



ننگرهار طب پوهنځی



Nangarhar Medical Faculty

AFGHANIC

# د کوچنیانو د وینې ناروغی



د کوچنیانو د وینې ناروغی

Pediatric Hematology

Dr. Mansoor Aslamzai

# Pediatric Hematology

Funded by:  
Kinderhilfe-Afghanistan

دوکتور منصور اسلم زی



دوکتور منصور اسلم زی



ISBN 978-9936-400-51-1



9 789936 400511 >

Printed in Afghanistan

۱۳۹۰

2011

# د کوچنیانو د وینې ناروغۍ

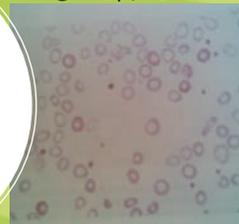
دوکتور منصور اسلم زی



Nangarhar Medical Faculty

ننگرهار طب پوهنځی

AFGHANIC



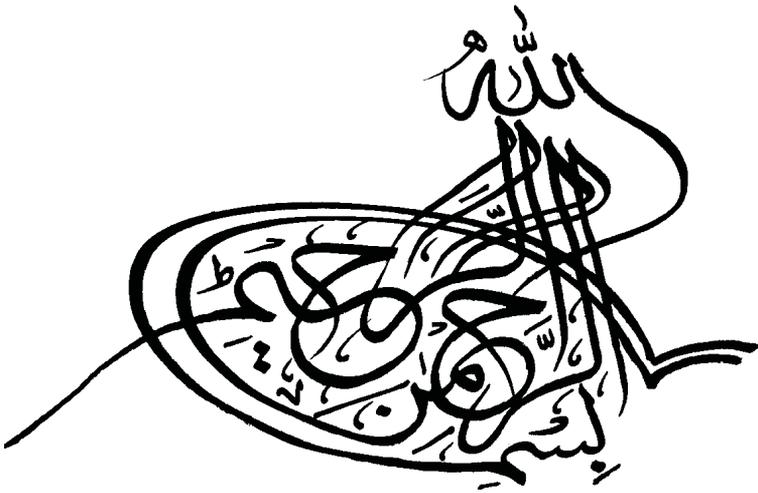
In Pashto PDF  
2011

Funded by:  
**Kinderhilfe-Afghanistan**

## Pediatric Hematology

Dr. Mansoor Aslamzai

Download: [www.ecampus-afghanistan.org](http://www.ecampus-afghanistan.org)





لوړو زده کړو وزارت  
تنګرهار پوهنتون  
طب پوهنځی  
کوچنیانو خانګه

# د کوچنیانو د وینې ناروغۍ

لیکوال : پوهندوی داکتر منصور (اسلم زی)

دویم چاپ : ۱۳۹۰

د کتاب نوم	د کوچنیانو د وینې ناروغی
لیکوال	دوکتور منصور اسلم زی
خپرندوی	د ننگرهار طب پوهنځی
ویب پاڼه	www.nu.edu.af
چاپ ځای	سهرمطبعه کابل، افغانستان
چاپ شمېر	۱۰۰۰
د چاپ نېټه	۱۳۹۰
د کتاب ډاونلوډ	www.ecampus-afghanistan.org

دا کتاب د افغان ماشومانو لپاره د جرمني کمپنی ([www.Kinderhilfe-Afghanistan.de](http://www.Kinderhilfe-Afghanistan.de))

لخوا تمویل شوی دی.

اداری او تخنیکي چاري يي د افغانیک موسسی لخوا ترسره شوي دي.

د کتاب د محتوا او لیکنې مسؤلیت د کتاب په لیکوال او اړونده پوهنځي پوري اړه لري. مرسته کوونکي

او تطبیق کوونکي ټولني په دي اړه مسولیت نه لري.

د تدریسي کتابونو د چاپولو لپاره له مور سره اړیکه ونیسئ:

ډاکتر یحیی وردک، د لوړو زدکړو وزارت، کابل

دفتري: ۰۷۵۶۰۱۴۶۴۰

موبایل: ۰۷۰۶۳۲۰۸۴۴

ایمیل: wardak@afghanic.org

د چاپ ټول حقوق له مؤلف سره خوندي دي.

ای اس بی ان: ISBN: 978 993 640 0511

www.ketabton.com

## د لوړو زده کړو وزارت پیغام

کتاب د علم او تکنالوژۍ په تر لاسه کولو کې د تاریخ په اوږدو کې یو ډېر مهم رول درلودلی دی او د تحصیلي نصاب اساسي جز او د زده کړو د کیفیت په لوړولو کې خورا مهم رول لري. نو ځکه باید په علمي معیارونو برابر او تازه مواد د ټولني د اړتیاوو په نظر کې نیولو سره د محصلینو لپاره برابر او چاپ شي.

زه د هغو محترمو استاذانو ستاینه او ورڅخه مننه کوم چې کلونه، کلونه یې زحمت ویستلی دی، او کتابونه یې تألیف او ژباړلي دي او نورو ښاغلو استاذانو ته بلنه ورکوم چې دوی هم پخپلو رشتو کې درسي کتابونه برابر کړي، تر څو چاپ او د گټې اخیستنې لپاره بېرته د محصلینو په واک کې ورکړل شي.

د لوړو زده کړو وزارت دا خپله دنده بولي چې د خپلو گرانو محصلینو د ښه روزلو لپاره نوي او تازه درسي مواد برابر کړي.

په پای کې د ټولو هغه ادارو او کسانو څخه، په تېره بیا د Dr. Eroes او ډاکټر یحیی وردگ څخه مننه کوم، چې د طبي کتابونو د چاپ زمینه یې برابره کړې ده. هیله لرم چې دغه گټور کار ته ادامه ورکړل شي او هم د نورو برخو تدریسي کتابونه د چاپ په ځایه سمبال شي.

په درنښت

قانونپوه سرور دانش

د لوړو زده کړو د وزارت سرپرست، کابل ۱۳۹۰

## د درسي کتابونو چاپ او د طب پوهنځيو سره مرسته

قدرمنو استادانو او گرانو محصلينو!

د افغانستان په پوهنتونونو کې د درسي کتابونو کموالی او نشتوالی یوه لویه ستونزه گڼل کيږي. د دې ستونزې د هوارولو لپاره مور په تېرو دوو کلونو کې د طب پوهنځيو د درسي کتابونو د چاپ لړۍ پيل او تر اوسه مو ۶۰ طبي درسي کتابونه چاپ او د افغانستان ټولو طب پوهنځيو ته ورکړل.

د افغانستان د لوړو زده کړو وزارت د ۲۰۱۰-۲۰۱۴ کلونو په ملي ستراتيژيک پلان کې راغلي چې:

”د لوړو زده کړو او د ښوونې د ښه کیفیت او محصلينو ته د نويو، کره او علمي معلوماتو د برابرولو لپاره اړینه ده چې په دري او پښتو ژبو د درسي کتابونو د لیکلو فرصت برابر شي، د تعلیمي نصاب د ریښورم لپاره له انګلیسي ژبې څخه دري او پښتو ژبو ته د کتابونو او مجلو ژباړل اړین دي، له دې امکاناتو څخه پرته د پوهنتونونو محصلین او ښوونکي نشي کولای عصري، نویو، تازه او کره معلوماتو ته لاس رسی پیدا کړي“.

د افغانستان د طب پوهنځيو محصلین او استادان له ډېرو ستونزو سره مخ دي. دوی په زاړه مېتود تدریس کوي، محصلین او استادان نوي، تازه او عصري معلومات په واک کې نلري، دوی له کتابونو او هغه چپټرونو څخه ګټه اخلي، چې زاړه او په بازار کې په ټیټ کیفیت کاپي کيږي. باید هغه شمېر کتابونه چې د استادانو له خوا لیکل شوي دي راټول او چاپ شي.

په ۲۰۱۱ کال کې د کابل طبي پوهنتون څخه (۹ عنوانه)، د ننگرهار (۱۳ عنوانه)، کندهار (۷ عنوانه) او هرات (۴ عنوانه) طبي درسي کتابونه (ټول ۳۳ عنوانه) راټول او چاپ کړل، چې یوه بېلګه یې ستاسې په لاس کې همدا کتاب دی.

د افغانستان د پوهنتونونو او د لوړو زده کړو وزارت د غوښتنو له مخې، غواړو، چې دغه پروګرام د هېواد نورو پوهنځيو ته هم وغځوو.

لکه څنګه چې زموږ هېواد تکړه او مسلکي ډاکټرانو ته اړتیا لري، نو باید د هېواد د طب پوهنځيو ته لازياته پاملرنه وشي.

څرنگه چې د کتابونو چاپول زموږ د پروګرام یوه برخه ده، غواړم دلته زموږ د نورو هڅو په اړوند څو ټکي راوړم:

## ۱. درسي طبي کتابونه

دا کتاب چې ستاسو په لاس کې دی د درسي کتابونو د چاپ د لړۍ یوه برخه ده. موږ غواړو چې دې کار ته دوام ورکړو او د چپټر او نوبت وړکولو دوران ختم شي.

## ۲. د نوي مېتود او پرمختللو وسایلو په کارولو سره تدریس

د ننگرهار او بلخ پوهنتونونو طب پوهنځي یوازې د یو پروجیکټور درلودونکې وو، چې په ټول تدریس کې به ترې ګټه اخیستل کېده او ډېرو استادانو به په تیوريکي شکل درس ورکاوه. په ۲۰۱۰ کې مو د DAAD په مرسته وکولای شول د ننگرهار، خوست، مزار، کندهار او هرات طب پوهنځيو ټولو تدریسي ټولګيو کې پروجیکټورونه نصب کړو.

## ۳. د هیدل برگ پوهنتون په نړیوال طب کې ماسټري

په نظر کې ده چې د هېواد د طب پوهنځيو د عامې روغتیا د څانګو استادان د جرمني هیدل برگ پوهنتون ته د ماسټري لپاره ولېږل شي.

## ۴. د اړتیاوو ارزونه

په کار ده چې د پوهنځيو روان وضعیت (اوسنی ستونزې او راتلونکي چلېنګونه) وارزول شي، او بیا ددې پر بنسټ په منظمه توګه اداري، اکاډمیک کارونه او پرمختیايي پروژې پلې شي.

## ۵. کتابتونه

په انګلیسي ژبه په ټولو مهمو مسلکي مضمونونو کې نوي نړیوال معیاري کتابونه د پوهنځيو کتابتونونو ته وسپارل شي.

## ۶. لابراتوارونه

په هر طب پوهنځي کې باید په بېلابېلو برخو کې لابراتوارونه موجود وي.

## ۷. کدري روغتونونه (د پوهنتون روغتونونه)

د هېواد هره طب پوهنځي باید کادري روغتون ولري او یا هم په نورو روغتونونو کې د طب محصلینو لپاره د عملي زده کړو زمینه برابره شي.

## ۸. سټراټیژیک پلان

دا به ډېره ګټوره وي، چې د طب هر پوهنځي د اړونده پوهنتون د سټراټیژیک پلان په رڼا کې خپل سټراټیژیک پلان ولري.

له ټولو محترمو استادانو څخه هيله كوم، چې په خپلو مسلکي برخو کې نوي کتابونه وليکي،  
وژباړي او يا هم خپل پخواني ليکل شوي کتابونه، لکچر نوټونه او چيپټرونه اډېټ او د چاپولو لپاره  
تيار کړي او بيا يې زموږ په واک کې راکړي، چې په ښه کيفيت چاپ او بيا يې په وړيا توگه طب  
پوهنځيو او د محصلينو په واک کې ورکړو.

همدارنگه د پورته يادو شوو نورو ټکو په اړوند خپل وړانديزونه موږ ته په لاندې آدرس وسپارئ،  
څو په گډه مؤثر گامونه واخلو.

له گرانو محصلينو هيله كوم، چې په يادو چارو کې له خپلو استادانو او موږ سره مرستندوی شي.

په آلمان کې د افغاني ماشومانو سره د مرستې ټولني (Kinderhilfe-Afghanistan e.V.)

او د ټولني مشر ښاغلي Dr Eroes نه د زړه له کومې مننه كوم، چې تر اوسه يې  
د دغه کتاب پر شمول د ۱۳ کتابونو د چاپ لگښت په ورين تندي پر غاړه واخيسته او له  
دې سربېره يې د لانورو مرستو وعده هم کړې ده. همداراز د افغانیک (Afghanic)  
موسسې څخه هم مننه كوم، چې د کتابونو د چاپ تخنيکي او اداري کارونه يې تر سره  
کړي .

په افغانستان کې د کتابونو د چاپ په برخه کې د لوړو زده کړو وزارت سرپرست  
قانونپوه سرور دانش، علمي معین پوهنوال محمد عثمان بابري، مالي او اداري معین پوهاند  
صابر خويشکي، د پوهنتونو او پوهنځيو له رييسانو او درنو استادانو څخه يوه نړۍ مننه  
كوم، چې موږ يې تشويق کړي يو او د کتابونو د چاپ په برخه کې يې له موږ سره  
همکارۍ کړې .

ډاکټر يحيي وردگ، د لوړو زده کړو وزارت

کابل، ۲۰۱۱ م، دسامبر

د دفتر تليفون : ۰۷۵۶۰۱۴۶۴۰

موبايل تليفون : ۰۷۰۶۳۲۰۸۴۴۰

ايميل : wardak@afghanic.org

× × ×

## د لومړي چاپ سريزه

د وروستنيو ټولنيزو او اقتصادي ستونزو له امله زموږ د هيواد په کوچنيانو کې د مړينو پيښې دومره کچې ته رسيدلې چې په ټوله نړۍ کې يې دويمه درجه نيولې. د ماشومانو له معمولو ناروغيو څخه يو هم د وينې ناروغي دي چې که درملنه يې په درسته توگه ترسره نشي نو د مړينې لامل گرځيدای شي. په نوموړو ناروغيو کې د وينه لږيو پيښې دومره زياتې شوي چې له امله يې د نړيوال روغتيا سازمان او د روغتيا وزارت غواړي د IMCI د پروگرام له ليارې په ټولو هغو کوچنيانو کې چې له پنځه کالو څخه لږ عمر لري د دې ناروغي د پيښو ارزونه او درملنه ترسره کړي.

غواړم له موضوع څخه لږ ووزم او څرگنده کړم چې که له يوې خوا زموږ په ټولنه کې د ماشومانو د مړينې کچې زياتې دي خو له بله خوا د عالي تحصيلاتو چارواکي دغه ستونزه يې په پام کې ندي نيولې او د طب پوهنځۍ په درسي پروگرام کې د کوچنيانو د ناروغيو مضمون ته لږ ساعتونه ورکړي دي. دا کړنه اصولاً سم کار ندي ځکه چې د طب پوهنځيو کړيکولوم يا درسي پروگرامونه بايد د ټولني د روغتيايي ستونزو په پام کې نيولو سره جوړې شي. دا چې په افغانستان کې د ماشومانو د ناروغيو پيښې او د مړينې کچې زياتې دي نو بايد په کړيکولوم کې د کوچنيانو د ناروغيو مضمون ته زيات ساعتونه ورکړل شي خو له بده مرغه لاتر اوسه پورې دا توپير له منځه تللی نده. د همدې ستونزې له امله د طب پوهنځي محصلين او فارغ شوي داکتران نشي کولای چې د نوموړو ناروغيو په اړه کافي معلومات ترلاسه کړي ترڅو د هغو يو څه درسته درملنه وکړي. ښه به وي چې په دې اړه د روغتيا د وزارت چارواکي د کړيکولوم جوړولو نکو ته دخپلو د لمړيتوبونو په

اړه معلومات ورکړي او هغوی وهڅوي چې نوموړی لمړیتوبونه په درسي پروگرامونو کې  
ځای پر ځای کړي .

ددې کتاب په لیکلو کې مې تر وڅه کونښنې کړې چې له نوو او معتبرو منابعو څخه گټه  
واخلم چې د مأخذونو لوستل ددې خبرې ښکارندویي کوي . همدارنگه د لیکلو په ترڅ کې  
مې بیلابیلو جدولونو او انځورونو ته ځای ورکړي دي . دا کتاب شپږ برخې لري چې  
ځینې برخې یې د طب پوهنځی په کریکولوم کې شاملې دي او ځینې نورې برخې یې په  
درسي پروگرام کې نشته لکه DIC ، Von willebrand ناروغی، د وینې ترانسفیوژن او  
داسې نور خو د ارزښت له مخې ترې یادونه شوي . لومړۍ برخه یې د وینې د اجزاو په  
اړه معلومات لري ، په دویمه ، دریمه ، څلورمه ، پنځمه او شپږمه برخه کې یې په ترتیب  
سره د سرو حجرو تشوشات ، د سپینو حجرو تشوشات ، د ترومبوسایتونو او کوچنیو  
او عیوناروغي ، د تحشر او خونريزي تشوشات او د وینې ترانسفیوژن ځای پر ځای  
شویدی . د کتاب په پای کې مأخذونه لیکل شوي .

هیله کوم چې گران لوستونکي لدې کتاب څخه کافي گټه واخلي او راته د خیر دعا  
وکړي . څرنگه چې هیڅ انسان بشپړ کیدای نشي نو که زما څخه په لیکنه کې څه غلطی  
شوی وي ښه به وي چې راته یې په گوته کړي .

په درنښت

پوهندوی داکتر منصور (اسلم زی)

د ننگرهار طب پوهنځی د کوچنیانو د څانگې استاد

## د دویم چاپ سرریزه

د ددوو کالو څخه وروسته د خدای (ج) په مرسته پدی وتوانیدم چی د کوچنیانو دویني ناروغۍ کتاب د دویم ځل لپاره چاپ ته وړاندی کړم تر څو گران هم مسلکان، د طب محصلین او نور لوستونکی ترې گټه واخلي. د کتاب په اوسنی چاپ کی ځینې برخې زیاتې شويدي لکه د ترومبوسایتونو د دندو تشوشات او په ځینو نورو برخو کې بدلونونه منځ ته راغلي لکه وینه لړی، تلاسیمیا او نور. همدارنگه تر زیاته حده پورې کونښن شوی چې پخوانی املایی تیر وتنې پیدا او اصلاح شي خو بیا هم له تاسو گرانو لوستونکو څخه هیله کوم چې که کومې نیمگړتیاوې ستاسو مخې ته راځي ما ته هم را په گوته کړی.

له بده مرغه وروسته لدې څو کالو بیا هم په ټوله نړۍ کې افغانستان دویم هیواد دی چې د کوچنیانو مرینه پکې ډیر زیات بنسودل شوی. ددی لپاره چې زموږ د ټولني د بنسکلو ماشومانو مړینې راتیتې شي باید پدی اړه د عامه روغتیا او عالی تحصیلاتو دوزارتونو چارواکې خپلې هڅې او لمړیتوبونه سره شریکې کړي. د عامه روغتیا له لومړیتوبونو څخه یو هم د میندو او کوچیانو د مړینو کمول دي خو تر هغه ځایه چې عالی تحصیلاتو او طب پوهنځیو چارواکو پورې اړه لري دا ډول لومړیتوبونه یې د خپلو درسي پرگرامونو د جوړولو پر محال په پام کې ندی نیولی او لاتر اوسه پورې د ماشومانو د ناروغیو درسي ساعتونه زیات شوي ندی. آن دا چې د نوموړو درسي ساعتونو د زیاتولو پر ځای د کوچنیانو طب پوهنځۍ چې د کابل طبي پوهنتون په چوکات کې د زیاتې مودې لپاره فعالیت کاوه پدی وروستنیو کلونو کې له منځه وړل شوي. په دې هیله چې یوه ورځ اړوند ادارې د تنکیو

کوچنیانو سلگی او ساه ورکول خپل ذهن ته راوړي او دهغو د مړینو د  
کمو لو په موخه پورتنی ټکي هم په پام کی ونیسي.  
په پای کی اړین بولم چی د بناغلی دا کتر یحیی وردک، د افغان  
ماشومانو لپاره د جرمنی کمیته او د افغانیک له ټولنی څخه مننه  
وکرم چی ددی کتاب په چاپولو کی ماسره مرسته وکړل.

پوهندوی دوکتور منصور (اسلم زی)،

د کابل طبي پوهنتون د نوزیریدلو ماشومانو د څانگی استاد

## تقریظ

پوهېرو چې کتاب او علمیت یو له بل سره نه شلیدونکې اړیکې لري او طبابت هغه علم ده چې ورځ تر ورځ بدلون کوي او د نوو کتابونو لیکلو ته اړتیا پیدا کېږي. همدې موخې ته د رسیدو لپاره د ادبی ښاغلی پوهندوی داکتر منصور اسلم زی د کوچنیانو دوینې ناروغي تر نامه لاندې یو طبی کتاب لیکلی چې د هغه عنوان د ماشومانو د معمولو ناروغيو څرگندوی دی او زموږ د ټولني په کوچنیانو کې یې پېښې ډیرې دي. سریزه کی محترم استاد برسیره پردې چې د خپل کتاب په اړه کافی معلومات ورکړي یوه ښه وړاندیز کړی او هغه د طب پوهنځی په درسي پروگرامونو کې د کوچنیانو د ناروغيو د درسي ساعتونو زیاتول دي تر څو په دی توگه وکړای شو د ماشومانو د مړینو کچه ښکته کړو. دا کتاب شپږ برخې او اوولس څپرکې لري. منځ پانگه یې د کوچنیانو دوینې ټول ناروغي چې په کوریکولوم کې ترې یادونه شوی درلودونکي دی او سربیره پر نوموړو ناروغيو نور زیات عنوانونه هم پکې ځای پر ځای شوي چې ارزښت یې ډیر دي لکه دوینې تراشفسیوژن او دهغه اختلاطات، له همدې امله ویلای شم دا کتاب د طب پوهنځی محصلین او د کوچنیانو محترم داکترانو ته د ماشومانو د وینې د ناروغيو په اړه ډیر معلومات لري. روانه لیکنه، ساده پښتو ژبه، تصویرونه او جدولونه د کتاب علمي ارزښت لازياته کړي. ماخډونه چې د کتاب په آخره برخه کې لیکل شوي ددی ښودونکې دی چې محتوا یې له معتبرو او نوو منابعو څخه ترلاسه شويدي.

په پای کې زه ددې کتاب لیکنه عالی ارزیايي کوم او د یو درسي ممد په توگه د نشر وړ یې بولم تر څو گران محصلین او داکتران ترې گټه واخلي. محترم استاد منصور اسلم زی ته د نورو بریالیتوبونه هیله مند یم.

پوهنوال دوکتور زمری (حصین)

د کابل طبي پوهنتون د نوو زیږیدلو کوچنیانو د خانگې مشر

# فهرست

عنوان .....	مخ
عمومیات .....	۱
وینه لری .....	۲
د تی رودونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وینه لری .....	۱۴
د اوسپنی د کموالی وینه لری .....	۱۶
میگالوبلاستیکه وینه لری .....	۲۴
اپلاستیکه وینه لری .....	۲۷
د خالصو سرو حجرو اپلازیا .....	۳۴
Diamond-Blackfan anemia .....	۳۴
Transient Erythroblastopenia of childhood .....	۳۶
هیمولایتیکی وینه لری .....	۳۸
د هیموگلوبین د جوړیدو تشوش .....	۴۱
Thalassemia .....	۴۳
Sickle cell ناروغی .....	۵۹
د سرو حجرو د غشا نیمگریټیاوې .....	۶۲
Hereditary Spherocytosis .....	۶۲
Hereditary Elliptocytosis .....	۷۰
د سرو حجرو د انزایمونو نیمگریټیاوې .....	۷۲
د G-6-PD انزایم کموالی .....	۷۳
Pyruvate Kinase انزایم کموالی .....	۷۸
معافیتی هیمولایتیکی وینه لری .....	۸۰
د نوو زیږیدلو ماشومانو هیمولایتیکی ناروغي .....	۸۰

۸۵	Autoimmune Hemolytic Anemia
۸۹	Polycythemia
۹۲	Neutropenia
۹۴	د وینې سرطان
۹۵	Acute Lymphoblastic Leukemia
۱۰۳	Acute Myeloid Leukemia
۱۰۵	Immune Thrombocytopenic Purpura (ITP)
۱۱۳	Thrombasthenia
۱۱۳	Bernard-Soulier syndrome
۱۱۵	HSP یا (Anaphylactoid Purpura)
۱۲۲	هیموفیلیا
۱۲۸	د ناروغی Von Willebrand
۱۳۰	DIC
۱۳۵	د نوو زیږیدلو ماشومانو د خونریزي ناروغی
۱۳۸	د وینې ترانسفیوژن
۱۴۳	د وینې د ترانسفیوژن اختلالات
۱۴۶	مأخذونه

## لومړی برخه

### لومړی څپرکې

### عمومیات

وینه داسی یوه مایع ده چې له پلازما او حجروي برخې څخه جوړه شوې. په حجروي برخه کې یې سرې حجرې، سپینې حجرې او ترومبوسایتونه شامل دي. د رشیم، جنین او ماشوم په بیلابیلو غړو کې د وینې جوړیدل په دریولاندنیو پړاونو ترسره کیږي:

#### ۱- Mesoblastic Hematopoiesis :

پدې مرحله کې وینه د رشیم نه بهر په Yolk sac کې جوړیږي چې د امیدواری، د لسم او څوارلسم ورځو تر منځ پیل کیږي. خو په ۱۰-۱۲ اونیو کې د وینې دا ډول جوړیدنه پای ته رسیږي.

#### ۲- Hepatic Hematopoiesis :

د امیدواری په ۲-۸ اونیو کې د وینې جوړیدل د Yolk sac پر ځای په زیاته اندازه د جنین په ځگر کې منع ته راځي او د امیدواری په پاتې مرحله کې ادامه مومي.

#### ۳- Myeloid Hematopoiesis :

د امیدواری په دویم Trimester کې د وینې جوړیدل د هډوکو په مغز کې هم پیل کیږي چې وروسته له زیږیدو څخه د وینې د جوړیدو یوازنی ځای دی. د تي رودونکو ماشومانو ټول هډوکې د وینې په جوړولو کې ونډه لري خو کله چې ماشوم غټیږي دا دنده د بدن مرکزي هډوکې (فقرې، قص، پښتۍ او حوصلې) پر غاړه اخلي.

## د وینې سرې حجرې (Red Blood Cells) :

د وینې سرې حجرې له Hematopoietic stem cell څخه په یادو شوو غړو کې تولیدیږي او جوړیدنه یې د Erythroietin پواسطه کنټرولېږي . ایریتروپوئین یو هورمون دی چې د امیدواری په شپږولمړنیو میاشتو کې د جنین په څگر او مونوسیت □ مکروفاز حجرو کې تولیدیږي خو وروسته له نوموړې مودې څخه د پښتورگو د Juxtglomerular له ساختمان څخه د انساجو د اکسیجن د کموالی په غبرگون کې افزایږي . سرې حجرې هسته نلري او د ژوند موده یې په غټو ماشومانو او لویانو کې ۱۲۰ ورځې خو نوو زیږیدلو کوچنیانو کې ۴۰-۹۰ ورځو پورې وي . غوړې دندې یې د هیموگلوبین پواسطه له سږو څخه انساجو ته د اکسیجن انتقال ، له انساجو څخه سږو ته د کاربن دای اکساید وړل او د اسید - قلوې د موازنې کنټرول دي . څرنگه چې د بدن په حجرو کې د هډوکو د مغز Erythropoietic حجرې تر ټولو زیاته وده او تکثیر کوي نو ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید د نوموړو حجرو د انقسام او پوخوالی لپاره ډیره ضروري ده .

## هیموگلوبین (Hemoglobin) :

د هیموگلوبین تولید په Proerythroblast حجرو کې پیل کیږي او په ریټیکولوسایتونو کې تر هغه وخته پورې دوام کوي چې دا حجرې دوران ته دننه شي . د وینې په هره سره حجره کې تقریباً ۲۴۰ میلیونه د هیموگلوبین مالیکولونه شته چې هره یوه یې د گلوبین او Heme له څلورو مالیکولونو څخه جوړه شویده . د Heme هر مالیکول Protoporphyrin اود اوسپنې

یو اتوم لري چې هر یو یې له یو مالیکول (دوه اتومه) اکسیجن سره یوځای کیږي او په دې شان اته اتومه اکسیجن انتقالوي .

### د وینې سپینې حجرې (White Blood Cells) :

د وینې سپینې حجرې له گرانولوسایتونو ( نیوتروفیل ، ایزینوفیل اوبازوفیل ) ، لمفوسایتونو او مونوسایتونو څخه عبارت دي چې دا حجرې هم له Stem cell څخه منځ ته راځي . وروسته له زیږیدو څخه گرانولوسایتونه د هډوکو په مغز کې جوړیږي چې د Granulocyte colony stimulating factor او سائتوکینونو پوا سطحه یې کنترول صورت نیسي . لمفوسایتونه اومونوسایتونه په لمفاوي انساجو کې تولیدیږي چې کنترول یې د Monocyte colony stimulating factor لخوا ترسره کیږي . گرانولوسایتونه ۴-۸ ساعته په دوران کې تیروي او بیا ۴-۵ ورځې نور په انساجو کې ژوند کوي ، مونوسایتونه ۱۰-۲۰ ساعته په دوران کې پاتې کیږي بیا انساجو ته ځي او هلته په مکروفاژونو باندې بدلېږي چې دا حجرې تر میاشتو پورې ژوند کولای شي . لمفوسایتونه په متکرر ډول له لمفاوي انساجو څخه د وینې دوران ته ننوزي چې تر اونیو یا میاشتو پورې ژوندی وي . د وینې د سپینو حجرو اساسي دندې د انتاناتو ، اتی جنونو ، Autoimmune او خبیثه ناروغیو په مقابل کې مقاومت او دفاع ده .

### ترومبوسایتونه (Thrombocytes) :

ترومبو سایتونه د میگاکاریوسایتونو له ټوټه کیدو څخه منځ ته راځي چې میگاکاریوسایتونو هم له cell Stem څخه منشأ اخلي او د Thrombopoietin په واسطه

یې کنترول ترسره کیږي . دا ماده له ځگر او پښتورگو څخه افرازېږي . ترومبوسایتونه پرته له هستې دي او ۷-۱۰ ورځو پورې په دوران کې ژوند کوي . غوره دنده یې د میخانیکي Plug جوړول او په نتیجه کې د خونریزي درول دي .

د ماشومانو په بیلابیلو عمرونو کې د وینې د حجرو او هیموگلوبین نارملې اندازې په ۱-جدول کې لیکل شوي .

۱- جدول : په بیلابیلو عمر لرونکو کوچنیانو کې د وینې د هیموگلوبین او حجرو نارملې اندازې په گوته کوي.

R (%)	M (%)	E (%)	L (%)	N (%)	WBC/mm <sup>3</sup>	Hct (%)	Hb (g/dl)	عمر	
۵	۲	۲	۳۱	۶۱	۹۰۰۰-۳۰۰۰	۴۵-۲۵	۱۳.۷-۲۰.۱	سروي جبل	
۱	۹	۳	۲۳	۴۰	۵۰۰۰-۲۱۰۰	۴۲-۲۶	۲۰-۱۳	۲ اونۍ	
۱	۵	۲	۴۸	۳۰	۶۰۰۰-۱۸۰۰	۳۱-۴۱	۹.۵-۱۴.۵	۳ میاشتنۍ	
۱	۵	۲	۴۸	۴۵	۶۰۰۰-۱۵۰۰	۳۳-۴۲	۱۰.۵-۱۴	۳ م-۲ کلنۍ	
۱	۵	۲	۳۸	۵۵	۴۵۰۰-۱۳۵۰	۳۴-۴۰	۱۱-۱۲	۷-۱۲ کلنۍ	
۱.۲	۷	۳	۳۵	۵۵	۵۰۰۰-۱۰۰۰	۳۴-۴۷	۱۴-۱۸	M	لویان
						۵۲-۴۲	۱۲-۱۶	F	

Hb = Hemoglobin , Hct =Hematocrit , WBC = White Blood Cell , N=Neutrophil ,  
L= Lymphocyte ,E= Eosinophil, M= Monocyte , R= Reticulocyte

د وینې د ناروغیو معمول تظاهرات :

د وینه لږې معمولې ښې خسافت او زېرې، ده خو که د وینې کموالی په حاد ډول منځ ته راشي نو ښايي ژوند تحدیدونکې حالات لکه شاک او د شعور خرابیدل برسیره شي . پورپورا او خونريزي د ترومبوسایتونو او تحثري فکتورونو د تشوشاتو له امله منځ ته راځي . تبه او متکرراتانات د سپینو حجرو د تشوشاتو ښکارندوی دي . د لمفاوی مرغړیو، توری او ځگر غټوالی د وینې په سرطان کی تر سترگو کیږي . د وینې د ناروغیو معمول تظاهرات په ۲- جدول کې ښودل شوي دي .

