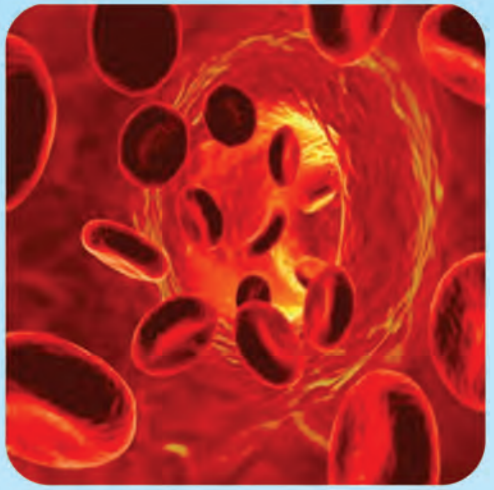
Nangarhar Medical Faculty

Afghanic

Associate Prof Dr Hayatullah Ahmadzai

Hematology



Funded by
Kinderhilfe-Afghanistan

ISBN 978-9936-620-57-5

Not For Sale

2018

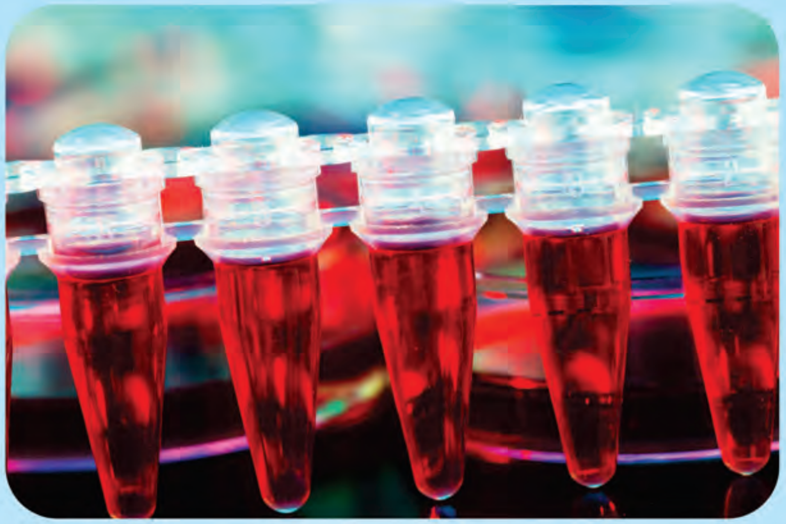
د ويني ناروغی

Hematology

پوهنوال دوکتور حیات الله احمدزی
۱۳۹۷

ننگرهار طب پوهنځی

د ويني ناروغی



پوهنوال دوکتور حیات الله احمدزی

۱۳۹۷

پلورل منع دی

د وينې ناروغۍ

پوهنوال دوکتور حيات الله احمدزی

افغانیک
Afghanic

Pashto PDF
2018

Nangarhar Medical Faculty
ننګرهار طب پوهنځی

Funded by
Kinderhilfe-Afghanistan

Hematology

Associate Prof Dr Hayatullah Ahmadzai

Download:
www.ecampus-afghanistan.org

بسم الله الرحمن الرحيم

د ويني ناروغی

پوهنوال دوکتور حيات الله احمدزی

لومړی چاپ

دغه کتاب په پي ډي ايف فارمټ کې په مله سي ډي کې هم لوستلی شئ:

د کتاب نوم	د ويني ناروغۍ
ليکوال	پوهنوال دوکتور حيات الله احمدزی
خپرندوی	ننگرهار پوهنتون، طب پوهنځی
وېب پاڼه	www.nu.edu.af
د چاپ کال	۱۳۹۷، لومړی چاپ
چاپ شمېر	۱۰۰۰
مسلسل نمبر	۲٦۷
ډاونلوډ	www.ecampus-afghanistan.org
چاپ ځای	سهر مطبعه، کابل، افغانستان

دا کتاب د افغان ماشومانو لپاره د جرمني کمېټې، په جرمني کې د Eroes کورنۍ يوې خيريه ټولنې لخوا تمويل شوی دی.
اداري او تخنيکي چارې يې په آلمان کې د افغانيک لخوا ترسره شوي دي.
د کتاب د محتوا او ليکنې مسئوليت د کتاب په ليکوال او اړونده پوهنځي پورې اړه لري. مرسته کوونکي او تطبيق کوونکي ټولنې په دې اړه مسؤليت نه لري.

د تدريسي کتابونو د چاپولو لپاره له موږ سره اړيکه ونيسئ:
ډاکتر يحيی وردک، د لوړو زده کړو وزارت، کابل
تيليفون ۰۷۵٦۰۱٤٦٤۰
ايمېل textbooks@afghanic.de

د چاپ ټول حقوق له مؤلف سره خوندي دي.

ای اس بي ان ۹۷۸-۹۹۳٦-٦۲۰-۵۷-۵

د لوړو زده کړو وزارت پیغام

د بشر د تاریخ په مختلفو دورو کې کتاب د علم او پوهې په لاسته راوړلو، ساتلو او خپرولو کې ډیر مهم رول لوبولی دی. درسي کتاب د نصاب اساسي برخه جوړوي چې د زده کړې د کیفیت په لوړولو کې مهم ارزښت لري. له همدې امله د نړیوالو پیژندل شویو معیارونو، د وخت د غوښتنو او د ټولنې د اړتیاوو په نظر کې نیولو سره باید نوي درسي مواد او کتابونه د محصلینو لپاره برابر او چاپ شي.

له ښاغلو استادانو او لیکوالانو څخه د زړه له کومې مننه کوم چې دوامداره زیار یې ایستلی او د کلونو په اوږدو کې یې په خپلو اړوندو څانگو کې درسي کتابونه تألیف او ژباړلي دي، خپل ملي پور یې اداء کړی دی او د پوهې موتور یې په حرکت راوستی دی. له نورو ښاغلو استادانو او پوهانو څخه هم په درنښت غوښتنه کوم تر څو په خپلو اړوندو برخو کې نوي درسي کتابونه او درسي مواد برابر او چاپ کړي، چې له چاپ وروسته د گرانو محصلینو په واک کې ورکړل شي او د زده کړو د کیفیت په لوړولو او د علمي پروسې په پرمختگ کې یې نېک گام اخیستی وي.

د لوړو زده کړو وزارت دا خپله دنده بولي چې د گرانو محصلینو د علمي سطحې د لوړولو لپاره د علومو په مختلفو رشتو کې معیاري او نوي درسي مواد برابر او چاپ کړي.

په پای کې د افغان ماشومانو لپاره د جرمني کمیټې او زموږ همکار ډاکتر یحیی وردک څخه مننه کوم چې د دې کتاب د خپرولو لپاره یې زمینه برابره کړېده.

هیله منده یم چې نوموړې گټوره پروسه دوام وکړي او پراختیا ومومي تر څو په نېږدې راتلونکې کې د هر درسي مضمون لپاره لږ تر لږه یو معیاري درسي کتاب ولرو.

په درنښت

پوهنمل دوکتور نجیب الله خواجه عمری

د لوړو زده کړو وزیر

کابل، ۱۳۹۷

د درسي کتابونو چاپول

قدرمنو استادانو او ګرانو محصلینو!

د افغانستان په پوهنتونونو کې د درسي کتابونو کموالی او نشتوالی له لویو ستونزو څخه ګڼل کېږي. یو زیات شمیر استادان او محصلین نویو معلوماتو ته لاس رسی نه لري، په زاړه میتود تدریس کوي او له هغو کتابونو او چپترونو څخه ګټه اخلي چې زاړه دي او په بازار کې په ټیټ کیفیت فوتوکاپي کېږي.

تر اوسه پورې موږ د ننګرهار، خوست، کندهار، هرات، بلخ، البیروني، کابل، کابل طبي پوهنتون او کابل پولي تخنیک پوهنتون لپاره ۲۷۸ عنوانه مختلف درسي کتابونه د طب، ساینس، انجنیري، اقتصاد، ژورنالیزم او زراعت پوهنځیو (۹۶ طبي د آلمان د علمي همکاریو ټولنې DAAD، ۱۶۰ طبي او غیر طبي د افغان ماشومانو لپاره د جرمني کمېټې Kinderhilfe-Afghanistan، ۷ کتابونه د آلماني او افغاني پوهنتونونو ټولنې DAUG، ۲ کتابونه په مزار شریف کې د آلمان فدرال جمهوري جنرال کنسولګري، ۲ کتابونه د Afghanistan-Schulen، ۱ د صافی بنسټ لخوا، ۱ د سلواک ایډ او ۸ نور کتابونه د کانراد ادناور بنسټ KAS) په مالي مرسته چاپ کړي دي.

د یادونې وړ ده، چې نوموړي چاپ شوي کتابونه د هېواد ټولو اړونده پوهنتونونو او یو زیات شمېر ادارو او مؤسساتو ته په وړیا توګه وېشل شوي دي. ټول چاپ شوي کتابونه له www.afghanistan-ecampus.org ویب پاڼې څخه ډاونلوډ کولای شئ.

دا کړنې په داسې حال کې تر سره کېږي چې د افغانستان د لوړو زده کړو وزارت د (۲۰۱۰ - ۲۰۱۴) کلونو په ملي ستراتیژیک پلان کې راغلي دي چې:

"د لوړو زده کړو او د ښوونې د ښه کیفیت او زده کوونکو ته د نویو، کره او علمي معلوماتو د برابرولو لپاره اړینه ده چې په دري او پښتو ژبو د درسي کتابونو د لیکلو فرصت برابر شي د تعلیمي نصاب د ریفورم لپاره له انګریزي ژبې څخه دري او پښتو ژبو ته د کتابونو او درسي موادو ژباړل اړین دي، له دې امکاناتو څخه پرته د پوهنتونونو محصلین او استادان نشي کولای عصري، نویو، تازه او کره معلوماتو ته لاس رسی پیدا کړي."

موږ غواړو چې د درسي کتابونو په برابرولو سره د هیواد له پوهنتونونو سره مرسته وکړو او د چپټر او لکچر نوټ دوران ته د پای ټکی کېږدو. د دې لپاره دا اړینه ده چې د لوړو زده کړو د موسساتو لپاره هر کال څه نا څه ۱۰۰ عنوانه درسي کتابونه چاپ شي.

له ټولو محترمو استادانو څخه هيله کوو، چې په خپلو مسلکي برخو کې نوي کتابونه وليکي، وژباړي او يا هم خپل پخواني ليکل شوي کتابونه، لکچر نوټونه او چپټرونه ايډيټ او د چاپ لپاره تيار کړي، زمونږ په واک کې يې راکړي چې په ښه کيفيت چاپ او وروسته يې د اړوند پوهنځيو، استادانو او محصلينو په واک کې ورکړو. همدارنګه د ياد شويو ټکو په اړوند خپل وړانديزونه او نظريات له مونږ سره شريک کړي، تر څو په ګډه پدې برخه کې اغيزمن ګامونه پورته کړو.

د مؤلفينو او خپروونکو له خوا پوره زيار ايستل شوی دی، ترڅو د کتابونو محتويات د نړيوالو علمي معيارونو په اساس برابر شي، خو بيا هم کيدای شي د کتاب په محتوی کې ځينې تيروتنې او ستونزې وليدل شي، نو له درنو لوستونکو څخه هيله مند يو تر څو خپل نظريات او نيوکې مؤلف او يا مونږ ته په ليکلي بڼه راوليږي، تر څو په راتلونکي چاپ کې اصلاح شي.

له افغان ماشومانو لپاره د جرمني کميټې او د هغې له مشر ډاکتر ايروس څخه ډېره مننه کوو چې د دغه کتاب د چاپ لګښت يې ورکړی دی، دوی تر دې مهاله د ننګرهار پوهنتون د ۱٦۰ عنوانه طبي او غيرطبي کتابونو د چاپ لګښت پر غاړه اخيستی دی.

د جي آی زيت (GIZ) له دفتر او CIM (Center for International Migration & Development) څخه، چې زما لپاره يې له ۲۰۱۰ نه تر ۲۰۱٦ پورې په افغانستان کې د کار امکانات برابر کړي وو، هم د زړه له کومې مننه کوم.

د لوړو زده کړو له وزير پوهنمل دوکتور نجيب الله خواجه عمری، علمي معين پوهنمل ديپلوم انجنير عبدالتواب بالاکرزی، مالي او اداري معين ډاکتر احمد سير مهجور، مالي او اداري رئيس احمد طارق صديقي، په لوړو زده کړو وزارت کې سلاکار ډاکتر ګل رحيم صافي، د پوهنتونونو رئيسانو، د پوهنځيو رييسانو او استادانو څخه مننه کوم چې د کتابونو د چاپ لړۍ يې هڅولې او مرسته يې ورسره کړې ده. د دغه کتاب له مؤلف څخه ډېر منندوی يم او ستاينه يې کوم، چې خپل د کلونو-کلونو زيار يې په وړيا توګه ګرانو محصلينو ته وړاندې کړ.

همدارنګه د دفتر له همکارانو هر يو حکمت الله عزيز او فهيم حبيبي څخه هم مننه کوم چې د کتابونو د چاپ په برخه کې يې نه ستړې کيدونکې هلې ځلې کړې دي.

ډاکتر يحيی وردک، د لوړو زده کړو وزارت سلاکار

کابل، مارچ، ۲۰۱۸

د دفتر ټيليفون: ۰۷۵٦۰۱۴٦۴۰

ايميل: textbooks@afghanic.de

ډالۍ

د خپلو مور او پلار پاکو او سپیڅلو ارواحو ته چې زما په ښوونه او روزنه کې نه ستړي کېدونکې هلې ځلې کړې ،دغه اثر ورته د زړه له تله په ډېره مینه او اخلاص ډالۍ او د لوی رب (ج) د سپیڅلي دربار څخه ورته د مغفرت او جنت الفردوس غوښتنه کوم.

تقریظ

هیماتولوژي تر سرلیک لاندې درسي کتاب ښاغلی پوهنوال دوکتور حیات الله احمدزی له خوا د پوهاند علمی رتبي ته د لوړتیا د پاره تالیف شوی، نوموړی کتاب د پیل څخه تر پایه پورې په غور سره په هر اړخیز ډول مطالعه کړئ او علمی ارزښت یې په لاندې ډول ارزوم:

هیماتولوژي یا د وینې ناروغۍ د داخلی طبابت مهمه برخه جوړوی او مختلفې ناروغي لکه ډول ډول انیمیا ګانې ،لیوکیمیا ګانې ،پولي سایتیمیا ،میالو ډیسپلازیا ،میالوما ،خبیثه لمفوما ګانې ،میالوفبروزس،DIC،هیموفیلیا ، مایکرو انجیوپتي،ITP، د وینې ترانزفیوژن، د لومړنی ایمیون کموالی ګډوډي، Essential Thrombocytosis او Thrombosis پکې ګډون لري پیښې یې نه یواځې زمونږ هیواد کې بلکې د نړۍ هر ګوټ کې شتون لري او که په خپل وخت تشخیص او درملنه یې ونه شي د ډول ډول اختلاطاتو سربیره د مړیني لامل جوړیدای شي نو له دې امله د دغسي موضوعاتو په هکله د کتابونو تالیف او د ژباړنو ترسره کول پرځای کار دی.

یاد کتاب چې په (۹)څپرکو کې ترتیب شوی د سریزي څخه پیل او په ماخذونو یې پای موندلې دی. لومړی څپرکی (د انیمیک ناروغ سره چلند) ،دوهم څپرکی(انیمیا ګانې) ،دریم څپرکی(پولي سایتیمیا او میالوډیسپلازیا) ،څلورم څپرکی(لیوکیمیا ګانې)، پنځم څپرکی(خبیثه لمفوما ګانې)، شپږم څپرکی(مولتیپل میالوما او میالوفیبروسیس)، اوم څپرکی(د وینې دریدنې او بهیدنې ګډوډي)، اتم څپرکی(د وینې ترانزفیوژن) او نهم څپرکی(لومړنی ایمیون کموالی ګډوډي) ته ځای ورکړل شوی دی.

د هرې ناروغي بشپړ پوهاوي په خاطر تعریف، لاملونه،اپیدیمولوژي،کلینیکي بڼه،تشخیص او درملني په لازم تفصیل سره ذکر شوي دي او د لوستونکو د ښه پوهاوي لپاره شکلونه او جدولونه په مناسبو ځایونو کې ځای پرځای شوي دي. د کتاب پښتو متن د تازه نړیوالو منل شوو د اعتبار وړ ټکس کتابونو څخه برابر شوی او په مورنۍ خوږه پښتو ژبه په روان عبارت او جملو سره لیکل شوي دي چې لوستونکي یې د لوستلو څخه خوند اخلي.

اکثره طبي اصطلاحات د انګلیسي او لاتیني ژبو څخه د معنا او مفهوم په ساتلو سره پښتو ژبي ته ژباړل شوي او تر ډیره بریده د املایې او انشایې تیروتني پکې نه تر سترګو کیږي.

د کتاب محتوا د طب پوهنځي د پنځم ټولګي د دوهم سمستر د داخلي مضمون د درسي نصاب او مفرداتو سره بشپړ مطابقت لري چې دي کتاب چاپ او نشر سره به د یوي خوا د یاد ټولګي تدریسي ستونزه هواره او د بلې خوا د استادانو،متخصیصونو ، ځوانو ډاکټرانو او د طب مینه والو د پاره د یادو موضوعاتو په هکله علمی لارښود او ریفرینس وي. کتاب حجم د نظره د پنځم ټولګي د دوهم سمستر د درسي ساعتونو د پاره بسنه کوي او یو درسي کتاب ټولې ځانګړتیاوي پکې شتون لري.

پورته ټکو په پام کې نیولو سره زه نوموړی درسي کتاب د یو با ارزښته علمی اثر په توګه ارزوم،اړونده مقاماتو ته د چاپ او نشر وړاندیز کوم او د لوړو زده کړو وزارت د لوایحو مطابق د نورو اړینو شرایطو د بشپړکولو ترڅنګ د پوهاند علمی رتبې ته د لوړتیا د پاره کافي بولم او استاد ته ددې علمي دندې په بریا سرته رسولو مبارکی وایم او د لوی خدای(ج) له دربار څخه ورته د زیاتو بریاوو غوښتنه کوم.

په درنښت!

پوهاند دوکتور محمد طیب (نشاط)

د اندوکراین او هیماتولوژي څانګی امر

تقریظ

د اندو کراینولوژي او هیماتولوژي څانګې ښاغلو غړو ته!

السلا م علیکم ورحمت الله وبرکاته!

ښـــاغلی پوهنوال دوکتور حیات الله احمدزی دهیماتولوژي تر ســرلیک لاندې د رســي کتاب چې پخوا داندوکراینولوژی او هیماتولوژی څانګې لخوا د نده ورکړل شــوې وه چې د پوهاندې علمي رتبې ته د لوړ تیا په غرض د نوی کریکولم(۱۳۹۴) مطابق نوی د رســي کتاب تآ لیف کړي او په همغه وخت کې د طب پوهنځی دعلمي شورا لخوا تآ ئید شوي او د لوړو زده کړو د وزارت د چارو د سمون ریاست لخوا منظور شوي و. خو! له نیکه مرغه یې اوس یې نوموړی د رسي کتاب بشپړ کړي نو ما هم د پیل څخه تر پایه لوستلي او د علمي ارزښت او محتوا په اړه یې خپل نظر په لاندې توګه څرګندوم :

هیماتولوژی د داخله طبابت له بنســتیزو علومو څخه ګڼل کیږي چې ددې علم په واســطه انیمیا ګانې ، لوکیمیا ګانې، خبیثه لمفوما ګانې د دمویه صــفحاتو او تحثر ګډوډې،وینې ترانزفیوژن ،میالوډیســپلازیا ،میالوفبروزس،پولي سایتیمیا ،مولتیپل میالوما او نورو په اړه بشپړ معلومات وړاندې کیږی .

۱.څرنګه چې انیمیا ګانې د غریبو هېوادونو ناروغۍ دي چې یو ددې غریبو هېوادونو څخه زمونږ وروســته پاتې غریب او جنګ ځپلی هېواد افغانســـتان دی چې دانیمیا پیښــې هم په کې زیاتې دي نو په دې لحاظ نوموړی ناروغۍ زموږ په هېواد کې هم د مطالعې وړ ناروغي دی . کله چې د یوې ناروغۍ پیښې زیاتې وي په همغه کچه دهېواد په ســطحه داهمیت وړ وي ترڅو د ناروغي لاملو نه پیدا او علاج یې کړي نو ددې ناروغۍ د پېښــو زیاتوالی او د لاملونو پېژندل داهمیت وړ دي نو اړینه ده چې هېواد دپوهنتونونو په سطحه یو د رسی کتاب شـتون ولری. چې او س د محترم اسـتاد پوهنوال دوکتور احمدزی له خوا د ۱۳۹۴ کال د نوی کریکولم مطابق یې لیکلی د اهمیت وړ بولم تر څو دیوې خوا د ننګرهار پوهنتون د طب پوهنځی د وینې یو نوې درســي کتاب ولري او د بلې خوا طبي پرســونل ترې د نوموړی ناروغۍ تشـخیص او درملنه کې ګټه واخلي چې دا کتاب خورا غوره مآخذ په توګه وپېژني .

۲ - اســتاد احمدزی ډیر زیار ګاللی او دکتاب مفردات یې د تآلیف د معیاراتو په پام کې نیولو ســره په منظم ډول لیکلي .

