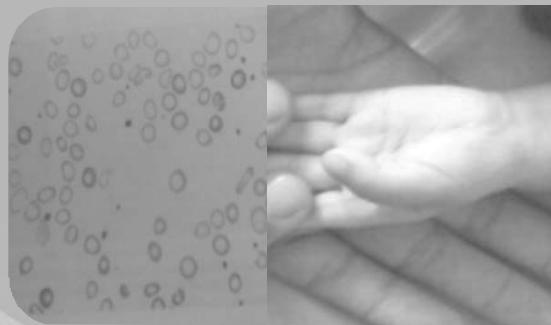


د کوچنیانو د وینې ناروغۍ



دوکتور منصور اسلام زی

۱۳۹۰



د کوچنیانو د وینې ناروغۍ

Pediatric Hematology

د کوچنیانو د وینې ناروغۍ

Dr. Mansoor Aslamzai



Nangarhar Medical Faculty

AFGHANIC

Pediatric Hematology

Funded by:
Kinderhilfe-Afghanistan



Printed in Afghanistan

2011

د کوچنیانو د وینې ناروځی

دوكټور منصور اسلم زۍ

AFGHANIC



In Pashto PDF
2017



Nangarhar Medical Faculty
ننګرهار طب پوهنځي

Funded by:
Kinderhilfe-Afghanistan

Pediatric Hematology

Dr. Mansoor Aslamzai

Download: www.ecampus-afghanistan.org



لوروزده کرو وزارت
تنگرها پوهنتون
طب پوهنځی
کوچنيانو خانګه

د کوچنيانو د وینې ناروځي

ليکوال : پوهندوي داکټر منصور (اسلم زی)

دویم چېپ : ۱۳۹۰

د کتاب نوم	د کوچنیانو د وینې نارو غی
لیکوال	دوکتور منصور اسلم زی
خپرندوی	د ننگرهار طب پوهنځی
ویب پاڼه	www.nu.edu.af
چاپ خای	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 کمبئي (www.Kinderhilfe-Afghanistan.de)

لخوا تمویل شوي دي.

اداري او تخنيکي چاري بي د افغانیک موسسی لخوا ترسره شوي دي.

د کتاب د محتوا او لپکني مسؤوليت د کتاب په لیکوال او اړوندې پوهنځي پوري اړه لري. مرسته کوونکي

او تطبيق کوونکي تولني په دي اړه مسوليت نه لري.

د تدریسي کتابونو د چاپولو لپاره له مود سره او پکه ونیسئی:

ډاکټر یحیی وردک، د لوړو زدکړو وزارت، کابل

دفتر: ۰۷۵۶۰۱۴۶۴۰

موبایل: ۰۷۰۶۳۲۰۸۴۴

ایمیل: wardak@afghanic.org

د چاپ ټول حقوق له مؤلف سره خوندي دي.

ای اس بې ان: ISBN: 978 993 640 0511

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 تحصیلی نصاب اساسی جز او د زده کړو د کیفیت په لوړولو کې خورا مهم رول لري. نو څکه باید په علمي معیارونو برابر او تازه مواد د ټولنې د اړتیاواو په نظر کې نیولو سره د محصلینو لپاره برابر او چاپ شي.

زه د هغو محترمو استاذانو ستاینه او ورځخه مننه کوم چې ګلونه، ګلونه یې زحمت ويستلى دی، او کتابونه یې تأليف او ژبایلی دي او نورو بناغلو استاذانو ته بلنه ورکوم چې دوى هم په چلوا رشتو کې درسي کتابونه برابر کړي، تر خوچاپ او د ګټې اخیستنې لپاره بېرته د محصلینو په واک کې ورکړل شي.

د لوړو زده کړو وزارت دا خپله دنده بولی چې د څلوا ګرانو محصلینو د به روزلو لپاره نوي او تازه درسي مواد برابر کړي.

په پای کې د ټولو هغه ادارو او کسانو خخه، په تېرہ بیا د Dr. Eroes او ډاکټر یحيی وردګ خخه مننه کوم، چې د طبی کتابونو د چاپ زمينه یې برابره کړې ده. هيله لرم چې دغه ګټور کار ته ادامه ورکړل شي او هم د نورو برخو تدریسي کتابونه د چاپ په ګکانه سمبال شي.

په درښت

قانونپوه سرور دانش

د لوړو زده کړو د وزارت سرپرست، کابل ۱۳۹۰

د درسي کتابونو چاپ او د طب پوهنځيو سره مرسته

قدرمونو استادانو او ګرانو محصلينو!

د افغانستان په پوهنتونونو کې د درسي کتابونو کموالی او نشتوالی يوه لویه ستونزه ګڼل کيږي. د دې ستونزې د هوارولو لپاره مور په تېرو دوو ګلونو کې د طب پوهنځيو د درسي کتابونو د چاپ لړي پیل 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 ستراتېتېک پلان کې

راغلي چې :

”د لوړو زده کړو او د بنوونې د بنې کيغېت او محصلينو ته د نویو، کره او علمي معلوماتو د ہرابرولو لپاره اړینه ده چې په درې او پښتو ژبو د درسي کتابونو د لیکلوا فرصت برابر شې، د تعليمي نصاب د ريفورم لپاره له انګليسي ژې څخه درې او پښتو ژبو ته د کتابونو او مجلو ژباړل اړین دی، له دې امکاناتو څخه پرته د پوهنتونونو محصلین او بنوونکې نشي کولای عصرې، نویو، تازه او کره معلوماتو ته لاس رسی پیدا کړي“.

د افغانستان د طب پوهنځيو محصلین او استادان له ډپرو ستونزو سره مخ دي. دوی په زاره مېټود تدریس کوي، محصلین او استادان نوي، تازه او عصرې معلومات په واک کې نلري، دوی له کتابونو او هغه چېټرونو څخه ګته اخلي، چې زاره او په بازار کې په ټېټ کيغېت کاپي کيږي. باید هغه شمېر کتابونه چې د استادانو له خوا ليکل شوي دي راټول او چاپ شي.

په ۲۰۱۱ کال کې د کابل طبي پوهنتون څخه (۹ عنوانه)، د ننګرهار (۱۳ عنوانه)، کندهار (۷ عنوانه) او هرات (۴ عنوانه) طبي درسي کتابونه (ټول ۳۳ عنوانه) راټول او چاپ کړل، چې يوه بېلګه ېې ستاسي په لاس کې همدا کتاب دي.

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

لكه څنګه چې زموره هېواد تکړه او مسلکي ډاکټرانو ته اړتیا لري، نو باید د هېواد د طب پوهنځيو ته لازياته پاملنې وشي.

خرنگه چې د کتابونو چاپول زموږ د پروګرام يوه برخه ده، غواړم دلته زموږ د نورو هڅو په اړوند خو تکي راوړم:

۱. درسي طبي کتابونه

دا کتاب چې ستاسو په لاس کې دی د درسي کتابونو د چاپ د لېي يوه برخه ده.
موږ غواړو چې دې کار ته دوام ورکړو او د چېټر او نوبت ورکولو دوران ختم شي.

۲. د نوي مېټود او پرمختللو وسايلو په کارولو سره تدریس

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

۳. د هېدل برګ پوهنتون په نړیوال طب کې ماستري

په نظر کې ده چې د هېواد د طب پوهنځيو د عامې روغتیا د خانګو استادان د جرمني
هیدل برګ پوهنتون ته د ماستري لپاره ولپول شي.

۴. د اړتیاوو ارزونه

په کار ده چې د پوهنځيو روان وضیعت (اوسنۍ ستونزې او راتلونکي چېلنځونه)
وارزول شي، او بیا ددې پر بنست په منظمه توګه اداري، اکادمیک کارونه او
پرمختیابي پروژې پلې شي.

۵. کتابتونونه

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 بیلا بیلو برخو کې لابراتوارونه موجود وي.

۷. کدری روغتونونه (د پوهنتون روغتونونه)

د هېواد هره طب پوهنځي باید کادری روغتون ولري او یا هم په نورو روغتونونو کې
د طب محصلينو لپاره د عملی زده کړو زمينه برابره شي.

۸. ستراتیزیک پلان

دا به ډېره ګټوره وي، چې د طب هر پوهنځي د اړوندې پوهنتون د ستراتیزیک پلان په
رنا کې خپل ستراتیزیک پلان ولري.

له ټولو محترمو استادانو څخه هیله کوم، چې په خپلو مسلکي برخو کې نوي کتابونه ولیکي، وزباري او یا هم خپل پخوانی لیکل شوي کتابونه، لکچر نوټونه او چېټرونه اډپېت او د چاپلو لپاره تيار کړي او بیا یې زموږ په واک کې راکړي، چې په نسه کييفيت چاپ او بیا یې په وړیا توګه طب پوهنځيو او د محصلينو په واک کې وړکړو.
همدارنګه د پورته یادو شوو نورو ټکو په اړوند خپل وړاندیزونه موږ ته په لاندې آدرس وسپاري،
څو په ګډه مؤثر ګامونه واخلو.
له ګرانو محصلينو هیله کوم، چې په یادو چارو کې له خپلو استادانو او موږ سره مرستندوي شي.

په آلمان کې د افغانی ماشومانو سره د مرستی ټولنې (Kinderhilfe-Afghanistan e.V.) او د ټولنې مشر بناګلي Dr Eroes نه د زړه له کومی منه کوم، چې تراوسه یې د دغه کتاب پر شمول د ۱۳ کتابونو د چاپ لګښت په ورین تندی پر غاره واخیسته او له دې سربېره یې د لانورو مرستو وعده هم کړي ده. همداراز د افغانیک (Afghanic) موسسې څخه هم منه کوم، چې د کتابونو د چاپ تخنیکي او اداري کارونه یې تر سره کړي .

په افغانستان کې د کتابونو د چاپ په برخه کې د لوړو زده کړو وزارت سرپرست قانونپوه سرور دانش، علمي معین پوهنواں محمد عثمان بابري، مالي او اداري معین پوهاند صابر خويشكۍ، د پوهنتونو او پوهنځيو له ريسانو او درنو استادانو څخه یوه نړۍ منه کوم، چې موږ یې تشویق کړي یو او د کتابونو د چاپ په برخه کې یې له موږ سره همکاري کړي .

ډاکټر یحيی وردګ، د لوړو زده کړو وزارت
کابل، ۲۰۱۱ م، دسامبر

د دفتر تليفون : ۰۷۵۶۰۱۴۶۴۰
موبایل تليفون: ۰۷۰۶۳۲۰۸۴۴
ایمیل: wardak@afghanic.org

× × ×

د لومړی چاپ سریزه

د وروستنیو تولنیزو او اقتصادي ستونزو له امله زموږ دهیواد په کوچنیانو کې د مرینو پیښې دومره کچې ته رسیدلی چې په ټوله نړۍ کې یې دویمه درجه نیولی. د ماشومانو له معمولو ناروغیو څخه یو هم د وینې ناروغی دی چې که درملنه یې په درسته توګه ترسره نشي نو د مرینې لامل گرځیدای شي. په نومورو ناروغیو کې د وینه لبېو پیښې دومره زیاتې شوي چې له امله یې د نړیوال روغتیا سازمان او د روغتیا وزارت غواړي د IMCI د پروګرام له لياري په ټولو هغو کوچنیانو کې چې له پنځه کالو څخه لب عمر لري د دې ناروغی د پیښو ارزونه او درملنه ترسره کړي.

غواړم له موضوع څخه لب ووزم اوخر ګنډه کرم چې که له یوې خوازم په ټولنه کې د ماشومانو د مرینې کچې زیاتې دی خوله بله خوا د عالي تحصیلاتو چارواکې دغه ستونزه یې په پام کې ندی نیولی او د طب پوهنځی په درسي پروګرام کې د کوچنیانو د ناروغیو مضمون ته لب ساعتونه ورکړي دي. دا کړنه اصولاً سم کارندی څکه چې د طب پوهنځيو کړیکولوم یا درسي پروګرامونه باید د ټولنې د روغتیا یې ستونزو په پام کې نیولو سره جوري شی. دا چې په افغانستان کې د ماشومانو د ناروغیو پیښې او د مرینې کچې زیاتې دی نو باید په کړیکولوم کې د کوچنیانو د ناروغیو مضمون ته زیات ساعتونه ورکړل شی خوله بدہ مرغه لاتراوسه پورې دا توپیر له منځه تللی نده. د همدي ستونزې له امله د طب پوهنځی محصلین او فارغ شوي داکتران نشي کولاني چې د نومورو ناروغیو په اړه کافي معلومات ترلاسه کړي تر خود هغو یو څه درسته درملنه وکړي. بنه به وي چې په دې اړه د روغتیا د وزارت چارواکې د کړیکولوم جورې لونکو ته د خپلود لمړیتوبونو په

اره معلومات ورکري او هغوي وهخوي چې نوموري لمريتوبونه په درسي پروگرامونو کې
ئاي پرئاي کري .

ددې كتاب په ليکلو کې مې تروخه کوبنبن کړي چې له نوو او معتبرو منابعو خخه گته
واخلم چې د مأخذونو لوستل ددې خبرې بسکارندويي کوي . همدارنګه د ليکلو په ترڅ کې
مي بيلابيلو جدولونو او انخوروننو ته ئاي ورکري دي . دا كتاب شپږ برخې لري چې
ئينې برخې يې د طب پوهنځي په کريکولوم کې شاملې دي او ئينې نوري برخې يې په
درسي پروگرام کې نشته لکه DIC ، Von willebrand ناروغۍ ، دوينې ترانسفیوژن او
داسي نور خود ارزښت له مخي تري يادونه شوي . لومړي برخه يې د وينې د اجزاو په
اره معلومات لري ، په دويمه ، دريمه ، خلورمه ، پنځمه او شپږمه برخه کې يې په ترتیب
سره د سروحجر و تشوشتات ، د سپينو حجر و تشوشتات ، د ترومبو سایتونا او گوچنيو
او عيوناروغۍ ، د تحشر او خونريزې تشوشتات او د وينې ترانسفیوژن ئاي پرئاي
شويدي . د كتاب په پاي کې مأخذونه ليکل شوي .

هيله کوم چې گران لوستونکي لدې كتاب خخه کافي گته و اخلي او راته د خير دعا
وکري . څرنګه چې هیڅ انسان بشپړ کيداишې نو که زما خخه په ليکنه کې خه غلطې
شوي وي بنې به وي چې راته يې په گوته کري .

په درنښت

پوهندوي داکتر منصور (اسلم زى)

د تګرها طب پوهنځي د گوچنيانو د خانګي استاد

د دویم چاپ سریزه

د ددوو کالو خخه وروسته د خدای (ج) په مرسته پدی وتوانیدم چې
د کوچنیانو دوینې ناروغۍ کتاب د دویم څل لپاره چاپ ته وړاندی
کړم تر خو ګران هم مسلکان، د طب محصلین او نور لوستونکی تري
ګته وaklı. د کتاب په او سنې چاپ کې ځینې برخې زیاتې شویدي
لكه د ترومبوسايتونو دندو تشوشتات او په ځینو نورو برخو کې
بدلونونه منځ ته راغلي لکه وينه لږي، تلاسيميا او نور. همدارنګه تر
زياته حده پوري کوبښن شوی چې پخوانی املایي تير وتنې پيدا او
اصلاح شي خو بیا هم له تاسو ګرانو لوستونکو خخه هيله کوم چې که
کومې نيمګړتیاوې ستاسو مخي ته راخې ما ته هم را په ګوته کړي .
له بدہ مرغه وروسته لدې خو کالو بیا هم په قوله نړۍ کې افغانستان
دویم هیواد دی چې د کوچنیانو مرینه پکې ډير زیات بسodel شوی.
ددی لپاره چې زمونږ د ټولنې د بنکلو ماشومانو مرینې راتیتې شي
باید پدې اړه د عامه روغتیا او عالي تحصیلاتو دوزارتونو چارواکې
څلکې هشي او لمړیتوبونه سره شريکې کړي. د عامه روغتیا له
لومړیتوبونو خخه یو هم د میندو او کوچنیانو د مرینو کمول دي خو تر
هغه ځایه چې عالي تحصیلاتو او طب پوهنځيو چارواکو پوري اړه لري
دا ډول لومړیتوبونه یې د خپلو درسي پرگرامونو د جوړولو پر محال په
پام کې ندي نیولی او لاتراوسه پوري د ماشومانو د ناروغیو درسي
 ساعتونه زیات شوي ندي. آن دا چې د نومورو درسي ساعتونو د
زياتولو پر ځای د کوچنیانو طب پوهنځۍ چې د کابل طبی پوهنتون په
چوکات کې د زیاتې مودې لپاره فعالیت کاوه پدې وروستنيو کلونو
کې له منځه وړل شوي. په دې هيله چې یوه ورڅه اړوند ادارې د تنکيو

کوچنیانو سلګۍ او ساه ورکول خپل ذهن ته راوري او ده ګو د مرینو د
کمولو په موخه پورتنی تکي هم په پام کي ونيسي.

په پای کی اړین بولم چې د بناغلی داکتر یحيی وردک، د افغان
ماشومانو لپاره د جرمنی کمیتی او د افغانیک له ټولنی څخه مننه
وکړم چې ددی کتاب په چاپولو کی ماسره مرسته وکړل.

پوهندوی دوکتور منصور (اسلم زی)

د کابل طبی پوهنتون د نووزیږیدلو ماشومانو د څانګې استاد

تقریظ

پوهیبو چی کتاب او علمیت یوله بل سره نه شلیدونکې اپیکې لري او طبات هغه علم ده چې ورخ تر ورخ بدلون کوي او د نوو کتابونو لیکلو ته اړتیا پیدا کېږي. همدي موخي ته د رسیدو لپاره دادی بناغلی پوهندوى داکتر منصور اسلم زى د کوچنیانو دوینې ناروغي تر نامه لاندی یو طبی کتاب لیکلی چی د هغه عنوان د ماشومانو د معمولو ناروغيو خرگندوى دی او زموږ د ټولنې په کوچنیانو کې یې پیښې ډیرې دی. سریزه کی محترم استاد برسيره پرداز چې د خپل کتاب په اړه کافی معلومات ورکړي یوه بنه وړاندیز کړي او هغه د طب پوهنځۍ په درسي پروګرامونو کې د کوچنیانو د ناروغيو د درسي ساعتونو زیاتول دي ترڅو په دی توګه وکړای شود ماشومانو د مرینو کچه بسکته کړو. دا کتاب شپږ برخې او اولس څېرکې لري. منځ پانګه یې د کوچنیانو دوینې ټول ناروغي چې په کوريکولوم کې تري یادونه شوی درلودونکې دی او سریزه پر نومورو ناروغيو نور زيات عنوانونه هم پکې ځای پرخای شوی چې ارزښت یې ډیر دی لکه دوینې ترانسفیوژن او د هغه اختلالات، له همدي امله ويلاي شم دا کتاب د طب پوهنځۍ محصلين او د کوچنیانو محترمو داکترانو ته د ماشومانو دوینې د ناروغيو په اړه ډير معلومات لري. روانه لیکنه، ساده پښتو ژبه، تصویرونه او جدولونه د کتاب علمي ارزښت لازیاته کړي. ماخذونه چې د کتاب په آخره برخه کې لیکل شوی ددی بسodonکې دی چې محتوا یې له معتبرو او نوو منابعو خخه ترلاسه شويدي.

په پای کې زه ددې کتاب لیکنه عالي ارزیابی کوم او د یو درسي ممد په توګه د نشر وړ یې بولم ترڅو ګران محصلين او داکتران ترې ګټه واخلي. محترم استاد منصور اسلام زى ته د نورو بریالیتوبونه هيله مند يم.

پوهنواں دوکتور زمری (حصین)

د کابل طبی پوهنتون د نوو زېپيدلو کوچنیانو د خانګي مشر

فهرست

عنوان	مخ
عوموميات	۱
وينه لبې	۲
د تى رودونكۇ كۆچىيانو فزيولوژىكە وينه لبې	۱۴
د اوسيپنى د كموالى وينه لبې	۱۶
مېگالوبلاستىكە وينه لبې	۲۴
اپلاستىكە وينه لبې	۲۷
د خالصو سرو حجرۇ اپلازيا	۳۴
Diamond-Blackfan anemia	۳۴
Transient Erythroblastopenia of childhood	۳۶
هيمولايتكىي وينه لبې	۳۸
د هيموگلوبىن د جورپيدو تشوش	۴۱
Thalasscemia	۴۳
Sickle cell ناروغى	۵۹
د سرو حجرود غشا نيمگۈرتىياوی	۶۶
Hereditary Spherocytosis	۶۶
Hereditary Elliptocytosis	۷۰
د سرو حجرود انزايمونو نيمگۈرتىياوی	۷۲
د انزايم كموالى G-6-PD	۷۳
Pyruvate Kinase اتزايم كموالى	۷۸
معافىتىي هيمولايتكە وينه لبې	۸۰
د نووزىپيدلو ماشومانو هيمولايتكىي ناروغى	۸۰

٨٥	Autoimmune Hemolytic Anemia
٨٩	Polycythemia
٩٢	Neutropenia
٩٤	د ويني سرطان
٩٥	Acute Lymphoblastic Leukemia
١٠٣	Acute Myeloid Leukemia
١٠٥	Immune Thrombocytopenic Purpura (ITP)
١١٢	Thrombasthenia
١١٣	Bernard -Soulier syndrome
١١٥	(Anaphylactoid Purpura) يا HSP
١٢٢	هيموفيليا
١٢٨	د ناروغى Von Willebrand
١٣٠	DIC
١٣٥	د نوو زيريدلو ماشومانو د خونزىزى ناروغى
١٣٨	د ويني ترانسفيوژن
١٤٣	د ويني د ترانسفيوژن اختلاطات
١٤٤	ماخذونه

لومړۍ برخه

لومړۍ خپرکې

عومیات

وينه د اسی یوه مایع ده چې له پلازما او حجروي برخې خخه جوره شوې . په حجروي برخه کې یې سري حجري، سپینې حجري او ترومبوسايتونه شامل دي . د رشيم ، جنين او ماشوم په بیلابیلو غړو کې د وینې جورېدل په دریو لاندنسیو پړاونو ترسره کېږي :

: Mesoblastic Hematopoiesis - ۱

پدي مرحله کې وينه د رشيم نه بهر په Yolk sac کې جورېږي چې د اميدواری د لسم او خوارلسم ورڅو تر منځ پیل کېږي . خو په ۱۰-۱۲ او نیو کې د وینې دا ډول جورېدنه پای ته رسیېږي .

: Hepatic Hematopoiesis - ۲

د اميدواری په ۸-۱۰ او نیو کې د وینې جورېدل د Yolk sac پر ئای په زیاته اندازه د جنين په حګر کې منځ ته رائۍ او د اميدواری په پاتې مرحله کې ادامه مومي .

: Myeloid Hematopoiesis - ۳

د اميدواری په دویم Trimester کې د وینې جورېدل د هډوکو په مغز کې هم پیل کېږي چې وروسته له زیرېدو خخه د وینې د جورېدو یوازنې ئای دی . د تې رودونکو ماشومانو ټول هډوکې د وینې په جورولو کې ونده لري خو کله چې ماشوم غتیېږي دا دنده د بدن مرکزي هډوکې (فقرې ، قص ، پښتې او حوصلې) پر غاره اخلي .

دوینی سری حجري (Red Blood Cells)

دوینی سری حجري له Hematopoietic stem cell خخه په يادو شوو غرو کې تولیدیرېي او جورېيدنه يې د Erythroietin پواسطه کنترولېي . ایریتروپویتین يو هورمون دی چې د اميدواری په شپړولمېنيو میاشتو کې د جنین په ئڭگر او مونوسیت □ مکروفاز حعرو کې تولیدیرېي خو وروسته له نومورې مودي خخه د پنستورگو د Juxtaglomerular له ساختمان خخه د انساجو د اکسیجن د کمولالی په غبرګون کې افرازېي . سری حجري هسته نلري او د ژوند موده يې په غټيو ماشومانو او لویانو کې ۱۲۰ ورځي خونوز زېبیدلو کوچنیانو کې ۴۰ - ۹۰ ورڅو پوري وي . غوري دندې يې د هیموګلوبین پواسطه له سېرو خخه انساجو ته د اکسیجن انتقال ، له انساجو خخه سېرو ته د کاربن دائی اکساید ورل او د اسید - فلوي د موازنې کنترول دي . خرنګه چې د بدن په حعرو کې د هډوکو د مغز Erythropoietic حجري تر تولو زياته وده او تکثر کوي نو ویتامین₁₂ او فولیک اسید د نومورو حعرو د انقسام او پوخوالی لپاره ډیره ضروري ده .

هیموګلوبین (Hemoglobin)

د هیموګلوبین تولید په Proerythroblast حعرو کې پیل کېږي او په ریتیکولوسایتونو کې تر هغه وخته پوري دوام کوي چې دا حجري دوران ته دننه شي . د وینې په هره سره حجره کې تقریباً ۲۴۰ میلیونه د هیموګلوبین مالیکولونه شته چې هره یوه يې د ګلوبین او Heme له خلورو مالیکولونو خخه جوره شویده . د Heme هر مالیکول Protoporphyrin او د اوسپنې

يو اتوم لري چې هر يو يې له يو مالىكول (دوه اتومه) اكسىجىن سره يو ئاخاي كىېرىي او په دې شان اته اتومه اكسىجىن اتتىفالو.

د وينې سپىنى حجري (White Blood Cells)

د وينې سپىنى حجري له گرانولوسايتونو (نيوتروفيل ، ايزينوفيل او بازوفيل) ، لمفوسايتونو او مونو سايتونو خخه عبارت دی چې دا حجري هم له Stem cell خخه منخ ته رائى . وروسته له زىرىيدو خخه گرانولوسايتونه د هلپوكو په مغز كې جورپېرىي چې د سايتوكينونو پوا سطه يې كنترول صورت نىسى . لمفوسايتونه او مونوسايتونه په لمفاوي انساجو كې توليدپېرىي چې كنترول يې د لخوا ترسره كىېرىي . گرانولوسايتونه Monocyte colony stimulating factor ۸-۴ ساعته په دوران كې تيروي او بىا ۴-۵ ورخى نور په انساجو كې ژوند كوي ، مونوسايتونه ۱۰-۲۰ ساعته په دوران كې پاتې كىېرىي بىا انساجو ته ئى او هلتە په مکروفازونو باندى بدلىپېرىي چې دا حجري تر مياشتۇ پوري ژوند كولانى شي . لمفوسايتونه په متكرر ھول له لمفاوي انساجو خخه د وينې دوران ته نتوزى چې تراونىو يا مياشتۇ پوري ژوندى وي . د وينې د سپىنۇ حجرۇ اساسى دندى د اتناتاتو ، اتىي جنونو ، Autoimmune او خبيشە ناروغىي په مقابل كې مقاومت او دفاع ده .

ترومبوسايتونه (Thrombocytes)

ترومبۇ سايتونه د ميڭاكاريوسايتونو له توتە كيدو خخه منخ ته رائى چې ميڭاكاريوسايتونو هم له Stem cell خخه منشاً اخلى او د Thrombopoietin په واسطە

يې كنترول ترسره كېرىي . دا ماده لە خىگر او پېنتورگو خخە افرازىبىي . ترومبوسايتونه پرته لە

هستى دى او ١٠ - ١٠ ورخۇپورىي پە دوران كې ژوند كوي . غورە دندە يې د مىخانىكىي Plug

جورول او پە تىيجه كې د خونزىزىي درول دى .

د ماشومانو پە بىلاپيلو عمرۇنۇ كې د وينې د حجرۇ او هيموگلوبىن نارملىكىي اندازىي پە

١- جدول كې ليكىل شوي .

١- جدول : پە بىلاپيلو عمر لرونکو كوچنیانو كې د وينې د هيموگلوبىن او حجرۇ نارملىكىي اندازىي پە گوتە كوي .

R (%)	M (%)	E (%)	L (%)	N (%)	WBC/mm ³	Hct (%)	Hb (g/dl)	عمر
٥	٢	٢	٣١	٦١	-٩٠٠٠ ٣٠٠٠	-٤٥ ٦٥	-١٣.٧ ٢٠.١	سرىي حبل
١	٩	٣	٢٣	٤٠	-٥٠٠٠ ٢١٠٠٠	-٤٢ ٦٢	٢٠-١٣	٢ اوئلى
١	٥	٢	٤٨	٣٠	-٢٠٠٠ ١٨٠٠٠	-٣١ ٤١	١٤.٥-٩.٥	٣ مىاشتنى
١	٥	٢	٤٨	٤٥	-٧٠٠٠ ١٥٠٠٠	٤٢-٣٣	١٤-١٠.٥	٣ م-٢-كلنى
١	٥	٢	٣٨	٥٥	-٤٥٠٠ ١٣٥٠٠	-٣٤ ٤٠	١٢-١١	١٢-٧ كلنى
١.٢	٧	٢	٣٥	٥٥	-٥٠٠٠ ١٠٠٠	٤٧-٣٤	١٨-١٤	M
						٤٢-٥٢	١٢-١٢	F
					لويان			

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

د وینې د ناروغىو معمول تظاهرات :

د وينه لبى معمولي نښي خسافت او زيرپى ده خو كه د وينې کموالى په حاد چول منځ ته راشي نو بنيا يي ژوند تحديدونکي حالات لکه شاك او د شعور خرابيدل برسيره شي . پورپورا او خونريزى د ترومبوسايتونو او تحشري فكتورونو د تشوشتاتو له امله منځ ته رائي . تبه او متكرر اتناث د سپينو حجرود تشوشتاتو بنكارندوى دي . د لمفاوي مرغريو، توري او ځگر غتوالى د وينې په سرطان کي تر سترګو کېږي . د وينې د ناروغىو معمول تظاهرات په

۲- جدول کې بنودل شوي دي .

۲- جدول : د وينې په ناروغىو کې معمول اعراض او علايم په ډاګه کوي .

حالتونه	اعراض او نښي	د ناروغىو معمولي بيلګي
وينه لبى	خسافت، ستريا، زيرپى، د زړه عدم کفایه	د او سپيني کموالى، هيمولايتكه وينه لبى
Polycythemia	نا آرامي، سيانوز، اختلاج، د سر درد Stroke ،	د زړه سيانوتىكه ناروغى، د ديا بيتك ميند ونوي زيرپيدلى ماشومان
Neutropenia	تبه، د مستونې درد، د خولې زخمونه، د لمفاوي مرغريو پرسوب	ولادي يا درملو له امله پيدا شوي Agranulocytosis ، اپلاستيتكه وينه لبى، د وينې سرطان
Thrombocytopenia	Ecchymosis ، Petechiae معايب ليارو او پزي خخه د وينې بهيدل	ITP ، اپلاستيتكه وينه لبى ، د وينې سرطان
Coagulopathy	له مخاطي غشا وو خخه د وينې بهيدل، Hemarthrosis	هيموفيليا، Von Willebrand د ناروغى، DIC

د دويمه پرخه

د سرو حجر و تشوشتا

د دويم خپرکې

وينه لېرى (Anemia)

تعريف : هر کله چې د سرو حجر و حجم يا د هيموگلوبين غلظت له نارملې اندازې خخه
ښکته شي وينه لېرى يا انيميا بلل کېږي . د کوچنیوالى په بيلابيلو عمرونو کې د
هيموگلوبين تر ټولو لېرى نارملې اندازې په ۲- جدول کې بنودل شوي دي .
۳- جدول : په بيلابيلو عمرونو کې د هيموگلوبين تر ټولو تيټې نارملې اندازې رابنيسي .