۲- جدول : د وینې په ناروغیو کې معمول اعراض او علايم په ډاگه کوي.

حالتونه	اعراض او ښې	د ناروغیو معمولې بیلگې
وینه لږې	خسافت، سټریا، زېرې، د زړه عدم کفایه	د اوسپنې کموالی، هیمولایتیکه وینه لږې
Polycythemia	ناآرامي، سیانوزس، اختلاج، د سردرد، Stroke .	د زړه سیانوتیکه ناروغۍ، د دیاپیتیک میند ونوي زیریدلي ماشومان
Neutropenia	تبه، د ستونې درد، د خولې زخمونه، د لمفاوي مرغړیو پړسوب	ولادي یا درملو له امله پیدا شوی Agranulocytosis، اپلاستیکه وینه لږې، د وینې سرطان
Thrombocytopenia	Ecchymosis، Petechiae، له معدې معایي لیاړو او پزې څخه د وینې بهیدل	ITP، اپلاستیکه وینه لږې، د وینې سرطان
Coagulopathy	له مخاطي غشا وو څخه د وینې بهیدل، Hemarthrosis	هیموفیلیا، د Von Willebrand ناروغۍ، DIC



• منځنۍ (Moderate) : د هيمو گلوبين غلظت په سل سي سي وينه کې له ۷ څخه تر ۱۰ گرامو پورې وي .

• شديد (Severe) : د هيمو گلوبين غلظت په سل سي سي وينه کې له ۷ گرامو څخه لږ وي .

۲- د کلينيکي نښو له پلوه :-

• لږ (Mild) :- خسافت يوازې په منظمه او مخاطي غشاوو کې ليدل کېږي .

• منځنۍ (Moderate) :- په پوستکې کې خسافت رابرسيره کېږي .

• شديد (Severe) :- د ورغيو شديد خسافت منع ته راځي چې سره خطونه يې هم له منځه تللي وي .

د وينه لږيو تصنيف ( Classification of Anemias ) :-

الف - د سرو حجرو د اندازو او شکل له پلوه :-

۱- Microcytic-Hypochromic وينه لږی :

• د اوسپنې کموالي

• Thalassemia

• مزمنې التهابي ناروغي

• د مسو کموالی

• د سربو کموالی

## ۲ - Normocytic-Normochromic وینه لږی:

A- د سرو حجرو د جوړیدو کموالی :

- د تی رودونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وینه لږی (Physiologic anemia of infancy)
- مزمنې التهابي ناروغی (انتانات ، کولاجن ناروغی او د کولموالتهابي ناروغی)
- د خالصو سرو حجرو اپلازیا ( Pure red cell aplasia )
- اپلاستیکه وینه لږی
- د کوچنیانو د ایریتروبلاست لنډ محاله کموالی
- د ځگر او پښتورگو مزمنې ناروغی
- د وینې سرطان

B - د سرو حجرو له منځه تلل (Hemolysis)

- معافیتي هیمولایتیکه وینه لږی: Autoimmune ، Isoimmune او د درمل له امله پیدا شوی وینه لږی .
- غیر معافیتي هیمولایتیکه وینه لږی: د G-6-PD انزایم کموالی ، سفیروسایتوزس او Sickle cell وینه لږی .

C - د وینې حاد ضایعات ( Acute Blood Loss )

### ۳- Macrocytic وینه لړۍ :-

- د ویتامین B<sub>12</sub> کموالی
- د فولیک اسید کموالی
- Hypothyroidism
- د ځگر مزمنې ناروغي
- Congenital ، Diamond-Blackfan syndrome ، Fanconi anemia
- dyserythropoitic وینه لړۍ .

ب\_ د اسبابو له پلوه د وینه لړیو تصنیف :-

۱- د سرو حجرو یا هیموگلوبین د جوړیدو کموالی :-

A- د ځانگړو موادو کموالی :

- مایکروسایټیکه وینه لړۍ : د اوسپني ، ویتامین B<sub>6</sub> ، سرب او مسو کموالی .
- میگالوبلاستیکه وینه لړۍ : د ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید کموالی .

B\_ د هډوکو د مغز عدم کفایه :

- ولادي او کسبي اپلاستیکه وینه لړۍ .
- د خالصو سرو حجرو ولادي او کسبي هایپوپلاستیکه وینه لړۍ .
- خبیثه ناروغي ، Myelofibrosis او ذخيروي ناروغي .

C\_ د ایریتروپویتین د افراز کموالی :

- د تی رودونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وینه لړۍ .

• د پښتورگو او ځگر مزمنې ناروغي

• هايپوتايرويديزم

• خوارځواکۍ

۲- د سرو حجرو له منځه تلل يا ضايعات :-

A- هيمولائيتيکه وينه لري :-

• د سرو حجرو داخلي نقيصې يا ولادي هيمولائيتيکه وينه لري :

\_ د سرو حجرو د غشا تشوشات : Elleptocytosis، Spherocytosis او Ovalocytosis.

\_ د سرو حجرو د انزايمونو تشوشات : د G-6-PD او Pyruvate kinase انزايمونو

کموالی .

\_ د هيموگلوبين تشوشات : تلاسيميا او سيکل سل ناروغي .

• د سرو حجرو باندیني نقيصې يا کسبي هيمولائيتيکه وينه لري :

\_ معافيتي تشوشات : Isoimmune (د وينې د Rh او ABO گروپونو د امتزاج نشتوالی)

، Autoimmune او درمل له امله پيداشوی وينه لري .

• \_ غيرمعافيتي تشوشات : هغه وينه لري چې د درمل او اتانانو له امله منځ ته راځي

B\_ د وينې ضايعات : حاد او مزمن .

## د وینه لړیو فزیوپتالوژي:

د وینې د کموالی په نتیجه کې انساجو ته اکسیجن لږ اکتقالبېري او ورسره معاوضوي بدلونونه منع ته راځي. د زړه Stroke volume او حرکات زیاتېري تر څو زیاته وینه او اکسیجن انساجو ته ورسوي. په سرو حجرو کې د 2,3-DPG مقدار د زیاتوالی له کبله د هیموگلوبین او اکسیجن تر منځ اړیکې کمېري چې په نتیجه کې انساجو ته د اکسیجن آزادیدل په آسانی سره ترسره کېري. همدارنگه د وینې جریان له هغو انساجو څخه چې اکسیجن ته لږه اړتیا لري بیرته هغو انساجو خواته درومي چې د اکسیجن اړتیا یې ډیره ده. له همدی امله د پوستکې د وینې جریان کمېري پداسی حال کې چې په دماغ او عضلاتو کې دا جریان زیاتېري.

## کلینیکي اعراض او علایم:

۱- اعراض: ستړیا، ضعیفوالی، خوبجن حالت، Palpitation، خرابه رودنه، د اشتها کموالی، د سردرد او Syncope د وینه لړیو معمول اعراض گڼل کېري.

## ۲- نښې:

- عمومي نښې: د پوستکې او مخاطي غشاوو خسافت، Tachycardia، د زړه غټوالی او مرمر د وینه لړیو عمومي نښې دي.
- خانگري نښې: د قاشق په شان نوکان (Koilonychia) د اوسپني په کموالی، زیری، او د توری غټوالی په هیمولایتیکو وینه لړیو، د پښو زخمونه په Sickle cell ناروغی، د

هډوکو سو شکل په تلاسیمیا ماجور اونورو شدیدو ولادي هیمولایتیکو وینه لږیو کې رابرسیره کیږي.

د وینه لږیو نښې نښانې لاندنیو حالتو پورې تړلې دي.

۱- چټکتیا: د وینې هغه ډول کموالی چې په حاد ډول پیل او چټکی سره پر مختگ کوی د هغه ډول وینه لږی، په پرتله چې ورو منخ ته راځي د زیاتواو شدیدو اعراضو لامل گرځي. ځکه چې لومړني شکل د تطابق لپاره لږه موده لري.

۲- شدت: د وینې خفیف لږوالی اکثر اړته له اعراضو وي. خو په منځنیو او شدیدو وینه لږیو کې معمولاً اعراض موجود وي.

۳- Hemoglobin O<sub>2</sub> dissociation curve: لکه چې مخکې وویل شول د سرو حجرو د 2,3-DPG د مقدار له زیاتوالی سره د هیموگلوبین او اکسیجن د جلاوالی انحنای نښې خواته ځي یعنې د نوموړو تر منخ اړیکې سستېږي. په ځینو وینه لږیو لکه Pyruvate kinase کموالی کی دا تطابق زیات او ځینو نورو لکه HbS ناروغيو کې لږوي.

لبراتوراري کتنې:

وینه لږی، د هیموگلوبین یا هیماتوکریټ د کموالی پواسطه تشخیص کیږي خود TLC، DLC، د ترومبوسایتونو شمیر او ریټیکولوسایتونو شمیر د موندلو پواسطه معلومیږي چې یوازی Erythroid سلسله اغیزمن شوی یا دا چې د هډوکو د مغز نورې سلسلې هم په تشوش اخته دي. د وینې په محیطي شمیر کې د سرو حجرو، سپینو حجرو او ترومبوسایتونو مورفولوژي هم تشخیصیه ارزښت لري.

Reticulocyte Production Index(RPI) تعینول رابښيي چې د وینې له کموالی سره د

هډوکو دمغز غبرگون څنگه دي. دا اندکس د لاتدیني فورمول پواسطه ترلاسه کیږي.

$$RPI = \text{Reticulocyte count} \times \text{Hb observed} / \text{Hb normal} \times 0.5$$

که RPI له ۳ څخه زیات وي نو د هډوکو دمغز د تولید زیاتولی رابښيي چې د هیمولایزس یا د

وینې د ضایعاتو په غبرگون منع ته راځي. که دا اندکس له ۲ څخه لږ وي نو د تولید په کموالی

دلالت کوي.

## د تی رودونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وینه لږی

### ( Physiologic Anemia of Infancy )

د نوو زیږیدلو ماشومانو د سروې حبل د هیموگلوبین غلظت د نورو کوچنیانو او غټانو په پرتله لوړه وي ( معمولاً ۱۵-۱۸ گرامه په سل سي سي وینه کې ) خو د ژوند په لمړۍ اونۍ کې د هیموگلوبین غلظت په ښکته کیدو پیل کوي . نارمل نوي زیږیدلي کوچنیان د ژوند په ۸-۱۲ اونۍ او د امیدواری لږ عمر لرونکي کوچنیان د ژوند په ۳-۷ اونۍ د هیموگلوبین تر ټولو لږې نارملې کچې سره مخامخ کیږي چې په ترتیب سره ۹-۱۱ او ۷-۹ گرامه په سل سي سي وینه کې دي . د هیموگلوبین د غلظت نوموړې کموالی د تی رودونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وینه لږی په نامه یادېږي .

لاملونه :-

۱- د ایریتروپویتین کموالی : د ماشوم د زیږیدو او د هغه د تنفس له پیل څخه وروسته په وینه کې د اکسیجن غلظت له ۵۰ % څخه ۹۰ % ته لوړېږي چې له امله یې د ایریتروپویتین تولید نهې کیږي . او په نتیجه کې د وینې د تولید کموالی منځ ته راځي .

۲- د سرو حجرو د عمر کموالی : د نارمل نوو زیږیدلو کوچنیانو د سرو حجرو عمر ۲۰-۹۰ ورځې او د امیدواری په لږو مودو ماشومانو کې د نوموړو حجرو

عمر ۲۰-۴۰ ورځو پورې رسېږي حال دا چې په غټانو کې ددوی عمر ۱۲۰

ورځې وي .

۳- د ماشوم چټکه وده .

درملنه :

کومه ځانگړې درملنې ته اړتیا نلري . هغه مواد چې د وینې په جوړېدو کې بدن ترې کار اخلي ، په ځانگړې توگه اوسپنه او فولیک اسید باید د ماشوم په خوړو کې کافي اندازه موجود وي . کله چې د هیموگلوبین غلظت په سل سي سي وینه کې له شپږو گرامو څخه ښکته شي نو ناروغ ته ۱۰-۱۵ سي سي وینه په هر کیلو گرام وزن د بدن ورکول کېږي . د امیدوارۍ لږ عمر لرونکي ماشومانو ته چې د زیږېدنې وزن یې ډیر لږ (VLBW) وي د ورځې ۲-۴ ملي گرامه په هر کیلوگرام وزن د بدن اوسپنه ورکولای شو . همدارنگه Recombinant Erythropoietin څخه هم گټه اخیستل کېږي خو دا درمل جگه بیه لري .

## د اوسپنې د کموالي وینه لړۍ

### (Iron Deficiency Anemia)

څرنګه چې اوسپنه د هیموګلوبین په جوړیدو کې رول لوبوي نو د اوسپنې کموالي د وینه لړۍ باعث ګرځیدای شي چې د وینې دا ډول کموالی په تی رودونکو کوچنیانو ، کم عمره ماشومانو او ځوانانو کې د وینه لړیو تر ټولو معمول لامل شمیرل کیږي . په ټوله نړۍ کې نژدې یو نیم بیلېونه وګړي پرې اخته دي چې % ۹۰ پېښې یې په مخ پر ودو هیوادو کې لیدل کیږي .

نارمل نوي زیږیدلي ماشومان په کافي اندازه د بدن د اوسپنې زیرمې لري چې تر ۴-۵ میاشتني عمره پورې د اوسپنې له کموالي څخه مخنیوي کولای شي ، وروسته لدی مودې څخه د بدن چټکې ودې لپاره د اوسپنې اضافي جذب ته اړتیا پېښیږي . له همدې امله د اوسپنې د کموالي وینه لړۍ له شپږ میاشتني څخه تر دوه کلنۍ عمره پورې ډیره معموله ده . څرنګه چې په ځوانۍ کې له یوې خوا بیا وده چټکه کیږي او له بله پلوه په میاشتني عادت کې د وینې ضایعات منځ ته راځي نوځوانان او پیغلې هم د اوسپنې د کموالي له وینه لړۍ سره زیات مخامخ کیږي .

لاملونه :-

۱- د اوسپنې د زیرمو کموالی :

- د امیدواری لږ عمر لرونکي ماشومان .
- د زیریدو د وزن کموالی

- غبرگون نوي زیریدلي کوچنيان
- د سروی جبل مخکې له وخته تړل
- له سروی جبل او پلاستنا څخه د وینې زیاته بهیدنه .

۲- د اوسپنې لږه اخیستنه :

- په خوړو کې د اوسپنې کموالی
- خوارځواکی.
- د متممه خوړو وروسته پیل کیدل

۳- د اوسپنې د جذب کموالی :-

- د سو جذب سندروم
- مزمنې نس ناستې
- په خوړو کې د کلسیم ، Phytate او فايبرونو زیاتوالي

۴- د اوسپنې د اړتیا زیاتوالي :-

- د امیدواری لږ عمر لرونکې ماشومان
- د زیریدو دوزن کموالی
- ځوانان
- د خوارځواکی د شفا مرحله

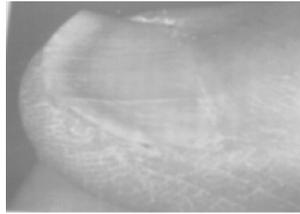
## ۵- د وینې ضایعات : پیچش ، د کولمو پولیپ ، چنجی .

په عمومي ډول ددې ناروغۍ معمول لاملونه تر شپږ میاشتني عمره پورې د بدن د زیرمو کموالي ، له شپږ میاشتني څخه تر دوه کلني پورې په خوړو کې د اوسپنې کموالي او له دوه کلني څخه پورته عمر کې د وینې ضایعات دي .

## کلینیکي تظاهرات ( Clinical Manifestations ) :-

د اوسپنې د کموالي تر ټولو معموله نښه خسافت ده چې په منظمه ، پوستکې اود نوکانو په لاندني برخه کې لیدل کیږي . د همدې ارزښت له امله د روغتیا نړیوال سازمان د ورغیو له خسافت څخه د وینه لږیو د ارزونې لپاره گټه اخلي . کله چې د وینې هیموگلوبین  $5 \text{ gr/dl}$  -۲ وي د ناروغۍ یو څه اعراض لکه نا آرامي او Pagophagia ( دغیر غذايي موادو لکه یخو او خاورو خوړل ) منځ ته راتلای شي . هر کله چې د وینې هیموگلوبین له  $5 \text{ gr/dl}$  څخه ښکته شي نو ناآرامتیا او د اشتها کموالي زیاتیري ، Tachycardia ، ستړیا ، Palpitation ، سالنډی ، Murmur او د زړه عدم کفایه هم برسیره کیدای شي .

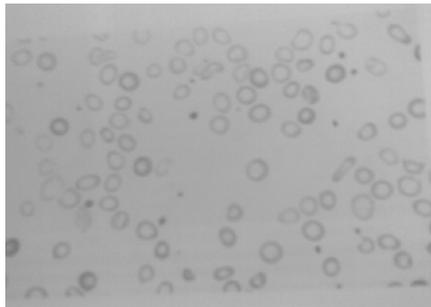
د اوږدې مودې وینه لږې په صورت کې قاشق په شان نوکان (Koilonychia) ، د ژبې او دخولې د مخاطي غشاووالتهاب او دودې وروسته پاتې کیدل هم منځ ته راتلای شي . معدي - معایبي تشوشات ، د سپینو حجرو د دندو خرابوالي ، د توری او یني غتیوالی غیر معمول ندی . عقلي عصبي تشوشات لکه د حرکي ، ذکاوت او د خبرو د مهارتونو خرابوالی هم برسیره کیدای شي چی اټکلي لاملونه یې د مرکزي عصبي سیستم د Catalase او Cytochrome د انزایمونو تشوشات ښودل شوي .



۱- انځور: قاشق په شان نوک رابښي.

### لابراتورې موندنې (Laboratory Findings):

د هیموگلوبین غلظت ، هیماتوکریټ ، د سرو حجرو شمیر ، MCV او MCH لږوي . په محیطي سمیر کې سرې حجرې وړې او کم رنگې (Microcytic-Hypochromic) ښکاري ، Anisocytosis (د بیلابیلو اندازو لرونکي) او Poikilocytosis (دمتفاوتو بڼو درلودونکي) د لیدو وړ وي . د سیروم د اوسپنې او Ferritin (د اوسپنې او Apoferritin مخلوط) ښکته وي . د اوسپنې پواسطه د مشبوع شوي Transferrin فیصدي لږ او Iron Binding Capacity زیاتېږي . د ریټیکولوسایتونو شمیر نارمل یا زیات او ځینې وخت د ترومبوسایتونو شمیر هم زیاتېږي .



۲- انځور: د اوسپنې د کموالی په وینه لږې کې کم رنگې او وړې سرې

حجرې چې د بیلابیلو اندازو او بڼو لرونکي دي.

## تفریقي تشخیص :-

د اوسپنې دکموالې وینه لږی، باید له ټولو هغو وینه لږیو سره چې لرونکې د وږې او کم رنگې سرې حجرې وي تفریقي تشخیص شي چې په لاندې ډول ترې یادونه کېږي .

۱- Thalassemia: پدې ناروغۍ کې کورنۍ تاریخچه موجوده او د وینې کموالې د اوسپنې له مستحضراتو سره ځواب نه وایي . د اوسپنې او فیریتین سویې نارملې یا لوړې وي . IBC نارمل ، د  $A_2$  او جنیني هیموگلوبین سویې جگې وي .

۲- د مزمنو ناروغیو او اتاتو له امله وینه لږی: پدې حالت کې معمولاً سرې حجرې نارمل جسامت لري خو په وروستنیو مرحلو کې دا حجرې وږې کېږي . د اوسپنې سویه او IBC ښکته وي او د فیریتین سویه نارمله یا جگه وي .

۳- د سربو تسسم: پدې ناروغۍ کې سرې حجرې د مورفولوژي له پلوه سره یو شان خو په هغو کې رنگه ټکې (Basophilic stippling) د لیدو وړ وي . د وینې د سربو سویه ، د سرو حجرو د Protoporphyrin او په تشو متیازو کې د Coproporphyrin مقدار زیاتې وي .

درملنه :

۱- د خولې له لارې د اوسپنې مستحضرات : د اوسپنې د کموالې ټولو تشخیص شوو او

مشکوکو

ناروغانو ته د Ferrous له مالگو (sulphate ، gluconate ، fumarate) څخه یو ورکول کېږي چې لږه بیه او د زرقي مستحضراتو په شان اغیزې لري . په ۴- جدول کې د Ferrous بیلابیل مستحضرات او په هغو کې د خالصې اوسپنې فیصدي ښودل شويدي .

۴- جدول: د فیرس په بیلابیلو مستحضراتو کې د خالصې اوسپنې فیصدي نیسي.

د اوسپنې مالګې	د خالصې اوسپنې فیصدي	ځینې تجارتې درمل
مایع فیرس سلفیت	۲۰	د Iberet شربت او څاڅکې
وچ فیرس سلفیت	۳۰	د Fefol کپسول
فیرس ګلوکونیت	۱۱،۲	Sangobion
فیرس فیوماریت	۳۳	Materna

شواهد بنودلی چې اضافي ویتامین ، منرال او نور مواد د نوموړو درملو اغیزې نه زیاتوي .  
 څرنگه چې د شیدو فاسفیت د اوسپنې جذب خرابوي نو باید اخته ناروغانو ته لږ شیدې  
 ورکړل شي .

د نوموړو مستحضراتو له خالصو اوسپنو څخه ۴-۶ ملي ګرامه په هر کیلوګرام وزن د بدن  
 په درې کسري دوزونو استعمالیږي تر هغه چې د وینې بدلونونه نارمل شي بیا ۸ اونۍ نور  
 هم ورکول کیږي . د اوسپنې له ورکولو څخه ۷۲- ۹۶ ساعته وروسته په وینه کې د  
 ریټیکولوسایتونو شمیر زیاتېږي په څلورمه ورځ د وینې په هیموګلوبین کې زیاتوالې منځته  
 راځي چې په هر ۲۴ ساعتونو کې ۵، ۰، لورېږي . که چېرې د هیموګلوبین مقدار په دوو  
 اونیو کې مخ په زیاتیدو نشو نولاندنیو حالاتو ته فکر وشي :

• د درملو د مقدار کموالی .

• خونریزي .

- د اوسپنې عدم تحمل او نه اخیستل .
- د اوسپنې د جذب خرابوالی .
- مترافقه اتناني او نور ناروغۍ .
- غلط تشخیص .

۲- د اوسپنې زرقي مستحضرات :- خړنگه چې له یوه خوا د زرقي درملنې اغیزې د خولې په پرتله ډیره نده او له بله خوا زرقي درملنه کېدای شي خطرناکه وي نو ترې لږه گټه اخیستل کېږي . که زرقي درملنې ته اړتیا پېښ شي نو وریدي درملنه له عضلي درملنې څخه غوره ده . په لاندنیو حالاتو کې اوسپنه په زرقي ډول استعمالیدای شي :

- د خولې له لارې د اوسپنې نه زغم .
- مزمنه نس ناسته .
- د معدې معایي لارو خونریزي ( د خولې له لارې د اوسپنې له ورکولو سره دا خونریزي زیاتېږي ) .

Iron sucrose، Iron dextran او Ferric gluconate د اوسپنې زرقي مستحضرات دي چې معمولاً د ورید له لارې ورکول کېږي . د لمړنۍ مستحضر په پرتله په دریمه کې یې د Anaphylaxis خطر لږ دی . د اوسپنې د اړتیا مجموعي مقدار په لاندې ډول ترلاسه کېږي .

$$\text{Iron(mg)} = \text{Wt} \times \text{Hb deficit} \times 4$$

Iron dextran د ورځې ۵۰ ملي گرامه تی رودونکو کوچنیانو او ۱۰۰ ملي گرامه غټانو ته د وریدي انفیوژن په ډول ورکول کېږي . Iron sucrose د بدن په هر کیلوگرام وزن ۱-۳ ملي گرامه له ۱۵۰ سي سي نارمل سلاین سره یو ځای د ۲۰-۹۰ دقیقو په ترڅ کې د وریدي

انفیوژن په ډول تطبیقېږي. Iron sorbitol د ورځې پنځه ملي گرامه د بدن په هر کیلو گرام وزن کې د عضلې له لیارې هم ورکولای شو .

۳- د وینې ترانسفیوژن: د شديده وینه لږې په صورت کې چې د هیموگلوبین مقدار د وینې په سل سي سي کې له ۴ گرامو څخه لږ شي نو د بدن هر کیلوگرام وزن ته ۲-۳ سي سي Packed شوې سرې حجرې او وريدي دیوریتیک ورکول کېږي . څرنګه چې پدې حالت کې د زړه د عدم کفایې خطر زیاتې وي نو باید وینه ورو تطبیق شي . که چیرې د زړه عدم کفایه موجود وي نو د وینې له بدلولو څخه هم ګټه اخیستلای شو .

#### مخنیوی :

۱- د مور شیدې باید د اوږدې مودې لپاره چې ممکن وي ورکړل شي او تر څنګ یې ممتمه خواړه په ټاکلې وخت پیل شي .

۲- نارمل نوو زیریدلو کوچنیانوته له ۴-۶ میاشتني عمر څخه وروسته اود امیدواری لږ عمر لرونکو ماشومانوته له دوه میاشتني عمر څخه وروسته اضافي اوسپنه باید ورکړل شي .

۳- د ماشوم په خوړو کې شنه سابه استعمال شي .

۴- په انډیمیکو ځایونو کې د چنچو ضد درملنه په پریودیک ډول تر سره شي .

۵- د چنګکي چنچیانو د مخنیوي لپاره ماشوم باید له کور نه بهر بوتان په پنبو کړي .

۶- څرنګه چې په ځوانانو کې د اوسپنې اړتیا زیاتېږي نو باید دوی اضافي اوسپنه استعمال کړي .

## میگالوبلاستیکه وینه لړۍ (Megaloblastic Anemia)

د Macrocytic وینه لړۍ په نامه هم یادېږي چې په هغه کې د سرو حجرو جسامت غټ وي او معمولاً د ویتامین B<sub>12</sub> ، فولیک اسید او یا د وارو د کموالی له امله منځ ته راځي .  
لاهلونه :

۱- د اخیستلو کموالی : د ویتامین B<sub>12</sub> کموالی په هغو کسانو کې چې د حیواناتو غوښه نه خوري او په هغو ماشومانو کې چې د ویتامین B<sub>12</sub> په کموالی اخته میندو څخه تیروي لیدل کېږي . همدارنگه څرنگه چې د اوزې شیدې لږ فولیک اسید لري نو د نوموړی وینه لړۍ باعث گرځیدای شي .

۲- د جذب کموالی : د Intrinsic فکتور د افراز کموالی ، Celiac ناروغۍ ، د ایلیوم قطع کول او مزمنه نس ناسته د ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید جذب خرابوي .

۳- د میتابولیزم خرابوالی : Phenytoin ، فینوباریتال او Pyrimethamine درمل د فولیک اسید میتابولیزم خرابوي . همدارنگه د ځینو پروتینونو او انزایمونو په ولادې کموالی کې هم د ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید میتابولیزم خرابېږي .

۴- د اړتیا زیاتوالی : په تی رودونکو، ځانگړې توگه د امیدواری په لږ عمر لرونکو ماشومانو کې د چټکې ودې له امله د ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید اړتیا زیاتېږي . همدارنگه د خوارځواکۍ د شفا په مرحله او مزمنه هیمولایتیکه وینه لړۍ کې نوموړو موادو ته زیاته اړتیا پیدا کېږي .

## کلینیکي تظاهرات (Clinical Manifestations) :

د وینه لږې د درجې په پرتله ماشوم ډیر ناروغ ښکاري. خسافت، د اشتها کموالی، ناآرامی، وزن نه اخیستل، د علاقې کموالی، ستړیا، مزمنه نس ناسته، کانگه، درد ناکه او التهابي ژبه، د ژبې د حلیمو اتروفي او رعشه منځ ته راتلای شي. همدارنگه د پزې، د گوتو او لاسونو په ظهري برخو کې د رنګ زیاتوالی (Hyperpigmentation) د ناروغۍ مهمه نښه ده.

د ویتامین B<sub>12</sub> په کموالی کې برسیره پر پورتنیو نښو نښانو عصبي اعراض او علایم لکه کرختي (Paresthesia)، د حسیت خرابوالی، Hypotonia، د تکامل وروسته پاتې کیدل او اختلاج هم لیدل کېږي.

## لبراتوراري موندنې (Laboratory Finding) :

د وینې محیطي سمیر د میګالوبلاستیکه وینه لږې لپاره یو ښه تشخیصیه تست ده چې په هغو کې د سرو حجرو جسامت غټ (MCV له ۱۰۰ fl څخه زیات)، نیوتروفیلونه لرونکي د پنځه یا له هغه زیات فسونه (Hypersegmented) وي. په شدیدو پېښو کې Neutropenia او Thrombocytopenia هم منځ ته راتلای شي. د سیروم ویتامین B<sub>12</sub> یا فولیک اسید سوېې په اړوندو وینه لږېو کې ښکته کېږي. همدارنگه د ویتامین B<sub>12</sub> د جذب د ارزیايي لپاره له Schilling test څخه گټه اخیستل کېږي.

تفریقي تشخیص :

د ځگرېه ناروغيو ، Fanconi ، Diamond-Blackfan او ځینو هیمولایتیکو وینه لږیو کې هم د سرو حجرو جسامت غټیږي نو له همدې امله میګالوبلاستیکه وینه لږی. باید له نوموړو ناروغيو سره تفریقي تشخیص شي .

درملنه :

د فولیک اسید د کموالی په صورت کې د ورځې ۱-۵ ملي گرامه فولیک اسید د خولې له لارې یا په زرقي ډول ۳-۴ اونيو لپاره ورکول کیږي . د ویتامین B<sub>12</sub> کموالی ته د ورځې یو ملي گرام نوموړی ویتامین په غوښه کې د ۲-۳ اونيو لپاره استعمالیږي . که د عصبي سیستم د اخته کیدو شواهد موجود وي ویتامین B<sub>12</sub> د ورځې یو ملي گرام لږ تر لږه دوو اونيو لپاره بیا هره دوو اونيو کی یو ځل شپږو میاشتو لپاره او وروسته هر میاشت یو ملي گرام په غوښه کې د ژوند تر پایه ورکول کیږي . د Pernicious anemia ، ایلیم قطع کیدو او د ویتامین B<sub>12</sub> په انتقال کې د ولادي نقیصې په صورت کې هم میاشتنی درملنه د ژوند تر پایه پورې غزیږي .

خرنگه چې یوازې فولیک اسید هم د ویتامین B<sub>12</sub> د کموالی وینه لږی او د وینې تشوشتات له منځه وړای شي خو عصبي تشوشتات یې نشي له منځه وړای ، له همدې امله په مشکو کو پینو کې باید ټولو میګالوبلاستیکو وینه لږیو ته فولیک اسید او ویتامین B<sub>12</sub> په گډه ورکړل وشي .

## دریم څپرکې

### د هډوکو د مغز عدم کفایه

#### Pancytopenia

#### اپلاستیکه وینه لږې (Aplastic Anemia)

د هډوکو د مغز عدم کفایه چې د وینې د ټولو حجرو د لږوالی باعث ګرځي د اپلاستیکه وینه لږې په نامه یادېږي او دوه لاندیني ډولونه لري .

۱- Constitutional (Congenital) Aplastic Anemia

۲- Acquired Aplastic Anemia

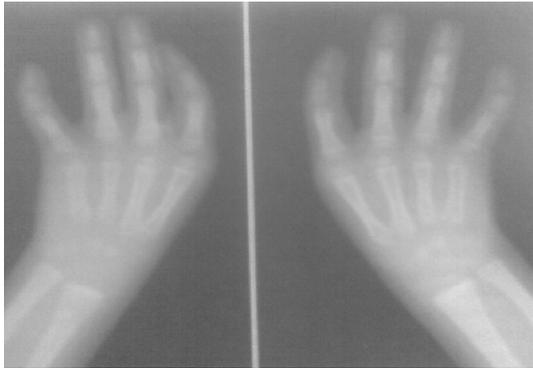
### Constitutional (Congenital) Aplastic Anemia

ددې ډول اپلاستیکه وینه لږې پېښې لږې دي . تر ټولو معمول ډول یې Fanconi Anemia دی چې د جینیتیکي تشوشتاتو (لکه میوتیشن چې د DNA جوړیدل خرابوي) له امله منع ته راځي او ارثیت یې په Autosomal Recessive ډول ترسره کېږي .