۳ - املایي او انشآیي غلطی نه په سترګو کیږي او کوم موضوعات یې چې دنورو معتبرو ټکستې بوکونو څخه را ټول کړی د هغوې د سره د مسلک له مخې د جملو مفهوم ورسره مطابقت لری او دموضوعاتو په تآ لیف کې یې مسلکې امانت داري یې ساتلې ده .

۴ - نوی توب : د کتاب منځ پانګه د نړۍ د منل شوو ټکست بوکونو ، ژورنالونو او د د اخلې ځانګې استادانو د وینې پخواني د رسي کتابونو او مقالو څخه ګټه اخیستې ده . پخوا د انیمیاګانو او لیوکیمیاګانو ناروغۍ په اونۍ کې یو ساعت تد ریس کېدلې اوس د۱۳۹۴ کریکولم له مخې د وینې ناروغۍ په اونۍ کې د وه ساعته تدریس کېږي . په پخوانی کریکولم کې د رګ دننه خپور تحثر یو ساعت و او س دوه ساعته شوي ، په پخوانی کریکولم کې میالو د سپلاستیک سندروم ، میالو فبروزس ، نان هوجکن لمفوما ، ترومبوتیک انجیو پاتي ، ایزینشل ترومبوسایتوزس ، ترومبوسایتوزس ، هیموفیلیا A,B ، ګرانولوماتوزس او Von Willebrand ناروغۍ نه تد ریس کېدله لاکن اوس په ۱۳۹۴ کریکولم کې ورته د تد ریس لپاره ځای ورکړل شوی .

۵ - دا کتاب په ډ یر ساده روانه پښتو ملی ژبه لیکل شوی او انګلیسی حروف او کلمې د اړتیا له مخې کارول شوی چې محترم لوستونکې ترې په اسانې سره د لوستلو په وخت کې ګټه پورته کولای شي او د لوستونکو توجه ځانته جذبوي .د موضوع د ښه روښانه کولو لپاره په کې په زړه پورې جدولونه او انځورونه ځای پر ځای شوی نو ځکه په ډاډ سره ویلای شم چې د طب پو هنځی د پنځم ټولګی د د وهم سمستر محصلین ، ستاژران او هغه داکتران چې د خارجي ژبه سره ډیره بلد تیا نه لری ډ یره ګټه اخیستلای شی .

۶ – د دی کتاب تآ لیف محترم استاد ته د پوهاند علمی رتبې د ترفیع لپاره د نورو شرایطو د پوره کولو ترځنګ کافی بولم .

۷ – ددی کتاب دتآ لیف په واسطه د هیماتولوژی ځانګې او دطب پوهنځي ستونزه حلېږي.

۸ - ددی کتاب تآلیف په واسطه محترم محصلین او داکتر ان صاحبان د ناروغۍ ښه تشخیص او ښه تداوی کوی چې په دې ډول د بې ځایه اقتصادی تاوان څخه مخنیوی کېږي .

نو د پورته ټکو په پام کې نیولو سره یې زه هم مثبت ارزیابی کوم او کوم زیار چې مؤلف د تالیف د بشپړېدو په غرض ګاللی ستایم او د نشر او چاپ سپارښتنه یې کوم او په راتلونکې کې ورته د الله (ج) له دربار څخه د لازیاتو بریالیتوبونو غوښتونکې یم.

په درنښت!

پوهاند دوکتور سیف الله (هادی)

د قلبي او هضمي ځانګې استاد

تقریظ

د اندوکراینولوژی او هیماتولوژی څانګی محترمو غړو ته !

السلام علیکم ورحمة الله وبرکاته!

د وینی ناروغی تر عنوان لاندی درسي کتاب چې ښاغلی پوهنوال داکتر حیات الله احمدزی د ننګرهار د طب پوهنځي د اندوکراینولوژی او هیماتولوژی څانګې استاد لخوا چې پخوا ورته د څانګې لخوا دنده سپارل شوې وه، د طب پوهنځي علمي شورا لخوا تأیید شوي وو او د اکاډیمیکو چارو د سمون د ریاست منظوری هم لري.اوس یې تالیف کړي، ما د پیل څخه تر پایه په غور او دقت سره لوستلي او د هغه علمي ارزښت په لاندې ډول ارزوم:

د وینې ناروغي د داخله طبابت له بنسټیزو علومو څخه ګڼل کېږي چې ددې علم په واسطه انیمیاګانې ، لوکیمیاګانې، خبیثه لمفوماګانې د دمویه صفحاتو او تحثر ګډوډې او نورو په اړه بشپړ معلومات وړاندې کیږی .

د وینې د ناروغیو دغه تدریسی کتاب د نوی کریکولم له مخې د پنځم ټولګی د دویم سمستر لپاره په نهو فصلونو او (۳۰۴) کمپیوټري معیاری مخونو کې لیکل شوي، چې په اونۍ کې دوه ساعته نظری او دوه ساعته عملی تدریس کېږي. په لومړی څپرکي کې د وینې د ناروغ سره چلند په دویم فصل کې انیمیا ، د اوسپنی کمښت، میالوبلاستیک ، هیمولایتیک او اپلاستیک انیمیا ته ځای ورکړل شوی چې پخوا په اونۍ کې یو ساعت تدریس کیده او اوس په اونۍ کې دوه ساعته هر عنوان تدریس کېږي. په دریم فصل کې پولې سایتیمیا او میالوډسپلازیا ته ځای ورکړل شوي چی دا هم په کریکولم کې نوی ځای پر ځای شوي.

په څلورم فصل کې لوکیمیاګانې ALL، AML ، CML او CLL چې پخوا څلور واړه لوکیمیاګانې په دوه تدریسي ساعتونو کې تدریس کېده چی په راتلوونکې کې به په اته تدریسي ساعتونو کې تدریس کېږي.

په پنځم څپرکې کې هوجکن ناروغي او غیر هوجکن لمفوما تدریس کېږي چې غیر هوجکن لمفوما پخوا په کریکولم کې ځای نه درلود.

په شپږم څپرکې کې مولتیپل میالوما او میالوفبروزس ته ځای ورکړل شوي چې پخوا په کریکولم کې یې ځای نه درلود.

په اوم څپرکي کې د رګ دننه خپور تحثر پخوا يو ساعت چې اوس دوه ساعته شوی، ITP، ترمبوتيک مايکروانجيوپتی او Von – Willebrand ناروغي، هيموفيليا A او B، ترمبوسايتوزس او ايزنشيل ترمبوسايتوزس په کريکولم کې ځای نه درلود اوس ورته ځای ورکړل شوي.

په اتم څپرکي کې د ويني ترانزفيوژن ته ځای ورکړل شوي چې زياتره يې په اختلاطاتو بحث کېږي او نهم څپرکي ابتدايي ايميون کمبنت ناروغي ځای پرځای شوي دي چې پخوا يې پدې بڼه شتون نه درلود نو بناً په راتلوونکې کې به دويني ناروغی په سمستر کې ۳۲ ساعته تدريس کېږي.

پوهنوال احمدزی هڅه کړي چې پورته موضوعات په ډېره ښه بڼه د منل شوو نړيوالو تکست کتابونو ، داخلي څانګې د پخوانيو علمي زيرمو او طبي ژورنالونو څخه راټول او ځای پرځای کړي.

کتاب په پښتو ملي ژبه په روان سبک ليکل شوي چې لوستونکې ترې په اسانی. په يوځل لوستلو ګټه پورته کولای شي. په کتاب کې جدولونه او انځورونه هم ځای پرځای شوي چې د موضوع د لا روښانتيا لامل شوي.

پدې تدريسی اثر کې تر ډيره بريده هڅه شوي چې پښتو کلمې وکارول شي خو! بيا هم ځنې منل شوي اصطلاحات چې پښتو ژبه کې يې مناسبه ژباړه نه درلوده په خپل حال پاتې دي. دا کتاب به نه يواځې د پنځم ټولګی د دويم سمستر محصلينو لپاره ګټور تمام شي او د کريکولم اړوند تشه به ډکه کړي بلکې د ستاژر داکترانو او فارغ شوو داکترانو اومتخصصينو د علمي کچې په لوړولو کې به ډيره مرسته وکړي او په راتلوونکې کې به د يو ښه مأخذ په توګه به ترې کار واخيستل شي. البته هغه محصلينو، ستاژرانو او داکترانو ته به ډير ګټور تمام شي چې د انګريزی سره بلدتيا نلري.

نوموړی کتاب د نړيوالو نورمونو په پام کې نيولو سره تاليف شوي چې هر څپرکي يې پيليزه، محتوا، لنډيز، پوښتنې او آخځليکونه لري. نو زه يې هم د پورته ټکو په پام کې نيولو سره د ترفيع د نورو شرايطو د بشپړيدو ترڅنګ د پوهاند علمې رتبې ته د لوړتيا لپاره کافي بولم او د نشر او چاپ سپارښتنه يې کوم او هغه زيار چې استاد د کتاب په ليکلو کې ګاللي ستايم او د زړه له تله ددې آثر د بشپړيدا مبارکي وايم او مثبت يې ارزيابی کوم او په راتلوونکې کې ورته د لوی خدای (ج) له دربار څخه د لازياتو برياليتوبونو غوښتونکې يم.

په درنښت!

پوهاند دوکتور دل اقا دل

د قلبی او هضمی څانګی استاد

جمهوری اسلامی افغانستان
وزارت تحصیلات عالی
د افغانستان اسلامی جمهوریت
دلوړو زده کړو وزارت

Islamic Republic of Afghanistan
Ministry of Higher Education

ریاست عمومی انسجام امور اکادمیک
ریاست انکشاف برنامه های علمی
آمریت نصاب تحصیلی

شماره ع ۳۴۴ ۴۳۳ تاریخ ۱۳۹۶/۷/

به ریاست محترم پوهنتون ننگرهار!

به جواب نامه شماره ۹۶۲ مورخ ۱۳۹۶/۶/۴ شما احتراماً نگاشته میشود:

اثر تألیفی محترم پوهنوال حیات الله"احمدزی" عضو کادر علمی آن پوهنتون تحت عنوان(دوینی ناروغی) که جهت تائید نشر به این ریاست مواصلت ورزیده بود، در جلسه مورخ ۱۳۹۶/۶/۲۷ بورد علمی نشراتی ریاست عمومی انسجام امور اکادمیک مطرح، در نتیجه فیصله ذیل به عمل آمد :

(نشر اثرتألیفی محترم پوهنوال حیات الله"احمدزی" عضو کادر علمی پوهنتون ننگرهار تحت عنوان (دوینی ناروغی) تأئید است، آن پوهنتون محترم میتواند به اندازه مورد ضرورت به چاپ آن اقدام نماید.)

مراتب فوق توام با ( ) ورق اسناد مذکور جهت اجراات اصولی به شما ارسال است.

باالحترام

پوهندوی سید فرهاد شهیدزاده
رئیس عمومی انسجام امور اکادمیک

Add: Kart-e 4 Kabul Afghanistan
Tel: 0752122947
E-mail: curriculum_development@yahoo.com

د پیل خبرې

د ډېرې خوښۍ ځای دی چې لوی څښتن تعالی ددې جوګه کړم چې د وینې د ناروغیو د سرلیک لاندې د نوی کریکولم سره سم درسي کتاب تألیف کړم.

څرنګه چې د وینې ناروغۍ یعنې انیمیاګانې، اپلاستیک انیمیا ، لیوکیمیاګانې، لمفوماګانې، د دمویه صفحاتو ناروغۍ او د تحثر ګډوډۍ له امله د انسان ژوند د ګوابښ سره مخ دی.

څرنګه چې زمونږ هېواد وګړي د څلور لسیزو راهیسې د جنګونو او ظلمونو ښکار شوي دي او ډېرې وګړی یې غریب او بې کوره او کډوالۍ ته اړ شوي دي، اړین غذایي توکو ته لاسرسی نلری نو ځکه انیمیاګانو پېښې هم خورا زیاتې لیدل کېږي لکه د اوسپني او فولیټ د کمښت انیمیا ، اپلاستیک انیمیا او لیوکیمیا ګانو پېښې هم خورا زیاتې کړیدي.

له بله پلوه د لوړو زده کړو وزارت د پریکړې په اساس د وینې ناروغۍ چې داخله څانګې اساسي برخه ده او داسې یو کریکولم ترتیب کړی چې د ګاونډیو هېوادونو سره ورته والی لري او په راتلوونکی کې به د پنځم ټولګی په دویم سمستر کې په اونۍ کې ۲ ساعته نظري او ۲ ساعته عملي تدریسي کېږي ترڅو د څانګې، پوهنځی او په تیره بیا د هېواد په کچه یو واحد کریکولم ولرو چې ټولو غوښتنو او پوښتنو ته ځواب ووایي او ګاونډیو هېوادونو سره د علم او پوهی په ډګر کې سیال پاتې شو نو ځکه یې نوی موضوعات په نوی کریکولم کې ځای پر ځای کړي لکه میالوډسپلازیا ،غیر هوجکن لمفوما ،میالوفبروزس،هیموفیلیا ،ایزینشیل ترمبوسایتوزس،مایکرو انجیوپتی.

کوم موضوعات چې پخوا په اونۍ کې یو ساعت تدریس کیدل لکه انیمیاګانې، لوکیمیاګانې ، DIC اوس ورته په کریکولم کې پوره ځای ورکړل شوي ترڅو نوموړی موضوعات په بشپړ ډول تدریس شي.

د پورتــه ټکــو پــه پــام کــې نیولــو ســره انـدوکرا ینولوژی او هیمــاتولوژی څــانګې دنـده راکــړه چــې د هیمــاتولوژی د ســرلیک لانــدې کتــاب تــألیف کــړم ترڅــو د څــانګې او پــوهنځی تشــه ډکــه شــي او د لــوړو زده کــړو وزارت غوښــتنې هــم عملــي شــي. دا دی اوس مــو نومــوړی کتــاب بشــپړ کــړي او محصــلینو ، ډاکټرانــو او متخصیصــونو حضــورته یــې وړانــدې کــوم چې ګټه ترې واخلي.

همدارنګــه د انــدوکرا ینولوژی او هیمــاتولوژی څــانګې د محتــرم مشــر اســتاد پوهانــد ډاکټــر محمــد طیــب نشــاط څخــه د زړه لــه تلــه مننــه کــوم چــې ماتــه یــې ددی آثــر پــه لیکلــو کــې نیکــې او علمــي مشــورې راکــړی او هــره ورځ یــې د هــرې کلمــې پــه ښــودلو ســره ښــکلا وربخښــلې ده. د قلبــي او هضــمی څــانګې د درنــو اســتادانو هــر یــو پخــوانی مشــر اســتاد پوهانـد ډاکټـر محمـد ظـاهر ظفـر زی، پوهانـد ډاکټـر سـیف الله هـادی، پوهانـد ډاکټـر دل آقــا دل او پوهانــد ډاکټــر ایمــل شــیرزی څخــه ډیــره مننــه کــوم چــې زه یــې د کتــاب لیکلــو ته هڅولی یم.

دا بایـد ذکـر کـړم چـې ښـاغلی پوهنـوال ډاکټـر سـلام جـان شـمس د کتـاب پـه ترتیـب او تنظـیم کــې نــه ســترې کیــدونکی هلــي ځلــي کړیــدي. زه ورتــه د الله (ج) لــه دره د ټولــو شرعي حاجتونو د پوره کولو غوښتونکی یم.

تاسو ته بهتره معلومه ده چې انسان د سهوی او خطا څخه خالی نه وي، که هر ډول نیمګړتیا مو پــه ســترګو شــي کــه هغــه املایي یــا انشــایي غــلطي وي، پــدې ایمیــل ادرســو (Dr.Muhammadullah1@Gmail.Com, Dr.Hayatullahahmadzai@Gmail.Com) راته راپه ګوته کړئ! ترڅو بیا ځلی په چاپ کې اصلاح شي.

په پای کې د الحافظ محمد الله (حیات) او انجینر ریحان الله (صــافی) څخه چې د کتاب په تخنیکې او کمپیوټرې برخو کې راســره تر ډیره بریده همکارې او خوارې کړیده، د زړه له تله مننه او د ژوند په ټولو چارو کې ورته د بریا غوښتنه کوم.

په درنښت!

پوهنوال دوکتور حیات الله احمدزی

د اندوکرا ینولوژي او هیماتولوژي څانګې غړی

لیکلړ

ګڼه	عنوانونه	مخونه

	سریزه	۱

لومړی څپرکی

د وینې (انیمیک) ناروغ سره چلند

۱-۱	د وینې (انیمیک) ناروغ سره چلند	۳
۱-۱-۱	تاریخچه	۳
۱-۱-۲	عمومي اعراض	۳
۱-۱-۳	ځانګړی اعراض	۵
۱-۱-۴	فزیکي آزموینه	۹
	لنډیز	۱۲
	پوښتنې	۱۳
	اخځلیکونه	۱۵

دوهم څپرکی

انیمیاګانې

۲-۱	د وینې کموالی	۱۶
۲-۱-۱	تعریف	۱۶
۲-۱-۲	اعراض او نښې	۱۷

۲-۱-۳	د انیمیا معاوضوی میخانیکیتونه	۱۸
۲-۱-۴	چلند	۲۰
۲-۱-۵	د انیمیا ویشنه	۲۱
۲-۱-۶	لابراتواري ارزوني	۲۲
۲-۱-۷	Red blood cell Indices	۲۳
۲-۱-۸	د ریتکلوسایتو مطلقه شمېر	۲۳
۲-۱-۹	د ریتکلوسایتو تولید Index	۲۴
۲-۱-۱۰	د هډوکي مغز آزموینه	۲۴
۲-۲	د اوسپني کمبنت انیمیا	۲۵
۲-۲-۱	د اوسپني د کمبنت پړاوونه	۲۵
۲-۲-۲	لاملونه	۲۷
۲-۲-۳	کلینیکي بڼه	۲۸
۲-۲-۴	لابراتواري پلټنې	۳۰
۲-۲-۵	توپیری تشخیص	۳۳
۲-۲-۶	درملنه	۳۶
۲-۳	میګالوبلاستیک انیمیا	۴۰
۲-۳-۱	تعریف	۴۰

۲-۳-۲ کوبالامین ۴۱
۲-۳-۳ کوبالامین د کمښت لاملونه ۴۲
۲-۳-۴ فولیک اسید ۴۴
۲-۳-۵ د فولیک اسید کمښت لاملونه ۴۵
۲-۳-۶ هیماتولوژیکي او کلینیکي موندنې ۴۶
۲-۳-۷ Schilling Test ۵۰
۲-۳-۸ توپیري پېژندنه ۵۱
۲-۳-۹ درملنه ۵۲
۲-۴ هیمولایتیک انیمیاګانې ۵۵
۲-۴-۱ تعریف ۵۵
۲-۴-۲ تشخیصیه ځانګړتیاوې ۵۶
۲-۴-۳ هیمولایتیک انیمیا وېشنه ۵۶
۲-۴-۴ ارثي هیمولایتیک انیمیا لاملونه او پتوجینیسیس ۵۶
۲-۴-۵ کلینیکي بڼه ۵۷
۲-۴-۶ تشخیص ۵۸
۲-۴-۷ اختلاطات ۶۱
۲-۴-۸ درملنه ۶۲

۲-۴-۹	اتو ایمیون هیمولایتیک انیمیا	۶۳
۲-۴-۱۰	پتوجینیسیس	۶۴
۲-۴-۱۱	لاملونه	۶۵
۲-۴-۱۲	کلینیکي بڼه	۶۵
۲-۴-۱۳	تشخیص	۶۶
۲-۴-۱۴	لابراتواري ازموینه	۶۶
۲-۴-۱۵	توپیري تشخیص	۶۸
۲-۴-۱۶	درملنه	۶۸
۲-۴-۱۷	Cold Agglutinin Disease تعریف	۷۰
۲-۴-۱۸	کلینیکي بڼه	۷۱
۲-۴-۱۹	لابراتواري پلټنې	۷۲
۲-۴-۲۰	درملنه	۷۲
۲-۵	اپلاستیک انیمیا	۷۳
۲-۵-۱	تعریف	۷۳
۲-۵-۲	اپیدیمیولوژی	۷۳
۲-۵-۳	لاملونه	۷۴
۲-۵-۴	پتوجینیسیس	۷۵

۲-۵-۵	کلینیکي بڼه	۷۶
۲-۵-۶	لابراتواري پلټنې	۷۸
۲-۵-۷	توپیری تشخیص	۷۹
۲-۵-۸	درملنه	۸۰
۲-۵-۹	انزار	۸۷
	لنډیز	۸۷
	پوښتنې	۸۹
	اخځلیکونه	۹۱

دریم څپرکي

پولي سایتیمیا او میالوډیسپلازیا

۳-۱	پولي سایتیمیا	۹۴
۳-۱-۱	تعریف	۹۴
۳-۱-۲	دویمې پولي سایتیمیا	۹۵
۳-۱-۳	لاملونه	۹۵
۳-۱-۴	پولي سایتیمیا ویرا	۹۵
۳-۱-۵	لاملونه	۹۶

۳-۱-۶	کلینیکي بڼه	۹۶
۳-۱-۷	لابراتواری آزموینې	۹۹
۳-۱-۸	توپیری تشخیص	۱۰۰
۳-۱-۹	د پولي سایتیمیا ویرا تشخیصیه کرایتریا	۱۰۰
۳-۱-۱۰	اختلاطات	۱۰۱
۳-۱-۱۱	درملنه	۱۰۱
۳-۱-۱۲	انزار	۱۰۳
۳-۲	میالو ډیسپلاستیک سنډروم	۱۰۳
۳-۲-۱	تعریف	۱۰۳
۳-۲-۲	اپیدیمیولوژی	۱۰۳
۳-۲-۳	لاملونه	۱۰۴
۳-۲-۴	پتوفزیولوژی	۱۰۴
۳-۲-۵	کلینیکي بڼه	۱۰۴
۳-۲-۶	لابراتواري کتنې	۱۰۶
۳-۲-۷	توپیري تشخیص	۱۰۷
۳-۲-۸	انزار	۱۰۸
۳-۲-۹	درملنه	۱۰۹