په سل سی سی وينه کې د هيموگلوبين مقدار په ګرام	د ماشوم عمر
۱۳	دژوند له دوو اوئيو خخه لې
۹،۵	دژوند تر شپږمي میاشتې پوري
۱۱	له شپږ میاشتنې خخه تر شپږ کلنۍ پوري
۱۲	له شپږ کلنۍ خخه تر ۱۴ کلنۍ پوري
۱۳	له ۱۴ کلنۍ خخه پورته هلکان
۱۲	له " " " نجوني

د وينه لېريو درجي (Grades of Anemias)

۱- د هيموگلوبين د غلظت له پلوه :-

• لېرى (Mild) :- د هيموگلوبين غلظت په سل سی سی وينه کې له ښکتنې نارملې

اندازې خخه تر ۱۰ ګرامو پوري وي .

- منځني (Moderate) : د هيمو ګلوبين غلظت په سل سی سی وينه کې له ۷ خخه تر ۱۰ گرامو پوري وي .
- شدید (Severe) : د هيمو ګلوبين غلظت په سل سی سی وينه کې له ۷ گرامو خخه لپه وي .
- د ګلینيکي نښوله پلوه :- ۲
- لږ (Mild) : - خسافت يوازې په منظمه او مخاطې غشاوو کې ليدل کېږي .
- منځني (Moderate) : - په پوستکې کې خسافت را برسيره کېږي .
- شدید (Severe) : - د ورغيو شدید خسافت منځ ته راخي چې سره خطونه يې هم له منځه تللي وي .

- : (Classification of Anemias) د وينه لږيو تصنیف

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

1 - Microcytic-Hypochromic وينه لږي :

- د اوسيپني کموالۍ

Thalassemia •

• مزمنې التهابي ناروغۍ

• د مسو کموالۍ

• د سربو کموالۍ

Normocytic-Normochromic - ۲ وينه لبې:

A - د سرو حجر و جوریدو کموالی :

- د تى رودونکو کوچنیانو فزیولوژيکه وينه لبې (Physiologic anemia of infancy)
- مزمنې التهابي ناروغۍ (اتسانات ، کولاجن ناروغۍ او د کولموالتهابابي ناروغۍ)
- د خالصو سرو حجر و اپلازيا (Pure red cell aplasia)
- اپلاستيکه وينه لبې
- د کوچنیانو د ايريتروبلاست لنډ محاله کموالی
- د حګر او پښتوروګو مزمنې ناروغې
- د وينې سرطان

B - د سرو حجر و له منځه تلل (Hemolysis)

- معافيتي هيمولايتيکه وينه لبې Isoimmunc ، Autoimmunc او ددرمل له امله پيدا شوي وينه لبې .
- غیر معافيتي هيمولايتيکه وينه لبې : د G-6-PD اترایم کموالی ، سفiroسايتوزس او Sickle cell وينه لبې .

C - د وينې حاد ضایعات (Acute Blood Loss)

۳- Macrocytic وينه لبې:-

- د ویتامین₁₂ کموالی

- د فولیک اسید کموالی

Hypothyroidism •

- د ئىگر مزمنې ناروغى

Congenital ، Diamond-Blackfan syndrome ، Fanconi anemia •

dyserythropoietic وينه لبې .

ب_ د اسبابو له پلوه د وينه لبېو تصنیف:-

۱- د سرو حجر و یا هیموگلوبین د جورېدو کموالی:-

A- د ئانگو موادو کموالی:

- مايكروسايتىكە وينه لبې : د اوسبىنى ، ویتامين₆ B ، سرب او مسو کموالى .

- ميگالوبلاستىكە وينه لبې : د ویتامين₁₂ B او فولیک اسید کموالى .

B_ د هېوکو د مغز عدم كفایه :

- ولادي او كسبى اپلاستىكە وينه لبې .

- د خالصو سرو حجر و ولادي او كسبى هايپوپلاستىكە وينه لبې .

- خبيشه ناروغي ، Myelofibrosis او ذخيري ناروغي .

C_ د ايريتروپويتىن د افراز کموالى:

- د تى رودونکو کوچنیانو فزيولوزىكە وينه لبې .

- د پېنتورگو او ھېگر مزمنې ناروغي

- هاپوتايروديزم

- خوارخواکي

۲- د سرو حجره له منځه تلل يا ضایعات :-

- هيمولايتكه وينه لبې:- A

- د سرو حجره داخلې نقیصې يا ولادي هيمولايتكه وينه لبې:

_ د سرو حجره د غشا تشوشتا: Ovalocytosis، Elleptocytosis، Spherocytosis او

_ د سرو حجره د اترايمونو تشوشتا: Pyruvate kinase او G-6-PD د اترايمونو

کموالی.

_ د هيموگلوبين تشوشتا: تلاسيميما او سيكل سل ناروغي.

- د سرو حجره باندینې نقیصې يا کسبې هيمولايتكه وينه لبې:

_ معافيتي تشوشتا: Isoimmune (د وينې د Rh او ABO گروپونو د امتزاج نشتوال) د وينې د

، Autoimmune او درمل له امله پیداشوی وينه لبې.

- غيرمعافيتي تشوشتا: هغه وينه لبې چې د درمل او اتناتوله امله منځ ته راخي

_ د وينې ضایعات: حاد او مزمن. B

دوينه لبیو فزیوپتالورژی:

دوينې د کموالى په تيجه کي انساجو ته اکسيجن لبراتقاليري او ورسره معاوضوي بدلونونه منځ ته رائي. د زره stroke volume او حرکات زياتيرې تر خوزياته وينه او اکسيجن انساجو ته ورسوي. په سرو حجرو کې د 2,3-DPG مقدار د زياتوالى له کبله د هيموګلوبين او اکسيجن تر منځ اريکې کميرې چې په تيجه کي انساجو ته د اکسيجن آزادديدل په آسانې سره ترسره کيرې. همدارنگه د وينې جريان له هغو انساجو خخه چې اکسيجن ته لړه اړتیا لري بيرته هغو انساجو خواته درومي چې د اکسيجن اړتیا يې ديره ده. له همدي امله د پوستکې د وينې جريان کميرې پداسي حال کې چې په دماغ او عضلاتو کې دا جريان زياتيرې.

کلينيکي اعراض او علام:

- ۱- اعراض: ستريا، ضعيفوالى، خوبجن حالت، Palpitation، خرابه رودنه، د اشتها کموالى، دسر درد او Syncope د وينه لبیو معمول اعراض ګنډل کيرې.
- ۲- نبني:

 - عمومي نبني: د پوستکې او مخاطي غشاوو خسافت، Tachycardia، د زره غتوالى او مرمر د وينه لبیو عمومي نبني دي.
 - خانګړي نبني: د قاشق په شان نوکان (Koilonychia) د او سپني په کموالى، زيرې او د توري غتوالى په هيمولايتكو وينه لبیو، د پنسوز خمونه په Sickle cell ناروغى، د

هلهو کو سئو شکل په تلاسیمیا ماجور او نورو شدیدو ولادي هیمولایتیکو وینه لريو کي

راہ سیرہ کیروی

د وينه لريو نبپي نسباني لاندنيو حالاتو پوري ترولي دي.

۱- چټکتیا: د وینې هغه ډول کموالی چې په حاد ډول پیل او چټکۍ سره پر مختګ کوي د هغه ډول وينه لپې په پرتله چې ورو منځ ته راخي د زياتواو شدیدو اعراضو لامل گرخې. ڇکه چې لوړنې شکل د تطابق لپاره لوه موده لري.

۲- شدت: د ویني خفيف لب والي اكثراً پرته له اعراضو وي. خو په منځنيو او شدیدو وينه لپريو
کي معمولاً اعراض موجود وي.

-۳- Hemoglobin O₂ dissociation curve : لکه چې مخکې وویل شول د سرو حجر و د 2,3-DPG د مقدار له زیاتوالی سره د هیموگلوبین او اکسیجن د جلاوالی انحنا بنې خواته Pyruvate kinase کې یعنې د نومور و تر منځ اړیکې سستیېږي. په ځینو وينه لپیو لکه کمولالی کې دا طابق زیات او ځینو نورولکه HbS ناروغیوکی لړوی.

لبراتواری کتنی:

وينه لپي د هيموگلوبين يا هيماتوكريت د كموالي پواسطه تشخيص كيسي خود TLC ، DLC ، دترومبوسايتونو شمير او ريتيكولوسايتونو شمير د موندلو پواسطه معلوميري چې يوازی Erythroid سلسنه اغيزمن شوي يا دا چې د هدوکو د مغز نوري سلسلي هم په تشوش اخته دي. د ويني په محيطي سمير کې د سر و حجر، سپينو حجر او ترومبو سايتونو مورفولوژي هم تشخيصيه ارزښت لري.

د کموالۍ سره د تعینول رابنېي چې د وينې له کموالۍ سره د Reticulocyte Pruduction Index(RPI)

هډوکو د مغز غبرګون خنگه دي . دا اندکس د لاندیني فورمول پواسطه ترلاسه کېږي .

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

که RPI له ۳ خخه زيات وي نو د هډوکو د مغز د تولید زیاتولی رابنېي چې د هیمولایزس یا د

وينې د ضایعاتو په غبرګون منځ ته راخي . که دا اندکس له ۲ خخه لپووي نو د تولید په کموالۍ

دللت کوي .

د تى رو دونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وينه لپې

(Physiologic Anemia of Infancy)

د نوو زېریدلو ماشومانو د سروي حبل د هيموگلوبين غلظت د نورو کوچنیانو او غټانو په پرتله لوره وي (معمولاً ۱۵-۱۸ گرامه په سل سی سی وينه کې) خو دژوند په لمړۍ اونې کې د هيموگلوبين غلظت په بښکته کيدو پیل کوي . نارمل نوي زېریدلې کوچنیان د ژوند په ۲-۳ اونې د ۱۲-۸ اونې او د اميدوارۍ لږ عمر لرونکي کوچنیان د ژوند په ۷-۹ اونې د هيموگلوبين تر ټولو لپې نارملې کچې سره مخامنځ کېږي چې په ترتیب سره ۱۱-۹ او ۹ گرامه په سل سی سی وينه کې دي . د هيموگلوبين د غلظت نومورې کموالې د تى رو دونکو کوچنیانو فزیولوژیکه وينه لپې په نامه يادېږي

لاملونه :-

۱- د ايريتروپويتين کموالى : د ماشوم د زېریدو او د هغه د تنفس له پیل خخه وروسته په وينه کې د اکسیجن غلظت له % ۵ خخه % ۹۰ ته لورېږي چې له امله یې د ايريتروپويتين تولید نهی کېږي . او په تیجه کې د وينې د تولید کموالى منځ ته رائې .

۲- د سرو حجر د عمر کموالى : د نارمل نوو زېریدلو کوچنیانو د سرو حجر د عمر % ۹۰ ورځې او د اميدوارۍ په لپو مودو ماشومانو کې د نومورو حجر د

عمر ۴۰-۲۰ ورخو پورې رسیبېي حال دا چې په غټانو کې د دوی عمر ۱۲۰

ورخې وي.

۳- د ماشوم چتیکه وده.

درملنه:

کومه ځانګړې درملنې ته اړتیا نلري. هغه مواد چې د وينې په جوړیدو کې بدن ترې کار اخلي، په ځانګړې توګه او سپنه او فولیک اسید باید د ماشوم په خورو کې کافي اندازه موجود وي. ګله چې د هیموګلوبین غلظت په سل سی سی وينه کې له شپږو گرامو څخه بنکته شي نو ناروغ ته ۱۵-۱۰ سی سی وينه په هر کيلو گرام وزن د بدن ورکول کېږي. د اميدواری لې عمر لرونکي ماشومانو ته چې د زېږيدنې وزن یې ډير لې (VLBW) وي د ورخې ۶-۴ ملي گرامه په هر کيلو گرام وزن د بدن او سپنه ورکولاي شو. همدارنګه Recombinant Erythropoietin څخه هم ګته اخيستل کېږي خو دا درمل جګه بيه لري.

د اوسبېني د کموالۍ وينه لږي

(Iron Deficiency Anemia)

خرنګه چې اوسبېنه د هيموگلوبين په جورېدو کې رول لوبيوي نود اوسبېني کموالي د وينه لږي باعث گرځيداۍ شي چې د وينې دا ډول کموالي په تې رودونکوچنیانو ، کم عمره ماشومانو او ټوانانو کې د وينه لږيو تر ټولو معمول لامل شميرل کېږي . په ټوله نړۍ کې تردي یو نیم بیلیونه وګړي پري اخته دي چې 90% پیښې یې په منځ پر ودو هیوا دو کې لیدل کېږي .

نارمل نوي زیږیدلی ماشومان په کافي اندازه د بدن د اوسبېني زيرمي لري چې تر $4-5$ میاشتنی عمره پوري د اوسبېني له کموالي خخه مخنيوي کولای شي ، وروسته لدی مودې خخه د بدن چټکې ودي لپاره د اوسبېني اضافي جذب ته اړتیا پیښېږي . له همدي امله د اوسبېني د کموالي وينه لږي له شپږ میاشتنی خخه تر دوه کلنۍ عمره پوري ډیره معموله ده . خرنګه چې په ټوانې کې له یوې خوا بیا وده چټکه کېږي او له بله پلوه په میاشتنې عادت کې د وينې ضایعات منځ ته راحې نو ټوانان او پیغلي هم د اوسبېني د کموالي له وينه لږي سره زيات مخامنځ کېږي .

لاملونه :-

۱- د اوسبېني د زيرمو کموالي :

- د اميدواري لږ عمر لرونکي ماشومان .

- د زیږیدو د وزن کموالي

• غبرگون نوي زيريدلي کوچنیان

• د سروي حبل مخکي له وخته تړل

• له سروي حبل او پلاستتا خخه د وينې زياته بهيدنه .

۲ - د اوسيپني لپه اخيستنه :

• په خورو کې د اوسيپني کموالي

• خوارخواکي

• د متممه خورو وروسته پيل کيدل

۳- د اوسيپني د جذب کموالي :-

• د سؤ جذب سندروم

• مزمني نس ناستي

• په خورو کې د کلسیم ، Phytate او فایبرونوزیاتوالی

۴- د اوسيپني د اړتیا زیاتوالی :-

• د اميدواري لپه عمر لرونکي ماشومان

• د زيريدو دوزن کموالي

• ټوانان

• د خوارخواکي د شفا مرحله

۵- د وینې ضایعات: پیچش، د کولموپولیپ، چنجي

په عمومي ھول ددي ناروغى معمول لاملونه تر شپږ میاشتنى عمره پوري د بدن د زيرمو کموالي، له شپږ میاشتنى خخه تر دوه گلنۍ پوري په خورو کې د اوسيپني کموالي او له دوه گلنۍ خخه پورته عمر کې د وینې ضایعات دي.

-: (Clinical Manifestations) کلینيکي تظاهرات

دا اوسيپني د کموالي تر تولو معموله نبشه خسافت ده چې په منظمه، پوستکې او د نوکانو په لاندني برخه کې ليدل کېږي. د همدي ارزښت له امله د روغتیا نړیوال سازمان د ورغيو له

خسافت خخه د وينه لريو د ارزونې لپاره گتهه اخلي. کله چې د وينې هيموګلوبين 11 gr/dl

۱. وي د ناروغى یو خه اعراض لکه نا آرامي او Pagophagia (دغیر غذايي موادو لکه يخو

او خاورو خورل)، منځ ته راتلای شي. هر کله چې د وينې هيموګلوبين له 5 gr/dl خخه نښکته

شي نو نآرامتيا او د اشتها کموالي زياتيرې، Tachycardia، سترپيا، Palpitation، سالنلهي، Murmur او د زړه عدم کفایه هم برسيره کيداي شي.

د اوړدي مودې وينه لږي په صورت کې قاشق په شان نوکان (Koilonychia)، د ژې او

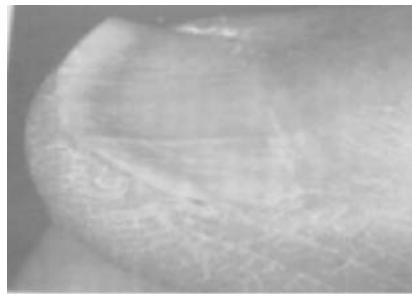
دخوليې د مخاطي غشاووالتهاب او دودې وروسته پاتې کيدل هم منځ ته راتلای شي. معدي -

معايي تشوشتات، د سپينو حجرو د دندو خرابوالې، د تورى او ينبي غتوالى غير معمول ندي

. عقلې عصبي تشوشتات لکه د حرکي، ذکاوت او د خبرو د مهارتونو خرابوالى هم برسيره

کيداي شي چې اتكلي لاملونه یې د مرکزي عصبي سيستم د Catalase او Cytochrome د

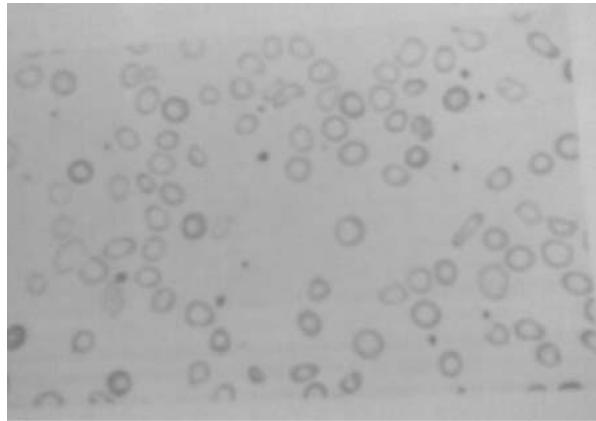
اترايمونو تشوشتات بنودل شوي.



۱- انځور : قاشق په شان نوک رابنيي.

لابراتواري موندنې (Laboratory Findings)

د هيموګلوبين غلظت ، هيماتوكريت ، د سرو حجر و شمير ، MCV او MCH لپوي . په محيطي شمير کې سري حجري وړي او کم رنگي (Microcytic-Hypochromic) بسکاري ، (د بيلابيلو اندازو لرونکي) او Poikilocytosis (د متفاوتونه درلودونکي) ، Anisocytosis (د بيلابيلو اندازو لرونکي) او Apoferritin (مخلوط) بسکته وي ليد ور وي . د سيروم د اوسپيني او Ferretin (Iron Binding Capacity) لپ او Transferrin فيصدې لپ او زياتيرېي . د ريتيكولوسايتونو شمير نارمل يا زيات او ئينې وخت د ترومبوسايتونو شمير هم زياتيرېي .



۲- انځور : د اوسپيني د کمولى په وينه لپي کې کم رنگي او وړي سري حجري چې د بيلابيلو اندازو او بنو لرونکي دي .

تفریقی تشخیص :-

د اوسپنې د کموالې وينه لږي باید له تولو هغو وينه لږيو سره چې لرونکې د وړې او کم رنګې سرې حجري وي تفریقی تشخیص شي چې په لاندې ډول ترې يادونه کېږي .

۱ - Thalassemia : پدې ناروغۍ کې کورنې تاریخچه موجوده او د وینې کموالې د اوسپنې له مستحضراتو سره څواب نه وايي . د اوسپنې او فيريتین سويې نارملې يا لورې وي . IBC نارمل ، د A₂ او جنینې هيموگلوبین سويې جګې وي .

۲ - د مزمنو ناروغیو او انتاتو له امله وينه لږي : پدې حالت کې معمولاً سرې حجري نارمل جسامت لري خوپه وروستنیو مرحلو کې دا حجري وړې کېږي . د اوسپنې سويه او IBC بنسکته وي او د فيريتین سويه نارمله يا جګه وي .

۳ - د سربو تسسیم : پدې ناروغۍ کې سرې حجري د مورفولوژۍ له پلوه سره یو شان خوپه هغو کې رنګه تکي (Basophilic stippling) د ليدو وړوي . د وینې د سربو سويه ، د سرو حجره د Protoporphyrin او په تشو متیازو کې د Coproporphyrin مقدار زیاتې وي .

درملنه :

۱ - د خولي له لاري د اوسپنې مستحضرات : د اوسپنې د کموالې تولو تشخیص شوو او مشکوکو

ناروغانو ته د Ferrous مالګو (fumarate ، gluconate ، sulphate) له کېږي چې لړه بیه او د زرقې مستحضراتو په شان اغیزې لري . په ۴- جدول کې د بیلابیل مستحضرات او په هغو کې د خالصې اوسپنې فیصدی بنودل شویدی .

۴- جدول : د فیرس په بیلابیلو مستحضراتو کې د خالصې اوسپنې فیصدی بنېي.

د اوسپنې مالګې	د خالصې اوسپنې فیصدی	خینې تجارتې درمل
مايع فیرس سلفیت	۲۰	د شربت او خاځکې Iberet
وچ فیرس سلفیت	۳۰	د کپسول Fefol
فیرس ګلوكوئیت	۱۱،۲	Sangobion
فیرس فیوماریت	۳۳	Materna

شواهد بنودلی چې اضافې ویتامین ، منرال او نور مواد د نومورو درملو اغیزې نه زیاتوی .
خرنګه چې د شیدو فاسفیت د اوسپنې جذب خرابوي نو باید اخته ناروغانو ته لې شیدې
ورکړل شي .

د نومورو مستحضراتو له خالصو اوسپنو خخه ۲-۴ ملي گرامه په هر کیلوگرام وزن دبدن
په دری کسری دوزونو استعمالیېري تر هغه چې د وینې بدلونونه نارمل شي بیا ۸ اوني نور
هم ورکول کېږي . د اوسپنې له ورکولو خخه ۷۲- ۹۷ ساعته وروسته په وینه کې د
ریتیکولوسایتونو شمیر زیاتیرې په خلورمه ورڅ د وینې په هیموګلوبین کې زیاتوالې منځته
راخي چې په هر ۲۴ ساعتونو کې gr/dl ۵ ، ۰ لورېږي . که چېږي د هیموګلوبین مقدار په دوو
اونيو کې مخ په زیاتیدو نشو نو لاندنسیو حالاتو ته فکروشی :

- د درملو د مقدار کموالی

- خونریزې

- د اوسيپني عدم تحمل او نه اخيستل.

- د اوسيپني د جذب خرابوالى.

- مترافقه اتناني او نور ناروغې.

- غلط تشخيص.

۲- د اوسيپني زرقي مستحضرات :- خرنگه چې له يوه خوا د زرقي درملني اغيزي د خولي په پرتله پيره نده او له بله خوا زرقي درملنه کيداي شي خطرناكه وي نو ترى لبه گته اخيستل کيږي. که زرقي درملني په اړتیا پیښ شي نوریدي درملنه له عضلي درملني خخه غوره ده. په لاندنيو حالاتو کې اوسيپنه په زرقي دول استعماليداي شي:

- د خولي له لاري د اوسيپني نه زغم.

- مزمنه نس ناسته.

- د معدي معايي لازو خونريزې (د خولي له لاري د اوسيپني له ورکولو سره دا خونريزې زيادي).

د اوسيپني زرفي مستحضرات دی چې Ferric gluconate، Iron sucrose، Iron dextran دا معمولاً د وريد له لاري ورکول کيږي. د لمونۍ مستحضر په پرتله په دريمه کې يې د خطر لپدې. د اوسيپني د اړتیا مجموعي مقدار په لاندې دول ترلاسه کيږي. Anaphylaxis

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

Iron dextran د ورځي ۵۰ ملی گرامه تى رودونکو کوچنیانو او ۱۰۰ ملی گرامه غټانو ته د وريدي انفيوزن په دول ورکول کيږي. Iron sucrose د بدن په هر کيلوگرام وزن ۳-۱ ملی گرامه له ۱۵۰ سې سې نارمل سلاين سره يو ئای د ۹۰-۲۰ دقیقو په ترڅ کې د وريدي

انفیوژن په ډول تطبیقیرې. Iron sorbitol د ورځې پنځه ملي گرامه د بدن په هر کيلو گرام وزن کې د عضلى له لیاري هم ورکولانی شو.

۳- د وينې ترانسفیوژن : د شدیده وينه لپې په صورت کې چې د هيموګلوبین مقدار د وينې په سل سی سی کې له ۴ گرامو خخه لپې شي نو د بدن هر کيلو گرام وزن ته ۲-۳ سی سی په شوي سري حجري او وریدي دیوریتیک ورکول کېږي . خرنګه چې پدي حالت کې د Packed زړه د عدم کفایي خطر زیاتې وي نو باید وينه ورو تطبیق شي . که چيرې د زړه عدم کفایه موجود وي نو د وينې له بدلو لو خخه هم گته اخيستلاي شو .

مخنيوي :

- ۱- د مورشیدې باید د اوږدې مودې لپاره چې ممکن وي ورکړل شي او تر خنګ يې متممه خواره په تاکلى وخت پیل شي .
- ۲- نارمل نوو زېړيدلو کوچنیانوته له ۴-۶ میاشتنی عمر خخه وروسته اود اميدواری لپې عمر لرونکو ماشومانوته له دوه میاشتنی عمر خخه وروسته اضافي او سپنه باید ورکړل شي .
- ۳- د ماشوم په خورو کې شنه سابه استعمال شي .
- ۴- په اندیميکو څایونو کې د چنجو ضد درملنه په پريود يك ډول تر سره شي .
- ۵- د چنګکي چنجيانو د مخنيوي لپاره ماشوم باید له کورنه بهربوتان په پښو کړي .
- ۶- خرنګه چې په ټوانانو کې د اوسبېنې اړتیا زیاتیرې نو باید دوى اضافي او سپنه استعمال کړي .

میگالوبلاستیکه وینه لږي

(Megaloblastic Anemia)

د Macrocytic وینه لږي په نامه هم یادېږي چې په هغه کې د سرو حجر و جسامت غټه وي او
معمولًا د ویتامین₁₂ B، فولیک اسید او یا دواړو د کموالی له امله منځ ته راخي

لاملونه :

۱- د اخیستلو کموالی : د ویتامین₁₂ B کموالی په هغو کسانو کې چې د حیواناتو غونبه نه
خوري او په هغو ماشومانو کې چې د ویتامین₁₂ B په کموالی اخته میندو خخه تی روی ليدل
کېږي . همدارنګه خرنګه چې د اوژې شیدې لپه فولیک اسید لري نو د نوموری وینه لږي
باعث گرځیدای شي .

۲- د جذب کموالی : د Intrinsic فکتور د افراز کموالی ، Celiac ناروغۍ ، د ایلیوم قطع
کول او مزمنه نس ناسته د ویتامین₁₂ B او فولیک اسید جذب خرابوي .

۳- د میتابولیزم خرابوالی : Phenyltoin، فینوباریتال او Pyrimethamine درمل د
فولیک اسید میتابولیزم خرابوي . همدارنګه د ئینو پروتینونو او انزايمونو په ولادي کموالی
کې هم د ویتامین₁₂ B او فولیک اسید میتابولیزم خرابېږي .

۴- د اړتیا زیاتوالی : په تې رو دونکو، ئانګړې توګه د اميدواری په لپه عمر لرونکو
ماشومانو کې د چټکې ودي له امله د ویتامین₁₂ B او فولیک اسید اړتیا زیاتېږي .
همدارنګه د خوارخواکۍ د شفا په مرحله او مزمنه هیمولایتیکه وینه لږي کې نومورو موادو
ته زیاته اړتیا پیداکېږي .

کلینيکي تظاهرات (Clinical Manifestations)

د وينه لبى د درجي په پرتله ماشوم دير ناروغ بسکاري . خسافت ، د اشتها کموالى ، ناآرامي ، وزن نه اخيستل ، د علاقې کموالى ، ستريا ، مزمنه نس ناسته ، کانگه ، درد ناكه او التهابي زبه ، د زبي د حلیمو اتروفي او رعشه منع ته راتلای شي . همدارنگه د پزي ، د گوتو او لاسونو په ظهري برخو کې د رنگ زياتوالى (Hypersegmentation) د ناروغى مهمه نښه

. ۵

د ویتامین B_{12} په کموالى کې برسيره پر پورتنیو نښونبانو عصبي اعراض او علايم لکه کرختي (Paresthesia) ، د حسيت خرابوالى ، Hypotonia . د تکامل وروسته پاتي کيدل او اختلاح هم ليدل کيربي .

لبراتواري موندنې (Laboratory Finding)

د وينې محطي سمیر د ميگالوبلاستيکه وينه لبى لپاره يو نښه تشخيصي ته د چې په هغو کې د سرو حجرو جسامت غټه (MCV) له ۱۰۰ fl څخه زيات ، نيوتروفيلونه لرونکې د پنهه يا له هغه زيات فصونه (Hypersegmented) وي . په شدیدو پینسو کې Neutropenia او Thrombocytopenia هم منع ته راتلای شي . د سيروم ویتامین B_{12} يا فوليك اسيد سويې په اړوندو وينه لبیو کې بسکته کيربي . همدارنگه د ویتامین B_{12} د جذب د ارزیابی لپاره له Schilling test څخه ګټه اخيستل کيربي .

تفريقي تشخيص :

د ځگړې ناروغېي ، Diamond-Blackfan ، Fanconi او ځینو هیمولایتیکو وينه لبیو کې هم د سرو حجر جسامت غټېږي نوله همدي امله میگالوبلاستیکه وينه لبې باید له نومورو ناروغېي سره تفریقی تشخیص شي .

درملنه :

د فولیک اسید د کموالی په صورت کې د ورڅې ۱-۵ ملي ګرامه فولیک اسید د خولي له لارې يا په زرقې ډول ۳-۴ اوئیو لپاره ورکول کېږي . د ویتامین B_{12} کموالی ته د ورڅې یو ملي ګرام نومورې ویتامین په غونبه کې د ۲-۳ اوئیو لپاره استعمالېږي . که د عصبې سیستم د اخته کيدو شواهد موجود وي ویتامین B_{12} د ورڅې یو ملي ګرام لبې ترلېږد دوو اوئیو لپاره بیا هره دوو اوئیو کې یو خل شپږو میاشتو لپاره او وروسته هر میاشت یو ملي ګرام په غونبه کې د ژوند تر پایه ورکول کېږي . د ایلیوم قطع کيدو او د ویتامین B_{12} په انتقال کې د ولادي نقیصې په صورت کې هم میاشتنی درملنه د ژوند تر پایه پوري غزېږي .

خرنګه چې یوازې فولیک اسید هم د ویتامین B_{12} د کموالی وينه لبې او د وینې تشوشتات له منځه وړاي شي خو عصبې تشوشتات یې نشي له منځه وړاي ، له همدي امله په مشکوکو پیښو کې باید ټولو میگالوبلاستیکو وينه لبیو ته فولیک اسید او ویتامین B_{12} په ګله ورکړل وشي .

