

خون

فصلنامه علمی پژوهشی
تابستان ۸۴ دوره ۲ شماره ۴

گزارش یک مورد بیمار بتاتالاسمی مازور دارای آگلوتینین سرد

دکتر آزیتا آذرکیوان^۱، دکتر آزاده صدری^۲، دکتر شهلا انصاری دماوندی^۳

چکیده

سابقه و هدف

تالاسمی شایع ترین بیماری خونی ارثی در دنیا و در ایران است که مهم ترین علامت آن کم خونی شدید می باشد. بیماران تالاسمی نیازمند دریافت مداوم خون هستند که این تزریق عوارضی را به دنبال دارد. یکی از عوارض، تولید آلوانی بادی برعلیه آنتی زن های گلبول قرمز است که در اثر تزریق خون و تحریک سیستم ایمنی، درین بیمار ساخته می شود. یکی از این آنتی زن ها، آنتی زن I است. اگرچه آنتی بادی این آنتی زن شایع نیست اما آنتی بادی حاصله از نوع IgM باشد که اصطلاحاً آنتی بادی سرد نامیده می شود. آگلوتینین های سرد آنتی بادی هایی هستند که دارای قابلیت آگلوتیناسیون گلبول های قرمز در سرما می باشند و باعث ایجاد آنمی همولیتیکی به نام بیماری آگلوتینین سرد می شوند. اطلاعات دقیقی در مورد شیوع این بیماری در ایران و نیز در بین بیماران تالاسمی در دسترس نیست.

مورد

آقای ۱۸ ساله، مبتلا به بتاتالاسمی مازور در این طرح مورد بررسی قرار گرفت. در مراجعته برای آزمایش های دوره ای متوجه توده های غیر طبیعی گلبول های قرمز در لام خون محیطی وی شدیم و با دقت بیشتری او را مورد مطالعه قرار دادیم. در بررسی های مجدد وجود آگلوتینین سرد به اثبات رسید.

نتیجه گیری

مطالعات کمی در زمینه بیماری آگلوتینین سرد به خصوص در بیماران تالاسمی در ایران انجام گرفته است، مورد فوق به صورت تصادفی در آزمایش های دوره ای به دست آمد و این در حالی بود که در شرح حال بیمار شکایت خاصی وجود نداشت و در بررسی پرونده بیمار بزرگی طحال به عنوان یافته بالینی دیده شد.

کلمات کلیدی: آگلوتینین سرد، بتاتالاسمی مازور، همولیز، توده های گلبول قرمز

تاریخ دریافت : ۱۴۰۱/۲۹

تاریخ پذیرش : ۱۴۰۴/۲۱

۱- مؤلف مسئول: فوق تخصص هماتولوژی انکولوژی کودکان- استادیار مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران- صندوق پستی ۱۴۶۶۵-۱۱۵۷

۲- دکترای علوم آزمایشگاهی- مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران

۳- فوق تخصص هماتولوژی انکولوژی کودکان- استادیار دانشگاه علوم پزشکی ایران

اندام‌های انتهایی و زخم‌های پوستی شود (۱۱). این بیماری ممکن است ایدیوپاتیک و یا متعاقب یک عفونت مثل میکوپلاسما پنومونیه یا منونوکلئوز عفونی و یا یک اختلال اتوایمیون یا اختلال لنفوپرولیفراتیو باشد (۱۲). عوامل متعددی در تعیین توانایی آنتی‌بادی سرد در ایجاد یک آنمی همولیتیک فعال نقش آفرینند. این عوامل شامل توانایی در آغاز فعل کردن کمپلمان و وسعت فعالیت آنتی‌بادی در فعال‌سازی کمپلمان، غاظت آنتی‌بادی و دامنه حرارتی می‌باشد (۱۳). مک‌کنا و همکاران شیوع آگلوتینین سرد در آمریکا را یک نفر در هر ۳۰۰۰۰۰ نفر گزارش کرده‌اند (۱۴). در مطالعه سینگر و همکاران در بررسی آلوایمونیزاسیون در ۶۴ بیمار تالاسمی، در ۵ بیمار از ۱۶ بیماری که آلوآنتی‌بادی داشته‌اند، نوع آنتی‌بادی IgM بوده اما مشخص نشده است که این نوع از آنتی‌بادی‌ها بر علیه کدامیک از آنتی‌زن‌های گلbul قرمز ساخته شده است (۵). از آنجایی که در کشور ما اطلاعاتی در رابطه با شیوع این بیماری موجود نیست لذا مورد فوق به صورت تصادفی بر مبنای یافته‌های آزمایشگاهی مشاهده و برای ارایه انتخاب گردید.

مطالعات فراوانی در مورد بروز آلوایمونیزاسیون در بیماران تالاسمی صورت گرفته که تقریباً همگی آنها شیوع آلوآنتی‌بادی بر علیه زیر گروه‌های Rh و Kell را تأیید می‌کنند (۳-۸). اما آنتی‌بادی سازی می‌تواند علیه هر یک از آنتی‌زن‌های گلbul قرمز باشد. یکی از این آنتی‌زن‌ها آنتی‌زن I می‌باشد که اصطلاحاً آنتی‌بادی سرد نامیده می‌شود (۹).

