

خون

فصلنامه‌ی تحقیقاتی
دوره ۶ شماره ۴ زمستان ۸۸ (۲۸۲-۲۷۶)

مقاله پژوهشی

بررسی فراوانی، علایم بالینی و آزمایشگاهی بیماری هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه در بیماران مراجعه کننده به دانشگاه علوم پزشکی شیراز

حبيب نورانی خجسته^۱، مانی رمزی^۱، نادر کهن^۲

چکیده

سابقه و هدف

هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه (PNH) یک بیماری همولیتیک مزمن است. با توجه به نادر بودن این بیماری و عدم وجود اطلاعات آماری و اپیدمیولوژیک مشخص در مورد آن، هدف از این مطالعه بررسی فراوانی، علایم بالینی، علایم آزمایشگاهی و سیر بیماری PNH در بیمارانی است که در سالهای اخیر با تشخیص PNH در بیمارستان‌های شیراز بستری شده‌اند.

مواد و روش‌ها

در یک مطالعه مقطعی، پرونده ۱۸ بیمار که از سال ۱۳۵۶ تا ۱۳۸۶ با تشخیص نهایی PNH در بیمارستان‌های نمازی و شهید فقیهی شیراز بستری شده بودند، مورد بررسی قرار گرفت. جهت جمع‌آوری اطلاعات بیماران و محاسبات آماری، پرسشنامه‌ای تنظیم شد که کلیه اطلاعات دموگرافیک، علایم بالینی، علایم آزمایشگاهی، تشخیصی و تدابیر درمانی در آن مدنظر قرار گرفت.

پافته‌ها

بیماران شامل ۱۱ مرد و ۷ زن با میانگین سنی 21 ± 35 سال بودند. شایع‌ترین علامت بالینی کم خونی و رنگ پریدگی در ۱۷ بیمار (۹۴٪)، میل به خونریزی در ۱۲ بیمار (۶۶٪)، زردی و یرقان در ۱۰ بیمار (۵۵٪)، کم خونی آپلاستیک در ۶ بیمار (۳۳٪) و ترومبوز وریدی در ۵ بیمار (۲۷٪) گزارش شده بود. ۵۰٪ بیماران در زمان تشخیص با پان سیتوپنی مراجعه کرده بودند. بیماران تحت درمان‌های دارویی با پردنیزون، اسید فولیک، دانازول، آهن و داروهای ضد پلاکتی قرار گرفته و تعویز خون در ۱۰ بیمار به علت هموگلوبین پایین انجام شد.

نتیجه‌گیری

PNH یک بیماری نادر و مزمن می‌باشد که باید در همه بیماران مبتلا به کم خونی همولیتیک مخصوصاً در مواردی که سایر علل شایع و شناخته شده همولیز در آن‌ها رد شده است، به عنوان یکی از تشخیص‌های احتمالی مدنظر قرار گیرد.

کلمات کلیدی: هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه، کم خونی آپلاستیک، ترومبوز، ایران

تاریخ دریافت: ۸/۱۱/۸

تاریخ پذیرش: ۸/۷/۱۵

۱- فوق تخصص خون و انکولوژی - دانشیار دانشگاه علوم پزشکی شیراز و مرکز تحقیقات هماتولوژی

۲- مؤلف مسؤول: فوق تخصص خون و انکولوژی - دانشیار دانشگاه علوم پزشکی شیراز و مرکز تحقیقات هماتولوژی - بیمارستان نمازی - کد پستی: ۷۱۹۳۷۱۱۳۵۱

۳- کارشناس ارشد هماتولوژی - دانشگاه علوم پزشکی شیراز و مرکز تحقیقات هماتولوژی

مقدمه

لیز در برابر کمپلمان صورت می‌گیرد ولی در سال‌های اخیر تشخیص قطعی با استفاده از فلوسیتومری و اندازه‌گیری مستقیم سلول‌هایی با نقص GPI میسر گشته است^(۶, ۷). سیر درمانی عمدتاً شامل تزریق خون، تجویز آهن، تجویز اسید فولیک، پردنیزون و یا هورمون‌های آنادروژنی می‌باشد و اخیراً بر استفاده از مهار کننده‌های کمپلمان مثل منوکلونال آنتی‌بادی مهارکننده C5 کمپلمان تاکید شده است^(۸, ۹).