#### کلینیکي تظاهرات :

د Thrombocytopenia له کبله پورپورا ، Petechia او خونریزي منع ته راتلای شي .  
Neutropenia بنیایي د شدیدو او متکررو انتاناتو او د تېې لامل وګرځي . وینه لږې خسافت ،

ضعیفې او سترېا پیدا کولای شي . ولادي انومالي گانې لږ تر لږه په ۵۰ فیصدو ناروغانو کې تر سترگو کیږي چې تر ټولو معمول یې د پوستکې غیر نارمل رنګ (Hypopigmentation, café au lait spot) ، لنډه ونه او د هډوکو سو شکل (د لاس د غټې گوتې او کعبړې هډوکې نشتوالی ، سوشکل یا هایپوپلازیا ) دي . وړې سترگې ، پراخه او تیټه د پزې قاعده ، Epicanthial fold او وړه زنه (Micrognathia) وصفې منځ ته راوړي . همدارنګه د زړه او پښتورگو ولادي ناروغی ، عقلي وروسته پاتې کیدنه ، Microcephalus ، Strabismus ، او هایپوګونادیزم هم منځ ته راتلای شي .



۳- انځور : د Fanconi anemia اخته ناروغ د لاس په رادیوګرافي کې د غټې گوتې نشتوالې ښودل شوی .

لابراتواري موندنې :

د وینې د سپینو حجرو یا ترومبوسایټونو شمیر لږې ، کمېږي ورپسې دمیاشتو یا کلونو په ترڅ کې د وینې کموالې هم رابرسیره کیږي او شدید Pancytopenia خواته پرمختګ کوي . Macrocytosis ، د جنیني هیموګلوبین لوړوالی او Anisocytosis معمولاً موجود وي چې د ناروغی مهمې تشخیصیه بدلونونه دي . کله چې محیطي Pancytopenia منځ ته راغی نو د

هدوکو مغز هایپوپلاستیک یا اپلاستیک وي . په محیطي لمفوسایتونو کې د کروموزومونو زیاتو ماتیدلو په واسطه تشخیص تائیدېږي .

### اختلاطات :

انتانات او خونریزي له ژوند تحدیدونکو اختلاطاتو څخه دي چې د Neutropenia او Thrombocytopenia له کبله منع ته راځي . پدې ناروغانو کې د خبیثه ناروغیو لکه Acute Nonlymphocytic leukemia او کلکو تومورونو پېښې زیاتېږي چې د مړینې معمول لاملونه انتانات ، خونریزي او خبیثه ناروغي دي .

### درملنه :

۱- محافظوي درملنه : Neutropenic ناروغانو ته چې تبه ولري وسیع الساحة انتي بیوتیک توصیه کېږي . د وینه لږې او Thrombocytopenia په صورت کې د سرو حجرو یا ترومبوسایتونو ترانسفیوژن تر سره کولای شو .

۲- ځانگړې درملنه : Prednisone د ورځې ۵- ۱۰ ملیگرامه له اندروجن ( لکه Oxymethalon د ورځې ۲-۵ ملي گرامه د بدن په هر کیلو گرام وزن د خولې له لیاری ) سره یو ځای ورکول کېږي .

۳- Bone Marrow Transplantation : د ناروغۍ د ښه والي لامل گرځي .

### انذار :

ډیر ناروغان د خونریزي ، انتانات او خبیثه ناروغیو له کبله په ځوانۍ یا د کهولت په لمړۍ مرحله کې خپل ژوند له لاسه ورکوي .

## Aquired Aplastic Anemia

لاملونډه :

۱- Idiopathic : په کوچنیانو کې د کسبي اپلاستیکه وینه لري . ۵۰ فیصده پېښې په Idiopathic ډول منځ ته راځي .

۲- Secondary :

### • تشعشع

• درمل او کیمیاوي مواد : سایتوتوکسیک مواد ، بنزین ، حشره وژونکی مواد ، Chloramphenicol ، Phenylbutazone ، Sulphonamide ، NSAID ، اختلاج ضد درمل او د سره زر مستحضرات .

• وایرسونه : Epstien-Barr وایرس ، وایرسي هیپتایټیس ( معمولاً NANBNC ) ، Parvovirus او HIV .

• معافیتي ناروغي : Hypoimmunoglobulinemia

• Thymoma

• Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

کلینیکي بڼه (Clinical Feature) :

وینه لري ، د خسافت ، ستړیا او ضعیفوالی باعث کیږي . د Thrombocytopenia له کبله پورپورا ، Petechiae ، د پوزې او بیړې خونریزي منځ ته راځي . تبه د موضعي یا عمومي انتاناتو په نتیجه کې رابرسیره کیږي . د ځگر ، توری او لمفاوي مرغړیو غټوالی معمول ندي .

## لابراتواري پلټنې (Laboratory Investigation) :

۱- وینه : نارموسایټیکه وینه لری، موجوده او د ترومبوسایټونو ، سپینو حجرو او ریټیکولوسایټونو شمیر لږ وي .

۲- د هډوکو مغز : د هډوکو د مغز اسپایریشن او بیوپسي د ناروغۍ د تشخیص لپاره ضرور گڼل کیږي . چې په هغه کې Hypocellularity ( د Erythroid، Myeloid او Megcaryocyte حجرو کموالې ) یا هایپوپلازیا موجود وي .

که چېرې په وینه کې د نیوتروفیل شمیر له  $500 / dl$  ، د ترومبوسایټونو شمیر له  $20000 / dl$  او د ریټیکولو سابتونو شمیر له  $1\%$  څخه لږه وي د شدیدې Aplastic Anemia په نامه یادېږي .

### تفریقي تشخیص :

۱- ITP : پدې ناروغۍ کې وینه لږې له خونریزي سره متناسب ، د وینې په معاینه کې یوازې د ترومبوسایټونو شمیر لږ او د هډوکو د مغز معاینه معمولاً نارمله وي .

۲- Leukemia : د هډوکو درد ، د توری او ځگر غټوالی ، Lymphadenopathy ، په وینه کې د بلاست حجرو شتوالی او د هډوکو په مغز کې د هغه منتشر زیاتوالی ددې ناروغۍ په تشخیص کې رول لري .

۳- Myelofibrosis

درملنه :

۱- سببي درملنه : توکسیک مواد او درمل پر ناروغ قطع او د سببي فکتورونو درملنه تر

سره شي .

۲- محافظوي درملنه : اتانات باید له وسیع الساحه اتني بیوتیکونو سره تداوي شي . د

خونریزي په صورت کې د ترومبوسایتونو ترانسفیوژن او د شدیدې وینه لږې لپاره Packed شوي سرې حجرې ورکول کېږي ترڅو د هیموگلوبین مقدار ۷-۸ gr/dl وساتل شي .

۳- Bone Marrow Transplantation : د کسبي اپلاستیکه وینه لږې انتخابي درملنه ده

چې په % ۲۰-۸۰ ناروغانو کې د ژوند موده زیاتوي . خو هغو ناروغانو ته چې د BMT لپاره

د HLA له پلوه یو شان خوندي او وروڼه ونه لري نو له Immunosuppressive درملو څخه

گټه اخیستل کېږي .

۴- Immunosuppressive Drugs : دا درمل T حجرې نهې کوي او د Stem cell دندې

بیارغوي :

• Antilymphocyte globulin یا Antithymocyte ( ALG یا ATG ) : دورځې ۴۰

ملي گرامه د بدن په هر کیلوگرام وزن د ورید له لیارې څلورو ورځو لپاره چې یوازې توگه

اغیزې یې % ۴۰-۷۰ دي .

• Cyclosporin : د ورځې ۱۰-۱۲ د بدن په هر کیلوگرام وزن د خولې له لیارې په دوو

کسري دوزونو د ۳-۶ میاشتو لپاره ، چې په یوازې ډول اغیزې یې % ۱۰-۴۰ دي .

معمولاً پورتنی دواړه درمل یو ځای استعمالیږي چې اغیزې یې % ۲۰-۹۰ ته رسېږي .

- Corticosteroid : په یوازنی ډول گټوره نده . دا درمل د Serum sickness د مخنیوي لپاره وروسته له ATG/ALG څخه د لنډې مودې لپاره ورکول کیږي .

انذار :

بنفسه یې بڼه والی کله کله منځ ته راځي . په شدیدې اپلاستیکه وینه لږې اخته ناروغانو کې انذار خراب او % ۷۵ د مړینې لامل گرځي . نوموړې ناروغان اکثراً د اتاناناتو او خونریزي له کبله ۶-۱۲ میاشتې وروسته له تشخیص څخه مړ کیږي . هغه ماشومان چې د ناروغۍ په لمړۍ مرحله کې BMT شوی د % ۸۰ ژوند یې اوږدېږي . همدارنگه په زیاتو ناروغانو کې چې Immunosuppressive درمل اخلي دوامدار بڼه والی منځ ته راځي خو په دواړو درملنو کې د Myelodysplasia ، د وینې حاد سرطان او نور خبیثه ناروغيو خطر هم زیاتېږي .

## دخالصو سرو حجرو اپلازیا (Pure Red Cell Aplasia)

تې رودونکې او غټ کوچنیان چې Normocytic یا Macrocytic وینه لري، لږ شمیر ریتیکولوسایتونه، نارمل یا زیات شمیر سپینې حجرې او ترومبوسایتونه ولري نو د خالصو سرو حجرو اپلازیا په پام کې وي چې په ولادي او کسبي ډولونو منځ ته راځي.

### ۱- ولادي هایپوپلاستیکه وینه لري یا Diamond-Blackfan Anemia

دا ډول وینه لري د اړوندو جینونو د میوتیشن له امله منځ ته راځي چې اکثریت پېښې یې په Sporadic ډول لیدل کېږي خو په %۱۵ پېښو کې د بارز او مخفي ارثیت پواسطه هم رابرسیره کیدای شي. د دې ناروغۍ پېښې لري دي چې %۹۰ یې د ژوند په لومړي کال کې منځ ته راځي.

#### کلینیکي تظاهرات:

سره لدی چې په اخته جنین کې د وینې جوړیدل کافي وي خو ځینې اخته نوي زیریدلي ماشومان خاسف ښکاري. د وینې شدید کموالي معمولاً په ۲-۶ میاشتني عمر کې ترسترگو کېږي. له %۵۰ څخه زیات ناروغان ولادي سواشکالو باندی هم اخته وي. لنډه ونه، دمخ او سر انومالي (لنډه او پورته څوکې لرونکی پوزه، پراخې سترگې او پیره پورتنۍ شونډه) او د پورتنیو اطرافو نیمگرتیاوي (همواره د Thenar بارزه، د کعبري د نبض ضعیفوالی او Tripthalangeal غټه گوته) په نومورو انومالي گانو کې شاملې دي.

## لابراتواري موندنې :

Macrocytic وینه لږې موجود او د ریټیکولوسایټونو شمیر لږه وي . د نیوتروفیلونو شمیر نارمل یا یو څه لږ ، د ترومبوسایټونو شمیر نارمل یا زیات ، د ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید سویې نارملې وي . د زیاتو فسونو لرونکی نیوتروفیلونه نه لیدل کیږي . په غټو ماشومانو کې د جنیني هیموگلوبین کچه جگړې . د هډوکو په مغز کې یوازې لمړني سرې حجرې (Erythroid) لږې وي

## درملنه :

• Corticosteroid : ۳/۴ برخو هغو ناروغانو ته چې په لمړې ځل یې لدې درملو سره ځواب ووايي گټوره ده . Prednison د ورځې ۲ mg/kg په دريو کسري دوزونو تر هغه ورکول کیږي چې د هیموگلوبین مقدار مخ په زیاتیدو شي بیاد نوموړو کسري دوزونو مقدار په تدریجي ډول کمیږي تر څو تر ټولو ټیټه اغیزمنه اندازې ته چې د ورځې یو ځل ورکول کیږي ورسول شي . د وروستنی مقدار دوه چنده هره یوه ورځ بعد تر هغه استعمالیږي چې د هیموگلوبین کچه ۹ g/dl یا له هغه زیاته شي . د هیموگلوبین مقدار بنایي په ۴-۶ اونيو کې نارمل اندازې ته ورسېږي . په ځینو ناروغانو کې ۵، ۲ ملي گرامه په اونۍ کې دوه ځلې د وینې جوړولو لپاره کفایت کوي .

• د وینې ترانسفیوژن : هغه ناروغان چې له کورټیکوسټیروید درمل سره ځواب ونه وایي نو په هرو ۴-۸ اونيو کې د وینې ترانسفیوژن ته اړتیا لري .

- Chelating Therapy: د دوامدار ترانسفیوژن په صورت کې له Deferoxamine او Deferasirox څخه د اوسپنې د زیاتوالي د مخنیوی لپاره گټه اخیستل کېږي. (د دې درملو مقدار د تلاسیمیا د درملنې تر عنوان لاندې تشریح شوی)
- Bone Marrow Trasplantation: له پورتنیو درملنو سره د مقاومت په صورت دا عملیه تر سره کېږي.

انذار: د هغو ناروغانو انذار چې له کورتيکوسټيروئيد سره ځواب ووايي نښه دی. د ژوند منځنی عمر له ۴۰ کالو څخه زیاته وي. هغه ناروغان چې د وینې دوامدار ترانسفیوژن ته اړتیا پیدا کوی معمولاً په ځوانۍ کې د Hemosiderosis له امله د پیدا شوو اختلاطونو لکه د زړه عدم کفایه، د زړه د نظم خرابوالی او د ځگر عدم کفایې سره مخامخ کېږي چې نوموړي اختلاطات د مړینې مهم لاملونه دي. له ۵% څخه په لږو پېښو کې د وینې سرطان هم لیدل کېږي.

## ۲-Transient Erythroblastopenia of Childhood

په ماشومانو کې د سرو حجرو د کسبي اپلاستیکه وینه لږې، معمول سبب دی چې پېښې یې له ۶ میاشتې څخه تر ۳ کلنۍ عمره پورې زیاتې دي او د ولادي هایپوپلاستیکه وینه لږې په پرتله ډیر معمول دی. دا ناروغۍ د Erythropoiesis د لنډ محالی معافیتي انحطاط له امله منځ ته راځي چې اکثراً د وایرسې ناروغیو څخه وروسته رابرسیره کېږي.

## کلینیکي تظاهرات او لابراتواري موندنې :

خسافت تر ټولو معموله نښه ده خو د توری ، ځگر او لمفاوي مرغړيو غټوالی نه لیدل کیږي .  
د وینې په معایناتو کې Normocytic وینه لږی، موجود او د ریټیکولوسایتونو شمیر لږ وي .  
د ترومبوسایتونو شمیر نارمل یا زیات او د نیوتروفیلونو شمیر نارمل یا لږ وي . په محیطي  
سمیر کې د هیمولایزس شواهد منځ ته نه راځي . د هډوکو په مغز کې یوازی د Erythroid  
هایپوپلازیا لیدل کیږي .

### درملنه :

څرنگه چې دا یوه لنډه محاله ناروغۍ ده نو کورټیکوسټیروید درمل نه ورکول کیږي . ځینی  
ناروغان د وینې ترانسفیوژن ته اړتیا پیدا کوي .  
وینه لږی معمولاً له تشخیص څخه ۴-۸ اونۍ وروسته بڼه کیږي چې د ریټیکولوسایتونو له  
زیاتوالي سره یو ځای وي .

## څلورم څپرکې هیمولایټیکې وینه لږې ( Hemolytic Anemias )

له نارملې مودې څخه مخکې د سرو حجرو له منځه تلو ته هیمولایزس (Hemolysis) وایي . هر کله چې د سرو حجرو له منځه تلل د هغه د جوړیدو له اندازې څخه زیاتې شي نو د وینې هیمولایټیک کموالی منځ ته راځي .

لاملونه او تصنیف :

### ۱- د سرو حجرو نقيصې (Cellular Defects) :

- د هیموگلوبین تشوشات : Sickle cell ، Thalassemia ناروغی .
- د سرو حجرو د انزایمونو ولادي تشوشات : د G-6-PD او Pyruvate kinase انزایمونو ولادي کموالی .
- د سرو حجرو د غشا ولادي تشوشات : ولادي سفیروسایټوزس او ولادي Elliptocytosis .

• Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

### ۲- د سرو حجرو بهرنی نقيصې (Extracellular Defects) :

- معافیتي تشوشات : Isoimmunization ( د وینې د ABO او Rh گروپونو دامتزاج نشتوالی ) او Autoimmunization ( تود او سوړ اتني بادي چې په بیلابیلو ناروغیو کې منځ ته راځي او سرې حجرې له منځه وړي ) .

- غیر معافیتي تشوشات : اتانات ، Hypersplenism ، DIC ، هیمولایتیک یوریمیک سندروم ، TTP ، د زړه مصنوعي وال او سوختگي .

### لږراتواري موندنې (Laboratory Findings) :

۱- د سرو حجرو د له منځه تلو شواهد :

- د وینې محیطي سمیر : د اوبنکوډ شاخکو په شان حجرې ، Burr cell او پارچه شوي حجرې د اوعیو په دننه کې د هیمولایزس بنکارندوی دی . لور په شان حجرې ( Sickle cell ) ، د ایروي حجرې (Spherocyte) او د ملاریا پرازیت په محیطي سمیر کې د هیمولایزس په اسبابو باندې دلالت کوي .

- د پلازما د Heptoglobin کموالی : د اوعیو په دننه کې د هیمولایزس له امله دوراني هیموگلوبین له Heptoglobin سره نښلي او د Heptoglobin-Hemoglobin کمپلکس جوړوي چې په نتیجه کې د هیپتوگلوبین مقدار کمیږي . ( په نوو زیږیدلو ماشومانو کې د هیپتوگلوبین نارمله اندازه لږه ده ) .

- د پلازما د Hemopexin کموالی : دا د پلازما یو بیتا گلوبین دی چې د تخریب شوی هیموگلوبین له Heme سره یو ځای کیږي او په نتیجه کې سویه یې ښکته راځي .

- د پلازما د آزاد هیموگلوبین مقدار زیاتوالی .

- د پلازما غیر مزدوج بیلیروبین زیاتوالي او په تشو متیازو کې د Urobilinogen

برسیره کیدل

- Hemoglobinuria او Hemosiderinuria: آزاد هیموگلوبین د پښتورگو پواسطه اطراح کیږي که د هغه اطراح د دوباره جذب له اندازې څخه زیات شي نو په تشو متیازو کې ښکاره کیږي. د توبولونوپواسطه د هیموگلوبین د جذب پر محال د هغه اوسپنه ضایع او د ایتل په حجرو کې ذخیره کیږي چې د Hemosiderinuria باعث گرځي، دا حالت آن د هیموگلوبین یوریا په نشتوالی کې هم منع ته راځي.
  - د سیروم Lactic dehydrogenase او کاربوکسي هیموگلوبین زیاتوالی.
  - د ۵۲ کرومیوم پواسطه د سرو حجرو د عمر تعینول چې په هیمولایزس کې لږ وي.
- ۲- د سرو حجرو د زیات جوړیدو شواهد:
- د وینې محیطي سمیر: هسته لرونکې او د بیلابیلو رنگونو لرونکې سرې حجرې (Polychromosia) تر سترگو کیږي.
  - د ریتیکولوسایتونو د شمیر زیاتوالی: د ایریتروپویزس د زیاتوالی له امله د وینې د ریتیکولونو شمیر زیاتیږي. په یاد دی وي چې له حاده خونیزې، د اوسپنې، ویتامین B<sub>12</sub> او فولیک اسید د کموالی له درملنې څخه وروسته هم د نوموړو حجرو شمیر زیاتي وي.

## پنځم څپرکې

### د هیموگلوبین د جوړیدو تشوشات

#### (Hemoglobinopathies)

هیموگلوبین د Heme او گلوبین له دوو جوړو زنجیرونو څخه جوړ شوي چې د هغې د تولید لپاره دوه ډله جینونه په یوولسم او شپاړسم کروموزومونو کې شته. په یوولسم کروموزوم کې پنځه جینونه موجود دي: ایپسلون ( $\epsilon$ )، دلتا ( $\delta$ )، بیتا ( $\beta$ ) او دوه د گاما ( $\gamma$ ) جینونه همدارنگه په شپاړسم کروموزوم کې درې جینونه وجود لري: زیټا ( $\zeta$ ) او د الفا ( $\alpha$ ) دوه جینونه. د رشمیم، جنین، کوچنیانو او غټیانو په سرو حجرو کې مجموعاً شپږ ډوله هیموگلوبین منځ ته راځي په رشمیمي مرحله کې درې ډوله هیموگلوبین جوړیږي چې عبارت دی له ( $\zeta_2 \epsilon_2$ ) Gower-1، ( $\alpha_2 \epsilon_2$ ) Gower-2 او ( $\zeta_2 \gamma_2$ ) Portland. په جنیني مرحله کې جنیني هیموگلوبین یا ( $\alpha_2 \gamma_2$ ) HbF او ( $\alpha_2 \beta_2$ ) HbA جوړیږي چې د جنیني هیموگلوبین مقدار د ژوند تر لمړۍ میاشت پورې ډیر زیات وي. کوچنیان او غټیان HbA او ( $\alpha_2 \delta_2$ ) HbA<sub>2</sub> جوړوي چې د لمړي ډول مقدار ډیر وي. ۵- جدول د ژوند په بیلابیو مرحلو کې د هیموگلوبین تر ټولو معمول ډولونه راښيي.

۵- جدول : د ژوند په بیلابیلو پړاوونو کې معمول هیموگلوبینونه او د هغوی جینوتایپونه په ډاگه کوي .

د هیموگلوبین ډولونه او جینوتایپونه	د ژوند مراحل
<b>Gower-1</b> ( $\zeta_2 \epsilon_2$ )	رشمي مرحله
<b>Gower-2</b> ( $\alpha_2 \epsilon_2$ )	
<b>Portland</b> ( $\zeta_2 \gamma_2$ )	
<b>HbF</b> ( $\alpha_2 \gamma_2$ )	جیني مرحله
<b>HbA</b> ( $\alpha_2 \beta_2$ )	د ماشومتوب او کھولت مرحله
<b>HbA<sub>2</sub></b> ( $\alpha_2 \delta_2$ )	

کله چې د گلوبین په زنځیرونو کې تشوش منځ ته راشي نو د Hemoglobinopathy په نامه یادېږي چې په دوو لویو گروپونو ویشل شوي دي :

۱- د گلوبین د زنځیرونو مقداري کمالی : لکه Thalassemia

۲- د گلوبین د زنځیرونو ساختماني تشوش : لکه د Sickle Cell ناروغي.

## Thalassemia

Thalassemia د هيموگلوبين يو ارثي تشوش دی چې په هغه کې د گلوبين د يو يا شو زخېرونو توليد لږېږي او په نتيجه کې هاپوکروميکه وينه لږې. د هيمولایزس او Ineffective erythropoiesis له شواهدو سره منځ ته راځي .

د Thalassemia اصطلاح د Thalassa له يوناني کلمې څخه اخيستل شوی چې د لويې بحيرې په معنی ده او مقصد ترې د مديترانې بحيره ده . د لمړي ځل لپاره دا ناروغۍ اکثراً په هغو کسانو کې ليدل کيده چې د مديترانې د بحيرې په سواحلي هيوادونو کې اوسيدل . خو اوس د نړۍ په زياتو سيمو لکه سهيل ختيځه آسيا، منځنۍ ختيځ ، شمالي افريقا ، هندوستان ، پاکستان، سريلانکا، بنگلديش، يونان ، ايتاليا او زمونږ په گران هيواد افغانستان کې ددې ناروغۍ ډيرې پيښې ليدل کيږي .

Thalassemia لاندینې ډولونه لري :-

۱- Alpha Thalassemia : د گلوبين د الفا زخېر د توليد د کموالی له امله منځ ته راځي .

۲- Beta Thalassemia : د گلوبين د بيتا زخېر د توليد د کموالی له کبله پيدا کيږي او د

ناروغۍ تر ټولو معمول ډول دي .

۳- Delta Thalassemia : د گلوبين د دلتا زخېر توليد پکې لږ وي .

## $\beta$ -Thalassemia

د تلاسیمیا تر ټولو معمول ډول دی چې د گلوبین د بیتا زنځیر تولید پکې لږ او یا هیڅ

صورت نه نیسي. په دريو ډولونو ویشل شوی :

۱-  $\beta$ -Thalassemia Major

۲-  $\beta$ -Thalassemia Intermedia

۳-  $\beta$ -Thalassemia Minor

لامل ، جینیتیک او پتوجینزس:

$\beta$ -Thalassemia د هغو دوو جینونو د میوټیشن له کبله منځ ته راځي چې د گلوبین د بیتا زنځیر تولید پر غاړه لري او د یوولسم کروموزوم پر لنډه برخه کې واقع دی. که نوموړی دواړه جینونه په آفت اخته وي د Homozygous بیتا تلاسیمیا او که یوازې یو جین په آفت اخته وي نو د Heterozygous بیتا تلاسیمیا لامل ګرځي. د ناروغۍ په هوموزایګس ډول کې که دواړه جینونه د بیتا زنځیر د تولید هیڅ وړتیا ونه لري ( $\beta^0\beta^0$ ) او یا دا چې یو جین هیڅ وړتیا ونلري او بل یې په قسمي ډول وړتیا ولري ( $\beta^0\beta^+$ ) نو بیتا تلاسیمیا Major منځ ته راوړي. که دواړه جینونه په قسمي ډول د بیتا زنځیر د تولید وړتیا ولري ( $\beta^+\beta^+$ ) نو د بیتا تلاسیمیا Intermedia باعث کیږي. د ناروغۍ په هیتروزایګس ډول کې که اخته جین د بیتا زنځیر د تولید هیڅ وړتیا ونلري ( $\beta\beta^0$ ) او یا په قسمي ډول وړتیا ولري ( $\beta\beta^+$ ) نو بیتا تلاسیمیا Minor منځ ته راځي.

د بیتا تلاسیمیا ناروغی له اخته میندو او پلرونو څخه د هغو ماشومانو ته په Autosomal recessive ډول انتقالیږي. له هیتروزایگس اخته میندو او پلرونو څخه به ۴ □ ۱ (۲۵%)، ماشومان په هوموزایگس بیتا تلاسیمیا او ۴ □ ۲ (۵۰%) به په هیتروزایگس بیتا تلاسیمیا اخته او پاتې نور ۴ □ ۱ (۲۵%) بنیایي نارمل وي. د بیتا تلاسیمیا مختلف ډولونه او د هغو د گلوبین جینوتایپونه په ۲-جدول کې لیکل شوی.

۲-جدول: د بیتا تلاسیمیا ډولونه او د گلوبین جینوتایپونه بنودل شوي.

د گلوبین جینوتایپونه	د بیتا تلاسیمیا ډولونه	
( $\beta^0\beta^0$ ) او ( $\beta^0\beta^+$ )	$\beta$ -Thalassemia Major	هوموزایگس
( $\beta^+\beta^+$ )	$\beta$ -Thalassemia Intermedia	
( $\beta\beta^+$ ) او ( $\beta\beta^0$ )	$\beta$ -Thalassemia Minor	هیتروزایگس

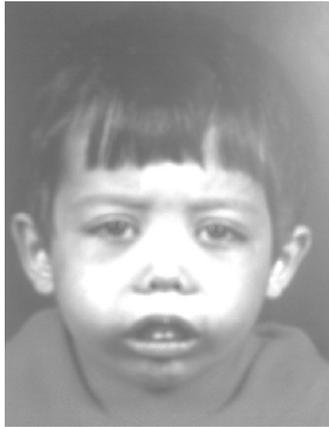
د بیتا گلوبین زنځیر د تولید د کموالی له امله په معاوضوي ډول د الفا زنځیر تولید زیاتېږي همدارنگه د گاما او دلتا زنځیرونو تولید هم ادامه مومي. د الفا یو مقدار له گاما او دلتا سره یو ځای کیږي چې په نتیجه کې د ( $\alpha_2 \gamma_2$ ) HbF او ( $\alpha_2 \delta_2$ ) HbA<sub>2</sub> مقدار زیاتېږي. د الفا زنځیر اضافي مقدار د  $\alpha_4$  تترامیر جوړوي چې د نورموپلاست او سرو حجرو په دننه کې رسوب کوي چې ورسره د نوږو حجرو د ژوند موده کمیږي. دا حجري د هډوکو په مغز او توری کې له منځه ځي چې له کبله یې د وینې کموالی او Ineffective erythropoiesis منځ ته راځي. وینه لږی د ایریتروپویتین تولید تنبه کوي چې دا حالت نوره هم بی اغیزه

Erythropiesis زیاتوي . په نتیجه د بیلابیلو هډوکو جوف پراخېږي . د Extramedullary erythropoiesis له امله ځگر او توری غټیږي . هغه اوسپنه چې د داخل المنشا او تطبیق شوی سرو حجرو د تخریب له کبله آزادېږي د هیموگلوبین په تولید کې نه مصرفېږي او په بیلابیلو غړو (لکه ځگر ، توری، زړه او اندوکرین غدو) کې رسوب کوي چې د Hemosiderosis او د نوموړو غدو د دندو د خرابوالی باعث کېږي . د زړه او ځگر عدم کفایه اکثراً د مړینې لامل ګرځي .

### **$\beta$ -Thalassemia Major (Cooley Anemia)**

سریري بڼه (Clinical feature) :

اخته کوچنی د زیریدو پر محال نارمل وي . د ژوند په لمړیو میاشتو کې د وینې لږ کموالی موجود وی خو د وینې شدید او پرمختلونکی کموالی معمولاً د ژوند په دویمو شپږو میاشتو کې برسیره کېږي چې د اوسپنې او نور Hematinic درملو سره ځواب نه ورکوي . بڼه او توری غټیږي او گیډه پرسیدلې ښکاري . Mangloid منځ معمولاً د ژوند له لمړی کال څخه وروسته را برسیره کېږي چې په هغه کې د جبهې او جداري بارزو برجسته کیدل ، د Maxilla د هډوکو هایپرتروفي ، تیت شوی د پزې قاعده او پرسیدلې سترګې موجودې وي .



۴- انځور: تلاسیمیا اخته ناروغ چې **Mangloid** مخ لري .

کله چې دا ناروغان وده کوي نو د غاښونو د بڼې خرابوالی منځ ته راځي . د اخته کوچنیانو وده او دنده لږه وي . د میتابولیکو فعالیتونو ، زیاتو او متکررو اتاناتو له کبله غیر منظمه تبه هم پیدا کېږي . د دوی اشتها لږ او کله کله د صلیبې لږه زیروالی د لیدو وړ وي . ځینې وخت **Aplastic crisis** او په هغو پېښو کې چې درملنه یې و نه شي د اوږدو هډوکو ماتیدل منځ ته راتلای شي .

#### لابراتواري پلټنې (Laboratory investigation) :

۱- وینه : د هیموگلوبین مقدار معمولاً  $2-6 \text{ gr / dl}$  ، د هیموگلوبین الکتروفوریزس پواسطه د **HbF** یا جنیني هیموگلوبین مقدار له  $90-95\%$  څخه ډیر او **HbA<sub>2</sub>** سویه نارمله یا لږه جگه وي . د سرو حجرو شمیر ، هیماتوکریټ ، **MCV** او **MCH** لږې وي . د ریټیکولوسایتونو شمیر ډیر ، د سپینو حجرو اود ترومبوسایتونو یو څه زیاتوالی د هډوکو د

مغز د دوامداره تنبه له امله منځ ته راتلای شي . د سیروم بیلیروبین مقدار په متوسطه اندازه لوړه او د ځگر د دندو د خرابوالی شواهد بنیایي و موندل شي . د سیروم د اوسپنې سویه جگه ، له ترانسفیرین سره د اوسپنې د یوځای کیدو وړتیا (Iron Binding Capacity) لږه او د سیروم Ferretin سویه زیاتېږي .

په محیطي سمیر کې سرې حجرې کم رنگې (Hypochromic) ، وړې (Microcytic) ، Anisocytosis (د بیلابیلو اندازو لرونکې) او Poikilocytosis (د بیلابیلو بڼو درلودونکې) وي . کله کله Macrocyte ، د اوبنکو د څاڅکو په شان حجرې ، Target حجرې ، هسته لرونکې او پارچه شوې حجرې هم لیدل کېږي

۲- د هډوکو مغز : د هډوکو د مغز په معاینه کې د حجرو زیاتوالی (Hypercellular) او Erythroid Hyperplasia منځ ته راځي .

