

ترجمه از:

مهناز نوبخت مللو: کارشناس علوم آزمایشگاهی، شبکه بهداشت و درمان مشگین شهر، دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

سندرم پلاکت خاکستری

Grey Platelet Syndrome

نظر می‌رسد. پروتئین‌های هموستاتیک پلاکت‌ها در محل آسیب عروقی آزاد نمی‌شوند، که ممکن است به خونریزی بیانجامد.

- کاهش بدون علت پلاکت‌ها
- پروتئین‌های ترشحی تعیین شده برای آلفا گرانول‌ها در نهایت به جای آن به فضای خارج سلولی مغز استخوان ترشح می‌شوند. این پروتئین‌ها شامل فاکتورهای رشد هستند که باعث میلوپروفوز در مغز می‌شود.
- همچنین ممکن است نقص ترشحی نوتروفیل وجود داشته باشد، اگرچه دخالت نوتروفیل‌ها در این مورد بحث برانگیز است.

نمای بالینی GPS

- نشانه‌ها عبارتند از کبودی ساده، خونریزی از بینی، منوراژی و خونریزی طولانی مدت.
- بیشتر یک سابقه خانوادگی تمایل به خونریزی خفیف، به ویژه پس از جراحی یا آسیب وجود دارد.
- تمایل به خونریزی در سندرم پلاکت خاکستری (GPS) از خفیف تا شدید متغیر است.
- زمانی که اختلال پلاکتی ارثی وجود داشته باشد، خونریزی خودبخودی معمولاً مخاطی است.

نام‌های مترادف: GPS، سندرم پلاکت خاکستری، کمبود

آلفا گرانول پلاکتی

سندرم پلاکت خاکستری (GPS) یک ناهنجاری نادر و مادرزادی است که باعث اختلال خونریزی می‌شود. پلاکت‌ها بزرگ بوده و دارای ظاهر خاکستری در زیر میکروسکوپ نوری است. GPS یکی از ماکروترومبوسیتوپنی‌هایی است که ترومبوسیتوپنی‌های ارثی با افزایش اندازه پلاکت وجود دارند.

اپیدمیولوژی و وراثت

- سندرم پلاکت خاکستری (GPS) بسیار نادر است. حدود ۵۰ مورد تا کنون از آن گزارش شده است.
- الگوی وراثت ممکن است اتوزومال غالب یا مغلوب باشد. یک الگوی وراثت مرتبط با کروموزوم X نیز گزارش شده است.

آسیب شناسی GPS

- سندرم پلاکت خاکستری احتمالاً یک اختلال ناهمگن با بیش از یک علت مولکولی است.
- نقص اساسی ناتوانی پلاکت‌ها در ذخیره پروتئین‌های آلفا گرانول است. آلفا گرانول‌های غیرطبیعی در پلاکت‌ها در اسمیرهای خونی رنگ آمیزی شده با رنگ May-Grünwald-Giesma خاکستری به



تشخیص افتراقی GPS

- ترومبوسیتوپنی خفیف به هر علتی، به ویژه پورپورای ترومبوسیتوپنی ایدیوپاتیک (ITP).
- ترومبوسیتوپاتی های نادر دیگری با پلاکت های بزرگ وجود دارد، برای نمونه: (۱) ناهنجاری می - هگلین (ترومبوسیتوپنی، پلاکت های گول پیکر و آخال های نوتروفیل)

GPS معمولاً با ظاهر خاکستری اختصاصی پلاکت ها مشخص می شود که در اسمیر خون محیطی رنگ آمیزی شده با May-Grünwald-Giesma دیده می شود.

- تشخیص را می توان با تجزیه و تحلیل پروتئین های آلفا گرانول، با استفاده از وسترن بلات یا روش های ایمونولوژیکی تایید کرد.
- میکروسکوپ الکترونی پلاکت ها عدم وجود آلفا گرانول را نشان می دهد که برای ارزش تشخیصی دارد.
- یک الگوریتم تشخیصی برای ترومبوسیتوپنی های ارثی ابداع شده است که برای استفاده در مراکز غیر تخصصی مناسب است.

کنترل و درمان GPS

- درمان خاصی برای سندرم پلاکت خاکستری (GPS) وجود ندارد، اما درمان ترومبوسیتوپنی های ارثی به صورت گروهی شامل:
- پیش بینی خطرات و جلوگیری از خونریزی:
 - (۱) پرهیز از داروهایی که کارکرد پلاکت ها را مختل می کنند، به ویژه آسپرین.