با توجه به نادر بودن این بیماری و عدم وجود اطلاعات آماری و اپیدمیولوژیک مشخص در مورد این بیماری در مناطق مختلف کشور، هدف از این مطالعه بررسی فراوانی، علایم بالینی، علایم آزمایشگاهی و سیر بیماری PNH در بیمارانی است که با تشخیص PNH در بیمارستان‌های شیراز بستری شده‌اند.

مواد و روش‌ها

مطالعه از نوع مقطعی بود و بر روی بیمارانی که طی ۳۰ سال گذشته از ۱۳۵۶ تا ۱۳۸۶ در بخش‌های داخلی بیمارستان‌های نمازی و شهید فقیه‌ی شیراز با تشخیص کم خونی همولیتیک بستری شده بودند، صورت گرفت. از میان پرونده‌هایی به دست آمده، ۱۸ بیمار که نهایتاً با تشخیص PNH بستری شده بودند به عنوان گروه مورد مطالعه انتخاب شدند. از ۱۸ بیمار فوق، ۷ مورد بین سال‌های ۱۳۵۶ تا ۱۳۶۶ و ۱۱ بیمار بین سال‌های ۱۳۶۷ تا ۱۳۸۶ بستری شده بودند.

در این بیماران تشخیص اولیه بیماری بر اساس یافته‌های بالینی و رد سایر علل کم خونی همولیتیک و تشخیص نهایی بر اساس آزمون لیز سوکروز و هامزتست بوده است. جهت جمع‌آوری اطلاعات بیماران و محاسبات آماری، پرسشنامه‌ای تنظیم شد که کلیه اطلاعات دموگرافیک، علایم بالینی، علایم آزمایشگاهی، تشخیصی و تدا이بر درمانی در آن مد نظر قرار گرفت.

حداقل سن بیماران در زمان تشخیص ۱۴ سال و حدکثر ۵۷ سال با میانگین سنی 21 ± 35 سال بود که از این میان ۱۱ نفر مرد و ۷ نفر زن بودند. جهت بررسی محدوده سنی بیماران هنگام تشخیص، بیماران به سه دسته

PNH = Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria یک بیماری اکتسابی غیر شایع ناشی از نقص در سلول‌های مادر خون ساز می‌باشد^(۱). شروع بیماری آهسته و دارای سیر مزمن است که با کم خونی همولیتیک همراه با همولیز داخل عروقی، نقص در مغز استخوان، کاهش سلول‌های خونی و ترومبوزهای وریدی مشخص می‌شود^(۲). PNH نتیجه یک جهش سوماتیک در ژن PIG-A (فسفاتیدیل اینوزیتول گلیکان کلاس-A) می‌باشد که یک ژن وابسته به X است و روی بازوی کوتاه کروموزوم X قرار دارد^(۱). این جهش منجر به نقص در پروتئین لنگری GPI (گلیکوزیل فسفاتیدیل اینوزیتول) می‌شود که از طریق آن چندین پروتئین از جمله پروتئین‌های تنظیم کننده کمپلمان به سطح غشای سلول‌های خونی متصل می‌شوند و مهم‌ترین آن‌ها CD59 و CD55 می‌باشند. این پروتئین‌ها با جلوگیری از فعال شدن سیستم کمپلمان بر سطح سلول‌های خونی، مانع تخریب این سلول‌ها توسط کمپلمان می‌شوند. نقص در GPI غشا به طور ثانویه منجر به نقص در پروتئین‌های تنظیمی کمپلمان و در نتیجه افزایش حساسیت و تخریب سلول‌های خونی با واسطه کمپلمان می‌شود^(۳, ۴).

شروع بیماری از نظر بالینی معمولاً مزمن و بسیار و صدا بوده، سیر طولانی و ثابتی دارد و در اکثر نژادها گزارش شده است. از نظر سن درگیری، عمدتاً سینین بالاتر را درگیر می‌کند و می‌تواند به دو شکل بالینی بارز گردد: فرم کلاسیک PNH که با کم خونی همولیتیک بدون کمبود خون‌سازی آشکار در مغز استخوان مشخص می‌گردد و فرم دیگر که با کم خونی همولیتیک همراه با نقص در خون‌سازی مغز استخوان و کاهش رده‌های سلولی خون مشخص می‌شود و این فرم معمولاً با کم خونی آپلاستیک همراه می‌باشد. از دیگر علایم بالینی PNH، ترومبوزهای وریدی است که عمدتاً در وریدهای کبدی، شکمی و مغزی رخ می‌دهد^(۵).