دریم خپرکې

د هلهوکو د مغز عدم کفایه

Pancytopenia

اپلاستیکه وینه لبې (Aplastic Anemia)

د هلهوکو د مغز عدم کفایه چې د وینې د ټولو حجرو د لړوالي باعث گرئي د اپلاستیکه وینه لبې په نامه یادېږي او دوه لاندېني دولونه لري .

Costitutional (Congenital) Aplastic Anemia - ۱

Aquired Aplastic Anemia - ۲

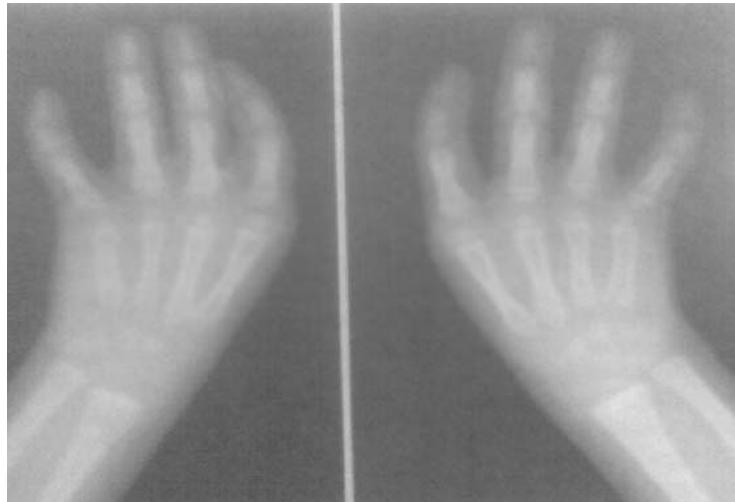
Costitutional (Congenital) Aplastic Anemia

ددې ډول اپلاستیکه وینه لبې پیښې لبې دی . تر ټولو معمول ډول یې Fanconi Anemia دی چې د جینیتیکي تشوشتاو (لکه میوتیشن چې د DNA جوړیدل خرابوي) له امله منځ ته رائې او ارثیت یې په Autosomal Recessive ډول تر سره کېږي .

کلینیکي تظاهرات :

د کبله پورپورا ، Petechia او خونریزی منځ ته راتلای شي . Thrombocytopenia Neutropenia نبایې د شدیدو او متکرو اتناناتو او د تبی لامل و گرئي . وینه لبې خسافت ،

ضعيفي او سترپيا پيدا کولاهي شي . ولادي انومالي گاني لب تر لبه په ۵۰ فیصدو ناروغانو کي تر سترگو کېږي چې تر ټولو معمول يې د پوستکې غير نارمل رنګ ، لنډه ونه او د هدوکو سو شکل (Hypopigmentation, café au lait spot) گوتې او کعبري هلهوکې نشتوالۍ ، سو شکل يا هايپوپلازيا ، دي . وړې سترگې ، پراخه او تیټه د پزې قاعده ، او وړه زنه (Micrognathia) او Epicantial fold وصفې منځ ته راوري . همدارنګه د زړه او پښتورگو ولادي ناروغې ، عقلې وروسته پاتې کیدنه ، Microcephalus ، او هايپوگوناديزم هم منځ ته راتلای شي . Strabismus ،



۳- انځور : د اخته ناروغد لاس په راديوجرافۍ کې د غتې گوتې نشتوالې بسodel شوي . Fanconi anemia

لابراتواري موندنې :

د وينې د سپینو حجر او ترومبوسايتونو شمير لمري ، کميږي ورسبي د مياشتو يا کلونو په ترڅ کې د وينې کموالي هم رابسيره کېږي او شدید Pancytopenia خواته پرمختګ کوي . د جنيني هيمو ګلوبين لوړوالۍ او Anisocytosis معمولاً موجود وي چې د Macrocytosis ناروغې مهمې تشخيصيه بدلونونه دي . کله چې محيطي Pancytopenia منځ ته راغې نود

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

اختلالات :

انتانات او خونریزی له ژوند تحدیدونکو اختلالاتو خخه دي چې د Neutropenia او Acute Thrombocytopenia له کبله منځ ته رائي . پدي ناروغانو کې د خبیثه ناروغیو لکه Nonlymphocytic leukemia او کلکو تومورونو پیښې زیاتیرې چې د مرینې معمول لامونه انتانات ، خونریزی او خبیثه ناروغی دي .

درملنه :

۱- محافظوی درملنه : Neutropenic ناروغانو ته چې تبه ولري وسیع الساحه اتی بیوتیک توصیه کېږي . د وینه لېږي او Throbocytopenia په صورت کې د سرو حجر و یا ترموبوسایتونو ترانسفیوژن تر سره کولای شو .

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

۳- د ناروغۍ د بنه والې لامل گرځی . Bone Marrow Transplantation

انذار :

هېر ناروغان د خونریزی ، انتانات او خبیثه ناروغیو له کبله په ځوانې یا د کھولت په لمړی مرحله کې خپل ژوند له لاسه ورکوي .

Aquired Aplastic Anemia

لامونه :

- ۱ - په کوچنیانو کې د کسبې اپلاستيکه وينه لېږي . ۵ فیصده پیښې په د ول منځ ته راخي . Idiopathic
- ۲ - Secondary

• تشعشع

- درمل او کيمياوي مواد : سايتوتوكسيک مواد ، بنزين ، حشره وژونکي مواد ، NSAID ، Sulphonamide ، Phenylbutazone ، Chloramphenicol ، اختلاج ضد درمل او د سره زر مستحضرات .

- وايرسونه : Epstien-Barr وايرس ، وايرسي هيبتايتس (معمولاً NANBNC) ، HIV او Parvovirus

- معافيتی ناروغي : Hypoimmunoglobulinemia
- Thymoma
- Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

كلينيکي بهه (Clinical Feature) :

- وينه لېږي د خسافت ، ستريا او ضعيفوالى باعث کېږي . د Thrombocytopenia له کبله پورپورا ، د پوزي او بيري خونريزي منځ ته راخي . تبه د موضعی يا عمومي اتاناتو په نتيجه کې رابرسيره کېږي . د ئڭگر ، تورى او لمفاوي مرغېيو غتوالى معمول ندي .

لابرаторی پلتینی (Laboratory Investigation)

- ۱- وينه : نارموسايتیکه وينه لږي موجوده او د ترومبوسايتونو ، سپینو حجر او ریتیکولوسایتونو شمیر لېووي .
- ۲- د هډوکو مغز : د هډوکو د مغز اسپايریشن او بیوپسی د ناروغې د تشخیص لپاره ضرور ګنل کېږي . چې په هغه کې Erythroid، Myeloid، Hypocellularity (د Megcaryocyte حجر و کمولې) یا هایپوپلازیا موجود وي .
- که چېري په وينه کې د نیوتروفیل شمیر له $500/\text{dl}$ ، د ترومبوسايتونو شمیر له $20000/\text{dl}$ او د ریتیکولوسایتونو شمیر له 1% خخه لړه وي د شدیدي Aplastic Anemia په نامه یادېږي .

تفریقی تشخیص :

- ۱- ITP : پدې ناروغې کې وينه لږي له خونریزې سره متناسب ، د وينې په معاينه کې یوازې د ترومبوسايتونو شمیر لې او د هډوکو د مغز معاينه معمولاً نارمله وي .
- ۲- Leukemia : د هډوکو درد ، د توری او ځگر غټوالی ، Lymphadenopathy ، په وينه کې د بلاست حجر و شتوالی او د هډوکو په مغز کې د هغه منتشر زیاتوالی ددې ناروغې په تشخیص کې رول لري .
- Myelofibrosis - ۳

درملنه :

- ۱- سببي درملنه : توکسيك مواد او درمل پر ناروغ قطع او د سببي فكتورونو درملنه تر سره شي .
- ۲- محافظوي درملنه : انتانات بايد له وسیع الساحه اتي بيويتكونو سره تداوي شي . د خونريزي په صورت کي د ترومبوسايتونو ترانسفیوزن او د شدیده وينه لپه لپاره Packed خوي سري حجري ورکول کيربي تر خود هيموگلوبين مقدار gr/dl ۸-۷ وساتل شي .
- ۳- د کسبې اپلاستيکه وينه لپه لپاره Bone Marrow Transplantation : چې په ۲۰% - ۸۰% ناروغانو کي د ژوند موده زياتوي . خو هغنو ناروغانو ته چې د BMT لپاره د HLA له پلوه يو شان خويندي او ورونه ونه لري نو له Immunosuppressive درملو خخه گته اخيستل کيربي .
- ۴- دا درمل T حجري نهېي کوي او د Stem cell دندې : دا درمل T حجري نهېي کوي او د Stem cell دندې Immunosuppressive Drugs

بيارغوي :

- دورخې ۴۰% يا ATG يا ALG ، Antithymocyte Antilymphocyte globulin
- ملي گرامه د بدن په هر کيلوگرام وزن د ورید له لياري خلورو ورخو لپاره چې يوازي توګه اغيزې يې ۴۰%-۷۰% دې .
- Cyclosporin د ورخې ۱۰-۱۲ د بدن په هر کيلوگرام وزن د خولي له لياري په دوو کسرې دوزونو د ۲-۳ مياشتولپاره ، چې په يوازي ډول اغيزې يې ۱۰%-۴۰% دې .
- معمولاً پورتنې دواړه درمل یو ځای استعمالېږي چې اغيزې يې ۹۰%-۲۰% ته رسېږي .

په يوازنې ډول گتیوره نده . دا درمل د Serum sickness د مخنيوي Corticosteroid •
لپاره وروسته له ATG/ALG څخه د لنډي مودي لپاره ورکول کېږي

انذار :

بنفسه هي بنه والي کله منځ ته راخي . په شدیده اپلاستيکه وينه لبې، اخته ناروغانو کې
انذار خراب او% ۷۵ د مرینې لامل ګرخي . نوموري ناروغان اکثراً د اتناټو او خونريزې له
کبله ۱۲-۶ مياشتې وروسته له تشخيص څخه مر کېږي . هغه ماشومان چې د ناروغي، په
لمړۍ مرحله کې BMT شوي د% ۸۰ ژوند یې او بدېږي . همدارنګه په زياتو ناروغانو کې
چې د Myelodysplasia ، د وينې حاد سرطان او نور خبيشه ناروغيو خطر هم زياتېږي .

د خالصو سرو حجر و اپلازیا (Pure Red Cell Aplasia)

تى رودونكى او غتې کوچنیان چې Macrocytic يا Normocytic وينه لېرى ، لېشمیر ريتیکولوسایتونه ، نارمل يا زيات شمیر سپینې حجري او ترومبوسايتونه ولري نو د خالصو سرو حجر و اپلازیا په پام کي وي چې په ولادي او کسبې ډولونو منځ ته راخي .

۱- ولادي هاپوپلاستيکه وينه لېرى يا Diamond-Blackfan Anemia

دا ډول وينه لېرى د اړوندو جینونو د ميوتيشن له امله منځ ته راخي چې اکثریت پیښې یې په ډول لیدل کېږي خو په ۱۵% پیښو کي د بارز او مخفې ارثیت پواسطه هم را برسيره کيداي شي . د دې ناروغرۍ پیښې لېرى دې چې ۹۰% يې د ژوند په لومړۍ کال کي منځ ته راخي .

کلينيکي تظاهرات :

سره لدی چې په اخته جنین کي د وينې جورې دل کافي وي خو ځيني اخته نوي زېږيدلې ماشومان خاسف بنکاري . د وينې شدید کموالي معمولاً په ۲-۲ میاشتنی عمر کي ترستړو کېږي . له ۵۰% خخه زيات ناروغان ولادي سواشکالو باندي هم اخته وي . لنډه ونه ، دمڅ او سر انومالي (لنډه او پورته خوکې لرونکي پوزه ، پراخې سترګې او پېړه پورتنې شونډه) او د پورتنې او طرافو نيمګړتی او (همواره د Thenar بارزه ، د کعبري د نبض ضعيفوالی او غتې گوته) په نومورو انومالي ګانو کې شاملې دي .

لابراتواري موئندنې :

Macrocytic وينه لبې موجود او د ريتیکولوسایتونو شمير لبې وي . د نیوتروفیلونو شمير نارمل يا يو خه لب ، د ترومبوسايتونو شمير نارمل يا زيات ، د ویتامین₁₂ او فولیک اسید سوې نارملې وي . د زياتو فصونو لرونکی نیوتروفیلونه نه ليدل کېږي . په غټه ماشومانو کې د جنینې هیموګلوبین کچه جګړې . د هډوکو په مغز کې یوازی لمپني سرې حجري (Lobule and Erythroid) وي

درملنه :

- ۳/۴ برحه هغه ناروغانو ته چې په لمپي، خلې لدې درملو سره خواب (Corticosteroid) ووايي گتوره ده . Prednison دورځې mg/kg ۲ په دريو کسري دوزونو تر هغه ورکول کېږي چې د هیموګلوبین مقدار مخ په زياتيدو شي بيا د نومورو کسري دوزونو مقدار په تدریجي ډول کمېږي تر خو ترتولو تېته اغيزمنه اندازې ته چې د ورځې یو خل ورکول کېږي ورسول شي . د وروستنې مقدار دوه چنده هره یوه ورڅه بعد تر هغه استعمالېږي چې د هیموګلوبین کچه dl/g ۹ يا له هغه زياته شي . د هیموګلوبین مقدار بنايې په ۲-۴ اوئيو کې نارمل اندازې ته ورسېږي . په ئينو ناروغانو کې ۲،۵ ملي ګرامه په اونۍ کې دوه خلې د وينې جورې لو لپاره کفایت کوي .

- د وينې ترانسفیوژن : هغه ناروغان چې له کورتيکوستيرويد درمل سره خواب ونه وايي نو په هرو ۸-۴ اوئيو کې د وينې ترانسفیوژن ته اړتیا لري .

او Deferoxamine : د دوامدار ترانسفیوژن په صورت کې له Chelating Therapy •

Deferasirox خخه د اوسبېني د زیاتوالی د مخنیوی لپاره گته اخیستل کېږي . (ددې درملو

مقدار د تلاسيمياد درملنې تر عنوان لاندې تشریح شوي)

Bone Marrow Trasplantation • : له پورتنیو درملنو سره د مقاومت په صورت دا عملیه

تر سره کېږي .

انذار : د هغو ناروغانو انذار چې له کورتیکوستیروئید سره خواب ووايی نبه دی . د ژوند

منځنۍ عمر له ۴۰ کالو خخه زیاته وي . هغه ناروغان چې د وينې دوامدار ترانسفیوژن ته

اړتیا پیدا کوي معمولاً په ټوانې کې د امله د پیدا شو احتلاتاتو لکه

دزړه عدم کفایه ، دزړه د نظم خرابوالی او د څګر عدم کفایې سره مخامنځ کېږي چې نوموري

احتلاتات د مرینې مهم لاملونه دي . له % ۵ خخه په لړو پیښو کې د وينې سرطان هم لیدل

کېږي .

Transient Erythroblastopenia of Childhood-۲

په ماشومانو کې د سرو حجر و د کسبې اپلاستيکه وينه لږي، معمول سبب دي چې پیښې يې

له ۶ میاشتنی خخه تر ۳ کلنۍ عمره پوري زیاتې دي او د ولادي هاییوپلاستيکه وينه لږي په

پرتله ډير معمول دي . دا ناروغې د لنه محالۍ معافيتی انحطاط له امله

منځ ته رائې چې اکثرآ د وايرسي ناروغيو خخه وروسته رابرسيره کېږي .

کلینیکي تظاهرات او لابراتواري موندنې :

خسافت تر ټولو معموله نښه د خود توری ، ھګر او لمفاوي مرغريو غتيوالی نه ليدل کيربي د وينې په معایناتو کې Normocytic وينه لبې موجود او د ريتیکولوسایتونو شمير لبې وي . د ترومبوسايتونو شمير نارمل يا زيات او د نیوتروفیلونو شمير نارمل يا لبې وي . په محیطي سمیر کې د هيمولايیس شواهد منځ ته نه رائي . د هلهوکو په مغز کې يوازی د Erythroid هاپوپلازيا ليدل کيربي .

درملنه :

خرنگه چې دا یوه لنډ محاله ناروغي ده نو کورتیکوستیروید درمل نه ورکول کيربي . ئىنى ناروغان د وينې ترانسفیوژن ته اړتیا پیدا کوي . وينه لبې معمولاً له تشخيص خخه ۸-۴ اونى وروسته نښه کيربي چې د ريتیکولوسایتونو له زياتوالى سره یو ئای وي .

خلورم خپرکې

هيمولايتكىي وينه لپى

(Hemolytic Anemias)

له نارملى مودى خخە مخكى د سرو حجر و له منئە تلو تە هيمولايتس (Hemolysis) وايى.

هر كله چى د سرو حجر و له منئە تلل د هغە د جوريدو لە اندازىپ خخە زياتىپ شي نود وينى
هيمولايتكى كموالى منئە راھى.

لاملونه او تصنيف:

۱ - د سرو حجر و نقىصى : (Cellular Defects)

- د هيموگلوبين تشوشتات : Sickle cell ، Thalassemia
- د سرو حجر و انترايمونو ولادى تشوشتات : Pyruvate kinase او G-6-PD
- ولادى كموالى.
- د سرو حجر و غشا ولادى تشوشتات : ولادى سفiroسايتوزس او ولادى Elliptocytosis

Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria •

۲ - د سرو حجر و بهرنى نقىصى : (Extracellular Defects)

- معافىتى تشوشتات : Isoimmunization (د وينى د ABO او Rh گروپونو دامتزاج نشتوالى) او Autoimmunization (تود او سورا ئاتى بادى چى پە بىلاپيلو ناروغىو كې منئە راھى او سرى حجري له منئە ورىي).

- غیر معافیتی تشو شات : انتانات ، Hypersplenism ، DIC ، هیمولایتیک یوریمیگ سندروم ، TTP ، د زړه مصنوعی وال او سوختګی لبراتواری موندنې (Laboratory Findings) :
- ۱- د سرو حجر د له منځه تلو شواهد :
- د دوینې محیطی سمير : د اوښکود خاڅکو په شان حجري ، Burr cell او پارچه شوي حجري د اوعيو په دته کې د هیمو لایس بسکارندوى دی . لور په شان حجري (Sickle cell) ، دایروي حجري (Spherocyte) او د ملاریا پرازیت په محیطی سمير کې د هیمولایس په اسبابو باندی دلالت کوي .
 - د پلازماد Heptoglobin کموالی : د اوعيو په دته کې د هیمولایس له امله دورانی هیموگلوبین له Heptoglobin-Hemoglobin سره نبلي او د Heptoglobin ټکمپلکس جوروی چې په تسيجه کې د هیپتو ګلوبین مقدار کمیرې . (په نوو زیږيدلو ماشومانو کې د هیپتو ګلوبین نارمله اندازه لړه ده .)
 - د پلازما د Hemopexin کموالی : دا د پلازما یو بیتا ګلوبین دی چې د تخریب شوی هیمو ګلوبین له Heme سره یو ځای کېږي او په تسيجه کې سویه یې بستکته راخي .
 - د پلازما د آزاد هیمو ګلوبین مقدار زیاتوالی .
 - د پلازما غیر مزدوج بیلیروین زیاتوالی او په تشو متیازو کې د Urobilinogen برسيره کیدل

آزاد هیموگلوبین د پنستورگو پواسطه Hemosiderinuria او Hemoglobinuria •

اطراح کېږي که د هغه اطراح د دوباره جذب له اندازې خخه زیات شي نو په تشو

متیازو کې بسکاره کېږي . د توبولونو پواسطه د هیموگلوبین د جذب پر محال د هغه

او سپنه ضایع او د اپیتل په حجر او کې ذخیره کېږي چې د Hemosiderinuria باعث

گرئي ، دا حالت آن د هیموگلوبین یوریا په نشتولی کې هم منځ ته رائحي .

• د سیروم Lactic dehydrogenase او کاربوکسی هیموگلوبین زیاتولی .

• د ۵۲ کرومیوم پواسطه د سرو حجر د عمر تعینول چې په هیمولایزس کې لې وي .

۲- د سرو حجر د زیات جوړیدو شواهد :

• د وینې محیطي سمیر : هسته لرونکې او د بیلا بیلو رنګونو لرونکې سرې حجري

(Polychromosia) تر ستړگو کېږي .

• د ریتیکولوسایتونو د شمیر زیاتولی : د ایریتروپویزس د زیاتولی له امله د وینې د

ریتیکولونو شمیر زیاتېږي . په یاد دی وي چې له حاده خونریزی ، د او سپنه ،

ویتامین B₁₂ او فولیک اسید د کموالی له درملنې خخه وروسته هم د نومورو حجر

شمیر زیاتې وي .

پنځم څېرکې

د هيموګلوبين د جورې دو تشوشاشات (Hemoglobinopathies)

هيموګلوبين د Heme او ګلوبين له دوو جورې زنځironونو خخه جورې شوي چې د هغې د تولید لپاره دوه چله جينونه په يوولسم او شپاپسم کروموزومونو کې شته . په يوولسم کروموزوم کې پنځه جينونه موجود دي: ايسپلون(ε) ، دلتا(δ) ، بيتا(β) او دوه د ګاما(γ) جينونه همدارنګه په شپاپسم کروموزوم کې درې جينونه وجود لري : زيتا(ζ) او د الفا(α) دوه جينونه . د رشيم ، جنين ، کوچنیانو او غټانو په سرو حجرو کې مجموعاً شپړو له هيموګلوبين منځ ته راهي په رشيمي مرحله کې درې دو له هيموګلوبين جورېږي چې عبارت دی له (ε₂ γ₂)₁ Gower-1 ، ε₂ γ₂ او (α₂ β₂)₂ Portland . په جينيني مرحله کې جينيني هيموګلوبين ε₂ γ₂ او (α₂ β₂)₂ HbA(α₂ β₂) جورېږي چې د جينيني هيموګلوبين مقدار د ژوند تر لمرۍ میاشت پوري ډير زیات وي . کوچنیان او غټان HbA او (α₂ δ₂)₂ HbA₂(α₂ δ₂) جورووي چې د لمرۍ ډول مقدار ډير وي . ۵- جدول د ژوند په بیلاپیو مرحلو کې د هيموګلوبين تر ټولو معمول ډولونه رابنېي .

۵- جدول: د ژوند په بیلابیلو پرا ونو کې معمول هیموگلوبینونه او د هغوجینوتاپونه په ډاګه کوي.

د هیموگلوبین ډولونه او جینوتاپونه	د ژوند مراحله
Gower-1($\zeta_2 \epsilon_2$)	رشیمی مرحله
Gower-2($\alpha_2 \epsilon_2$)	
Portland($\zeta_2 \gamma_2$)	
HbF($\alpha_2 \gamma_2$)	جنیني مرحله
HbA($\alpha_2 \beta_2$)	د ماشومتوب او کهولت مرحله
HbA ₂ ($\alpha_2 \delta_2$)	

کله چې د گلوبین په زنځیرونو کې تشوشت منځ ته راشي نو د Hemoglobinopathy په نامه

یادیږي چې په دوو لویو گروپونو ویشل شویدی:

۱- د گلوبین د زنځیرونو مقداري کمولی: لکه Thalassemia

۲- د گلوبین د زنځیرونو ساختمانی تشوشت: لکه د Sickle Cell ناروغې

Thalassemia

Thalassemia د هيموگلوبين يو ارثي تشوشت دی چې په هغه کې د گلوبين د يو يا خو زنخیرونونو تولید لبېږي او په تیجه کې هایپوكرومیکه وينه لبې د هیمولایزس او Ineffective erythropoiesis له شواهدو سره منځ ته راخي.

Thalassemia د اصطلاح د Thalassa له یوناني کلمې څخه اخیستل شوی چې د لوې بې بحیرې په معنى ده او مقصد ترې د مدیترانې بحیره ده . د لمړي څل لپاره دا ناروغي اکثراً په هغو کسانو کې لیدل کیده چې د مدیترانې د بحیرې په سواحلی هیوادونو کې اوسيدل . خو اوس د نړۍ په زیاتو سیمو لکه سهیل ختیحه آسیا ، منځنۍ ختیح ، شمالی افریقا ، هندوستان ، پاکستان ، سریلانکا ، بنگلادیش ، یونان ، ایتالیا او زمونې په ګران هیواد افغانستان کې ددې ناروغي دیرې پیښې لیدل کېږي .

Thalassemia لاندینې ډولونه لري :-

Alpha Thalassemia - ۱ : د گلوبين د الفا زنخیر د تولید د کموالی له امله منځ ته راخي .

Beta Thalassemia - ۲ : د گلوبين د بیتا زنخیر د تولید د کموالی له کبله پیداکېږي او د

ناروغي تر ټولو معمول ډول دي .

Delta Thalassemia - ۳ : د گلوبين د دلتا زنخیر تولید پکې لبې وي .

β -Thalassemia

د تلاسیمیا تر ټولو معمول ډول دی چې د گلوبین د بیتا زنخیر تولید پکې لږ او یا هیڅ صورت نه نیسي په دریو ډولونو ویشل شوي

β -Thalassemia Major - ۱

β -Thalassemia Intermedia - ۲

β -Thalassemia Minor - ۳

لامل، جینیتیک او پتوجنیزس:

د β -Thalassemia د هغو دوو جینونو د میوتیشن له کبله منځ ته رائخي چې د گلوبین د بیتا زنخیر تولید پر غاره لري او د یوولسم کروموزوم پر لنډه برخه کې واقع دي. که نوموري دواړه جینونه په آفت اخته وي د Homozygous بیتا تلاسیمیا او که یوازي یو جین په آفت اخته وي نو د Heterozygous بیتا تلاسیمیا لامل ګرئي. د ناروغې په هوموزایگس ډول کې که دواړه جینونه د بیتا زنخیر د تولید هیڅ ورتیا ونه لري ($\beta^0\beta^0$) او یا دا چې یو جین هیڅ ورتیا ونلري او بل یې په قسمی ډول ورتیا ولري ($\beta^0\beta^+$) نو بیتا تلاسیمیا Major منځ ته راوبري. که دواړه جینونه په قسمی ډول د بیتا زنخیر د تولید ورتیا ولري ($\beta^+\beta^+$) نو د بیتا تلاسیمیا باعث کېږي. د ناروغې په هیتروزایگس ډول کې که اخته جین د بیتا زنخیر د تولید هیڅ ورتیا ونلري ($\beta\beta^0$) او یا په قسمی ډول ورتیا ولري ($\beta\beta^+$) نو بیتا تلاسیمیا Minor منځ ته رائخي.

د بیتا تلاسیمیا ناروغې له اخته میندو او پلرونونو خخه د هغو ماشومانو ته په Autosomal recessive ډول انتقالېږي . له هیتروزایگس اخته میندو او پلرونونو خخه به ۱۴ (۲۵%) ماشومان په هوموزایگس بیتا تلاسیمیا او ۲۶ (۵۰%) به په هیتروزایگس بیتا تلاسیمیا اخته او پاتې نور ۴۷ (۲۵%) بنايې ثارمل وي . د بیتا تلاسیمیا مختلف ډولونه او د هغود ګلوبین جینوتایپونه په ۲-جدول کې لیکل شوي .

۲- جدول : د بیتا تلاسیمیا ډولونه او د ګلوبین جینوتایپونه بنوبل شوي .

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

د بیتا ګلوبین زنځیر د تولید د کموالی له امله په معاوضوی ډول د الفا زنځیر تولید زیاتېږي همدارنګه د ګاما او دلتا زنځیرونو تولید هم ادامه مومي . د الفا یو مقدار له ګاما او دلتا سره یو څای کېږي چې په تیجه کې د $\alpha_2\gamma_2$ HbF او $\alpha_2\delta_2$ HbA₂ مقدار زیاتېږي . د الفا زنځیر اضافي مقدار د α_4 تترامير جوروی چې د نورموبلاست او سرو حجر او په دنته کې رسوب کوي چې ورسره د نورو حجر د ژوند موده کمېږي . دا حجري د هلهوکو په مغز او توری کې له منځه څې چې له کبله یې د وينې کموالي او Ineffective erythropoiesis منځ ته رائي . وينه ټبی د ايريتروپويتین تولید تنبه کوي چې دا حالت نوره هم بي اغيزه

زیاتوی . په تیجه د بیلا بیلو هلهو کو جوف پرا خیری . د Extramedullary Erythropies سرو حجر او توری غتیږي . هغه او سپته چې د داخل المنشا او تطبیق شوی erythropoiesis له امله ځگر او توری غتیږي . هغه او سپته چې د داخل المنشا او تطبیق شوی سرو حجر د تخریب له کبله آزادیږي د هیمو ګلوبین په تولید کې نه مصرفیږي او په بیلا بیلو غړو (لکه ځگر ، توری ، زړه او اندوکرین غدو) کې رسوب کوي چې د Hemosiderosis او د نومورو غدو د دندو د خرابوالی باعث کېږي . د زړه او ځگر عدم کفایه اکثرآ د مرینې لامل ګرځی .

β-Thalassemia Major (Cooley Anemia)

: (Clinical feature)

اخته کوچنی د زېریدو پر محال نارمل وي . د ژوند په لمړيو میاشتو کې د وینې لړ کمولائي موجود وي خود وینې شدیده او پرمختلونکی کمولائي معمولاً د ژوند په دویمو شپږو میاشتو کې برسيره کېږي چې د او سپني او نور Hematinic درملو سره څواب نه ورکوي . ینه او توری غتیږي او ګیله پرسیدلی بنکاري . Mangloid مخ معمولاً د ژوند له لمړی کال څخه وروسته را برسيره کېږي چې په هغه کې د جبهي او جداري بارزو برجسته کيدل ، د Maxilla د هدوکو هايپرتروفۍ ، تیټ شوی د پزې قاعده او پرسیدلې ستړگې موجودې وي .



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

کله چې دا ناروغان وده کوي نو د غابښونو د بېټي خرابوالی منځ ته رائحي . د اخته کوچنیانو وده او دنده لړه وي . د میتابولیکو فعالیتونو ، زیاتو او متکررو اتنا ناتو له کبله غیر منظمه تبه هم پیدا کیږي . د دوى اشتها لړ او کله د صلبیې لړه زیپوالی د ليدو وړه وي . ځینې وخت Aplastic crisis او په هغو پیښو کې چې درملنه يې و نه شي د اوږدو هډوکو ماتیدل منځ ته راتلای شي .

