

## بررسی گلیکوپروتئین های سطحی پلاکتی به روش فلوسیتومتری در سندرم

برنارد سولیر

کریم شمس اسنجان\*

### A survey on platelet surface glycoproteins in patients with Bernard-Souliar syndrome by flowcytometry

K. Shams Asanjan

#### \*Abstract

**Background:** The gold standard diagnosis of the Bernard-Souliar syndrome (BSS), a rare disease, is to prove the absence of Ib/IX surface complex on platelets with the use of aggregometric methods. Flowcytometry is an ideal method in analysis of surface markers on cells.

**Objective:** The use of flowcytometric analysis in diagnosis of Bernard-Souliar syndrome.

**Methods:** 15 suspected BSS, 20 healthy persons as control group and 3 ITP patients were selected to be analysed for the presence of GPIb $\alpha$  and GPIIIa on the surface of platelets with the application of FITC conjugated monoclonal antibodies using flowcytometry.

**Findings:** All healthy persons in control group and 3 ITP patients showed normal expression of both glycoproteins on platelets using flowcytometry. All 15 suspected BSS patients showed lack of GPIb $\alpha$  but a normal expression of GPIIIa on platelets.

**Conclusion:** The application of flowcytometry for diagnosis of BSS is a quick, accurate, and precise method, which together with aggregometric method can be used for diagnosis of BSS.

**Keywords:** Bernard-Souliar Syndrome, Flowcytometry, Glycoproteins, Diagnosis

#### \* چکیده

**زمینه:** سندرم برنارد سولیر بیماری نادری است که کلید تشخیصی آن اثبات عدم حضور کمپلکس غشایی پلاکت Ib/IX با استفاده از روش تجمع سنجی پلاکتی است.

**هدف:** مطالعه به منظور بررسی امکان استفاده از روش فلوسیتومتری پلاکت ها در تشخیص بیماری برنارد سولیر انجام شد.

**مواد و روش ها:** در سال ۱۳۷۹ در سازمان انتقال خون ایران ۱۵ بیمار مشکوک به سندرم برنارد سولیر به عنوان گروه مورد و بیست فرد سالم به عنوان گروه شاهد و نیز ۳ بیمار مبتلا به ITP انتخاب شدند. تحلیل های فلوسیتومتری برای بررسی حضور GPIb $\alpha$  و GPIIIa بر سطح پلاکت ها با استفاده از آنتی بادی های مونوکلونال کوئزگه با FITC انجام شد.

**یافته ها:** با روش فلوسیتومتری در تمام ۱۵ بیمار مشکوک به برنارد سولیر، نقص در عرضه GPIb $\alpha$  و عرضه طبیعی GPIIIa وجود داشت. عرضه این دو گلیکوپروتئین در تمام افراد گروه شاهد و ۳ بیمار مبتلا به ITP طبیعی بود.

**نتیجه گیری:** فلوسیتومتری روشی سریع، دقیق و مطمئن در تشخیص بیماری سندرم برنارد سولیر است که می تواند در کنار روش اگریگومتری به کار رود.

**کلید واژه ها:** سندرم برنارد سولیر، فلوسیتومتری، گلیکوپروتئین ها، تشخیص