

Case report

CBC بیمار آنمی ، عدم هماهنگی غیر طبیعی بین میزان هموگلوبین و هماتوکریت ، افزایش شدید RDW (آنیزوسیتوزیس) ، افزایش MCV (ماکروسیتوز) افزایش MCH و افزایش MCHC را نشان میدهد. همچنین در قسمت شمارش افتراقی گلبولهای سفید اختلال T2 به علت حضور سلولهای غیر طبیعی در حد فاصل منحنی سلولهای MIX (محل تجمع مونوسیت و ائوزینوفیلها و بازوفیل ها) و منحنی سلولهای GRAN (محل تجمع نوتروفیل ها) رویت میشود.

در اسمیر خون محیطی بیمار تجمع نامنظم گلبولهای قرمز (آگلوتیناسیون) به علت حضور آنتی بادی سرد (بیماریهای آنتی بادی سرد) و لنفوسیت های آتیپیک نمایان است.

در سابقه بیمار ابتلا به لنفوم غیر هوجکینی یافت شد.

بعد از گرم کردن نمونه CBC بیمار در دمای ۳۷ درجه سانتی گراد نما ی CBC بیمار به صورت زیر اصلاح شد:

No.	46
Date	23/01/ 89
Time	11:09
Mode	WB
WBC	$4.7 \times 10^3 / \mu\text{L}$
RBC	$2.86 \times 10^6 / \mu\text{L}$
HGB	8.6g/dL
HCT	28.2%
MCV	98.6fL
MCH	30.1Pg
MCHC	- 30.5g/dL
PLT	$141 \times 10^3 / \mu\text{L}$
LYM%	47.9%
MXD%	8.5%
NEUT%	- 43.6%
LYM#	$2.3 \times 10^3 / \mu\text{L}$
MXD#	$0.4 \times 10^3 / \mu\text{L}$
NEUT#	$2.0 \times 10^3 / \mu\text{L}$
RDW_SD	+ 63.8fL
RDW_CV	+ 18.6%
PDW	16.4fL
MPV	12.1fL
P_LCR	38.3%

بیماریهای آنتی بادی سرد

بیماری آنتی بادی سرد با حضور غلظت بالایی از آنتی بادهای در گردش خون، معمولاً از جنس IgM که علیه گلبول های قرمز است مشخص می شود. این بیماری یک شکل از آنتی های همولیتیک اتوایمیون می باشد. به طور ویژه داری آنتی بادهایی هستند که باعث چسباندن گلبول های قرمز به هم در دمای پائین می شوند (معمولاً $28-31^{\circ}\text{C}$). این بیماری اولین بار در سال ۱۹۵۷ توصیف شد.

شیوع سندرم آنتی بادی سرد نسبتاً غیر معمول است در بیماریهای مزمن کلاسیک، گزارش های مختلف نشان می دهد، که ۲۵-۷٪ از موارد بیماریهای همولیتیک اتوایمیون در اثر آنتی بادهای سرد می باشد. شیوع هر دو آنتی بادی گرم و سرد در بیماریهای همولیتیک اتوایمیون تقریباً یک در ۸۰/۰۰۰ می باشد. که شیوع آنتی بادی سرد تقریباً ۱/۴ آن میباشد که تقریباً یک در ۳۰۰/۰۰۰ است. در میان آنتی های همولیتیک اتوایمیون، آنتی بادی سرد دومین مورد معمول بعد از آنتی بادی گرم در هولیزایمیون می باشد. یک شکایت معمول درد انگشتان دست و پا همراه با رنگ پریدگی که واسطه به قرار گرفتن در شرایط سرد می باشد در بیماری مزمن آنتی بادی سرد بیماران بیشتر در طی ماههای سرد علائم را نشان می دهند.

