیل نموده و پایدار میسازد.

— گلوکوکورتیکوئیدها:

— پروکواگولانها که تشکیل لخته را تسریع میکند.

— یک پروتئین جمع شونده، *contractile protein*، شبیه اکتومیوزین

که موجب جمع شدن فیبرین و تبدیل آن بیک توده انعقادی میگردد.

مهار انعقاد بیش از حد طبیعی خون بوسیله مواد ضد انعقادی، و انحلال



نهائی لخته خون در جریان پیشرفت کیفیت ترمیم ، سیکل انعقادی را تکمیل میسازد .  
 کیفیت بافت پشتیبان دور رگ نیز در پدیده هموستاز موثر است چه خونروی در ساختار  
 های سفت عموماً خود بخود محدود میگردد زیرا فشاری که بر دور رگ وارد میآید مانع از  
 خونروی خواهد شد ؟ لیکن علائم خونروی های مخاطی پوستی ، در بافت های سست  
 زیر جلدی و زیر مخاطی بعلمت ضعف بافت پشتیبان ، در تمام اختلالات خونروی دهند  
 شایع است .

میزان پیشرفت ووقفه اکیموزها و پتشی ها ، بر حسب ماکروفازهای بافتی متغییر  
 است چه بسا این ماکروفازها پیگمان هائی را که در نتیجه خرد شدن اریتروسیت های  
 خان رگی پدید آمده است ، در خود میگیرند . هر یک از اجزائی که در پدیده هموستاز  
 شرکت میکنند ممکن است بتنهائی و یا با هم مقصرونانه دچار باشند . از انجائی که  
 بسیاری از این واکنشها بر روی بند یگر اثر تکمیلی دارند ممکن است بسیاری از کمبود  
 هایی علامت بمانند و بالعکس با مشاهده یک کمبود مسلم ، نباید آنرا صد درصد بعنوان  
 یک علت کافی برای خونروی قلمداد کرد . از نظر بالینی بویژه باید به خصوصیات  
 خونروی توجه زیادی مبذول داشت . عموماً ضایعات پاها ( بعلمت افزایش فشار  
 هیدروستاتیک ) بسیار مهمتر است . پتشی مربوط به ناهنجاری پلاکت ها و عروق خونی  
 است . اکیموز و سماتوم معمولاً در نتیجه عیوب انعقادی و نیز بواسطه ناهنجاری پلاکتها  
 یا عروق خونی ایجاد میگردد . خونریزی در مفاصل ( هماتروز ) هنگامی که عیوب انعقادی  
 شدید باشد ( بویژه در هموفیلی ها ) شایع است عموماً ضایعات پوریورائی صرفاً از

اثری که در زیبایی دارند ، بدون علامت میباشند ، لیکن اگر شدید و اخطار آمیز سوده و باناراحتی و پارسستی دیورس همراه باشند باید بفکرواسکولیت و " حساس شدگی نسبت به گلول های سرخ خود بیمار" بود . در تشخیص علت خونروی باید سابقه فامیلی وزمینة نژادی و همچنین مصرف داروها و مواد شیمیائی ویاتماس بانهارا در نظر داشت . چه برخی از اختلالات خونروی دهنده بعلمت تاثیر این مواد پدید میآیند .

تستهای آزمایشگاهی که در این بیماریها بکار میروند عبارتند از:

- شمارش پلاکت ها .
- مطالعه مرفولوژی پلاکت ها در لام رنگ شده .
- تعیین زمان سیلان
- تعیین میزان شکنندگی مویرگی
- تعیین زمان انعقاد
- جمع شدن لخته
- تعیین یک مرحله ای زمان پروترومبین .

یادآوری علل پورپوراهما

A - فاکتورهای خارج مروجی :

مادرزادی و فامیلی

۱- سندرم الرس - دانلوس

۲- گزانتوم کاذب ارتجاعی

۳- همیپوپلازی ارثی مزانشیم .

اكتسابی :

۱- پورپورای پیری

۲- کاشکسی

۳- سندرم کوشینگ

۳ - فاکتورهای عروقی :

a مادرزادی وفامیلی :

۱- هموفیلی کاذب عروقی

۲- هموفیلی عروقی

۳- تلاترکتازی خونروی دهنده ارثی

b - اکتسابی :

۱- ضربت ، پورپورای مصنوعی یا دروغین

۲- انسداد مکانیکی .

۳- اسکوربوت

۴- بیماریهای عفونی : نوع آمبولیک ، توکسیک ، پورپورای شدید و برق آسا .

۵- بیماریهای نغویلا ستیک

۶- بیماریهای متابولیک : دیابت ، اورمی ، مقدارزیادی هیستامین در گردش

خون .

۷- پورپورا ناشی از بیماریهای سیستمیک عروقی ، هیپرتانسیون ، ارتروواسکلروز

پولی ارتریت و انژیت ناشی از حساسیت ، سایر اشکال واسکولیت ها ، آمیلوئیدوز .

۸- بیماریهای ایمونولوژیک : پورپورای منوخ - شوین لاین ، بیماری سرم ،

حساسیت دارویی ، پورپورا ناشی از " حساسیت خود بخود نسبت به استرومای -

اریتروسیت " .