آزمایش تشخیصی PNH هامز، آزمونی است که بر اساس افزایش حساسیت گلbul‌های قرمز بیمار نسبت به

آهن سرم، TIBC و فریتین در ۴ بیمار (۲۲/۲٪) مشاهده گردید(جدول ۲).

جدول ۲: علایم بالینی ثبت شده در بیماران مبتلا به PNH

درصد	فراوانی	علایم بالینی
۹۴/۴	۱۷	کم خونی
۳۳/۳	۶	کم خونی آپلاستیک
۲۲/۲	۴	کم خونی فقر آهن
۲۷/۷	۵	ترومبوز
۲۷/۷	۵	عفونت
۶۶/۶	۱۲	میل به خونریزی
۲۲/۲	۴	درد شکمی
۵۵/۵	۱۰	زردی و یرقان
۳۳/۳	۶	نارسایی حاد کلیوی
۲۲/۲	۴	هپاتوسیلنومگالی

سنی ۱۴-۲۹ سال، ۳۰-۴۴ سال و بالاتر از ۴۵ سال تقسیم شدن که از این لحاظ ۱۳ بیمار (۷۸٪) در زمان تشخیص، سن کمتر از ۴۵ سال داشتند.

یافته ها

محدوده سنی و جنس بیماران در زمان تشخیص به شرح زیر بود(جدول ۱):

جدول ۱: محدوده سنی و جنس بیماران در زمان تشخیص

درصد کل	تعداد (زن/مرد)	گروه سنی (سال)
۳۸/۹	۷(۴/۳)	۱۴-۲۹
۳۳/۳	۶(۴/۲)	۳۰-۴۴
۲۷/۷	۵(۳/۲)	≥ ۴۵

از نظر علایم بالینی کم خونی و رنگ پریدگی، خستگی زوردرس، ضعف و تپش قلب در ۱۷ بیمار از ۱۸ بیمار (۹۴٪)، $83/9 - 100 = 83/9\% \text{ CI } 94/4\%$ ، به عنوان یکی از اولین شکایات بیمار مشاهده و ثبت شده بود.

در ۶ بیمار (۳۳/۳٪)، $11/6 - 55 = 11/6\% \text{ CI } 95\%$ کم خونی آپلاستیک قبل از تشخیص بیماری یا هم زمان با تشخیص و در سیر بیماری تشخیص داده شده بود.

ترومبوز وریدی در ۵ بیمار (۲۷/۷٪)، $8/7 - 46/7 = 8/7\% \text{ CI } 95\%$ در طول دوره بیماری مشاهده شده بود. دو مورد ترومبوز ورید پورت، یک مورد ترومبوز ورید هپاتیک و به دنبال آن سندرم بود - کیاری، یک مورد ترومبوز ورید مغزی و به دنبال آن سکته مغزی و یک مورد ترومبوز ورید احشایی ایلئوم دیده شد که منجر به عمل جراحی گردید.

عفونت همراه با تب و لرز در ۵ بیمار (۲۷/۷٪) شامل ۳ مورد عفونت ادراری، یک مورد سپسیس، یک مورد سینوزیت و یک مورد پریتوئیت باکتریال به دنبال سندرم بود - کیاری مشاهده شد.

میل به خونریزی مانند خونریزی از بینی، لشه، پتشی و پورپورا در ۱۲ بیمار (۶۶/۶٪)، $44/8 - 88/4 = 44/8\% \text{ CI } 95\%$ دیده شد.

کم خونی فقر آهن با توجه به سطح هموگلوبین، سطح

شهید فقیهی) قرار دارد، اکثر بیماران با تشخیص PNH به این مراکز مراجعه می‌کنند. اولین تشخیص قطعی و دارای پرونده مربوط به سال ۱۳۵۶ بود.