لنډیز ۱۱۰
پوښتنې ۱۱۱
اخځلیکونه ۱۱۲

څلورم څپرکې
لیوکیمیاګانې

۴-۱ حاده لمفوبلاستیک لیوکیمیا ۱۱۴
۴-۱-۱ تعریف ۱۱۴
۴-۱-۲ اپیدیمیولوژی ۱۱۴
۴-۱-۳ لاملونه ۱۱۴
۴-۱-۴ ګروپ بندي ۱۱۵
۴-۱-۵ کلینیکي بڼه ۱۱۷
۴-۱-۶ لابراتواري کتنې ۱۲۰
۴-۱-۷ توپیری تشخیص ۱۲۴
۴-۱-۸ تشخیص ۱۲۵
۴-۱-۹ درملنه ۱۲۵
۴-۲ حاده میالویید لیوکیمیا ۱۲۷

۴-۲-۱	تعریف	۱۲۷
۴-۲-۲	لاملونه	۱۲۷
۴-۲-۳	ډلبندي	۱۲۹
۴-۲-۴	کلینیکې بڼه	۱۳۳
۴-۲-۵	لابراتواري آزموینې	۱۳۵
۴-۲-۶	توپیري پېژندنه	۱۳۹
۴-۲-۷	انزار	۱۳۹
۴-۲-۸	درملنه	۱۴۰
۴-۲-۹	مرستندویه درملنه	۱۴۲
۴-۲-۱۰	د بشپړ ریمیژن کریتیریا	۱۴۳
۴-۲-۱۱	انزار	۱۴۶
۴-۳	څنډنی میالوسایتیک لیوکیمیا	۱۴۶
۴-۳-۱	تعریف	۱۴۶
۴-۳-۲	سیر او اپیدیمیولوژی	۱۴۷
۴-۳-۳	کلینیکې بڼه	۱۴۸
۴-۳-۴	لابراتواري آزموینې	۱۵۰

۴-۳-۵	توپیری تشخیص	۱۵۲
۴-۳-۶	تشخیص	۱۵۳
۴-۳-۷	درملنه	۱۵۳
۴-۳-۸	انزار	۱۵۹
۴-۴	ځنډنی لمفوسایتیک لیوکیمیا	۱۵۹
۴-۴-۱	تعریف	۱۵۹
۴-۴-۲	لاملونه	۱۶۰
۴-۴-۳	اپیدیمیولوژی	۱۶۰
۴-۴-۴	کلینیکي بڼه	۱۶۱
۴-۴-۵	تشخیص	۱۶۲
۴-۴-۶	توپیری تشخیص	۱۶۲
۴-۴-۷	لابراتواري کتني	۱۶۲
۴-۴-۸	کلینیکي پړاوونه	۱۶۴
۴-۴-۹	درملنه	۱۶۷
	لنډیز	۱۷۳
	پوښتني	۱۷۴
	اخځلیکونه	۱۷۶

پنځم فصل

خبیثه لمفوماګانې

۵-۱	هوجکن ناروغۍ	۱۷۷
۵-۱-۱	لاملونه	۱۷۷
۵-۱-۲	اپیدیمیولوژی	۱۷۸
۵-۱-۳	کلینیکي بڼه	۱۷۸
۵-۱-۴	پتالوژیکي ډلبندي	۱۸۰
۵-۱-۵	د ناروغۍ پړاوونه	۱۸۱
۵-۱-۶	لابراتواري پلټنې	۱۸۲
۵-۱-۷	تشخیص	۱۸۲
۵-۱-۸	درملنه	۱۸۲
۴-۳-۸	انزار	۱۸۵
۵-۲	غیر هوجکن لمفوما	۱۸۵
۵-۲-۱	تعریف	۱۸۶
۵-۲-۲	د غیر هوجکن لمفوما ډلبندي	۱۸۶
۵-۲-۳	کلینیکي بڼه	۱۸۶

۵-۲-۴	لابراتواري ازمويني	۱۸۸
۵-۲-۵	درملنه	۱۸۹
۵-۲-۶	انزار	۱۹۱
	لنډيز	۱۹۲
	پوښتنې	۱۹۳
	اخځليکونه	۱۹۵

شپږم څپرکی

مولټيپل ميالوما او ميالو فبروزس

۶-۱	مولټيپل ميالوما	۱۹۷
۶-۱-۱	تعريف	۱۹۷
۶-۱-۲	لاملونه	۱۹۷
۶-۱-۳	پېښې او شيوع	۱۹۸
۶-۱-۴	نړيواله کتنه	۱۹۸
۶-۱-۵	پتوجينيسيس	۱۹۹
۶-۱-۶	کلينيکي څرګندونې	۲۰۰
۶-۱-۷	تشخيص او د ناروغۍ پړاوونه	۲۰۱
۶-۱-۸	لابراتواري پلټنې	۲۰۲

۶-۱-۹	توپیری تشخیص	۲۰۴
۶-۱-۱۰	درملنه	۲۰۴
۶-۱-۱۱	انزار	۲۰۶
۶-۲	لمړنی میالوفبروزس	۲۰۶
۶-۲-۱	تعریف	۲۰۶
۶-۲-۲	لاملونه	۲۰۷
۶-۲-۳	اعراض او نښې	۲۰۸
۶-۲-۴	لابراتواري موندنې	۲۰۹
۶-۲-۵	توپیری تشخیص	۲۱۰
۶-۲-۶	اختلاطات	۲۱۱
۶-۲-۷	درملنه	۲۱۱
۶-۲-۸	سیر او انزار	۲۱۲
	لنډیز	۲۱۳
	پوښتنې	۲۱۴
	اخځلیکونه	۲۱۵

اووم څپرکې

د وينې دربېدنې او بهېدنې ګډوډې

۷-۱ DIC (Disseminated Intravascular Coagulation) ۲۱۸

۷-۱-۱ تعريف ۲۱۸

۷-۱-۲ لاملونه ۲۱۸

۷-۱-۳ پتوجينيسيس ۲۱۹

۷-۱-۴ کلينيکې بڼه ۲۲۰

۷-۱-۵ د DIC تشخيص ۲۲۴

۷-۱-۶ توپيرى تشخيص ۲۲۵

۷-۱-۷ درملنه ۲۲۶

۷-۲ هيموفيليا – A او B ۲۳۰

۷-۲-۱ تعريف ۲۳۰

۷-۲-۲ پتوجينيسيس ۲۳۰

۷-۲-۳ کلينيکې څرګندونې ۲۳۱

۷-۲-۴ لابراتوارې آزموينې ۲۳۴

۷-۲-۵ توپيرى تشخيص ۲۳۴

۷-۲-۶ درملنه ۲۳۶

۷-۳	ایډوپتیک ترومبوسایتوپینیک پرپورا (ITP)	۲۳۹
۷-۳-۱	تعریف	۲۳۹
۷-۳-۲	پیښې	۲۴۰
۷-۳-۳	لاملونه	۲۴۰
۷-۳-۴	کلینیکي بڼه	۲۴۰
۷-۳-۵	لابراتواري کتنې	۲۴۱
۷-۳-۶	توپیری تشخیص	۲۴۲
۷-۳-۷	درملنه	۲۴۳
۷-۳-۸	Von Willebrandناروغۍ	۲۴۴
۷-۳-۹	کلینیکي بڼه	۲۴۶
۷-۳-۱۰	لابراتواري موندنې	۲۴۶
۷-۳-۱۱	درملنه	۲۴۷
۷-۴	ترمبوتیک مایکروانجیوپتي	۲۴۷
۷-۴-۱	عمومي کتنې	۲۴۸
۷-۴-۲	کلینیکي بڼه	۲۵۱
۷-۴-۳	درملنه	۲۵۴
۷-۵	ترمبوسایتوزس او Essential ترمبوسایتوزس	۲۵۶

۷-۵-۱	عمومیات	۲۵۶
۷-۵-۲	لاملونه	۲۵۷
۷-۵-۳	کلینیکي بڼه	۲۵۸
۷-۵-۴	تشخیص	۲۵۹
۷-۵-۵	لابراتواري موندني	۲۶۰
۷-۵-۶	توپیری تشخیص	۲۶۰
۷-۵-۷	اختلاطات	۲۶۲
۷-۵-۸	درملنه	۲۶۲
۷-۵-۹	سیر او انزار	۲۶۳
	لنډیز	۲۶۳
	پوښتني	۲۶۴
	اخځلیکونه	۲۶۶

اتم څپرکي

د وینې ترانزفیوژن

۱-۸ Blood Transfusion ۲۶۸

۸-۱-۱ د ترانزفیوژن استطبابات ۲۶۸

۸-۱-۲ د وینې ترانزفیوژن ناوړه غبرګون ۲۶۹

لنډیز ۲۷۸

پوښتنې ۲۷۹

اخځلیکونه ۲۸۱

نهم څپرکي

د لومړنی ایمیون کموالی ګډوډي

۹-۱ د لمړنی معافیت کموالی ګډوډی ۲۸۳

۹-۱-۱ X-Linked Hypogammaglobinemia ۲۸۳

۹-۱-۲ Selective Immunoglobulin A کمښت ۲۸۴

۹-۱-۳ Digeorge's سنډروم ۲۸۵

۹-۱-۴ Severe Combined Immunodeficiency Disease ۲۸۶

۹-۱-۵ کامپلیمینټ کمښت ۲۸۸

۹-۱-۶	ځنډنی ګرانولوماتوزس ناروغۍ	۲۸۸
	لنډیز	۲۹۰
	پوښتنې	۲۹۱
	اخځلیکونه	۲۹۴
	د علمی اصطلاحاتو قاموس	۲۹۵

د جدولونو لیکلړ

۱-۲	د انیمیا ویشنه د پتوفزیولوژي له مخې	۲۲
۲-۲	د بدن د اوسپني توزیع	۳۱
۳-۲	د IDA توپیري تشخیص د نورو انیمیاګانو سره	۳۵
۴-۲	د فولیټ او B12 د کمښت توپیري تشخیص	۵۱
۵-۲	د هیمولایتیک انیمیا ویشنه	۵۶
۱-۳	د میالوډیسپلازیا انزار د IPSS له مخې	۱۰۸
۱-۴	لمفوبلاستیک لیوکیمیا ګروپ بندي	۱۱۶
۲-۴	د حادې لمفوبلاستېک لوکیمیا د فرعي ګروپونو تر منځ توپیر	۱۲۱
۳-۴	حاد لمفوبلاستیک لوکیمیا فرعي ګروپونه او انزار	۱۲۳
۴-۴	د لیکوسایټونو سلنه	۱۵۱
۵-۴	د CML او ریکټیف لیکوسایتوسیس تر منځ توپیر	۱۵۳
۶-۴	Rai د پړاونو سیستم	۱۶۵
۷-۴	dBinet پړاونو سیستم	۱۶۷
۱-۵	د غیر هوجکن لمفوما ډلبندی	۱۸۶
۲-۵	د غیر هوجکن لمفوما د کېموتراپي ګډ رژیمونه	۱۹۱
۱-۶	مولټیپل میالوما د پړاونو نړیوال سیستم	۲۰۱
۱-۷	په شدیده DIC کې د غړو د دندو خرابوالي	۲۲۴
۲-۷	د DIC توپیري تشخیص د نورو ناروغیو سره	۲۲۵

۷-۳	د DIC د تشخیص لپاره د ISTH Scoring سیستم	۲۲۶
۷-۴	د هیموفیلیا A هیموفیلیا B او Von – Willebrand پرتله	۲۳۶
۷-۵	د ITP توپیري تشخیص	۲۴۳
۷-۶	د TMA – کلینیک او درملنه	۲۵۲
۷-۷	د TTP او HUS پرتله کېدل	۲۵۳
۷-۸	ET او Reactive thrombocytosis پرتله کیدل	۲۶۱
	د هډوکي د مغز سیلولریتي اندازې	۲۹۷
	د لابراتوار له مخې د اهمیت وړ هیماتولوژیکي ارزښتونه	۲۹۸

د شکلونو لیکلړ

۲-۱	د اوسپني کمښت شدیده انیمیا	۳۰
۲-۲	د B12 ویټامین جذب	۴۱
۲-۳	د DNA په ترکیب کې د B12او فولیټ رول	۴۱
۲-۴	هایپرسیګمینټید نیوټروفیل	۴۹
۲-۵	د ګرم اټو ایمیون هیمولایتیک انیمیا پتوجنیزس	۶۴
۲-۶	د کولډ اګلوتینین د ناروغۍ پتوجینیسیس	۷۱
۲-۷	د اپلاستیک انیمیا پتوجینیسیس	۷۶
۲-۸	د هډوکي مغز هایپوسیلولرټي	۷۹
۴-۱	د حادی میالوئید لیوکیمیا Auer rod	۱۳۶
۵-۱	په هوجکن ناروغۍ Reed-Sternbergحجرې	۱۸۰
۶-۱	په مولټیپل میالوما کې رولیکز فارمیشن	۲۰۲
۶-۲	د هډوکي مغزمیالو فبروزس	۲۱۰
	د سرو حجرو مورفولوژیکي ابنارملیټي ګانې د انیمیا ډولونو سره	۳۰۰
	بلاست حجرو او د حادې لیوکیمیاد بلاست حجرو مختلف ډول مورفولوژیکې بڼې	۳۰۱
	د سپیروسایټ جوړېدل	۳۰۲
	د شکلونو اطلس	۳۰۳

سریزه

د هر څه د مخه د رب العالمین شکر پر ځای کوم چې ماته یې د دې وس را په برخه کړ؛ چې د وینې د ناروغیو د سرلیک لاندې د نوی کریکولم مطابق درسي کتاب تألیف کړم.

د پوهې او علم له برکته په ټوله نړۍ کې پرمختګ او سوکالې رامنځته کېږي او د هرهېواد وګړی د خپل ژوند او ټولنې د هوســاینې لپاره ډېرې هلې ځلې کوي ترڅو خپلو وګړو ته نوی تجربې او تازه معلومات دڅېړنو پربنســټ راټول او دخپلی ټولنې دوګړو په واک کې یې ورکړي.له بله پلوه زموږ هېواد کې دڅلورو لسیزو جګړو راهیسې دعلم او پوهې ټغر تر ډېره بریده ټول شوي خو! بیا هم ډېرې مشرانو استادانو د خپل علم او پوهې پانوس روښانه ســاتلي دی.څرنګه چې د وینې ناروغۍ لکه: انیمیا ګانې (د اوســپنې کمښــت انیمیا ،میګالوبلاســتیک انیمیا ، هیمولایتیک انیمیا ، اپلاســتیک انیمیا ، د وینې سرطانې ناروغۍ اوددمویه صفحاتوناروغۍ ژوندته ګواښ پېښوي.

خو! له بده مرغه زمونږ ګران هیواد افغانســتان هم له هغه غریبو هېوادونو له ډلې څخه دی؛ چې دانیمیا پیښــې په کې زیاتې لیدل کیږي. پخوا د وینی د ناروغیو تر ســرلیک لاندی کتابونه تألیف شوی چې محصلینو ستونزې یې حل کړي. خو! څرنګه چې په علم او پوهه کې هره ورځ نور نوی معلومات او بدلونونه رامنځته کیږي او ټولنی بقا ورپوری اړه لري. د لوړو زده کړو وزارت د کریکولم د نوی کولو هڅه کړی چې په همدی درشــل کې د اندوکراینولوژی اهیماتولوژی څانګې د اســتادانو لخوا دنده راکړل شــوه چې د پوهاند علمی رتبی ته د لوړتیا له پاره د وینی د ناروغیو تر ســرلیک لاندی پنځم ټولګی د دویم سمستر لپاره د نوی کریکولم مطابق یو درسی کتاب تألیف کړم دا نوی کتاب په اونی کې دوه ســاعته نظری او دوه ســاعته عملی تدریس کیږي. د وینی ناروغیو پخوانی کتابونه ۱۲ لکچره (یو ساعت نظری او یو ساعت عملی) تدریس کیدل. ددې نوی کتاب حجم دوه برابره شــوی پدې کریکولم کې نوی موضــوعات لکه: میالو ډیســپلازیا ،غیرهوجکن لمفوما ،میالوفبروزس، ایزینشیل ترمبو سایتوزس، مایکرو انجیوپتي، هیموفیلیاA او B، میالوما او نور ځای پر ځای شوی ترڅو د ټولنی ټولو غوښتنو ته ځواب ووایي.

دا کتاب د نوی کریکولم مطابق د طب پوهنځی د علمی شــورا او د لوړو زده کړو د وزارت انســجام د کمیټې لخوا تائید شــوی د کتاب عبارت روان، ســاده پښــتو ملي ژبه او نهه څپرکو کې لیکل شوی. په لومړی څپرکي کې د انیمیک ناروغ سره چلند په دویم څپرکي کې انیمیاګانې(د اوســپنې کمښــت، میګالوبلاســتیک ، هیمولایتیک او اپلاســتیک انیمیا) ته ځای ورکړل شــوی چې پخوا په اونۍ کې یو ســاعت تدریس کیده او اوس په اونۍ کې دوه ســاعته هر عنوان تدریس کېږي. په دریم څپرکي کې پولي ســایتیمیا او میالوډ ســپلازیا ته ځای ورکړل شــوي چې دا هم په کریکولم کې نوی ځای پر ځای شــوي. پــه څلورم څپرکي کې لیوکیمیــاګــانې ALL، AML ، CML او CLL چې پخوا څلور واړه لیوکیمیاګانې په دوه تدریسي ساعتونو کې تدریس کېده چې په راتلوونکې کې به په اته تدریسي ساعتونو کې تدریس کېږي. په پنځم څپرکي کې هوجکن ناروغي او غیر هوجکن لمفوما تـدریس کېږي چې غیر هوجکن لمفوما پخوا پـه کریکولم کې ځـای نـه درلود. په شــپږم څپرکي کې مولټیپل میالوما او میالوفبروزس ته ځای ورکړل شـوي چې پخوا یې په کریکولم کې ځای نه درلود. په اوم څپرکي کې د رګ دننه خپور تحثر پخوا یو ســاعت چې اوس دوه ســاعته شــوی،ITP،ترمبوتیک مایکروانجیوپتی او Von – Willebrand ناروغي، هیموفیلیا A او B، ترمبو سایتوزس او ایزنشیل ترمبو سایتوزس په کریکولم کې ځای نه درلود اوس ورته ځای ورکړل شــوي. په اتم څپرکي کې د وینې ترانزفیوژن ته ځای ورکړل شوي چې زیاتره یې په اختلاطاتو بحث کېږي او نهم څپرکي ابتدایي ایمیون کمښت ناروغي ځای پرځای شوي دي چې په مقدمه پیل او په آخځلیکونو پای مومي.

د کتاب منځپانګه د نړۍ د منل شــویو ټکســټ کتابونو (هاریســن،ســیســیل، ویلیوم ،ونټروب،کرنت،کومار او داســې ډیر نور چې د هریو نوم په اړوند ریفرینســونو کې لیکل شوي دی.دژورنالونو او د داخلی څانګې د پخوانیو زیرمو څخه لکه د پخوانی مشر استاد الحاج پوهاند ډاکټر محمد ظاهر ظفرزی او ښــاغلی پوهاند ډاکټر ایمل شــیرزی او نورو استادانو د علمي او څیړنیزو زیرمو څخه ګټه اخیستل شوې ده.

لومړی څپرکی

د وينې (انيميک) ناروغ سره چلند

څرنګه چې زمونږ په ټولنه کې د وينې ناروغې په ځانګړې ډول د انيميا پېښې زياتې ليدل کېږي.نو د هرې ناروغۍ د پېژندنې لپاره اړينه ده چې د ناروغ څخه دقيقه تاريخچه واخيستل شي او سمه فزيکي معاينه سرته ورسېږي ترڅو د ناروغې پېژندنه اسانه کړي.

۱-۱. د وينې (انيميک) ناروغ سره چلند

۱ - ۱ - ۱.**تاريخچه** : سره له دې چې دطبابت په ډګرکې ننې تېکنالوژی او تشخيصيه عمليو ډېر پرمختګ کړي دي،چې دتاريخچې لومړيتوب يې کم کړی.خوبياهم زمونږ سره د دغې ستونزې په حلولوکې تاريخچه اوفزيکي معاينه مرسته کوی،نو ويلای شو چې د هرې کلينيکې ستونزې دارزونې لپاره حياتی ارزښت لري. (۳:۳).

۱-۱-۲. عمومي اعراض

وزن بايلل :که څه هم چې په اکثره شديدو ناروغيو کې وزن بايلل شتون لري خو وزن بايلل اکثره د هيماتولوژيکې ناروغيو نښه نه ده. کله چې د نورو ناروغيو په سير کې ناروغ انيميک شي نو بيا د وزن بايللو ستونزه رامنځ ته کيږي لکه: کارسينوما او خپور توبرکلوز.

تبه : تبه په تهاجمی لمفوما، ليوکېميا، ســـايتوپينيااو انتاناتو کې رامنځته کېږي. کله چې د تبې ســرچېنه معلومه نه وي نولمفوماپه ځانګړې ډول هوجکن لمفوما ته بايد پام واړول شي.