آنتی‌بادی‌های سرد غالباً از کلاس IgM هستند. اکثر این آنتی‌بادی‌ها دارای ویژگی anti-I و به مقدار کمی دارای ویژگی anti-i می‌باشند. اهمیت بالینی این آنتی‌بادی‌ها بستگی به تیتر و دامنه حرارتی (Thermal amplitude) آنها دارد. این واژه به معنی بالاترین دمایی است که در آن آنتی‌بادی دارای فعالیت است (۹). دامنه حرارتی آنتی‌بادی‌های سرد به ندرت بیش از ۳۰ درجه سانتی‌گراد و معمولاً کمتر از ۲۵ درجه سانتی‌گراد می‌باشد (۱۰). بیماران با تیتر پایین و آنتی‌بادی‌های با دامنه حرارتی پایین معمولاً بدون علامت هستند ولی ممکن است زمانی که بیمار در معرض دمای پایین قرار گیرد چهار آنمی همولیتیک یا انسداد مویرگ‌های محیطی و پدیده‌هایی مانند سیانوز

منابع

- Eleftheriou A. About thalassemia. TIF Publication. 2003; 22-34.
- Wonke B. Clinical management of Beta thalassemia major. seminar. n Hematol. 2001; 38 (4): 350-9.
- Bhatti FA, Salamat N, Nadeem A, Shabbir N. Red cell immunization in beta thalassaemia major. J Coll physicians Surg Pak. 2004; 14(11): 657-60.
- Ameen R, Al-Shemmari S, Al-Humood S, Chowdhury RI. Al-autoimmunization among transfusion-dependent Arab thalassemia patients, Transfusion. 2003; 43(11): 1604-10.
- Singer ST, Wu V, Mignacca R, Kuypers FA, Morel P, Vichinsky EP. Alloimmunization and erythrocyte autoimmunization in transfusion-dependent thalassemia patients of predominantly Asian descent. Blood. 2000; 96(10): 3369-73.
- Hmida S, Mojaat N, Maamar M, Bejaoui M, Mediouni M, Boukef K. Red cell alloantibodies in patients with haemoglobinopathies. Nouv Rev Fr Hematol. 1994; 36(5): 363-6.
- Fongsatitkul L, Bannawat U, Sanguansermsri T, Kulapongs P. Unexpected red cell antibodies in thalassemic children. Birth Defects Orig Artic Ser. 1988; 23(5B): 291-3.
- Tardtong P, Ratanasirivanich P, Chiewsilp P, Hathirat P. Red cell antibodies in thalassemia hemoglobinopathy patients. Birth Defects Orig Artic Ser. 1988; 23(5B): 287-9.
- Flynn JC. Essentials of immunohematology. Saunders Company. 1998: 23-74.
- Lewis SM, Bain BJ, Bares Z, et al. Acquired haemolytic anemias. Dacie and Lewis practical haematology, Churchill Livingstone, 2001; 11: 199-229.
- Beutler E, Lichtman M, Coller B, et al. Cryopathic hemolytic syndromes, William's hematology. 6th edition, McCerow Hill, 2001: 644-655.
- Greek JP, Foerster J, Luken J, et al. Autoimmune hemolytic anemias. Wintrob's clinical hematology. 11th Edition. Lippincott Williams and Wilkins, 2004; 35: 1163-1167.
- Aba AA, Laajam MA, Almajid FM, et al. Autoimmune hemolytic anemia associated with intestinal tuberculosis, pnivals of Saudi Medicine, 2002; 2.
- McKenna R, Nossmore H. Cold Agglutinin Disease. Website:www.emedicine.com/med/topic408.htm

A case report of thalassemia with cold agglutinin

Azarkeivan A.¹(MD), Sadri A.¹(DMT), Ansari Damavandi Sh.²(MD)

¹Iranian Blood Transfusion Organization-Research Center

²Iran University of Medical Sciences

Abstract

Background and Objectives

Thalassemia is the most prevalent hereditary anemia worldwide and in our country. Lifelong blood transfusion is currently the treatment protocol of this disease, but it has some side effects; one of them is alloimmunization. Alloantibodies produce antigens against RBCs which patients do not have. The antigens are transmitted via chronic blood transfusion gradually. One of these RBC antigens is antigen I, and the antibody against it is IgM class and cold antibody. Cold agglutinins are capable of agglutinating RBCs in low temperature and may result in hemolytic anemia which is known as cold agglutinin disease (CAD). In Iran, data regarding incidence of CAD are not available, but incidence of CAD in USA is approximately 1:300000.

Case

An 18-year-old man with β -thalassemia major referred to the hematology lab for periodic checking of blood smear. He had clumps of RBC and RBC indices were abnormal. In repeated examination, he was known to be asymptomatic for purpose of cold agglutinins.

Conclusions

We do not have any records or information about cold agglutinins in thalassemic patients in Iran. This case was detected only through periodic laboratory tests without any special complications on the part of the patient.

Key words: β -thalassemia major, Hemolysis, Cold agglutinins, RBC clumps
SJIBTO 2005; 2(4): 135-138

Received: 18 Apr 2005

Accepted: 19 Jul 2005

Correspondence: Azarkeivan A., Specialist in Haematology IBTO-Research Center
P.O. Box: 14665-1157, Tehran, Iran. Tel: (+9821) 22229674; Fax : (+9821) 88601555
E-mail: azarzarkeivan@ibto.ir