۳- رادیوگرافیک بدلونونه : لمړنۍ رادیوگرافیکه بدلونونه د لاسونو په وړو هډوکو کې رابرسیره کېږي چې دا هډوکې د مستطیل بڼه غوره کوي . د اوږدو هډوکو ، Metacarp او Metatars هډوکو قشر نری ، جوف پراخ او Trabecula پیږ کېږي چې له امله یې پتالوژیک کسرونه منځ ته راتلای شي . څرنګه چې د سر د هډوکو Diploid مسافې پراخې او قشر یې نری وي نو په رادیوگرافي کې د ږمنځ په شان (Hair-on-end) خیال ورکوي .

۴ - Osmotic fragility : په هایپوتونیک سلاين کې د حجراتو له منځه تلل کمیږي یعنې په رقیقو مایعاتو کې لږ هیمولایزس پیدا کېږي .



۵ - انځور: په تلاسیمیا اخته ناروغ کې د سر MRI پراخې Diploid مسافې ښيي .

### $\beta$ - Thalassemia Intermedia

ددې ډول تلاسیمیا کلینیکي لوحه د بیتا تلاسیمیا Major او Minor تر منځ وي .  
تشخیص یې ښایي د ژوند په څلورم ، پنځم کال او یا دویمه لسيزه کې د پرمختلونکې وینه لږې او دوامداره زیرې، پواسطه چې د مترافقه ناروغيو له کبله منځ ته راځي ترسره شي . د مخ سو شکل ښایي موجود وي خو تشخیصیه ارزښت نلري . وده معمولاً وروسته پاتې شوی او ځینې وخت نارمل وي . دا ناروغان د ژوند په وروستۍ پړاو کې په صفراوي تېرو ، د ځگر په مزمنو تشوشاتو او Osteoporosis اخته کېدای شي . د ځگر او توری لږ غټوالی موجود او د هډوکو ماتیدل منځ ته راتلای شي .

د وینې په لابراتواري معایناتو کې د هیموگلوبین مقدار ۷-۹ gr/dl او د هیموگلوبین د الکتروفوریزس پواسطه HbF مقدار ۲۰-۸۰ فیصده وي ، په محیطي سمیر کې سرې حجری کم رنګې او وړې ښکاري (Microcyte-Hypochromic) .

## $\beta$ – Thalassemia Minor

د ناروغۍ پدې ډول کې یوازې د وینې لږه کموالی او کله کله یو څه زیږې لیدل کېږي . دا ډول تلاسیمیا اکثرأ د اوسپنې د کموالی له وینه لږې سره مغالطه او د اوسپنې مستحضرات ورکول کېږي .

د وینې په لابراتواري معایناتو کې د هیموگلوبین الکتروفوریزس پواسطه د HbF کچه ۲-۱۰ فیصده او د HbA<sub>2</sub> مقدار ۵-۷ فیصده وي . په محیطي سمیر کې سرې حجری کم رنگې او وړې وي .

### د تلاسیمیا اختلاطات (Complication) :

پخپله تلاسیمیا او د اوسپنې زیاتوالی چې Hemosiderosis منځ ته راوړي د زیاتو غړو د تشوشاتو لامل ګرځیدای شي چې په لاندې ډول ترې یادونه کېږي :

۱- د زړه تشوشات : د وینې د کموالی له امله د کینې بطن هایدیپرتروفی او په پای کې د زړه عدم کفایه منځ ته راتلای شي . همدارنگه د اوسپنې د زیاتوالی په صورت کې اوسپنه د زړه د حجرو په دننه کې رسوب کوي د هغو د دندو او Conduction د تشوشاتو لامل ګرځي .

۲- د ځگر ناروغۍ : د Extramedullary Erythropoiesis له امله د ځگر غټوالی او د اوسپنې د زیاتوالی له کبله فیروز او په پای کې Cirrhosis منځ ته راتلای شي . بناً په تلاسیمیا اخته ناروغانو کې چې د وینې متکرر ترانسفیوژن اخلي باید هرو دریو میاشتو کې د ځگر دندې وڅیړل شي .

۳- د اندوکرین تشوشات : دا تشوشات هم د اوسپنې د زیاتوالی له امله منځ ته راځي . تقریباً ټول اندوکرین غدې ( نخامیه ، تایراید ، پاراتایراید ، پانکراس ، خصیې او تخمې ) اخته کیدای شي .

۴- د هډوکو میتابولیکې ناروغي : Osteopenia او Rickets بنایي ولیدل شي .

۵- متکرراتانات او Hypersplenism .

د رملنه :

بیټا تلاسیمیا Minor کومه ځانگړې درملنې ته اړتیا نه لري د نورو شدیدو پېښو لپاره لاندینې درملنې ترسره کیږي :

۱- د وینې ترانسفیوژن (Blood Transfusion) : د دې ناروغانو اساسي درملنه د وینې متکرر ترانسفیوژن دي چې په لاندنېو ډولونو ترسره کیږي :

- Hypertransfusion : د وینې له ورکولو څخه مخکې د هیموگلوبین مقدار له  $10 \text{ gr } \square \text{ dl}$  نه پورته او وروسته له وینې ورکولو څخه له  $12 \text{ gr } \square \text{ dl}$  نه جگه وساتل شي
- Supertransfusion : د وینې له ورکولو څخه مخکې د هیموگلوبین مقدار له  $12 \text{ gr } \square \text{ dl}$  نه پورته او وروسته له وینې ورکولو څخه له  $14 \text{ gr } \square \text{ dl}$  نه جگه وساتل شي .
- Low-Transfusion : د وینې د هیموگلوبین کچه په  $10-12 \text{ gr } \square \text{ dl}$  کې ساتل کیږي .

اوس د وینې ورکولو تر ټولو غوره د Hypertransfusion میتود دی چې له ترانسفیوژن څخه مخکې د د هیموگلوبین کچه له  $5 \text{ g/dl}$ ، زیاته او له  $5 \text{ g/dl}$ ، څخه لږه ساتل کیږي . لږې درملنې سره ناروغ نارمله وده او فعالیت ترلاسه کوي او د وینې د مزمن کموالی له بدو

اغیزو ، د هېوکو د جوف پرمختلونکی پراخیدل ، د هېوکو سو شکل ، د زړه غټوالې او Osteoporosis څخه مخنیوی کېږي . ددې هدف لپاره معمولاً له Packed شوو سرو حجرو څخه په هر میاشت کې ۱۰-۱۵ cc/kg ورکول کېږي .

۲- فولیک اسید : د ورځې یو ملي ګرام ګټور دی .

۳- Chelating therapy : څرنګه چې ۵۰۰ سي سي ورکړل شوی وینه ۲۰۰ ملي ګرامه اوسپنه آزادي نو د وینې د دوامدارو او متکررو ورکولو له امله د Hemosiderosis او Hemochromatosis پېښې منځ ته راتلای شي . دنوموړو ستونزو د کمولو او یا مخنیوي لپاره Chelating مستحضرات استعمالېږي تر څو له اوسپنې سره مرکب جوړ او په تشو یا ډکو متیازو کې یې اطراح زیاتې کړي . دا درمل د وینې له ۱۰-۱۵ ځل ترانسفیوژن سره او یا هر کله چې د سیروم فیبریتین سویه له ۱۰۰۰ ng/dl څخه زیات وي پیل کېږي .

الف- Desferoxamine(Desferal) : د اوسپنې یو زرقي Chelating مستحضر دی چې د پوستکې لاندې د دوامدار انفیوژن په ډول استعمالېږي . د بدن هر کیلوګرام وزن ته د ورځې ۲۵-۵۰ ملي ګرامه د ۸-۱۲ ساعتو په موده کې لږ تر لږه ۵-۶ ځلې هره اونې ورکول کېږي . که ورسره یو ځای د ورځې ۱۰۰ ملي ګرامه ویتامین سي ورکړل شي نو د اوسپنې Chelation او اطراح زیاتوي . د Desferal د مقدار د زیاتوالی له امله د ودې وروسته پاتې کیدل ، د لیدو او اوریدو تشوشات منځ ته راتلای شي .

ب- Deferiprone(DFP) : د اوسپنې یوه اغیزناکه Chelating مستحضر دی چې د خولې له لپارې ورکول کېږي او بدې اغیزې یې لږې دي . ورځنی مقدار یې ۷۵-۱۰۰ ملي ګرامه د

بدن په هر کیلوگرام وزن دی چې په دريو کسري دوزونو استعمالیږي . ۵۰۰ ملي گرامه تابلیتونه لري . د بندونو درد او Arthropathy ددې درمل معمولې بدې اغیزې دي .

ج- Deferasirox : یوه نوې د اوسپنې Chelatihg درمل دی چې د خولې له ليارې دورخې ۳۰ ملي گرامه د بدن په هر کیلوگرام وزن له ډوډۍ څخه مخکې ورکول کیږي . ۲۵۰ - ۵۰۰ ملي گرامه تابلیتونه لري . اغیزه یې د وریدې درملو څخه پنځه چنده زیاته ده .

۴- Splenectomy : هغه وخت استطباب لري چې د Packed شوو سرو حجرو د ترانسفیوژن اړتیا په کال کې له ۲۵۰ cc/kg څخه زیاته او یا Hypersplenism منځ ته راغلی وي . که له شپږ کلنۍ څخه مخکې د ا عمیله ترسره شي نو وروسته له هغه به د اتاناتو پیښې ډیرې شي بڼاً Splenectomy باید تر ممکنه حد پورې په تعویق واچول شي . د اړتیا په صورت کې له شپږ کلنۍ عمر څخه وروسته تر سره کیږي . له نوموړې عملیې څخه ۲-۴ اونۍ مخکې د Pneumococcal ، H.influenza او Meningococcal واکسینونه تطبیقېږي . او وروسته لدې عملیې څخه د ژوند تر پایه پورې دورخې ۲۵۰ مليگرامه پنسیلین د ورخې دوه ځلې ورکول کیږي .

۵- Bone Marrow Trasplantation : د هډوکو د مغز ترانسپلانتیشن په تلاسیمیا اخته ناروغانو کې یوه ډیره اغیزمنه درملنه ده چې د هغه په وسیله نارمل Stem cell د غیر نارمل Stem cell ځای نیسي . په کم عمر و کوچنیانو کې چې د ځگر تشوشات ( د ځگر غټوالی او فیروزس ) ونلري او د HLA له پلوه یو شان خویندې او ورونه ولري نو لدې درملنې سره دوامدار ژوند په ۹۲ فیصدو پیښو کې اټکل شوی دی .

۶- نوي درملنې : Hydroxyuria ، Gen therapy ( د گاما زنځیر د تولید د زیاتوالي لپاره ) ، Phenylbutarate او ایریتروپویتین ورکول تر څیرنې لاندې دي .

مخنیوی :

- د ناروغۍ په اړه عامه پوهونه وشي .
  - په هغو ټولنو کې چې ددې ناروغۍ پېښې ډیري دي له ودونو څخه دمخه او یا په نوو ودو شوو کسانو کې د تلاسیمیا Minor د پلټنې لپاره د وینې معاینات ترسره شي .
  - هغه کسان چې په تلاسیمیا Minor اخته دي باید له بل تلاسیمیا Minor سره واده ونکړي .
  - له زېږیدو څخه مخکې د ناروغۍ تشخیص (Prenatal diagnosis) : دا ډول تشخیص د دوولاندنیو تستونو پواسطه اجرا کیږي .
- الف – Chorionic Villous Sampling : دا تست د امیدواری د ۹-۱۱ اونیو په ترڅ کې ترسره کیږي .
- ب- Amniocentesis or Cordiocentesis : دا تست د امیدواری په ۱۲-۱۸ اونیو کې ترسره کیږي .
- که دهر یو تست پواسطه په جنین کې د بیتا تلاسیمیا Major شتوالی تثبیت شو نو جنین ته سقط ورکړل شي .

انذار :

د بیتا تلاسیمیا Minor انذار بڼه دي . په بیتا تلاسیمیا Intermedia اخته ناروغان هم تر پنځمې او شپږمې لسیزې پورې تقریباً په نارمل ډول ژوند کولای شي خو بنایي ځینې وخت طبي درملنو ته اړتیا پیدا کړي . د بیتا تلاسیمیا Major انذار د ناروغۍ شدت پورې اړه لري ، چې مړینه د ژوند په لمړیو څو کالو کې د وینه لږې ، زړه یا ځگر د عدم کفایې له کبله منځ ته راتلای شي . د وینې له مناسبې ترانسفیوژن سره سره د ژوند په دویمه لسیزه کې دا ناروغان ژوند له لاسه ورکوي خو له اوسنیو درملنو (BMT) سره کولای شي تقریباً په نارمل ډول ژوند وکړي .

## $\alpha$ -Thalassemia

د تلاسیمیا دا ډول د گلوبین د الفا زنځیر د تولید د کموالی له امله منځ ته راځي چې پېښې یې په سهیل ختیځه آسیا کې ډیرې دي .

لامل ، جینیتیک او پتوجینیس:

د الفا گلوبین تولید لپاره په ۱۶ کروموزوم کې څلور جینونه شته دي . که له نوموړو جینونو څخه یو یا څو د میوتیشن له امله له منځه تللی وي (Deletion mutation) نو د ناروغۍ لاندې ډولونه منځ ته راتلای شي :

۱- Silent trait : د ناروغۍ پدې ډول کې د الفا گلوبین یو جین له منځه ځي او جینوتایپ یې

$(-\alpha / \alpha\alpha)$  دي

۲-  $\alpha$ -thalassemia trait : د الفا گلوبین د دوو جینونو د له منځه تللو څخه پیدا کیږي او -  
( $\alpha / -\alpha$ ) یا ( $- / -\alpha$ ) جینوتایپ لري .

۳- HbH Disease : پدې ډول کې د الفا گلوبین درې جینونه له منځه ځي چې جینوتایپ یې  
( $- / -\alpha$ ) دی .

۴-  $\alpha$ -thalassemia Major یا جنیني Hydrops : د الفا گلوبین د څلورو جینونو د له منځه  
تللو څخه پیدا کیږي . او ( $- / -$ ) جینوتایپ لري .

په الفا تلاسیمیا کې د گلوبین د الفا زنځیر تولید کمېږي چې په معاوضوي ډول د بیتا او  
گاما د زنځیرونو جوړیدل زیاتېږي . نوموړې اضافي زنځیرونه په جنیني مرحله کې (  $\gamma_4$  Bart's  
هیموگلوبین او وروسته له زیږیدو څخه  $\text{HbH}(\beta_4)$  جوړوي . دا ډول تترامیرونه د  
الفا تترامیر په پرتله لږ ضرر لري خو له اوعیو څخه د باندې د هیمولایزس لامل ګرځي .  
کلینیکي تظاهرات او لابراتواري موندنې :

۱- Silent trait : اخته ماشوم پرته له اعراضو وي . د وینې معاینات نارمل خو یوازی د  
نوزادۍ په مرحله کې د Bart's هیموگلوبین سویه ۱-۲ فیصده وي . دا ډول هیموگلوبین د  
گاما څلور زنځیرونه ( $\gamma_4$ ) لري .

۲-  $\alpha$ -thalassemia trait : معمولاً پرته له اعراضو وي خو بنا یې د وینې مایکروسایټیک او  
هایپوکرومیک کموالی ولیدل شي چې اکثراً د اوسپنې د کموالی له وینه لږې سره مغالطه  
کیږي . په نوو زیږیدلو ماشومانو کې د Bart's هیموگلوبین سویه له ۳% څخه زیات خو له  
۸% څخه لږه وي . په نورو ماشومانو کې د وینې معاینات نارمل وي .

۳- HbH Disease: متوسطه وینه لږی ، زیری ، د هلوکو د بڼې بدلون ، صفراوي تیږی، د توری او ځگر غټوالی بنایې منع ته راشي . د وینې په معایناتو کې د هیموگلوبین کچه  $10-7$  gr/dl او د ریتیکولوسایتونو شمیر زیات وي . په محیطي کې سرې حجرې وږې او کم رنگې وي . دنوو زیریدلو کوچنیانو په Hb Electrophoresis کې د Bart's هیموگلوبین سوبه معمولاً له ۲۵ فیصدو څخه لوړه وي خو په زیات عمر لرونکو ماشومانو کې HbH چې د بیټا گلوبین څلور زنجیرونه ( $\beta_4$ ) لري هم منع ته راځي .

۴-  $\alpha$ -thalassemia Major یا جنیني Hydrops: په جنین کې شديده وینه لږی د Hydrops fetalis باعث گرځي چې اخته نوی زیریدلی ماشوم د اذیما له کبله پرسیدلی وي . دا حالت معمولاً د رحم په دننه او یا وروسته له زیریدو څخه د ماشوم د مړینې لامل کیږي . د زیریدو پر محال د وینې په معایناتو کې یې نارمل هیموگلوبین هیڅ نه لیدل کیږي . معمولاً د Bart's ، Gower-1 ، Gower-2 او Portland هیموگلوبینونه موجود وي .

درملنه:

Silent trait او  $\alpha$ -thalassemia trait درملنې ته اړتیا نلري . HbH ناروغی ته فولیک اسید او د شديده وینه لږی په صورت کې وینه ورکول کیږي ، همدارنگه د Hypersplenism په صورت کې Splenectomy اجرا کیدای شي . په  $\alpha$ -thalassemia Major یا جنیني Hydrops باندې اخته ناروغان که ژوندی پاتې شي نو په عاجل ډول باید وینه یې بدله شي او بیا متکرر ترانسفیوژن یا د هلوکو د مغز Transplantation اجرا کیږي . د ناروغی په دواړو وروستنیو ډولونو اخته ماشومانو ته باید اکسیدانت درمل ورنکړل شي .

۷- جدول: د تلاسیمیا په بیلابیلو ډولونو کې د هیموگلوبین د کچو فیصدي

د هیموگلوبین د کچو فیصدي				جینوتایپ	د تلاسیمیا ډولونه	
نور ډولونه	HbF	HbA <sub>2</sub>	HbA			
	۳-۲	۳-۲	۹۸-۹۰	$\alpha \beta$	نارمل	
	۹۵	۵-۲	صفر یا ډیر لږ	$\beta^0 \beta^0$ یا $\beta^+ \beta^0$	Major	$\beta$ -Thalassemia
	۲۰-۰ ۸۰	۵	۴۰-۲۰	$\beta^+ \beta^+$	Intermedia	
	۱۰-۲	۷-۵	۹۵-۹۰	$\beta \beta^+$ یا $B \beta^0$	Minor	
	۳-۲	۳-۲	۹۸-۹۰	$-\alpha / \alpha \alpha$	Silent trait	$\alpha$ -Thalassemia
	۳-۲	۳-۲	۹۸-۹۰	$\alpha - \alpha / - \alpha$ $-- / \alpha \alpha$	$\alpha$ -thalassemia trait	
HbH ۴۰-۳۰	۵-۲	۵-۲	۷۰-۲۰	$-- / - \alpha$	HbH disease	
، HbH HbBart	-	-	-	$-- / - -$	$\alpha$ -thalassemia Major	

## د Sickle Cell ناروغی

د Sickle Cell ناروغی اصطلاح یوه ډله جنیتیکي ناروغیو ته استعمالیږي چې د HbS د جوړیدو لامل ګرځي . د دې ناروغی هوموزایګس ډول (SS) د Sickle Cell وینه لری. باعث ګرځي چې تر ټولو معمول دی . په هیټروزایګس ډول کې د HbS د جوړیدو برسیره HbF ، HbC ، HbD او HbO هم تولیدیږي . د Sickle Cell ناروغی زیاتې پیښې په مرکزي افریقایې نژادو خلکو کې لیدل کیږي همدارنګه په ایټالیا ، یونان او آسیا کې هم پیښې یې لیدل شويدي.

لامل او پټوجنیټس (Etiopathogenesis):

دا ناروغی د بیتا ګلوبین د جین د میوټیشن په نتیجه کې منځ ته راځي چې نوموړی جین د یولسم کروموزوم پر لنډه برخه کې ځای لري . د نوموړی میوټیشن له امله د بیتا ګلوبین په زنځیر کې Valine د Glutamine ځای نیسي او د HbS د جوړیدو باعث ګرځي . د ناروغی په هوموزایګس ډول کې د بیتا ګلوبین په دواړو جینونو کې دا بدلون منځ ته راځي چې د هیموګلوبین SS یا Sickle cell وینه لری. لامل کیږي . په هیټروزایګس ډول کې د ګلوبین یو جین د Sickle cell په میوټیشن اخته خو بل جین یا نارمل وي چې Sickle cell traits بلل کیږي او یا د میوټیشن په نورو ډولونو اخته وي چې له امله یې HbF ، HbD ، HbO او HbD جوړیږي .

د هایپوکسیا او اسیدوزس په صورت کې HbS د نوي میاشت (Crescent) په شان کریستالونو باندې بدلېږي چې ورسره د وینې سرې حجرې هم د لور (Sickle) بڼه غوره کوي او د شکل بدلون یې کمېږي. په لمړیو مراحلو کې د هایپوکسیا او اسیدوزس له بڼه والې سره د سرو حجرو شکل بیرته نارمل حالت ته راځي خو کله چې په متکرر ډول سرې حجرې د لور بڼه ونیسي نو بیرته نارمل حالت ته نه راځي او په دایمي توګه د لور په شکل پاتې کیږي. د نوموړو بدلونونو له امله د سرو حجرو د ژوند موده له ۱۲۰ ورځو څخه ۱۰-۱۲ ورځو ته لنډېږي او ورسره د وینې مقدار کمېږي.

د لور په شان سرې حجرې کله چې د غړو له کوچنیو او عیو څخه تیرېږي نو اندوتیلیوم تخریبوي او ورسره نښلي. په نوموړې برخه کې د ترومبوسایتونو د راټولیدو له امله غړو ته د وینې جریان کمېږي او د هغو د احتشا (Infarction) باعث ګرځي. دا حالت په بیلابیلو غړو لکه توری، ځګر، هضمي سیستم، بولي لپارې، زړه، سرې، دماغ، هډوکې او عضلاتو کې منع ته راتلای شي.

### کلینیکي تظاهرات:

اخته ماشوم د زیربڼو پر محال نارمل وي او د جنیني هیموګلوبین د زیاتوالی له امله کلینیکي اعراض او علایم تر ۳-۴ میاشتني عمره پورې معمول ندی. ددې ناروغۍ مهم کلینیکي تظاهرات د وینې کموالی او د کوچنیو او عیو د بندیدو پورې اړه لري چې په لاندې ډول ترې یادونه کیږي:

## ۱- د وینې کموالی :

الف :- هیمولایتیکه وینه لری او هیمولایتیک Crisis : په یو کلنۍ عمر کې متوسطه یا شدید هیمولایتیکه وینه لری. منخ ته راځي چې له امله یې خسافت ، ستړیا ، زیری او د توری غټوالی برسیره کیري خو وروسته د متکرر احتشا له امله توری بیرته واړه کیري . د هیمولایزس ناڅاپي زیاتوالی چې وینه نوره هم کموي د هیمولایتیک Crisis په نامه یادیري . په غټو کوچنیانو او ځوانانو کې د وینې زیات تخریب صفاوي تیرو ته زمينه مساعدوي .

ب - Sequestration Crisis : په سلو کې ۳۰ تنه ناروغان د نوموړې حالت له یو یا زیاتو حملو سره مخامخ کیري چې معمولاً په تی رودونکو کوچنیانو کې منخ ته راځي . پدې حالت کې د ناڅرگند علت له امله توری په ناڅاپي ډول غټیري او زیاتې سرې حجرې پکې راتولیري چې په نتیجه کې د هیموگلوبین مقدار لږترلږه  $2 \text{ gr/dl}$  له پخوانی حالت نه کمیري ، د وینې حجم لږیري او په شدیدو حالاتو کې شاک او مرگ هم منخ ته راتلای شي .

ج - Aplastic Crisis : لامل یې Parvovirus B19 دی چې د هډوکو په مغز کې Erythroid مقدم حجرات له منخه وړي او د سرو حجرو د هایپویلازیا باعث گرځي . تر ټولو مهمه نښه یې د وینې شديده کموالی او Reticulocytopenia ده .

د - Megaloblastic Crisis : د فولیک اسید کموالی چې د هیمولایزس له امله منخ ته راځي د وینې هیموگلوبین تر  $2-3 \text{ gr/dl}$  بنکته کولای شي .

## ۲ - Vaso-occlusive Crisis :

کله چې کوچني او عیبې بندې شي نو لاندیني تشوشات منځ ته راتلای شي .

الف - Dactylitis (Hand-Foot Syndrome) : د سیکل سل تر ټولو معموله لمرنۍ نښه ده چې تر دوه کلنۍ عمره پورې په سلو کې ۵۰ تنه ناروغان پرې اخته کېږي . دا حالت د نهایتو د کوچنیو هډوکو د احتشا له امله منځ ته راځي چې په هغه کې معمولاً په متناظر ډول دواړه لاسونه او یا پښې پرسیدلې او درد ناکې وي .

ب - Painful Crisis : درد ناکې حملې د بدن په هره برخه کې د انساجو د وینې د کموالي او اسکیمیا له امله منځ ته راتلای شي خو اکثراً په صدر ، گيډه او نهایتو کې منځ ته راځي چې ۳-۵ ورځې دوام کوي .

ج - د هډوکو احتشا : د فخذ راس ، د عضد او تیبیا پورتنۍ دریمه برخه پدې ستونزه اخته کېږي .

د - د قضیب درد ناک اتعاذ (Priapism) : د قضیب درد ناک اتعاذ چې له دیرشو دقیقو څخه زیات دوام کوي او په دوو ډولونو وي . یو Stuttering دی چې په یوه ټاکلي وخت کې زیات حملات منځ ته راځي او پخپله بیرته ښه کېږي بل یې مقاوم دی چې له څو ساعتو څخه زیات دوام کوي .

ه - Stroke : دا حالت چې د دماغی احتشا له امله منځ ته راځي په ۱۱-۲۰ فیصدو ناروغانو کې په پټ یا ښکاره ډول لیدل کېږي . ښکاره Stroke عبارت له هغه عصبي نیمگړتیا څخه دی چې له ۲۴ ساعتونو زیات دوام کوي او MRI دماغی احتشا وښيي . په پټ

ډول کې موضعي عصبي نیمګړتیا چې له ۲۴ ساعتو څخه زیات دوام وکړي نه لیدل کېږي خو په MRI کې د دماغې احتشا نښې موجودې وي .

و - Acute chest syndrome : دا سندروم متصف دی په تبه ، تنفسي زجرت ، درد او د سینې په رادیوګرافي کې د نوی کثافت را ښکاره کیدل .  
۳- اتانات :

د توری متکرر احتشا له امله د هغه وظیفوي نشتوالی (Functional asplenia) منع ته راځي او اتاناتو ته زمينه برابروي . په ځانګړي ډول H.influenza ، Pneumococcal ، Meningococcal او Salmonella چې پېښې یې تر پنځه کلنۍ پورې ډیرې دي .  
لاډراتواري موندنې (Laboratory Findings) :

په Sickle cell وینه لږې کې د هیموګلوبین اندازه په سل سي سي وینه کې ۷-۱۰ ګرامه وي خو د Sequestration او Aplastic حملو په صورت کې ژوند تحدیدونکی اندازې ته ټیټیدای شي . د سرو حجرو اندازه نارمل (ځینی وخت غټ) او د ریټیکولو سائتونو شمیر زیاتي وي . محیطي سمیر کې د لور په شان سرې حجرې (Sickle cell) چې د ناروغې تر ټولو وصفي بدلون دی او Target حجرې لیدل کېږي .

د ناروغی تشخیص د هیموګلوبین Electrophoresis پواسطه ترسره کېږي چې په Sickle cell وینه لږې کې د HbS اندازه تر ۹۰% پورې ، Sickle cell traits کې له ۵۰% څخه لږ او که د هیموګلوبین له نورو تشوشاتو سره یو ځای وي نو ۵۰% یا له هغه څخه به

زیات وي . له زېږیدو څخه مخکې د ناروغۍ تشخیص آن د امیدواری په ۸ - ۱۰ اونيو کې د Chorionic بیوپسي یا Amniocentesis پواسطه اجرا کیږي .

درملنه :

۱- څرنگه چې په Sickle cell ناروغۍ کې له یوه خوا د اتانتو پینې ډیرې دي او له بلې خوا اتانت د زیاتې مړینې لامل گرځي نو له همدې امله باید ټول تبه لرونکي ناروغان په عاجل ډول تدایوي شي چې پدې منظور له Ceftriaxone څخه گټه اخیستل کیږي .

د اتانتانو د مخنیوي لپاره ټولو هغو ماشومانو ته چې عمر یې له دوو میاشتو څخه تر پنځو کالو پورې وي باید په وقایوي ډول پنسیلین ورکړل شي ، تر درې کلني عمره پورې ۱۲۵ ملي گرامه د ورځې دوه ځلې او وروسته له درې کلنۍ څخه ۲۵۰ ملي گرامه دوه ځلې د ورځې ورکول کیږي . د متکرر اتانتات په صورت کې دا درمل له پنځه کلنۍ څخه وروسته هم ادامه ورکول کیږي . همدارنگه H.influenza او Pneumococcal واکسینونه باید تطبیق شي .

۲- د هیمولایټیکې او اپلاستیکې حملو په صورت کې وینه ورکول کیږي .

۳- د Sequestration په حالت کې د هیمودینامیک ثبات لپاره ایزوتونیک مایعات یا وینه گټوره ده . د ژوند تحدیدونکو حملو د مخنیوي لپاره Splenectomy اغیزمنه ده چې له حادثې حملې څخه وروسته اجرا کیږي .

۴- درد ناکې حملې او Hand-Foot syndrome : د درد د آرامولو لپاره د لمړې لیکې درمل پاراستامول یا Ibuprofen دی . شدید درد لپاره نارکوتیک درمل لکه کودین او مورفین ورکول کیږي . د دیهایدریشن په صورت کې مایعات هم گټور دی . د درد ناکو حملو د

مخنيوي لپاره Hydroxyuria د ورځې ۱۵-۲۰ ملي گرامه د بدن په هر کيلوگرام وزن پيل کيږي او په هر اته اونيو کې ۵، ۲-۵ ملي گرامه د بدن په هر کيلوگرام وزن زياتيږي .

۵- Acute chest syndrome: اکسيجن ، د وينې ورکول ، د وينې بدلول او انټي بيوتيک استعماليږي.

۶ - Stroke : اکسيجن او وينه ورکول کيږي ترڅو د هيموگلوبين مقدار  $11 \text{ g/dl}$  ته ورسيږي . د اړتيا په صورت کې وينه هم بدلولای شو .

۷- Priapism: د حادې حملې لپاره د درد ضد درمل او Sitz bath ورکول کيږي . که Priapism له څلورو ساعتو څخه زيات دوام وکړي نو له Corpora cavernosa څخه وينه ويستل کيږي او بيا رقيق ادرينالين سره وينخل کيږي .

۸- فولیک اسيد: د ورځې يو ملي گرام د ميگالوبلاستيکې حملې د مخنيوي لپاره ورکړل شي .

۹ - د هډوکو د مغز Transplantation : دا ډول درملنه د سيکل سل ناروغۍ د ښه والی باعث گرځي خو اوس لدې عمليې څخه لږ کار اخيستل کيږي ځکه چې له يوه خوا خطر ناکه ده او له بلې خوا يو شان HLA لرونکې خوندي او وروڼه لږ موندل کيږي .

## شپږم څپرکی

### د سرو حجرو د غشا نیمګړتیاوې

#### Hereditary Spherocytosis

دا ناروغی د سرو حجرو د غشا تر ټولو معمول ارثي تشوش دی چې پېښې یې په ټولو نژادونو کې لیدل کېږي خو شمالي اروپا یې نژاد خلک پرې ډیر اخته کېږي. په % ۷۵ پېښو کې ارثیت یې Autosomal dominant او پاتې نور یې Autosomal recessive ډول تر سره کېږي. لامل او پتوجنیزس :

لامل یې د سرو حجرو په غشا کې د Spectrin ، Ankyrin او Protien-3 کموالی دي چې د اړوندو جینونو د مېوتیشن له امله منځ ته راځي. دا مواد د سرو حجرو د بڼې په جوړولو کې ډیر رول لري نو د هغوله کموالی سره سرې حجرې دایروي کېږي او د بڼې بدلون یې هم کمېږي. د توری د کوچنیو اوعیو څخه د تیریدو پر محال دا حجرې له منځه ځي چې د هیمولایزس او وینه لږې باعث ګرځي. هیمولایزس برسیره پر وینه لږې زیږې او صفراوي تیرې هم منځ ته راوړي.

کلینیکي تظاهرات :

الف – نوي زیږېدلي ماشومان : د نوزادي په مرحله کې نیمايي شمیر ماشومان بڼايي په زیږي اخته شي. د هیمولایزس له امله دوینې کموالی هم منځ ته راتلای شي. د توری غټوالی غیر معمول دی.