کله کله لمړنی ميالوفيبروزس، حاده ليوکېميا ،پرمختللی ميالو ډيســـپلازيا او نورې لمفوماګانې کولای شي چې تبه را منځته کړي.

د شــديدې خبيثې انيميا يا هيمولايتيک انيميا په ناروغانو کې کېداى شـي تبه شـتون ولري.

د شــديدې هيمولايتيک انيميا ســره ممکن د يخنۍ احســاس مل وي،بکتريميا ممکن معافيت ځپلى يا نتروپينيک ناروغ اختلاطي کړي.

د لمفوما يا ليوکېميا په ناروغانوکې د شــپې خوله او ټيټه درجه تبه منځته راتلاى شــي. (۳:۳).

ستړتيا، لتې او ناراحتي: کوم ناروغان چې په منځنۍ يا شـديده کچه انيميا ولرى نودوې د ســتړيا ،لتې او نـاراحتـې ځخـه ګيلـه من وي او دغـه ګيلې ممکن د وينې د ســرطـانې ناروغيو سره يوځاى وي. ستړيا د او سپني په کمښت کې د انيميا په پوره نشتوالى کې هم ممکن رامنځته شي.

ضـعيفتيا: انى وي خوشــونې ده چې د انيميا ســره يو ځاى وى او يا په خبيثه پروســه کې د عضــلاتو ذوبېدو پورې اړه لري؛ چې په دوې کې دعمومي طاقت له منځه تګ يا د مشــق لپاره يې د ظرفيت د کموالى په بڼه رابښکاره کېږي.

ضعيفتياکېداى شي چې د وينې په ناروغيوکې ديوه عصبي اختلاط په پايله کې رامنځته شي.

د B12 کمښــت کې د لاندنې نهاياتو ضــعيفتيا منځته راځي ؛ چې د بدې کيدلو ، Tingling اوپه تګ کې د ستونزو سره مل وي.

د يوه او يا زياتو نهاياتو ضعيفتيا په ليوکيميا ، لمفوما او ميالوما کې منځته راځي؛ چې هغه د محيطي يا مرکزي عصبي سيستم تهاجم يا فشار راپه ګوته کوي چې د فقرو کولپس کېدو يا پارا نيوپلاســتيک سنډرومونو په پايله کې منځته راځي چې دماغ ياسحايايې اخته کړي وي.

مایوپاتي په دوهمي ډول د ســرطانونو په تیره بیا دوینې په خبیثه ناروغیو کې Proximal عضــلي ګروپ د ضــعیفتیا په بڼه را څرګندېږي.Wrist drop یا Foot drop د ســرپو په تسمم ،امایلیدوزس، سیستمیک اُتو ایمیون ناروغیو او یا د وینکریستین د درملنې له کبله اختلاط په ډول رامنځته کېږي.(۴:۳).

۱-۱-۳ .ځانګړې اعراض

عصبي سیستم : انیمیا یا پولې سایتیمیا کیدای شي د کم یا شدید سر خوږ لامل شي. همدارنګه ســرخوږ په لاندې ناروغیو کې منځته راځي لکه :د دماغ تهاجم یا فشــار، لیوکیمیا، لمفوما،په ســب ارکنوئید مســافه کې وینه بهیدنه، په هغه ناروغانو کې چې ترومبوسایتوپینیا او یا د وینې بهیدنې نورې ګډوډۍ ولري.

پراستیزیا په خبیثه انیمیا کې ، محیطي نیوروپاتي په دویمي ډول د وینې د سرطانو له کبله منځته راځي .

دماغي خړپړتیا په شدیده انیمیا ، هایپر کلسیمیا او د زړو خلکو په خبیثه انیمیا کې منځته راځي. (۵:۳).

سترګې: Plethora په پولې سایتیمیا او خسافت په انیمیا کې موجود وی .کله کله د سترګو ړندیدل په شبکیه کې د وینې بهیدنې چې د شدیدې انیمیا او ترمبوسایتوپینیا له کبله منځته راځي. د سترګو جال جال کېدل د وینې د لزوجیت د زیاتوالی له امله منځته راځي.

دوه لیدنه یاد سترګو د حرکاتو ګډوډې ممکن د دریم، څلورم او شپږم قحفي زوجونو د فلج له کبله په ایکسترا نوډل لمفوما او د میډولا دننه لمفوما کې شتون ولري. (۵:۳).

غوږونه : سرګرځېدل،د غوږونو برنګس په پرمختللی انیمیا ، پولې سایتیمیا ، هایپر لوکوسایتیک لیوکیمیا کې چې د لزوجیت د زیاتوالی لامل ګرځي منځته راځي.

نازوفرنکس، اوروفرنکس او د خولی تشه : د پزې څخه وینه بهیدنه په هغه ناروغانوکې چې ترمبوسایتوپینیا ، یا د دمویه صفحاتو د دندوکسبي او ارثي ګډوډې او – Von Willebrand ناروغي ولري منځته راځي.

د بوی له منځه تلل او د بوی عصب برسام په خبیثه انیمیا کې منځته راځي.د ګرانولوسایتیک لیوکېمیا یا ایکسترا نوډل لمفوما په واسطه نازوفرنکس اخته کېدای شي.

د ژبی درد او سوځېدل په خبیثه انیمیا ،اوسپني کمښت انیمیا او د ویټامینونو په کمښت کې منځته راځي.

د وریو څخه وینه بهېدنه د وینې بهیدنې په ګډوډیو کې منځته راځي.

په حاده مونوسایتیک لیوکیمیا کې د وریو ارتشاح منځته راځي.

د ژبی او خولی د مخاطي غشا زخمونه په حاده لیوکېمیا یا شدیده نیوتروپینیا کې منځته راځي.

د خولې وچوالی په دویمي ډول د هایپرکلسیمیا له امله منځته راځي لکه: په میالوما کې اود بلعی ستونزه د اوسپني کمښت انیمیا کې. (۵:۳)

غاړه : په غاړه کې بی درده پړسوب دلمفومالپاره ځانګړې دي.کله کله د لمفوما له امله غټې شوي لمفاوي غوټې حساسې اودردناکې وي چې د دویمي انتان یا یې د چټکې ودې پورې اړه لري.

پورتنې اجوف ورید په بندښت کې د مخ او غاړې خپور پړسوب منځته راځي چې دلمفوماتوس فشار پورې اړه لري. (۵:۳).

ټټر او زړه : د مشق او استراحت په وخت کې ساه لنډی او د زړه ټکان منځته راځي چې د انیمیا یا د سږو د امبولیزم پورې اړه لري.په انیمیک ناروغ کې د زړه احتقاني عدم کفایه

او انجینا تشدیدېږي. همدارنګه ځینې انیمیا بې له دې چې کومې غټې ګیلې ولري شدت مومي.

که ډیره وینه په بیړنۍ ډول ضایع شي شاک منځته راځي سره ددې چې دHb کچه په نورمالو حدودو کې هم وي. مخکې له دې چې وینه په معاوضوی ډول رقیقه شي.

کله چې قصبه یا توتکه د منصف د غټې شوي لمفاوي غوټې ترفشارلاندې راشي د ټوخي لامل کېږي.

د ټټر خوږ: د پښتۍ او سټرنوم په لمفوما ،مولټیپل میالوما ،چې عصبي جذرونه اخته یا یې دفشار په پایله کې منځته راځي.

د ټټر هډوکي حساسیت په حاده او ځینې میالویېد لیوکېمیا کې لږ زیات لیدل کېږي او کله کله په لمړنی میالوفبروزس یا د میډولا دننه لمفوما یا میالوما کې چې تکثر یې د حد څخه زیات وي هم منځته راځي.(۳،۵).

هضمی جهاز:دګیډې ډکوالی،ژر مړیدل،ارګمي یا ناراحتي د توری په کتلوی غټوالي کې منځته راځي خو!کېدای شي چې د توری لویوالی بې ګیلې وي.د ګیډې درد کېدای شي په لمفوما،دپریتوان شاته وینه بهیدنه،دسرپوتسمم،بیړنې هیمولیز،الرژیکې پرپوراکې منځته راځي.

په خبیثه انیمیا کې ممکن نس ناسته منځته راشي.

د وړو کولمو د لمفوما یوه بله بېلګه د جذب خرابوالي دی.

د معدی او کولمو څخه وینه بهیدنه د ترمبوسایتوپینیا او د وینې بهیدنې په نورو ګډوډیو پورې اړه لري. (۳،۵).

د تولد او تنا سل سیستم : د جنسي قوت کموالی یا د مثانې د دندې خرابوالی په هغه وخت کې منځته راځي چې شـوکې نخاع یا محیطي عصـب ویجاړېدنه د وینې په سـرطانونو یا خبیثه انیمیا کې رامنځته شي.

دردناکه قضیب په هایپرلیکو سایتیک لیوکیمیا ،ایزینشیل ترمبوز سایتوزس یا سیکل سیل انیمیا کې منځته راځي.

هیماچوریا د هیموفیلیاA یا B یوه څرګندونه ده.سور رنګه تشی میتازی د رګ د ننه هیمولیز له کبله منځته راځي، مینورژیا د اوسپني د کمښت انیمیا دودېزلامل دی. (۵:۳).

شا او نهایات : د ملا دردپه هیمولایتیک غبرګون، حاده لیوکېمیا او Aggressiveلمفوما کې شتون لري.

د بندالتهاب یا درد په لاندې ناروغیو کې شتون لري :د کوچنیانو حاده لمفوبلاستیک لیوکیمیا ، میالوفبروزس،میالوډیسپلاستیک سنډروم او هیمولایتیک انیمیا ، حادې لیوکېمیا ګانې،سیکل سیل ناروغي،الرژیکې Purpura،د وینې بهیدنې ګډوډې، اوتوایمیون ناروغي چې د انیمیایا ترمبوسایتوپینیا په بڼه ښکاره کېږي.

په چپه اوږه کې درد د توری د احتشا له امله او په ښي طرف اوږه کې درد د تریخې د ناروغیو چې د هیمولایتیک انیمیا سره مل وي منځته راځي لکه: په ارثي سپیرو سایتوزس او سیکل سیل انیمیا کې.(۲:۳) .

پوستکی : د اوسپني په کمښت کې پوستکي ممکن وچ،وینستان وچ،نازکه او ماتیدونکې وي.ژیړی په خبیثه،ولادي یاکسبي هیمولایتیک انیمیاکې منځته راځي. په خبیثه انیمیا کې پوستکي ژیړ لیمویي رنګ لري.

د پولې سایتیمیا ویرا یو ستونزمن اختلاط د Erythromelalgia څخه عبارت دی. (۲:۳).

سیانوز: دا په میت هیموګلوبینیمیا ،ارثي یا کسبي سلف هیموګلوبینیمیا ، غیر نورمال Hb چې د اکسیجن سره بې میلان کم وي په لمړنی یا دویمي پولې سایتمیا کې هم منځته راځي.

د غوږو او ګوتو د څوکو سیانوزس دیخنی سره مخامخ کېدو په صورت کې رامنځته کېږي کوم وګړی چې کولډ اګلوتینین ناروغی ولري. په هوجکن لمفوماکې بې له دې چې کوم

ښکاره افت وليدل شي خارښت منځته راځي او کېدای شي شديد وي. که فنګوئيد يا نورې لمفوماګانې پوستکي اخته کړي خارښت منځته راځي.

د پولې سايتيميا ويرا په يو شمېر معلومو ناروغانو کې د لمبلو وروسته خارښت منځته راځي.

پيټيکيا او ايکېموزس: زيات تره د هغو ناروغانو په نهايا توکې ليدل کېږي چې ترمبو سايتوپينيا ، غيرترمبوتيک پرپورا يا د دمويه صفحاتو د دندوکسبي يا ارثي ګډوډې او وانويلبراند ناروغي ولري،دا افتونه زياتره بې درده وي.

ارتشاحي افتونه په ليوکيميا (Leukemia Cutis) او لمفوما ګانو (Lymphoma Cutis) کې منځته راځي. د نورو ليوکيمياګانو په پرتله د پوستکي ارتشاح په مونوسايټيک ليوکيمياکې ډېره ليدل کېږي.

تغذيه :کوم کوچنيان چې داوسپني د ذخېرې پرته د مور شيدو څخه تغذيه کوي شونې ده چې د اوسپني دکمښت انيميا پکې رامنځته شي او يا ځيني ناروغان چې د خوړو د ځينو ګروپونو څخه ځان ساتي لکه: سبزي خوړونکي او يا دا چې خام ماهيان خوري،ميګالوبلاستيک انيميا پکې منځته راځي.همدارنګه کورنۍ تاريخچه هم ډېر ارزښت لري.

۱-۱-۴. **فزيکي ازموينه** : د وينې د هر ناروغ فزيکي معاينه بايد په بشپړ ډول تر سره شي. هر تسمم ته بايد پوره پاملرنه وشي او د هر وګړی عمومي روغتيايې حالت ښه وارزول شي. د بدن معلومې برخې لکه: پوستکي، سترګې،ژبه،لمفاوي غوټې،اسکليت،توری،ځيګر او عصبي سيستم بايد معاينه شي.

خسافت او سوروالی: د پوستکي رنګ دانيميا او پولې سايتيميا لپاره يو ښه لارښود دي. مخاطي غشا او د نوک بستر د انيميا او پولې سايتيميا لپاره نظر پوستکي ته ښه لارښود دی.

منضمه او ورې کېدای شي التهابی شي،نوځکه د Hb د کچې سره ښه سمون نه لري او یا کېدای شي چې د شونډو په واسطه تر فشار لاندې راشي او خاسفه ښکاره شي.

د ورغویو کریزس د Hb د کچې لپاره یوه ښــه لارښــود ګڼل کېږي.کله چې لاس پوره خلاص وي نو ګلابی ښکاري.

خسافت هغه وخت لیدل کېږي چې دHb کچه دg/dl ۷ او یا له دې څخه ټیټه شي.

د ځیګر په ناروغیوکې که ناروغ انیمیک هم وي دلاس دورغویو تینارا وهایپوتینار ســره ښکاري.(۷:۳).

سیانوزس:دسیانوزس معلومول دخسافت په شان ستونزمن دی.سیانوزس دارجاع شوي Hb، اومیت هیموګلوبین دنده ده چې صباغات بایدلږترلږه د ارجاع شوي Hb کچه g/dl **۵** ،Meth Hb کچه g/dl **۵**، ۱-۲اودسلف Hb کچه g/dl **۵**، ۰ ته ورسېږي چې سیانوزس څرګند شي.

ژیړی : دصــفراوی رنګ په پایله کې پوســتکي،ســکلیرا او مخاطي غشــا په ژور ډول ژیړیږی.که چېرې د بیلیروبین کچه د g/dl **۳-۲** څخه ښــکته وي نوپه پوســتکي کې ژیړي نه لیدل کېږي.

ایکیموزس او پیتیکیا کوچنی (۲-۱ملي متره) ګرد ، ســره یا نصــواری رنګه افتونه دي، چې د وینې بهېدنې له کبله منځته راځي او لومړی په هغه ځایونوکې چې وریدی فشــارلوړ وي منځ ته راځي لکه: لاندې نهایات .که فشار پرې وارد شي له منځه نه ځي.

ایکیموزس شونې ده چې سایز او شکلونه یې ډول ډول وي سوربنفش،ابی یا ژیړبخن شین رنګ ولري چې د پوستکي د وینې بهېدنې د شدت او د هغې عمر پورې اړه لري.کېدای شي هموار یا لوړوي.ځینې یې دردناکه وي.(۷:۳).

Excoriation : د وينې په ځينو ګډوډيو کې خارښت ډېر شديد وي، چې د شديد خارښت يوه ښه فزيکي موندنه ده لکه: هوجکن لمفوما.

د پنډيو زخم : خلاص زخم يا ندبه د انسی او وحشی ښنګري په برخو کې ليدل کېږي چې په سيکل سيل انيميا او نادراً په نورو ارثي انيميا ګانو کې هم ليدل کېږي.(۳۷۲:۴).

نوکان : د او سپني د کمښت په انيميا کې د ګوتو نوکان طولاً زيږه او هموارېږي. د محدب کېدو په نسبت مقعر کېږي چې کولونيشيا ورته وايي چې اوس غير دودېز دی. (۲: ۹۹۰).

سترګې: د سترګو په فزيکي معاينه کې ژېړې، خسافت يا Plethora تعينيدای شي.

ژيړې د پوستکي په پرتله په سکليرا کې ښه معلومېږي.همدارنګه د وينې په ناروغيو کې افتلموسکوپيک آزموينه اړينه ده.

په شديده انيميا او ترمبوسايتوپينيا کې د شبکيې وينه بهيدنه او ايګزودات منځته راځي چې دا زياتره په ځانګړې ښه يعني لمبه شکله وينه بهيدنه وي، پراخه وريدونه په پولې سايتيميا کې ليدل کېږي . (۳:۸).

خوله : د خولی د مخاطي غشا تپونه په دودېز ډول په نيتروپينيک ناروغانو کې منځته راځي.

د وريو ارتشاح،پړسوب،سوروالی او وينه بهيدنه په لیوکيميا کې ممکن وليدل شي. د مخاطي غشا څخه د وينې بهيدل ممکن په هيمورژيک ناروغيو کې منځته راشي. ژبه په خبيثه انيميا او IDA کې ممکن په بشپړ ډول هموار شي.

په فزيکي معاينه کې بايد د غاړې،د ترقوي د پاسه، تخرګ،اپي تراکلير،مغبني او د ورانه اليوي ناحيو او نورو حساسو غوټو تعين ته پاملرنه وشي. کله چې لمفوما ژرتکثر وکړي د جس سره حساسه وي. (۳:۸).

ټټر : د پښتيو يا د ټټر د هډوکې حساسيت ډېره مهمه فزيکي موندنه ده چې کله کله له نظره غورځيږي. د هډوکو دردونه ممکن عمومي وي لکه:په ليوکېميا او ميتاستاتيک تومورونه کې.

توری : د فزيکي معاينې له مخې هغه وخت د جس وړ وي کله چې د خپل نورمال وزن څخه ۴۰ ٪ زيات شي.

په هيمولايتيک انيميا، پولي سايتيميا ويرا، ليوکيميا، لمفوما، ايزينشيل ترومبوسايتوزس او نادراً په IDA او ميګالوبلاستيک انيميا کې توری غټيږي.

ځيګر : په ليوکيميا ،لمفوما ،ميالوفبروزس، پولي سايتيميا ويرا کې ځيګر لويږي.(۱ :۲۳۹).

لنډيز: د پورته ليکنې څخه جوته شوه چې د وينې شکمن ناروغ د پېژندلو لپاره دقيقه تاريخچه اخيستل، تيرو آزموينو ته بيا کتنه، عمومي ګيلې او ځانګړې ګيلې او د عمومي فزيکي معاينې ترسره کول،د ناروغي په طبيعت پوهيدلی شو. نو په همدې موخه ډاکټر بايد دهرې عضوی او سيستم په ګيلو او نښو ځان پوه کړي ترڅو تشخيص ته ورسيږي. همدارنګه تاريخچه د غذايي حالت او پخوانيو اسنادو،د ناروغی د پيل او پرمختګ په اړه معلومات راکوی.

په فزيکي معاينه کې د پوستکي او مخاطي غشا بدلونونه،د توری،ځيګر او لمفاوی غوټو غټوالی د اهميت وړ دی.

دا هم رو ښانه شوه چې د وينې هره ناروغي د بدن په هر غړی کې بدلون راو ستلای شي او د هغوې د دندو د خرابېدو لامل ګرځی. د بيلګی په توګه د اوسپنې کمښت انيميا کې Papil اذيما چې د ICP پورې اړه لری،د اپتيک عصب اتروفی د B12 په کمښت کې منځته راځی.

ریتنوپتی په سیکل سیل انیمیا کې، په لیوکیمیا کې د شبکیې په رګونو کې لوکوستاسیس او پولي سایتیمیا ویرا کې د شبکیې په رګونو کې احتقان منځته راځی او د اپلاستیک انیمیا ناروغ په شبکیه کې د ترمبوسایتوپینیا له امله وینه بهیدنه رامنځته کېږي.

که د ناروغ څخه بشپړه تاریخچه واخیستل شي،د ناروغ ګیلو ته غوږ ونیول شي او فزیکي آزموینه په دقت سره تر سره شي تر ډېره بریده د ناروغی په تشخیص کې مرسته کولای شي چې د لابراتواري آزموینو په مټ یې پخلی کېږي.

پوښتنې

- **تشریحي پوښتنې**

۱.یوریک اسید په کومو ناروغیو کي ډېر جوړېږي؟

۲. پیتیکیا په کومو حالتونو کې لیدل کېږي؟

۳.د وینې په کومو ناروغیو کي توری د جس وړ ګرځي؟

۴.د پوستکي ارتشاح په کومه لیوکیمیا کې ډیره لیدل کېږي؟

۵.د خامو ماهیانو د خوړلو له امله کومه انیمیا منځته راځي؟

- **سمې جملې په (ص) او ناسمې جملې په (غ) نښه کړئ!**

۶ ( ) په یو انیمیک ناروغ کې د وزن بایلل یوه دودیزه ګیله ده.

۷.( ) په لیوکیمیا کې تبه وروستۍ دودیزه ګیله ده.

۸ ( ) د سرپو په تسمم کې Foot drop منځته راتلای شي.

۹ ( ) دماغي خړپړتیا په Myeloma کې منځته نه راځي.

۱۰ (   ) د غوړونو برنګس په Polycythemia کې نه رامنځته کېږي.