لابراتواري پلتني (Laboratory investigation) :

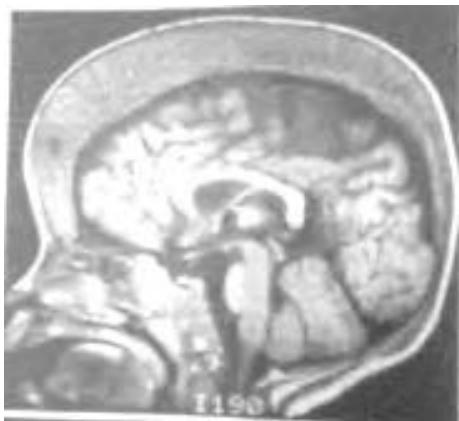
۱- وينه : د هیموګلوبین مقدار معمولاً ۲-۲ gr / dl ، د هیموګلوبین الکتروفوریزنس پواسطه د HbF یا جنینې هیموګلوبین مقدار له ۹۰-۹۵ % خنځه ډير او HbA₂ سویه نارمله یا لړه جګه وي . د سرو حجر و شمير ، هیماتوکریت ، MCH او MCV د لږې وي . د ریتیکولوسایتونو شمير ډير ، د سپینوحجر و او د ترومبوساایتونو یوڅه زیاتوالی د هډوکو د

مغز د دوامداره تنبه له امله منځ ته راتلای شي . د سیروم بیلیرو بین مقدار په متوسطه اندازه لوره او د ئگر د دندود خرابوالی شواهد بنایي و موندل شي . د سیروم د او سپني سويه جګه ، له ترانسفيرين سره د او سپني د یوځای کيدو ورتیا (Iron Binding Capacity) لړه او د سیروم Ferretin سويه زیاتیرې .

په محیطي سمير کې سري حجري کم رنګي (Microcytic) ، وړي (Hypochromic) ، د بیلابیلو اندازو لرونکې او Poikilocytosis (Anisocytosis) (د بیلابیلو بیو درلودونکی) وي . کله کله Macrocyte ، د اوښکو د خاڅکو په شان حجري ، Target حجري ، هسته لرونکې او پارچه شوي حجري هم لیدل کېږي ۲- د هډوکو مغز : د هډوکو د مغز په معاینه کې د حجر و زیاتوالی (Hypercellular) او Erythroid Hyperplasia .

۳- رادیوگرافیک بدلونونه : لمرنۍ رادیوگرافیکه بدلونونه د لاسونو په وړو هډوکو کې رابرسیره کېږي چې دا هډوکې د مستطیل بنه غوره کوي . د اوږدو هډوکو ، Metacarp او Metatarsal هډوکو قشر نری ، جوف پراخ او Trabecula پېړ کېږي چې له امله بې پتالوژیک کسرونه منځ ته راتلای شي . خرنګه چې د سر د هډوکو Diploid مسافې پراخې او قشر بې نری وي نو په رادیوگرافی کې د ډمنځ په شان (Hair-on-end) خیال ورکوي .

۴- Osmotic fragility : په هایپوتونیک سلاین کې د حجراتو له منځه تلل کمیرې يعني په رقیقو ماياعاتو کې لړ هیمولایزس پیدا کېږي .



۵ - انخور : په تلاسیمیا اخته ناروغ کې د سر MRI پراخی Diploid مسافې بنیي.

β – Thalassemia Intermedia

ددې دول تلاسیمیا کلینیکي لوحه د بیتا تلاسیمیا Major او Minor تر منځ وي . تشخيص یې بنایي د ژوند په خلورم ، پنځم کال او یا دویمه لسیزه کې د پرمختلونکې وينه لبې او دوامداره زیرې پواسطه چې د مترافقه ناروغیو له کبله منځ ته راخي ترسره شي . د مخ سو شکل بنایي موجود وي خو تشخيصیه ارزښت نلري . وده معمولاً وروسته پاتې شوي او ئینې وخت نارمل وي . دا ناروغان د ژوند په وروستنى پپاو کې په صفراوي تېړو ، د ځگړېه مزمنو تشوشا تو او Osteoporosis اخته کیدای شي . د ځگړ او توری لېغتیوالی موجود او د هډوکو ماتیدل منځ ته راتلای شي .

د وینې په لبراتواري معایناتو کې د هیموگلوبین مقدار ۷-۹ gr/dl او د هیموگلوبین د الکتروفوریزس پواسطه HbF مقدار ۸۰-۲۰ فيصده وي ، په محیطي سمير کې سرې حجري کم رنگې او وړې بنکاري (Microcytc-Hypochromic) .

β – Thalassemia Minor

د ناروغى پدې دول گې يوازې د وينې لېھ کموالى او كله كله يو خە زىرى لىدل كىبى . دا دول تلاسيميا اكثراً د اوسيپنى د کموالى له وينه لېرى سره مغالطه او د اوسيپنى مستحضرات ورکول كىبى .

د وينې په لابراتواري معایناتو كې د هيموگلوبين الكتروفوريزس پواسطه د HbF كچه ۲-۱۰ فىصدە او د HbA₂ مقدار ۵-۷ فىصدە وي . په محىطي سمیر كې سرى حجري كم رنگى او ورپى وي .

د تلاسيميا اختلالات (Complication) :

پخپله تلاسيميا او د اوسيپنى زياتوالى چې Hemosiderosis منع ته راوري د زياتو غرو د تشوشاتو لامل گرخيداي شي چې په لاندى دول ترى يادونه كىبى :

۱ - د زره تشوشات : د وينې د کموالى له امله د كين بطين هايپرتروفي او په پاي كې د زره د عدم كفایه منع ته راتلای شي . همدارنگه د اوسيپنى د زياتوالى په صورت كې اوسيپنە د زره د حجرۇ په دنە كې رسوب كوي د هغۇد دندو او Conduction د تشوشاتو لامل گرخى .

۲ - د ھىگر ناروغى : د امله د ھىگر غتىوالى او د اوسيپنى د زياتوالى له كبلە فبروز او په پاي كې Cirrhosis منع ته راتلای شي . بناً په تلاسيميا اخته ناروغانو كې چې د وينې متكرر ترانسفېۋەن اخلى بايد هرو دريو مياشتۇ كې د ھىگر دندي و خېپل شي .

۳ - د اندوکرین تشوشتات : دا تشوشتات هم د اوسيپني د زياتوالی له امله منځ ته رائي .
تقريباً تول اندوکرین غدي (نخاميه ، تايرايد ، پاراتايرайд ، پانكراس ، خصيبي او تحمي)
اخته ګيداۍ شي .

۴ - د هپوكوميتابوليکي ناروغي : Rickets او Osteopenia بسايي وليدل شي .

۵ - متكرراتنانات او Hypersplenism .

درملنه :

بيتا تلاسيميما Minor کومه ځانګړي درملني ته اړتيا نه لري د نورو شدیدو پيښو لپاره
لاندینې درملنې ترسره کېږي :

۱ - د وينې ترانسفيوژن (Blood Transfusion) : ددي ناروغانو اساسی درملنه د وينې
متكررترانسفيوژن دي چې په لاندنبو ډولونو ترسره کېږي :

gr - dl : د وينې له وركولو خخه مخکي د هيموګلوبين مقدار له •

۱۰ نه پورته او وروسته له وينې وركولو خخه له gr □ dl ۱۲ نه جګه وساتل شي

۱۲ gr □ dl : د وينې له وركولو خخه مخکي د هيموګلوبين مقدار له • Supertrasfusion

نه پورته او وروسته له وينې وركولو خخه له dl - gr ۱۴ نه جګه وساتل شي .

Low -Transfusion : د وينې د هيموګلوبين کچه په dl - gr ۱۰ - ۲ کې ساتل کېږي .

اوسلو وركولو تر تولو غوره د Hypertransfusion ميتسود دي چې له ترانسفيوژن
خخه مخکي د د هيموګلوبين کچه له dl g/dl ۹، ۵ زياته او له ۱۰ خخه لپه ساتل کېږي .

لدي درملني سره ناروغ نارمله وده او فعالیت تراسه کوي او د وينې د مزمن کمولی له بدرو

اغیزو ، د هلهوکو د جوف پرمختلونکی پراخیدل ، د هلهوکو سو شکل ، د زړه غټوالې او خخه مخنيوی کېږي . د دې هدف لپاره معمولاً له Packed Osteoporosis شوو سرو حجر و خخه په هر میاشت کې $15-10 \text{ cc/kg}$ ورکول کېږي .

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

۳- Chelating therapy : خرنګه چې 500 سی سی ورکړل شوی وینه 200 ملي گرامه او سپنه آزادوی نو د وینې د دوامدارو او متکررو ورکلو له امله د Hemosiderosis او Hemochromatosis پیښې منځ ته راتلاۍ شي . د نومورو ستونزو د کمولو او یا مخنيوی لپاره Chelating مستحضرات استعمالیېږي تر خو له او سپنې سره مرکب جوړ او په تشو یا ډکومتیازو کې یې اطراح زیاتې کړي . دا درمل دوینې له $15-10 \text{ mg/dl}$ حل ترانسفیوژن سره او یا هر کله چې د سیروم فیریتین سویه له 1000 ng/dl خخه زیات وي پیل کېږي .

الف - Desferoxamine(Desferral) : د او سپنې یو زرقې Chelating مستحضردی چې د پوستکې لاندی د دوامدار انفیوژن په ډول استعمالیېږي . د بدن هر کیلو گرام وزن ته د ورځې 25 ملي گرامه $12-8$ ساعتو په موده کې لې تر لې $2-5$ حلې هره اونې ورکول کېږي .
که ورسره یو څای د ورځې 100 ملي گرامه ویتامین سی ورکړل شي نو د او سپنې او اطراح زیاتوی . د Desferral د مقدار د زیاتوالی له امله د ودې وروسته پاتې کیدل ، د لیدو او اوریدو تشوشتات منځ ته راتلاۍ شي .

ب - Deferiprone(DFP) : د او سپنې یوه اغیزناکه Chelating مستحضردی چې د خولې له لیاري ورکول کېږي او بدې اغیزې یې لېږي دي . ورځنى مقدار یې $100-75$ ملي گرامه د

بدن په هر کيلوگرام وزن دی چې په دريو کسري دوزونو استعمالېږي . ۵۰۰ ملي گرامه تابليتونه لري . د بندونو درد او Arthropathy ددي درمل معمولي بدې اغيزې دي .

ج- Deferasirox : یوه نوي د اوسيپني Chelatihg درمل دی چې د خولی له لياري دورخې ۳۰ ملي گرامه د بدن په هر کيلوگرام وزن له ډودي خخه مخکي ورکول کيرېي . ۲۵۰ - ۵۰۰ ملي گرامه تابليتونه لري . اغيزه یې د وريدي درملو خخه پنهه چنده زياته ده .

۴- Splenectomy : هغه وخت استطباب لري چې د Packed شوو سرو حجر د ترانسفیوژن اړتیا په کال کې له cc/kg ۲۵ خخه زياته او یا Hypersplenism منځ ته راغلی وي . که له شپږ کلنۍ خخه مخکي د ا عميله ترسره شي نو وروسته له هغه به د اتناناتو پېښې ډيرې شي بناً Splenectomy بايد تر ممکنه حد پوري په تعويق واچول شي . دارټيا په صورت کې له شپږ کلنۍ عمر خخه وروسته تر سره کيرېي . له نومورې عملې خخه ۴-۲ اوئي مخکي د لدې عملې خخه د ژوند تر پایه پوري دورخې ۲۵ ملي گرامه پنسيلين د ورخې دوه ئخلي ورکول کيرېي .

۵- Bone Marrow Trasplantation : د هدوکو د مغز ترانسپلاتيشن په تلاسيميما اخته ناروغانو کې یوه ډيره اغيزمنه درملنه ده چې د هغه په وسيله نارمل Stem cell د غير نارمل خاي نيسې . په کم عمرو کوچنیانو کې چې د ځګر تشوشتات (د ځګر غتيوالی او فبروزس) ونلي او د HLA له پلوه یو شان خويندي او ورونه ولري نو لدې درملنې سره دوامدار ژوند په ۹۲ فيصدو پېښو کې اټکل شوي دي .

۲- نوي درملنى : Gen therapy ، Hydroxyuria ، د گاما زنخير د توليد د زياتوالى لپاره) او ايريتروپويتین ورکول تر خيرپني لاندى دي Phenylbutarate ،

مخنيوى :

- د ناروغى په اړه عامه پوهونه وشي .
- په هغونو تولنو کې چې ددي ناروغى پيښې ډيرې دي له ودونو څخه دمخته او یا په نوو ودو شوو کسانو کې د تلاسيميا Minor د پلتيئې لپاره د وينې معاينات تر سره شي .
- هغه کسان چې په تلاسيميا Minor اخته دی باید له بل تلاسيميا Minor سره واده ونکړي .

• له زيريدو څخه مخکي د ناروغى تشخيص (Prenatal diagnosis) : دا ډول تشخيص د دوو لاندانيو تستونو پواسطه اجرا کيرې .
الف - Chorionic Villous Sampling : دا تست د اميدواری د ۱۱-۹ اوئنيو په ترڅ کې ترسه کيرې .

ب- Amniocentesis or Cordiocentesis : دا تست د اميدواری په ۱۸-۱۶ اوئنيو کې ترسه کيرې .

که د هريو تست پواسطه په جنين کې د بيتا تلاسيميا Major شتوالى تشبيت شونو جنين ته سقط ورکړل شي .

انذار :

د بیتا تلاسیمیا Minor انذار بنه دی . په بیتا تلاسیمیا Intermedia اخته ناروغان هم تر پنځمي او شپږمي لسيزې پوري تقریباً په نارمل ډول ژوند کولای شي خوبنایي ځينې وخت طبی درملنو ته اړتیا پیدا کړي . د بیتا تلاسیمیا Major انذار د ناروغى شدت پوري اړه لري ، چې مړينه د ژوند په لمريو خو کالو کې د وينه لږي ، زړه یا ځگرد عدم کفایي له کبله منځ ته راتلای شي . د وينې له مناسبې ترانسفیوژن سره سره د ژوند په دویمه لسيزه کې دا ناروغان ژوند له لاسه ورکوي خو له اوسنیو درملنو (BMT) سره کولای شي تقریباً په نارمل ډول ژوند وکړي .

 α -Thalassemia

د تلاسیمیا دا ډول د ګلوبین د الفا زنځير د تولید د کموالی له امله منځ ته رائي چې پیښې یې په سهیل ختیحه آسیا کې ډیرې دی .
لامل ، جینیتیک او پتوجنیزس :
د الفا ګلوبین تولید لپاره په ۱۲ کروموزوم کې څلور جینونه شته دی . که له نومورو جینونو خخه یو یا خو د میوتیشن له امله له منځه تللې وي (Deletion mutation) نو د ناروغى لاندی ډولونه منځ ته راتلای شي :

۱ - Silent trait : د ناروغى پدې ډول کې د الفا ګلوبین یو جین له منځه خي او جینوتاپ یې

(- α / α a) دی

-۲ : د الفا گلوبین د دوو جینونو د له منځه تللو خخه پیداکېږي او -
 α -thalassemia trait

· α/α یا $\alpha/-$ جینوتایپ لري

-۳ : HbH Disease : پدې ډول کې د الفا گلوبین دری جینونه له منځه ئې چې جینوتایپ یې

· $-/$ دی α

-۴ : Hydrops Major : د الفا گلوبین د خلورو جینونو د له منځه

تللو خخه پیداکېږي او $/-$ جینوتایپ لري

په الفا تلاسیمیا کې د ګلوبین د الفا زنځیر تولید کمېږي چې په معاوضوي ډول د بیتا او

گاما د زنځیرونو جوریدل زیاتېږي . نوموري اضافي زنځیرونه په جنینې مرحله کې (

Bart's هیموګلوبین او وروسته له زېږيدو خخه $Hb(\beta_4)$ جوروي . دا ډول تترامیرونه د

الفاتترامیر په پرته له ضرر لري خوله او عيو خخه دباندي د هیمولایزس لامل گرئي .

کلینیکي تظاهرات او لابراتواري موندنې :

-۱ : Silent trait : اخته ماشوم پرته له اعراضو وي . د وينې معاينات نارمل خويوازی د

نوزادۍ په مرحله کې د Bart's هیموګلوبین سويه ۲-۱ فیصده وي . دا ډول هیموګلوبین د

گاما خلور زنځیرونه (۷۴) لري

-۲ : α -thalassemia trait : معمولاً پرته له اعراضو وي خوبنایي د وينې مايكروسایتیک او

هاپوکرومیک کموالی ولیدل شي چې اکثراً د اوسبېنې د کموالی له وينه لږي سره مغالطه

کېږي . په نوو زېږيدلوا ماشومانو کې د Bart's هیموګلوبین سويه له ۳% خخه زیات خوله

· ۸% خخه لړه وي . په نورو ماشومانو کې د وينې معاينات نارمل وي .

د ۳ HbH Disease : متوسطه وينه لبى ، زيرى ، د هەوکو د بنې بدلۇن ، صفراوي تىرىي ، د تورى او ئىگر غتىوالى بسايى منخ تە راشى . د وينى پە معایناتو كې د هيموگلوبىن كچە ۱۰ gr/dl او د رىتىكولوسايتونو شمير زيات وي . پە محىطي كې سرى حجري ورپى او كم رنگى وي . دنوو زىبىدلۇ گوچنیانو پە Hb Electrophoresis كې Bart's د هيموگلوبىن سویه معمولاً له ۲۵ فىصدو خىخە لورە وي خۇپە زيات عمر لرونكۇ ماشومانو كې HbH چى د بىتا گلوبىن خلور زنخىرونە (β_4) لرى ھم منخ تە رائىي .

د ۴ Major- α -thalassemia يا جىنинى Hydrops : پە جىنин كې شدىدە وينه لبى . د Hydrops fetalis باعث گرئىي چى اختە نوى زىبىدلۇ ماشوم د اذىما له كبلە پرسىدلى وي . دا حالت معمولاً درەم پە دتنە اويا وروستە له زىبىدو خىخە د ماشوم د مېرىنى لامى كىرىي . د زىبىدوپر محال د وينى پە معایناتو كې بى نارمل هيموگلوبىن هىخ نە لىدل كىرىي . معمولاً Bart's ، Gower-1 او Portland هيموگلوبىنونە موجود وي .

درملنى :

د ۵ trait او α -thalassemia trait ناروغى تە فولىك Hypersplenism اسىد او د شدىدە وينه لبى . پە صورت كې وينه ورکول كىرىي ، هىدارنگە د Splenectomy اجرا كىدای شى . پە α -thalassemia Major اجرا كىدای شى . پە صورت كې Hydrops باندى اختە ناروغان كە ژوندى پاتى شى نوپە عاجل ھول باید وينه بى بدلە شى او بىا متكرر ترانسفيژن ياد ھەوکو د مغز Transplantation اجرا كىرىي . د ناروغى پە دواپو وروستنيو ھولۇنۇ اختە ماشومانو تە باید اكسيدانت درمل ورنكۈل شى .

٧- جدول : د تلاسیمیا په بیلابیلو ډولونو کې د هیموگلوبین د کچو فیصدی

د هیموگلوبین د کچو فیصدی				جینوتایپ	د تلاسیمیا ډولونه	
نور ډولونه	HbF	HbA ₂	HbA			
	٣ - ٢	٣ - ٢	٩٨ - ٩٠	$\alpha\beta$	نارمل	
	٩٥	٥ - ٢	صفریا دیر لب	$\beta^0 \beta^0$ یا $\beta^+ \beta^0$	Major	β -Thalassemia
	- ٢٠ ٨٠	٥	٤٠ - ٢٠	$\beta^+ \beta^+$	Intermedia	
	١٠ - ٢	٧ - ٥	٩٥ - ٩٠	$\beta \beta^+$ یا $B \beta^0$	Minor	
	٣ - ٢	٣ - ٢	٩٨ - ٩٠	- α / $\alpha \alpha$	Silent trait	α -Thalassemia
	٣ - ٢	٣ - ٢	٩٨ - ٩٠	یا - α / - α --/ $\alpha \alpha$	α -thalassemia trait	
HbH ٤٠ - ٣٠	٥ - ٢	٥ - ٢	٧٠ - ٢٠	--/- α	HbH disease	
، HbH HbBart	-	-	-	--/- -	α -thalassemia Major	

د Sickle Cell ناروغى

د Sick Cell ناروغى اصطلاح يوه ډله جنیتیکي ناروغيو ته استعمالیپري چې د HbS د جوريدو لامل گرخې . ددي ناروغى هوموزایگس ډول (SS) د Sick Cell وينه لږي باعث گرخې چې تر ټولو معمول دي . په هيتروزایگس ډول کې د HbS د جوريدو برسيره HbF، HbD ، HbO او HbC افريقيا يې تزادو خلکو کې ليدل کيربي همدارنګه په ايتاليا ، يونان او آسيا کې هم پينسي يې ليدل شويدي.

لامل او پتوجنيزس (Etiopathogenesis)

دا ناروغى د بيتا گلوبين د جين د ميوتيشن په نتيجه کې منځ ته راخي چې نومورى جين د یولوسم کروموزوم پر لنډه برخه کې ئاي لري . د نومورى ميوتيشن له امله د بيتا گلوبين په زنخير کې Valine د Glutamine ئاي نيسى او د HbS د جوريدو باعث گرخې . د ناروغى په هوموزایگس ډول کې د بيتا گلوبين په دواړو جينونو کې دا بدلون منځ ته راخي چې د هيمو گلوبين SS يا Sickle cell وينه لږي، لامل کيربي . په هيتروزایگس ډول کې د گلوبين يو جين د Sick cell traits په ميوتيشن اخته خو بل جين يا نارمل وي چې Sick cell traits بلل کيربي او يا د ميوتيشن په نورو ډولونو اخته وي چې له امله يې HbD ، HbF او HbO جورېږي .

د هایپوكسیا او اسیدوزس په صورت کې HbS د نوي میاشت (Crescent) په شان گریستالونو باندې بدليږي چې ورسره د وينې سري حجري هم دلور (Sickle) بنه غوره کوي او د شکل بدلونن يې کميږي . په لمړيو مراحلو کې د هایپوكسیا او اسیدوزس له بنه والې سره د سرو حجر و شکل بيرته نارمل حالت ته رائي خو کله چې په متکرر ډول سري حجري د لور بنه ونيسي نو بيرته نارمل حالت ته نه رائي او په دايمي توګه د لور په شکل پاتي کيږي . د نومورو بدلونونو له امله د سرو حجر و دژوند موده له ۱۲۰ ورخو خخه ۱۰-۱۲ ورخو ته لندېږي او ورسره د وينې مقدار کميږي .

د لور په شان سري حجري کله چې د غرو له کوچنيو او عيو خخه تيرېږي نو اندوتيليوم تخرېبوی او ورسره نبلې . په نومورې برخه کې د ترومبوسايتونو د راتوليدو له امله غرو ته د وينې جريان کميږي او د هغه د احتشا (Infarction) باعث گرئي . دا حالت په بيلابيلو غرو لکه توري ، څګر ، هضمی سیستم ، بولي لياري ، زره ، سري ، دماغ ، هءوکې او عضلاتو کې منځ ته راتلای شي .

کلينيکي تظاهرات :

اخته ماشوم د زېږيدو پر محال نارمل وي او د جنیني هيموګلوبين د زيياتوالی له امله کلينيکي اعراض او علايم تر ۳-۴ میاشتنی عمره پوري معمول ندي . ددي ناروغۍ مهم کلينيکي تظاهرات د وينې کموالي او د کوچنيو او عيو د بنديدو پوري اړه لري چې په لاندې ډول تري يادونه کيږي :

۱- د وينې کموالی :

الف : هيمولايتيکه وينه لبې او هيمولايتيک Crisis : په يو کلنۍ عمر کې متوسطه يا شدیده هيمولايتيکه وينه لبې منځ ته راخي چې له امله يې خسافت ، ستريما ، زيرې او د توري غټهالي برسيره کېږي خو وروسته د متکرر احتشا له امله توري بيرته واره کېږي . د هيمولانيزس ناخاپې زياتوالى چې وينه نوره هم کموي د هيمولايتيک Crisis په نامه يادېږي . په غتيو کوچنیانو او ټوانانو کې د وينې زيات تخریب صفراوي تېرو ته زمينه مساعدووي .

ب - Sequestration Crisis : په سلو کې ۳۰ تنه ناروغان د نومورې حالت له يو يا زياتو حملو سره مخامخ کېږي چې معمولاً په تي رودونکو کوچنیانو کې منځ ته راخي . پدي حالت کې د ناخړګند علت له امله توري په ناخاپې ډول غتېږي او زياتې سري حجري پکې راټوليږي چې په نتيجه کې د هيموګلوبين مقدار لېټرلې ۲ gr/dl له پخوانۍ حالت نه کميږي ، د وينې حجم لبېږي او په شدیدو حالاتو کې شاك او مرگ هم منځ ته راتلاي شي .

ج – Aplastic Crisis : لامل يې Parvovirus B19 دی چې د هډوکو په مغز کې Erythroid مقدم حجرات له منځه وړي او د سرو حجرو د هاپيويلازيا باعث ګرځي . تر ټولو مهمه نښه يې د وينې شدیده کموالی او Reticulocytopenia ده .

د – Megaloblastic Crisis : د فوليک اسيد کموالی چې د هيمولانيزس له امله منځ ته راخي د وينې هيموګلوبين تر ۲-۳ gr/dl بنسکته کولای شي .

: Vaso-occlusive Crisis – ۲

کله چې کوچنی او عیې بندې شي نولاندینې تشوشتات منځ ته راتلای شي .

الف – د سیکل سل تر تولو معموله لمپنۍ نښه ده چې تر دوه کلنۍ عمره پورې په سلو کې ۵ تنه ناروغان پړې اخته کېږي . دا حالت د نهایاتو د کوچنیو هډوکو د احتشا له امله منځ ته راخې چې په هغه کې معمولاً په متناظر ډول دواړه لاسونه او یا پښې پرسیدلی او درد ناکې وي .

ب – Painful Crisis : درد ناکې حملې د بدنه په هره برخه کې د انساجود وينې د کموالې او اسکیمیا له امله منځ ته راتلای شي خواکثراً په صدر ، ګيده او نهایاتو کې منځ ته راخې چې ۳-۵ ورځي دوام کوي .

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

د – قضیب درد ناک اتعاذ چې له دیرشو دقیقو خخه زیات دوام کوي او په دوو ډولونو وي . یو Stuttering دی چې په یوه تاکلی وخت کې زیات حملات منځ ته راخې او پخپله بیتره نښه کېږي بل یې مقاوم دی چې له خو ساعتوڅخه زیات دوام کوي .

ه – Stroke : دا حالت چې د دماغي احتشا له امله منځ ته راخې په ۱۱-۲۰ فیصدو ناروغانو کې په پتې یا بسکاره ډول لیدل کېږي . بسکاره Stroke عبارت له هغه عصبي نیمگړتیا خخه دی چې له ۲۴ ساعتونه زیات دوام کوي او MRI دماغي احتشا وښی . په پتې

ڏول کې موضعی عصبي نیمگر تیا چې له ۲۴ ساعتو څخه زیات دواام وکړي نه لیدل کېږي خو په MRI کې ددماغي احتشا نښې موجودې وي.

و - Acute chest syndrome : دا سندروم متصف دی په تبه ، تنفسی زجرت ، درد او د سینې په رادیوگرافی کې د نوي کثافت را بنسکاره کيدل.

۳- انتانات :

د توری متکرر احتشا له امله د هغه وظیفوی نشتوالی (Functional asplenia) منځ ته راخي او انتاناتو ته زمينه برابروي په ځانګري ڏول Pneumococcal ، H.influenza او Salmonella Meningococcal چې پیښې یې تر پنځه کلنۍ پوري ځيرې دي.

لابراتواري موندنې (Laboratory Findings) :

په Sick cell وينه لبې کې د هیموگلوبین اندازه په سل سی سی وينه کې ۱۰-۷ گرامه وي خود Aplastic او Sequestration حملو په صورت کې ژوند تحديدونکي اندازې ته تقييدا شې . د سرو حجرو اندازه ثارمل (خینې وخت غټ) او د ریتیکولو سایتونو شمیر زياتي وي . محيطي شمیر کې د لور په شان سري حجري (Sickle cell) چې د ناروغي تر تولو وصفې بدلوندی او Target حجري لیدل کېږي .

د ناروغي تشخيص د هیموگلوبین Electrophoresis پواسطه ترسره کېږي چې په ۵۰% وينه لبې کې د HbS اندازه تر ۹۰% پوري Sickle cell traits، کې له ۵۰% Sickle cell څخه لب او که د هیموگلوبین له نورو تشوشتاتو سره یو څای وي نو ۵۰% يا له هغه څخه به

زيات وي . له زيريدو خخه مخکي د ناروغي تشخيص آن د اميدواري په ۱۰ - ۸ اوئنيو کې د بيوپسي Amniocentesis پواسطه اجرا کيربي .

درملنه :

۱- خرنګه چې په Sickle cell ناروغي کې له يوه خوا د اتنا تو پينې ھيرې دي او له بلې خوا اتنات د زياتې مرینې لامل گرخي نوله همدي امله بايد ټول تبه لرونکي ناروغان په عاجل ډول تداوي شي چې پدې منظور له Ceftriaxone خخه گتېه اخیستل کيربي .

د اتنا تو د مخنيوي لپاره ټولو هغه ماشومانو ته چې عمر يې له دوو میاشتو خخه تر پنځو کالو پوري وي بايد په وقاريوی ډول پنسيلين ورکړل شي ، تر دری کلنۍ عمره پوري ۱۲۵ ملي گرامه د ورځي دو هڅلې او وروسته له دری کلنۍ خخه ۲۵۰ ملي گرامه دو هڅلې د ورځي ورکول کيربي . د متکرر اتنا تو په صورت کې دا درمل له پنځه کلنۍ خخه وروسته هم ادامه ورکول کيربي . همدارنګه H.influenza او Pneumococcal واکسینونه بايد تطبيق شي .

۲- د هيماوليتيکي او اپلاستيکي حملو په صورت کې وينه ورکول کيربي .

۳- د Sequestration په حالت کې د هيماوديناميک ثبات لپاره ايزوتونيک مایعات يا وينه ګتوريه ده . د ژوند تحديدونکو حملو د مخنيوي لپاره Splenectomy اغیزمنه ده چې له حادي حملې خخه وروسته اجرا کيربي .

۴- درد ناكې حملې او Hand-Foot syndrome : د درد د آرامولو لپاره د لمړي ليکې درمل پاراستامول يا Ibuprofen دی . شدید درد لپاره نارکوتيك درمل لکه کودین او مورفين ورکول کيربي . د ديه ايذریشن په صورت کې مایعات هم ګتوري دی . د درد ناكو حملو د

مخنيوي لپاره Hydroxyuria د ورخى ۱۵ - ۲۰ ملي گرامه د بدن په هر کيلوگرام وزن پيل

كيربي او په هراته او نيو كي ۵ - ۲۵ ملي گرامه د بدن په هر کيلوگرام وزن زياتيربي.

۵- اكسىجىن ، د وينې ورکول ، د وينې بدلول او انتى بيوتىك Acute chest syndrome

استعمالىپرى.

۶- Stroke : اكسىجىن او وينې ورکول كيربي تر خو د هيموگلوبين مقدار ۱۱g/dl ته

ورسيپرى . د اړتيا په صورت کې وينې هم بدلولاي شو .