ب- تي رودونكي او غټ ماشومان : ځينې له نوموړو ماشومانو څخه بنايي پرته له اعراضو وي او ځينې نور يې په زيرې ، وينه لري ، خسافت او كسالت اخته كيږي . تي رودونكو ماشومانو كې لږه زيرې ، د هيمولاييز اود وينې د فزيولوژيكي كموالې له امله شديده كمخوني او % ۵۰ پيښو كې د توري يو څه غټوالې موجود وي . له يو كلنۍ څخه وروسته د وينې مزمنه كموالې ، متكرر زيرې او د توري غټوالې منځته راځي . په ۴-۵ كلنۍ عمر كې صفراوي تيرې هم بنايي جوړې شي . د ناروغۍ په شديدو پيښو كې د توري او څگر غټوالې ، د سر د هډوكو د Diploid مسافو زياتوالې او د نورو هډوكو د مغز پراخوالې بنايي برسیره شي چې دا نښې د تلاسيميا ماجور په پرتله لږې وي .

په سفیروسایتوزس اخته ماشومان Aplastic crisis ته چې د Parvovirus له امله منځ ته راځي مساعد دي . په نوموړې حالت كې د وينې شديده كموالې (هيماتوكريت له % ۱۰ څخه لږ) ، د اكسيجن كموالې ، قلبي وعايي كولپس او مرگ منځ ته راتلاى شي .

#### لابراتواري موندنې :

د هيمولاييزس شواهد لكه د ريټيكلولوسايتونو شمير زياتوالې (اكثراً ۲-۲۰%) ، د بيليروبين زياتوالې ، د وينې كموالې موجود وي . ځينو پيښو كې د هډوكو د مغز د معاوضوي هايپريلازيا له امله بنايي د هيموگلوبين اندازه نارمل شي . په محيطي سمير كې صفحي Spherocyte ليدل كيږي چې قطر يې لږ ، رنگ يې زيات او شمير يې نظر د ناروغۍ شدت ته توپير كوي خو د هيمولايټيكيه وينه لري . په صورت كې د ټولو سرو حجرو له ۱۵-۲۰ فيصدو څخه ډير وي . نوموړې سرې حجرې د سلين په رقيق محلول كې زر له منځه ځي چې

Osmotic fragility test په نامه یادېږي. که سرې حجرې ۲۴ ساعتو لپاره په انکوېټر کې کینډول شي نو د هغو له منځه تلل نور هم زیاتېږي. MCV نارمل او MCHC زیات وي. د هیموگلوبین Electrophoresis نارمل او Coombs test منفي وي. د هډوکو د مغز په بیوپسي کې Erythroid hyperplasia لیدل کېږي.

#### تشخيص:

د ولادي سفیروسایټوزس تشخيص معمولاً په کلینیکې ډول د کورنۍ تاریخچې، د توری غټوالی، په وینه کې د دایروي سرو حجرو او ریټیکولوسایټونو د شمیرد زیاتوالی په واسطه ترسره کېږي. د څېړنیزو مقاصدو لپاره د سرو حجرو د غشا د پروټین ارزونه اجرا کېدای شي. تفريقي تشخيص:

Isoimmune او Autoimmune هیمولایټیکې وینې لږې کې د وینې د دایروي حجرو شمیر زیاتېږي چې له ولادي سفیروسایټوزس سره مغالطه کېدای شي. د معافیتي هیمولایزس د تشخيص لپاره د مستقیم Coombs test مثبتوالی ډیر ارزښت لري چې سرو حجرو باندې د انټي باډي شتوالی رانېږي. همدارنگه Autoimmune هیمولایټیکه وینه لږې کې پخوانۍ هیموگلوبین، هیماتوکریټ او ریټیکولوسایټونو شمیر نارمل وي. د دایروي حجرو د شمیر زیاتوالی لږ لاملونه Closteridial septicemia، حرارتي جرحې او Wilson ناروغۍ هم کېدای شي.

## درملنه:

۱- په نوو زیریدلو ماشومانو کې ښایې د وینې غیر مستقیم بیلیروبین هغه اندازې ته ورسېږي چې فوتوتراپی او یا د وینې بدلولو ته اړتیا پیدا کړي .

۲- د سرو حجرو ترانسفیوژن: د وینې د شدید کموالی په صورت کې چې د هیمولایزس او Aplastic crisis په حالاتو کې منع ته راځي د سرو حجرو ترانسفیوژن ته اړتیا لري .

۳- فولیک اسید: د ورځې یو ملي ګرام فولیک اسید د Erythropoiesis د کموالی د مخنیوي لپاره ورکول کېږي .

۴- Splenectomy: هغه ناروغانو ته چې د وینې شدید کموالی او ورسره له % ۱۰ څخه ډیر ریټیکولوسایتونه ولري یا Aplastic crisis ، خرابه وده او د زړه غټوالی ولري پداسی حال کې چې د هغو عمر له شپږ کلنۍ څخه زیات وي Splenectomy اجرا کېږي . څرنگه چې دایروي حجرې په توری کې له منځه ځي نو د توری له ویستلو سره وینه لږی ، د بیلیروبین لږه کچه او د ریټیکولوسایتونو زیاتوالی بیرته اصلاح کېږي . لدې عملیې څخه مخکې باید د H.influenza ، Pneumococcal او Meningococcal واکسینونه تطبیق شي او له عملیې څه وروسته پنسیلین د اتاناتو د مخنیوي لپاره په دوامدار ډول ورکول کېږي .

که په سل سي سي وینه کې د هیموګلوبین مقدار له ۱۰ ګرامو څخه زیات او ریټیکولوسایتونه له ۱۰ فیصدو څخه لږ وي نو ځینې د Splenectomy د ځنډولو وړاندیز کوي .

## Hereditary Elliptocytosis

دا ناروغی چې پېښې یې د سفېروسایټوزس په پرتله لږه ده د لویدیځې افریقې په خلکو کې ډیر لیدل کېږي او ارثیت یې اکثراً په Autosomal dominant ډول ترسره کېږي .  
لاامل :

ددې ناروغی لامل د سرو حجرو په غشا کې د غیر نارمل Spectrin شتوالی دی چې د اړوند جین د میوټیشن له امله منځ ته راځي .

### کلینیکي تظاهرات :

د ناروغی ډیرې پېښې په خفیف ډول رابرسیره کېږي چې پرته له اعراضو او علایمو وي . په شدید ډول کې یې زیری ، وینه لږی ، د توری غټوالی او د هډوکو د بڼې بدلون منځ ته راځي . همدارنگه د Aplastic crisis او د صفراوي تیږو راپور هم ورکړل شویدی .

### لابراتواري موندنې :

د وینې سمیر د Elliptocytosis تشخیص لپاره ډیر ارزښت لري چې په هغه کې سرې حجرې اوږدې او Rod-shape وي . همدارنگه سرې حجرې ښایي وږې ، دایروي او یا بیلابیل ډولونه ولري. د ریتیکولوسایټونو د شمیر زیاتوالی او د غیر مستقیم بیلروبین جگوالی هم منځ ته راتلای شي . د هډوکو په مغز کې ښایي Erythroid hyperplasia ولیدل شي .

## درملنه :

د ناروغۍ خفیف ډول هیڅ درملنې ته اړتیا نلري . شدید ډول ته چې د هیمولایزس نښې نښانې ولري د ورځی یو ملي گرام فولیک اسید ورکول کیږي . په نوو زیږیدلو ماشومانو کې د زیږی د درملنې لپاره بنایي فوتوتراپی او د وینې بدلولو ته اړتیا پیدا شي . که په سل سي سي وینه کې د هیموگلوبین کچه له ۱۰ گرامو څخه لږه او ریټیکولوسایتونه له ۱۰ فیصدو څخه زیات وي نو Splenectomy استطباب لري .

## اووم څپرکی

### د سرو حجرو د انزایمونو نیمګړتیاوې

د پخو سرو حجرو ژوند او نارملې فزیولوژیکې دندې دوه ډوله Pathway پورې تړلې ده چې د نوموړو حجرو په دننه کې فعالې دي . یو یې Anaerobic glycolysis یا Embden-Meyerhof Pathway ده چې د انرژي د تولید باعث ګرځي او په هغه کې له یو مول ګلوکوز څخه دوه موله ATP منځ ته راځي . ATP د سرو حجرو له غشا څخه د الکتروپلازموونو د تیریدو او د سرو حجرو د شکل د بدلون لپاره ضروري دي . دویمه یې د Hexose-Monophosphate shunt ده چې وځایوي دنده لري او په هغه کې Glutathione په ارجاع شوي ډول ساتل کېږي چې پدې ترتیب سرو حجرو کې اکسیدانت مواد غیر فعالوي . پورتنیو دواړو Pathway کې د یو زیات شمیر انزایمونو ولادي کموالی منځ ته راتلای شي خو تر ټولو معمول یې په Embden-Meyerhof Pathway کې د Pyruvate Kinase انزایم کموالی او په Hexose-Monophosphate shunt کې د G-6-PD انزایم کموالی دي چې ارثیت یې په ترتیب سره په Autosomal recessive او X-Linked سره ترسره کېږي او د هیمولایټیکه وینه لږې لامل ګرځي . د وینې ددې ډول هیمولایټیکې کموالی په محیطي سمیر کې د سرو حجرو مورفولوژي نارمل وي . له همدې امله هر کله چې د ولادي هیمولایټیکه وینه لږې په محیطي سمیر کې غیر نارملې بڼې ( د لور او دایرې په شان ) و نه لیدل شي ، د هیموګلوبین Electrophoresis نارمل وي او په فامیلیي تاریخچه کې Autosomal dominant ناروغی موجود نه وي نو د سرو حجرو د انزایمونو نیمګړتیاوې په پام کې وي .

## د Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase انزایم کموالی

د سرو حجرو د انزایمونو تر ټولو معموله نیمگړتیا د Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase یا G-6-PD انزایم کموالی ده چې په ټوله نړۍ کې له ۲۰۰ میلیونو څخه زیاتې وگړي یې اخته کړي. پېښې یې د ملاریا په انډیمیکو ځایونو، افریقي، مدیترانې او آسیایي نژادو خلکو کې ډیرې دي. د نوموړې انزایم کموالی له سلو څخه زیات ډولونه لري (لکه  $A^{-}$ ،  $B^{-}$ ،  $A^{+}$ ،  $B^{+}$  او نور) چې په هغو کې معمولاً د نوموړې انزایم دنده او یا ثبات لږه وي. څومره چې د سرو حجرو عمر زیاتېږي ورسره د انزایم ثبات کمیږي نو له همدې امله د نوو سرو حجرو په پرتله په زړو سرو حجرو کې یې مقدار ډیره لږه وي.

لاامل او پتوجنیزس :

د سرو حجرو د G-6-PD انزایم کموالی اساسي علت د اړوندو جینونو میوتیشن دي چې دا جینونه په X کروموزوم کې ځای لري او ارثیت یې په X-Linked Recessive ډول ترسره کیږي. له همدې کبله دا ناروغۍ معمولاً په نارینه وو کې منع ته راځي خو کله کله په ښځو کې د هوموزایگس په ډول لیدل کیدای شي.

Hexose-Monophosphate shunt کې دا انزایم د Glutathione په ارجاع کولو کې رول لري چې ارجاع شوي گلوتاتیون د سرو حجرو هیموگلوبین له اکسیدیشن څخه ساتي. د G-6-PD انزایم له کموالی سره د ارجاع شوي گلوتاتیون مقدار هم کمیږي او د اکسیدانت موادو سره د مخامخ کیدو په صورت کې هیموگلوبین اکسیدایز کیږي او Methemoglobin جوړوي. میتهموگلوبین د سرو حجرو په دننه کې رسوب کوي، سره یوځای کیږي او د

Heinz body په نامه د ترسباتو لامل گرځي . سرې حجرې کلکې کيږي او په توري کې تخريبيږي خو په شديدو حالاتو کې د اوعيو په دننه کې هم له منځه تلای شي چې حد هيمولاييزس منځ ته راوړي . د هيمولاييزس شدت د اکسیدانت موادو شدت ، د نوموړو موادو مقدار او د G-6-PD انزایم د کموالی کچې پورې اړه لري .

هغه مواد او حالات چې د G-6-PD انزایم په کموالی کې د هيمولاييزس باعث گرځي په ۸- جدول کې ښودل شوی .

۸- جدول: درمل او حالتونه په گوته کوي چې د G-6-PD انزایم په کموالی کې د هيمولاييزس باعث گرځي.

۱- درمل:

الف - د باکټرياوو ضد درمل : Nalidixic acid ، Co-trimoxazole ، Sulfonamide ، Chloramphenicol او Nitrofurantoin .

ب- د ملاریا ضد درمل : Quinine ، Quinidine ، Primaquine ، Chloroquine .

ج - نور درمل : Aspirin ، Paracetamol ، Phenacetin ، Vit.K ، د یتامین سي لوړ مقدار ،

Probencid ، Phenazopyridine ، L-dopa او Methyline blue .

۲- کیمیاوي مواد : Phenylhydrazine ، بنزين او نفتالين .

۳- ناروغي : Sepsis او Hepatitis ، Diabetic ketoacidosis .

۴- د Fava لوبیا .

## کلینیکي تظاهرات :

هیمولایتیکه وینه لری ، خسافت ، زیری او د Hemoglobinuria له کبله توربخنه تشي متیازې د دې ناروغی معمولې نښې دي چې ۲۴-۴۸ ساعته وروسته د اکسیدانت موادو له اخیستلو څخه تر سترگو کیږي

دا ناروغی د کلینیک له نظره درې لاندې ډولونه لري :

Type-1 : د ناروغی خفیف ډول دی چې معمولاً امریکایي تور پوستکو کې لیدل کیږي . پدې ډول کې هیمولایزس هغه وخت منځ ته راځي چې اخته کس له قوي اکسیدانت موادو (لکه پریماکین ، سلفاماید ، نفتالین او د ویتامین K لوړ دوز) سره مخامخ شي . داناروغان د نوی زیربیدنې په مرحله کې اکثرأ په زیري نه اخته کیږي . څرنگه چې په نوو سرو حجرو کې د انزایم سویه نارمل وي نو له همدې کبله که د نوموړو موادو اخیستننه ادامه هم وکړي نور په یوه حمله کې د سرو حجرو تخریب دوام نه کوي .

Type-2 : د ناروغی متوسط ډول دی چې معمولاً په سهیل ختیځه آسیا ، منځنی ختیځ او د مدیترانې په هیوادونو کې لیدل کیږي . پدې ډول کې د یو زیات شمیر اکسیدانت موادو پواسطه هیمولایزس منځ ته راځي . د ناروغی په دې ډول کې د نوو زیریدلو ماشومانو زیری اکثرأ منځ ته راځي او د پرله پسې اکسیدانت درملو له اخیستلو سره هیمولایزس هم ادامه مومي . آن د وایرسي هیپتایتس په صورت کې هم هیمولایزس رابرسیره کیږي .

Type-3 : د ناروغی شدید ډول دی چې پینښې یې په شمالي امریکا او اروپا کې ډیرې دي . ناروغان آن له اکسیدانت موادو سره د مخامخ کیدو پرته هم د وینې په هیمولایتیکه

کموالی اخته کیدای شي . د نوو زیریدلو ماشومانو زیرې اکثرأ رابرسیره کیږي . اکسیدانت مواد او اتانان د شدید هیمولایزس او Hemoglobinuria لامل گرځیدای شي .

### لابراتواري موندنې :

د وینې په معایناتو کې دهیموگلوبین او هیما توکریټ سویې ښکته ، د مزدوج بیلیروبین کچه ، د ریټیکولوسایتونو شمیر او د پلازما د آزاد هیموگلوبین مقدار زیات وي . د سرو حجرو په Supravital تلون کې Heinz body لیدل کیدای شي . په تشو متیازو کې ښایې Hemoglobinuria منع ته راشي . د G-6-PD انزایم سویه او یا فعالیت له ۱۰ فیصدو څخه لږه وي .

### تشخیص:

د ناروغۍ تشخیص په کلینیکي ډول د لاندنیو حالاتو په واسطه تر سره کیدای شي :

- د هیمولایزس اعراض او علایم ( خسافت ، زیرې او تور ښخه تشې متیازې ) چې په ناڅاپي توگه وروسته د اکسیدانت موادو له اخیستلو منع ته راشي .
- د یادو شوو اعراضو پخوانی تاریخچه .
- د کورنۍ په نورو نارینه وو غړو کې د ناروغۍ د تاریخچې شتوالی .
- په وینه کې د هیمولایزس د شواهدو موجودیت .
- په تشو متیازو کې د Hemoglobinuria ښکاره کیدل .

G-6-PD انزایم د کموالی قطعي تشخیص د نوموړی انزایم د سویې او یا فعالیت د تعیینو لو پواسطه ایښودل کیږي چې له ۱۰ فیصدو څخه لږه وي . څرنگه چې د هیمولایزس په حاده

حمله کې د ريتيکولوسايتونو شمير ( چې د نوموړي انزایم نارملې اندازې لري ) زیاتېږي نو باید له حادثې حملې څخه څو اونۍ وروسته کله چې ريتيکولوسايتونه نارملې اندازې ته ورسېږي ددې انزایم سویه اندازه شي .

درملنه:

دا ناروغۍ ځانگړې درملنې ته اړتیا نلري . محافظوي درملنه په لاندې ډول ترسره کېږي :

- د اکسیدانت موادو اخیستل باید ودرول شي .
- د وینې شدیدې کموالی ته وینه ورکول کېږي .
- د نوو زیږیدلو ماشومانو د زېږي د درملنې لپاره له فوتوتراپي او د وینې له بدلولو څخه گټه اخیستل کېږي .
- د Hemoglobinuria په صورت کې سوډیم باي کاربونیټ ورکولای شو تر څو تشې متیازي قلوي شي چې پدې توگه د پښتورگو په توپولونو کې د Acid hematin د رسوب او د پښتورگو د عدم کفایې مخه نیول کېږي .

## د Pyruvate Kinase انزایم کموالی

د Pyruvate kinase انزایم کموالی پېښې په ټولو نژادونو کې لیدل کېږي خو شمالي اروپایي نژاد خلک ډیر پری اخته کېږي .  
لاهل او پتوجنیزس :

د اړوند جین د میوټیشن له کبله د Pyruvate kinase انزایم مقدار او یا دنده کمېږي چې ارثیت یې په Autosomal recessive ډول ترسره کېږي . نوموړی انزایم د سرو حجرو د انرژي یا ATP په تولید کې مهم رول لري چې دا انرژي د پوتاسیم او اوبو په ساتلو کې په کار وړل کېږي . کله چې ددې انزایم مقدار کم شي نو له سرو حجرو څخه پوتاسیم او اوبه د باندې وزی او په نتیجه کې نوموړې حجرې مخکې له نارملې مودې څخه له منځه ځي .  
کلینیکي تظاهرات :

ددې ناروغۍ کلینیکي اعراض او علایم د نوو زیریدلو ماشومانو له شدید هیمولایټیکه وینه لږې څخه نیولی تر لږ هیمولایزس پورې چې په کهولت کې د لمړي ځل لپاره تر سترگو کېږي ، توپیر کولای شي .

په نوو زیریدلو ماشومانو کې زیرې ، د وینې شدید کموالی او Kernicterus منځ ته راتلای شي . په غټو ماشومانو کې بڼایي هیمولایزس د خسافت ، زیرې ، وینه لږې او د توری د غټوالی باعث وگرځي .

## لابراتواري موندنې :

د هیموگلوبین کچه لږه او د ریټیکولوسایتونو شمیر زیات وي . په محیطي سمیر کې  
Polychromasia ، Macrocytosis او غیر منظمه سطح لرونکې سرې حجرې لیدل کیدای  
شي . Osmotic fragility نارمل او Autohemolysis زیاتیري چې د ATP له یو ځای کولو  
سره بیرته اصلاح کېږي خو د گلوکوز زیاتول پرې اغیزه نکوي . د سرو حجرو د Pyruvate  
kinase انزایم مقدار ښکته وي .

## درملنه :

- ۱- د نوو زیږیدلو ماشومانو د زیرې د درملنې لپاره ښایي فوتوتراپي او یا د وینې بدلولو ته  
اړتیا پېښ شي .
- ۲- شدید وینه لږې ته وینه ورکول کېږي .
- ۳- که د وینې کموالی په دوامداره توګه شدید پاتې شي او یا متکرر ترانسفیوژن ته اړتیا  
پیدا شي نو له شپږ کلنۍ عمر څخه وروسته Splenectomy اجرا کېږي .
- ۴- فولیک اسید باید ورکړل شي .

## اتم خپرکی

### معافیتي هیمولایتيکې وینه لږې

### (Immune Hemolytic Anemia)

### Isoimmune Hemolytic Anemia

هغه ډول معافیتي هیمولایتيکه وینه لږې، چې د وینې د Rh او ABO گروپونو د سمون د نشتوالی له امله منع ته راځي د Isoimmune هیمولایتيکه وینه لږې په نامه یادېږي .

### د نوزو زېږېدلو ماشومانو هیمولایتيکې ناروغي

دا ډول هیمولایتيکې ناروغي هغه وخت منع ته راځي چې د مور او جنین د وینې گروپونه ( Rh او ABO ) سره سمون ونه لري . له غوره ډولونو څخه په لاندې ډول یادونه کېږي :

### الف - د نوزو زېږېدلو ماشومانو هیمولایتيکه ناروغي چې د Rh-incompatibility له امله منع ته راځي :

Rh-incompatibility هغه حالت ته ویل کېږي چې د مور د وینې گروپ Rh منفي اود جنین Rh مثبت وي . د دې ناروغي پېښې په سپین پوستکو کې د تور پوستکو په پرتله درې چنده زیاته ده .

پتوجنیزس :

که د ولادت پر محال د جنین Rh مثبت وینه له یو سي سي څخه زیاته Rh منفي مور ته تیره شي نو په هغه کې Anti-Rh انتي بادي جوړوي چې په لومړۍ مرحله کې د IgM او وروسته د

IgG له ډول څخه وي . دا حالت Rh منفي مور ته د Rh مثبت وینې له ترانسفیوژن او Rh مثبت جنین له سقط څخه وروسته هم منع ته راتلای شي . څرنگه چې د Rh انتي جن بیلایل ډولونه ( لکه C ، D او E ) لري نو په % ۹۰ پېښو کې دا انتي باډي گانې د D انتي جن پر ضد وي . دا انتي باډي گانې د مور په دوران کې پاتې کیږي او د راتلونکې امیدواری پر محال د پلاستتا له لیاري جنین ته تیرېږي . که بیا هم جنین Rh مثبت وینه ولري نو په ځینو پېښو کې د هیمولایزس له امله په جنین یا نوو زیږېدلو ماشومانو کې د وینې کموالی او یا زیرې، منع ته راوړي .

### کلینیکي تظاهرات :

۱- زیرې : په نوو زیږېدلو ماشومانو کې د ناروغۍ تر ټولو معموله نښه ده چې په هغه کې د سیروم غیر مستقیم بیلیروبین زیاتېږي او معمولاً د ژوند په لمړیو ۲۴ ساعتونو رابرسیره کیږي .

۲- وینه لږې : د زیږېدنې پر محال په % ۵۰ پېښو کې د سروی جېل د هیموگلوبین مقدار کمه وي .

۳- Hepatosplenomegaly : د شدید هیمولایزس په صورت کې توری او څگر غټیدای شي چې ځینې وخت له جین سره یوځای وي .

۴- Hydrops fetalis : د جنین په دوو یا زیاتو غړو ( پوستکې ، پلورا ، پریکارډ ، پریټوان ، پلاستتا او امینوتیک مایع ) کې د ډیرو مایعاتو راتولیدو ته ویل کیږي چې معمولاً د رحم په

دنته او یا له زیږیدو څخه لږه وروسته د جنین د مړینې لامل گرځي. وینه لږې ، د زړه عدم کفایه او Hypoprotienemia د هغه په پیدا کیدو کې مهم رول لري .

لابراتواري موندنې :

مستقیم Coombs test (چې د ماشوم پر سرو حجرو باندې د اتسي بادي گانو شتوالی رابښي) مثبت او د وینې کموالی موجود وي . د سروی جیل د هیموگلوبین کچه د ناروغۍ شدت پورې اړه لري چې د Hydrops fetalis په صورت کې تر  $3-4$  g/dl پورې ټیټیدای شي . ریتیکولوسایتونو شمیر او غیر مستقیم بیلروبین مقدار زیاتېږي . د وینې په محیطي سمیر کې Polychromasia اوزیات شمیر هسته لرونکې سرې حجرې لیدل کیدای شي .  
درملنه :

د رحم په دنته کې جنین ته ترانسفیوژن ، مور ته IVIG ورکول ، نوی زیږیدلی ماشوم ته د وینې ترانسفیوژن ، فوتوتراپی او د وینې بدلول له مهمو درملنو څخه دي .

مخنیوی :

هغو Rh منفي میندو ته چې حساس نه وي ( غیر مستقیم Coombs test یې منفي وي ) باید د Rh مثبت ماشوم د زیږیدو په صورت کې  $300 \mu\text{g}$  انساني Anti-D globulin ( RhoGAM) په غوښه کې زرق شي . که ددې درمل لمړۍ دوز د امیدواری په ۲۸-۳۲ او دویم دوز وروسته له زیږیدو څخه ورکړل شي نو اغیزې یې زیاتېږي .

## ب- د نوو زیږیدلو ماشومانو هیمولایتیکه ناروغۍ چې د ABO-incompatibility له امله منځ ته راځي:

که مور د وینې داسی د ABO گروه ولري چې د هغه اتني بادي د جنین د ABO د اتني جن پر ضد وي نو ABO-incompatibility بلل کیږي. معمولاً د مور د وینې گروه O او د ماشوم A یا B وي خو هر کله چې مور AB او یا ماشوم O گروه ولري نوموړې حالت منځ ته نه راځي. سره لدې چې په مور او جنین کې ABO-incompatibility په %۲۵ پېښو کې لیدل کیږي خو د نوو زیږیدلو ماشومانو هیمولایتیکه ناروغۍ یوازې په %۱۰ پېښو کې منځ ته راځي.

### کلینیکي تظاهرات:

د ناروغۍ ډیرې پېښې خفیفه بڼه لري او زیږې د هغو یوازنی نښه وي چې د ژوند په لومړۍ ۲۴ ساعتو کې رابرسیره کیږي. خسافت، Hydrops fetalis، د توری او څگر غټوالی معمولاً منځ ته نه راځي.

### لابراتواري موندنې:

مستقیم Coombs test په ضعیفه توګه مثبت وي. د وینې د غیر مستقیم بیلروبین کچه او ریتیکولوسایتونو شمیر ډیره وي. د وینې د هیموګلوبین مقدار نارمل او یا یوڅه کمیږي. د وینې په محیطي سمیر کې Polychromasia اوزیات شمیر هسته لرونکې سرې حجرې لیدل کېدای شي.

### درملنه :

د نوو زيريدلو ماشومانو د زيرې د درملنې لپاره له فوتوتراپي او د وينې بدلولو (د O گروه وينې پواسطه چې Rh يې د اخته ماشوم په شان وي) څخه گټه اخيستل كيږي . د شديد وينه لږې په حالت کې د Packed شوو سرو حجرو ترانسفيوژن اجرا كيږي .

## نهم خپرکی

### Autoimmune Hemolytic Anemia

د معافیتي سیستم د تشوشاتو له امله ځینې وخت بدن د خپل سرو حجرو پر ضد انتي بادي جوړوي او مخکې له مودې څخه د هغو د له منځه تلو لامل گرځي چې په نتیجه کې هیمولایتیکه وینه لږې، منځ ته راځي. که جوړې شوي انتي بادي گانې په  $37^{\circ}\text{C}$  کې ډیر غبرگون یا فعالیت وښيي نو د تود انتي بادي (Warm Antibody) او که په  $4^{\circ}\text{C}$  کې د هغو فعالیت زیاتې وي نو د سوړ انتي بادي (Cold Antibody) په نامو یادېږي. لومړنۍ یې معمولاً د IgG له ډول څخه ده چې په ماشومانو کې زیات منځ ته راځي او د اوعیو په دننه کې د هیمولایزس سبب کیږي. دویمه یې د IgM له ډول څخه دی چې په غټانو کې معمول دی او له اوعیو څخه د باندې سرې حجرې له منځه وړي.

لاملونه:

۱- Autoimmune هیمولایتیکه وینه لږې چې د تود انتي بادي له امله منځ ته راځي:

الف - لومړنۍ یا Idiopathic

ب - ثانوي (Secondary)

• Lymphoproliferative ناروغي

• د منظم نسج ناروغي لکه SLE

• مزمن التهابي ناروغي لکه Ulcerative colitis

- Nonlymphoid neoplasm لکه د تخمدانونو تومورونه
- درمل : Methyldopa . (پنسیلین ، Quinine او ځینی وخت سفالوسپورین د نورو معافیتي میکابایوژن په واسطه د هیمولایزس لامل ګرځي چې په هغو کې Autoantibody منځ ته راځي )

۲- Autoimmune هیمولایټیکه وینه لري چې د سوږاتي بادي له امله منځ ته راځي :

الف- لومړنۍ يا Idiopathic

ب- ثانوي (Secondary)

- اتانات : Mycoplasma pneumoniae ، Epstein-Barr virus او Mumps

- Lymphoproliferative ناروغي

- Paroxysmal cold hemoglobinuria

کلینیکي تظاهرات :

په عمومي ډول دا ناروغي دوه ډوله کلینیکي بڼې لري . لومړنۍ ډول يې حاد او لنډ محاله ده چې ۳-۶ میاشتې دوام کوي ، په ۲-۱۲ کلنو ماشومانو کې ډیر لیدل کېږي او د ناروغي % ۷۰-۸۰ پېښې جوړوي . دویم ډول يې مزمن دی چې د میاشتو یا کلونو پورې دوام کوي او وروسته له ۱۲ کلنۍ څخه منځ ته راځي .

خسافت ، ستړیا ، ضعیفي ، تبه ، زیاته خوله کیدل ، تور رنگه تشې متبازې او زیږې د نوموړې ناروغي تظاهرات دي چې په حاده توګه رابرسیره کېږي . د توري غټوالی معمولاً جس وړوي .

## لابراتواري موندنې :

د وینې د هیموگلوبین کچه معمولاً له  $2 \text{ g/dl}$  څخه ټیټه وي . Polychromasia او Spherocytosis په کافي اندازه لیدل کیږي . له  $50\%$  څخه زیاته سرې حجرې به ریتیکولوسایټونه تشکیلوي او هسته لرونکې سرې حجرې معمولاً ترسترگو کیږي . مستقیم Coombs test مثبت چې ډیر تشخیصیه ارزښت لري .

## درملنه :

۱- Autoimmune هیمولایټیکه وینه لږې چې د تود انتي بادي له امله منځ ته راځي :

د ناروغۍ خفیف ډولونه ځانگړې درملنې ته اړتیا نلري . که شدید هیمولایزس موجود وي چې د وینې کموالي او اعراض منځ ته راوړي وي نو لاندنیو درملنو څخه گټه اخیستل کیږي :

• وینه لږې ته د وینې ترانسفیوژن ورکول کیږي او د ناروغۍ سبب باید تداوي شي .

• Corticosteroid : له Prednison یا معادل څخه یې د ورځې  $2 \text{ mg/kg}$  او شدید هیمولایزس لپاره تر  $2 \text{ mg/kg}$  پورې ورکول کیږي . درملنې ته تر هغه ادامه ورکول کیږي چې هیمولایزس لږه شي ( ۱-۴ اونۍ ) او بیا په تدریجي ډول قطع کیږي .

• IV Immunoglobulin : که له کورټیکوسټیروید سره په هیمولایزس کې ښه والی منځ ته رانشي یا د نوموړو درملو لوړ دوز ته اړتیا پیدا شي نو IVIG گټور تمامیږي .

• Splenectomy : په  $70\% - 80\%$  ناروغانو کې بشپړ یا نیمگړې ښه والی منځ ته راوړي .

• Plasmapheresis : د ناروغۍ په مقاوم ډول کې استعمالیدای شي .

۲- Autoimmune هیمولایټیکه وینه لږې چې د سوړ انتي بادي له امله منځ ته راځي :

د ناروغۍ دا ډول ته پورتنې درملنې نه ترسره کېږي یوازې په عرضي توګه تداوي کېږي .  
نوموړې ناروغان باید په تود چاپیریال کې وساتل شي او د وینې د کموالي په صورت کې د  
وینې ترانسفیوژن اجرا کېږي .