- **په لاندې جملو کې خالی ځایونه په مناسبو کلمو ډک کړئ!**

۱۱ د بوی عصب Hallucination په .... کې منځته راځي.

۱۲ د ټټر خوږ په میالوما کي په هغه وخت کې منځته راځي چې .... اخته شي.

۱۳ژر مړښت د .... په ډېر لویوالی کې منځته راځي.

۱۴ د مثانې د دندې خرابوالی په هغه وخت کې منځته راځي چې شوکي نخاع په .... اخته شي.

۱۵-ژیړ لیمویي رنګه پوستکي په .... انیمیا کې لیدل کېږي.

۱۶- که د ناروغ ځخه بشپړه تاریخچه واخیستل شي د ناروغی په .... کې مرسته کوی.

۱۷- د سیانوزس معلومول د خسافت په شان .... دی.

اخځلیکونه

١. جبارخیل، عبدالناصر.(١٣٩٣هـ- ش).فزیکي تشخیص. طب پوهنځی ،ننگرهار پوهنتون. مخونه: ٢٣٨ – ٢٤٩.

2 . Colledge, Nicki R. Walker, Brainr. and. Ralston, Stuart H. (2014). Davidson's Principle and Practice Of Internal Medicine. 22nd Edition. Churchill Living Stone, New Delhi. P: 990.

3. Kaushansky, Kenneth .&. Lichtman, Marshalls. et Al.(2016) . William Hematology. 9th Edition. Mc Graw Hill, New York. Pp : 3-9.

4. Kumar, Parveen. &.Clark, Michael .(2012). Clinical Medicine. 8th Edition.Elsevier Saunders, London. P.376 .

دوهم څپرکی

انیمیاګانې

د وینې جوړونکې سیستم ګڼ شمېر ناروغۍ په بر کې نیسي، چې د هغې له ډلې څخه ډېره مهمه یې انیمیا ده. څرنګه چې سرې حجرې په خپل ترکیب کې هیموګلوبین لري چې د اکسیجن د لېږد مسؤلیت په غاړه لري.

په انیمیا کې د هیموګلوبین یا هیماتوکریت کچه د نورمال په پرتله کمه وي نو ځکه د اکسیجن په لېږد کې زیان منځته راځي؛ څرنګه چې خپل ژوند ته په ښه بڼه دوام نشي ورکولای چې په پایله کې په شکل او اندازه کې بدلونونه را منځته کیږي؛ چې ددې ستونزو له امله ډول ډول انیمیاګانې پیدا کیږي.

انیمیا د سرو حجرو د ویجاړېدو د زیاتوالي، د جوړېدلو کموالی او د وینې بهیدنې له امله منځته راځي .نو په همدې خاطر باید د انیمیا په تعریف، معاوضوی میخانیکیتونو،ویشنې، ځانګړو ګیلو او نښو پوه شو او هم ورته اړینې لابراتوارې آزموینې (د وینې بشپړه شمېرنه، محیطي فلم او د هډوکې مغز اسپایریشن) تر سره شي، تر څو تشخیص تائید او بیا ورته وړ درملنه وشي.

۲-۱. د وینې کموالی

۲-۱-۱.**تعریف** :کله چې د یو شخص په دوراني وینه کې دهیموګلوبین کچه د نورمالې اندازې څخه دعمراوجنس په پام کې نیولو سره کمه شي د وینې د کموالی پنوم یادیږي.

یاپه بله وینا په دوران کې د هیموګلوبین غلظت او یا د RBC شمېر کموالی ته انیمیا وایي.

په نارینوو کې د هیموګلوبین نارمل کچه g/dl ۱۸-۱۴ او په ښځو کې g/dl۱۲-۱۳ منل شوې ده.(۱۹: ۳۷۲).

که چېرې په ښځو کې د Hb اندازه د g/dl ۱۲ او په نارینوو کې Hb د g/dl **۱۳،۵** څخه ټیټه شي انیمیا بلل کېږي. (۹: ۱۰۰۱) .

۲-۱-۲. **اعراض او نښې** : عمومي اعراض يې عبارت دي له:

ستړتیا ، سرخوږ، ګنګسیت، ضعفیت، ساه لنډی، د ټټرخوږ، د زړه ټکان، انټرمیټینټ کلوډیکیشن، د غوږونو برنګس، د شعورخړپړتیا ، د لیدلو ګډوډی چې په وخیمه انیمیا کې منځته راځي او په شبکیه کې د وینې بهیدنې پورې اړه لري. (**۱۹ : ۱۲**).

د زړه او سږو د ناروغیو په وخت کې د انیمیا ګیلې تازه کېږي؛ په ځانګړې ډول په زړو خلکو کې د انیمیا ارزونې لپاره د ساه لنډی په اړه پوښتنې کول دي چې د مشق په مختلفو کچو پورې اړه لري لکه: قدم وهل او په زینې ختل.

نښې: د منضمې او مخاطي غشا خسافت په هغه ناروغانو کې چې د میلانین صباغ پکې ډېر وي (اډیسن ناروغي، هیموکروماتوزس او تورپوستکي وګړو کې) معلومول ستونزمن وي. ټکې کاردیا ، سیستولیک فلومرمر او د غاړې په وریدونو کې وریدي Hum ښه اوریدل کېږي.

د زړه عدم کفایه، هایپوتینشن، د پښو پړسوب، ډک او قوي محیطي نبض، د لاس دورغوی کریزس، خسافت هغه وخت منځته راځي کله چې Hb د اووګرامو څخه ښکته شي. (۱۰۳۳:۱۰).

انیمیاګانې کولای شي چې زړه او دوراني سیستمیک بدلونونه رامنځته کړي خو! د اوسپنې کمښت انیمیا پېښې د نورو په پرتله ډېرې لیدل کېږي چې د ټکې کارډیا ، د رګونو د بستر پراخوالی او د وینې د لزوجیت د کموالی څخه عبارت دي. (۴: ۸۲).

- ❖ هغه څېړنه چې د داخلې په څانګه کې په **۱۵۰** انیمیک ناروغانو ترسره شوي وه. **۳۰** تنو٪ **۲۰** ناروغانو د زړه عدم کفایه لرله.(۷: ۱۰).

اوس یو ځای د یو څو ځانګړو بیلګو څخه یادونه کوو:

Koilonychia د اوسپني کمښت انیمیا کې، ژیړي په هیمولایتیک انیمیا کې، د هډوکې سؤی شکل په تلا سیمیا کې او د پنډیو زخم په سیکل سیل انیمیا او نورو هیمولایتیک انیمیاګانو کې لیدل کېږي.(۱۷: ۳۷۲).

۲-۱-۳. **د انیمیا معاوضوی میخانیکیتونه** : زیات وخت انیمیاد لابراتواري آزموینو په ترڅ کې پېژندل کېږي.

ډېر لږ شمېر ناروغان پرمختللی حالت کې دانیمیا نښې اوګیلې لري د بیلګې په ډول حاده انیمیا چې دوینې د ضـــیاع یاهیمولیز له کبله منځته راځي، که چېرې د وینې ضـــیاع لږه وي.په O_2 – Hb dissociation منحني کې بدلون راځي چې انســاجو ته د اکســیجن لیږد اعاده کوي چې د Bohr effect په نوم یادېږي،چې د P^H کموالی او د کاربن ډاي اکســاید زیاتوالی پکې منځګړتوب کوي.

د وینې په حاده ضیاع کې د هایپو والیمیا کلینکي بڼه راښکاره کېږي او د Hb او HCT کچه د ضایع شوي وینې څخه استازیتوب نه کوي.

د رګونود بې ثباتی نښې هغه وخت څرګندېږي چې د ټولې وینې ۱۰-**۱۵**٪ حجم په حاد ډول ضایع شي.په دې ناروغانو کې انساج په انیمیا نه اخته کېږي مګرفشار ټیټېږي او د غړیو پرفیوژن کمېږي خو!که چېرې په نابېره ډول دوینې حجم ۳۰ ٪ ضایع شي نو د رګونو د تقلصاتواو د وینې جریان د ناحیوې بدلون سره نشي معاوضه کېدلای نو ځکه ناروغ د ملاستي وضعیت غوره ګڼي او وضعیتي هایپوتنشن او تکي کاردیا منځته راځي.

که چېرې په یو کاهل شخص کې په حاد ډول د ۴۰ ٪ څخه زیاته (دوه لیتره) وینه ضایع شي نو د هایپووالیمیک شاک نښې لکه: دماغي خړپړتیا ،ساه لنډی،خوله کیدل، هایپوتنشن او تکي کاردیا منځته راځي.

دا ناروغان د حیاتي غړیو د پرفیوژن ښکاره کموالی لري او په عاجل ډول د حجم معاوضې ته اړتیا لري.

په حاد هیمولیزکې ګیلې اونښې د هغه میخانیکیتو پورې اړه لري کوم چې سرې حجرې د ویجاړېدو خوا ته بیایې. د رګ د ننه هیمولیز کې ازاد هیموګلوبین ازادېږي، شونې ده چې د ملا حاد درد(په پلازما ،تشومتیازوکې ازاد Hb او د پښتورګو عدم کفایې)سره یوځای وي.

هغه ګیلې چې د ډېرې ځنډنی او پرمختلونکی انیمیا سره یوځای وي.د ناروغ عمراو حیاتی غړیو وینې د اروأ د بسنې پورې اړه لري.

هغه ګیلې چې د منځنۍ کچې انیمیا سره یوځای وي لکه:

سترړیا ،د قوت له منځه تګ،ساه لنډی او تکې کاردیا څخه عبارت دي.په تدریجې ډول د انیمیا منځته راتګ په ځانګړې ډول په ځوانانو کې ترهغه وخته پورې ممکن ګیلې او نښې رامنځته نه کړي تر څو انیمیا ډېره شدیده نه شي(Hb یې g/dl ۷ څخه کم وي).خو!کله چې انیمیا د ورځو او اونیو په موده کې رامنځته شي، د وینې حجم په ټولیز ډول نورمال یا لږ لوړ وي او د زړه دهانه او ناحیوي وینې جریان بدلونونه د اکسیجن دلیږد ظرفیت په معاوضه کولو کې مرسته کوي.

د O_2 – Hb dissociation په میخانیکیت کې بدلون د انیمیا سره په معاوضوي غبرګون کې مرسته کوي.په ځنډنی انیمیاکې د ژونکو د ننه ۳،۲- بیسفاسفو ګلیسیریټ کچه لوړېږي، چې د Dissociation منحني ښي خوا ته بیایي او د هیموګلوبین څخه د اکسیجن د جلاکولو بار ته اسانتیاوی برابر وي.

دا معاوضوی میخانیکتونه کولای شي،چې یوائی اکسیجن ورکړه انساجوته اسانه کړي او هغه وخت صورت نیسي کله چې د Hb غلظت ۲۰-۳۰ g/L (۲-۳ g/dl) ته ورسېږي.په پای کې هغه غړي چې د وینې بډایه اروا لري لکه: هضمي جهاز، پښتورګي او پوستکي، د وینې د شنټ کېدو له امله حیاتی غړیوته د اکسیجن رسیدنه ښه ساتي.ځینې معلومې ګډوډې د انیمیا سره یوځای وي.

ځنډنی التهابی حالتونه(انتان،روماتوئید ارتراتیس، سرطان) د خفیفې نه تر منځنۍ کچې پورې د انیمیا سره یو ځای وي، پداسې حال کې چې لمفوپرو لیفیراتیف ګډوډۍ لکه: ځنډنی لمفوسایتیک لیوکېمیا اود B-cell ځینې نور معلوم سرطانونه ممکن د اتوایمیون هیمولیز سره یو ځای وي. (۱۳: ۳۹۳).

۲-۱-۴. **چلند**(**Approach**) : دانیمیا ناروغ ارزول دقیقې تاریخچې او فزیکې معاینې ته اړتیا لري.

د درملو او تغذیې پورې تړلی تاریخچه ، دالکولو څښل او د انیمیا کورنۍ تاریخچه باید د تل لپاره وارزول شي.

معلوم جغرافیایي موقعیتونه او نژادونو کې د Hb د مالیکول ارثي ګډوډۍ او یا یې په میتابولیزم کې ګډوډۍ منځته راځي.

G6PDD او هیموګلوبینوپتي په زیاته اندازه په افریقا اومنځنۍ ختیځ کې لیدل کېږي او کېدای شي چې ګټور معلومات لاسته راشي.

شونې ده چې د انیمیاسره نورې ګیلې مل وي؛ چې په دې ګیلواونښوکې وینه بهیدنه، ستړتیا ،کسالت، تبه،د وزن بایلل،د شپې خوله او نور ګډون لري. ددې انیمیاګانو میخانیکیت ممکن د فزیکي معاینې له مخې معلوم شي لکه: د انتان د نښو نښانو موندل او په ډکومتیازوکې وینه،د لمفاوي غوټو لویوالی،توری لویوالی او پیتیکیا د لمفوپرولیفرایتیف ناروغیو وړاندیزکوی؛ پداسې حال کې چې پیتیکیا د دمویه صفحاتو د دندو خرابوالی را په ګوته کوي.

مخکنې لابراتواري اندازې د ناروغي د پیل په اړه معلومات راکوي.

د انیمیا په فزیکي معاینه کې د زړه قوي ضربان،قوي محیطي نبض او سیستولیک مرمرتثبیتېږي.

که چېرې Hb د g/dl ۸- ۱۰ وي، نو پوستکي او مخاطي غشا به خاسفه وي.

د فزيکي معاينې دا برخه بايد په هغه ناحيو باندې فوکس شـي چې رګونه يې سـطحي وي لکه: پوستکي، مخاطي غشا، د نوکانو بستراو د ورغوي کريزس.

که چېرې پوستکي تياره وي نو د لاسونو ګوتې غځول کېږي ترڅو رګونه يې سطحي شي.

د Hb او HCT نورمال حدود ډېر پراخه دی؛ نوځکه سـتونزمنه وي چې کمه انيميامعلومه شي.

په ځينو وختونوکې دانيمياتشـخيص د پلازما د حجم د بدلون سره غلطېږي؛ د بېلګې په توګه که چېرې د يوه ناروغ د سـروحجرو کتله په دوامداره ډول لوړه پاتې شـي لکه: په ډيهايدريشـن، نس ناسـته، کانګي، شـديده سـوختګي کې د پلازما حجم ضـايع کيږي خو Hb او HCT لوړ پاتې کېږي او يا په نورمالوحدودوکې پاتې کېږي.

بله بيلګه يې حاده وينه بهيدنه ده چې پکې سـرې حجرې او پلازما دواړه ضـايع کېږي نو په پايله کې په دروغجن ډول Hb او HCT کچه لوړېږي خو؛ د پلازما دحجم د زياتوالی په وخـت کې پـه کـاذب ډول د HCT کچـه ټيټـه پـاتې کېږي لکـه : پـه اميـدواری، CRF , CHF او Paraproteinemia کې. (۱۰: ۱۰۳۱).

۲-۱-۵. د انيميا ويشنه

۱-د انيميا ويشنه د مورفولوژي له نظره:

الف : مايکرو سايتيک هايپوکروميک د MCV دکموالی سره: په دې حالت کې MCV د ۸۰ fl څخه کم وي په IDA، تلاسيميا، د سرپو تسمم او د ځنډنيو ناروغيو په انيميا او Zn کمښت کې ليدل کېږي.

ب: مکرو سايتيک د لوړ MCV سره: په دې حالت کې MCV د fl ۱۰۰ څخه زيات وي، چې دا پخپل وار سره دوه ډوله لاملونه لري، چې ميګالوبلاستيک يې د B12 او فوليټ په کمښت کې د DNA ترکيب نهي کوونکی له امله منځته راځي.

غیرمیګالوبلاستیک یې په میالو ډیسپلازیا ،د ځیګر ناروغیو ،ریتیکولو سایتوزس، هایپوتایرویدزم، هډوکې مغز عدم کفایه د هډوکې مغز د عدم کفایې حالت لکه: (اپلاستیک انیمیا) د هډوکې مغز ارتشاحي ګډوډۍ، د مسو کمښت او داسې نور... (۱۹: ۵۰۰).

ج: **نارمو سایتیک**: د نورمال MCV سره (۸۱-۹۹fl ترمنځ) د پښتورګو په ناروغیو، د درقیه غدې پرته د نوروانډوکراینې غدواتو عدم کفایه،د مسوکمښت اوداسې نور...

۲-۱. د انیمیا ویشنه د پتوفزیولوژي له مخې: (۱۹: ۵۰۰).

A:دسرو حجرودجوړېدلو کموالی(ریتیکولوسایټوپینیا)	بیلګې
الف:د Hb د ترکیب افتونه	د اوسپنې کمښت ، تلاسیمیااو د ځنډنیوناروغیو انیمیا،او هایپوایروتروپوئیتینیمیا
ب:د DNA دترکېب افتونه	میګالوبلاستیک انیمیا د DNA نهی کوونکې درمل. د سروحجرو خالصه اپلازیا. (۵: ۶۰)
ج: د هیماتوپوتیک مورنۍ حجرې افتونه	اپلاستیک انیمیا، لیوکیمیا
د: د هډوکې مغز ارتشاح	کارسینوما، لمفوما، فبروزس، سارکویدوزس او Gaucher ناروغي.
ذ: د ایمیون په منځګړیتوب نهی کېدل	اپلاستیک انیمیا ، د سروحجرو خالصه اپلازیا
B:د سروحجرو د ویجاړېدو زیاتوالی یا سرو حجرو چټکه ضیاع (ریتیکولو سایټوزس)	د وینې بهرنې ضیاع .
الف: هیمولیز (Intrinsic)	بیلګې
	د غشا افت :ارثي سپیروسایتوزس او ارثي الپتوسایتوزس،
	د Hb افت: Sickle cell, ناپایداره Hb، ګلایکولایسیس ابنارملتي (پایرویت کاینیز کمښت).
	اکسیدیشن افت: G6PD کمښت
ب:هیمولیز Extrinsic	ایمیون: Warm Ab: او Cold Ab.
.	مایکرو انجیوپتیک:ترمبوتیک ترمبوسایتیک پرپورا ،هیمولایتیک یوریمیک سنډروم، د زړه میخانیکې دسامونه
	انتان:ملاریا،کلوستریډمPerfringen او هایپر سپلینیزم.

۳. د انیمیا ویشنه د وخامت له مخې په لاندې ډول ده:

۱. **خفیفه انیمیا**: کله چې Hb کچه د g/dl ۱۰-۱، ۹ په حدودو کې وي.

۲. **منځنۍ کچه انیمیا**: کله چې Hb کچه د g/dl ۹-۷ په حدودو کې وي.

۳. **شدیده انیمیا**: کله چې Hb کچه د g/dl ۷ څخه ټیټه وي.(۱۵: ۵۴).

۲-۱-۶. **لابراتواري ارزونه** : د هغه آزموینو لیست چې د انیمیا په لمړنی **workup** کې کارول کېږي په لاندې ډول دي:

الف-د وینې بشپړه شمېرنه : د وینې د سرو حجرو شمېر، هیموګلوبین، هیماتوکریت او ریتکولوسایتونو شمېر.

۲-۱-۷. **Red Blood cell indices**:د Mean cell volume نورماله کچه د ۹۰ ± ۸ fl (µ3) ده.د Mean Cell Hemoglobin نورمـالـه کچـه pg ۳ ± ۳۰ ده او MCHC (Mean Cell Hemoglobin Concentration) اونورمـالـه کچـه ٪ ۲ ± ۳۳ ده او RDW (Red cell Distribution width). نورماله کچه ۱۲-۱۴٪ پورې ده. (۱۳: ۳۹۴).

ب -د وینې د سپینو حجرو شمېر: یو شمېر فزیولوژیک فکتورونه CBC اغیزمن کوي لکه: عمر، جنس، امیدواری، سګرت څکول، لوړ ارتفاعات نورمال Hb په نارینوو او هغه میندو کې چې په لوړو ارتفاعاتو کې ژوند کوي.

حجروي ډیفرینشیل او د نیوتروفیلو هستوي سیګمینټیشن.

ج-د دمویه صفحات شمېر

د -د سرو حجرو مورفولوژي:

۱. د حجرو سایز **۲**. هیموګلوبین مقدار. **۳**. ان ایزوسایتوزس، پیوکیلوسایتوزس، پولي کرومسیا.داوسپني د زیرمو کتنې،د سیروم اوسپنه، (TIBC) Total Iron Binding Capacity، د سیروم فیریتن او د هډوکو د مغز آزموینه.

۲-۱-۸. **د ریتیکولو سایټونو مطلقه شمېر**: د ریتکولوسایتونو رښتیني شمېر د انیمیا د ویشنې لمړنی کونجی ده. د ریتکولو سایتونو لوړ شمېر د هډوکې مغز ایروتروپوئیتیک فعالیت او د سرو حجرو جوړیدل راپه ګوته کوي.

په هیمولایتیک انیمیا، هیمولایتیک کرایزس، د اوسپنې، فولیټ او B12 د کمښت د انیمیاګانو د درملنې په تعقیب منځته راځي. کم شمېر یې (**۲۵**,۰٪څخه کم) په اپلاستیک انیمیا، اپلاستیک کرایزس د Parvo virus B19 انتان له امله په ارثي سپرو سایتوزس او سیکل سیل انیمیا کې منځته راځي.

د ریتکولوسایتونو نورماله سلنه د **۵**,۰-**۲**,**۵** پورې او د ریتکولوسایتونو مطلق شمېر 10^9/L×**۵۰-۱۵۰** دي.