۷- Priapism : د حادي حملې لپاره د درد ضد درمل او Sitz bath ورکول كيربي . که

Priapism له خلورو ساعتو خخه زيات دوام وکړي نو له Corpora cavernosa خخه وينې

ويستل كيربي او بيا رقيق ادرینالين سره وينحل كيربي .

۸- فوليك اسيد: د ورخى يو ملي گرام د ميگالوبلاستيکي حملې د مخنيوي لپاره ورکول

شي .

۹- د هدوکو د مغز Transplantation : دا ډول درملنه د سيكل سل ناروغى د بنېه والى

باعث ګرخي خو اوس لدې عمليې خخه لې کار اخيستل كيربي ځکه چې له یوه خوا خطر ناكه

ده او له بلې خوا یوشان HLA لرونکې خويندي او ورونه لې موندل كيربي .

شپرم خپرکي

د سرو حجرو د غشا نيمگرتياوي

Hereditary Spherocytosis

دا ناروغې د سرو حجرو د غشا تر تولو معمول ارثي تشوشتا د چې پيښې يې په تولو نژادونو کې ليدل کيرې خو شمائي اروپا يې نژاد خلک پري ډير اخته کيرې. په ۷۵% پيښو کې ارثيت يې اپاتې نور يې Autosomal recessive دول تر سره کيرې.

لامل او پتوجنيزس:

لامل يې د سرو حجرو په غشا کې د Protien-3 Ankyrin ، Spectrin او کموالۍ د چې د اړوندو جينونو د ميوتيشن له امله منځ ته رائي. دا مواد د سرو حجرو د بني په جوړولو کې ډير رول لري نو د هغوله کموالۍ سره سري حجري دايروي کيرې او د بني بدلون بې هم کميرې. د تورې د کوچنيو او عيو خخه د تيريدو پر محال دا حجري له منځه ئې چې د هيمولايزس او وينه لږي باعث ګرځي. هيمولايزس برسيره پر وينه لږي، زيرې او صفراوي تيرې هم منځ ته راړي.

کلينيکي تظاهرات:

الف - نوي زيرېدلې ماشومان: د نوزادي په مرحله کې نيمائي شمير ماشومان بنائي په زيرې اخته شي. د هيمولايزس له امله دوينې کموالۍ هم منځ ته راتلاي شي. د تورې غټوالې غير معمول دې.

ب-تې رودونکي او غټ ماشومان: ځينې له نوموره ماشومانو څخه بنايې پرته له اعراضو وي او ځينې نور يې په زېړي ، وينه لېږي ، خسافت او کسالت اختنه کېږي . تې رودونکوماشومانو کې لېډه زېړي ، د هيمولايیزس او د وينې د فزيولوژيکي کموالی له امله شدیده کمخونې او ۵۰٪ پېښو کې د توری یو څه غټوالی موجود وي . له یو ګلنې څخه وروسته د وينې مزمنه کموالی ، متکرر زېړي او د توری غټوالی منځته راخي . په ۴-۵ ګلنې عمر کې صفراوي تېړې هم بنايې جوړې شي . د ناروغۍ په شدیدو پېښو کې د توری او څګر غټوالی ، د سرد هډوکو د Diploid مسافو زیاتوالی او د نورو هډوکو د مغز پراخوالی بنايې برسيره شي چې دا نښې د تلاسيميما ماجور په پرتله لېږي وي .

په سفيروسايتوزس اختنه ماشومان Aplastic crisis Parvovirus له امله منځ ته راخي مساعد دی . په نومورې حالت کې د وينې شدیده کموالی (هيماتوکريت له ۱۰٪) څخه لې، د اکسيجن کموالی ، قلبي وعائي کولپس او مرگ منځ ته راتلای شي .

لبراتواري مونډنې :

د هيمولايیزس شواهد لکه د ريتیکولوسايتونو شمير زیاتوالی (اکثرًا ۲۰٪) ، د بيليروبين زیاتوالی ، د وينې کموالی موجود وي . ځيتو پېښو کې د هډوکو د مغز د معاوضوي هاپريلازيا له امله بنايې د هيموګلوبين اندازه نارمل شي . په محيطي سمیر کې وصفي Spherocyte ليدل کېږي چې قطر يې لې ، رنګ يې زيات او شمير يې نظر د ناروغۍ شدت ته توپير کوي خود هيمولايتيکه وينه لېږي په صورت کې د ټولو سرو حجرو له ۱۵-۲۰٪ فیصدو څخه ډير وي . نومورې سري حجري د سلاين په رقيق محلول کې زر له منځه ئې چې

د Osmotic fragility test په نامه ياد يېري . که سري حجري ۲۴ ساعتو لپاره په انکوييتر کې
کېښودل شي نو د هغوله منځه تلل نور هم زياتيرې . MCV نارمل او MCHC زيات وي . د
هيموگلوبين Electrophoresis نارمل او Coombs test منفي وي .
د هلپوكو د مغز په بيوپسي کې Erythroid hyperplasia ليدل کېږي .

تشخيص :

د ولادي سفiroسايتوزس تشخيص معمولاً په کلينيکي ډول د کورني تاريچې ، د توري
غټوالى ، په وينه کې د دايروي سرو حجر او ريتيكولوسايتونو د شميرد زياتوالى په واسطه
ترسره کېږي . د خېړنیزو مقاصدو لپاره د سرو حجر د غشا د پروتین ارزونه اجرا کيداي شي .

تفريقې تشخيص :

په Isoimmune او Autoimmune هيمولايتكې وينې لبې کې د وينې د دايروي حجر
شمیر زياتيرې چې له ولادي سفiroسايتوزس سره مغالطه کيداي شي . د معافيتي
هيمولايتس د تشخيص لپاره د مستقيم Coombs test مشتوالى ډير اربنت لري چې سرو
حجر باندي د انتي بادي شتوالى رابني . همدارنګه Autoimmune هيمولايتكه وينه لبې
کې پخوانې هيموگلوبين ، هيماتوكريت او ريتيكولوسايتونو شمير نارمل وي . د دايروي
حجر د شمير زياتوالى لې لاملونه Closteridial septicemia ، حرارتی جرحي او
Wilson ناروغى هم کيداي شي .

درملنه :

- ۱ - په نوو زيريدلو ماشومانو کې بسايې د وينې غير مستقيم بيليروبين هغه اندازې ته ورسىبې چې فوتوراپې او يا د وينې بدلو لو ته اړتيا پيداکړي .
- ۲ - د سرو حجر و ترانسفيژن : د وينې د شدید کموالۍ په صورت کې چې د هيمولايژس او Aplastic crisis یه حالاتو کې منځ ته رائحي د سرو حجر و ترانسفيژن ته اړتيا لري .
- ۳ - فوليك اسيد : د ورخې یو ملي گرام فوليك اسيد د کموالۍ د مخنيوي لپاره ورکول کېږي .
- ۴ - Splenectomy : هغه ناروغانو ته چې د وينې شدید کموالۍ او ورسره له ۱۰% خخه ډير ريتىكولوسايتونه ولري یا Aplastic crisis ، خرابه وده او د زړه غتوالۍ ولري پداسي حال کې چې د هغو عمر له شپږ ګلنې خخه زيات وي Splenectomy اجرا کېږي . خرنګه چې دايروي حجري په توري کې له منځه څې نو د توري له ويستلو سره وينه لېږي ، د بيليروبين لوره کچه او د ريتىكولوسايتونو زياتوالى بيرته اصلاح کېږي . لدې عملې څخه مخکې بايد د Pneumococcal او H.influenza و اکسینونه تطبيق شي او له عملې څه وروسته پنسيلين د انتاناتو د مخنيوي لپاره په دوامدار ډول ورکول کېږي .
- که په سل سی سی وينه کې د هيموګلوبين مقدار له ۱۰ گرامو خخه زيات او ريتىكولوسايتونه له ۱۰ فيصدو خخه لېږوي نو څينې د Splenectomy د ځنډولو وړاندېز کوي .

Hereditary Elliptocytosis

دا ناروغۍ چې پېښې يې د سفیروسایتوزس په پرتله لړه ده د لویدیزې افریقې په خلکو کې
دیر لیدل کېږي او ارثیت يې اکثرًا په Autosomal dominant ډول ترسره کېږي.

لامل:

ددې ناروغۍ لامل د سرو حجر و په غشا کې د غیر نارمل Spectrin شتوالی دی چې د
اړوند جین د میوتیشن له امله منځ ته رائحي.

کلینیکي تظاهرات:

دا ناروغۍ دیرې پېښې په خفیف ډول رابرسیره کېږي چې پرتله له اعراضو او علایمو وي . په
شدید ډول کې يې زېړۍ ، وينه لړۍ ، د توری غټوالی او د هډوکو د بنه بدلون منځ ته رائحي .
همدارنګه د Aplastic crisis او د صفراوي تیپو راپور هم ورکړل شویدي .

لبراتواري موندنې :

د وینې سمير د Elliptocytosis تشخيص لپاره ډیر ارزښت لري چې په هغه کې سري
حجرې او بدې او Rod-shape وي . همدارنګه سري حجري بنائي وړې ، دایروي او یا
بیلابيل ډولونه ولري . د ریتیکولوسایتونو دشمير زیاتوالی او د غیر مستقیم بیلیروبین
جګوالی هم منځ ته راتلای شي . د هډوکو په مغز کې بنائي Erythroid hyperplasia ولیدل
شي .

درملنه :

د ناروغې خفيف ډول هیڅ درملنې ته اړتیا نلري . شدید ډول ته چې د هیمولایس نښې
نبانې ولري د ورځۍ یو ملي گرام فولیک اسید ورکول کېږي . په نوو زیبیدلو ماشومانو کې
د زېړۍ د درملنې لپاره بنايې فوتوترافي او د وينې بدلولو ته اړتیا پیدا شي . که په سل سې
سي وينه کې د هیموګلوبین کچه له ۱۰ گرامو خخه لړه او ریتیکولوسایتونه له ۱۰ فيصدو
خخه زیات وي نو Splenectomy استطباب لري .

اووم خپرکي

د سرو حجر و د اترايمونو نيمگرتياوي

د پخو سرو حجر و زوند او نارملې فزيولوژيکې دندې دوه ډوله Pathway پوري تړلې ده چې د نومورو حجر و په دنته کې فعالې دي . یو یې Anaerobic glycolysis يا Embden-Meyerohof Pathway ده چې د انژي د تولید باعث گرځي او په هغه کې له یو مول ګلوکوز خخه دوه موله ATP منځ ته راخي . د سرو حجر و له غشا خخه د الکترلايتونو د تيريدو او د سرو حجر و د شکل د بدلون لپاره ضروري دي . دويمه یې د Hexose-Monophosphate shunt ده چې وقايوی دنده لري او په هغه کې Glutathione په ارجاع شوي دوسلکل کېږي چې پدي ترتیب سرو حجر و کې اکسیدانت مواد غیر فعالوي . پورتنیو دوارو Pathway کې د یو زیات شمیر اترايمونو ولادي کموالی منځ ته راتلای شي خو تر ټولو معمول یې په Pyruvate Kinase کې د Embden-Meyerohof Pathway اترايم G-6-PD کې د Hexose-Monophosphate shunt کموالی او په ارثیت یې په ترتیب سره په Autosomal recessive او X-Linked سره ترسره کېږي او د هيمولايتیکه وينه لږي لامل گرځي . د وينې ددي ډول هيمولايتیکې کموالې په محیطي سمير کې د سرو حجر و مورفولوژي نارمل وي . له همدي امله هر کله چې د ولادي هيمولايتیکه وينه لږي په محیطي سمير کې غیر نارملې بتې (د لور او دايري په شان) و نه ليدل شي ، د Hemosoglobin Electrophoresis نارمل وي او په فاميلې تاريځچه کې Autosomal dominant ناروغۍ موجود نه وي نود سرو حجر و د اترايمونو نيمگرتياوي په پام کې وي .

د اتزایم کموالی Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase

د سرو حجر د اتزایمونو تر ټولو معموله نیمگړتیا د Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase یا G-6-PD اتزایم کموالی ده چې په ټوله نړۍ کې له ۲۰۰ ملیونو څخه زیاتې وګړي یې اخته کړي . پیښې یې د ملاریا په انديميکو څایونو ، افريقي ، مدیترانې او آسیا يې تراو خلکو کې دیرې دی . د نومورې اتزایم کموالی له سلو څخه زيات ډولونه لري (لکه A^- ، A^+ ، B^- ، B^+ او نور) چې په هغو کې معمولاً د نومورې اتزایم دنده او یا ثبات لړه وي . خومره چې د سرو حجر عمر زیاتېږي ورسره د اتزایم ثبات کمېږي نوله همدي امله د نوو سرو حجر په پرتله په زړو سرو حجر کې یې مقدار دیره لړه وي .

لامل او پتوچنيزس :

د سرو حجر د G-6-PD اتزایم کموالی اساسی علت د اپوندو جینونو میوتیشن دی چې دا جینونه په X کروموزوم کې ځای لري او ارثیت یې په X-Linked Recessive ډول ترسره کېږي . له همدي کبله دا ناروغي معمولاً په نارينه وو کې منځ ته رائي خو کله کله په بنهو کې د هوموزايكس په ډول ليدل کیدا شي .

د اتزایم کی دا ارجاع کولو کې روپه Glutathione په ارجاع Hexose-Monophosphate shunt لري چې ارجاع شوي ګلوتاتيون د سرو حجر هيموګلوبین له اكسيدیشن څخه ساتي . د G-6-PD اتزایم له کموالی سره د ارجاع شوي ګلوتاتيون مقدار هم کمېږي او د اكسیدانت موادو سره د مخامنځ کیدو په صورت کې هيموګلوبین اكسیدايز کېږي او Methemoglobin جورو وي . میته هيموګلوبین د سرو حجر په دته کې رسوب کوي ، سره یوځای کېږي او د

Heinz body په نامه د ترسپاتو لامل گرخې . سري حجري کلکې کېږي او په توری کې تخریبېږي خو په شدیدو حالاتو کې د اوعیو په دته کې هم له منځه تلای شي چې حاد هیمولایزس منځ ته راوري . د هیمولایزس شدت د اکسیدانت موادو شدت ، د نومورو موادو مقدار او د G-6-PD انزايم د کموالې کچې پوري اره لري . هغه مواد او حالات چې د G-6-PD انزايم په کموالى کې د هیمولایزس باعث گرخې په ۸-

جدول کې بنودل شوي .

۸- جدول : درمل او حالتونه په ګوته کوي چې د G-6-PD انزايم په کموالى کې د هیمولایزس باعث گرخې

۱- درمل :

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

ب- د ملاريا ضد درمل : Quinidine او Quinine ، Premaquine ، Chloroquine

ج - نور درمل : Vit.K ، Phenacetin ، Paracetamol ، Aspirin . Methyline blue او L-dopa ، Phenazopyridine ، Probencid

۲- کيمياوي مواد : Phenylhydrazine ، بنزین او نفتالين .

۳- ناروغي : Sepsis او Hepatitis ، Diabetic ketoacidosis .

۴- د Fava لوبيا .

کلینيکي تظاهرات :

هيمولايتيكه وينه لبې، خسافت، زيرې او د Hemoglobinuria له كبله توربخنه تشې متياري د دي ناروغۍ معمولي نښې د چې ۴۸-۲۴ ساعته وروسته د اكسيدانت موادو له اخيستلو خخه تر سترگو كيرې

دا ناروغۍ د کلینيك له نظره درې لاندي ډولونه لري :

Type-1 : د ناروغۍ خفيف ډول د چې معمولاً امریکایي تور پوستکو کې ليدل کيرې . پدې ډول کې هيمولايیزس هغه وخت منځ ته راخي چې اخته کس له قوي اكسيدانت موادو (لكه پريماکين، سلفامايد، نفتالين او د ويتامين K لور دوز) سره مخامنځ شي . داناروغان د نوي زيرېدنې په مرحله کې اکثراً په زيرې نه اخته کيرې . خرنګه چې په نوو سرو حعرو کې د اتزایم سويه نارمل وي نوله همدي کبله که د نومورو موادو اخيستنه ادامه هم وکړي نور په یوه حمله کې د سرو حعرو تخریب دواه نه کوي .

Type-2 : د ناروغۍ متوسط ډول د چې معمولاً په سهيل ختيحه آسيا ، منځني ختيح او د مدیراني په هيوادونوکې ليدل کيرې . پدې ډول کې د یو زييات شمير اكسيدانت موادو پواسطه هيمولايیزس منځ ته راخي . د ناروغۍ په دې ډول کې د نووزيرې ډلوا ماشومانو زيرې اکثراً منځ ته راخي او د پرله پسي اكسيدانت درملو له اخيستلو سره هيمولايیزس هم ادامه موسي . آن د وايرسي هيپتايتس په صورت کې هم هيمولايیزس رابرسيره کيرې .

Type-3 : د ناروغۍ شدید ډول د چې پيښې يې په شمالي امریکا او اروپا کې ډيرې دې . ناروغان آن له اكسيدانت موادو سره د مخامنځ کيدو پرته هم د وينې په هيمولايتيكه

کموالی اخته کیدای شي . د نوو زیرېدلو ماشومانو زېږي اکثراً رابرسيره کېږي . اکسیدانت مواد او استانات د شدید هيمولايیزس او Hemoglobinuria لامل گرځيدای شي .

لبراتواري موندنې :

د وينې په معایناتو کې د هيموګلوبین او هيماتوكريت سويې نښته ، د مزدوج بيللروبين کچه ، د ريتيكولوسايتونو شمير او د پلازما د آزاد هيموګلوبین مقدار زيات وي . د سرو حجرو په تلوين کې Heinz body ليدل کیدای شي . په تشومتيازو کې بنايې Hemoglobinuria منځ ته راشي . د G-6-PD اترايم سويه او یا فعالیت له ۱۰ فیصدو خخه لړه وي .

تشخيص:

د ناروغې تشخيص په ګلينيکي ډول د لاندنيو حالاتو په واسطه ترسه کیدای شي :

- د هيمولايیزس اعراض او علام (خسافت ، زېږي او تور بخنه تشې متيازې) چې په ناخاپي توګه وروسته د اکسیدانت موادوله اخيستلو منځ ته راشي .
- د یادو شوو اعراضو پخوانې تاريڅه .
- د کورنې په نورو نارينه وو غړو کې د ناروغې د تاريڅې شتوالي .
- په وينې کې د هيمولايیزس د شواهدو موجوديت .
- په تشومتيازو کې د Hemoglobinuria بسکاره کيدل .

د G-6-PD اترايم د کموالی قطعي تشخيص د نوموری اترايم د سويې او یا فعالیت د تعینو لو پواسطه اينسودل کېږي چې له ۱۰ فیصدو خخه لړه وي . خرنګه چې د هيمولايیزس په حاده

حمله کې د ریتیکولوسایتونو شمیر چې د نومورې انزایم نارملې اندازې لري ، زیاترېي نو بايد له حادې حملې خخه خواونی وروسته ګله چې ریتیکولوسایتونه نارملې اندازې ته ورسیبېي ددې انزایم سویه اندازه شي .

درملنه:

دا ناروغې، ځانګړې درملنې ته اړتیا نلري . محافظوی درملنې په لاندې ډول ترسره کېږي :

- د اکسیدانت موادو اخیستل بايد ودرول شي .
- د وینې شدیدې کموالۍ ته وينه ورکول کېږي .
- د نوو زیږيدلو ماشومانو د زېړي د درملنې لپاره له فوتوتراپي او د وینې له بدلو لو خخه ګته اخیستل کېږي .
- د *Hemoglobinuria* په صورت کې سوديم باي کاربونيت ورکولاهی شو تر خو تشي متياري قلوي شي چې پدې توګه د پښتورګو په توبولونو کې د Acid hematin رسوب او د پښتورګو د عدم کفایې مخه نیول کېږي .

د انزایم کموالی Pyruvate Kinase

د انزایم کموالی Pyruvate kinase از پیښې په تولو تزادونو کې لیدل کېږي خو شمالي اروپا يې تزاد خلک ډير پری اخته کېږي.

لامل او پتوجنيزس:

د اړوند جین د ميوتيشن له کبله Pyruvate kinase از انسان مقدار او یا دنده کميږي چې ارثیت يې په Autosomal recessive ډول ترسره کېږي. نوموری انزایم د سرو حجرو د انژري يا ATP په تولید کې مهم رول لري چې دا انژري د پوتاسيم او اوبو په ساتلو کې په کار وړل کېږي. کله چې د دی انزایم مقدار کم شي نو له سرو حجرو څخه پوتاسيم او او به د باندي وزی او په نتيجه کې نومورې حجري مخکې له نارملې مودې څخه له منځه هئي.

کلينيکي تظاهرات:

ددې ناروغي کلينيکي اعراض او علايم د نوو زيريدلو ماشومانو له شدیده هيمولايتیکه وينه لږي، څخه نیولی تر لې هيمولايزس پوري چې په کهولت کې د لمړي څل لپاره تر سترګو کېږي، توپير کولاني شي.

په نوو زيريدلو ماشومانو کې زيرۍ، د وينې شدید کموالی او Kernicterus منځ ته راتلای شي. په غټو ماشومانو کې بنائي هيمولايزس د خسافت، زيرۍ، وينه لږي او د توری د غټوالی باعث وګرځي.

لابراتوارىي موندنىي :

د هيموگلوبين كچە لېر او د ريتيكولوسايتونو شمير زيات وي . پە محىطي سمير كې او غير منظمە سطح لرونكى سرى حجري *Polychromasia* ، *Macrocytosis* شى . نارمل او Autohemolysis زياتىپى چى د ATP له يو ئاي كولو Pyruvate kinase اتراكىم مقدار بىكتە وي .

درملنە :

- ١- د نۇو زېرىدلۇ ماشومانو د زېرىي د درملنى لپارە بنايىي فوتوترابىي او ياد وينې بدلولو تە ارتىا پىبنشى .
- ٢- شدىدە وينە لېرى تە وينە ورکول كىپى .
- ٣- كە د وينې كموالى پە دوامدارە توگە شدىدە پاتې شى او يامتكىر ترانسفيوزن تە ارتىا پىدا شى نولە شىپركلنى عمر خخە وروستە Splenectomy اجرا كىپى .
- ٤- فولىك اسييد باید ورکۈل شى .

ا تم څپرکي

معافيتی هيمولايتيکي وينه لبې (Immune Hemolytic Anemia)

Isoimmune Hemolytic Anemia

هغه ډول معافيتی هيمولايتيکه وينه لبې چې د وينې د Rh او ABO گروپونو د سمون د نشتوالی له امله منځ ته راخي د Isoimmune هيمولايتيکه وينه لبې په نامه يادېږي .

د نوو زيرې ډلواشومانو هيمولايتيکي ناروغې

دا ډول هيمولايتيکي ناروغې هغه وخت منځ ته راخي چې د مور او جنين د وينې گروپونه (ABO او Rh) سره سمون ونه لري . له غوره ډولونو خخه په لاندې ډول يادونه کېږي :
الف - د نوو زيرې ډلواشومانو هيمولايتيکه ناروغې چې د Rh-incompatibility له امله منځ ته راخي :

هغه حالت ته ويل کېږي چې د مور د وينې گروپ Rh منفي او د جنين Rh مثبت وي . د دې ناروغې پېښې په سپین پوستکو کې د تور پوستکو په پرتله درې چنده زيانه ده .

پتوجنيزس :

که د ولادت پر محال د جنين Rh مثبت وينه له يو سې سې خخه زياته Rh منفي مور ته تيره شي نو په هغه کې Anti-Rh اتې بادي جوروي چې په ټومړۍ مرحله کې د IgM او وروسته د

IgG لە دول خخه وي . دا حالت Rh منفي مور ته د Rh مثبت وينې لە ترانسفیوزن او Rh مثبت جنین لە سقط خخه وروسته هم منح ئە راتلای شي . خرنگە چې د Rh اتتى جن بیلا بیل دولونه (لکه C ، D او E) لری نو په ۹۰% پیښو کې دا اتتى بادى گانې د D اتتى جن پر ضد وي . دا اتتى بادى گانې د مور په دوران کې پاتى كېپې او د راتلونکې اميدوارى پر محال د پلاستا له لياري جنин ته تيرپې . كه بيا هم جنин Rh مثبت وينه ولري نو په ئىينو پیښو کې د هيمولايىس له امله په جنин يانو زېيدلۇ ماشومانو کې دوينې كموالى او يازىپې منح ته راوري .

كلينيكي تظاهرات :

- ١- زىپې : په نوو زېيدلۇ ماشومانو کې د ناروغى تر تولو معموله نبىه ده چې په هغه کې د سيروم غير مستقيم بيليروبين زياتيرپې او معمولاً د ژوند په لمرييو ۲۴ ساعتونورابرسيره كېپې .
- ٢- وينه لرې : د زېيدنې پر محال په ۵۰% پیښو کې د سروي حبل د هيموگلوبين مقدار كمه وي .
- ٣- د شديد هيمولايىس په صورت کې تورى او ئىڭ غتىدai شى Hepatosplenomegaly . چې ئىينې وخت لە جبن سره يو ئاي وي .
- ٤- Hydrops fetalis : د جنин په دوو يازياتو غرو (پوستكى، پلورا، پريكارد، پريتوان، پلاستا او امنيوتىك مایع) کې د چىرو مايغاتورا توليدو ته ويل كېپې چې معمولاً د رحم په

د ننه او یا له زېږيدو خخه لړه وروسته د جنین د مرینې لامل ګرځي . وينه لړي ، د زړه عدم کفایه او Hypoproteinemia د هغه په پیدا کیدو کې مهم رول لري .

لابراتواري موندنې :

مستقیم Coombs test (چې د ماشوم پر سرو حجر و باندې د اتني بادي ګانو شتوالی رابنېي) مثبت او د وينې کموالي موجود وي . د سروي حبل د هيموګلوبین کچه د ناروغې شدت پورې اړه لري چې د Hydrops fetalis په صورت کې تر 1 g/dl ۳-۴ پورې تیتیدا شي . ریتیکولوسایتونو شمیر او غیر مستقیم بیلیروبین مقدار زیاتیرې . د وينې په محیطی سمير کې Polychromasia او زیاتر شمیر هسته لرونکې سرې حجري لیدل کیدا شي .

درملنې :

د رحم په د ننه کې جنین ته ترانسفيوژن ، مور ته VIG ورکول ، نوی زېږيدلی ماشوم ته د وينې ترانسفيوژن ، فوتوتراپي او د وينې بدلوں له مهمو درملنو خخه دي .

مخنیوی :

هفو Rh منفي ميندو ته چې حساس نه وي (غیر مستقیم Coombs test يې منفي وي) باید د Rh مثبت ماشوم د زېږيدو په صورت کې $300 \mu\text{g}$ Anti-D globulin (انساني) او RhoGAM) په غوبنه کې زرق شي . که ددي درمل لمپې دوز د اميدواري په ۲۸-۳۲ دويم دوز وروسته له زېږيدو خخه ورکړل شي نو اغیزې يې زیاتیرې .

ب- د نووزېپېدلۇ ماشومانو ھيمولايتكە ناروغى چى د ABO-incompatibility لە املە منخ تە رائى :

كە مور د ويني داسى د ABO گروپ ولرى چى د هغە اتى بادى د جنین د ABO د اتى جن پر ضد وي نو ABO-incompatibility بلل كىرى . معمولاً د مور د ويني گروپ O او د ماشوم A يا B وي خوھر كله چى مور AB او يا ماشوم O گروپ ولرى نومورى حالت منخ تە نه رائى . سره لدى چى پە مور او جنین كى ABO-incompatibility پە ۲۵% پىنسو كى لىدل كىرى خود نووزېپېدلۇ ماشومانو ھيمولايتكە ناروغى يوازى پە ۱۰% پىنسو كى منخ تە رائى .

كلىنيكى تظاهرات :

د ناروغى د يرى پىنسى خفيقە بنە لرى او زىرى . د هفو يوازنى نبە وي چى د ژوند پە لومرى ۲۴ ساعتو كى رابرسىرە كىرى . خسافت ، Hydrops fetalis ، د تورى او ئىگر غتىوالى معمولاً منخ تە نه رائى .

لابراتوارىي موندنى :

مستقىم Coombs test پە ضعيفە توگە مثبت وي . د ويني د غير مستقىم بىلىرىوين كچە او رىتىكولوسايتونو شمير ھيرە وي . د ويني د ھيموگلوبىن مقدار نارمل او يىا يوخە كمىرى . د ويني پە محىطىي سمير كى Polychromasia او زيات شمير هسته لرونكى سرى حجري لىدل كيداي شي .

درملنه :

د نوو زېړيدلو ماشومانو د زېړي د درملنې لپاره له فوتوراپي او د وينې بدلو لو د O گروپ
وينې پواسطه چې Rh يې د اخته ماشوم په شان وي، خخه ګته اخيستل کېږي. د شدیده وينه
لېږي په حالت کې د Packed شوو سرو حجر و ترانسفیوژن اجرا کېږي.

نهم خپرکي

Autoimmune Hemolytic Anemia

د معافيتی سیستم د تشوشارتو له امله ھینې وخت بدن د خپل سرو حعرو پر ضد اتي بادي جوړوي او مخکي له مودې خخه د هغود له منځه تلو لامل گرخې چې په تسيجه کې هيمولایتكه وينه لبې منځ ته رائي . که جوړې شوي اتي بادي گانې په °C ۳۷ کې ډير غبرګون یا فعالیت وښیي نود تود اتي بادي (Warm Antibody) او که په °C ۴۰ کې د هغو فعالیت زیاتې وي نود سوره اتي بادي (Cold Antibody) په نامو یادېږي . لومړنۍ یې معمولاً د IgG له ډول خخه ده چې په ماشومانو کې زیات منځ ته رائي او د اوعیو په دنه کې د هيمولایس سبب کېږي . دویمه یې د IgM له ډول خخه دی چې په غټانو کې معمول دی او له اوعیو خخه د باندې سري حجري له منځه وړي .

لاملونه :

۱ - Autoimmune هيمولایتكه وينه لبې چې د تود اتي بادي له امله منځ ته رائي :

الف - لومړنۍ یا Idiopathic

ب - ثانوي (Secondary)

• ناروغي Lymphoproliferative

• د منظم نسج ناروغي لکه SLE

• مزمن التهابي ناروغي لکه Ulcerative colitis

لکه د تخدمانونو تومورونه Nonlymphoid neoplasm •

• درمل : Methyldopa . (پنسیلین ، Quinine ، اوئینى وخت سفالوسپورین د نورو

معافيتى ميکانيزمونو په واسطه د هيمولايىزس لامل گرخى چې په هفوکې

منځ ته نه راخي) Autoantibody

۲ - Autoimmune هيمولايتكه وينه لبې چې د سورا اتى بادى له امله منځ ته راخي :

الف - لومړني يا Idiopathic

ب - ثانوي (Secondary)

• اتنات : Mumps او Epstein-Barr virus ، Mycoplasma pneumoniae

Lymphoproliferative ناروغي •

Paroxysmal cold hemoglobinuria •

كلينيكي تظاهرات :

په عمومي ډول دا ناروغي دوه ډوله کلينيكي بني لري . لومړني ډول يې حاد او لنډ محاله

ده چې ۲-۳ مياشتې دواه کوي ، په ۱۲-۲ کلنو ماشومانو کې ډيرليدل کېږي او د

ناروغي % ۸۰-۷۰ پينې جوره وي . دويم ډول يې مزمن دی چې د مياشتوا يا ګلونوپوري دواه

کوي او وروسته له ۱۲ کلنۍ خخه منځ ته راخي .