اطلاعات دموگرافیک، علایم بالینی و آزمایشگاهی در این بیماران تا حد زیادی شبیه اطلاعات داده شده در مطالعه‌های دیگران بود. PNH عمدها در سنین جوانی و میانسالی بروز می‌کند (دهه سوم زندگی)، اگرچه درصد کمتری از موارد در سنین نوجوانی و یا حتی در برخی مطالعه‌ها در سنین کودکی و هم چنین در سنین بالا نیز گزارش شده است (۱۰).

نتایج مطالعه‌های مختلف از سراسر جهان در کل نسبت در گیری زن و مرد را برابر نشان می‌دهد ولی در گروه بیمار این مطالعه، تعداد مردان مبتلا درصد بیشتری را به خود اختصاص داده بود (۱۱، ۱۰).

از نظر علایم بالینی، علایم و نشانه‌های کم خونی مانند رنگ پریدگی، ضعف و خستگی زودرس، بازتر از علایم دیگر بود (۹۴/۴٪) و علایم کاهش خونسازی نظیر لوکوپنی، ۶۶/۶٪، ترومبوسیتوپنی ۵۰٪ و خونریزی غیر طبیعی، ۶۶/۶٪ موارد را به خود اختصاص داده بودند.

ترومبوز مهمترین فاکتور تهدید کننده حیات در بیماران مبتلا به PNH می‌باشد که همانند مطالعه‌های دیگران در این مطالعه نیز نزدیک به یک سوم (۲۷/۷٪) بیماران را درگیر ساخته بود که عمدها در وریدهای کبدی، شکمی و مغزی رخ می‌دهد (۱۵). علت دقیق بروز ترومبوуз در PNH هنوز کاملاً مشخص نشده است و ممکن است عوامل متعددی در آن دخیل باشند ولی به عواملی مثل سن بالاتر، تزریق خون و عدم درمان با سرکوب کننده‌های ایمنی به عنوان عوامل موثر در بالا بردن خطر ترومبووز وریدی در PNH اشاره شده است (۱۲).

حدود ۳۰٪ بیماران مبتلا به PNH ممکن است در طول بیماری خود به کم خونی آپلاستیک هم‌زمان نیز مبتلا شوند که شیوع آن در بیماران ماحدود ۳۳/۳٪ بود. بیماران مبتلا به PNH کلامیک و بیماران دارای فرم هم زمان کم خونی آپلاستیک، از نظر علایم بالینی تفاوت چندانی با هم ندارند ولی از نظر پیش آگهی، پان سیتوپنی و یا باسیتوپنی در فرم کلامیک و پیشرفت به سمت بدخیمی در فرم هم زمان

۱۳ بیمار (۷۲/۲٪) در زمان تشخیص کاهش در دو رده سلولی (هموگلوبین و گلبول سفید یا هموگلوبین و پلاکت) را با هم داشتند. حداقل ۹ بیمار (۵۰٪) در زمان تشخیص، کاهش در هر سه رده سلول‌های خونی (هموگلوبین، گلبول سفید و پلاکت) را نشان دادند.

هموگلوبینوری (+) خون یا بیشتر با نوار ادراری در زمان تشخیص در ۱۲ بیمار (۶۶/۶٪) و هماچوری (تعداد RBC در هر HPF میکروسکوپ بیش از ۴ عدد) در ۹ بیمار (۵۰٪) مشاهده شد.

آزمایش هموسیدرین ادرار در ۷ بیمار انجام شده که در ۶ مورد مثبت و یک مورد منفی گزارش شده بود. ادرار قرمز و تیره از نظر ظاهری در ۱۴ بیمار (۷۷/۷٪) گزارش شده بود.

جدول-۳: توزیع فراوانی داروهای تجویز شده در بیماران PNH

نوع درمان	تعداد بیماران	درصد
پردنیزولون	۱۴	۷۷/۷
اسید فولیک	۱۲	۶۶/۶
دانازول	۱۲	۶۶/۶
تزریق خون	۱۰	۵۵/۵
قرص آهن	۸	۴۴/۴
داروهای ضد پلاکتی	۴	۲۲/۲

در ۹ بیمار (۵۰٪) بیلی روبین توتال بالا بود ولی از ۵ بالاتر نرفته بود و در یک مورد آلkalین فسفاتاز بالا بود و سایر بیماران عملکرد کبدی نرمال داشتند. تجویز پردنیزولون، اسید فولیک، دانازول، قرص آهن، تزریق خون و داروهای ضدپلاکتی اساس درمانی بیماران مبتلا به PNH را تشکیل داده بودند (جدول ۳).