۲-۱-۹. **د ریتکولوسایتو د جوړیدو اندکس**: که چېرې په یو ناروغ کې د ریتکولو سایتو شمېر **۹**٪، Hb یې g/dl **۷**,**۵** او HCT یې **۲۳**٪ وي نو د ریتکولوسایتو د جوړیدو اندکس فورمول عبارت دی له:

$$\textbf{\textit{Reticulocyte Production Index}}$$
$$= ۹\ X\ \frac{(۷.۵ - ۱۵)(Hb\ Correction)}{۲(Maturation\ time\ correction)} = ۲.۲۵$$

د ریتکلوسایت مطلق شمېر: دا په ۱ cm^3 کې د ریتکولوسایتونو د شمېر څخه عبارت دي چې نورمال یې cm^3 ۵۰۰۰۰-۱۰۰۰۰۰ او د لاندې فورمول له مخې تاکل کېږي:

د ریتیکولوسایټونو مطلقه شمېر= ریفرنس ٪ × د سرو حجرو شمېر په میلون پر cm^3.

(**۵۰:۱۵**).

۲-۱-۱۰. **د هډوکې مغز ازموینه**: کله چې په محیطي وینه کې کومه ابنارملتې پیدا شي دا آزموینه سرته رسېږي.

د هډوکي مغز اسپایریشن یو مایکروسکوپیک فلم ته لاره برابروي، ترڅو د هیماتوپویټیک حجرو د مورفولوژي په اړه پرمختګ وشي نو لاندې شیان پرې ارزول کېږي:

د هډوکي مغز سیلولرتي، ایریتروپویسیس، د ژونکو د ډول ډول سلسلو سیلولرتي، د هډوکي مغز ارتشاح (سرطاني حجرې)، د اوسپني زیرمې او داسي نور. (۲۰: ۲۷).

Trephine **بیوپسي**: د اخیستلو ځایونه یې عبارت دي له قدامي علوی سپاینا ایلایک، خلفي علوي سپاینا ایلایک او د فقراتو سپاینس پراسیس او استطبابات یې عبارت دي له: اپلاستیک انیمیا، د هډوکي مغز فبروسیس، انفلتریشن او سلولرټي د ډول له پاره (۲۰: ۲۷).

۲-۲. د اوسپني کمښت انیمیا

۲-۲-۱. **د** IDA **درامنځته کېدلو پړاوونه**: د اوسپني کمښت انیمیا هغه وخت رامنځته کېږي، چې په بدن کې د هیموګلوبین د ترکیب له پاره کافي اوسپنه شتون ونلري. د اوسپني کمښت انیمیا ورو او په مختلفو پړاوونو سره رامنځته کېږي چې عبارت دي له: (۲: ۲۲۵).

۱ــ **د اوسپني منفي بیلانس**: په دې پړاو کې د اوسپني اړتیا په بدن کې د غذایي موادو څخه د اوسپني د حاصلولو په نسبت زیاتېږي. چې دا پېښه په بدن کې د ځینو فزیالوژیک میخانیکیتو پورې اړه لري. لکه: د وینې ضیاع، امیدواری، د ودې او تکثر په وخت کې د غذایي توکو اړتیا زیاتوالی، په غذایي رژیم کې د اوسپني کمښت، کله چې د RBC ضیاع د ml ۱۰-۲۰ څخه زیات شي او د غذایي رژیم په مټ د RBC لپاره اوسپنه اعاده نشي. نو بیا اوسپنه د ریتکلو اندوتیلیل زیرمو څخه لاسته راوړي. په دې حالت کې د لابراتوارې څېړنو په پایله کې یوازې د هډوکي مغز آزموینه کې د اوسپني د زیرمو کمښت او د سیروم په آزموینه کې د سیروم فیریتین کچه د نارمل څخه ټیټه وي او نورې ټولې آزموینې نارمل وي.

۲. **د اوسپني کمښت ایروترووپویسیس**:په دې حالت کې د هډوکو مغز زیرمې تشېږي اود سیروم اوسپنه په کمېدو پیل کوی او په تدریجي ډول د TIBC (Total Iron Binding Capacity) او د سرې حجرې پروتوپورفایرین کچه زیاتېږي.نو په لابراتوارې کتنوکې دهډوکوپه مغزکې اوسپنه شتون نلري.د سیروم فیریتین کچه د μg/L **۱۵ څخه** ټیټېږي او تر یوه وخته پورې د سیروم اوسپنه نارمل پاتې کېږي او ورسره د هیموګلوبین جوړښت بې اغیزې کېږي.

د ترانسفرین مشبوعیت کچه د **۱۵**-۲۰٪ ته ټیټېږي او د هیموګلوبین جوړښت خرابېږي چې دا پړاو د IDE پنوم یادېږي.

۳- **د اوسپني کمښت انیما**: د دې پړاو په پیل کې په محیطي فلم کې مایکروسایتیک RBC د لیدلو وړ وي خو! که چېرې تخنیک پرمختللی او تخنیک کار تجربه لرونکی وي؛ نو په فلم کې به هایپوکرومیک ریتکلوسایت تشخیص کړي.وروسته په تدریجي ډول د هیموګلوبین او هیماتوکریټ کموالی لیدل کېږي. په دې پړاوکې د ترانسفیرین مشبوعیت کچه د **۱۵**- ۲۰ ٪ په شاوخوا کې وي.کله چې انیمیا په منځنۍ کچه وي (Hb ۱۳-۱۰g/dl= وي) نو په دې وخت کې د هډوکې مغز هایپوپرولیفراتیف وي.که انیمیا بیا هم پرمختګ وکړی او Hb = ۸-۷ g/dl ته ورسېږي نو په دې وخت کې مایکروسایتیک او هایپوکرومیک به په لوړه کچه شتون ولری.

د پورتنیو بدلونونو ترڅنګ لاندې لابراتوارې موندنې هم د لیدلو وړ وي:

- پنسل او سګرټ ته ورته ،پیکیلوسایټ او ټارګیټ سرې حجرې.
- د هډوکې مغز د هایپو پرولیفیراټیف پر ځای هایپرپلاستیک وي.
- د ډېرې شدیدې انیمیا له کبله (Hb - ۷-۸g/dl) ، هایپوکرومیا او مایکروسایتوزس نور هم متبارز کېږي.
- ټارګیټ او پیکیلو سایټو سیس او د وینې په محیطي فلم کې د سګرټ یا پنسل په بڼه راښکاره کېږي او ایریتروئید مغز په زیاتیدونکی ډول غېر اغیزمن کېږي.

په همدې ترتیب د شدیدې اوږد مهاله IDA سره د هډوکي مغز ایریتروئید هایپرپلازیا نظر هایپو پرولیفیریشن ته منځته راځي. (۱۳:۲۲۹).

۲-۲-۲. **لاملونه** : په نارینوا و پوسټ مینوپازل دوره کې د معدی او کولمو څخه د وینې ضیاع غوره لاملونه جوړوي.د معدی، کولون او رکتم سرطانونه، د معدی التهاب، ایچ پایلوری انتان، د معدی زخم، IBD، ډایورټیکولایټیس، پولیپ او بواسیر. (۱۷: ۳۷۹).

انجیوډیسپلازیا افتونه،چنګک لرونکي چینجي(د ورځې ۱۵، ۰-۲، ۰ ملي لیتره)او (نیکاتور امریکن د ورځې ml ۳ ۰، ۰) وینه ضایع کوي او شیستوزومیازیس ،امیبیازس د هضمي جهاز څخه د وینې د ضایع کېدو غوره لاملونه ګڼل کېږي.

د بولي سیستم سرطانونه او هیموګلوبین یوریا چې د رګ د ننه هیمولیز له کبله منځته راځي لږ دودېز دي.

نورلاملونه یې عبارت دي له :دوینې ورکړه، داو سپنې سکیستر کیدل،د سږو اډیوپیتیک هیموزیدروزس.اسپرین، NSAID او الکولود کارونې له امله دمعدي،کولمو څخه وینه بهیدنه رامنځته کوي.په ښځو کې د زیږون په عمر کې، دحیض په وخت کې، امیدوارۍ او شیدی ورکولو په وخت کې داو سپنې کمښت ځکه رامنځته کېږي چې داو سپنې زیرمې خالی کېږي.په پرمختللو هېوادونو کې $\frac{1}{3}$ برخه Premenopausal ښځې داو سپنې کمې زیرمې لري چې یوازې په ۳٪ کې داو سپنې کموالی له امله هیماتو پوئیسیس خرابېږي. په ډېر نادر ډول ځنډنی Hemoptysis یا هیما چوریا کولای شي چې داو سپنې کموالی انیمیا لامل شي او د پولې سایتیمیاویرا د درملنې په غرض فلیبوتومي ترسره کول هم IDA منځته راوړي.

په نفروتیک سنډروم کې داو سپنې اتحاد کوونکی پروتینونه ضایع کېږی چې دمقاومې IDA لامل کیږي.

❖ هغه ځیږنه چې د پوهنتون روغتون د داخلي په څانګه کې ترسره شوي د IDA غوره لاملونه د پیپټیک السر، مهبلی وینه بهیدنه او ګڼ شمېر امیدواری او زیږون ښودل شوي دي.(۱:۹۹).

۲- **د جذب خرابوالی**: د ټولو ناروغانو په غذایي رژیم کې باید د اوسپنې اخیستنه وارزول شي. د خوړو څخه د اوسپنې په ازادېدو کې معدی تیزابو ته اړتیا لیدل کېږي؛ ځکه چې اوسپنه په منحل ډول (Fe^{++}) ساتي، په زړو خلکو کې اکلورهایدریا او هغه وګړي چې ځینې درمل لکه: PPI او H_2 ریسیپټور نهې کونکی، انتاسید او تتراسکلین درمل کاروي کولای شي؛ چې د غذایي رژیم څخه د اوسپنې لاسته راوړنه کمه کړي. اوسپنه په فعال شکل د معدی، اثنا عشر او د وړو کولمو په پورتنی برخه کې جذبېږي اوکېدای شي چې د سیلیاک او کرون ناروغې په مټ یې جذب اغیزمن شي.(۱۹: ۵۰۰).

❖ د درملو او غذایي رژیم فاسفیت، د حبوباتو فایتېټ اد چایو ټنیټ، اوګزلیټ Carbonates شیدی هم د اوسپنې جذب نهي کوی. په **۵** ٪ پېښو کې د اوسپنې کمښت انیمیا لامل نه په ګوتو کېږي.(۱۰: ۱۰۴۱).

۳- **د فزیولوژیکې اړتیاو زیاتوالی**: چټکه وده لکه: د شیدو خوړلو په دوران، د بلوغ په وخت کې اوسپنې ته اړتیا ډېرېږي چې د اوسپنې جذب هم ورسره زیاتېږي د شیدی ورکولو په وخت او په امیدواری کې(جنین ته نږدې mg ۳۰۰ اوسپنه تیرېږي)او همدارنګه د ایروتروپوئیتین د کارونې په وخت کې اوسپنې ته اړتیا زیاتیږي.

۲-۲-۳. **کلینیکې بڼه** : ځینې معلوم حالتونه شتون لري چې د اوسپنې د کمښت انیمیا لپاره لاره برابروي لکه: امیدواری، بلوغیت،د چټکې ودې پړاو، او په نوبتې ډول د وینې ضیاع چې د بدن د هرې برخې څخه وي نو ډاکټر د اوسپنې کمښت ته متوجه کوی.

هغه ناروغان چې د اوسپنې د کمښت انیمیا یې کمه وي شونې ده چې ګیلې ونلري نو IDA په دغو ناروغانو کې د روتین لابراتوارې ارزونې په ترڅ کې پېژندل کېږي نو

مایکروســـایتوزس او هایپوکرومیا په هغه وخت کې منځته راځي؛کله چې HCT د ۳۰ ٪ څخه ټیټ شي په لمړی پړاو کې دا څرګندونې شتون نلري.

دا ناروغان د Pica خوړلو څخه ګیله کوي (یعني یخ خوړلو، د خاوری خوړلو، د نشایستې خوړلو او مالګې خوړلو څخه حکایه کوي) چې نظر نورو ته فاګوفاژیا ډېره ځانګړې ده. د اوسپنې د کمښت انیمیا، د نورو انیمیاګانو پشان، غیر ځانګړې ګیلې لکه: ضعیفیت، خســـافت، ګنګســـیت، د مشـــق د زغم کموالی یا تخرشـــیت لري، څرنګه چې اوســـپنه د پورفایرین کامپلیکس لپاره په عضلاتو او هم په نورو اړینو میتابولیکې انزایمونو کې یو بنسیټیزه برخه ده.

کله کله ستړیا، د مشق نه زغم، او ضعیفتیا د Hb د کچې پرته په ډول ډول درجو منځته راوړي (۸: ۲۵۰).

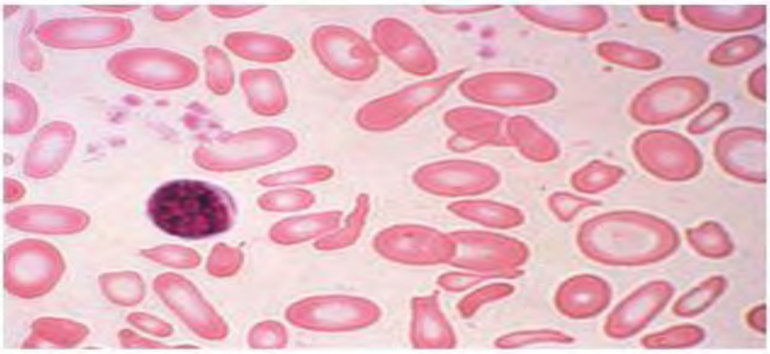
ددې سربیره د رګ له لارې د اوسپنې ورکول هغه ناروغانو کې چې د زړه عدم کفایه ولري او د اوسپنې کمښت ولري (کوم ناروغان چې د زړه عدم کفایې ته مساعد دي)کېدای شي چې ګیلې،ستړیا ،د ندیز ظرفیت،د ژوند کېفیت،که ښکاره انیمیا شتون ولري یا یې ونلري اصلاح کړئ!!!.

نښې: ماتیدونکې ویښـتان، د وخکېو لګیدل، ابي رنګه سـکلیرا، ماتیدونکې نوکان، کولونیشیا ,Ozena،ډېر ځانګړې خو لږ دودېز دي.

د ژبې پپیلا اتروفي، د توری لویوالی، د خوړلو ســـتونزه نادراً منځته راځي خو! دا حالت زیـاتره پـه زړو ښـــځو کې لیـدل کېږي ؛چې د مری د تنګوالی یـا ویـب پورې اړه لري پلمروینســن سنډروم چې دا ناروغان د ژبې التهاب، د خوړلو ستونزه او کولونیشـیا لري شونې ده چې دا حالت په خباثت واوړي. (۲۰: ۵۰).

د سترګو په فنډوسـکوپې کې د قحف دننه د فشـار د لوړوالی له کبله پپیل اذیما او حتی په شبکیه کې وینه بهیدنه منځته راځي (۹: ۱۰۲۲).

۲-۲-۴. **لابراتواري پلټنې**:داوسپني کمښت انيميا د لابراتوارې آزموينو لـه مخې تشخيص کېږي نو څکه د وينې شمېر او فلم بايد وارزول شي.د هيموګلوبين کچه ټيټه ،د سپينو کروياتو شمېر او ډيفرينشيل هم نورمال وي،د ريتکلوسايتونو شمېر زيات وي څکه چې اکثره ور سره وينه بهيدنه مل وي.اکثره د ۸۰۰۰۰/ml په حدودوکې پاتې کېږي. سرې حجرې مايکروسايتيک (MCV يې د fl ۸۰ څخه ټيټ وي) يعنې د وصفي لمفوسايتونو د هستې څخه کوچنې وي.هايپوکروميک (MCH يې د pg **۲۷** څخه ټيټ وي) يعنې د ټولې ژونکې مرکزي خسافت د **۵۰** ٪څخه زيات وي.د بڼې او په سايز کې بدلون او په پرمختللی حالت کې ټارګيټ حجرې، سيګار او پينسل ته ورته بڼه غوره کوي.



۲-۱شکل: **د اوسپني کمښت شديده انيميا:مايکروسايتيک ، هايپو کروميک،ان ايزوسايتوزس او پو کيلو سايتوزس ليدل کيږي** .(۱۸:۱۴).

RWD (Red Cell Distribution Width):- د IDA په اولو وختونو کې لوړوي. دا د سرو حجرو د جسامت د توپير درجه راښي. په IDA کې RDW لوړ خو! MCV ټيټ وي.او په تلاسيميا کې RDW نارمل خو! MCV (Mean Cell Volume) ټيټ وي.

د سيروم اوسپنه او TIBC : مخکې لدې چې د سيروم د اوسپني او TIBC په اړه معلومات ولرو ښه به دا وي چې په بدن کې د اوسپني د توزيع په اړه لږ څخه پوه شو.

۲-۲. جدول : د بدن د اوسپنې توزيع راښيي.(۱۳: ۲۲۵).

د اوسپنې Content په ملي گرام		
	بالغ نارينه ، ۸۰کيلو گرام	**بالغه ښځه ، ۲۰ کيلو گرام**
هيموګلوبين	**۲۵۰۰ ملي گرام**	**۱۷۰۰ملي گرام**
مايوګلوبين اوانزايمونه (سايتوکروم)	**۵۰۰ ملي گرام**	**۳۰۰ ملي گرام**
ترانزفرين	**۳ ملي گرام**	**۳ ملي گرام**
د اوسپنې زيرمي د فيريتين يا هيموزيدرين	**۲۰۰-۱۰۰۰ملي گرام**	**۰-۳۰۰ ملي گرام**

د بدن د ټولې دوراني اوسپنې $\frac{2}{3}$ برخه په دوران کې د Hb په شکل وي (g **۵**، ۲-۳ په يو کاهل نارينه کې) .په IDA کې د سيروم اوسپنه کمه او µg/dl TIBC **۳۵۰ -۴۵۰** چې د نورمال پرتله لوړ ه وي(µ/dl **۳۰۰ -۳۲۰**).په IDA کې د ترانزفرين مشبوعيت د **۲۰ -۱۹** ٪ څخه ښکته وي نو د اوسپنې کمښت به په منظم ډول شتون ولري.

ترانزفيرين يو پروتين دی چې د او سپنې سره يوځای کېږي او په ليږدولو کې مرسته کوي. په نفروتيک سنډروم، خوارځواکۍ، د ځيګر ناروغي او د حادې حملې په ځواب کې يې کچه کمېږي خو! په اميدوارۍ او د حاملګې ضد درملو په کارولو کې يې کچه لوړېږي.

سيروم د اوسپنې کچه د هغه مقدار دوراني اوسپنې څخه عبارت ده چې د ترانزفرين سره يو ځای شوي وي او TIBC د دوراني ترانزفرين يوه غير مستقيمه اندازه ده د سيروم د اوسپنې اندازه µg/dl **۵۰ -۱۵۰** ده په نورمال ډول د ترانزفرين اشباع **۲۵ -۵۰** ٪ ده. د لاندې فورمول له مخې ټاکل کېږي :

$$\textbf{د ترانزفرين اشباع} = \frac{\text{دسيروم اوسپنه} \times ۱۰۰}{\text{TIBC}} = \% \; :. (۱۳: ۲۲۵).$$

په IDA کې د مشبوعيت کچه د ۱۱ -۲۰ ٪ څخه ټيټه وي. که چېرې دا مشبوعيت د **۵۰** ٪ څخه زيات شي د ترانزفرين سره د اوسپنې د نامناسب مقدار په يوځای کېدو دلالت کوي ،چې غير Erythroid انساجو ته يې ورکړي. که چېرې د اوږد مهال لپاره پاتې شي کېدای شي چې د اوسپنې د بار زياتوالی رامنځته کړي. خو! د ترانزفرين اخذې په IDA کې زياتېږي

دا آزموینه د اوسپني کمښت انیمیا او د ځنډنی ناروغیو انیمیا سره په توپیري تشخیص کې مرسته کوي او حتی په پیچلو پېښو کې د هډوکي مغز د آزموینې د اړتیا څخه مخنیوی کوي (۱۲: ۳۷۹).

سیروم فیریتین: اوسپنه په بدن کې په دوه ډوله زیرمه کېږي (فیریتین او هیموزیدرین) ازاده اوسپنه د ژونکو لپاره زهري خاصیت لري، نو بدن داسې ساتندویه میخانیکتونه لري، چې اوسپنه د بدن په ډول ډول انساجو کې د پروتینو سره یوځای او د فریتین یا هیموزیدرین پشان مغلق جوړ وي. خو! په اوبو کې منحل دي او نظر هیموزیدرین ته په ډېرې اسانۍ سره د Hb د جوړیدو لپاره ازادېږي او ډېر کم مقدار یې په پلازما کې شتون لري.د زیرمه شوي اوسپني $\frac{1}{3}$ برخه په هیموزیدرین او $\frac{2}{3}$ برخه په فیریتین کې وي ،هیموزیدرین یو نصواری رنګه صباغ دي چې د هډوکي مغز، توری، ځیګر او RE حجرو کې لیدل کېږي. (۲۰: ۴۲).