خسافت ، ستریا ، ضعيفي ، تبه ، زياته خوله کيدل ، توررنګه تشې متيازي او زيرې د

نوموري ناروغي تظاهرات دي چې په حاده توګه رابرسيره کېږي . د توری غتيوالی معمولاً جس

وروي .

لابراتواری موندنې :

د وينې د هيموگلوبين كچه معمولاله g/dl ٦ خخه تيپه وي . Polychromasia او په کافي اندازه ليدل کيرېي . له % ٥٠ خخه زياته سري حجري به ريتيكولوسايتونه تشکيلوي او هسته لرونکي سري حجري معمولًا ترستركو کيرېي . مستقيم Coombs test مثبت چې ھير تشخيصيه ارزښت لري .

درملنه :

- ١ - Autoimmune هيمولايتكه وينه لبې چې د تود اتي بادي له امله منځ ته رائي :
د ناروغى خفيف ډولونه خانګې درملني ته اړتیا نلري . که شدید هيموليزس موجود وي چې د وينې کموالي او اعراض منځ ته راوري وي نولاندنسيو درملنو خخه گته اخيستل کيرېي :
• وينه لبې ته د ويني ترانسفیوژن ورکول کيرېي او د ناروغى سبب بايدتاوي شي .
• له Prednison يا معادل خخه يې د ورځي mg/kg ٢ او شدید هيموليزس لپاره mg/kg ٢ پوري ورکول کيرېي . درملني ته تر هغه ادامه ورکول کيرېي چې هيموليزس لبې شي (١٤ اوئي) ، او بيا په تدریجي ډول قطع کيرېي .
• که له کورتيکوستيرويد سره په هيموليزس کې بسه والي منځ ته IV Immunoglobulin . رانشي يا د نومورو درملولور دوز ته اړتیا پيدا شي نو IVIG گټور تماميرېي .
• په % ٧٠ - ٨٠ ناروغانو کې بشپړ يا نيمګړي بسه والي منځ ته راوري . Splenectomy •
• د ناروغى په مقاوم ډول کې استعماليداي شي . Plasmapheresis •
- ٢ - Autoimmune هيمولايتكه وينه لبې چې د سور اتي بادي له امله منځ ته رائي :
.....

د ناروغې دا ډول ته پورتنې درملنې نه ترسره کېږي یوازې په عرضي توګه تداوي کېږي .

نوموري ناروغان باید په تود چاپيریال کې وساتل شي او د وينې د کموالي په صورت کې د

وينې ترانسفیوژن اجرا کېږي .

لسم خپرکى

Polycythemia

هەر كله چې دوينې د هيماتوكريت كچە لە ۲۵% څخه لوره شى نو د Polycythemia يا

پەنامە يادىبىي Erythrocytosis .

لاملونە :

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

: Secondary - ۲

- د زړه سیانوتیکه ولادي ناروغى

- د سېرى مزمنى ناروغى

- پە جگو څایونو کې ژوند کول .

- د پښتوري ګو ناروغى : تومورونه ، Hydronephrosis او سیست .

- دماغي تومورونه

- د Cushing ناروغى

- پە نوو زېریدلوماشوکې د سروي جبل وروسته تړل ، مورنى هايپوكسيا ، مورنى

- دیابت او د اميدوارى لې عمر د ناروغى معمول لاملونە دی .

: Relative - ۳

- دیهايدريشن

- سوختگى

• سگرت خکول

په ماشومانو کې دا ناروغى معمولاً په ثانوي ډول د وينې د اکسیجن د مزمني کموالی له امله چې د زره او سېرو په ناروغیو کې ليدل کېږي منځ ته رائې .

کلينيکي تظاهرات :

د ناروغى په ولادي او ثانوي ډولونو کې يوازى د سرو حجرو شمير زياتې وي چې له امله يې دمځ بنفسوي سوروالى (Plethora) ، د سر درد ، سالنهۍ ، د تورى غتیوالى او عصبي نښې منځ ته راتلای شي . په Polycythemia rubra vera کې برسيړه پر نومورو تظاهراتو د سپینو حجرو او ترومبوسايتونو د زياتوالى اعراض او علايم هم ليدل کیداي شي . د هيستامين د افراز په نتيجه کې بسايي د خاربنت او نس ناستي لامل و ګرخي . د ترومبوسايتونو د زياتوالى له کبله ترومبوس او خونریزی رابرسيره کیداي شي . په نوو زې پېدلو ماشومانو کې خرابه رودنه ، چټکه ساه ايستنه ، خوبجن حالت ، Hypotonia ، اختلاج ، Apnea ، سیانوزس ، د زره عدم کفایه او مرمر هم منځ ته رائې .

لابراتواري موندنې :

د وينې هيموګلوبين ، هيماتوكريت او د سرو حجرو شمير زياتې وي . په Polycythemia rubra vera کې د نيوتروفيلونو او ترومبوسايتونو شمير هم لورېداي شي . د نيوتروفيلونو او د سيروم دوิตامين B₁₂ مقدار زياتېږي . Alkaline phosphatase

درملنه :

- هر ګله چې د دوینې هیماتوکریت ۷۰ - ۷۵% او ورسره د سر درد موجود وي Phlebotomy . نوله ورید څخه وينه ويستل کېږي .
- د اوسيپني مستحضرات بايد ورکړل شي . تر خو Microcytosis له امله د دوینې له لزوجیت څخه مخنيوي وکړي .
- د Thrombocytosis په صورت کې د ترومبوس او خونریزی خطر کموي Aspirin .
- په Polycythemia rubra vera کې که پورتنې درملنه اغيزمنه نه وي نوله د .
- درمل (لكه Interferon او α Hydroxyurea) Antiproliferative څخه ګټه اخيستل کېږي .
- په نوو زيريدلو ماشومانو کې د نارمل سلاين په واسطه Partial exchange transfusion . د دوینې بدلول د ناروغې يوه ګټوره درملنه ده چې په اعراض لرونکو ناروغانو ياله ۷۰% څخه زيات هیماتوکریت کې ترسره کېږي .

دريمه برهه

د سپينو حجر و تشوشات

يوولسم خپرکي

Neutropenia

هر کله چې د نيوتروفيلونو شمير د ژوند په لمپنيو خورخو کې له $\mu\text{L}/\text{mL}$ ۳۵۰۰ ، د لمري او نوي خخه تر ۲ کلنی پوري له $\mu\text{L}/\text{mL}$ ۱۰۰۰ او په نورو کوچنيانو کې له $\mu\text{L}/\text{mL}$ ۱ خخه لړه وي د Neutropenia په نامه يادېږي .

لاملونه :

- ۱- د هډوکو د مغزد Myeloid حجر و نه بهر لاملونه :
 - انتاتات : وايرسونه ، باكترياوي ، پروتوزوا ، فنگسونه او ريكىتسيا .
 - درمل : Sulphamide ، Phenothiazine ، د سرطان ضد درمل او پنسلين .
 - Alloimmunc او Autoimmune : Immune neutropenia
 - Hypersplenism : Reticuloendothelial sequestration
 - د هډوکو د مغز Replacement : لمفوما او ميتاستاتيك کلک تومورونه .
- ۲- د د Stem او Myeloid حجر و کسبې تشوشات :
 - اپلاستيکه وينه لږي
 - د ويتامين B_{12} او فوليک اسيد کمولى
 - د ويني سرطان
 - Myelodysplasia

Prematurity •

Chronic idiopathic neutropenia •

Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria •

Cyclic ، Neutropenia ، Myeloid او Stem د ۳

، Shwachman – Diamond syndrome ، Kostman syndrome ، neutropenia

، Dyskeratosis congenital او نور .

کلینيکي تظاهرات :

هر کله چې د نيوتروفيلونو شمير له $5 \times 10^9 / \mu\text{L}$ خخه لړه شي نو ناروغه اتناناتوله گوابن سره مخامنځ کېږي چې حاد باكتريائي او فنګسي اتنانات د ناروغي، معمول اختلالات دی Stomatitis ، Sinusitis ، Furanclosis ، Pneumonia ، Cellulitis ، Septicemia .

، Gingivitis ، د منځني غوب التهاب ، Colitis او د ریكتم شاوخوا التهاب معمولًا ليدل کېږي چې په ناروغه کې برسيره پر موضعی نښونښانو تبه ، ساره او ستريما هم منځ ته راوړي .

لابراتواري موندنې :

په وينه کې د نيوتروفيلونو شمير لړ او یا هیڅ موجود نه وي . په ډيرو پېښو کې د مونوسايتونو، لمفوسايتونو، سرو حجر او ترومبوسايتونو شمير نارمل وي .

درملنه :

• د ناروغي لامل پیدا او درملنه یې ترسره شي .

• انتاتي ناروغيو لپاره وسیع الساحه اتتی بیوتیک ورکول کېږي .

• د ولادي او Autoimmune نيوتروپينيا ډيرې پينسي له Stimulating factor سره ځواب وايي .

دوينې سرطان (Leukemia)

د وينې سرطان د کوچنيانو ترتولو معموله خبيشه ناروغۍ ده چې د هدوکو په مغزا او وينه کې د خبيشه سپينو حجر و راتوليده لامل گرئي .

تصنيف :

1- حاد :

Acute lymphoblastic Leukemia (ALL) • د لوکيميا : ۷۰-۸۰٪ پينسي جوروي .
Acute Myelogenous(Myeloid) Leukemia (AML) • د ناروغۍ : ۱۰-۱۵٪ پينسي جوروي .

2- مزمن :

Chronic Myelogenous(Myeloid) Leukemia (CML) • د ناروغۍ : ۲-۳٪ پينسي پدي دول ليدل کيربي .

Juvencile Chronic Myclogenous(Mycloid) Leukemia (JCML) • د لوکيميا : ۱-۲٪ پينسي تشکيلوي .

لاملونه :

د وينې د سرطان سبب تراوسه خرگنده نده . محيطي او جنيتيکي فكتوروونه چې دي ناروغۍ پيدا کيدو ته زميته مساعدوي په ۹- جدول کې ليکل شويدي .

۹- جدول : د ماشومانو د وینې د سرطان مساعد کوونکي فکتورونه په ډاګه کوي .

۱- جنیتیکي فکتورونه :

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

۲- محیطي فکتورونه : ایونې ورانگې ، درمل ، Alkylating agent ، بترین ، 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 خخه لاندی د ناروځی پېښې په هرو ۱۰۰۰۰

ماشومانو کې ۳-۴ تنه بنودل شوی او په ۲-۲ کلنو کوچنیانو کې ډير منځ ته رائحي .

تصنيف :

د مورفولوژي او ایمیونولوژي له پلوه ALL په لاندی ډول تصنیف شوی .

۱- د مورفولوژي له پلوه :

L₁ (۸۰-۸۵%) : کوچني بلاست حجري چې سره یوشان او د سایتوپلازم مقدار يې •

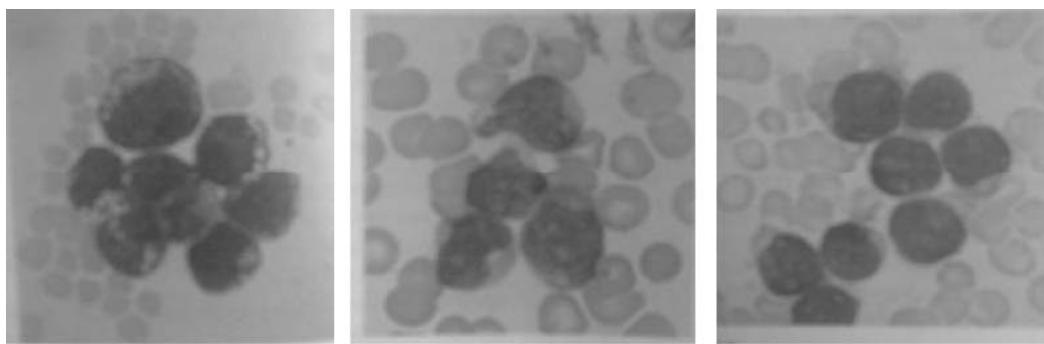
لړه وي

L₂ (۱۵%) : غتې بلاست حجري چې یوله بله سره توپیر لري او د سایتوپلازم •

مقدار یوڅه زیاته وي

L₃ (۲-۱%) : غتې بلاست حجري چې سره یوشان وي . سایتوپلازم مقدار زیات ، •

Vacuole لرونکي او ډير بازو فيليک وي



۲- انجور : د مورفولوژي له پلوه د ALL دولونه رابنیي چې الف - انجور L_1 ، ب- انجور L_2 او ج - انجور L_3 دللونه په گوته کوي .

۳- د ايميونولوژي له پلوه :

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

نوموري تصنیف د ناروغرۍ داندار لپاره ارزښتمنه ده چې L_1 نسه انذار ، L_3 او B-cell دللونه خراب لري .

کلينيكي تظاهرات :

د ALL اعراض او علايم په بيلابيلو غرو کې د سرطاني حجر و د ارتشاح له امله را برسيره کيرېي . د هلهوکو په مغز کې د نومورو حجر و د ارتشاح په نتيجه کې د هلهوکو د مغز عدم کفایه او همدارنګه د نوروغررو د ارتشاحي تشوشاتو لامل گرئي چې په لاندی توګه تري يادونه کيرېي :

۱- د هډوکو د مغز عدم گفايه : د وينه لږي له کبله خسافت او ستربيا منځ ته رائي .

د تبې او انتاناتو (خولي ، ستونې ، تنفسی سیستم او پوستکی) لامل گرخي . د Throbocytopenia په تسيجه کې پورپورا او خونریزی رابرسيره کېږي .

۲- د غړو انفلتریشن : Lymphadenopathy د څګر او توری غتوالي په ۲۰% ناروغانو کې جس وړوي . په ۲۵% ناروغانو کې د بندونو او هډوکو درد (په ځانګړې توګه حوصله ، فقرات او پښو کې) موجود وي . په ۵-۱۰% پښو کې مرکزي عصبي سیستم اخته کېږي چې له امله یې د قحفی ازواجو فلچ او د داخل قحفی فشار د جګوالې نښې لکه دسر درد او کانګه منځ ته رائي . په لبو پښو کې زړه ، سړۍ ، پښتوري ګې ، پوستکې ، سترګې او معدی معايي سیستم هم اخته کيداړ شي .



۳- انټور : د غارې د لمفاوي مرغلېيو غتوالي چې په ALL اخته ماشوم کې منځ ته راغلی .

لابراتواري موندنې :

۱- وينه : خرنګه چې په ۹۵% ناروغانو کې لړ تر لړه Single cytopenia

، CBC تر ټولو ګټوره Anemia ، Neutropenia ، Thrombocytopenia

لمرنی تست گنل کېږي . په % ۵ پینسو کې د سپینو حجر و شمیر لړ یانار مل وي خود نیوتروفیلونو شمیر $\mu\text{L}/\text{mL}$ ۱۰۰۰ یا لړه او د بلاست حجر و یوه لړه فيصدی موجوده وي . په % ۳۰ ناروغانو کې د سپینو حجر و شمیر $\mu\text{L}/\text{mL}$ ۱۰۰۰ - ۵۰۰۰ او په % ۲۰ اخته ماشومانو کې د نومورو حجر و شمیر له Lm/mL ۵۰۰۰ څخه زیاتیري . په هغو ناروغانو کې چې د وينې د سپینو حجر و شمیر زیاته وي نو په محیطی وينه کې يې معمولاً بلاست حجري لیدل کېږي .

۲- د ماغي شوکي مايع : په د ماغي شوکي مايع کې د سپینو حجر و زیاتوالى او د بلاست حجر و شتوالى د مرکزي عصبي سیستم په اخته کيدو 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 تشخيص اینسودل کېږي .

۴- Imaging : د صدر په راديوگرافی کى د منصف پراخوالى ، د اوږده هډوکو او د ملاتير په راديوگرافی کى Demineralization لیدل کيداي شي . د ګډه په التراساوند کې بنايی د پنستورگو غټه والى تر ستړگو شي .

تشخيص :

د یادو شوو کلينيکي تظاهرات او لبراتواري بدلونونو په صورت کې ALL په پام کي ونيول شي خود ناروغۍ تشخيص د هډوکو د مغز د بدلونونو په واسطه تائید یېږي .

تفريقي تشخيص :

ALL له لاندانيو ناروغېو سره تفريقي تشخيص تر سره کېږي .

- Aplastic Anemia •
- Myelofibrosis •
- دهه وکو د مغز ارتشاچ چې د نورو خبیشه ناروغيو (Neuroblastoma)
- له امله منځ ته راخي (Ewing's Sarcoma ، Rhabdomyosarcoma
- Infectious Mononucleosis •
- Juvenile Rheumatoid Arthritis •
- Acute Myeloid Leukemia •

درملنه :

۱- ځانګړي درملنه (Specific therapy) : د ناروغي ځانګړي درملنه په لاندنيو دريو پړاوونو ترسره کېږي .

الف - Remission induction

پدي مرحله کې له لاندنيو درملو خخه ۳-۴ په گډه د ۴ اوسيولپاره ورکول کېږي چې د ۹۸% ناروغانو د بنه والي لامل ګرځي (د هده وکو په مغز کې له ۵% خخه لړه د بلاست حجري ليدل کېږي) .

Prednisolon • mg/m² : ۴۰ هره ورڅه (له ۱-۲۸ ورڅي پوري) د خولي له لياري استعمال ګېږي .

Vincristine • mg/m² : ۱،۴ په ۱۵، ۲۲، او ۲۹ ورڅو کې د ورید له لياري

ورکول کېږي .

Daunorubicin • mg/m² : ۳۰ او ۱۵ په ۸، ۱ او ۲۹ ورڅو کې د ورید له لياري ورکول

کېږي .

• دورخی² m²/U د لسو دوزونو لپاره (د ۲۰۰۰ د ۲۰۰۰) ورخو په ترخ L-Asparaginase •

کې، په غونبنه کې زرقېږي.

• Methotrexate : ۱-۲ کلنۍ ته ۸ ملی گرامه، ۳-۲ کلنۍ ته ۱۰ ملی گرامه اوله ۳

کلنۍ خخه پورته ۱۲ ملی گرامه په ۱، ۸، ۱۵ او ۲۲ ورخو کې له ۱۵-۵ سی سی

نارمل سلاين سره یوځای په Intrathccal ډول ورکول کېږي.

: CNS Prophylaxis - ب

خرنګه چې له یوې خوا د مرکزي عصبي سیستم د اخته کیدو په صورت کې ډير کوچنیان په Subclinical ډول وي او له بلې خوا BBB د درملنې په مقابل کې د مرکزي عصبي سیستم د لیوکیمیک حجر و ساتنه کوي نوددې سیستم د اخته کیدو د مخنیوی لپاره له لاندنسیو درملو خخه گته اخیستل کېږي.

• Methotrexate : د درملنې د لمړی پراو په ترخ کې هره اوئی د شپږو دوزونو لپاره

او لدې مرحلې خخه وروسته په اوئی کې یو څل د دوو کالو لپاره په Intrathecal ډول

استعمالیېږي. شدیدو ناروغانو ته قحفې شعاع هم ورکولاهی شو. یا

• Hydrocortison ، Methotrexat ، Intrathecal Cytarabine او Intrathecal ډول تطبیقېږي.

: Cosolidation therapy - ج

له لمړنې پراو خخه وروسته د مقاومو او یا پاتې شوو لیوکیمیک حجر د له منځه ورلو لپاره له لاندنسیو درملو خخه گته اخیستل کېږي :

• Cyclophosphamide : mg/m² ۷۵۰ په ۱ او ۱۵ ورخو د ورید له لیاري.

• Vincristine : mg/m² ۱،۴ او ۱۵ په ۱ ورخو د ورید له لیاري.

- د سپینو حجر و تشوشتات ۷۵ mg/m² : Cytosine arabinoside ۱۲ ساعته وروسته پوستکي لاندي شپرو دوزونولپاره (۱۵-۳ او ۱۷-۱) ورخوکي
- ۶-Mercaptopurine ۷۵ mg/m² : ۱۵-۱ او ۱۵-۵ هره ورخ د خولي له لياري له
- ورخو پوري .

د - Maintenance Therapy :

- له پورتنيو درملو خخه وروسته لاندیني درمل په گهه د شپرو و حلولپاره د ۳-۲ کالو
- په ترڅ کي ورکول کيربي :
- Prednisolon ۷-۱ mg/m² د خولي له لياري ۴۰ د ورخو پوري .
 - Vincristine ۱،۴ mg/m² د ورید له لياري په لومړۍ ورخ کي .
 - Daunorubicin ۳۰ mg/m² د ورید له لياري په لومړۍ ورخ کي .
 - L-Asparaginase د ورخی m²/U ۲۰۰۰ په ۳، ۱، ۵ او ۷ ورخو کي په عضلي

توګه

- ۶-Mercaptopurine ۷۵ mg/m² هره ورخ د خولي له لياري په مياشت کي درې اونې مجموعاً دوولس اوانيو لپاره استعمال يېږي . دا درمل په ۱۵ ورخ پيل کيربي .
- Methotrexate ۱۵ mg/m² د خولي له لياري په اونې کي یو خل او په مياشت کي درې اونې مجموعاً دوولس اوانيو لپاره استعمال يېږي . دا درمل هم په ۱۵ ورخ پيل کيربي .

۲- محافظي درملنه (Supportive care)

- د شدیده وينه لبی لپاره د ويني له ترانسفیوژن او د یوریتیک خخه گته واخیستل شي.
- که د نیوتروفیلونو شمیر له $\text{Lm}/\cdot 5 \cdot 0 \cdot 0$ خخه لبی يا تبه موجوده وي نو وسیع الساحه اتی بیوتیک ورکول کیری.
- د مخنیوی لپاره *Cotrimoxazole* د *Pneumocystis carinii* د ناروغی د درملنی په موده او د هغې له بشپړ کيدو خخه وروسته ترڅو میاشتو پوري استعمالیږي.
- د *Tumor lysis syndrome* په صورت کې چې د درملنی له پیل خخه وروسته منځ ته راخي وريدي سوديم باي کاربونيت (د تشو متیازو د قلوي کولو لپاره) ، کافي مایعات او د خولي له لیاري *Allopurinol* ورکړل شي.

انذار:

له درملنی سره په 80% پینسو کې بنه والي چې له پنځو کالو خخه زیات دوام کوي منځ ته راخي . د ناروغی د بنه والي لپاره د ناروغ عمر او د ويني د سپینو حجر و شمیر ارزښت لري . په هغو ماشومانو کې چې عمر يې $9-2$ کاله او د سپینو حجر و شمیر له $\text{Lm}/\cdot 5 \cdot 0 \cdot 0$ خخه لبی وي بنه والي زیات لیدل کيری . په لاندنيو حالاتو کې د ALL انذار

خراب دي:

- د ماشوم عمر له یو کال خخه لبی او یا له لسو کالو خخه زیاته وي .
- د سپینو حجر و لمپني شمیر $\text{Lm}/\cdot 5 \cdot 0 \cdot 0 \cdot 0$ يا له هغه زیاته وي .
- د *Lymphadenopathy* او د منصفی کتلې شتوالي .
- له دریو سانتی مترو خخه ډیره وي *Hepatosplenomegaly* .
- د CNS اخته کیدنه .

• دولونه او L_3 ، L_2 •

• له لوړنې درمنې سره خراب څواب .

Acute Myelogenous Leukemia (AML)

د ماشومانو د وينې د سرطان ۱۰-۱۵% پیښې جوروی چې په هر عمر کې منځ ته راتلای

شي خود عمر په خلورمو او پنخمو لسيزو کې دير ليدل کيږي .

تصنيف :

د فرانسي- امريکي او بریتانۍ تصنييفبندی په ۱۰- جدول کې بسodel شوي .

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

معمول نومونه	دولونه
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

لاملونه :

په ډیرو پیښو کي د نارو غى سبب بسکاره نه وي خو هغه فكتورونه چي د ALL پيدا کيدو کي رول لري د AML په منځ ته راتلو کي هم رول لو بوي .

کلينيکي تظاهرات :

په AML کي برسيره د ALL په اعراض او علaimo د پوستکي لاندي نودولونه DIC نبني ، په سترگو او epidural (Blueberry muffin) جلا جلا کتلې (Chloromas) هم منځ ته راتلای شي . د مرکزي عصبي سيستم اعراض د ALL په پرته زيات را برسيره کيږي .

لاتواتوري کتنې او تشخيص :

د وينې بدلونونه د ALL په شان دي چي ورسره د DIC تغييرات هم ليدل کيداي شي . د نارو غى تشخيص د هدوکود مغز د کتنو په واسطه ترسره کيږي چي په هغه کي د FAB د تصنيف سره سم د حجر و ارتشاح ليدل کيږي .

درملنه :

د نارو غى درملنه په لاندنسيو پراونو ترسره کيږي :

: Remission Induction - ۱

- دورئي 20 mg/m^2 دريو ورخو لپاره .
- دورئي 100 mg/m^2 دوامدار ۲۴ ساعته وريدي انفيوزن .
- په ډول ۷ ورخو لپاره

: Consolidation Therapy - ۲

په جگ دوز $1,5 \text{ g/m}^2$ هر ۱۲ ساعته وروسته ۵ ورخو
لپاره . Cytosine arabinoside •

: Maintenance Therapy - ۳

لاندیني درمل د خلورو ئخلو لپاره د ۴ میاشتو په موده کې ورکول کېږي .
۴۵ mg/m^2 يو ورخ لپاره : Daunorubicin •
۱۰۰ mg/m^2 Cytosine arabinoside •
ورخو لپاره .

څلورمه برخه

د ترومبوسايتونو او کوچنیو او عیو تشوشاشات

دولسم څرکى

د ترومبوسايتونو تشوشاشات

Immune(Idiopathic) Throbocytopenic Purpura
(ITP)

يو کسبي هيمورژيك تشوش دی چې د ترومبوسايتونو د زيات تخریب له کبله منځ ته راخي او متصف دی په Thrombocytopenia ، پوريورا او د هدوکو د مغز نارمل يا زيات شمير ميگاکاريوسايتونه.

تصنييفبندى :

۱ - حاد ITP : د ناروغى په دې دول کې Thrombocytopenia د شپړو مياشتوا په موده کې بنه کېږي . چې د ماشومانو د ITP په سلو کې ۹۰-۸۰ پیښې جوړوي او د تر تولو معمول سبب دی . Thrombocytopenia

۲ - مزمن ITP : که Thrombocytopenia له شپړو مياشتوا خخه زيات دوام وکړي نو د مزمن ITP په نامه ياد یېږي .

لامل او پتوجنيزس (Etiopathogenesis) :

د ITP سبب په بشپړه توګه څرګنده شوې نده . د ترومبوسايتونو د تخریب ميکانيزم بنايي ايميونولوژيك وي . د ډيرو نظر دادی چې دا ناروغى بنايي له Autoimmune ناروغيو خخه وي . له معمولو وايرسي ناروغيو خخه ۱-۴ اوئى وروسته په یو لې شمير ماشومانو کې د ترومبوسايتونو د سطحی د ګلايکوپروتینونو په مقابل کې

Autoantibody منخ ته راھي . چې د انتي بادي گانې د ترومبوسايتونو له سطھي سره نبلي . کله چې دغوا انتي بادي گانو په واسطه پونبل شوي ترومبوسايتونه – (Antibody) Coated platelet) د تورى او رىتىكولو اندوتيليل سىستم د نورو غرو د مکروفازونوله آخذو سره ونبلي نو د نومورو حجر په واسطه خورل كىري او له منخه ئى . البتە تورى د يادو شوو انتي بادي گانو په توليد او د ترومبوسايتونو په له منخه ورلو كې لوى رول لوبي . په ۵۰-۶۰ فيصدو ITP اخته ماشومانو كې د مخكى ، وايرسى ناروغىو تارىخچە موجوده وي . پدې برخه كې له معمولو وايرسى ناروغىو خخە لکە شرى ، Epstien-Barr ، Rubella ، Varicella وايرس او HIV خخە يادونه شوي . ددى علت چې ولى په ئىينو ماشومانو كې له معمولو انتناناتو خخە وروسته Autoimmune ناروغى منخ ته راھي خرگند ندى .

كلىينيكي تظاهرات :

۱- حاد ITP : حاد ITP په ماشومانو كې د ناروغى معمول ڈول دى چې ھيرپ پىنسې يى له دوه كلىنى خخە تر اته كلىنى پوري منخ ته راھي . هلكان او نجونې يوشان اخته كوي . تقریباً په نیمايی شمير ناروغانو كې ۱-۴ اونى مخكى د وايرسى ناروغىو په ئانگرى توگه د پورتنیو تنفسی ليارود وايرسى ناروغىو تارىخچە موجوده وي . حاد ITP په ناخاپي ھولپيل كوي او په يو كاملاً روغ ماشوم كې د پورپورا ، Petechia او Ecchymosis ناخاپي پيدا كيدل د ناروغى وصفى نښه ده چې په بنفسه تۈگە او ياله لې ترضيچە خخە وروسته منخ ته راھي . Petechia بىايى پر ٹول بدن ولىدل شي خوپە ئانگرى ڈول پر شوندۇ او د خولى پر مخاطي غشا رابرسىرە كىري . زيات شمير د بىكتنیو اطرافو پر مخكىي سطح او د هەدو كوپر راوتلو بىخو كې تر

سترگو کىرىي . د ناروغى په ۱/۳ پىبنسو كې گله چې د ترومبوسایتونو شمير لە ۱۰۰۰۰/mm³ خخە لېشى د پزى او بىرى لە مخاطى غشاو خخە ھم خونرېزى (Gum bleeding) او Epistaxis خونرېزى منج تە راتلای شي لکه بولى لياري (Hematuria) ، هضمى سىستم (Hematochezia) ، محلى غشا ، شبکىي او منظمى خونرېزى . په ۱% پىبنسو كې داخل قحفى خونرېزى ھم ليدل کىرىي خو Melana ، Hematemesis او د بندۇن خونرېزى معمول ندى .

برسىرە په يادو شوو نبىو (پورپورا او خونرېزى) د اختە ماشوم نور فزيكىي كتنى نارملې وي . گله گله بسايى د تورى چو كې جس وروي Hepatosplenomegaly او د هغە وينه لېنى په شتوالى كې چې لە خونرېزى سره متناسىبە نە وي نورو ناروغىوتە بايد فكر وشى . د حاد ITP لە ۸۰% خخە زياتى پىبنسي د ۲-۱ مياشتى په مودە كې او تولىي پىبنسي يى د شپرو مياشتى په مودە كې په خپله بنه كىرىي .