بحث

در این مطالعه گذشته‌نگر، پرونده ۱۸ بیمار با تشخیص هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه مورد بررسی قرار گرفت. اگرچه تعداد فوق، همه بیماران این مرکز دانشگاهی نبوده است ولی با توجه به این که مراکز هماتولوژی بزرگ‌سالان و کودکان شیراز در این دو مرکز (بیمارستان‌های نمازی و

هیپوکروم باشد در حالی که در PNH کلاسیک، تصویر خون محیطی معمولاً از نوع ماکروسیتیک و یا نورموسیتیک است.

هموگلوبینوری در اکثر بیماران مبتلا به PNH یافت می‌شود ولی هموسیدرینوری یک یافته ثابت در این بیماری است و از اهمیت تشخیصی برخوردار است. در مطالعه حاضر متاسفانه آزمایش هموسیدرین ادرار در مورد همه بیماران انجام نشده یا لاقل در پرونده آنان موجود نبوده است.

از نظر تشخیص آزمایشگاهی، یکی از روش‌هایی که در تشخیص PNH استفاده می‌شود، تست هامز است که بر اساس افزایش حساسیت گلوبول‌های قرمز در این بیماری نسبت به لیز توسط کمپلمان طراحی شده است. ولی با ابداع و گسترش روش‌های فلوسیتوتمتری، تشخیص دقیق این بیماری با شناسایی کمی سطح GPI و یا پروتئین‌های تنظیمی کمپلمان در سطح سلول‌ها امکان‌پذیر گشته است(۶، ۲).

نتیجه‌گیری

در نهایت می‌توان گفت که PNH یک بیماری نادر و مزمن می‌باشد که باید در همه بیماران مبتلا به کم خونی همولیتیک مخصوصاً در مواردی که سایر علل شایع و شناخته شده همولیز در آن‌ها رد شده است، به عنوان یکی از تشخیص‌های احتمالی مد نظر قرار گیرد.

کم خونی آپلاستیک با پیش‌آگهی بدتری همراه است(۱۳). همولیز داخل عروقی همراه با هموگلوبینوری و هموسیدرینوری ممکن است کلیه‌ها را تحت تاثیر قرار دهد و باعث نارسایی کلیوی شود. در تحقیق حاضر ۶ بیمار دچار نارسایی حاد کلیوی بودند که در سیر درمان در داخل بیمارستان بهبودی نسبی به دست آوردن. کنترل حملات همولیز به وسیله پردنیزولون و هیدراتاسیون کافی و تجویز بیکربینات در مهار و درمان نارسایی حاد کلیوی موثر بوده است.

از نظر سطح هموگلوبین و نیاز به تزریق خون در ۱۳ بیمار(۷۲/۲٪) سطح هموگلوبین کمتر از ۷ g/dl شده بود که در مورد ۱۰ نفر از آنان تزریق خون در زمان بستری در بیمارستان یا مراجعه‌های سرپایی انجام گرفت. بیماران مبتلا به PNH مستعد عفونت نمی‌باشند ولی عفونت می‌تواند باعث تشدید پدیده همولیز در آن‌ها شود. در مطالعه حاضر ۵ بیمار عالیم عفونت نظیر تب و لرز را نشان دادند که می‌توانند دلیلی بر بروز حمله همولیز و بستری شدن در بیماران باشد.

کم خونی فقرآهن در مبتلایان به PNH به علت دفع آهن به شکل هموگلوبین و هموسیدرین از ادرار ناشایع نیست اگر آهن در این بیماران جایگزین نشود، می‌تواند منجر به کم خونی فقرآهن گردد(۱). در مطالعه حاضر ۴ بیمار دچار کم خونی فقر آهن بودند. تصویر خون محیطی در این گروه از بیماران می‌تواند به صورت میکروسیتیک

References :