## لسم خپرکی

### Polycythemia

هر کله چې دوینې د هیماتوکریټ کچه له % ۲۵ څخه لوړه شي نو د Polycythemia یا Erythrocytosis په نامه یادېږي .

لاملونه :

۱- Primary : Polycythemia rubra vera او Familial(Congenital) polycythemia

۲- Secondary :

- د زړه سیانوتیکه ولادې ناروغۍ.
- د سپرې مزمنې ناروغۍ.
- په جگو ځایونو کې ژوند کول .
- د پښتورگو ناروغي : تومورونه ، Hydronephrosis او سیست .
- د ماغې تومورونه
- د Cushing ناروغۍ.
- په نوو زېږیدلو ماشوکې د سروې جبل وروسته تړل ، مورنۍ هایپوکسیا ، مورنۍ دیاټ او د امیدواری لږ عمر د ناروغۍ معمول لاملونه دي .

۳- Relative :

- دیهایدریشن
- سوختگی

## • سگرت څکول

په ماشومانو کې دا ناروغي معمولاً په ثانوي ډول د وينې د اکسيجن د مزمنې کموالي له امله چې د زړه او سږو په ناروغيو کې ليدل کيږي منځ ته راځي .

### کلينيکي تظاهرات :

د ناروغي په ولادي او ثانوي ډولونو کې يوازی د سرو حجرو شمير زياتې وي چې له امله يې دمخ بنفشوي سوروالی (Plethora) ، د سر درد ، سالنډی ، د توری غټوالی او عصبي نښې منځ ته راتلای شي. په Polycythemia rubra vera کې برسیره پر نوموړو تظاهراتو د سپينو حجرو او ترومبوسایتونو د زیاتوالي اعراض او علايم هم ليدل کيدای شي . Granulocytosis د هيستامين د افزای په نتیجه کې ښایي د خارښت او نس ناستې لامل وگرځي. د ترومبوسایتونو د زیاتوالي له کبله ترومبوزس او خونريزي رابرسیره کيدای شي . په نوو زيريدلو ماشومانو کې خرابه رودنه ، چنکه ساه ایستنه ، خوېجن حالت ، Hypotonia ، اختلاج ، Apnea ، سيانوزس ، د زړه عدم کفایه او مرمر هم منځ ته راځي .

### لابراتواري موندنې :

د وينې هيموگلوبين ، هيماتوکريت او د سرو حجرو شمير زياتې وي . په Polycythemia rubra vera کې د نيوتروفیلونو او ترومبوسایتونو شمير هم لوړيدای شي . د نيوتروفیلونو Alkaline phosphatase او د سيروم دويتامين B<sub>12</sub> مقدار زياتيږي .

## درملنه :

- Phlebotomy : هر کله چې د وینې هیماتوکریټ % ۲۵-۷۰ او ورسره د سرد درد موجود وي نو له ورید څخه وینه ویستل کیږي .
- د اوسپنې مستحضرات باید ورکړل شي . ترڅو Microcytosis له امله د وینې له لزوجیت څخه مخنیوي وکړي .
- Aspirin : د Thrombocytosis په صورت کې د ترومبوزس او خونریزي خطر کموي .
- په Polycythemia rubra vera کې که پورتنی درملنه اغیزمنه نه وي نو له Antiproliferative درمل (لکه Hydroxyurea ) او Interferon -  $\alpha$  څخه گټه اخیستل کیږي .
- Partial exchange transfusion : په نوو زیږیدلو ماشومانو کې د نارمل سلاين په واسطه د وینې بدلول د ناروغۍ یوه گټوره درملنه ده چې په اعراض لرونکو ناروغانو یا له % ۷۰ څخه زیات هیماتوکریټ کې ترسره کیږي .

## دریمه برخه

### د سپینو حجرو تشوشات

### یولسم خپرکی

### Neutropenia

هر کله چې د نیوتروفیلونو شمیر د ژوند په لمړنیو شو ورځو کې له  $3500/\mu\text{L}$  ، د لمړۍ اونۍ څخه تر ۲ کلنۍ پورې له  $1000/\mu\text{L}$  او په نورو کوچنیانو کې له  $1500/\mu\text{L}$  څخه لږه وي د Neutropenia په نامه یادېږي .  
لاملونه :

۱- د هډوکو د مغز **Myeloid** حجرو نه بهر لاملونه :

- انتانات : وایرسونه ، باکتریاوې ، پروتوزوا ، فنگسونه او ریکیتسیا .
- درمل : Sulphamide ، Phenothiazine ، د اختلاج ضد درمل ، د سرطان ضد درمل او پنسلین .
- Immune neutropenia : Alloimmune او Autoimmune
- Reticuloendothelial sequestration : لکه Hypersplenism
- د هډوکو د مغز Replacement : لمفوما او میتاستاتیک کلک تومورونه .

۲- د **Stem** او **Myeloid** حجرو کسبې تشوشات :

- اپلاستیکه وینه لږې
- د ویتامین  $B_{12}$  او فولیک اسید کموالی
- د وینې سرطان
- Myelodysplasia

• Prematurity

• Chronic idiopathic neutropenia

• Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

۳- د Stem او Myeloid حجرو ولادي تشوشات : لکه ولادي Neutropenia ، Cyclic

، Shwachman – Diamond syndrome ، Kostman syndrome ، neutropenia

، Dyskeratosis congenital او نور .

### کلینیکي تظاهرات :

هرکله چې د نیوتروفیلونو شمیر له  $500/\mu\text{L}$  څخه لږه شي نو ناروغ د اتاناناتو له گواښ سره مخامخ کیږي چې حاد باکټریایي او فنگسي اتانانات د ناروغۍ معمول اختلالات دي . Stomatitis ، Sinusitis ، Furanclosis ، Pneumonia ، Cellulitis ، Septicemia ، Gingivitis ، د منځنۍ غوږ التهاب ، Colitis او د ریکتم شاوخوا التهاب معمولاً لیدل کیږي چې په ناروغ کې برسیره پر موضعي نښونښانو تبه ، ساړه او ستړیا هم منځ ته راوړي .

### لابراتواري موندنې :

په وینه کې د نیوتروفیلونو شمیر لږ او یا هیڅ موجود نه وي . په ډیرو پیښو کې د مونوسایټونو ، لمفوسایټونو ، سرو حجرو او ترومبوسایټونو شمیر نارمل وي .  
درملنه :

• د ناروغی لامل پیدا او درملنه یې ترسره شي .

• اتاناتي ناروغیو لپاره وسیع الساحه اتني بیوتیک ورکول کیږي .

- د ولادي او Autoimmune نیوتروپینیا ډیرې پېښې له Granulocyte- Colony Stimulating factor سره ځواب وایي .

## د وینې سرطان (Leukemia)

د وینې سرطان د کوچنیانو تر ټولو معموله خبیثه ناروغۍ ده چې د هډوکو په مغز او وینه کې د خبیثه سپینو حجرو د راټولیدو لامل ګرځي .

تصنیف :

۱- حاد :

- Acute lymphoblastic Leukemia (ALL) : د لوکیمیا % ۷۰-۸۰ پېښې جوړوي .

- Acute Myelogenous(Myeloid) Leukemia (AML) : د ناروغۍ % ۱۰-۱۵

پېښې جوړوي .

۲- مزمن :

- Chronic Myelogenous(Myeloid) Leukemia (CML) : د ناروغۍ % ۲-۳

پېښې پدې ډول لیدل کیږي .

- Juvenile Chronic Myelogenous(Myeloid) Leukemia (JCML) : د لوکیمیا

% ۱-۲ پېښې تشکیلوي .

لاملونه :

د وینې د سرطان سبب تر اوسه څرګنده نده . محیطي او جنیټیکي فکتورونه چې دې

ناروغۍ پیدا کیدو ته زمينه مساعدوي په ۹- جدول کې لیکل شويدي .

۹- جدول: د ماشومانو د وینې د سرطان مساعده کوونکي فکتورونه په ډاگه کوي .

۱- جنیټیکي فکتورونه:

، Diamond-Blackfan anemia ، Bloom syndrome ، Fanconi syndrome ، Down syndrome  
Ataxia telangectasia ، Turner syndrome ، Klinefelter syndrome ، Shwachman syndrome  
، Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria او Sever combined immunodeficiency .

۲- محیطي فکتورونه: ایوني وړانگې ، درمل ، Alkylating agent ، بنزین ، Epstein-Barr virus  
او د میندو زیات عمر .

## Acute Lymphoblastic Leukemia (ALL)

په ماشومانو کې د وینې د سرطان تر ټولو معمول ډول دی چې د ټولو سرطاني پېښو

۱/۴ برخه جوړوي . له ۱۵ کلنۍ څخه لاندې د ناروغۍ پېښې په هرو ۱۰۰۰۰۰

ماشومانو کې ۳-۴ تنه ښودل شوي او په ۲-۲ کلنو کوچنیانو کې ډیر منځ ته راځي .

تصنيف:

د مورفولوژي او ایمونولوژي له پلوه ALL په لاندې ډول تصنيف شوی .

۱- د مورفولوژي له پلوه:

•  $L_1$  ( ۸۵-۸۰% ): کوچني بلاست حجرې چې سره یوشان او د سائیتوپلازم مقدار يې

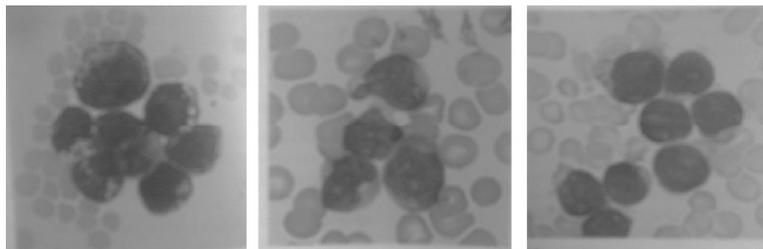
لږه وي

•  $L_2$  ( ۱۵% ): غټې بلاست حجرې چې یو له بله سره توپیر لري او د سائیتوپلازم

مقدار یوڅه زیاته وي

•  $L_3$  ( ۲-۱% ): غټې بلاست حجرې چې سره یوشان وي . سائیتوپلازم مقدار زیات ،

Vacuole لرونکی او ډیر بازوفیلیک وي .



ج

ب

الف

۲- انځور: د مورفولوژي له پلوه د ALL ډولونه رابښي چې الف - انځور L<sub>1</sub> ، ب- انځور L<sub>2</sub> او ج- انځور L<sub>3</sub> ډولونه په گوته کوي .

۲- د ایمنونولوژي له پلوه :

- Early Pre-B
- Pre-B
- B-cell
- T-cell

نوموړی تصنیف د ناروغۍ د انداز لپاره ارزښتمنه ده چې L<sub>1</sub> بڼه انداز ، L<sub>3</sub> او B-cell ډولونه خراب لري .

کلینیکي تظاهرات :

د ALL اعراض او علایم په بیلابیلو غړو کې د سرطاني حجرو د ارتشاح له امله رابرسیره کیږي . د هډوکو په مغز کې د نوموړو حجرو د ارتشاح په نتیجه کې د هډوکو د مغز عدم کفایه او همدارنگه د نورو غړو د ارتشاحي تشوشاتو لامل ګرځي چې په لاندې توګه ترې یادونه کیږي :

- ۱- د هډوکو د مغز عدم کفایه : د وینه لږی له کبله خسافت او ستړیا منځ ته راځي .  
Neutropenia د تبې او اتاناتو (خولې ، ستونې ، تنفسي سیستم او پوستکي) لامل  
گرځي . د Thrombocytopenia په نتیجه کې پورپورا او خونريزي رابرسیره کېږي .
- ۲- د غړو انفلتریشن : Lymphadenopathy د ځگر او توری غټوالی په % ۶۰ ناروغانو  
کې جس وړ وي . په % ۲۵ ناروغانو کې د بندونو او هډوکو درد (په ځانگړې توگه حوصله  
، فقرات او پینسو کې) موجود وي . په % ۵-۱۰ پینسو کې مرکزي عصبي سیستم اخته  
کېږي چې له امله یې د قحفي ازواجو فلج او د داخل قحفي فشار د جگوالې نښې لکه  
د سر درد او کانگه منځ ته راځي . په لږو پینسو کې زړه ، سږي ، پښتورگې ، پوستکې ،  
سترگې او معدې معایي سیستم هم اخته کېدای شي .



۷- انځور : د غاړې د لمفاوي مرغلړيو غټوالې چې په ALL اخته ماشوم کې منځ ته راغلی .

لابراتواري موندنې :

- ۱- وینه : څرنگه چې په % ۹۵ ناروغانو کې لږترلږه Single cytopenia )  
Neutropenia ، Thrombocytopenia یا Anemia) موجود وي نو CBC تر ټولو گټوره

لمړنۍ تست گڼل کېږي. په % ۵ پېښو کې د سپینو حجرو شمیر لږ یا نارمل وي خو د نیوتروفیلونو شمیر  $1000 / \mu\text{L}$  یا لږه او د بلاست حجرو یوه لږه فیصدي موجوده وي. په % ۳۰ ناروغانو کې د سپینو حجرو شمیر  $10000 - 50000 / \mu\text{L}$  او په % ۲۰ اخته ماشومانو کې دنوموړو حجرو شمیر له  $50000 / \mu\text{L}$  څخه زیاتېږي. په هغو ناروغانو کې چې د وینې د سپینو حجرو شمیر زیاته وي نو په محیطي وینه کې یې معمولاً بلاست حجري لیدل کېږي.

۲- د ماغي شوکي مایع: په د ماغي شوکي مایع کې د سپینو حجرو زیاتوالی او د بلاست حجرو شتوالی د مرکزي عصبي سیستم په اخته کېدو دلالت کوي.

۳- د هډوکو مغز: د هډوکو په مغز کې د Leukemic lymphoblast منتشر ارتشاح لیدل کېږي چې له % ۲۵ څخه زیاته وي. د همدغه معاینې په واسطه د ناروغۍ تشخیص ایښودل کېږي.

۴- Imaging: د صدر په رادیوگرافي کې د منصف پراخوالی، د اوږده هډوکو او د ملاتیر په رادیوگرافي کې Demineralization لیدل کېدای شي. د گېډې په التراساوند کې ښایي د پښتورگو غټوالی تر سترگو شي.

تشخیص:

د یادو شوو کلینیکي تظاهراتو او لابراتواري بدلونونو په صورت کې ALL په پام کې ونيول شي خو د ناروغۍ تشخیص د هډوکو د مغز د بدلونونو په واسطه تائیدېږي.

تفریفي تشخیص:

ALL له لاندنیو ناروغیو سره تفریفي تشخیص تر سره کېږي.

ITP •

- Aplastic Anemia
- Myelofibrosis
- د هډوکو د مغز ارتشاح چې د نورو خبيشه ناروغيو ( Neuroblastoma ، Ewing's Sarcoma ، Rhabdomyosarcoma ) له امله منځ ته راځي .
- Infectious Mononuclosis
- Juvenile Rheumatoid Arthritis
- Acute Myeloid Leukemia

درملنه :

۱- ځانگړې درملنه (Specific therapy) : د ناروغي ځانگړې درملنه په لاندنيو دريو پړاونو ترسره کيږي .

الف - Remission induction :

پدې مرحله کې له لاندنيو درملو څخه ۳-۴ په گډه د ۴ اونيو لپاره ورکول کيږي چې د ۹۸% ناروغانو د بڼه والي لامل گرځي ( د هډوکو په مغز کې له ۵% څخه لږه د بلاست حجري ليدل کيږي ) .

• Prednisolon:  $40 \text{ mg/m}^2$  هره ورځ ( له ۱- ۲۸ ورځې پورې ) د خولې له ليارې استعمال کيږي .

• Vincristine:  $1, 4 \text{ mg/m}^2$  په ۱، ۸، ۱۵، ۲۲، او ۲۹ ورځوکې د وريد له ليارې ورکول کيږي .

• Daunorubicin:  $30 \text{ mg/m}^2$  په ۸، ۱۵ او ۲۹ ورځوکې د وريد له ليارې ورکول کيږي .

• L-Asparaginase : د ورځې  $U/m^2$  ۲۰۰۰ د لسو دوزونو لپاره (د ۲۰-۲۵ ورځو په ترڅ کې) په غوښه کې زرقیږي .

• Methotrexate : ۱-۲ کلنۍ ته ۸ ملي گرامه ، ۲-۳ کلنۍ ته ۱۰ ملي گرامه او له ۳ کلنۍ څخه پورته ۱۲ ملي گرامه په ۱ ، ۸ ، ۱۵ او ۲۲ ورځو کې له ۵-۱۵ سي سي نارمل سلاين سره يوځای په Intrathecal ډول ورکول کېږي .

ب – CNS Prophylaxis :

څرنگه چې له يوې خوا د مرکزي عصبي سيستم د اخته کيدو په صورت کې ډير کوچنيان په Subclinical ډول وي او له بلې خوا BBB د درملنې په مقابل کې د مرکزي عصبي سيستم د ليوکيميک حجرو ساتنه کوي نو ددې سيستم د اخته کيدو د مخنيوي لپاره له لاندنيو درملو څخه گټه اخيستل کېږي .

• Methotrexate : د درملنې د لمړې پړاو په ترڅ کې هره اونۍ د شپږو دوزونو لپاره او لدې مرحلې څخه وروسته په اونۍ کې يو ځل د دوو کالو لپاره په Intrathecal ډول استعمالېږي . شديو ناروغانو ته قحفي شعاع هم ورکولای شو . يا

• Hydrocortison ، Methotrexat او Cytarabine په Intrathecal ډول تطبيقېږي .  
ج – Consolidation therapy :

له لمړنۍ پړاو څخه وروسته د مقاومت او يا پاتې شوو ليوکيميک حجرو د له منځه وړلو لپاره له لاندنيو درملو څخه گټه اخيستل کېږي :

• Cyclophosphamide :  $mg/m^2$  ۷۵۰ په ۱ او ۱۵ ورځو د وريد له ليارې .

• Vincristine :  $mg/m^2$  ۱، ۴ په ۱ او ۱۵ ورځو د وريد له ليارې .

- Cytosine arabinoside :  $75 \text{ mg/m}^2$  هر ۱۲ ساعته وروسته پوستکې لاندې شپږو دوزونو لپاره ( ۱-۳ او ۱۵-۱۷ ورځوکې )
- 6-Mercaptopurine :  $75 \text{ mg/m}^2$  هره ورځ د خولې له ليارې له ۱-۵ او ۱۵-۲۱ ورځو پورې .

د - Maintenance Therapy :

له پورتنیو درملو څخه وروسته لاندیني درمل په گډه د شپږو وځلو لپاره د ۲-۳ کالو په ترڅ کې ورکول کېږي :

- Prednisolon :  $40 \text{ mg/m}^2$  د خولې له ليارې ۱-۷ ورځو پورې .
- Vincristine :  $1,4 \text{ mg/m}^2$  د وريد له ليارې په لومړۍ ورځ کې .
- Daunorubicin :  $30 \text{ mg/m}^2$  د وريد له ليارې په لومړۍ ورځ کې .
- L-Asparaginase : د ورځې  $2000 \text{ U/m}^2$  په ۱، ۳، ۵ او ۷ ورځو کې په عضلي توگه

- 6-Mercaptopurine :  $75 \text{ mg/m}^2$  هره ورځ د خولې له ليارې په مياشت کې درې اونې مجموعاً دوولس اونيو لپاره استعمالېږي . دا درمل په ۱۵ ورځ پيل کېږي .
- Methotrexate :  $15 \text{ mg/m}^2$  د خولې له ليارې په اونۍ کې يو ځل او په مياشت کې درې اونې مجموعاً دوولس اونيو لپاره استعمالېږي . دا درمل هم په ۱۵ ورځ پيل کېږي .

۲- محافظوي درملنه ( Supportive care ) :

• د شدید وینه لږی، لپاره د وینې له ترانسفیوژن او د بوریتیک څخه گټه واخیستل شي .

• که د نیوتروفیلونو شمیر له  $500/\mu\text{L}$  څخه لږه یا تبه موجوده وي نو وسیع الساحه انتي بیوتیک ورکول کیږي .

• د *Pneumocystis carinii* د مخنیوي لپاره Cotrimoxazole د ناروغۍ د درملنې په موده او د هغې له بشپړ کیدو څخه وروسته ترڅو میاشتو پورې استعمالیږي .

• د Tumor lysis syndrome په صورت کې چې د درملنې له پیل څخه وروسته منځ ته راځي وریدي سودیم بای کاربونیټ (د تشو متیازو د قلوي کولو لپاره) ، کافي مایعات او د خولې له لیاری Allopurinol ورکړل شي .

انذار :

له درملنې سره په % ۸۰ پیښو کې ښه والی چې له پنځو کالو څخه زیات دوام کوي منځ ته راځي . د ناروغۍ د ښه والي لپاره د ناروغ عمر او د وینې د سپینو حجرو شمیر ارزښت لري . په هغو ماشومانو کې چې عمر یې ۲-۹ کاله او د سپینو حجرو شمیر له  $5000/\mu\text{L}$  څخه لږه وي ښه والي زیات لیدل کیږي . په لاندنیو حالاتو کې د ALL انذار

خراب دي :

• د ماشوم عمر له یو کال څخه لږ او یا له لسو کالو څخه زیاته وي .

• د سپینو حجرو لمړني شمیر  $50000/\mu\text{L}$  یا له هغه زیاته وي .

• د Lymphadenopathy او د منصفی کتلې شتوالی .

• د Hepatosplenomegaly له دریو ساتي مترو څخه ډیره وي .

• د CNS اخته کیدنه .

•  $L_2$  ،  $L_3$  او B-cell ډولونه .

• له لومړنۍ درملنې سره خراب ځواب .

### Acute Myelogenous Leukemia (AML)

د ماشومانو د وینې د سرطان % ۱۰-۱۵ پېښې جوړوي چې په هر عمر کې منع ته راتلای شي خو د عمر په څلورمو او پنځمو لسيزو کې ډیر لیدل کېږي .

تصنيف :

د فرانسې- امریکې او بریتانیې تصنيفبندي په ۱۰- جدول کې بنودل شوی .

۱۰- جدول : د AML لپاره د French-American-British(FAB) تصنيفبندي .

معمول نومونه	ډولونه
Acute myeloblastic leukemia without maturation	M1
Acute myeloblastic leukemia with maturation	M2
Acute promyeloblastic leukemia	M3
Acute myelomonocytic leukemia	M4
Acute monocytic leukemia	M5
Erythroleukemia	M6
Acute megakaryocytic leukemia	M7

لاهلونه :

په ډیرو پېښو کې د ناروغۍ سبب ښکاره نه وي خو هغه فکتورونه چې د ALL پیدا کیدو کې رول لري د AML په منځ ته راتلو کې هم رول لوبوي .

کلینیکي تظاهرات :

په AML کې برسیره د ALL په اعراض او علایمو د پوستکې لاندې نودولونه (Blueberry muffin) ، د بیرو ارتشاح ، د DIC نښې ، په سترگو او epidural برخو کې جلا جلا کتلې (Chloromas) هم منځ ته راتلای شي . د مرکزي عصبي سیستم اعراض د ALL په پرتله زیات رابرسیره کیږي .

لابراتورې کتنې او تشخیص :

د وینې بدلونونه د ALL په شان دي چې ورسره د DIC تغیرات هم لیدل کیدای شي . د ناروغۍ تشخیص د هډوکو د مغز د کتنو په واسطه ترسره کیږي چې په هغه کې د FAB د تصنیف سره سم د حجرو ارتشاح لیدل کیږي .

درملنه :

د ناروغۍ درملنه په لاندینو پړاونو ترسره کیږي :

۱ - Remission Induction :

- Daunorubicin : دورځې  $20 \text{ mg/m}^2$  دريو ورځو لپاره .
- Cytosine arabinoside : د ورځې  $100 \text{ mg/m}^2$  دوامدار ۲۴ ساعته وریدي انفیوژن په ډول ۷ ورځو لپاره

۲- Consolidation Therapy :

- Cytosine arabinoside : په جگ دوز ( $1.5 \text{ g/m}^2$ ) ، هر ۱۲ ساعته وروسته ۵ ورځو لپاره .

۳- Maintenance Therapy :

- لاندیني درمل د څلورو ځلو لپاره د ۴ میاشتو په موده کې ورکول کېږي .
- Daunorubicin :  $45 \text{ mg/m}^2$  یو ورځ لپاره .
- Cytosine arabinoside :  $100 \text{ mg/m}^2$  هر ۱۲ ساعته وروسته د پوستکې لاندې ۵ ورځو لپاره .

## څلورمه برخه

### د ترومبوسایتونو او کوچنیو اوعیو تشوشت

#### دولسم څپرکی

#### د ترومبوسایتونو تشوشت

### Immune( Idiopathic) Thrombocytopenic Purpura

#### ( ITP )

یو کسبې هیمورژیک تشوش دی چې د ترومبوسایتونو د زیات تخریب له کبله منځ ته راځي او متصف دی په Thrombocytopenia ، پورپورا او د هډوکو د مغز نارمل یا زیات شمیر میگا کاربوسایتونه.

تصنیفبندی :

۱- حاد ITP : د ناروغۍ په دې ډول کې Thrombocytopenia د شپږو میاشتو په موده کې بنه کیږي چې د ماشومانو د ITP په سلو کې ۸۰-۹۰ پېښې جوړوي او د Thrombocytopenia تر ټولو معمول سبب دی .

۲- مزمن ITP : که Thrombocytopenia له شپږو میاشتو څخه زیات دوام وکړي نو د مزمن ITP په نامه یادېږي .

لاامل او پتوجینیزس ( Etiopathogenesis ) :

د ITP سبب په بشپړه توګه څرګنده شوې نده . د ترومبوسایتونو د تخریب میکانیزم بنسایي ایمنونولوژیک وي . د ډیرو نظر دادی چې دا ناروغۍ بنسایي له Autoimmune ناروغیو څخه وي . له معمولو وایرسي ناروغیو څخه ۱-۴ اونۍ وروسته په یو لږ شمیر ماشومانو کې د ترومبوسایتونو د سطحې د ګلایکوپروتینونو په مقابل کې

Autoantibody منځ ته راځي . چې دا انتي باډي گانې د ترومبوسایټونو له سطحې سره نښلي . کله چې د غواتي باډي گانو په واسطه پوښل شوی ترومبوسایټونه ( Antibody – Coated platelet ) د توری او ریتیکولو اندوتیلیل سیستم د نورو غړو د مکروفازونو له Fc آخډو سره ونښلي نو د نوموړو حجرو په واسطه خوړل کیږي او له منځه ځي . البته توری د یادو شوو انتي باډي گانو په تولید او د ترومبوسایټونو په له منځه وړلو کې لوی رول لوبوي . په ۵۰-۶۰ فیصدو ITP اخته ماشومانو کې د مخکنۍ وایرسي ناروغيو تاریخچه موجوده وي . پدې برخه کې له معمولو وایرسي ناروغيو څخه لکه شری ، Varicella ، Rubella ، Epstien-Barr ، وایرس او HIV څخه یادونه شوی . ددې علت چې ولې په ځینو ماشومانو کې له معمولو اتاناتو څخه وروسته Autoimmune ناروغۍ منځ ته راځي څرگند ندی .

### کلینیکي تظاهرات :

۱- Acute ITP : حاد ITP په ماشومانو کې د ناروغۍ معمول ډول دی چې ډیرې پېښې یې له دوه کلنۍ څخه تر اته کلنۍ پورې منځ ته راځي . هلکان او نجونې یو شان اخته کوي . تقریباً په نیمایي شمیر ناروغانو کې ۱-۴ اونۍ مخکې د وایرسي ناروغيو په ځانگړي توگه د پورتنیو تنفسي لیاړو د وایرسي ناروغيو تاریخچه موجوده وي . حاد ITP په ناڅاپي ډول پیل کوي او په یو کاملاً روغ ماشوم کې د پورپورا ( Petechia او Ecchymosis ) ناڅاپي پیدا کیدل د ناروغۍ وصفی نښه ده چې په بنفسي توگه او یا له لږ ترزیض څخه وروسته منځ ته راځي . Petechia بنایي پر ټول بدن ولیدل شي خو په ځانگړي ډول پر شونډو او د خولی پر مخاطي غشا رابرسیره کیږي . زیات شمیر Ecchymosis د نسکتنيو اطرافو پر مخکنیو سطحو او د هډوکو پر راوتلو برخو کې تر

سترگو کیږي. د ناروغۍ په ۱/۳ پینسو کې کله چې د ترومبوسایتونو شمیر له  $10000/mm^3$  څخه لږ شي د پزې او بیږې له مخاطي غشاوو څخه هم خونريزي (Epistaxis او Gum bleeding) منع ته راځي. د نورو برخو له مخاطي غشاوو څخه هم خونريزي منع ته راتلای شي لکه بولي لیاري (Hematuria)، هضمي سیستم (Hematochezia)، محبلي غشا، شبکې او منظمې خونريزي. په ۱% پینسو کې داخل قحفي خونريزي هم لیدل کیږي خو Melana، Hematemesis او د بندونو خونريزي معمول ندی.

برسیره په یادو شوو نښو (پورپورا او خونريزي) د اخته ماشوم نور فزیکي کتنې نارملې وي. کله کله بنیایي د توری څوکې جس وړ وي. Hepatosplenomegaly، Lymphadenopathy او د هغه وینه لږې. په شتوالی کې چې له خونريزي سره متناسبه نه وي نورو ناروغیو ته باید فکر وشي. د حاد ITP له ۸۰% څخه زیاتې پینسې د ۱-۲ میاشتو په موده کې او ټولې پینسې یې د شپږو میاشتو په موده کې په خپله بڼه کیږي.

۲- Chronic ITP: د ITP په ۱۰-۲۰ پینسو کې Thrombocytopenia له شپږو میاشتو څخه زیات دوام کوي او مزمن ITP منع ته راځي. د ناروغۍ د ډول پینسې وروسته له لس کلنۍ څخه ډیرې دي او نجونې د هلاکانو په پرتله زیات اخته کیږي. له لومړنۍ حملې څخه د مخه اکثرأ د اتاناتو تاریخچه موجوده نه وي. په اخته ماشومانو کې اعراض اکثرأ نه لیدل کیږي یا په تدریجي ډول پورپورا او د مخاطي غشاوو خونريزي منع ته راتلای شي. څرنگه چې د ترومبوسایتونو شمیر معمولاً  $40000-80000/mm^3$  وي نو بناً خونريزي شدیدې نه وي. د ناروغۍ په موده کې عود او بڼه والی لیدل کیږي. په ۵-۱۵ پینسو کې توری بنیایي جس وړ وي.



۷- انځور : د ITP اخته ماشوم پر پښو باندې پورپورا لیدل کیږي .

### لابراتواري موندنې :

۱- وینه : د ITP په ټولو پیښو کې د ترومبوسایټونو شمیر له  $100,000/mm^3$  څخه لږ وي . په حاد ITP کې معمولاً  $20,000/mm^3$  څخه لږ او په مزمن ITP کې اکثرأ له  $30,000/mm^3$  څخه زیات ( معمولاً  $40,000 - 80,000$  ) وي . په محیطي سمیر کې د ترومبوسایټونو جسامت معمولاً غټ ښکاري . دوینې د سپینو حجرو شمیر ، DLC او هیموگلوبین مقدار نارمل خود فعال خونریزي په صورت کې د هیموگلوبین مقدار کمیږي . د Immunofluorescence معاینې پواسطه په % ۶۰ ناروغانو کې دوراني Antiplatelet اتني بادي گانې لیدل کېدای شي . د ترومبوسایټونو د شمیر کموالی په داسې حال چې د سپینو حجرو شمیر ، DLC او هیموگلوبین نارمل وي د ITP تشخیص لپاره ډیر ارزښت لري . Bleeding time زیات خو Prothrombine time او Partial Thromboplastine time نارمل وي .

۲- د هډوکي مغز (Bone marrow) : د هډوکو د مغز په معاینه کې میگا کار یوسایتونو شمیر نارمل یا زیات او ښایي د ځینو جسامت غټ وي Myeloid او Erythroid حجرې نارملې وي . د ITP تشخیص لپاره معمولاً د هډوکو د مغز معایناتو ته اړتیا نه پېښېږي یوازې په لاندنیو حالاتو کې دا معاینه استطباب لري تر څو د هډوکو د مغز ارتشاحي ناروغی (لکه د وینې سرطان) او اپلاستیک ناروغی (لکه Aplastic anemia) رد شي .