فیریتین: دا د ګلوبولین ،اپوفیریتین او اوسپني څخه جوړشویدي فیریتین په دوران کې شتون لري خو کچه یې د اوسپني د زیرمو څخه استازیتوب کوي په تلاسیمیا میجرکې د Chelatingدرملنې د کنترول لپاره د یوه ښه لارښود په توګه ترې کار اخیستل کېږي.
دا ډېره زیاته رښتیني بې ضرره او ارزانه لابراتواري آزموینه ده.په نارینوو کې د سیروم فیریتین نورماله کچه ۳۰-۳۰۰ µg/L او په ښځو کې یې کچه د ۱۵-۲۰۰ µg/L ده.
د سیروم د کچې کموالی د اوسپني د ساده کمښت تشخیص تائبد وي. خو! چې کله یې کچه ښکته شوه ددې ښودنه کوي؛ چې د اوسپني زیرمي تشې شوې دي. خو! یوا ځنی غوره آزموینه ده چې د اوسپني د کمښت لپاره ځانګړې ده. خو! نادرا کېدای شي چې په هایپو تایبرویدزم او د Vit C په کمښت کې یې کچه ټیټه شي.همدارنګه د فیریتین کچه د حاد پړاو په غبرګون او د ځیګر په ناروغیو کې لوړېږي.ډېره لوړه کچه یې په حاد هیپتایتس او ځینو نادرو ناروغیو لکه: هیموفګوسایتیک لمفو هیستیوسایتوزس کې لیدل کېږي او کېدای شي په هیمولیز،ځنډنی التهاب، ځنډنی ناروغیو او خبیثه ناروغیو کې یې کچه لوړه شي.د بډوډو د عدم کفایې هغه ناروغان چې د ډیالایزس لاندې وي کېدای شي چې کچه یې ۵۰۰ ng/ml ته ورسېږي چې د وظیفوي IDA پنوم یادېږي. که

په یوه انیمیک ناروغ کې د فیریتین کچه ۳۰ µg/dl (۲۷Pmol/L) وي د او سپني کمښت راښيي. (۱۰: ۱۰۴۱).

د لامل له پاره پلټنه: د ناروغ عمر، جنس، تاریخچې او کلینیکې موندنو پورې اړه لري.په نارینو او پرې مینوپازل ښځو کې چې نارمل غذايي رژیم کاروي د پورتنی او لاندنې هضمي جهاز د انډوسکوپی یا رادیولوژیکي آزموینو په واسطه باید وارزول شي. په سیروم کې د انتي انډومایسیل یا انتي ترانسګلوتامیز انټې باډي ګانې وټاکل شي. د اثناعشر بیوپسی هم استطباب لري. په تودو سیمو کې ډکې او تشې میتیازي د پرازیتونو له پاره معاینه شي.

د هډوکې مغز اوسپني د زیرمو ارزونه: د RE حجرو د اوسپني زیرمې،د هډوکې مغز اسپایریشن یا بیوپسي چې د اوسپني لپاره تلوین شي اټکل کېږي.

د سیروم فیریتن اندازه کول د هډوکې مغز د اسپایریشن په ځای ترې ګټه اخیستل کېږي ترڅو د اوسپني زیرمې معلومې شي.

د اوسپني د بار زیاتوالی لپاره د سیروم فیریتین کچه نظر د هډوکې مغز اوسپني د تلوین ښه مشعر دی.د هډوکي مغز اوسپنه،د اوسپني د اغیزمني لیږدیدا اوهغه ایتروبلاست ته چې د پرمختګ په حال کې هم معلومات راکوي (۱۹: ۵۰۱).

په نورمال ډول کله چې د هډوکې مغز سمبر لپاره رنګ شي ۲۰-۴۰٪ د پرمختګ په حال ایرتروبلاست لیدل کېږي چې د سیدروبلاست پنوم یادېږي. (۱۰: ۱۰۴۱).

که اوسپنه د ایرتروبلاست په سایتوپلازم کې (فیریتین ګرانولونه) ولیدل شي د اوسپني دا زیاتوالی د هیموګلوبین ترکېب د اړتیا څخه استازیتوب کوي چې اوسپنه د زیرمه شوي برخې څخه بلاک کېږي RE اوسپنه د تعینیدو وړ وي کېدای شي چې یو څو یا هیڅ سیدروبلاست ونه لیدل شي.

په میالوډسپلاستیک سنډروم کې د مایتوکاندریا د ندې خرابېږي او اوسپنه په مایتوکاندریا کې تراکم کوي او ایرتروبلاست د هستې شاوخوا د غاړکې بڼه غوره کوي

چې د Ringed سیدروبلاست پنوم یادېږي د اوسپني زیرمې په IDA کې شتون نلري چې د نشتوالی له پاره یې یقیني آزموینه ده . (۱۳: ۲۲۵) .

۲-۲-۵. **توپیري تشخیص**: د اوسپني د کمښت انیمیا د ټولو هغو ناروغیو سره DDx کېږي چې مایکروسایتیک او هایپوکرومیک حالتونه منځته راوړي.

د ځنډنیو ناروغیو په انیمیا کې د هډوکو مغز Erythroid ته د اوسپني اکمالات پوره نه وي د IDA او د دوې ترمنځ بیلتون ستونزمن وي. خو! دا انیمیا زیاتره نارموکرومیک او نارموسایتیک وي چې د اوسپني ارزښتونه یې توپیري تشخیص اسانه کوي.

د فیریتین کچه نورمال یا لوړه وي او د ترانزفیرین مشبوعیت او TIBC په وصفي ډول د نورمال څخه ټیټ وي. (۲۰: ۵۲).

میالوډسپلاستیک سنډروم : یو غیر دودیز حالت دی.

کله کله په دې ناروغانو کې د Hb ترکیب د مایتوکاندریا د دندې د خرابوالی سره مل وي نو په پایله کې د Hb د اوسپني د دننی هم غړی خرابېږي. په دې حالت کې د اوسپني ارزښتونه، د او سپني زیرمې نورمال او د هډوکي مغز ته د او سپني اکمالات نظر نورمال ته زیات وي نو ځکه هایپوکرومیک او مایکروسایتوزس رامنځته کېږي.

د سرپو تسمم هم باید د اوسپني د کمښت انیمیا سره توپیري تشخیص شي.

۲-۳.جدول د IDA توپيري تشخيص د نورو انيمياګانو سره رابښي. (۱۲: ۳۸۰).

پارامتر	د اوسپني د کمښت انيميا	دځنډني ناروغيو انيميا	تلاسيميا	سيدروبلاتستيک انيميا
عمر	هر عمر کې	-	۲ کلني عمر کې :په ارثي ډول د هيموګلوبين په ځنځير کې نيمګړتيا شتون لري	دايوه Refractory انيميا ده چې زياتره په نارينوو کې منځته راځي
د غړيو غټوالي	هيپاتوسپلينوميګالي (نادر)	-	++	-
وده اوبشپړتيا	نه اغيزمن کېږي	-	د ودې وروسته والي منځته راځي	-
راديوګرافي	-	-	+	-
ديليروين کچه	-	-	+	-
د اوسپني ورکړه	استطباب لري	-	استطباب نلري خو د وينې ورکړه اړينه ده	-
Hb F	۱-۰ ٪	-	۳۰-۹۰٪	-
Target cells	نه وي	-	۳+-+۴	-
MCV	ټيټ وي	لړ يا نورمال وي	ډير ټيټ وي	په ارثي شکل کې ټيټ خو په کسبي شکل کې لوړ وي
دسيروم اوسپنه	کمه وي	کمه وي	نورمال وي	زياته وي
د سيروم TIBC	لوړ وي	کم وي	نورمال	نورمال
دسيروم فيريتين	ټيټ وي (۱۵ng/dl)	نورمال يا لوړ وي	۳۰۰-۱۰۰۰ng/dl	لوړ وي
هډوکې د مغز اوسپنه	نه وي	شتون لري	شتون لري	سيدروبلاست حجرې د حلقې په شکل وي
په ايريتروبلاست کې اوسپنه	نه وي	شتون لري	شتون لري	-
د سروحجرو شمېر	د ۵ ميليون خخه کم	-	د ۵ ميليون خخه زيات	-
RDW	لوړ وي	-	کم وي	-

د ترانزفیرین اشباع	۰-۱۵٪	۵-۱۵٪	ډېر وصفي وي	۲۰-۹۰٪
سیروم Transferrin Receptor	زیات وي	نورمال وي	نورمال یا لوړ وي	نورمال یا لوړ وي
د سرې حجرې مورفولوژي	مایکرو سایتیک هایپوکرومیک، پینسل ته ورته ، Anisocytic	نارموکرومیک , نارموسایتیک ,مایکرو سایتیک هایپوکرومیک	مایکروسایتیک هایپوکرومیک , Basophilic, Stappling, Target cell, Polychromic	-

۲-۲-۶.**درملنه**: د اوسپنې کمښت انیمیا شدت او لامل پېژندل او د هغې درملنه مناسبه کړنه ده. د بېلګې په توګه زاړه ګیله لرونکې ناروغان چې په شدیده IDA اخته وي د زړه او رګونو بی ثباتی ولري ممکن د سرو حجرو ترانزفیوژن ته اړتیا ولري خو؛ ځوان ناروغان کولای شي خپله انیمیا معاوضه کړي.دخولي د لارې د اوسپنې په ورکړې سره یې درملنه کېږي چې ددوې لامل باید پیدا او درملنه یې وشي.

د اوسپنې د انیمیا په ډېرو پېښو کې (امیدواری، د ودې په حال کوچنیان او بلوغیت، کوم ناروغان چې د وینې بهیدنې حملې ولري، او کوم ناروغان چې په غذايي رژیم کې کافي اوسپنه نه اخلي) دخولي له لارې د اوسپنې ورکړه بسنه کوی.

هغه ناروغان چې په غیر دودېز ډول د وینې ضیاع یا د جذب خرابوالی ولري،ځانګړې تشخیصیه آزموینې او مناسبه درملنه لمړیتوب لري ددې انیمیا د درملنې لپاره لاندې درې غوره درملیزې لارې شتون لري :

۱.**د سروحجرو ترانزفیوژن**: دا درملنه د هغه ناروغانو لپاره چې د انیمیا ګیلې ولري، د زړه او رګونو بې ثباتي ولري یعني انجینا ،د زړه عدم کفایه ،د دماغ هایپوکسیا او Hb یې د ۸ ګرامو څخه کم وي.

د وینې زیاته ضـــیاع چې د هر لامل له کبله وي او یا بیړنۍ جراحی مداخلې ته اړتیا ولري ددې ناروغانو درملنه د اوســپنې کمښـــت ســره نظر د انیمیا شـــدت ته لړه اړیکه لري.

ترانزفیوژن نه یوازې انیمیا په بیړني ډول ښه کوي بلکه ترانزفیوژن شوي سرې حجرې د اوسپنې د بیا مصرف کېدو لپاره ښه سرچینه برابروي ځکه چې په دوامداره وینه بهیدنه کې نه ضایع کېږي.

دا درملنه ناروغ ته ثبات وربښي .

۲-**د خولې له لارې د اوسپنې ورکړه**: کوم ناروغان چې IDA یې ثابته خو ګیلې ونلري زیاتره د خولې له لارې د اوسپنې ورکړه بسنه کوي. د اوسپنې ډېر مستحضرات شتون لري د اوسپنې د ساده مالګې څخه نیولې تر پیچلو مرکباتو پورې جوړ شویدي چې په ورو ډول په کولمو کې ازادېږي. ډول ډول مستحضرات یې په مختلفو کچو سره اوسپنه لري. په عمومي ډول ټول یې جذبېږي او په درملنه کې اغیزمنتوب لري. ځینې نور مرکبات یې په دې ډول طرحه شوي دي چې د اوسپنې جذب زیاتوی لکه اسکاربیک اسید چې په Achlorhydric ناروغانو کې ګټور دی ،په ځانګړې ډول د اوسپنې معاوضوی درملنې لپاره عنصرې اوسپنه تر mg ۳۰۰ پورې د ورځې ورکول کېږي.زیاتره د اوسپنې درې یا څلور ګولۍ د ورځې (چې هره یوه یې mg ۵۰-۶۵ عنصری اوسپنه لري) کارول کېږي. د اوسپنې فمي مستحضرات باید په تشه معده وخوړل شي؛ ځکه ځینې خواړه د اوسپنې جذب نهي کوي.

ځینې ناروغان چې د معدې ناروغۍ،د معدی پخواني جراحي عملیه پرې تر سره شوي وي. د درملنې لپاره د اوسپنې ځانګړو محلولونو ته اړتیا لري؛ ځکه چې د معدی Retention Capacity کمېږي.د Retention ظرفیت د اوسپنې د تابلیت قشر (Shell) منحل کېدو لپاره اړین دی مخکې لدې چې اوسپنه ورڅخه ازاده شي د ورځې ۲۰۰-mg۳۰۰ عنصری اوسپنه باید د ورځې mg ۵۰ اوسپنې په جذب پای ومومي. هرڅومره چې Hb کچه لوړېږي په همغه اندازه د ایریتروپوئټین تنبه کمېږي او د اوسپنې جذب هم کمېږي په دې وګړو کې د IDA د درملنې موخه د انیمیا سمول دی. په دوې کې د IDA د درملنې موخه نه یوازې ترمیم بلکې لږ تر لږه ۰٫۵-۱ ګرام د اوسپنې د زیرمو برابرول دي د اوسپنې د زیرمو د بشپړېدو لپاره ۶-۱۲ میاشتې درملنې ته دوام ورکول کېږي. خو! ددې ډول درملنې په

اختلاطاتو کې د معدې او کولمو نارامې ډېر متبارز وي چې ۱۵-۲۰٪ ناروغانو کې لیدل کېږي او هم د کولمو عادت ته بدلون ورکوي،د ګیډې درد ، زړه بدوالی،کانګې یا قبضیت د درملو نه کارولو ته زمینه برابروي. ددې ستونزې د هوارې لپاره اوسپنه په کوچنیو دوزونو کارول کېږي او یا فیریس سلفیټ ($FeSO_4$) په فیریک ګلوکونیټ باندې اړول کېږي یا د اوسپنې هغه مستحضر چې د اوسپنې ازادېدل پکې ورو وي هم مرسته کوی. د اوسپنې درملنې په وړاندې ځواب توپیرکوي چې د ایریتروپوئتین د تنبه او د هغې د جذب اندازې پورې اړه لري په ځانګړې ډول د ریتکولوسایتو شمېر د درملنې د پیلیدو څخه وروسته (۷-۴ورځو په موده کې) زیاتوالی مومي او $\frac{1}{2}$۱ – ۱ اونۍ په موده کې لوړحد ته رسېږي. که د درملنې په وړاندې ځواب نه وي نو د جذب خرابوالی (لکه سیلیاک ناروغی)د درملو نه کارول (ډېر دودېز دي) او یا به ګډوډ تشخیص پورې اړه ولري کېدای شي دوز بشپړنه وي. په دوامداره ډول زیاته وینه بهیدنه، د IDA سره B12 او فولیټ کمښت یوځای وي ، یا به ورسره سرطاني ، التهابي ، انتاني ناروغي یوځای وي یا به تشخیص غلط وي.(۱۵:۸۲).

- په کلینیک کې ډېره ګټوره آزموینه چې د ناروغ داوســـپنې جذب وړتیاپرې جوته کېږي،د اوسپنې د زغم آزموینې څخه عبارت ده.

په دې آزموینه کې داوســـپنې دوه ګولۍ ناروغ ته په تشــــه معده ورکول کېږي په پرله پســې ډول د ســیروم اوســپنه په دووپرله پســې ســاعتونوکې اندازه کېږي.که داوســپنې جذب نورمال وي نو!په ســـیروم کې به داوســـپنې کچه کم تر کمه μg ۱۰۰ څخه زیاته وي.که داوسپنې کمښت دپوره درملنې سره سره بشپړ نه وي نو بیا آړینه ده چې د زرقي اوسپنې په درملنه بدل شي.

۳-د زرقي اوسپنې ورکړه: دورید له لارې اوسپنه هغه ناروغانو ته ورکول کېږي چې دخولې له لارې زغم ونلري، اوســـپنې ســـره مقاومه IBD ولري او کوم ناروغان چې همکاری نه کوی.کوم ناروغان چې په بیړنۍ ډول اوســـپنې ته اړتیا لري د امیدوارۍ په وروســـتې پړاو ،دمنځنۍ کچې څخه ترشدیدې کچې پورې انیمیا ولري.

د عملیات څخه وروسته اویا هغه ناروغان چې د وینې د بیرنۍ ضیاع پر بنسټ اوسپني ته اړتیا ولري چې د وینې ضیاع یې اکثره په مقاوم ډول دمعدی او کولمو څخه وي او د اصلاح وړنه وي او یا شدیده مینورژیاشتون ولري او باځنډنی هیموډیالیسیز ورته سرته رسیږي.

په دې وروستیو کلونو کې دزرقي اوسپني ورکړه ډېره زیا ته شوي ده د EPO درملنه داوسپني اړتیازیاتوي. د خولې له لارې د اوسپنې ورکړه داستونزه په فزیولوژیک ډول نه شي هوارولای او د RE سیستم زیرمې خالي وي. (۸۲:۱۵).

د Iron Dextran ورکړه یوه ستونزه ده چې په ۰,۷٪ پېښو کې شدید، ناوړه غبرګونونه منځته راوړي چې د لوړ مالیکولی وزن پوري یې اړه لري. خو! له نیکه مرغه د اوسپنې نوی پیچلي مستحضرات شتون لري د ورکړې طریقه یې اسانه ده کولای شي چې ناوړه اغیزې منځته راوړي خو! ډېرې لږې به وي چې یویې د سودیم فیریک ګلوکوینېټ او بل مستحضر یې د اوسپني ساربیتول دې زرقي اوسپنه په دوو طریقو ورکول کېږي. یو یې داوسپني دورکړې ټول دوزسنجول کېږي ترڅود Hbکموالی سم او اوسپنه د زیرمو لپاره ۵۰۰ ملي ګرامه برابره کړي اودوهم ډول یې په کوچنیو دوزونو سره په یوه وخت کې کارول کېږي.

د لاندې فورمول له مخې د زرقي اوسپني ورکړه سنجول کېږي:

د بدن وزن (Kg) × ۲,۳ (۱۵- د ناروغ هیموګلوبین) + ۵۰۰ mg یا ۱۰۰۰ mg (د اوسپني د زیرمو لپاره).

دوریدي Iron Dextran د کاروني له امله انافلاکسیس منځته راځي، چې دا یوه لویه ستونزه ده؛ چې له نیکه مرغه دنوو مستحضراتو د کاروني سره دا ستونزه ډېره نادره ده. خو! په هغه ناروغانو کې منځته راځي چې مخکې یې د دې مستحضراتو سره الرژي درلوده او یا دا ناروغان د یو شمېر الرژیو تاریخچه ولري د اوسپني لوړ دوز انفیوژن څخه یو څو ورځې وروسته عمومي ګیلې رامنځته کېږي، چې دبندونودرد، دپوستکي اندفاعات، ځایی درد ، لمف اډینوپتي، د تورې لویوالی او ټیټې درجې تبې څخه عبارت دی.خو! دراتلونکو

زرقې اوسپني کاروني مخه نشي نیولای اکثره پخپله ښه کېږي او یا NSAID ته اړتیا پیدا کوي.

کوم ناروغان چې د ا یرن ډیکسټران سره حساسیت ولري د ایرن ګلوکونیټ سره په خوندی توګه تداوي کېږي. که د mg ۱۰۰ څخه ډېره کارول کېږي نو په نارمل سلاین یا ۵ ٪ ګلوکوز محلول کې رقیق کېږي او په ۲۰-۹۰ دقیقو کې تطبیق کېږي که د انفیوژن په اول وخت کې د سیني درد، ویزینګ او فشار ټیټ شي او یا کومه بله سیستمیکه ګیله پیدا شي نو انفیوژن باید ژر ودرول شي چې د درملنې په غرض ډایفین هایدرامین، میتایل پریدنیزولون او ادرینالین څخه ګټه اخیستل کېږي.

د پورتنیو مستحضراتو سربیره یونوی مستحضر د ۵ دقیقو څخه په کم وخت کې (mg ۵۱۰ په بولس ډول ۱۵ دقیقو په موده کې کارول کېږي او د حساسیت آزموینې ته هم اړتیا نلري د اوسپني اکساید د Polyglucose – Sorbitol Carboxy میتایل ایتر په واسطه پوښل شوي وي عبارت دي.

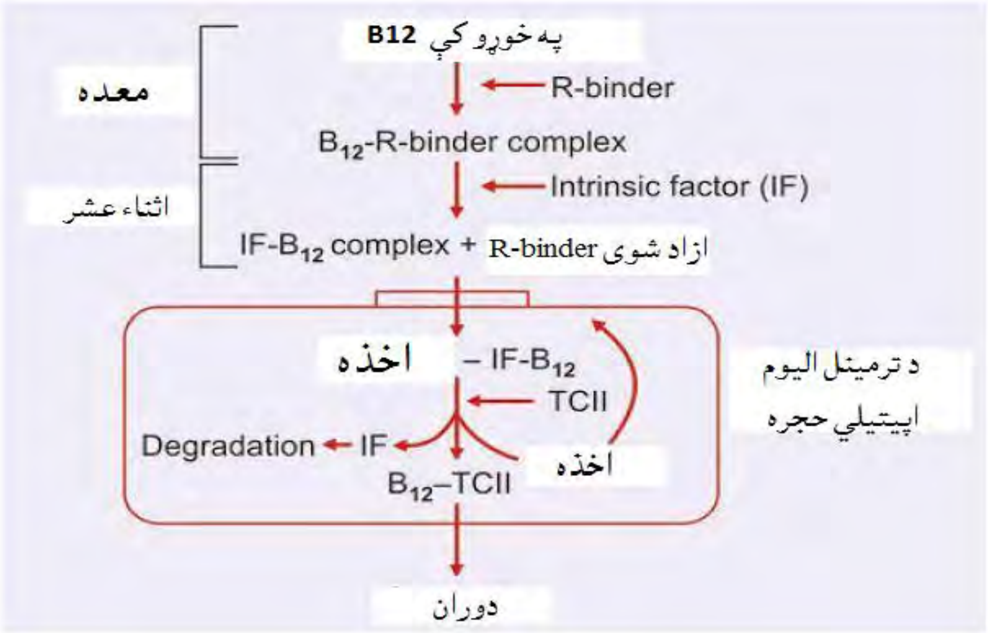
زرقي اوسپنه په حاد انتان(تبه) کې د ناوړه غبرګون د رامنځته کېدو په خاطر نه ورکول کېږي.