- 1- de Latour RP, Mary JY, Salanoubat C, Terriou L, Etienne G, Mohty M, *et al.* Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: natural history of disease subcategories. *Blood* 2008; 112: 3099-106.
- 2- Parker C, Omine M, Richards S, Nishimura J, Bessler M, Ware R, *et al.* Diagnosis and management of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Blood* 2005; 106(12): 3699-709.
- 3- Takeda J, Miyata T, Kawagoe K, Iida Y, Endo Y, Fujita T, *et al.* Deficiency of the GPI anchor caused by a somatic mutation of the PIG-A gene in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Cell* 1993; 73(4): 703-11.
- 4- Holguin MH, Wilcox LA, Bernshaw NJ, Rosse WF, Parker CJ. Relationship between the membrane inhibitor of reactive lysis and the erythrocyte phenotypes of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *J Clin Invest* 1989; 84(5): 1387-94.
- 5- Hillmen P, Lewis SM, Bessler M, Luzzatto L, Dacie JV. Natural history of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med* 1995; 333(19) :1253-8.
- 6- Hall SE, Rosse WF. The use of monoclonal antibodies and flow cytometry in the diagnosis of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Blood* 1996; 87(12): 5332-40.
- 7- Nishimura J, Kanakura Y, Ware RE, Shichishima T, Nakakuma H, Ninomiya H, *et al.* Clinical course and flow cytometric analysis of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in the United States and Japan. *Medicine (Baltimore)* 2004; 83(3): 193-207.
- 8- Hillmen P, Young NS, Schubert J, Brodsky RA, Socié G, Muus P, *et al.* The complement inhibitor eculizumab in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med* 2006; 355(12): 1233-43.
- 9- Hillmen P, Hall C, Marsh JC, Elebute M, Bombara MP, Petro BE, *et al.* Effect of eculizumab on hemolysis and transfusion requirements in patients with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med* 2004; 350(6): 552-9.
- 10- Ware RE, Hall SE, Rosse WF. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria with onset in childhood and adolescence. *N Engl J Med* 1991; 325(14): 991-6.
- 11- Rotoli B, Luzzatto L. Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. *Baillieres Clin Haematol* 1989; 2 (1): 113-38.
- 12- Audebert HJ, Planck J, Eisenburg M, Schrezenmeier H, Haberl RL. Cerebral ischemic infarction in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria report of 2 cases and updated review of 7 previously published patients. *J Neurol* 2005; 252(11): 1379-86.
- 13- Dameshek W. Riddle: what do aplastic anemia, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH) and "hypoplastic" leukemia have in common? *Blood* 1967; 30(2): 251-4.

Original Article

Prevalence and clinical or laboratory features of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in patients referred to Shiraz University of Medical Sciences

Noorani Khojasteh H.¹(MD), Ramzi M.¹(MD), Cohan N.¹(MS)

¹Hematology Research Center, Shiraz University of Medical Sciences, Shiraz, Iran

Abstract

Background and Objectives

PNH is a chronic hemolytic disease. Due to rarity and absence of any clear statistical and epidemiologic information about this disease, the aim of this study was to evaluate the prevalence, and clinical or laboratory signs about PNH in patients that referred to Shiraz University of Medical Sciences.

Materials and Methods

We reviewed 18 PNH-affected cases admitted in Namazee and Shahid Faghihi hospitals during 1977-2008. To evaluate patients' data, we designed a questionnaire that addressed demographic, clinical, and laboratory features, together with diagnosis and relevant treatment procedures.

Results

Out of the patients, there were 11 male and 7 female all within the age range of 14-57 years. The most common clinical features were anemia and pallor in 17 patients (94.4%), jaundice in 10 (55.5%), aplastic anemia in 6 (33.3%), and vein thrombosis in 5 (27.7%). Pancytopenia was reported in 50% of patients. As far as the treatment procedures are concerned, the patients were shown to be treated with prednisolon, folic acid, danazol, iron and antiplatelet drugs. There were also 10 patients who received blood transfusion because of low Hb levels.

Conclusions

PNH is a rare and chronic disease that should be considered in all patients with hemolytic anemia where other possibilities causes have been eliminated.

Key words: Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria, Anemia, Aplastic, Thrombosis, Iran
Sci J Iran Blood Transfus Org 2010; 6(4): 276-282

Received: 27 Jan 2009

Accepted: 7 Oct 2009

Correspondence: Ramzi M., MD. Hematologist Oncologist. Associated Professor of Hematology Research Center, Namazi Hospital. Shiraz University of Medical Sciences.
 Postal code: 7193711351, Shiraz, Iran. Tel: (+98711) 6473239; Fax : (+98711) 6473239
 E-mail: ramzim@sums.ac.ir