- که د سپینو حجرو شمیر نارمل نه وي .
  - که DLC نارمل نه وي .
  - هغه وینه لږې چې لامل یې معلوم نه وي او خونريزي سره غیر متناسب وي .
  - تاریخچه او فزیکي معاینات د ITP لپاره غیر وصفي خود هډوکو د مغز ناروغيو لپاره وصفي وي (برسیره پر پورپورا او خونريزي نورې نښې وموندل شي )
- تفریقي تشخیص :

ITP باید له ټولو هغو پورپورا گانو سره چې په ثانوي ډول د درمل ، وینې سرطان او اپلاستیکه وینه لږې له کبله منځ ته راځي تفریفي تشخیص شي . په تي رودونکو ماشومانو کې باید له جینیتکي او ولادي ناروغيو لکه Congenital ، Fanconi anemia ، amegakaryocytic thrombocytopenia ، Wiskott-Aldrich سندروم او په غټو ماشومانو کې باید له SLE ، Lymphoma او AIDS څخه بیلونه وشي . Hypersplenism ، هیمولایتیک یوریمیک سندروم او DIC هم د ITP په تفریقي تشخیص کې شامل دی .

درملنه :

د ITP د درملنې اساسي هدف له خونريزي څخه مخنیوی ، د هغه کنترول او تداوي ده .  
په حاد ITP اخته بی عرضه کوچنیان چې د ترومبوسایټونو شمیر یې له  $40000 / \text{mm}^3$  څخه زیات وي کومې ځانگړې درملنې ته اړتیا نلري .

۱- عمومي اهتمامات ( General Measures ) :

دا ناروغان له هغو فزیکي فعالیتونو څخه چې د ترضیضیاتو خطر زیاتوي باید ډډه وکړي . هغه درمل چې د ترومبوسایټونو دنده یا تولید نهی کوي لکه اسپرین ، هیپارین ، سلفاماید او نور باید استعمال نکړي . همدارنگه په حاده مرحله کې عضلي زرفیات ورنکړل شي . هغه کوچنیان چې د ترومبوسایټونو شمیر له  $20000 / \text{mm}^3$  څخه لږ وي باید بستري شي ځکه چې د شدید خونريزي سره مخامخ دی .

۲- درمل : هغو ناروغانو ته چې خونريزي لري یا د ترومبوسایټونو شمیر یې له  $20000 / \text{mm}^3$  څخه لږ وي له لاندنیو درملو څخه یو ورکول کېږي .

• Corticosteroid : دا درمل د ترومبوسایټونو په مقابل کې د انتي بادیگانو تولید نهی کوي ، د ترومبوسایټونو ژوند زیاتوي او د اوعیو ثبات ښه کوي چې په نتیجه کې د Platelet شمیر زیاتېږي .

د حاد ITP په درملنه کې معمولاً له Prednisolon څخه د ورځې  $1-4 \text{ mg/kg}$  په کسري دوزونو د ۲-۳ اونيو لپاره ورکول کېږي او بیا د ۱-۲ اونيو په موده کې تدریجاً قطع کېږي .

په مزمن ITP کې پریدنیزولون د حاد ITP په شان پیل او بیا لږ مقدار یې یو ورځ بعد (Alternate day) یا هره ورځ د ۴-۶ میاشتنو لپاره ورکول کېږي .

• Intravenous Immune Globulin ( IVIG) : دا درمل له یوې خوا د انتي بادي تولید کموي او له بلې خوا د Fc آخزو سره نښلي او د هغه د بندیدو باعث گرځي چې په نتیجه کې د ترومبوسایټونو د تخریب څخه مخنیوی کوي . د ژوند تحدیدونکی خونریزي په صورت کې یو انتخابي درمل دی . همدارنگه په هغو حالاتو کې چې سټروئید استطباب ونه لري یا ناروغ له سټروئید سره مقاومه خونریزي ولري هم گټور دی . د IVIG مجموعي دوز  $2 \text{ g/kg}$  دی چې هره ورځ  $1 \text{ g/kg}$  د دوو ورځو لپاره او یا د ورځې  $4 \text{ g/kg}$  ،  $0$  د پنځو ورځو لپاره ورکول کېږي .

خرنگه چې دا درمل د ترومبوسایټونو شمیر په دائمی توگه جگ ساتلی نه شي نو د مزمن ITP په درملنه کې په متکرر ډول ( $4 \text{ g/kg}$  ،  $0$  -  $1$  هره  $2$  -  $7$  اونۍ) استعمالېږي .

• Anti -Rh (D) Globulin : په Rh مثبتو کسانو کې له سرو حجرو سره یو ځای کېږي چې وروسته بیا نوموړي سرې حجرې د Fc له آخزو سره نښلي او د هغه د بندیدو باعث گرځي . په نتیجه کې د ترومبوسایټونو له تخریب څخه مخنیوی کېږي . مقدار یې  $50 \mu\text{g/kg}$  د ورید له لارې یو دوز یا  $25 \mu\text{g/kg}$  د ورید له لارې دريو ورځو لپاره ورکول کېږي .

په مزمن ITP کې نوموړی درمل په متکرر ډول استعمالېږي .

• Immunosuppressants : لکه Vincristin او Azathioprin ، Cyclophosphamide د ITP په مقاومت او مزمنو ډولونو کې ، په ځانگړې توگه کله چې له Splenectomy سره ښه نشي ، استطباب لري .

۳- د تازه وینې او ترومبوسایټونو ترانسفیوژن : د فعال خونریزي په صورت کې د تازه وینې ترانسفیوژن او د ژوند تحدیدونکی خونریزي (داخل قحفي خونریزي) ، پورتنیو

درملو سره مقاومو نورو خونریزیو او له جراحي عملیات څخه د مخه پداسی حال کې چې شدید Thrombocytopenia موجود وي د ترومبوسایټونو ترانسفیوژن  $10 \text{ ml/kg}$  استطباب لري .

۴- Splenectomy : څرنگه چې توری د Antiplatelet انتي بادي گانو په جوړیدو او د ترومبوسایټونو په له منځه وړلو کې ستره ونډه لري نو بیا Splenectomy په % ۶۰-۸۰ ناروغانو کې ښه والی منځ ته راوړي . مهم استطبابات یې عبارت دی له :

- ژوند تحدیدونکی خونریزي او نور شدید خونریزي چې له کورتیکوسټیروئید ، IVIG او ترومبوسایټونو ترانسفیوژن سره کنترول نشي .

- هر کله چې Thrombocytopenia د کورتیکو سټروئید ، IVIG او Anti - Rh له متکررو درملنو سره سره له یو کال څخه زیات دوام وکړي .

څرنگه چې وروسته له Splenectomy څخه د شدیدو اتاناتو پېښې په ځانگړي ډول مخکې له شپږ کلنۍ څخه زیاتې دي نو دا عملیه وروسته له شپږ کلنۍ عمر څخه اجرا کیږي . له نوموړې عملیې څخه ۲-۴ اونۍ مخکې د Pneumococcal ، H.influenza او Meningococcal واکسینونه تطبیقېږي . او وروسته لدې عملیې څخه پنسیلین د ۱-۳ کالو لپاره په وقایوي ډول ورکول کیږي .

۵- Plasmapheresis : که چیرې له طبیي درملنو او Splenectomy سره سره دوامدار Thrombocytopenia او شدید خونریزي موجود وي نو دا عملیه ترسره کیږي .

انذار :

د ITP % ۸۰-۹۰ پېښې د شپږو میاشتو په ترڅ کې پخپله ښه کیږي . خو وروسته له یو کال څخه د ناروغۍ بنفسي ښه کیدل معمول ندی . د مزمن ITP په % ۷۰ پېښو کې

د کوچنیانو د وینې ناروغي ..... د ترومبوسایتونو او کوچنیو اوعیو تشوشات

---

وروسته له میاشتیو یا کلونو (۳ میاشتی - ۱۵ کالو) پرته له درملنې څخه د ترومبوسایتونو شمیر له  $10000/mm^3$  څخه زیاتیږي. د ناروغ د مړینې غوره لاملونه نه کنترولیدونکی خونریزي او داخل قحفي خونریزي دي چې په حاد ITP کې پېښیږي.

## دیارلسم څپرکي

### د ترومبوسایتونو د دندو تشوشات (Disorder of platelet function)

هر کله چې د مخاطي غشا او پوستکې خونريزي موجود او Bleeding Time اوږد وي خو د ترومبوسایتونو شمير نارمل وي نو د ترومبوسایتونو د دندو خرابوالي په پام کې وي. چې په ارثي او کسبي ډولونو منځ ته راتلاي شي.

ارثي تشوشات:

۱- **Thrombasthenia (Glanzmann's disease)**: دا ناروغۍ د ترومبوسایتونو په غشا کې د يو ډول گلايکوپروتين (GPIIb) د کموالی له امله منځ ته راځي چې د هغې په نتيجه کې ترومبوسایتونه سره نه يو ځای کېږي او د خونريزي لامل گرځي. د ناروغۍ ارثيت په Autosomal recessive ډول ترسره کېږي.

۲- **Bernard-Soulier syndrome**: په دې ناروغۍ کې ترومبوسایتونه غټ او دهغم په غشا کې د GPIb د کموالی له امله نشي کولای چې له VWF او د اندوتيليوم له منضم نسج سره ونښلي.

کسبي تشوشات:

د ترومبوسایتونو د دندو کسبي تشوشات د درمل (اسپيرين، NSAID، Clopidogrel او Valproic acid)، اثنانات او Uremia له امله منځ ته راتلاي شي.

درملنه:

د خونريزي او جراحي عمليات په صورت کې د ترومبوسایتونو يا د تازه وینې ترانسفيوژن ورکول کېږي.

## څوارلسم څپرکی

### د کوچنیو اوعیو تشوشات

#### Henoch-Schönlein Purpura (HSP)

#### (Anaphylactoid Purpura)

HSP د کوچنیو اوعیو یوه النهابي ناروغی ده چې په هغه کې جس وړ پورپورا ، د بندونو التهاب ، د گیدی درد ، معدي معایي خونریزي او د پښتورگو التهاب منخ ته راځي . دا ناروغی د ماشومانو د وړو اوعیو او د Nonthrobocytopenic Purpura تر ټولو معمول سبب گڼل کیږي.

لامل او ایپیدیمیلوژي :

د HSP سبب پیژندل شوی ندی خو د پورتنیو تنفسي ليارو ، په ځانگړې ډول Group A  $\beta$ -Hemolytic Streptococcus ، څخه وروسته منخ ته راتلاي شي . ماشومان د غتبانو په پرتله او هلکان د نجونو په پرتله زیات اخته کیږي . پېښې یې له دوه کلنۍ څخه تر اته کلنۍ پورې زیات لیدل کیږي او د ژمي په موسم کې ډیر معمول دی .

پتوجنیزس او پتالوژي :

ددې ناروغی د پیدا کیدو ځانگړی میکانیزم ښکاره شوی ندی . سایتوکینونه لکه Tumor necrosis factor- $\alpha$  (TNF- $\alpha$ ) او Interleukin-6 (IL-6) د ناروغی په فعاله مرحله کې ذیدخل گڼل شوی . په یوه څیړنه کې نیمايي شمیر ناروغانو د Antistreptolysin O (ASO) اتی بادي گانو جگه اندازه درلوده چې د ناروغی په پیدا کیدو کې د Group A  $\beta$ -Hemolytic Streptococcus رول ښيي .

په پوستکي کې د کوچنیو اوعیو د التهاب له کبله د وینې سرې حجرې د نوموړو اوعیو شاوخوا انساجو ته راوړي او د جس وړپورپورا چې د ناروغۍ وصفی نښه ده منځ ته راوړي . د بندونو التهاب ، معدی معایی اعراض او د پښتورگو التهاب (Nephritis) د نوموړو اعضاوو د کوچنیو اوعیو د التهاب پایله ده .

د پتالوژي له نظره په اخته پوستکي ، د بندونو د کپسول په داخلي غشا (Synovium) او کولمو کې Leukocytoclastic angitis (د شعریه اوعیو او Postcapillary واره وریدونو د اندوتیلیوم التهاب چې د وینې د سپینو حجرو او مکروفازونو په ملگرتیا منځ ته راغلی وي) لیدل کیږي . په اخته پښتورگو کې د گلو میرولونو التهاب موجود وي . څرنګه چې د Immunofluorescence تخنیک په واسطه د پوستکي پر کوچنیو اوعیو او گلو میرولونو باندې د IgA او C<sub>3</sub> رسوب ښودل شوی نو فکر کیږي چې دا ناروغۍ یو Ig A-mediated التهاب وي .

### کلینیکي تظاهرات :

د HSP پیل ښایي حاد (په یو وخت کې د څو اعراضو ښکاره کیدل) او یا تدریجي (په اونیو او یا میاشتنو کې د نښو نښانو پر له پسې را برسیره کیدل) وي . تقریباً ۲/۳ ناروغان ۱-۳ اونۍ مخکې د پورتنیو تنفسی لیارو د اتاناتو تاریخچې درلودونکی وي . او له نیمایي شمیر څخه زیاتو ناروغانو کې سپکه تبه او ستریا موجوده وي .

د ناروغې وصفی نښې د پوستکي ، Synovium ، معدی معایی او د پښتورگو د کوچنیو اوعیو د التهاب په نتیجه کې منځ ته راځي چې په لاندې ډول ترې یادونه کیږي :

د HSP ډیره وصفی نښه (Hallmark) د پوستکي له اندفاعاتو څخه عبارت دی چې لمړۍ اکثرأ دا اندفاعات لمړۍ په شان (Urticarial) وي ورپسې گلابي رنگه

Maculopapular اندفاعاتو ته چې د گوتو د فشار په واسطه سپین کیري بدلون کوي . بیا لدې اندفاعاتو څخه د څو ملي مترو په قطر واړه پورپورا گانې پیدا کیږي . د نوموړو پورپورا گانو له غتییدو څخه د ۱-۳ ساتتي مترو په قطر جس وړ پورپورا چې د ناروغۍ وصفی کلینیکي نښه ده منځ ته راځي . د پوستکې دا اندفاعات معمولاً په متناظر ډول پر بنکتنیو نهاییاتو او کوناتیورا برسیره کیږي . خو ځینې وخت ټول بدن هم اخته کولای شي چې ۳-۱۰ ورځو پورې دوام کوي . بنایي وروسته له څه مودې ( له څو ورځو څخه تر ۳-۴ میاشتو پورې ) دا اندفاعات بیا رابنکاره شي . له ۱۰% څخه په لږو اخته ماشومانو کې د نوي اندفاعاتو رابرسیره کیدل بنایي تر یو کاله پورې او کله کله تر څو کالو پورې پای ته ونه رسیږي .



۸-انځور : د HSP اخته ماشوم پر پښو باندې پراخې پورپورا گانې لیدل کیږي .

له ۲/۳ څخه زیاتو اخته ماشومانو کې د بندونو التهاب ( د بندونو مهاجرتي التهاب یا Migratory Polyarthritits او د بندونو مهاجرتي درد یا Migratory Polyarthralgia ) لیدل کیږي . چې معمولاً ځنگانه (knee) او پښو (Ankle) بندونه اخته کوي . چې د څو ورځو په موده کې پرته له کوم مفصلي تخریباتو ښه کیږي . د ناروغۍ په نورو فعالو مرحلو کې بیایا منع ته راتلای شي .

له ۲/۳ څخه زیاتو اخته کوچنیانو کې د گیدې وقفوي دردونه (Colicky Abdominal Pain) ، یا Melana یا Hematemesis پیدا کېږي . په % ۲۵-۵۰ پېښو کې پښتورگي اخته کېږي چې Hematuria ، Protienuria او Hypertension د نوموړی غړی د اخته کیدو له معمولو نښو څخه دي . په هلکانو کې د نجونو په پرتله او په غټانو کې د ماشومانو په پرتله د پښتورگو اخته کیدنه ډیره معموله ده .

د ناروغۍ په فعاله مرحله کې Hepatosplenomegaly او Lymphadenopathy ښایي جس ور وي . او په لږو پېښو کې د مرکزي عصبي سیستم د اخته کیدو له کبله اختلاج ، فلج او کوما منځ ته راځي چې خراب انذار لري .

لبراتورې موندنې :

د وینې په معاینه کې د ترومبوسایتونو شمیر ، د ترومبوسایتونو دندې او Bleeding time نارمل وي . آن ځینې وخت د ترومبوسایتونو او د سپینو حجرو شمیر زیاتېږي . د خونریزي په صورت کې د وینې کموالی منځ ته راځي . ESR زیات او د IgA ، ASO او IgM سویې جگې وي . د ستونې په کلچر کې Group A β-Hemolytic Streptococcus مثبت وي . د تشو متیازو په کتنو (Urinalysis) کې Hematuria معمولاً او Protienuria ښایي موجود وي خو Cast معمول ندی د ډکو متیازو په کتنو کې آن د Melana په نشتوالی کی وینه لیدل کېږي .

د اخته پوستکې په بیوپسي کې Leukocytoclastic angitis او د پښتورگو په بیوپسي کې Focal glomerulonephritis له مهمو پتالوژیکو نښو څخه شمیرل کېږي .

## تشخیص :

جس وړ پورپورا چې په ډله ایز او متنناظر ډول معمولاً پر ښکتنیو نهاییاتو او کوناتیو رابرسیره کیږي پداسی حال کې چې د وینې د ترومبوسایتونو شمیر نارمل وي د HSP وصفی نښه ده چې د تشخیص لپاره ډیر ارزښت لري . د اوعیو د التهاب قطعي تشخیص د اخته پوستکي د بیوپسي پواسطه تائید یږي.

د جس وړ Nonthrombocytopenic پورپورا په صورت کې چې له لاندنیو څلورو نښو څخه یو ورسره موجود وي د ناروغی تشخیص ایښودل کیږي.

۱- د گیلوی منتشر درد

۲- د بندونو التهاب یا درد

۳- د پښتورگو اخته کیدنه ( Protienuria او/ یا Hematuria موجودیت)

۴- هره بیوپسي چې پر کوچنیو اوعیو باندی د IgA رسوب وښيي

## تفریقي تشخیص :

د HSP تفریقي تشخیص له لاندنیو ناروغیو سره وشي .

- Idiopathic Thrombocytopenic Purpura
- Meningococcemia
- Kawasaki disease
- Polyarthritis nodosa
- Systemic onset Juvenile Rheumatoid Arthritis

## اختلاطات :

د پښتورگو شديده اخته كيدنه د ناروغۍ له مهمو اختلاطاتو څخه دي . چې له % ۵ څخه لږو پېښو كې د پښتورگو حاده عدم كفايه او په % ۵ نورو پېښو كې د مياشتو او يا كلونو په ترڅ كې د پښتورگو عدم كفايه منځ ته راځي همدا ډول Nephrotic syndrome هم پيدا كيدای شي . شديد خونريزي ، انسداد ، او Intussusception د كولمو له اختلاطاتو څخه دي چې ښايي ژوند تحديدونكى وي . د Scrutom د پرسوب له كبله د خصيو تدور ، د سترگو او زړه اخته كيدنه ، د پانكراس التهاب ، د سږو او عضلاتو خونريزي د ناروغۍ له نادرو اختلاطاتو څخه شميرل كيږي .

## درملنه :

څرنګه چې په % ۹۰ پېښو كې ناروغۍ پخپله ښه كيږي نو ځانګړې درملنې ته اړتيا نلري يوازې په عرضي ډول تداوي كيږي . ناروغانو ته د بستر استراحت ، كافي مايعات ، نرمه خواړه او د درد په شتوالی كې پاراسيتامول توصيه كيږي . كه د ستونې كلچر د سترپتوكوك اتتان لپاره مثبت او يا د ASO سويه جگه وي نو Penicillin د لسو ورځو لپاره وركول كيږي . د كولمو د اختلاطاتو ، د بندونو شديد التهاب او مركزي عصبي سيستم د اخته كيدو په صورت كې كورتيكوسټيروئيد استطباب لري . چې په دراماتيک ډول د نوموړو اعراضو د ښه والی باعث ګرځي خو د پوستكې او پښتورگو پر تظاهراتو اغيزه نلري . پدې منظور Prednisolon د ورځې ۱-۵ mg/kg ، معمولاً د ۲-۳ اونيو لپاره استعمالېږي .

د پښتورگو د اخته کیدو په صورت کې نورو Glomerulonephritis په شان اهمات

نیول کیږي .

انذار :

د HSP انذار ډیر ښه دی او د څلورو اونیو په موده کې ښه کیږي . په % ۲۵-۵۰ پېښو کې اعراض بیا بیا رابرسیره کیږي . د پښتورگو د اخته کیدو په صورت کې میکروسکوپیک Hematuria ښایي تر کلونو پورې دوام وکړي . کله کله د ناروغۍ په فعاله مرحله کې د کولمو احتشا ، CNS اخته کیدنه او د پښتورگو د ناروغیو له کبله مړینه منځ ته راتلای شي .

# پنځمه برخه

## د تحشر او خونریزي تشوشات

### پنځلسم څپرکی

### هیموفیلیا (Hemophilia)

د خونریزي او تحشر یوه ارثي تشوش دی چې د تحشري فکتورونو د ولادي کمالی له امله منځ ته راځي .

تصنیفبندی ( Classification ) :-

هیموفیلیا درې لاندیني ډولونه لري :

۱- Hemophilia A ( Classic Hemophilia ) : د ناروغۍ دا ډول د اتم تحشري فکتور د ولادي کمالی له امله منځ ته راځي چې د هیموفیلیا تر ټولو معمول ډول دی او د ناروغۍ ۸۵% پېښې جوړوي . په هرو ۵۰۰۰ تنو نارینه وو کې یو تن د ناروغۍ په نوموړې ډول اخته کیږي .

۲- Hemophilia B ( Christmas ) : د هیموفیلیا دا ډول د نهم تحشري فکتور د ولادي کمالی له امله منځ ته راځي او د ناروغۍ % ۱۰ - ۱۵ پېښې جوړوي .

۳- Hemophilia C : د یوولسم تحشري فکتور ولادي کمالی د ناروغۍ ددې ډول لامل کیږي چې د هیموفیلیا تر ټولو لږې ( له % ۵ څخه لږ ) پېښې جوړوي .

Hemophilia A او Hemophilia B د خونریزي تر ټولو معمول او شدید تشوش دی چې دلته له همدغو ډولونو څخه یادونه کیږي .

د اتم او نهم تحشري فکتورونو د سویو له پلوه هیموفیلیا په لاندنیو دريو ډولونو ویشل شوي :

۱- Severe Hemophilia : په پلازما کې د اتم یا نهم تحشري فکتورونو سویه د نارملې اندازې له % ۱ (۱ u/dl) څخه لږه وي .

۲- Moderate Hemophilia : په پلازما کې د اتم یا نهم تحشري فکتورونو سویه د نارملې اندازې % ۱-۵ (۱-۵ u/dl) وي .

۳- Mild Hemophilia : په پلازما کې د اتم یا نهم تحشري فکتورونو سویه د نارملې اندازې له % ۵ (۵ u/dl) څخه زیات وي .

### جينيتيک ( Genetic ) :

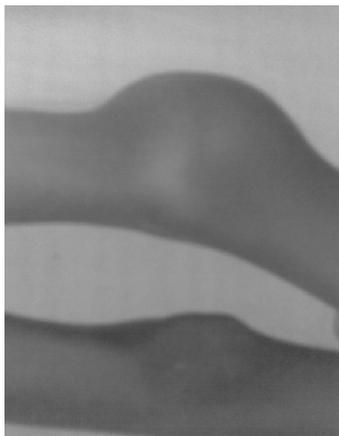
د اتم او نهم تحشري فکتورونو جینونه د X کروموزوم پر اوږده برخه کې ځای لري چې د نوموړو جینونو میوتیشن د ناروغۍ لامل گرځي او ارثیت یې په X-Linked recessive ډول ترسره کېږي . له همدې امله معمولاً نارینه پدې ناروغۍ اخته کېږي او بنځینه جنس د نافل دنده سرته رسوي . څرنګه چې په % ۲۰-۳۰ پیښو کې دا ناروغۍ د جینونو د Sporadic mutation له کبله منځ ته راځي نو کورنۍ تاریخچه په ځینو پیښو کې موجوده نه وي .

### فيزيوتالوژي :

فعال شوی اتم فکتور ، فعال شوی نهم فکتور ، کلسیم او ترومبوسایتونو د غشا فاسفولیپید د ترومبین په تولید کې مهم رول لوبوي نو د نوموړو فکتورونو کموالی د خونريزي د شدید تشوش لامل گرځي .

## کلینیکي بڼه (Clinical Feature):

هغه کوچنیان چې د ناروغي په خفیفو او متوسطو ډولونو اخته کېږي پرته له اعراضو وي خو په دوی کې د شدید ترصیض ، جراحي عملیات او د غابونو له ویستلو څخه وروسته دوامداره خونريزي منځ ته راتلای شي. په شدید هیموفیلیا اخته کوچنیانو کې د پوستکي ، مخاطي غشا ، بندونو ، عضلاتو او احشاو د بنفسي خونريزي متکرر حملات لیدل کېږي. څرنگه چې مورنۍ اتم او نهم فکتورونه له پلاستنا څخه نشي تیریدای نو په نوو زیږیدلو کوچنیانو کې د ناروغي نښې (له نامه څخه دوامداره خونريزي او کله کله داخل قحفي خونريزي) رابرسیره کېږي. په حیرانوونکې ډول یوازې % ۳۰ اخته تی رودونکي هلکان وروسته له ختنې څخه دوامداره خونريزي ورکوي. کله چې ماشوم په گرځیدو راشي نو د Hemarthrosis متکرر حملات هم منځ ته راځي چې د هیموفیلیا یوه ډیره مهمه نښه (Hallmark) ده. څرنگه چې د ځنگانه (Knee) او پښو (Ankle) پر بندونو باندې د بدن وزن زیاتي دي نو نوموړي برخې دلاس (Wrist) او ځنگل (Elbow) د بندونو په پرتله زیات اخته کېږي. په اخته بند کې دردناک پرسوب ، د حرکاتو کموالی او تودوالی منځ ته راځي. د Hemarthrosis متکرر حملات د Ankylosis ، Synovium د غشا پیروالی او د بند شاوخوا عضلاتو د اتروفي لامل ګرځي چې د مزمن Arthropathy په نامه یادېږي. د عضلاتو په دننه کې خونريزي د شدید درد لامل ګرځي. د پږیتوان په شاتنۍ برخه کې د خونريزي له کبله د گیدې درد ، وینه لږې او آن شاک منځ ته راتلای شي



۸- انځور: د هیموفیلیا اخته ماشوم په ځنگانه کې Hemarthrosis رانښيي .

لابراتواري موندنې :

Prothrombine time ، Thrombine time ، Bleeding time او د ترومبوسایتونو شمیر نارمل وي . Clotting time او Partial thromboplastine time زیاتې وي . د ناروغۍ تشخیص د اتم او نهم تحشري فکتورونو د مقداري تست په واسطه تائید یږي چې د دوی سویې له نارملې اندازې څخه لږې وي . نارمله اندازه یې  $50 - 150$  u/dl ده .

تشخیص :

کلینیکي نښې او کورنۍ تاریخچه د ناروغۍ تشخیص لپاره ارزښت لري خو قطعي تشخیص د اتم او نهم فکتورونو د مقداري تست پواسطه تر سره کیږي .

اختلاطات :

۱- مزمن Arthropathy چې د متکرر Hemarthrosis له امله منځ ته راځي .

۲- اتناني ناروغي لکه HIV ، HCV او HBV چې د متکرر ترانسفیوژن پواسطه پیدا

کیږي .

۳- د اتم او نهم فکتورونو په مقابل کې د اتني بادي گانو منع ته راتلل چې د نوموړو فکتورونو له ورکولو څخه وروسته را برسیره کېږي .

۴- داخل قحفي خونريزي چې د مړینې غوره لامل گڼل کېږي .

درملنه :

د درملنې اساسي موخې له خونريزي څخه مخنیوی ، د هغه کنترول او د اختلاطاتو تداوي دی چې په لاندې توگه ترسره کېږي :

۱- عمومي اهتمامات :

نوموړې ناروغان باید له ترضيضاتو څخه وژغورل شي . اسپرين او نور NSAID چې د ترومبوسایټونو دندې خرابوي نه استعمالېږي .

۲- Replacement Therapy :

اتم او نهم تحشري فکتورونه په Fresh Frozen Plasma او Cryoprecipitate کې موجودې دي همدارنگه په Concentrate او Recombined ډولونو هم ترلاسه کېږي . د اتم فکتور هر یونت د پلازما د اتم فکتور سویه % ۲ زیاتوي پداسې حال کې چې د نهم فکتور هر یونت د پلازما د نهم فکتور سویه % ۱ زیاتوي . په بیلابیلو حالاتو کې له نوموړو تحشري فکتورونو څخه په لاندې ډول گټه اخیستل کېږي :

- شدید او ژوند تحدیدونکې خونريزي ، د سر ترضيضات او جراحي عملیاتو لپاره د پلازما د اتم فکتور سویه باید % ۱۰۰ ته ورسول شي چې دې هدف لپاره  $50 \text{ u/kg}$  اتم تحشري فکتور ورکول کېږي او وروسته له ۱۲ ساعتو څخه بیا تکرارېږي .
- د خفیفو خونريزيو لپاره باید د پلازما د اتم فکتور سویه % ۳۰-۵۰ ته ورسول شي ، پدې منظور  $20 \text{ u/kg}$  اتم تحشري فکتور ورکول کېږي .

- شدید هیمو فیلیا اخته ماشومانو ته په وقایوي ډول له اتم تحشري فکتور څخه  $100 - 200$  u/kg په اونی کې ۲-۳ ځلې ورکولای شو چې د Arthropathy د پیدا کیدو مخه نیسي .

۳- Drug Therapy : ( Amikar )  $\epsilon$ -aminocaproic acid او Tranexamic acid  
چې د Fibrinolytic انزایم نهی کونکې درمل دي د خونريزي په درولو کې رول لري .  
Amikar لومړی  $200$  mg/kg ورکول کیږي او بیا  $100$  mg/kg هر ۲ ساعته  
وروسته تکرارېږي . Tranexamic acid لومړی  $25$  mg/kg او بیا  $10$  mg/kg هر ۸  
ساعته وروسته ورکول کیږي . د Hematuria په صورت کې دا درمل نه استعمالېږي  
ځکه چې د پښتورگو عدم کفایه زیاتوي . همدارنگه Desmopressin acetate د خفیفو  
او متوسطو خونريزيو په درولو کې گټور دی .

## د Von Willebrand ناروغی

دارشي وینې بهیدنې په تشوشاتو کې (VWD) Von Willebrand Disease تر ټولو معموله ناروغی ده چې تقریباً د نړۍ د نفوس ۱-۲ فیصده یې اخته کړی او پېښې یې په ښځو کې ډیرې دي .

لاامل :

دا ناروغی د Von Willebrand Factor (VWF) د کموالی له کبله منځ ته راځي چې ددې کموالی علت د اړوند جین میوتیشن دی او ارثیت یې په Autosomal dominant یا ځینې وخت Autosomal recessive ډول تر سره کیږي .

تصنیف :

- Type 1 : د VWF پروتین مقداري کموالی موجود وي .
- Type 2 : د VWF غیر نارمل پروتین جوړیږي .
- Type 3 : د VWF پروتین هېڅ نه تولیدیږي .

پتوفزیالوژي :

د Von Willebrand Factor (VWF) یو گلايکو پروتین دی چې په میگا کاربوسایت او اندوتیلیل حجرو کې جوړیږي . دا پروتین له یوې خوا تخریب شوو اندوتیلیوم سره د ترومبوسایتونو په ښلولو کې مرسته کوي او له بلې خوا اتم تحشري فکتور له ځان سره انتقالوي له همدې امله VWD کې کله کله د اتم تحشري فکتور کموالی هم منځ ته راځي . د VWF د کموالی په نتیجه کې ترومبوسایتونه له تخریب شوي اندوتیلیوم سره نښلیدای شي ترڅو Plug جوړ کړي نو بڼاً د خونریزي باعث گرځي .

## کلینیکي تظاهرات :

د مخاطي غشاوو او پوستکی خونریزي د ناروغۍ مهمې نښې دي . چې د Epistaxis ، د بیرو خونریزي ، Menorrhagia ، د پوستکې داغونه او له جراحي عملیو څخه وروسته د وینې بهیدنې په ډول رابرسیره کیږي. د ناروغۍ په شدید ډول ( Type 3 ) کې د Hemophilia A په شان نښې لکه Hemarthrosis او داخل قحفي خونریزي هم منځ ته راتلای شي .

## لابراتواري موندنې :

PT او APTT اوږدې وي . د VWF پروتین او اتم تحشري فکتور سویې نښکتې وي .

