

پیگیری خانواده بیماران نقص ایمنی

مشاوره بارداری

مشاوره واکسیناسیون

نحوه ارزیابی نقص ایمنی در فرزندان بعدی



Dr Rasol Molatefi M.D.
Allergist and clinical immunologist
Assistant Professor in Ardabil
University of Medical Sciences

شیر خوار ۱ ساله با تابلو پنومونی بستری گردیده

پنومونی وسیع باکتریال

اتالکتازی لوب تحتانی راست

افیوژن پلورال

وضعیت عمومی: توکسیک

Wbc: 13800 n:16 l:81

Esr:96 crp: 3+

HIV PCR: neg

فوت شیرخوار در اثر عفونت و نارسایی ریوی در ادامه
بستری

PMH

بستری متعدد :

FTT

اسهال مکرر

برفک دهانی

پنومونی

تب و اسپنومگالی : کالا ازار

PMH

بررسی های آزمایشگاهی:

هیچگاه در بررسی ها لنفوپنی نداشت

نوتروپنی نسبی (درصد پایین ولی عدد مطلق نسبتا نرمال)

بررسی انتی بادی ها نرمال

فلوسیتومتری دو نوبت تقریبا نرمال

FH

والدين منسوب

سابقه نقص ايمنی منفی

سابقه ديابت بارداری منفی

Genetic Analysis

- ZAP 70

AR combined immune deficiency

راهکار در مواجهه با خانواده بیمار چیست ؟

۱- تشخیص دقیق نقص ایمنی بصورت مولکولی و ژنتیکی

راهکار در مواجهه با خانواده بیمار چیست ؟

- ۱- تشخیص دقیق نقص ایمنی بصورت مولکولی و ژنتیکی
- ۲- آگاهی دادن به خانواده از نظر بیماری نقص ایمنی ,
ریسک تکرار , خطر مرگ و مشکلات

راهکار در مواجهه با خانواده بیمار چیست ؟

- ۱- تشخیص دقیق نقص ایمنی بصورت مولکولی و ژنتیکی
- ۲- آگاهی دادن به خانواده از نظر بیماری نقص ایمنی , ریسک تکرار , خطر مرگ و مشکلات
- ۳- بررسی و اسکرین قبل ۴ ماهگی بارداری از نظر وجود نقص مشابه در فرزند بعدی

راهکار در مواجهه با خانواده بیمار چیست ؟

- ۱- تشخیص دقیق نقص ایمنی بصورت مولکولی و ژنتیکی
- ۲- آگاهی دادن به خانواده از نظر بیماری نقص ایمنی , ریسک تکرار , خطر مرگ و مشکلات
- ۳- بررسی و اسکرین قبل ۴ ماهگی بارداری از نظر وجود نقص مشابه در فرزند بعدی
- ۴- در صورت ابتلا جنین و خطرناک و شدید بودن بیماری : سعی در اخذ مجوز پزشک قانونی جهت سقط

راهکار تشخیص در موارد تولد نوزاد دوم با سابقه فرزند قبلی مبتلا یا مشکوک به نقص ایمنی سلولار

واکسیناسیون

تزریق خون

ایزولاسیون

تحت نظر

آزمایشات اسکرین

Lab tests for screening and diagnosis:

- Cbc diff : lymphopenia in CID
- Anti body: after 5-7 m old
- Flow cytometry :Bcell, Tcell, Th, Tc, ...
- TREC ,...
- Genetic analyze
- ...

در بیماریهای شدید , رنج آور و ژنتیکی , با ژن منفرد :
ژن را تایید کنیم

موتاسیون را مشخص کنیم
مانع تولد فرد دیگر مبتلا در آن خانواده شویم

این وظیفه درمانی و اخلاقی ماست و نه یک پروژه تحقیقاتی
دانشگاهی

درفرزندان بعدی خانواده ای که فرزند قبلی خود را با تابلو
عفونی شدید از دست داده:
نوزاد را نقص ایمنی فرض کنیم
در اسرع وقت نسبت به تعیین تکلیف نوزاد اقدام کنیم
مراقب واکسیناسیون با واکسنهای زنده باشیم



پرسش و پاسخ



photo : Tasnimnews