۲-۱ ITP : د ITP په ۲۰-۱۰% پىبنسو كې Thrombocytopenia مياشتى خخە زيات دواام كوي او مزمن ITP منج تە راخى . د ناروغى ددى چول پىبنسي وروستە لە لس كلنى خخە چىرى دى او نجونى د هلكانو په پرتلە زيات اختە كىرىي . لە لومىرنى حملى خخە د مخە اكثراً د اتنانان تو تارىخچە موجودە نە وي . په اختە ماشومانو كې اعراض اكثراً نە ليدل کىرىي يى په تدرىجىي چول پورپورا او د مخاطى غشاو خونرېزى منج تە راتلاي شي . خرنگە چې د ترومبوسایتونو شمير معمولاً ۴۰۰۰۰-۸۰۰۰۰ وي نوبنا خونرېزى شدیدە نە وي . د ناروغى په مودە كې عود او بنه والى ليدل کىرىي . په ۱۵-۵% پىبنسو كې تورى بسايى جس وروي .



٧- انئور: د ITP اخته ماشوم پرپىنسو باندى پورپورا ليدل كىېرى.

لابراتوارى موندى:

١- وينه: د ITP په ټولو پىنسو كې د ترۆمبوسایتونو شمير له mm^3 / mm^3 ١٠٠٠٠٠ خخه لې وي. په حاد ITP کې معمولاً mm^3 / mm^3 ٢٠٠٠٠ خخه لې او په مزمن ITP کې اكثراً له mm^3 / mm^3 ٣٠٠٠٠ خخه زيات (ممولاً ٤٠٠٠٠ - ٨٠٠٠٠) وي. په محىطي سمير كې د ترۆمبوسایتونو جسامت معمولاً غتى بشكارى. د وينې د سپينو حجر و شمير، DLC او هيموگلوبين مقدار نارمل خود فعال خونریزى په صورت كې د هيموگلوبين مقدار كمېرى. Antiplatelet معاينى پواسطه په ٦٠٪ ناروغانو كې دورانى Immunofluorescence د اتى بادى گانې ليدل كيداي شي. د ترۆمبوسایتونو د شمير كموالى په داسىي حال چې د سپينو حجر و شمير، DLC او هيموگلوبين نارمل وي د ITP تشخيص لپاره دير ارزىست زيات خو Bleeding time او Partial Thromboplastine time لري. time نارمل وي.

۲- د هلهوکي مغز (Bone marrow) : د هلهوکو د مغز په معاينه کې ميگاکاريوسايتونو شمير نارمل يا زيات او بنيا يي د خينو جسامت غتوي Erythroid او Myeloid حجري نارملې وي . د ITP تشخيص لپاره معمولاً د هلهوکو د مغز معاياناتو ته اړتیا نه پېښېږي یوازي په لاندليو حالاتو کې دا معاينه استطباب لري تر خود هلهوکو د مغز ارتشاري ناروغى (لکه د وینې سرطان) او اپلاستيک ناروغى (لکه Aplastic anemia) رد شې .

- که د سپينو حجر و شمير نارمل نه وي .
 - که DLC نارمل نه وي .
 - هغه وينه لبې چې لامل يي معلوم نه وي او خونریزې سره غير متناسب وي .
 - تاریخچه او فزیکي معايانات د ITP لپاره غير وصفي خود هلهوکو د مغز ناروغيو لپاره وصفي وي (برسيره پر پوريورا او خونریزې نوري نښي و موندل شي)
- تفريقي تشخيص :

ITP بايد له ټولو هغو پوريورا گانو سره چې په ثانوي ډول د درمل ، وینې سرطان او اپلاستيکه وينه لبې له کبله منځ ته راهي تفريقي تشخيص شي . په تي رودونکو ماشومانو کې بايد له جينيتكى او ولادي ناروغيو لکه Congenital Fanconi anemia ، Wiskott-Aldrich سندروم او په غټو ماشومانو کې بايد له SLE ، Lymphoma او AIDS او خخه بيلونه وشي . هم د DIC په تفريقي Hypersplenism ، هيمولايتك يوريميک سندروم او ITP تشخيص کې شامل دي .

درملنه :

د ITP د درملنې اساسی هدف له خونریزی خخه مخنيوی ، د هغه کنترول او تداوي ده .

په حاد ITP اخته بى عرضه کوچنیان چې د ترومبوسایتونو شمیر يې له $40000/mm^3$ خخه زيات وي کومې ځانګړې درملنې ته اړتیا نلري .

۱- عمومي اهتمامات (General Measures) :

دا ناروغان له هغو فزيکي فعالیتونو خخه چې د ترضيضياتو خطر زياتوي بايد ډډه وکړي . هغه درمل چې د ترومبوسایتونو دنده يا تولید نهی کوي لکه اسپرين ، هیپارين ، سلفامايد او نور بايد استعمال نکړي . همدارنګه په حاده مرحله کې عضلي زرفیات ورنکول شي . هغه کوچنیان چې د ترومبوسایتونو شمیر له $20000/mm^3$ خخه لږوي بايد بستره شي ځکه چې د شدید خونریزی سره مخامنځ دي .

۲- درمل : هغو ناروغانو ته چې خونریزی لري يا د ترمیوسایتونو شمیر يې له $20000/mm^3$ خخه لږوي له لاندниو درملو خخه یو ورکول کېږي .

• د درمل د ترومبوسایتونو په مقابل کې د انتي باديگانو تولید نهی کوي ، د ترمیوسایتونو ژوند زياتوي او د اوعيو ثبات بسه کوي چې په تئيجه کې د Platelet شمیر زياتېږي .

د حاد ITP په درملنې کې معمولاً له Prednisolon خخه د ورځي $1-4 mg/kg$ په کسري دوزونو د $2-3$ اوسيو لپاره ورکول کېږي او بیا د $1-2$ اوسيو په موده کې تدریجاً قطع کېږي .

په مزمن ITP کې پريدينيزولون د حاد ITP په شان پیل او بیا لږ مقدار يې یو ورڅ بعد (Alternate day) یا هره ورڅ د $2-4$ میاشتو لپاره ورکول کېږي .

دا درمل له يوي خوا د اتى بادى توليد : Intravenous Immune Globulin (IVIG) •

کموي او له بلې خوا د آخذو سره نبلى او د هغه د بنديدو باعث گرئى چې پە تىيجە كې د ترومبوسايتونو د تخرىب خخە مخنيوى كوي . د ژوند تحدىدونكى خونزىزى پە صورت كې يوا انتخابى درمل دى . همدارنگە پە هفو حالاتو كې چې ستروئيد استطباب ونه لرى ييا ناروغ لە ستروئيد سره مقاومە خونزىزى ولرىي هم گتىور دى . د IVIG مجموعى دوز $\mu\text{g}/\text{kg}$ ۲ دى چې هره ورخ g/kg ۱ د دوو ورخولپاره او ياد ورخى $\mu\text{g}/\text{kg}$ ۴ ، ۰ د پنخۇ ورخولپاره ورکول كېرىي .

خرنگە چې دا درمل د ترومبوسايتونو شمير پە دائمى توگە جگ ساتلى نەشى نو د مزمن ITP پە درملنە كې پە متكرر چول (g/kg ۴ ، ۰ ۱ -۰ ۲ -۲ اونى) استعمالىبىي .

پە Rh مثبتو كسانو كې لە سرو حجرۇ سره يو خاي Anti -Rh (D) Globulin • كېرىي چې وروستە بىا نومورىي سري حجري د Fc لە آخذو سره نبلى او د هغه د بنديدو باعث گرئى . پە تىيجە كې د ترومبوسايتونو لە تخرىب خخە مخنيوى كېرىي . مقدار يې $\mu\text{g}/\text{kg}$ ۵ د ورید لە لارى يو دوز يا $\mu\text{g}/\text{kg}$ ۲۵ د ورید لە لارى دريو ورخولپاره ورکول كېرىي .

پە مزمن ITP كې نومورىي درمل پە متكرر چول استعمالىبىي .

Immunosupressants • لىكە Vincristin ، Azathioprin ، Cyclophosphamide

د ITP پە مقاومو او مزمنو چولونو كې ، پە ئانگرې توگە كله چې لە Splenectomy سره بىه نشى ، استطباب لرىي .

۳- د تازه وينې او ترومبوسايتونو ترانسفيوژن : د فعال خونزىزى پە صورت كې د تازه وينې ترانسفيوژن او د ژوند تحدىدونكى خونزىزى (داخل قحفىي خونزىزى) ، پورتنىو

درملو سره مقاومو نورو خونریزیو او له جراحی عملیات خخه د مخه پداسی حال کې چې شدید Thrombocytopenia موجود وي د ترومبوسایتونو ترانسفیوژن ۱۰ ml/kg استطباب لري .

٤- : خرنگه چې توری د Antiplatelet انتی بادی گانو په جوریدو او د Splenectomy ترومبوسایتونو په له منځه وړلو کې ستړه ونده لري نو بناً ۸۰-۲۰ % Splenectomy په ناروغانو کې بنه والی منځ ته راوري . مهم استطبابات يې عبارت دی له :

- ژوند تحديدونکي خونریزی او نور شدید خونریزی چې له کورتیکوستیروئید ،

- IVIG او ترومبوسایتونو ترانسفیوژن سره کنترول نشي .

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

خرنگه چې وروسته له Splenectomy خخه د شدیدو اتنا ناتو پیښې په ھانګړی ډول مخکې له شپږ کلنۍ خخه زیاتې دی نو دا عملیه وروسته له شپږ کلنۍ عمر خخه اجرا کېږي . له نومورې عملیې خخه ۴-۲ او نهی مخکې د H.influenza ، Pneumococcal او Mcningococcal واکسینونه تطبیقیرې . او وروسته لدې عملیې خخه پنسیلین د ۳-۱ کالو لپاره په وقايوی ډول ورکول کېږي .

5- : که چیري له طبی درملنو او Splenectomy سره سره دوامدار او شدید خونریزی موجود وي نو دا عملیه ترسره کېږي .

انذار :

د ITP ۹۰-۸۰ % پیښې د شپږ میاشتو په ترڅ کې پخپله بنه کېږي . خو وروسته له یو کال خخه د ناروغی بنسه کيدل معمول ندی . د مزمن ITP په ۷۰ % پیښو کې

وروسته لە مياشتويا گلونو (۳ مياشتى - ۱۵ کالو) پرته لە درملنى خخە د ترومبوسايتونو شمير لە mm^3 / mm ۱۰۰۰۰ خخە زياتيرې . د ناروغ د مرئىنى غوره لاملونه نه كنتروليدونكى خونريزى او داخل قحفي خونريزى دى چې پە حاد ITP كې پىينىيرې .

دیار لسم خپرکې

د ترومبوسايتونو د دندو تشوشاشات (Disorder of platelet function)

هولمه چې د مخاطي غشا او پوستكى خونریزى موجود او Bleeding Time او بد وي خو

د ترومبوسايتونو شمیر نارمل وي نود ترومبوسايتونو د دندو خرابوالى په پام کى وي چې

په ارثي او کسبى ډولونو منځ ته راتلای شي.

ارثي تشوشاشات:

۱- **Thrombasthenia (Glanzmann's disease)**: دا ناروغى د ترومبوسايتونو په

غشاکى د یو ډول گلايکوپروتئين(GPIIb) د کموالى له امله منځ ته راھى چې د هغې په

نتيجه کې ترومبوسايتونه سره نه یو ئاي کېږي او د خونریزى لامل گرئي. د ناروغى

ارثيت په Autosomal recessive ډول ترسره کېږي.

۲- **Bernard-Soulier syndrome**: په دى ناروغى کې ترومبوسايتونه غت او د هغم

په غشاکى د GPIb د کموالى له امله نشى کولاي چې له VWF او د اندوتيلیوم له منضم

نسج سره ونبلي.

کسبى تشوشاشات:

د ترومبوسايتونو د دندو کسبى تشوشاشات د درمل (اسپرین، NSAID، Clopidogrel) او

Valproic acid، اسنانات او Uremia له امله منځ ته راتلای شي.

درملنه:

د خونریزى او جراحى عملیات په صورت کې د ترومبوسايتونو یا د تازه وینې ترانسفیوژن

ورکول کېږي.

خوارلسم خپرکى

د کوچنیو او عیو تشوشات

Henoch-Schönlein Purpura (HSP) (Anaphylactoid Purpura)

HSP د کوچنیو او عیو يوه النهابي ناروغى ده چې په هغه کې جس وړ پورپورا ، د بندونو التهاب ، د گيدې د درد ، معدی معايي خونريزى او د پښتوري گو التهاب منځ ته رائي . دا ناروغى د ماشومانو د وړو او عیو او د Nonthrombocytopenic Purpura تر ټولو معمول سبب گنل کېږي .

لامل او اېپیديميو لوزي :

د HSP سبب پېژندل شوي ندي خود پورتنیو تنفسی ليارو ، په ځانګړې ډول Group A β -Hemolytic Streptococcus پرته او هلکان د نجونو په پرته زيات اخته کېږي . پېښې يې له دوه کلنۍ خخه ترا ته کلنۍ پورې زيات ليدل کېږي او د ژمي په موسم کې ډير معمول دي .

پتوjeniss او پتالوژي :

ددې ناروغى د پيدا کيدو ځانګړې ميکانيزم بنکاره شوي ندي . سايتوكينونه لکه مرحله کې ذيدخل گنل شوي . په يوه خيرنه کې نيمائي شمير ناروغانو د Antistreptolysin O (ASO) انتي بادي گانو جګه اندازه درلو ده چې د ناروغى په پيدا کيدو کې د Group A β -Hemolytic Streptococcus رول نسيبي .

په پوستکی کې د کوچنیو او عیو د التهاب له کبله د وینې سرې حجري د نومورو او عیو شاوخوا انساجو ته راوزي او د جس وړ پورپورا چې د ناروغى وصفی نبیه ده منځ ته راوري د بندونو التهاب ، معدی معايي اعراض او د پښتوريگو التهاب (Nephritis) د نومورو اعضاو د کوچنیو او عیو د التهاب پایله ده .

د پتالوزي له نظره په اخته پوستکي ، د بندونو د کپسول په داخلی غشا (Synovium) او کولمو کې Postcapillary Leukocytoclastic angitis واره وريدونو د اندوتيليوم التهاب چې د وینې د سپينو حجر او مکروفازونو په ملګرتيا منځ ته راغلي وي) ليدل کيرې . په اخته پښتوريگو کې د گلوميرولونو التهاب موجود وي . خرنګه چې د Immuno fluorescence تخنيک په واسطه د پوستکي پر کوچنیو او عیو او گلوميرولونو باندي د Ig A-mediated C₃ رسوب نبودل شوي نو فکر کيرې چې دا ناروغى يو التهاب وي .

كلينيكي تظاهرات :

د HSP پيل بنائي حاد (په يو وخت کې د خو اعراضو بنکاره کيدل) او يا تدریجي (په اوئيو او يا مياشتو کې د نښو نښانو پر له پسې را برسيره کيدل) وي . تقریباً ۲/۳ ناروغان ۱-۳ اونى مخکې د پورتنیو تنفسی ليارو د اتناياتو تاريخچې درلودونکي وي . او له نيمائي شمير خخه زياتو ناروغانو کې سپکه تبه او ستريما موجوده وي .

د ناروغې وصفی نبې د پوستکي Synovium ، معدی معايي او د پښتوريگو د کوچنیو او عیو د التهاب په نتيجه کې منځ ته رائحي چې په لانډې ډول تري يادونه کيرې : د HSP ډيره وصفی نبې Hallmark () د پوستکي له اندفاعاتو خخه عبارت دی چې لمړۍ اکثرأً دا اندفاعات لړمۍ په شان (Urticularial) وي وريسي ګلابي رنګه

اندفاعاتو تە چې د گوتود فشار پە واسطە سپين كىېرىي بدلۇن كوي . بىا Maculopapular لدى اندفاعاتو خخە د خو ملي مترو پە قطر واره پورپورا گانې پيدا كىېرىي . د نومورو پورپورا گانو له غتىيدو خخە د ۱-۳ ساتىي مترو پە قطر جس ور پورپورا چې د ناروغى وصفي كلينيكي نبىه ده منئ تە راھى . د پوستكىي دا اندفاعات معمولاً پە متناظر ۋول پر بىكتنىيوا نهایاتو او كوناتييورا برسيره كىېرىي . خو ئىينى وخت تول بدن ھم اختە كولاي شي چې ۳-۱۰ ورخو پوري دوام كوي . بنايىي وروستە لە خە مودى (لە خو ورخو خخە تر ۳-۴ مياشتوبوري) دا اندفاعات بىا رابنكارە شي . لە ۱۰% خخە پە لېو اختە ماشومانو كې د نوي اندفاعاتو رابرسيره كىدل بنايىي تر يو كاله پوري او كله كله تر خو كالو پوري پاي تە ونه رسىېرىي .



۸- انخور : د HSP اختە ماشوم پېپنسو باندى پراخىي پورپورا گانې لىدل كىېرىي .
لە ۲/۳ خخە زياتو اختە ماشومانو كې د بندونو التهاب (د بندونو مهاجرتى التهاب) Migratory Polyarthralgia او د بندونو مهاجرتى درد يام Migratory Polyarthritis يىا لىدل كىېرىي . چې معمولاً ئنگانه (knee) او پنسو (Ankle) بندونه اختە كوي . چې د خو ورخو پە مودە كى پرتە لە كوم مفصلىي تخرىباتو بىه كىېرىي . د ناروغى پە نورو فعالو مرحلو كى بىابىا منئ تە راتلاي شي .

له ۲/۳ خخه زیاتواخته کوچنیانو کې د گیدي و قفوی دردونه

۵۰-۲۵ % پیدا کىري . Hematemesis يا Melana ، (Colicky Abdominal Pain)

پىنسو کې پىنتورگى اخته کىرى چى Protienuria ، Hematuria او Hypertension د نومورى غېر د اخته کيدوله معمولو ننسو خخه دى . په هلکانو کې د نجونو په پرتله او په غتیانو کې د ماشومانو په پرتله د پىنتورگو اخته کيدنه پېرە معمولە ده .

داناروغى په فعاله مرحله کې Lymphadenopathy او Hepatosplenomegaly بنايى جس وړوي . او په لب پىنسو کې د مرکزى عصبي سىستم د اخته کيدوله کبله اخلاق ، فلچ او کوما منځ ته رائى چې خراب انزار لري .

لابراتواري موندنې :

د وينې په معاينه کې د ترومبوسايتونو شمير ، د ترومبوسايتونو دندې او Bleeding time نارمل وي . آن حىنى وخت د ترومبوسايتونو او د سپينو حجر و شمير زياتيرې . د خونزيزى په صورت کې د وينې کموالى منځ ته رائى . ESR زيات او د ASO ، IgA او Group A β -Hemolytic Streptococcus مثبت وي . د تشو متيازو په کتنو (Urinanalysis) کې Hematuria معمولاً او Protienuria بنايى موجود وي خو Cast معمول ندی د چکو متيازو په کتنو کې آن د Melana په نشتوالى کى وينه ليدل کىرى .

د اخته پوستكى په بيوپسيي کې Leukocytoclastic angitis او د پىنتورگو په بيوپسيي کې Focal glomerulonephritis له مهمو پتالوزىکو ننسو خخه شميرل کىرى .

تشخيص :

جس ور پورپورا چې په دله ایز او منتظر ډول معمولاً پر بیکتنیو نهایاتو او کوناتیو رابرسیره کېږي پداسى حال کې چې د وینې د ترومبوسایتونو شمیر نارمل وي د HSP وصفی نښه ده چې د تشخيص لپاره ډیر ارزښت لري . د او عیو د التهاب قطعی تشخيص د اخته پوستکې د بیوپسی پواسطه تائید یېږي.

د جس ور Nonthrombocytopenic پورپورا په صورت کې چې له لاندنسیو خلورو نبسو خخه یو ورسه موجود وي د ناروغى تشخيص ایښودل کېږي.

۱- د گیډپی منتشر درد

۲- د بندونو التهاب يا درد

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

۴- هره بیوپسی چې پر کوچنیو او عیو باندی د IgA رسوب و بنیې

تفریقی تشخيص :

د HSP تفریقی تشخيص له لاندنسیو ناروغیو سره وشی .

Idiopathic Thrombocytopenic Purpura •

Meningococcemia •

Kawasaki disease •

Polyarthritis nodosa •

Systemic onset Juvenile Rheumatoid Arthritis •

اختلاطات :

د پښتورگو شدیده اخته کیدنه د ناروغى له مهمو اخنلاطاتو خخه دي . چې له % ٥ خخه لړو پیښو کې د پښتورگو حاده عدم کفایه او په ٥% نورو پیښو کې د میاشتو او یا Nephrotic syndrome کلنو په ترڅ کې د پښتورگو عدم کفایه منځ ته رائی همدا ډول Intussusception هم پیدا کیدای شي . شدید خونریزی ، انسداد ، او Scrutom د پرسوب له کبله د اخنلاطاتو خخه دي چې بنایي ژوند تحدیدونکي وي . د خصیو تدور ، د سترگو او زره اخته کیدنه ، د پانکراس التهاب ، د سبرو او عضلاتو خونریزی د ناروغى له نادره اخنلاطاتو خخه شمیرل کېږي .

درملنه :

خرنګه چې په ٩٠% پیښو کې ناروغى پخپله بنه کېږي نو ځانګړې درملنې ته اړتیا نلري یوازې په عرضي ډول تداوي کېږي . ناروغانو ته د بستراستراحت ، کافي مايغات ، نرمه خواره او د درد په شتوالي کې پاراسیتامول توصیه کېږي . که د ستونې ګلچر د سترپتوكوک اتنان لپاره مثبت او یا د ASO سویه جګه وي نو Penicillin د لسو ورخو لپاره ورکول کېږي . د کولمو د اخنلاطاتو ، د بندونو شدید التهاب او مرکزي عصبي سیستم د اخته کيدو په صورت کې کورتیکوستیروئید استطباب لري . چې په دراماتیک ډول د نومورو اعراضو د بنه والی باعث گرئي خود پوستکې او پښتورگو پر تظاهراتو اغیزه نلري . پدې منظور Prednisolon د ورځی mg/kg ١،٥-٢ معمولاً د ۳-۲ اوئیو لپاره استعمال کېږي .

د پښتورگو د اخته کيدو په صورت کې نورو Glomerulonephritis په شان اهتمامات
نيول کېږي .

انذار :

د HSP انذار ډير بنه دی او د خلورو اونیو په موده کې بنه کېږي . په ۲۵% - ۵ پیښو
کې اعراض بیا بیا رابرسیره کېږي . د پښتورگو د اخته کيدو په صورت کې
میکروسکوپیک Hematuria بنايی تر کلونو پوري دواه وکړي . کله کله د ناروغۍ په
فعاله مرحله کې د کولمو احتشا ، CNS اخته کیدنه او د پښتورگو د ناروغیو له کبله
مرپینه منځ ته راتلای شي .

پنځمه برخه

د تحتر او خونریزی تشوشات

پنڅلسم څېرکۍ

(Hemophilia) هيموفيليا

د خونریزی او تحتر یوه ارثي تشوش دی چې د تحتری فکتورونو د ولادي کموالی له امله منځ ته راخي .

-: (Classification) تصنیفبندی

هيموفيليا دری لاندیني ډولونه لري :

۱ - Hemophilia A (Classic Hemophilia) : د ناروغي دا ډول د اتم تحتری فکتور د ولادي کموالی له امله منځ ته راخي چې د هيموفيليا تر ټولو معمول ډول دی او د ناروغي ۸۵% پیښې جوروي . په هرو ۰۰۵ تنو نارينه وو کې یو تن د ناروغي په نوموري ډول اخته کېږي .

۲ - Hemophilia B (Christmas) : د هيموفيليا دا ډول د نهم تحتری فکتور د ولادي کموالی له امله منځ ته راخي او د ناروغي ۱۰ - ۱۵% پیښې جوروي .

۳ - Hemophilia C : د یوولسم تحتری فکتور ولادي کموالی د ناروغي ددي ډول لامل کېږي چې د هيموفيليا تر ټولو لپې (له % ۵ خخه لپې) پیښې جوروي .

Hemophilia B او Hemophilia A د خونریزی تر ټولو معمول او شدید تشوش دی چې دلته له همدغو ډولونو خخه يادونه کېږي .

د اتم او نهم تحىرى فكتورونو سويولە پلۇھ ئيموفيليا پە لاندىنيو درىيۇ ۋۇلونو وىشل

شوي :

۱ - Severe Hemophilia : پە پلازما كې د اتم يا نهم تحىرى فكتورونو سويه د نارملىكىندازىي لە ۱% u/dl، خخە لېرە وى.

۲ - Moderate Hemophilia : پە پلازما كې د اتم يا نهم تحىرى فكتورونو سويه د نارملىكىندازىي % ۵-۱ u/dl، خخە زيات وى.

۳ - Mild Hemophilia : پە پلازما كې د اتم يا نهم تحىرى فكتورونو سويه د نارملىكىندازىي لە ۵% u/dl، خخە زيات وى.

جىنىتىك (Genetic) :

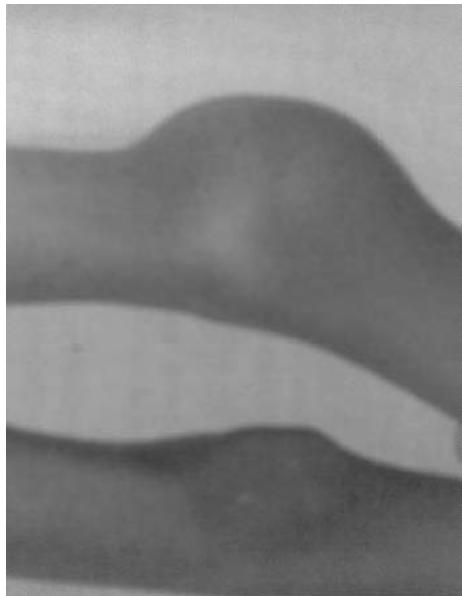
د اتم او نهم تحىرى فكتورونو جىنونە د X كروموزوم پراوبىدە بىرخە كې ئاخى لرى چې د نومورو جىنونو ميوتىشن د ناروغى لامى گرئى او ارثىت يى پە X-Linked recessive ھول ترسىھ كىپى . لە هەمىي املە معمولاً نارىينە پدى ناروغى اختە كىپى او بىخىنە جنس د نافل دندە سرتە رسوى . خرنگە چې پە % ۲۰-۳۰ پىپىسو كې داناروغى د جىنونو د Sporadic mutation لە كېلە منخ تە راھىي نو كورنى تارىخچە پە حىنۇ پىپىسو كې موجودە نە وى .

فرزيوپتالوژى :

فعال شوي اتم فكتور ، فعال شوي نهم فكتور ، كلسىيم او ترومبوساتيونو د غشا فاسفولىپيد د ترومبين پە تولىيد كې مەھم رول لوبيي نو د نومورو فكتورونو كەممالى د خونرېزى د شىدید تىشوش لامى گرئى .

كلىنيكى بنه (Clinical Feature)

هغه کوچنیان چې د ناروغى په خفيفو او متوسطو ډولونو اخته کېږي پرته له اعراضو وي خو په دوى کي د شدید ترضيض ، جراحى عمليات او د غابښونو له ويستلو خخه وروسته دوامداره خونریزى منځ ته راتلای شي. په شدید هيموفيليا اخته کوچنیانو کي د پوسټکې ، مخاطي غشا ، بندونو ، عضلاتو او احشاوو د بنفسه هي خونریزى متكرر حملات ليدل کېږي . خرنګه چې مورنى اتم او نهم فكتورونه له پلاستا خخه نشي تيريداي نو په نوو زېږيدلو کوچنیانو کي د ناروغى نښې (له نامه خخه دوامداره خونریزى او کله کله داخل قحفى خونریزى) را برسيره کېږي . په حیرانونکي ډول يوازى ۳۰٪ اخته تى رو دونکى هلکان وروسته له ختنې خخه دوامداره خونریزى ورکوي . کله چې ماشوم په گرځيدو راشي نود Hemarthrosis متكرر حملات هم منځ ته رائحي چې د هيموفيليا يوه ځيره مهمه نښه Hallmark، ده . خرنګه چې د ځنګانه (Knee) او پنسو (Ankle) پر بندونو باندي د بدن وزن زياتي دي نونوموري برخې دلاس (Wrist) او ځنګل (Elbow) د بندونو په پرتله زيات اخته کېږي . په اخته بند کې دردناک پرسوب ، د حرکاتو کموالۍ او تودوالۍ منځ ته رائحي . د Ankylosis متكرر حملات د Synovium ، د Arthropathy په غشا پېروالۍ او د بند شاوخوا عضلاتو د اتروفي لامل گرځي چې د مزمن په نامه يادېږي . د عضلاتو په دنته کي خونریزى د شدید درد لامل گرځي . د پريتوان په شاتنې برخه کې د خونریزى له کبله د گيدۍ درد ، وينه لبې او آن شاك منځ ته راتلای شي



۸- انخور : د هیموفیلیا اخته ماشوم په ځنگانه کې Hemarthrosis رابنیسي .

لبراتواري موندنې :

او د ترومبوسايتونو شمير Prothrombine time ، Thrombine time ، Bleeding time نارمل وي . Clotting time او Partial thromboplastine time زياتي وي . د ناروغى تشخيص د اتم او نهم فكتورونو د مقداري تست په بواسطه تائيد چې ددوی سوبي له نارملي اندازي خخه لبې وي . نارمله اندازه يې ۱۵ - ۵ u/dl ده .

تشخيص :

کلينيكي نبني او کورنى تاریخچه د ناروغى . تشخيص لپاره ارزښت لري خو قطعی تشخيص د اتم او نهم فكتورونو د مقداري تست په بواسطه تر سره کيرپي .

اختلاطات :

- ۱- مzman Arthropathy چې د متكرر Hemarthrosis له امله منځ ته راخي .
- ۲- اساني ناروغي لکه HIV ، HCV او HBV چې د متكرر ترانسفيوژن په بواسطه پيدا کيرپي .

۳- د اتم او نهم فکتورونو په مقابل کې د اتني بادي گانو منځ ته راتلل چې د نومورو
فکتورونو له ورکولو خخه وروسته را برسيره کيږي .

۴- داخل قحفي خونریزی چې د مرینې غوره لامل ګنډل کيږي .

درملنه :

د درملنې اساسې موخي له خونریزی خخه مخنيوی ، د هغه ګنترول او د اختلاطاتو
تداوي دی چې په لاندې توګه ترسره کيږي :
۱- عمومي اهتمامات :

نوموري ناروغان باید له ترضيضا تو خخه وړغورل شي . اسپرين او نور NSAID چې د
ترومبوسايتونو دندې خرابوي نه استعمالیږي .

