

مورد نگاری

گزارش یک مورد نقص چسبندگی لکوسیتی

تاریخ دریافت: ۸۷/۲/۸ - تاریخ پذیرش: ۸۷/۶/۵

خلاصه

نقص چسبندگی لکوسیتی یک اختلال نادر در عملکرد لکوسیت ها می باشد که به دو تیپ ۱ و ۲ تقسیم می شود. تیپ ۱ به علت فقدان مولکولهای اینتگرین بتا دو در سطح لکوسیتها می باشد که وجود آنها جهت چسبندگی لکوسیتها به سلولهای اندوتلیال و کموتاکسی ضروری می باشد.

معرفی بیمار

در این گزارش دختر ۳/۵ ساله با شکایت عفونت های مکرر گوش، ریه و ژنژیویت (بیماری انساج عمقی لثه) معرفی می شود. در معاینه بیمار مختصر رنگ پریده می باشد و سوء تغذیه دارد، همچنین پلاک های اریتماتو متعدد با پوسته ظریف در روی تنه و اندام ها مشهود است. در آزمایشات به عمل آمده لکوسیتوز مداوم، سطح ایمونوگلوبین سرم و کمپلمان و کموتاکسی طبیعی می باشد. با توجه به یافته های فلوسایتومتری و کاهش قابل توجه مارکرهای CD11 و CD18 نوتروفیلی مداوم تشخیص نقص چسبندگی لکوسیتی تیپ ۱ داده شد.

نتیجه گیری

اهمیت همراهی عفونت های مکرر و ژنژیویت، همچنین لکوسیتوز مداوم جهت بررسی نقایص ایمنی به خصوص نقص چسبندگی لکوسیتی را نشان می دهد.

کلمات کلیدی: نقص، چسبندگی، اینتگرین، لکوسیتوز

^۱ فاطمه بهمنش*

^۲ عبدا... بنی هاشم

۱- استادیار ایمونولوژی و آلرژی، مشهد، ایران

۲- دانشیار هماتولوژی، مشهد، ایران

*مشهد- خیابان طاهری، بیمارستان فوق

تخصصی کودکان دکتر شیخ، مشهد، ایران

تلفن: ۵ - ۲۱ ۷۲۶۹۰۲۱ ۰۵۱۱-۹۸+

email: Behmaneshf@mums.ac.ir