آزمایشات ممکن است هیچ چیز غیر معمول را نشان ندهد و یا فقط زرد رنگی سرم و افزایش بیلی روبین را نشان دهد. در CBC بیماران افزایش MCV و کاهش شمارش RBC و در اسمیر خون محیطی تجمع نامنظم گلبولهای قرمز نمایان است. بیماران در طی قرارگرفتن در شرایط سرد در مدت کوتاهی علائم را نشان می دهند. رنگ پریدگی گوشها، پیشانی، نوک بینی و انگشتان ممکن است مشاهده شود. پلاک های تغییر رنگ یافته در روی پوست به خوبی مشاهده می شود. نکروز ایسکمیک می تواند منجر به درد شود. اما زخم پوست ثانویه در اثر ایسکمی غیر معمول می باشد. بزرگ شدن طحال و یرقان که مشخصه بیماریهای لنفوپرولیفراتیو یا منو نوکلئوز عفونی است ممکن است گاهی اوقات در بیماران مزمن آنتی بادی سرد مشاهده شود اما معمولاً دیده نمی شود. لنفادنوپاتی، تب و یا هر دو در بیماران با لنفوما، منونوکلئوز عفونی یا دیگر عفونتها مشاهده می شود.

جنس: در زنان به طور موثر بیشتر از مردان است.

سن: نوزادان و اطفال به طور نادر بیماری آنتی بادی سرد را نشان می دهند. اگر چه مایکوپلاسما پنومونیه و منونوکلئوز عفونی بیماری افراد جوانتر است. بیماری مزمن آنتی بادی های سرد به طور موثر در افراد میان سال و پیرتر دیده نمی شود.

معمولاً در سنین بیشتر از ۶۰ سال دیده می شود (در دهه هفتم و هشتم زندگی). اگر چه در افرادی با همه گروه های سن دیده می شود. آنمی همولیز اتوایمیون مخلوط نیز در افرادی با سن های بالاتر دیده می شود.

سبب شناسی: دو نوع از بیماری آگلوتینین سرد وجود دارد : (۱) اولیه (۲) ثانویه

نوع اولیه را ایدیوپاتوتیک نیز می گویند که علت آن ناشناخته می باشد.

بیماری آگلوتینین ثانویه در نتیجه یکی از شرایط زیر می باشد.

در بزرگسالان، به طور معمول ناشی از بیماری های لنفوپرولیفراسیون مانند لنفوما و CLL و یا ناشی از عفونت می باشد.

در بچه ها، آگلوتینین سرد اغلب ناشی از عفونت می باشد مانند مایکو پلاسما پنومونیه، منوکلئوز عفونی و HIV می باشد.

بیماری آگلوتینین سرد همچنین به دنبال عفونتهایی مانند EBV و CMV و دیگر عفونتها نیز میتواند رخ دهد.

پاتوفیزیولوژی : آنتی بادی سرد معمولاً در افراد سالم با تیترا های پائین ($1/64$ یا کمتر) در دمای 4°C دیده می شود. در بیماران با بیماری های آنتی بادی سرد تیترا های بسیار بالا ($1/1000$ یا بیشتر) در دمای 4°C دیده می شود

در دمای بدن از $28-31^{\circ}\text{C}$ که معمولاً در ماههای سرد بدن با آن مواجه می شوند و گهگاهی حتی در دمای 37°C درجه ، آنتی بادیها که معمولاً از نوع IgM هستند به نواحی پلی ساکاریدی گلیکو پروتئین های سطح گلبول های قرمز (معمولاً آنتی ژنهای Pr, i, I) متصل می شوند ، اتصال آنتی بادیها به گلبول های قرمز باعث فعال شدن مسیر کلاسیک سیستم کمپلمان می شود. اگر پاسخ کمپلمان کافی باشد با فعال شدن آبشار کمپلمان ، گلبول های قرمز بوسیله کمپلکس حمله به غشا آسیب می بینند و همولیز داخل عروقی رخ میدهد . اگر پاسخ کمپلمان نا کافی باشد با تشکیل C3b و C4b همولیز خارج عروقی خواهد داد.