



گزارش سه مورد از سندرم کمبود چسبندگی لکوسیتی

*دکتر عبدالکریم حامدی¹، دکتر نعمت الله مختاری²

¹دانشیار گروه اطفال، ²استاد گروه گوش، گلو و بینی - دانشگاه علوم پزشکی مشهد

خلاصه

مقدمه: سندرم کمبود چسبندگی لکوسیت ها یک نوع اختلال ایمنی ارثی است که در آن عملکرد لکوسیت ها مخصوصاً رده ی فاگوسیت اختلال دارد.

معرفی مورد: در این مقاله سه مورد (دو شیرخوار پسر و یک دختر 5 ساله) با این سندرم گزارش می شود. در هر سه بیمار سابقه ای از جدا شدن تاخیری بندناف وجود داشت. یک شیر خوار به علت عفونت پوستی مراجعه نموده و دو مورد دیگر به علت عفونت باکتریال و قارچی در بینی و انگشت دست در بیمارستان بستری شدند. در هر سه مورد لکوسیتوز، نوتروفیلی و کاهش CD11, CD18 وجود داشت.

نتیجه گیری: سندرم کمبود چسبندگی لکوسیت ها یکفندرم مادرزادی است که یک علت عفونت های مکرر باکتریال و قارچی است. معمولاً بیماران سابقه ای از تاخیر در جدا شدن بند ناف دارند
واژه های کلیدی: چسبندگی لکوسیت، عفونت، فاگوسیت

مقدمه

سندرم کمبود چسبندگی لکوسیت ها (LADS)¹ یک اختلال ارثی و ایمونولوژیک با الگوی توارثی اتوزومال مغلوب است که در بافت ها وجود نداشته و تظاهر عفونت به صورت پیدایش آن عملکرد لکوسیت ها و فاگوسیت اشکال دارد. این سندرم با کمبود سه ی سرد است (2). لکوسیت ها و لنفوسیت ها در محل های یک یا چند اینتگرین که شامل مولکول های عامل چسبندگی و رستورهای سطحی سلول ها است، مشخص می شوند (3). مهم ترین علامت این سندرم عفونت های طولانی مدت شدید و عودکننده مخصوصاً در گوش و بینی و پوست همراه با گرانولوسیتوزیس است. مرحله ی چرخش لکوسیت ها در میان سلول های آندوتلیال بوده و در این سندرم تعداد لکوسیت ها حتی در غیاب عفونت به تعداد 2 تا 20 برابر طبیعی افزایش می یابد (2).

با وجود گرانولوسیتوز، تشکیل چرک و تجمع نوتروفیل ها در ارثی و ایمونولوژیک با الگوی توارثی اتوزومال مغلوب است که در بافت ها وجود نداشته و تظاهر عفونت به صورت پیدایش آن عملکرد لکوسیت ها و فاگوسیت اشکال دارد. این سندرم با کمبود سه ی سرد است (2). لکوسیت ها و لنفوسیت ها در محل های یک یا چند اینتگرین که شامل مولکول های عامل چسبندگی و رستورهای سطحی سلول ها است، مشخص می شوند (3). مهم ترین علامت این سندرم عفونت های طولانی مدت شدید و عودکننده مخصوصاً در گوش و بینی و پوست همراه با گرانولوسیتوزیس است. مرحله ی چرخش لکوسیت ها در میان سلول های آندوتلیال بوده و در این سندرم تعداد لکوسیت ها حتی در غیاب عفونت به تعداد 2 تا 20 برابر طبیعی افزایش می یابد (2).

*آدرس مولف مسئول: ایران، مشهد، بیمارستان امام رضا (ع)، گروه اطفال

Email: hamedia@mums.ac.ir

تاریخ تایید:

تاریخ وصول: 87/2/20

۰۰۰۰

¹ - Leukocyte Adhesion Deficiency Syndrome