۲- : Replacement Therapy

اتم او نهم تحثري فکتورونه په Cryoprecipitate Fresh Frozen Plasma او Recombined Concentrate او ډولونو هم تر لاسه کيږي . د اتم موجودي دی همدارنګه په Ziyatoyi ۲% زياتوي پداسي حال کې چې د نهم فکتور
فکتور هر يونت د پلازما د اتم فکتور سويه ۱% زياتوي . په بيلابيلو حالاتو کې له نومورو تحثري
هر يونت د پلازما د نهم فکتور سويه ۱% زياتوي . په بيلابيلو حالاتو کې له نومورو تحثري
فکتورونو خخه په لاندې ډول ګټه اخيستل کيږي :

• شدید او ژوند تحدیدونکې خونریزی ، د سر ترضيضا او جراحی عملیاتو لپاره د

پلازما د اتم فکتور سويه باید ۱۰۰% ته ورسول شي چې دې هدف لپاره 50 u/kg .
اتم تحثري فکتور ورکول کيږي او وروسته له ۱۲ ساعتو خخه بیا تکراریږي .

• د خفيفو خونریزیو لپاره باید د پلازما د اتم فکتور سويه ۳۰% - ۵۰% ته ورسول
شي ، پدې منظور 20 u/kg . اتم تحثري فکتور ورکول کيږي .

- شدید هیموفیلیا اخته ماشومانو ته په وقايوی ډول له اتم تحتری فکتور څخه ۲۰ - ۱۰ u/kg په اونۍ کې ۳-۲ څلپه ورکولانی شوچې د Arthropathy د پیدا کيدو مخه نیسي .

Tranexamic acid او ϵ -aminocaproic acid (Amikar) : Drug Therapy - ۳

چې د Fibrinolytic اترایم نهی کوونکې درمل دي د خونریزی په درولو کې رول لري چې د Tranexamic acid لومړي او بیا ۲۵ mg/kg ورکول کېږي . ۱۰ هر ۸ ساعته وروسته تکرار یېږي . د Hematuria په صورت کې دا درمل نه استعمال یېږي ساعته وروسته ورکول کېږي . د Desmopressin acetate د خفیفو چکه چې د پینستور ګو عدم کفایه زیاتوی . همدارنګه او متوسطو خونریزیو په درولو کې گټور دی .

د Von Willebrand ناروغى

دارشىي وينې بەھيدىنى پە تىشوشاتو كى (Von Willebrand Disease) VWD تەپولۇ معمولە ناروغى دە چې تقرىباً د نۇرى د نفوس ۲-۱ فيصدە يې اختە كېرى او پىيىنى يې پە بىخۇ كى ڈىرىدى.

لامل :

دا ناروغى د کموالى لە كىلە منخ تە راھى چې ددى كموالى علت د اپوند جىن ميوتىش دى او ارثىت يې پە Autosomal dominant يا ئىجىنى وخت دول تىرسە كېرىدى Autosomal recessive.

تصنیف :

• د VWF پروتىن مقدارى كموالى موجود وي Type 1.

• د VWF غير نارمل پروتىن جورپىرىي Type 2.

• د VWF پروتىن هىخ نە توليد يېرىي Type 3.

پتوفزىيالۇزى :

د VWF (Von Willebrand Factor) يو گلايكو پروتىن دى چې پە مىگاكاريوسایت او اندوتىليل حجرۇ كې جورپىرىي. دا پروتىن لە يوي خوا تخرىب شوو اندوتىليلوم سره د ترومبوسايتونو پە نېسلولو كې مرستە كوي او لە بلى خوا اتم تەھىرى فكتور لە خان سره انتقالوي لە هەمدى املە VWD كى كله كله د اتم تەھىرى فكتور كموالى هم منخ تە راھى. د کموالى پە تىيىجه كې ترومبوسايتونە لە تخرىب شوي اندوتىليلوم سره نېسىلىدای نشي تە خو Plug جورپ كې نوبناً د خۇزىزىي باعث گرخى.

کلینیکي تظاهرات :

د مخاطي غشاوو او پوستكى خونریزی د ناروغى مهمى نبى دى . چې د Epistaxis ، د بiro خونریزی ، Mcorrhagia ، د پوستكى داغونه او له جراحى عمليو خخه وروسته د وينې بهيدنى په ڈول رابرسيره كېږي . د ناروغى په شدید ڈول (Type 3) کې د Hemophilia A په شان نبى لکه Hemarthrosis او داخل قحفي خونریزی هم منځ ته راتلای شي .

لابراتواري موندنې :

د ناروغى درملنه د هغه شدت پوري اره لري چې په لاندې توګه تري يادونه كېږي .
 ۱ - Tranexamic acid : خفيفو پيښو لپاره ورکول كېږي .
 ۲ - Desmopressin : متوسطو واقعاتو په صورت کې له نوموري درمل خخه گته اخيستل كېږي .
 ۳ - VWF لرونکې مستحضرات : شدیدو پيښو ته ورکول كېږي .

Disseminated Intravascular Coagulation (DIC)

دا يو کسبي سندروم دی چې په هغه کې د تحثري فكتورونو د پير فعالیت له امله د کوچنیو او عيyo په دنه کې فبرين رسوب کوي ، تحثر زياتيري ، Thrombocytopenia او خونریزى منځ ته راخي .

لامل :

تول ژوند تحدیدونکې حالتونه چې له هايپوكسيا ، اسيدوزس ، شاك ، د انساجو نکروزس او د اندوتيليل له تخريب سره مل وي د DIC لامل گرخيداي شي چې په لاندې ډول تري يادونه کيږي :

۱- اتنانات :

- باكترياوي : گرام منفي اتنانات ، E.coli ، H.Influenza ، Meningococcus ، S.aureus او گرام مثبت اتنانات ، Salmonella ، Klebsiella ، Pseudomonas (Group B Streptococcus) او
- وايرسونه : شري ، CMV ، Varicella ، هيپاتايتس .
- نور : ملاريا ، فنگسونه او ريكتسيا .
- د انساجو ترضيضا : شاك ، هايپوكسيا ، پراخه سوزيدنه ، Hypothermia ، سر ترضيضا او لوی جراحی عملياتونه Hyperthermia .
- خبيشه ناروغي : د وينې سرطان او Neuroblastoma او
- زهريات او توکسين : د مار او حشره چيچل .

5- د وینې ناروغى : د وینې په ترانسفيورن کې د گروپونو د سمون نشتوالى ، Sickle cell ناروغى او د اوسپنې حاد تسمم.

6- د نوزیرې د لوماشومانو ستونتري : Birth asphyxia ، Septicemia ، د بدن د حرارت کموالى ، شدید Respirarory distress syndrome ، د Rh امتراج نشتوالى ، Cytomegalovirus ، Necrotizing enterocolitis او Abrupsio placenta ، Herpes simplex .

7- متفرقه : ، د بني ولادي بدلونونه ، حاد پانکراتايتس ، دیابيتيك اسيدوزس او Heat stroke .

پتوجنيزس :

د غرو په کوچنيو او عيو کې د فبرين زيات جوريدل او د هغه رسوب د ناروغى. غوره پتالوژيکه بدلون ده چې د تھثري فكتورونو د ډير فعالیت له کبله منځ ته راهي . یو د لاندليو ميكانيزمونو پواسطه د تھثري فكتورونو فعاليدل پيل کېږي :

- د پروتيلاتيكو اتزايمونو پواسطه د پنئم او لسم تھثري فكتورونو مستقيمه فعاليدنه .
- د دوولسم تھثري فكتور فعاليدل .
- د نسجي Pathway پواسطه د داخلی Thromboplastin فعاليدل .

کله چې د هايپوكسيا ، اسيدوزس ، نسجي نکروزس ، شاك او د اوعيو د اندوتيليم د تحریب پواسطه تھثري فكتورونه فعال شي نو په ترڅ کې ترومبين تولیدېږي . ترومبين په خپل وار فيبريتوجن په فبرين بدلوی او د ترمبوسايتونو د یو ځای کيدو باعث گرئي .

د نوموري تھثري پروسې له ادامې سره تھثري فكتورونه او ترمبوسايتونه زيات په

صرف رسیبېي اوپه وينه کې د نومورو موادو اندازه کمیېي چې په تئيجه کې خونریزی منځ ته راخي . کله چې د اوعيو په دته کې ترومبين او فبرين منځ ته راغى نو سیستم هم په فعالیت پیل کوي تر خو جورشوي فبرين په توټو Fibrinolytic D-dimer (Fibrin degradation Product) لکه وویشي چې له امله یې د نومورو موادو مقدار هم زیاتیرېي .

کلینيکي تظاهرات :

خونریزی ددي نارغى ډيره مهمه نښه ده چې د زرقیاتو په ئای ، بیرو او مخاطی غشاوو (معدی معایي ، پوزې ، بولی لیارو او محبل) کې منځ ته راخي . په پوستکې کې Petechiae او Ecchymoses نبایي ولیدل شي . د کوچنیو اوعيو ترومبوزس د انساجو د احتشا (Infarction) لامل گرخیداي شي چې دا حالت پوستکې ، پوستکې لاتدي انساج او پنستورگې اخته کوي . د پنستورگو عدم کفایه ، ileus او تنفسی زجرت هم منځ ته راتلای شي .

لابراتواري موندنې :

د ترومبوسايتونو شمير او تھوري فكتورونو (Fibrinogen) ، دويم ، پنځم ، اتم ، لسم او ديارلسم (Activated Prothrombin time) کچه بىكته وي . Thrombin time او Fibrin degradation product (Partial Thromboplastin time) او بىري . همدارنګه د Microangiopathic سویه جګه وي . د اکتروناروغانو دوینې په محیطي سمیر کې به د هیمولایتیکه وينه لبې نبې لکه د سرو حجرو توټې لیدل کېري . همدارنګه د هیمولایزس نور شواهد هم منځ ته راتلای شي .

درملنه :

۱- د ناروغى لامل پيدا او درملنه يې ترسره شي .

۲- تشدیدي فكتورونه لکه هايپوكسيا ، اسيدوزس ، شاك ، دبدن د حرارت کموالى او د الکترولايتونو تشوشاشات باید تداوي شي .

۳- Replacement Therapy : د خونریزی په صورت کې له ترومبوسايتونو ، د پلازمما له مستحضراتو او تازه وينې خخه گته اخيستل کېږي . د ترومبوسايتونو د کموالى په

صورت کې Cryoprecipitate او که د فيبرينوجن کچه لړه وي نو Platelet transfusion

يا Fresh frozen plasma استعمالېږي . تي رودونکو کوچنیانوته له Fresh frozen plasma

plasma خخه ۱۰-۱۵ سی سی د بدن په هر کيلوگرام وزن ورکولاي شو چې ورسره د

ترومبوسايتونو ترانسفیوژن هم ۲ ، ۰ یوتته د بدن په هر کيلوگرام وزن هر ۱۲ - ۲۴ ساعته

وروسته ورکول کېږي . دوينې د ترومبوسايتونو شمير باید له $mm^3 / ۰۰۰۰۰۵$ خخه او د

فيبرينوجن سويه له $75/75 \text{ ml dl}$ گرامو نه پورته وساتل شي . همدارنګه د تازه وينې

ورکول هم گټوره ده .

۴- Replacement : که Fulminant purpura وليدل شي يا Anticoagulant درملنه

اغيزې و نه کړي نو Heparin د بدن په هر کيلو گرام وزن ۱۵ - ۲۰ یوتته هر ساعت د

وريدي دوامدار انفيوژن په ډول او يا ۵۰ - ۷۰ یوتته د بدن په هر کيلوگرام وزن هر ۲

ساعتنه وروسته ورکول کېږي .

۵- Meningococcemia : که Fulminant purpura موجود وي نو Corticosteroid

کورتيکوستيرويد استعماليدايم شي .

۲ - ویتامین K : ویتامین K پوري د اپوندو فکتورونو د سمون لپاره گتیوره ده . تى رو دونکو لپاره يو ملي گرامه ، کوچنیانو لپاره ۳-۲ ملی گرامه ، خوانانو او غتهانو لپاره ۱۰-۵ ملی گرامه يو ئحل د ورید لە لیارې ورکول کېرىي .

۷ - د وینې بدلول : خرنگە چې د وینې له بدلولو سره FDP ، فعال شوي تھترىي فکتورونه او توکسینونه له دوران خخه ويستل کېرىي نو د ناروغى د بنه والې باعث گرخیداى شي خو له يوې خوا دا عملیه ستۇزمەنە ده او له بلى خوا له Replacement Therapy خخه يې اغيزى زياتى ندى نو او س د DIC پە درملەنە كې د وینې له بدلولو خخه كار نە اخيستل کېرىي .

انزار :

د DIC پە حاد چول كې ۸۵-۵۰ فيصدە پىينې يې د مېينې لامل کېرىي . كە PT له ۱،۵ ، ۲ خلو خخه زيات او يا APTT له ۵،۵ خلو خخه زيات شي نو د ناروغى انزار خراب وي .

د نوو زېپيدلو ماشومانو د خونریزى ناروغى

(Hemorrhagic Disease of the Newborn)

د نوو زېپيدلو ماشومانو د خونریزى يوه لنې محاله تشوشاش ده چې ویتامين K پوري د اړوندو تھري فكتورونو (Dowim ، اووم، نهم او لسم) د کموالى له امله منځ ته راخي او د ویتامين K د کموالى خونریزى (Vitamin K Deficiency Bleeding) په نامه هم یادېږي.

لاملونه :

- د ویتامين K د زیرمو کموالى.
- د کولمود باکتریا یې فلورا نشتولې چې د ویتامين K جوړل پر غاړه لري.
- د حُگر . Immaturity
- د مور په شیدو کې د ویتامين K لبواли.
- له پلاستتا خخه ماشوم ته د ویتامين K لبه لېږدیدنه.

کلینيکي تظاهرات :

د کلینيکي بنه له پلوه ددى ناروغى درې ډولونه پیژندل شوي:

1 - Early Onset : له زېپيدو خخه وروسته تر ۲۴ ساعتو پوري رابرسيره کېږي چې پیښې یې کمې دی او مورنۍ درمل (د اختلاج ضد ، د تھر ضد او اتي بيويتك) د هغه په پیداکيدو کې رول لري . اخته ماشومانو کې اکثراً Cephalhematome ، د قحف په دنه او د ګيدې په دنه کې خونریزى منځ ته راخي .

۲ - Classic Onset : د زېبیدنې له ۲۴ ساعتو خخه تر اوومې ورځې پوری منځ ته رাখي . پیښې یې په اکترو نارملو نوو زېبیدلو ماشومانو کې چې د زېبیدنې پر محال ويتابمين K اخيستى نه وي او د مورتى روی ليدل کېږي . د مخاطې غشاوو ، پوستکى ، معدي معايي ، بولې ليارو او د نامه بنسټه او دوامداره خونریزې ددي ډول معمول تظاهرات دي .

۳ - Late Onset : د ژوند په اتمه ورڅ يا له هغه وروسته آن تر شپړو میاشتو پورې په هغو ماشومانو کې چې د مورتى روی ليدل کېږي . مزموني نس ناستي ، د انتي بیوتیکو دوامدار استعمال او د ځګر ناروغرۍ د نومورې ډول مساعد کوونکې فکتورونه دی . د قحف دنه ، معدي معايي او د پوستکې خونریزې ددي ناروغرۍ کلينيکي نښې دي .

لابراتواري موندنې :

APTT او PT ، او APTT د ترموبوسايتونو شمير نارمل وي . فکتورونو سويه بسکته کېږي . د لېاري ورکول کېږي د درملنې :

۱-۵ مليگرامه ويتابمين K_1 د ورید له لېاري ورکول کېږي چې ورسره خونریزې د ۳-۲ ساعتو په موده کې کمېږي . د شدیدي خونریزې په صورت کې چې په ځانګړې ډول د اميدوارې په لې عمر لرونکو ماشومانو او د ځګر په ناروغيو کې منځ ته رাখي Fresh Plasma يا وينه ورکول کيداۍ شي .

مخيوي :

تول نارمل نوو زېبىدلۇ ماشومانو ته ۱ ملىي گرامە او د اميدوارى لە ۳۴ اوئىي خەلەپ
عمر لرونکو ماشومانو ته ۵، ۰ ملىي گرامە ويتامين K پە غوبىسە كې د نومورپى ناروغى د
مخيوي لپارە استعمالىيەرى .

شپړمه برخه

شپارسم څېرکۍ

د وینې ترانسفیوژن (Blood Transfusion)

سرې حجري ، سپینې حجري ، ترومبوسايتونه او تازه کنګل شوي پلازما د بیلا بیلو ناروغيود درملنې لپاره ورکول کېږي چې په لاتدي ډول تري يادونه کوو.

۱- د سرو حجره ترانسفیوژن (Red Blood Cell Transfusion) : له سرو حجره خخه د وينه لبې، د اکسیجن په انتقال کې د ظرفیت کموالی او د دوراني حجم د کمیدو په صورت کې گته اخیستل کېږي چې د Packed RBC او Whole blood په ډولونو تر لاسه کېږي .

الف - Whole Blood : د وینې د ټولو اجزاءو لرونکي دي چې په 40°C کې تر 35 ورخو پوري ساتل کيدا شی . د 24 ساعتو په ترڅ کې 90% ترومبوسايتونه او 40% د تحرري فکتورونو فعالیت له منځه هئي . د دی ډول وینې استطبابات په ۱۱- جدول کې نسodel شوي او مقدار يې 10 ml/kg دی چې د وینې په حاد ضایعات کې په چټک ډول او دوينه لبې لپاره د $4-2$ ساعتو په موده کې تطبيقېږي . 10 ml/kg يې د هیماتوکریت کچه 5% جګوی .

۱۱- جدول: د Whole Blood استطبابات بنسودل شوي .

- د وینې حاد ضایعات چې له 70 ml/kg یا 25% خخه ډیره او د ۲۴ ساعتو نه په لړه موده کې منځ ته راغلې وي .
- په نوو زېږيدلو ماشومانو کې د وینې بدلوں .
- د زړه او اوعیو جراحی .
- که خالص ترومبو سایتونه ، پلازما او تحشری فکتورونه تر لاسه نشي نو له تازه Whole blood خخه د خونریزی او تحشرد تشوشا تو لپاره هم گتهه اخیستل کېږي .

ب- Packed RBC : هر کله چې له Whole blood خخه زیاته اندازه پلازما وویستل شي نو Packed شوي سري حجري تر لاسه کېږي چې تر 70% پورې هیماتوکریت لري او ساتنه يې د Whole blood په شاندي . مقدار يې معمولاً $10-15 \text{ ml/kg}$ دی خوکه د هیمو ګلوبین کچه له dl/g 5 خخه لړه شي نو $3-2 \text{ ml/kg}$ ساعتو په موده کې دوه يا درې څلې هر یو ساعت وروسته ورکول کېږي . د نومورې وینې د ورکولو استطبابات په ۱۲- جدول کې لیکل شوي . 3 ml/kg يې د وینې هیماتوکریت 3% جګولائي شي .

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

۱- هغه کوچنیان چې له ۴ میاشتو خخه لې عمر لري :

د هیموگلوبین کچه له 13 g/dl خخه لې او ورسره د سبُو شدیده ناروغی، یو ئای وي.

د هیموگلوبین کچه له 13 g/dl خخه لې او ورسره د زړه شدیده ناروغی، موجوده وي.

د هیموگلوبین کچه له 10 g/dl خخه لې او ورسره د سبُو منځنۍ ناروغی، یو ئای وي

د هیموگلوبین کچه له 8 g/dl خخه لې او ورسره اعراض لرونکی وينه لېږي موجوده وي.

که د جراحی لوی عمليات خخه مخکې د هیموگلوبین کچه له 10 g/dl خخه لېږي .

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

د وینی حاد ضایعات د دوراني حجم له 25% خخه ډیره وي.

د هیموگلوبین کچه له 13 g/dl خخه لې او ورسره د زړه او سبُو شدیده ناروغی،

موجوده وي .

د هیموگلوبین کچه له 8 g/dl خخه لې او ورسره اعراض لرونکی مزمنه وينه لېږي،

موجوده وي .

د هیموگلوبین کچه له 8 g/dl خخه لې او ورسره د هډوکو عدم کفايه یو ئای وي.

که له جراحی عمليات خخه مخکې د هیموگلوبین کچه له 8 g/dl خخه لېږي .

ج- د ترومبوسايتونوترانسفیوژن (Platelet Trasfusion) : ترمبوسايتونه په 22°C کې

تر ۳-۵ ورڅو پوري ساتل کيداۍ شي او د ورکولو استطبابات یې په ۱۳- جدول کې بسodel

شویدي . معمولاً 10 ml/kg تعطیفېږي .

۱۳- جدول : د ترومبوسايتونو د ورکولو استطبابات رابنیي .

۱- هغه کوچنیان چې له ۴ میاشتو خخه لې عمر لرى :

- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۱ خخه لې او ورسره خونزىزى موجود وي .
- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۵ خخه لې او ورسره جراحىي عملىي ترسره شي .
- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۲ خخه لې او ناروغ پە كلينىكى ھول بىنه وي .
- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۱ خخه لې او ناروغ پە كلينىكى ھول بىنه نوي .

۲- هغه کوچنیان چې ۴ میاشتى يازىيات عمرو لرى :

- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۵ خخه لې او ورسره خونزىزى موجود وي .
- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۵ خخه لې او ورسره جراحىي عملىي ترسره شي .
- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۲ خخه لې او ورسره دھەوکو مغز عدم كفایە چې دخونزىزى خطر ولرى .
- د ترومبوسايتونوشمير له mm^3 / mm^3 ۱ خخه لې او ورسره دھەوکو مغز عدم كفایە چې دخونزىزى خطر ونلى .

۴- د نيوتروفيلونو يا گرانولوسايتونو ترانسفيۇزنى (Granulocyte Transfusion) : نوو

زىبىدلۇ ماشومانو او هغه کوچنیانو تە چې وزن يې له ۱۰ کيلوگرامو خخه لې وى kg / g

۱۰×۱۰ او غتىو کوچنیانو تە پە هر حەل كې ۱۰ نيوتروفيلونه ورکول كىربى چې د ورکولو استطبابات يې پە ۱۶- جدول كې بىسۇل شويدى .

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

- | |
|--|
| ۱- هغه کوچنیان چې له ۴ میاشتو خخه لپ، عمر لري : |
| • که د ژوند په لمپې او نې کې د نیوتروفیلونو شمیر له $mm^3/0.5$ خخه لپ او وروسته لدې مودې نه له $mm^3/0.000.1$ خخه لپ او ورسره صاعقوې باکتریا يې اتنان موجود وي . |
| ۲- هغه کوچنیان چې ۴ میاشتى يا زيات عمرو لري : |
| • د نیوتروفیلونو شمیر له $mm^3/0.0.5$ خخه لپ او باکتریا يې اتنان له مناسب اتسي بیوتیک سره څواب ونه وايبي . |
| • د نیوتروفیلونو کيفي نېګړتیاوي او باکتریا يې اتنان له مناسب اتسي بیوتیک سره څواب ونه وايبي . |

۵- د تازه کنګل شوي پلازما ترانسفیوژن (Fresh Frozen Plasma Transfusion) : په

هغو حالاتو کې چې د پلازما د پروتینونو خرگنده کلينيکي کموالې موجود وي نوله تازه کنګل شوي پلازما خخه $15 ml/kg$ ورکول کېږي . چې ۱۵- جدول یې ټانګړي

استطبابات رابنيسي .

۱۵ جدول : په کوچنیانو او څوانانو کې د تازه کنګل شوي پلازما استطبابات په ډاګه شویدي .

- | |
|---|
| • د تحريري فكتورونو شدید کموالى چې له خونریزې سره یوځای وي . |
| • د تحريري فكتورونو شدید کموالى چې د جراحې عملیات خخه مخکې موجود وي . |
| • د اغيزو عاجل له منځه وړل . Warfarin |
| • د پلازما بدلوں د Thrombotic thrombocytopenic purpura د درملنې لپاره . Dilutional coagulopathy |
| • د اتسي کواګولاتت Antithrombin 3, Protien C and S معاوضول . |

اولسم خپرکی

دوینی دترانسفیوژن اختلالات (Complication of Blood Trasfusion)

۱- دترانسفیوژن حاد هیمولایتیک غبرگون (Acute hemolytic transfusion reaction)

دا ډول غبرگون د وینی د گروپونو (معمولًا OABO) د امتزاج د نشتوالی او کله کله د Autoantibody له امله منځ ته راخي چې د وینی له خوسي سی تطبيق نه نیولی تر ۲-۱ ساعته وروسته د ترانسفیوژن د بشپړیدو پورې رابرسیره کیدای شي.

کلینیکي تظاهرات :تبه ، ساره ، لړزه ، وينه لږي ، زيرۍ ، د تشو درد ، د سیني درد ، زړه بدوالی ، سالندۍ ، لرمۍ ، د تشمومتیازو کموالي ، د وینی د فشار کموالي او د Hemoglobinuria له کبله تور رنګه تشې متیازی د نومورې ډول غبرگون نښې ننسانې دی .

درملنه : د ویني د فشار او د پنستور گو د پرفیوژن نارمل ساتل د درملنې اساسی موختي دی چې په لاندې ډول ترسره کېږي :

- د ویني ترانسفیوژن بايد ودرول شي .

وريدي مایعات او د ډیوریتیک (Furosemide یا Manitol) د پنستور گو د Output

د نارمل ساتلو لپاره ورکول کېږي . همدارنګه تشې متیازې بايد د وريدي NaCO_3

پواسطه قلوي شي .

• د شاک په صورت کې له وريدي نارمل سلاين ، هايدروکورتيزون ، انتي هستامين

او ادرینالين خخه گټه اخیستل کېږي .

• شدیدو پینسو ته د ویني ترانسفیوژن چې گروپونه یې سره یو شان وي تطبيقېږي .

• د DIC په صورت کې درملنه يې ترسره شي .

۲- د ترانسفیوژن موخُر هیمولایتیک غبرگون (Delayed hemolytic trasfusion reaction) :

دا ډول غبرگون د وینې د ګروپونو د امتزاج د نشتوالی له امله ۱۴-۷ ورځې وروسته د وینې له ترانسفیوژن خخه پیدا کيږي . هر کله چې له ترانسفیوژن خخه مخکې د وینې د اتي با دي ګانو کچه دومره تيته وي چې د Cross-match پواسطه رابرسيره نشي نو ناروغ وروسته له خو ورڅو د اخيستل شوو وينو په مقابل کې انتي بادي جوزوي او نوموري غبرگون منځ ته راوري .

کلينيکي تظاهرات : وينه لبې ، درد ، تبه او Hemoglobinurea منځ ته راتلائي شي .

درملنه : کورتيکوسټيروئيد گتوردی او نور درملنه په محافظظوي توګه ترسره کيږي .

۳- تبه لرونکي غبرگون (Febrile reaction) :

تبه ، ساره او لړمۍ د ترانسفیوژن په پاي کې د سپينو حجر د HLA انتي جن سره د حساسيت له امله پیدا کيдаي شي .

درملنه : هايدروکورتيزون ، د تبې ضد درمل او Diphenhydramine گتوردی . په راتلونکي کې له هغه ډول وينې خخه چې سپينې حجري يې لبې وي يا ويخل شوو سرو حجر د خخه گته واخيستل شي .

۴- حساسيتي غبرگون (Allergic reaction) :

نوموري غبرگون معمولاً د پلازما د پروتئينونو په مقابل کې د حساسيت له امله منځ ته راخي چې خارښت ، لړمۍ ، تبه او په شدیدو پینسو کې د Anaphylaxis نښې د هغه کلينيکي تظاهرات دي .

درملنه : خفيف او متوسط پىينبو لپاره Diphenhydramine گئور دى . شدید و پىينبو ته پوستكى لاندى ادرينالين او وريدي هايدروكورتيزون وركول كىربى . كنگل شوو او يا وينحل شوو سرو حجر و خخه هم گىته اخيستلاي شو .

٥- نور اختلاطات:

- د زړه عدم کفایه : د دوراني حجم د زياتوالى له امله منځ ته راخي . ورو ترانسفيوژن يا د دیوریتیک استعمال لدی اختلاط خخه مخنيوي کولاي شي .
- انتاني ناروغي : له باكترياوو سره اخته ترانسفيوژن په صورت کې لوره تبه ، ساره ، د وينې تيتي فشاراود Sepsis نوري نبېي منځ ته راتلای شي چې د درملنى لپاره ترانسفيوژن باید قطع او اتي بيويتك پيل شي .

همدارنگه ملاريا ، د هيپتايتس وايرسونه ، HIV ، سفلليس ، virus Epstein-Barr او Cytomegalovirus د وينې د ترانسفيوژن له لياري انتقاليداي شي .

Abstract

Afghanistan is the second country in the word that has high mortality rate in infant and children. There are many causes of death through this age group including blood disorders like sever 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, KMU

د مؤلف لنده پیژندنه



نوم: منصور

کورنۍ نوم: اسلام زی

د پلار نوم: محمد اسماعیل

علمی رتبه: پوهندوی

د زېبیدو کال: ۱۳۴۸

د زېبیدو خای: بلندغرکلی، بهسود ولسوالي، ترگهارولایت

محترم پوهندوی دوکتور منصور (اسلم زی) په ۱۳۲۵ کال کې د ترگهارله عالی لیسې خخه فارغ او په همدي کال د کابل طب پوهنځی په معالجوی طب کې شامل شول. د ۱۳۷۱ کال په پای کې د نوموری پوهنځی خخه فارغ او په ۱۳۷۲ کال کې د ترگهار د صحت عامې د روغتون د کوچنيانو په خانګه کې و ګمارل شول. په کال ۱۳۷۲ کې د ترگهار طب پوهنځی د علمي کدر غړیتوب يې ترلاسه کړل. چې د ترگهار طب پوهنځی د کوچنيانو په خانګه کې د پوهندوی علمي رتبى ته ترسیدو وروسته په ۱۳۸۹ کال کې د کابل طبی پوهنتون د نوزېبیدلو کوچنيانو خانګي ته تبدیل او اوس په همدي خانګه کې د استاد دنده تر سره کوي. همدارنګه د تدریسي او علمي چارو ترڅنګ په ترگهار او کابل کې د IMCI ، نوزېبیدلو ماشومانو او شدید خوارخواکي په بیلابیلو کورسونو کې د کلینيکي لارښود او تريينر په توګه هم کار کړي.

د مؤلف نور آثار په لاندې ډول دي:

- ۱ - نه علمي مقالې او خیرپې چې د ترگهار پوهنتون د پوهې په مجله کې چاپ شوي.
- ۲ - Treatment Guidelines of Pediatrics تر عنوان لاندې تالیف شوی کتاب چې د ماشومانو د معمولوناروغیو درملنې په اړه یوه انګلیسی ليکنه ده.

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

مأخذ و نه (References)

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

All rights are reserved with the author.

ISBN: 978 993 640 0511

Printed in Afghanistan. 2011