(۲) سندرم برنارد سولیه

(۳) سندرم پلاکت مونترال (ناهنجاری در تجمع پلاکتی)
 (۴) سندرم Fechtner (ماکروترومبوسیتوپاتی، نفریت، ناشنوایی)

(۵) سندرم اپشتاین (سندرم آلپورت با ماکروترومبوسیتوپاتی)
 (۶) سندرم سباستین (ماکروترومبوسیتوپاتی و لکوسیت ها)

(۷) سندرم دی جورج

- یک مورد «سندرم پلاکتی شبه خاکستری» گزارش شد که در آن ناهنجاری های معمولی این سندرم زمانی که خون در ظروف EDTA جمع آوری شده بود مشاهده شد، اما در لوله های سیترات یا هپارین مشاهده نشد.

روش های بررسی و تشخیص GPS

- غربالگری انعقاد: زمان سیلان طولانی می شود.
- اسمیرهای خون محیطی: پلاکت ها رنگ پریده به نظر می رسد و تشخیص آنها سخت است. تفاوت در اندازه پلاکت (آنیزوسیتوز) نیز وجود دارد. سندرم پلاکت (GPS) تحت عنوان سندرم پلاکت بزرگ طبقه بندی می شود.

۲) پاسخ‌های فردی به دسموپرسین متفاوت است، بنابراین دوز آزمایشی توصیه می‌شود. در افراد مسن مبتلا به بیماری قلبی باید با احتیاط مصرف شود.

- به نظر نمی‌رسد که اسپلنکتومی در درمان GPS مفید باشد.
- داروهای جدیدتر مانند فاکتور فعال نوترکیب (rFVIIa) VIIa ممکن است در برخی از اختلالات پلاکتی نقش داشته باشد.

پیش‌آگهی GPS

- رویه‌مرفته پیش‌آگهی آن خوب است. هیچ خونریزی کشنده‌ای گزارش نشده است.
- بیشتر بیماران دارای فیبروز رتیکولار خفیف در مغز استخوان هستند، اما به نظر نمی‌رسد که پیشرونده باشد یا باعث کم‌خونی شود.
- در برخی از خانواده‌ها نیز نقص در عملکرد نوترفیل وجود دارد.

منبع:

This is a translation into Farsi of an article originally published in English: Dr Naomi Hartree, Grey Platelet Syndrome. Available from patient.info/doctor/Gray-Platelet-Syndrome.htm, 20/04/2011. This is an open access article distributed under the creative commons attribution license, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited

۲) مراقبت‌های منظم از دندان برای جلوگیری از خونریزی لثه.

۳) داروهای ضد بارداری خوراکی برای کاهش منوراژی.

۴) اگر خونریزی رخ داد، در صورت امکان از اقدامات موضعی مانند Nasal packing (پرکردن بینی به وسیله گاز و پارچه و اسفنج) برای اپیستاکسی استفاده کنید.

۵) تزریق پلاکت ممکن است در صورت لزوم مورد استفاده قرار گیرد.

• آمادگی برای جراحی یا روش‌های تهاجمی:

۱) شمارش پلاکت به تنهایی مفید نیست. نیاز به بررسی خطر خونریزی با سابقه بالینی و نتایج آزمایش عملکرد پلاکت است.

۲) ممکن است از تزریق پلاکت و دسموپرسین استفاده شود.

• تزریق پلاکت:

۱) به طور کلی، خطر تزریق پلاکت بیشتر از فایده آن است. در GPS تمایل به خونریزی اغلب خفیف است.

۲) در حالی که خطرات ناشی از انتقال خون به ویژه خطر آلوایمونیزاسیون نسبتاً زیاد است.

۳) تزریق پلاکت ممکن است قبل از عمل یا برای درمان خونریزی فعال مفید باشد.

۴) در صورت امکان، باید از پلاکت‌های اهداکننده منطبق با HLA به منظور کاهش آلوایمونیزاسیون استفاده شود.

• دسموپرسین:

۱) دسموپرسین یک آنالوگ مصنوعی وازوپرسین است که زمان خونریزی و لخته شدن خون را بهبود می‌بخشد (مکانیسم عمل آن ناشناخته است).