۹- سموم حیوانی

۱۰ موارد ناشناخته : پورپورای ساده ، نیشگان جن .

۱۱- فاکتورهای داخل عروقی

۱ " پلاکت ها " :

a - ترومبوسیتاستنی :

۱- مادرزادی و فامیلی

الف : کیفی : ترمبو سیتاستنی ارثی و ترمبو سیتوپاتی .

۲- اکتسابی :

الف - ترومبوسیتاستنی دراورمی

ب - کریوگلوبولینمی

ج - ماکرو گلوبولینمی

د - هیپرگلوبولینمی

ه - در تعقیب ورود ماکروملکولهای سنتتیک به بدن .

b - ترومبوسیتوپنی :

۱ - کاهش تولید پلاکت ها

۲ - افزایش تخریب پلاکت ها .

c - ترومبوسیتوز :

بعلت تجمع پلاکتها و اختلال فونکسیون پلاکت .

فاکتورهای داخل عروقی :

11- "انعقاد خون"

- نقص در سنتز فاکتورهای انعقادی

- وجود مواد ضد انعقادی در گردش خون

- تشدید مصرف فاکتورهای انعقادی

- تشدید عمل پروتئولیز .

پورپورا ترومبوسیتوپنیک اید یوپاتیک

Definition این بیماری در ابتدا بعنوان يك بیماری واحد تصور میشد

واسامی مختلفی برای آن پیشنهاد شده بود از جمله S disease و Werlhof

H emogenia, H emogenic Syndrome. M orbis M aculosus Werlhof

I diopathic thrombocytopenic Purpura, Thrombolytic purpura

این بیماری با ایجاد پتشی و اکیموز در پوست و مخاط و همینطور در بالتهای مختلف

مشخص میشود . ضایعات پوستی با ریتم وتورم ویا انفلاماسیون همراه نیستند .  
 تعداد پلاکت ها کاهش یافته ، زمان سیلان (bleeding time) طولانی شده ،  
 لخته جمع نمیشود و تست تورنیکه مثبت است ، در حالیکه انعقاد طبیعی است .  
 از نظر نوزولوژی بکاربردن ترم پورپورا ترومبوسیتیک اید یوپاتیک بهتر از سایر اصطلاحات  
 است: زیرا " پورپورا همورائیک " عملاً " بکلیه پورپوراها میتواند اطلاق شود . و پورپورا  
 ترومبوسیتوپنیک ترم وسیعی است که در آن ترومبوسیتوپنی ممکن است سمیتوماتیک باشد  
 ( مثل پورپورا های ترومبوسیتوپنیک توکسیک یا نئوپلازیک یا مثال آن که سیر تکاملی کامل  
 متفاوتی دارند ) یا آنکه بدون علت شناخته شده که منظور مطالعه ما این گروه اخیر  
 است .

برخلاف فرمهای سمیتوماتیک که ممکنست با کم خونی و لکوپنی همراه باشد فرم  
 اید یوپاتیک معمولاً با آنمی همراه نیست مگر آنکه خونریزی ایجاد شده باشد ، تغییرات  
 لکوسیتربنی اهمیت است . در تمام موارد I T P در مغز استخوان مگا کاربوسیت  
 بمقدار فراوان وجود دارد و در بعضی موارد ممکنست تغییرات مورفولژیک دیده  
 شود .

پورپورا ترومبوسیتوپنی اید یوپاتیک احتمالاً " یک بیماری واحد نیست بلکه شامل  
 گروههای متعدد با علائم و تظاهرات مشابه و پاتوژنز مختلف میباشد .

### تاریخچه

تظاهرات پورپوریک همراه با تب طاعونی Pestilential اولین بارتو: سطل

Hippocrate شرح داده شد ، تا اینکه در قرن ۱۶ توسط Lusitanus

واویل قرن ۱۷ توسط Larivuri وجود فنومن های پورپوریک بدون همراه  
 بودن باتب تشخیص داده شد ، Werlhof در ۱۷۳۵<sup>s</sup> Marbus Maculosus  
 hemorrhagicus را بعنوان یک بیماری مجزا شرح داد و در سال ۱۸۰۸ William  
 پورپورا را تحت عنوان زیر طبقه بندی کرد :

۱- ساده ( Simples )

۲- هموراژیک ( hemorrhagique )

۳- urticans

۴- contagiose

دو فرم آخری توسط S Schonlein در سال ۱۸۲۱ و Henoch در سال  
 ۱۸۶۸ شرح داده شد که امروزه بنام مردوی آنها مشهور است . کاهش مشخص  
 تعداد پلاکت ها در پورپورا هموراژیک در سال ۱۸۸۳ توسط Krauss و در سال  
 ۱۸۸۷ توسط Denys کشف شد در حالیکه Hayem در سال ۱۸۹۵ متوجه  
 جمع نشدن لخته گردید .

Duke در سال ۱۹۱۲ افزایش زمان سیلان را ثابت کرد .

افزایش شکنندگی عروق توسط دانشمندان مختلف دنیا مشاهده شد .

علامت لاسه Lesignedu Lacet توسط Weil مشاهده

شد .

اسپانکتومی برای اولین بار در سال ۱۹۱۶ به پیشنهاد Kaznelson که