## درملنه :

د ناروغۍ درملنه د هغه شدت پورې اړه لري چې په لاندې توگه ترې یادونه کیږي .

۱- Tranexamic acid : خفیفو پیښو لپاره ورکول کیږي .

۲- Desmopressin : متوسطو واقعاتو په صورت کې له نوموړې درمل څخه گټه اخیستل

کیږي .

۳- VWF لرونکې مستحضرات : شدیدو پیښو ته ورکول کیږي .

## Disseminated Intravascular Coagulation (DIC)

دا یو کسبي سندروم دی چې په هغه کې د تحشري فکتورونو د ډیر فعالیت له امله د کوچنیو او عیو په دننه کې فبرین رسوب کوي ، تحشر زیاتیري ، Thrombocytopenia او خونريزي منع ته راځي .

لامل :

ټول ژوند تحدیدونکې حالتونه چې له هایپوکسیا ، اسیدوزس ، شاک ، د انساجو نکروزس او د اندوتیلیل له تخریب سره مل وي د DIC لامل گرځیدای شي چې په لاندې ډول ترې یادونه کیږي :

۱- اتانات :

- باکتریاوي : گرام منفي اتانات ( E.coli ، H.Influenza ، Meningococcus ، S.aureus او Klebsiella او Salmonella ) گرام مثبت اتانات ( Group B Streptococcus ) او
- وایرسونه : شری ، Varicella ، CMV, هیپاتایتس .
- نور : ملاریا ، فنگسونه او ریکتسیا .

- ۲- د انساجو ترضیضات : شاک ، هایپوکسیا ، پراخه سوزیدنه ، Hypothermia ، Hyperthermia ، د سر ترضیض او لوی جراحي عملیاتونه .
- ۳ - خبیثه ناروغي : د وینې سرطان او Neuroblastoma .
- ۴ - زهریات او توکسین : د مار او حشرو چیچل .

۵- د وینې ناروغي: د وینې په ترانسفیوژن کې د گروپونو د سمون نشتوالی ، Sickle cell ناروغی او د اوسپنې حاد تسمم.

۶- د نووزیږیدلو ماشومانو ستونزې: Birth asphyxia ، Septicemia ، د بدن د حرارت کموالی ، شدید Respiratory distress syndrome ، د Rh د امتزاج نشتوالی ، Necrotizing enterocolitis ، ولادي وایرسې انتانات ( Cytomegalovirus او Herpes simplex ) ، مورنۍ توکسیمیا او Abruptio placenta .

۷- متفرقه: ، دینې ولادي بدلونونه ، حاد پانکراتایتس ، د یاییتیک اسیدوزس او Heat stroke.

پتوجنیزس:

د غړو په کوچنیو او عیو کې د فبرین زیات جوړیدل او د هغه رسوب د ناروغی غوره پتالوژیکه بدلون ده چې د تحشري فکتورونو د ډیر فعالیت له کبله منځ ته راځي . یو د لاتدنیو میکانیزمونو پواسطه د تحشري فکتورونو فعالیتدل پیل کیږي:

• د پروتیبولایتیکو انزایمونو پواسطه د پنځم او لسم تحشري فکتورونو مستقیمه فعالیتدنه .

• د دوولسم تحشري فکتور فعالیتدل .

• د نسجي Thromboplastin پواسطه د داخلي Pathway فعالیتدل .

کله چې د هایپوکسیا ، اسیدوزس ، نسجي نکروزس ، شاک او د او عیو د اندوتیلیم د تخریب پواسطه تحشري فکتورونه فعال شي نو په ترڅ کې ترومبین تولیدیږي . ترومبین په خپل وار فیبریتوجن په فبرین بدلوي او د ترومبوسایتونو د یوځای کیدو باعث گرځي . د نوموړی تحشري پروسې له ادامې سره تحشري فکتورونه او ترومبوسایتونه زیات په

مصرف رسيږي او په وینه کې د نوموړو موادو اندازه کميږي چې په نتیجه کې خونريزي منع ته راځي. کله چې د اوعیو په دننه کې ترومبین او فبرین منع ته راغی نو Fibrinolytic سیستم هم په فعالیت پیل کوي ترڅو جوړشوي فبرین په توتو (Fibrin degradation Product) لکه D-dimer وويشي چې له امله یې د نوموړو موادو مقدار هم زیاتېږي.

### کلینیکي تظاهرات:

خونريزي ددې نارغی ډیره مهمه نښه ده چې د زرقیاتو په ځای، بیرو او مخاطي غشاوو (معدی معایي، پوزې، بولي ليارو او مجبل) کې منع ته راځي. په پوستکې کې Ecchymoses او Petechiae بنایي ولیدل شي. د کوچنیو اوعیو ترومبوزس د انساجو د احتشا (Infarction) لامل گرځیدای شي چې دا حالت پوستکي، پوستکي لاندې انساج او پښتورگې اخته کوي. د پښتورگو عدم کفایه، ileus او تنفسي زجرت هم منع ته راتلای شي.

### لابراتورې موندنې:

د ترومبوسایتونو شمیر او تحشري فکتورونو (فیبرینوجن، دویم، پنځم، اتم، لسم او دیارلسم) کچه ښکته وي. Thrombin time، Prothrombin time او Activated Partial Thromboplastin time اوږدېږي. همدارنگه د Fibrin degradation product سویه جگه وي. د اکثروناروغانو د وینې په محیطي سمیر کې به د Microangiopathic هیمولیتیکه وینه لږې، نښې لکه د سرو حجرو توتې لیدل کیږي. همدارنگه د هیمولیزس نور شواهد هم منع ته راتلای شي.

## درملنه :

- ۱- د ناروغۍ لامل پیدا او درملنه یې ترسره شي .
- ۲- تشدیدي فکتورونه لکه هایپوکسیا ، اسیدوزس ، شاک، د بدن د حرارت کموالی او د الکترولايتونو تشوشات باید تداوي شي .
- ۳- Replacement Therapy: د خونریزي په صورت کې له ترومبوسایتونو ، د پلازما له مستحضراتو او تازه وینې څخه گټه اخیستل کېږي . د ترومبوسایتونو د کموالی په صورت کې Platelet transfusion اوکه د فیبرینوجن کچه لږه وي نو Cryoprecipitate یا Fresh frozen plasma استعمالېږي . تي رودونکو کوچنیانوته له Fresh frozen plasma څخه ۱۰-۱۵ سي سي د بدن په هر کیلوگرام وزن ورکولای شو چې ورسره د ترومبوسایتونو تراشفیوژن هم ۲، ۰ یوتته د بدن په هر کیلوگرام وزن هر ۱۲-۲۴ ساعته وروسته ورکول کېږي . د وینې د ترومبوسایتونو شمیر باید له  $50,000 /mm^3$  څخه او د فیبرینوجن سویه له  $75/dl$  ملي گرامو نه پورته وساتل شي . همدارنگه د تازه وینې ورکول هم گټوره ده .
- ۴- Anticoagulant : که Fulminant purpura ولیدل شي یا Replacement درملنه اغیزې و نه کړي نو Heparin د بدن په هر کیلو گرام وزن ۱۵-۲۰ یوتته هر ساعت د وریدي دوامدار انفیوژن په ډول او یا ۵۰-۷۰ یوتته د بدن په هر کیلوگرام وزن هر ۲ ساعته وروسته ورکول کېږي .
- ۵- Corticosteroid : که Fulminant purpura یا Meningococemia موجود وي نو کورټیکوسټیروئید استعمالیدای شي .

۶- ویتامین K : ویتامین K پورې د اړوندو فکتورونو د سمون لپاره گټوره ده . ټي رودونکو لپاره یو ملي گرامه ، کوچنیانو لپاره ۲-۳ ملي گرامه ، ځوانانو او غټانو لپاره ۵-۱۰ ملي گرامه یو ځل د ورید له لپارې ورکول کیږي .

۷- د وینې بدلول : څرنګه چې د وینې له بدلولو سره FDP ، فعال شوي تحشري فکتورونه او توکسینونه له دوران څخه ویستل کیږي نو د ناروغۍ د بڼه والې باعث گرځیدای شي خو له یوې خوا دا عملیه ستونزمنه ده او له بلې خوا له Replacement Therapy څخه یې اغیزې زیاتې ندي نو اوس د DIC په درملنه کې د وینې له بدلولو څخه کار نه اخیستل کیږي .

انزار :

د DIC په حاد ډول کې ۵۰-۸۵ فیصده پیښې یې د مړینې لامل کیږي . که PT له ۵، ۱ څلو څخه زیات او یا APTT له ۵، ۲ څلو څخه زیات شي نو د ناروغۍ انزار خراب وي .

## د نوو زېږیدلو ماشومانو د خونریزي ناروغی (Hemorrhagic Disease of the Newborn)

د نوو زېږیدلو ماشومانو د خونریزي یوه لنډه محاله تشوش ده چې ویتامین K پورې د اړوندو تحشري فکتورونو (دویم ، اووم، نهم او لسم) د کموالی له امله منع ته راځي او د ویتامین K د کموالی خونریزي (Vitamin K Deficiency Bleeding) په نامه هم یادیږي .

لاملونه :

- د ویتامین K د زیرمو کموالی .
- د کولمو د باکتریايي فلورا نشتوالي چې د ویتامین K جوړول پر غاړه لري .
- د ځگر Immaturity .
- د مور په شیدو کې د ویتامین K لږوالی .
- له پلاسنټا څخه ماشوم ته د ویتامین K لږه لېږدیدنه .

کلینیکي تظاهرات :

د کلینیکي بڼو له پلوه ددی ناروغی درې ډولونه پیژندل شوی :

۱ - **Early Onset** : له زېږیدو څخه وروسته تر ۲۴ ساعتو پورې رابرسیره کیږي چې پېښې یې کمې دي او مورنی درمل (د اختلاج ضد ، د تحشر ضد او انتي بیوتیک) د هغه په پیداکیدو کې رول لري . اخته ماشومانو کې اکثراً Cephalhematome ، د قحف په دننه او د گېډې په دننه کې خونریزي منع ته راځي .

۲- **Classic Onset** : د زېږېدنې له ۲۴ ساعتو څخه تر اوومې ورځې پورې منح ته راځي . پېښې يې په اکثرو نارملو نوو زېږېدلو ماشومانو کې چې د زېږېدنې پر محال ویتامین K اخیستی نه وي او د مور تي روي لیدل کېږي . د مخاطي غشاوو ، پوستکي ، معدې معايي ، بولي ليارو او د نامه بنفسي او دوامداره خونريزي ددې ډول معمول تظاهرات دي .

۳- **Late Onset** : د ژوند په اتمه ورځ يا له هغه وروسته آن تر شپږو مياشتو پورې په هغو ماشومانو کې چې د مور تي روي لیدل کېږي . زمونږ نس ناستې ، د انتي بيوتیکو دوامدار استعمال او د ځگر ناروغي د نوموړې ډول مساعد کونکې فکتورونه دي . د قحف دننه ، معدې معايي او د پوستکې خونريزي ددې ناروغۍ کلينيکي نښې دي .  
لابراتواري موندنې :

PT ، APTT او Coagulation Time اوږده وي . د دويم ، اووم ، نهم او لسم تحشري فکتورونو سويه بنکته کېږي . د ترومبوسایتونو شمير نارمل وي .  
درملنه :

۱- ۵ ميليگرامه ویتامین K<sub>1</sub> د ورید له ليارې ورو ورکول کېږي چې ورسره خونريزي د ۲-۳ ساعتو په موده کې کمېږي . د شديدې خونريزي په صورت کې چې په ځانگړې ډول د اميدوارۍ په لږ عمر لرونکو ماشومانو او د ځگر په ناروغيو کې منح ته راځي Fresh Frozen Plasma يا وينه ورکول کيدای شي .

### مخنیوی :

ټول نارمل نوو زیږیدلو ماشومانو ته ۱ ملي گرامه او د امیدواری له ۳۴ اونيو څخه لږو  
عمر لرونکو ماشومانو ته ۵، ۰ ملي گرامه ویتامین K په غوښه کې د نوموړی ناروغۍ د  
مخنیوی لپاره استعمالیږي .

## شپږمه برخه

### شپاړسم څپرکی

#### د وینې ترانسفیوژن (Blood Transfusion)

سري حجرې ، سپینې حجرې ، ترومبوسایټونه او تازه کنگل شوي پلازما د بیلابیلو ناروغيو د درملنې لپاره ورکول کېږي چې په لاندې ډول ترې یادونه کوو.

۱- د سرو حجرو ترانسفیوژن (Red Blood Cell Transfusion) : له سرو حجرو څخه د وینه لږې ، د اکسیجن په انتقال کې د ظرفیت کموالی او د دوراني حجم د کمیدو په صورت کې گټه اخیستل کېږي چې د Whole blood او Packed RBC په ډولونو تر لاسه کېږي .

الف- Whole Blood : د وینې د ټولو اجزاو لرونکي دي چې په  $4^{\circ}C$  کې تر ۳۵ ورځو پورې ساتل کېدای شي . د ۲۴ ساعتو په ترڅ کې ۹۰٪ ترومبوسایټونه او ۴۰٪ د تحثري فکتورونو فعالیت له منځه ځي . د دې ډول وینې استطببات په ۱۱- جدول کې ښودل شوی او مقدار یې  $10-15 \text{ ml/kg}$  دی چې د وینې په حاد ضایعات کې په چټک ډول او دوینه لږې لپاره د ۲-۴ ساعتو په موده کې تطبیقېږي .  $10 \text{ ml/kg}$  یې د هیماتوکریټ کچه ۵٪ جگوي .

۱۱- جدول: د Whole Blood استطبایات بنودل شوي .

- د وینې حاد ضایعات چې له  $70 \text{ ml/kg}$  یا  $25\%$  څخه ډیره او د  $24$  ساعتو نه په لږه موده کې منځ ته راغلی وي .
- په نوو زیږیدلو ماشومانو کې د وینې بدلول .
- د زړه او اوعیو جراحي .
- که خالص ترومبو سایتونه ، پلازما او تحشري فکتورونه تر لاسه نشي نو لسه تازه Whole blood څخه د خونریزي او تحشرد تشوشتاتو لپاره هم گټه اخیستل کیږي .

ب- Packed RBC : هر کله چې له Whole blood څخه زیاته اندازه پلازما وویستل شي نو Packed شوي سرې حجرې تر لاسه کیږي چې تر  $70\%$  پورې هیماتوکریټ لري او ساتنه یې د Whole blood په شان دي . مقدار یې معمولاً  $10-15 \text{ ml/kg}$  دی خو که د هیموگلوبین کچه له  $5 \text{ g/dl}$  څخه لږه شي نو  $3-5 \text{ ml/kg}$  د  $2-3$  ساعتو په موده کې دوه یا درې ځلې هر یو ساعت وروسته ورکول کیږي . د نوموړی وینې د ورکولو استطبایات په ۱۲- جدول کې لیکل شوی .  $3 \text{ ml/kg}$  یې د وینې هیماتوکریټ  $3\%$  جگولای شي .

۱۲- جدول: د Packed RBC د ورکولو استطببات په گوته کوي .

- ۱- هغه کوچنیان چې له ۴ میاشتو څخه لږ عمر لري :
- د هیموگلوبین کچه له  $13 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره د سپرو شديده ناروغۍ یو ځای وي .
  - د هیموگلوبین کچه له  $13 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره د زړه شديده ناروغۍ موجوده وي .
  - د هیموگلوبین کچه له  $10 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره د سپرو منځنۍ ناروغۍ یو ځای وي .
  - د هیموگلوبین کچه له  $8 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره اعراض لرونکی وینه لږی، موجود وي .
  - که د جراحي لوی عملیات څخه مخکې د هیموگلوبین کچه له  $10 \text{ g/dl}$  څخه لږ وي .
- ۲- هغه کوچنیان چې ۴ میاشتې او یا زیات عمر ولري :
- د وینې حاد ضایعات د دوراني حجم له  $25\%$  څخه ډیره وي .
  - د هیموگلوبین کچه له  $13 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره د زړه او سپرو شديده ناروغۍ موجوده وي .
  - د هیموگلوبین کچه له  $8 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره اعراض لرونکی مزمنه وینه لږی، موجود وي .
  - د هیموگلوبین کچه له  $8 \text{ g/dl}$  څخه لږ او ورسره د هډوکو عدم کفایه یو ځای وي .
  - که له جراحي عملیات څخه مخکې د هیموگلوبین کچه له  $8 \text{ g/dl}$  څخه لږ وي .

ج- د ترومبوسایټونو ترانسفیوژن (Platelet Trasfusion) : ترومبوسایټونه په  $22^\circ \text{C}$  کې تر ۳-۵ ورځو پوری ساتل کیدای شي او د ورکولو استطببات یې په ۱۳- جدول کې نښودل شويدي . معمولاً  $10 \text{ ml/kg}$  تطبیفیري .

۱۳- جدول : د ترومبوسایټونو د ورکولو استتبابات راینښي .

۱- هغه کوچنیان چې له ۴ میاشتو څخه لږ عمر لري :

- د ترومبوسایټونو شمیر له  $100000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ورسره خونریزي موجود وي .
- د ترومبوسایټونو شمیر له  $50000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ورسره جراحي عملیې ترسره شي .
- د ترومبوسایټونو شمیر له  $20000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ناروغ په کلینیکي ډول ښه وي .
- د ترومبوسایټونو شمیر له  $10000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ناروغ په کلینیکي ډول ښه نه وي .

۲- هغه کوچنیان چې ۴ میاشتی یا زیات عمر ولري :

- د ترومبوسایټونو شمیر له  $50000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ورسره خونریزي موجود وي .
- د ترومبوسایټونو شمیر له  $50000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ورسره جراحي عملیې ترسره شي .
- د ترومبوسایټونو شمیر له  $20000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ورسره د هډوکو مغز عدم کفایه چې د خونریزي

خطر ولري

- د ترومبوسایټونو شمیر له  $10000 / \text{mm}^3$  څخه لږ او ورسره د هډوکو مغز عدم کفایه چې د خونریزي خطر ونلري .

۴- د نیوتروفیلونو یا گرانولوسایټونو ترانسفیوژن ( Granulocyte Transfusion ) : نوو

زیږیدلو ماشومانو او هغه کوچنیانو ته چې وزن یې له ۱۰ کیلوگرامو څخه لږه وي  $10 / \text{kg}$

$10 \times 1 - 2$  او غټو کوچنیانو ته په هر ځل کې  $10 \times 10$  نیوتروفیلونه ورکول کیږي چې د

ورکولو استتبابات یې په ۱۴- جدول کې ښودل شوي دي .

۱۴- جدول : د نیوتروفیلونو د ورکولو استطببات په گوته کوي .

- ۱- هغه کوچنیان چې له ۴ میاشتو څخه لږ عمر لري :
- که د ژوند په لمړۍ اونۍ کې د نیوتروفیلونو شمیر له  $500/mm^3$  څخه لږ او وروسته لدې مودې نه له  $1000/mm^3$  څخه لږ او ورسره صاعقوي باکتریايي اتان موجود وي .
- ۲- هغه کوچنیان چې ۴ میاشتې یا زیات عمر لري :
- د نیوتروفیلونو شمیر له  $500/mm^3$  څخه لږ او باکتریايي اتان له مناسب انتي بیوتیک سره ځواب ونه وایي .
- د نیوتروفیلونو کیفی نیګرټیاوې او باکتریايي اتان له مناسب انتي بیوتیک سره ځواب ونه وایي .

۵- د تازه کنگل شوي پلازما ترانسفیوژن (Fresh Frozen Plasma Transfusion) : په هغو حالاتو کې چې د پلازما د پروتینونو څرګنده کلینیکي کموالي موجود وي نو له تازه کنگل شوي پلازما څخه  $15 ml/kg$  ورکول کیږي . چې ۱۵- جدول یې ځانګړي استطببات رانښيي .

۱۵ جدول : په کوچنیانو او ځوانانو کې د تازه کنگل شوي پلازما استطببات په ډاګه شويدي .

- د تحشري فکتورونو شدید کموالی چې له خونريزي سره یوځای وي .
- د تحشري فکتورونو شدید کموالی چې د جراحي عملیات څخه مخکې موجود وي .
- د Warfarin د اغیزو عاجل له منځه وړل .
- Dilutional coagulopathy چې له خونريزي سره یوځای وي .
- د انتي کواګولانت ( Antithrombin 3, Protien C and S ) معاوضول .
- د پلازما بدلول د Thrombotic thrombocytopenic purpura د درملنې لپاره .

## اولسم څپرکی

### د وینې د ترانسفیوژن اختلالات (Complication of Blood Trasfusion)

#### ۱- د ترانسفیوژن حاد هیمولایټیک غبرگون (Acute hemolytic transfusion reaction):

دا ډول غبرگون د وینې د گروپونو (معمولاً ABO) د امتزاج د نشتوالی او کله کله د Autoantibody له امله منځ ته راځي چې د وینې له خو سي سي تطبيق نه نیولی تر ۱-۲ ساعته وروسته د ترانسفیوژن د بشپړیدو پورې رابرسیره کیدای شي .

کلینیکي تظاهرات: تبه ، ساړه ، لږزه ، وینه لږی ، زیری ، د تشو درد ، د سینې درد ، زړه بدوالی ، سالنډی ، لمبی ، د تشومتیازو کموالی ، د وینې د فشار کموالی او د Hemoglobinuria له کبله تور رنگه تشې متیازی دنوموړی ډول غبرگون نښې نښانې دي .

درملنه : د وینې د فشار او د پښتورگو د پرفیوژن نارمل ساتل د درملنې اساسي موخې دي چې په لاندې ډول ترسره کیږي :

- د وینې ترانسفیوژن باید ودرول شي .
- وریدي مایعات او دیوریتیک (Furosemide یا Manitol) د پښتورگو د Output د نارمل ساتلو لپاره ورکول کیږي . همدارنگه تشې متیازی باید د وریدي  $\text{NaCO}_3$  پواسطه قلوې شي .
- د شاک په صورت کې له وریدي نارمل سلاین ، هایډروکورتیزون ، انټی هستامین او ادرینالین څخه گټه اخیستل کیږي .
- شدیدو پیښو ته د وینې ترانسفیوژن چې گروپونه یې سره یو شان وي تطبیقېږي .

- د DIC په صورت کې درملنه یې ترسره شي .

## ۲- د ترانسفیوژن موخړ هیمولایټیک غبرگون (Delayed hemolytic trasfusion reaction) :

دا ډول غبرگون د وینې د گروپونو د امتزاج د نشتوالی له امله ۷-۱۴ ورځې وروسته د وینې له ترانسفیوژن څخه پیدا کیږي . هر کله چې له ترانسفیوژن څخه مخکې د وینې د اتني باد یگانو کچه دومره ټیټه وي چې د Cross-match پواسطه رابرسیره نشي نو ناروغ وروسته له څو ورځو د اخیستل شوو وینو په مقابل کې اتني بادي جوړوي او نوموړی غبرگون منځ ته راوړي .

کلینیکي تظاهرات : وینه لږی ، درد ، تبه او Hemoglobinuria منځ ته راتلای شي .  
درملنه : کورټیکوسټیروئید گټور دی او نور درملنه په محافظوي توگه ترسره کیږي .

## ۳- تبه لرونکي غبرگون (Febrile reaction) :

تبه ، ساړه او لږمی د ترانسفیوژن په پای کې د سپینو حجرو د HLA اتني جن سره د حساسیت له امله پیدا کیدای شي .

درملنه : هایډروکورتیزون ، د تبې ضد درمل او Diphenhydramine گټور دی . په راتلونکې کې له هغه ډول وینې څخه چې سپینې حجرې یې لږې وي یا ويخل شوو سرو حجرو څخه گټه واخیستل شي .

## ۴- حساسیټي غبرگون (Allergic reaction) :

نوموړی غبرگون معمولاً د پلازما د پروټینونو په مقابل کې د حساسیت له امله منځ ته راځي چې خاښت ، لږمی ، تبه او په شدیدو پیښو کې د Anaphylaxis نښې د هغه کلینیکي تظاهرات دي .

درملنه : خفیفو او متوسطو پینسو لپاره Diphenhydramine گټور دی . شدیدو پینسو ته پوستکې لاندې ادرینالین او وریدي هایډروکورتیزون ورکول کیږي . کنگل شوو او یا وینخل شوو سرو حجرو څخه هم گټه اخیستلای شو .

## ۵- نور اختلاطات:

- د زړه عدم کفایه : د دوراني حجم د زیاتوالی له امله منع ته راځي . ورو ترانسفیوژن یا د دیوریتیک استعمال لدې اختلاط څخه مخنیوی کولای شي .
- انتاني ناروغي : له باکتریاوو سره اخته ترانسفیوژن په صورت کې لوړه تبه ، ساړه ، د وینې ټیټ فشار او د Sepsis نورې نښې منع ته راتلای شي چې د درملنې لپاره ترانسفیوژن باید قطع او انتي بیوتیک پیل شي .
- همدارنگه ملاریا ، د هیپتایټس وایرسونه ، HIV ، سفلیس ، Epstein-Barr virus او Cytomegalovirus هم د وینې د ترانسفیوژن له لپارې انتقالیدای شي .

## **Abstract**

**Afghanistan is the second country in the world that has high mortality rate in infant and children. There are many causes of death through this age group including blood disorders like severe anemia, leukemia, thalassemia, etc. Since anemia is the common problem in developing country, so WHO and UNICEF create IMCI program by which every child can be assessed for pallor. I have written these illnesses in Pediatric Hematology to be a useful book for medical students and pediatricians. The second edition of this book has six parts and seventeen chapters. General considerations, Red Blood Cell disorders, White Blood Cell disorders, Thrombocytes and Small Vessels disorders, Coagulation and Bleeding disorders and Blood Transfusion are the main parts of the book. It contains all curricula topics and also some extra curricula topics are added because of their significances like DIC, Blood Transfusion etc.**

**I want to remember here that; since one of MOPH priority is to decrease the mortality rate of children and infant in Afghanistan, so for solving this problem the Ministry of Higher Education should increase the pediatric teaching hours and topic that would be contained majority of common pediatric diseases in the curricula of medical faculties.**

**With best regards**

**Dr.Mansoor (Aslamzai) MD**

**Associate Professor of Pediatrics**

**Department of Neonatology, KМУ**

## د مؤلف لنډه پيژندنه



نوم: منصور

کورنۍ نوم: اسلم زی

د پلار نوم: محمد اسمعیل

علمي رتبه: پوهندوی

د زیږیدو کال: ۱۳۴۸

د زیږیدو ځای: بلنډغرکلی، بهسود ولسوالي، ننگرهار ولایت

محترم پوهندوی دوکتور منصور (اسلم زی) په ۱۳۲۵ کال کې د ننگرهار له عالی لیسې څخه فارغ او په همدې کال د کابل طب پوهنځی په معالجوی طب کې شامل شول. د ۱۳۷۱ کال په پای کې د نوموړي پوهنځی څخه فارغ او په ۱۳۷۲ کال کې د ننگرهار د صحت عامې د روغتون د کوچنیانو په څانګه کې وګمارل شول. په کال ۱۳۷۲ کې د ننگرهار طب پوهنځی د علمي کدر غړیتوب یې ترلاسه کړل چې د ننگرهار طب پوهنځی د کوچنیانو په څانګه کې د پوهندوی علمي رتبې ته تر رسیدو وروسته په ۱۳۸۹ کال کې د کابل طبي پوهنتون د نوو زیږیدلو کوچنیانو څانګې ته تبدیل او اوس په همدې څانګه کې د استاد دنده تر سره کوي. همدارنګه د تدریسي او علمي چارو تر څنګ په ننگرهار او کابل کې د IMCI، نوو زیږیدلو ماشومانو او شدید خوارځواکۍ په بیلابیلو کورسونو کې د کلینیکي لارښود او ترینر په توګه هم کار کړی.

د مؤلف نور آثار په لاندې ډول دي:

- ۱- نه علمي مقالې او څیړنې چې د ننگرهار پوهنتون د پوهې په مجله کې چاپ شوي.
- ۲- **Treatment Guidelines of Pediatrics** تر عنوان لاندې تالیف شوی کتاب چې د ماشومانو د معمولوناروغیود درملنې په اړه یوه انګلیسي لیکنه ده.

- 
- 12- Parthasarathy A , Nair MKC , Shah RC , et al (2009): ***IAP TEXTBOOK OF PEDIATRICS*** . 4<sup>th</sup> ed . Jaypee Brothers , New Delhi, pp:602-682.
  - 13- Renni JM , Robertson NRC (2002): ***A MANUAL OF NEONATAL INTENSIVE CARE*** , 4<sup>th</sup> ed . Arnold , London, pp: 433-445 .
  - 14- Sachdev HPS , Ghugh K , Choudary P , Ramji S , et al (2006) : ***PRINCIPLES OF PEDIATRIC AND NEONATAL EMERGENCIES*** . 2<sup>nd</sup> ed . Jaypee Brothers , New Delhi, pp: 257-290.
  - 15- Sing M (2010): ***CARE OF THE NEOBORN***. 7<sup>th</sup> ed, Sagar, New Delhi, pp: 257-368
  - 16- Thomas K, Tey D, Marks M (2009) : ***PEDIATRIC HANDBOOK***. 8<sup>th</sup> ed. Wiley-Blackwell , Australia, pp: 260-279 .

---

## مأخوذونه (References)

- 1- Arci RJ, Hann IM , Smith OP( 2008): **PEDIATRIC HEMATOLOGY** . 3<sup>rd</sup> ed. Wiley-Blackwell, USA, pp: 1-100.
- 2- Burg FD, Ingelfinger JR, Polin RA, et al (2002) : **Gellis & Kagan's CURRENT PEDIATRIC THERAPY** . 17<sup>th</sup> ed , Saunder , USA, pp: 633-675.
- 3- Cloherty JP,Eichenwald EC, Stark AR (2004): **MANUAL OF NEONATAL CARE** . 5<sup>TH</sup> ED . Lippincott WW, Philadelphia,pp: 214-474.
- 4- Ghai OP, Paul VK ,Bagga A (2009): **Ghai ESSENTIAL PEDIATRICS**. 7<sup>th</sup> ed . CBC ,New Delhi ,pp: 296-322.
- 5- Gomella TL,Cunningham MD,Eyal FG, Zenk KE(2009): **NEONATOLOGY** . 6<sup>th</sup> ed. Lange Medical book, USA, pp: 299-502.
- 6- Gupte S (2004): **THE SHORT TEXTBOOK OF PEDIATRICS** . 10<sup>th</sup> ed . Jaypee Brothers , New Delhi, pp: 455-487.
- 7- Guyton AC, Hall JE(2007): **TEXTBOOK OF MEDICAL PHYSIOLOGY**: 11<sup>th</sup> ed. Elsevier , India .
- 8- Hay WW, Levin MJ , Sondheimer JM et al (2011) : **CURRENT DIAGNOSIS & TREATMENT PEDIATRICS** , 20<sup>th</sup> ed. McGrawHill, USA, pp: 832-878.
- 9- Hoffbrand AV, Moss PAH , Pettit JE (2006): **ESSENTIAL HAEMATOLOGY** . 5<sup>th</sup> ed . Blackwell , USA ,pp: 1-359.
- 10- Kliegman RM, Stanton GF, St.Jeme JW, et al (2011) : **NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS** . 19<sup>th</sup> ed . Saunders, Philadelphia, pp:1648-1737.
- 11- Kliegman RM, Marcadante KJ, Jenson HB et al 2006: **NELSON ESSENTIALS OF PEDIATRICS** . 5<sup>th</sup> ed. Saunders, Philadelphia , pp: 689-723 .

Book Name      Pediatric Hematology  
Author          Dr. Mansoor Aslamzai  
Publisher        Nangarhar Medical Faculty  
Website         www.nu.edu.af  
Number          1000  
Published       2011  
Download        www.ecampus-afghanistan.org

This Publication was financed by German Aid for Afghan Children (**www.Kinderhilfe-Afghanistan.de**) a private initiative of the Eroes family in Germany. The administrative and technical affairs of this publication have been supported by Afghanic ([www.afghanic.org](http://www.afghanic.org)). The contents and textual structure of this book have been developed by concerning author and relevant faculty and being responsible for it. Funding and supporting agencies are not holding any responsibilities.

If you want to publish your text books please contact us:  
Dr. Yahya Wardak, Ministry of Higher Education, Kabul  
Office: 0756014640  
Mobile: 0706320844  
Email: [wardak@afghanic.org](mailto:wardak@afghanic.org)

All rights are reserved with the author.

ISBN: 978 993 640 0511

Printed in Afghanistan. 2011