

## بررسی پیوند کلیه در کودکان مبتلا به سیستینوزیس

دکتر مصطفی شریفیان\*، دکتر رضا دلیرانی\*، دکتر فاطمه مشاری\*، دکتر بیژن حاتمیان\*، دکتر حسن اتوکش\*\*،  
دکتر محسن نفر\*\*، دکتر بهزاد عین الهی\*\*، دکتر عباس بصیری\*\*، دکتر ناصر سیم فروش\*\*

\* مرکز تحقیقات عفونی اطفال، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی  
\*\* مرکز تحقیقات ارولوژی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

### چکیده

**سابقه و هدف:** بیماری سیستینوزیس بیماری ارثی متابولیکی است که در آن بیماران در نهایت بر اثر نارسایی کلیه به دیالیز یا پیوند نیاز پیدا می‌کنند. هدف تحقیق حاضر بررسی نتایج و عوارض پیوند کلیه در بیماران مبتلا به سیستینوزیس می‌باشد.

**روش بررسی:** ۱۵ بیمار مبتلا به سیستینوزیس که در مدت ۱۰ سال از سال ۱۳۷۵ تا ۱۳۸۵ دچار نارسایی کلیه شده و تحت عمل پیوند کلیه قرار گرفته بودند، بررسی شدند. میانگین دوره پیگیری  $43 \pm 1/1$  ماه بود. تمام بیماران پس از پیوند داروهای ایمنوساپرسیو سه‌گانه شامل سیکلوسپورین، پردنیزولون و *Mycophenolate Mofetil* دریافت کردند. بعد از پیوند، اسکن DPTA جهت بررسی کارکرد کلیه پیوندی و در پیگیری‌های بعدی آزمایشات لازم شامل فرمول شمارش خون، بیوشیمی، آزمایش اردار، اندازه‌گیری سطح سیکلوسپورین انجام گرفت. در صورت بروز علائم رد پیوند، وجود رد پیوند با اسکن رد یا تایید شده و سونوگرافی از کلیه پیوندی انجام شد.

**یافته‌ها:** میزان بقای بیماران ۱۰۰ درصد و میزان بقای ۴ ساله در پیوند  $86/7$  درصد بود. میانگین کراتینین بیماران قبل از عمل  $5/44 \pm 2/58$  و بعد از عمل  $0/86 \pm 1/03$  میلی‌گرم در دسی‌لیتر بود. میانگین آخرین کراتینین آنها  $1/51 \pm 1/45$  میلی‌گرم در دسی‌لیتر و آخرین  $GFR$   $54/18 \pm 31/2$  میلی‌لیتر در دقیقه بازای  $1/73$  متر مربع سطح بدن بود. ۶ بیمار (۴۰ درصد) قبل از پیوند تحت دیالیز بودند. ۵ نفر (۳۳ درصد) پس از پیوند دچار حمله رد پیوند (Acute rejection) شدند. ۵۱ بیمار (۳۳ درصد) پس از پیوند به عفونت ادراری مبتلا شدند. ۱۳ نفر (۸۶ درصد) به عفونت و ۶ نفر (۴۰ درصد) به بیماری سیتومگالوویروس مبتلا شدند که با *Ganciclovir* بمدت دو هفته درمان شدند. یکی از بیماران پس از عمل دچار ترومبوز عروقی شد و بیمار دیگری حین عمل دچار گرفتگی رگ (Kink of vessel) گردید و نارسایی کلیه پیوندی (Graft loss) پیدا کرد.

**نتیجه‌گیری:** انجام پیوند کلیه در بیماران مبتلا به سیستینوزیس نتایج مطلوبی دارد و به‌عنوان درمان انتخابی در بیماران مبتلا به سیستینوزیس که دچار نارسایی کلیه میشوند، توصیه می‌شود.

**واژگان کلیدی:** نارسایی کلیه، پیوند کلیه، سیستینوز، کودکان

### مقدمه

بافت‌ها و ارگان‌های مختلف تجمع پیدا کرده و باعث اختلال عملکرد آنها از جمله سلول‌های توپول پروکسیمال و سندرم فانکونی می‌شود. انتقال بیماری بصورت اتوزومال مغلوب و ژن آن روی کروموزوم ۱۷ است. بیماری به سه شکل شیرخوارگی (نفروپاتیک)، نوجوانی (بینابینی) و بالغین (خوش‌خیم) دیده می‌شود. این بیماری، شایع‌ترین علت سندرم فانکونی ثانویه در کودکان است. در نوع شیرخوارگی که شایع‌ترین و بدترین نوع

آدرس نویسنده مسئول: تهران، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، مرکز تحقیقات عفونی اطفال، دکتر

مصطفی شریفیان (email: mostafasharifian@yahoo.com)

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۸۶/۱۰/۱۰

تاریخ پذیرش مقاله: ۱۳۸۷/۳/۳۰