د زرقي اوسپني اختلاطات: دزړه دنظم ګډوډی، اودپوستکي درنګ بدلون او درد څخه عبارت دي.(۸:۲۵۱).

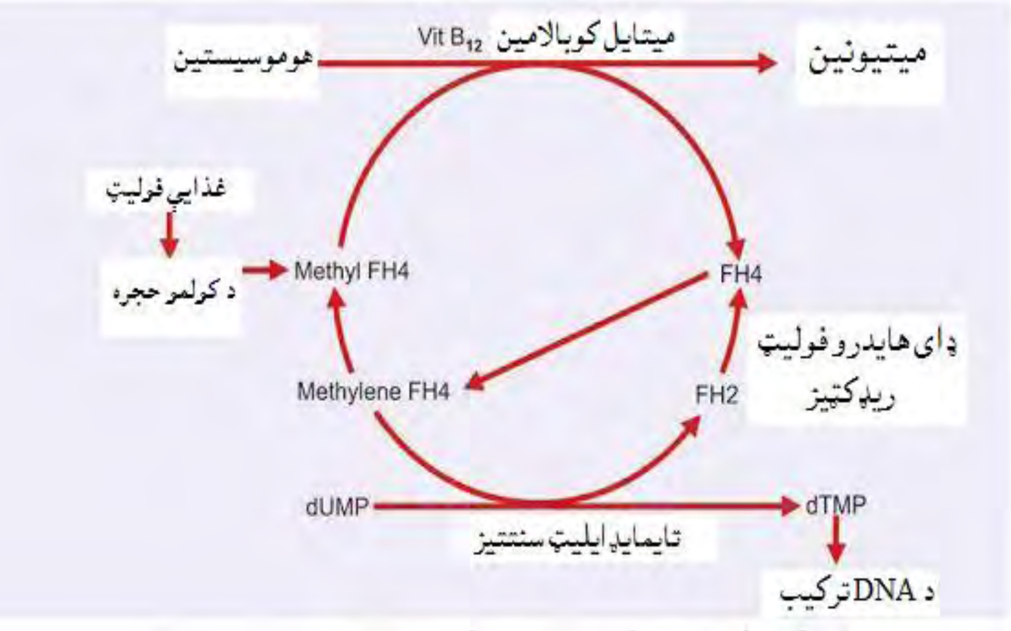
۲-۳. میګالوبلاستیک انیمیا

۲-۳-۱. **تعریف**: دا یوه ډله انیمیاګانې دي چې د هډوکي په مغزکې ایریتروبلاسټ حجرې ځانګړې ابنارملیټې له ځانه ښي اوپه محیطي وینه کې دمکروسایت حجرې (MCV ۱۰۰ fl <) ښه لري ځانګړې کېږي. یا د هغه ګډوډیو څخه عبارت دي چې د DNA د ترکیب د مختل کېدو له امله منځته راځي. خو اټولې هغه حجرې چې تکثر یې چټک وي اغیزمنې کېږی لکه: د خولې مخاطي غشا، ژبه، وړې کولمې، درحم غاړه، مهبل او رحم .(۹: ۱۰۲۴).

۲-۳-۲.**کوبالامین**: په اوبو کې منحل ویټامین دی. حیوانی محصولات یې ښه سرچینه ګڼل کېږي. ورځنې اړتیایې ۲-۳ مایکروګرامه ده.په بدن (ځیګر) کې ۲-۵ ملي ګرامه زیرمه کېږي چې د ۲-۳ کلونو لپاره بسنه کوي.په دوو کېمیاوي تعاملاتو کې دکو انزایم په حیث برخه اخلي.



۲-۲. **شکل د B12 ویټامین جذب راښي**.(۱۵: ۸۴).



۲-۳. **شکل د DNA په ترکیب کې د B12 او فولیټ رول راښي**.(۱۵: ۸۵).

۱. کله چې هوموسیستین په میتیونین بدلېږي ، د کمښت له امله یې هوموسیستین کچه په پلازما کې لوړېږي او Hypercoagulable حالت منځته راوړي.

۲. کله چې میتایل ملونیل کو A په سکسونیل کو A بدلېږي،د کمښت له امله یې میتایل ملونیک اسید او پروپانویک اسید کچه لوړېږي او په میالین کې تراکم کوي.

پتوجینیسیس یې په لاندې ډول دي:

الف : د سرو حجرو غیر متوازنه وده : په دې حالت کې د DNA جوړېدنه وروسته پاتې کېږي خو! د RNA ترکیب په نورمال ډول پرمخ درومي او د هستې پخیدنه د سایتوپلازم د پخېدنې تر شا پاتې کېږي چې په پایله کې د سرو حجرو پیشقدمې حجرې، حجروی ویشنه خرابیږی. چې دا حالت د Nucleocytoplasmic Asynchrony پنوم یادېږي نو ؛ځکه میګالوبلاستیک حجرې ددې انیمیا مورفولوژیکي Hall mark ګڼل کېږي چې په محیطي وینه کې د مکروسایټو په بڼه ښکاره کېږي.(۱۴: ۲۰۲).

ب. غیر اغېزمن ایتروپیوسیس : په دې حالت کې ایتروپویسیس هایپرپلاستیک وي.خو بیا هم څو حجرې جوړوي خو! د هډوکې په مغز کې د بین البیني او اخرې میګالوبلاست حجرو مړینه منځته راځي.

ج: هیمولایتیک برخه: هیمولایتیک برخه یې ډېره کمه وي او اخري نارموبلاست د هډوکې په مغز کې خامې مري.همدارنګه ګرانولوسایت او دمویه صفحات هم اغیزمن کېږي نوځکه د میګالوبلاستیک انیمیا په یو شمېر ناروغانو کې پانسایتوپینیامنځته راځي. (۲۰: ۵۷).

۲-۳-۳. د کوبالامین د کمښت لاملونه

الف : په غذایي رژیم کې د B12 د اخېستلوکموالی: په هغه خلکوکې چې سابه خوری مګر غوښه، ماهي، شیدي (د B12 ښه سرچېنه ده)، هګۍ او پنیرنه خوری.(۱۹: ۵۰۷) .

ب : د B12 د جذب ګډوډی : Intrinsic Factor کمښت په اتروفیک ګسترایتس اوخبیثه انیمیا کې منځته راځي او هم د H.Pylori انتان ،د معدی بای پاس جراحي عملیه، د معدی

ویستل ، Zollinger Ellison سنډروم او د کولمو Fish Tape worm چې ددې په مټ په رقابتي ډول B12 مصرفېږي.

Blind loop syndrome:د کولمو په ځینو حالتونو لکه:انستوموزیس,تنګوالی، ډایورټیکولوزس، فستولا، امایلویدوزس، سکلیرودرما اوشکر کې (د کولون اټونیا له کبله) د کولمو د محتوی تراکم له کبله د بکتریاو زیاتوده منځته راځي چې دې سنډروم ته لاره برابروي او د B12 جذب خرابوي. (۱۳:۲۴۴).

د جذب خرابوالی : لکه: Sprue چې د تودواو یخو منطقو پورې اړه لري یعنې د مخاطي غشا غیر نورمال جوړښت یا دنده خرابه وي.

د کولمو د حرکاتو ګډوډی لکه په سکلیرودرما او هایپوګاماګلوبولونیمیا کې،د کولمو قطع کول یاداليوم بای پاس جراحی، کرون ناروغي، توبرکلوزیک Ileitis او امایلودوزس کې. درمل لکه: میتفورمین،کولیسترامین،کولچیسین او نیومایسین،د پانقراص د ایګزوکرایني برخې عدم کفایه (د پروتیز کموالی) چې له امله یې IF او B12 سره ګډ پاتې کیږي او په ګډ ډول د کولمو څخه خارجېږي.

نایتریس اکساید باندې اخته کیدل(B12 غیر فعالوي) د تیتانوس په ناروغ کې چې د اوږدې مودې لپاره کارول کیږي د حادې میګالوبلاستیک انیمیا لامل کرځي په دې ناروغانو کې نیوتروپینیا او ترمبوسایتوپینیا منځته راځي.

په محیطي وینه کې دسروحجروکوم ځانګړې بدلون نه لیدل کیږي خو! د هډوکي مغز کې ځانګړي بدلونونه د لیدلو وړ وي. همدارنګه په شدیده ناروغي کې چې ډیر ترانزفیوژن، ډیالایز او همدارنګه کله چې تغذیه ټوله د رګ له لارې وي.حاده میګالوبلاستیک انیمیا منځته راځي چې د **۵** ملي ګرامه فولیټ او یوملي ګرام B12 په مټ یې درملنه کیږي. . (۱۴:۵۹۲).

خبیثه انیمیا :IF شدید کمښت چې د معدی د اتروفی له امله منځته راځي پېښې يې د ۴۰ کلنې څخه په لوړ عمر کې لیدل کیږي په منځنی کچه ۲۰ کلنې عمر اټکل شوي دی.

ښځې نظر نارینو ته ډېرې اخته کېږي آبي رنګه سترګې لري، Vitiligo او دويني ګروپ به يې A وي په ۳۰ ٪ پېښو کې ناروغان مثبته کورنۍ تاريخچه لري. دا د نورو اتوایمیون ناروغیو سره مل وي. (ګراویس ناروغي ۳۰ ٪ ، Hashimatous تايروډایتیس ۱۱ ٪ او اديسن ناروغي ۱۵ ٪) دا ناروغان ۹۰ ٪ Anti parietal cell انتي باډي او ۲۰ ٪ يې Anti Intrinsic factor Ab لري چې وروستني يې بلاک کوونکي Ab دي.

دا بیا په دوه ډوله ده یو ډول يې IF د B12 سره د يو ځای کېدل نهي کوی او بل ډول يې د اليوم په ساحه کې آخذې نهي کوي چې د Precipitating Ab پنوم يادېږي او مکسوډیما، تایروتاکسیکوزس او هایپوپاراتایرودیزم هم ورسره یوځای وي. (۵۳:۱۲).

۲-۳-۴. **فوليک اسيد**: دا ويټامين نباتي سرچينه لري په ځيګر کې ۵ ملي ګرامه زيرمه کېږي. د بدن زيرمې يې ۲ نه تر ۴ مياشتو پورې بسنه کوي. دايروترويبد هايپرپلازيا په صورت کې يې اړتيا زياتېږي. په يو څو مياشتو کې يې زيرمې تماميږي. ۱۲ – ۱۸ اونيو په موده کې ميګالوبلاستوزس څرګندېږي او انيميا نږدې په ۵ مياشتو کې راښکاره کېږي. ورځنۍ اړتيايې µg ۲۰۰-۵۰ ده. (۸۴:۲۰).

سرچينه : شنه پاڼې لرونکې سبزيجات لکه: پالک، کاهو، ليمو، باقلی، کېلې، ځيګر او پښتورګو کې پيدا کېږي. فوليک اسيد په ۹۰-۹۵ درجو پخولو، جوشولو کې د منځه ځي اودغذا يې موادو وچولو په مټ له منځه ځي. (۵۰۸:۱۹).

فوليټ په لاندې بيوشيميکې تعاملاتو کې د کوانزايم په حيث برخه اخلي:

اول: کله چې هوموسيستين په ميتيونين بدلېږي.

دوهم :د Thymidylate ترکيب نهي کېږي نو ځکه Thymidin مونو فاسفيټ نه جوړېږي نو د DNA جوړېدل صورت نه نيسي.

دريم :د Purine په ترکيب کې برخه اخلي .

څلورم : هيســـتـاډين کتـابولـيزم: د فولـيټ د کمنبـــت لـه املـه Formiminoglutamic (FIGlu،acid) د ناکامي سره مخامخ کېږي چې په پايله کې د فوليټ کمښت له امله په تشو ميتيازو کې FIG lu (د هيستاډين کتابوليک محصول دي) ډېر اطراح کېږي.(۱۵: ۸۲).

۲-۳-۵ .**د فوليک اسيد د کمښت لاملونه**: غذايي نشتوالی يې غوره لامل جوړوي.

په غذا کې لږ اخيستل: زاړه خلک، خراب اجتماعي حالتونه، ولږه، د زياتو الکولو څښـــل سيروزس، کوم خلک چې شنه پاڼې لرونکي سبزيجات نه کاروي او يا د اوږدې مودې لپاره دوريد له لارې تغذيې څخه ګټه اخلي.هغه وګړي چې د وزې شـــيدې خوری، د غذا ډېر پخول، د اشـتها خرابوالی په وخت کې لږه اخيســتنه،د معدی او کولمو ناروغي (د معدي ويستل، سيلياک ناروغي،سرطانونه اود جيجنوم ډېر ويستل) د اميدواری ضد درمل.

ســيلياک ناروغي: په دې ناروغي کې يې جذب خراب وي . ســيلياک ناروغي د ګلايدين (ګلوتين يو محصول دی) په وړاندې د ايميونولوژيک غبرګون له امله منځته راځي ګلوتين او ګلايدين پروتينونه په معلومو دانوکې شتون لري.

د هستولوژي له نظره ددې ناروغانو د وړو کولمو په قريبه برخه کې د Villi اتروفي رامنځته کيږي چې د جذب ســاحه په کې له منځه تللي وي. ناروغان د وزن ضـياع او Steatorrhea لري .په دې نـاروغـانو کې د فولـيټ ،اوســپني او نورو غـذايي موادو جذب مختـل وي. د ګلوتين څخه خالي غذايي رژيم او ورسره مل غذايي کمښتونو درملنه تر سره کېږي.

ټراپيکل سپرو په هند، ويستنډيز اوجنوب ختيځ اسيا کې يوه انډيميکه ناروغي ده چې په منځته راتلو کې يې Entero toxigenic E.Coli پر ګڼل کېږي. دا د وړو کولمو بعيده برخه اغيزمنه کوي ټراپيکل او غير ټراپيکل سپرو کلينيکي بڼه سره ورته ده چې په کولمو کې پولي ګلوتاميت نه Deconjugateکېږي،دفوليټ جذب خرابېږي.

د Terminal ilium د اغيزمن کېدوله کبله د B12کمښت اکثراً منځته راځي نو ځکه يې درملنه د فوليټ ، B12 او پراخه اغيزی لرونکی انټي بيوټيک په مټ تر سره کېږي. (۱۵: ۹۰).

د اختلاج ضد درمل لکه: فینوتوئین، پري میډون، د فولیټ ضد درمل : میتوتراکسیت، پایریمیتامین، ترامیتوپرایم، سلفاسلا زین.

په فزیولوژیک ډول د مصرف زیاتوالي: دامیدواري، شیدي ورکولو په وخت ،خام ماشوم پتالوژیک هیمولایز او خبیثه ناروغي چې د حجرو د منځه تګ پکې زیات وي.لکه: میالوما ،لمفوما ،سرطان،میتابولیک ناروغي لکه: هومو سیستین یوریا ،التهابي ناروغي لکه: کرون ناروغي،توبرکلوز،روماتویډ ارترایتس، سوریازس، ملاریا، هیموډیالایزس او پریتونیل ډیالایزس کې فولیټ ډیر ضایع کیږي.

د جذب خرابوالی: د وړوکولمو په ناروغیو کې، لاکن د اشتها د خرابوالی په نسبت یې اغیزې کمې دي.

د زړه په عدم کفایه او د ځیګر په فعاله ناروغیو کې په تشو میتیازو کې فولیټ ډیر اطراح کیږي . (۳۸۴:۱۷) .

۲-۳-۶ . **هیماتولوژیکې او کلینیکې موندنې**: د B12 کمښت کې د میګالوبلاستوزس له امله غیر ځانګړې څرګندونې رامنځته کیږي چې د انیمیا ،ترمبوسایتوپینیا ،نیوتروپنیا ،کارډیومایوپتي، خاسف ژیړ پوستکي او د وزن بایللو څخه عبارت دي.(۲۰۲:۱۴) .

۱. **عمر او جنس**: په هر عمر او جنس کې منځته راتلای شي.

۲. **خسافت**:په ورو ډول منځته راځي اوHb په تدریجې ډول کمېږي.پوستکي ژیړلیمویي رنګ اخلي.ځکه چې خسافت د ژیړې سره یوځای وي.

۳- **د ژبې التهاب**:سوځیدونکی سره ژبه،دوخکېو التهاب ډېره دودېزه کلینیکې بڼه ده چې د اپتیلي حجرو دسطحي دغیرنورمال تکثر له امله منځته راځي.

په هضمي جهازکې ددې بدلون له امله داشتهاله منځه تګ اونس ناسته پیداکېږي دمیګالوبلاستوزس پورې اړه لري چې د اپتیلي انساجودابنارملتې له امله د جذب

خرابوالی اووزن بایلل منځته راتلای شـــي،د توری لویوالی په غیرمؤثراو د میډولاځخه بهر په وینې جوړیدنې دلالت کوي. (۸: ۲۵۵).

۴ـــ د مرکزي عصبي سیستم څرګندوني: دا د Vit B12 د کمبنت شدیده بڼه ده چې ناروغ په تګ کې ستونزه لري او په تیاره کې غورځیږی او په حسیت کې هم بدلون منځته راځي چې د شـــوکې نخاع د وحشـــي شـــاتنی تحت الحاد ګډ ډیجینریشـــن له امله منځته راځي . همدارنګه اوپتیک عصـــب په محراقي او ســـیګمینټل ډول په اســـتحاله اخته کیږي چې د Optic atrophy لامل کیږي. کله چې دماغ په افت اخته شـــي، ډیمینشـــیا، ډیپریشـــن، شـــخصـــیت بدلون، عصـــبي ســـتونزې، هزنیات او برســـامات منځته راځي او ځینې وخت ناروغان د ځان وژنې هڅه کوي چې د میګالوبلاستیک Madness پنوم یادیږي.(۹: ۱۰۲۴).

محیطي نیوراپاتي: زیاتره ناروغان د نهایاتو د دوه اړخیزه (متناظره) یخوالی، کرختی او Tingling احساس څخه ګیله من وي. د پښو د ګوتو څخه پیل کوي او قریبه خواته پراختیا مومي چې وروســـته څلورواړه نهایات اخته کوي خو! لاندینې نهایات پورتنیو نهایاتو ته ډیر اختــه کیږي.(دپښــي دوهمــه ګوتــه). پــه دې نــاروغــانو کې Position sensation او Vibration sensation خرابیږي او Romberg ننبه هم مثبت وي. د محیطي اعصابو د اخته کېدو له کبله د دستکښو او جرابو پشان کرختي منځته راځي او د بجلکی رفلکسونه هم له منځه ځي.

په دې ناروغانو کې پرمختلوونکی ضعیفتیا او Ataxia منځته راځي.

شونې ده چې کوما او پاراپلیجیا منځته راشي.

د دې ویټامینو د کمبنت له امله ممکن عقامت رامنځته شي.

ترمبوزس:دB12 اوفولیټ په شدیدغذایي کمبنت کې میګالوبلاستیک انیمیامنځته راځي. خو په لږ کمبنت کې یې د زړه او رګونو خطر زیاتیږي.

د هوموسیستین د کچې د لوړوالي له امله شرياني اووريدي ترمبوزس پېښې زياتې ليدل کېږي. .(۱۰۴۱:۱۰).

پورپورا: د ترمبوسایتونو د شمېر د کموالي او د میلانین صباغ خپریدنه رامنځته کیږي (لامل یې ښکاره ندي) .

د نورو ناروغیو د تشخیص په منظور د CBC ازموینه ترسره کېږي چې د ازموینې په ترڅ کې مکروسایتیک ژونکې لیدل کېږي چې لړه دودېزه بڼه لري. (۸۵:۱۲).

د فولیک اسید د انیمیا کلینکي بڼه:ددې انیمیا کلینکي بڼه د B12 د کمښت دانیمیا سره ورته والی لري چې داورته والی دمخاطي غشاپه بدلون کې یوشان وي.خو!دهضمي جهاز څرګندونې لکه:نس ناسته اوداشتهاخرابوالی) دB12 دکمښت په نسبت زیات لیدل کېږي.خو!د فولیټ په کمښت کې نیورولوژیکې بدلونونه شتون نه لري اودفولیټ د کمښت له کبله د خوب کډوډی،سترتیا ،ډپریشن ، تخرشیت او د یاده وتل کله کله لیدل کېږي. همدارنګه ددې ویتامین د کمښت له امله دامیدوارۍ په پیل کې په ماشوم کې Neural tube defect کې رامنځته کیږي(اصلي میخانیکیت یې معلوم نه دی خو! داسې فکرکېږي چې په جنین کې دهوموسیستین اوS. adenosyl homocysteine د جوړېدو پورې اړه لري (چې د ډول ډول پروتینو او شحمیاتو میتالیشن خرابیږي)، Spina bifida،میننګوسیل،میالو میننګوسیل،Anencephaly منځته راځي.

د هوموسیستین کچې د لوړوالی له کبله سقط ،د زړه او سږو پېښې د MI او CVA هم لیدل کېږي.

دامیدوارۍ په بهیر کې جنین ته د فولیټ اړتیا ۵ – ۱۰ ځلی زیاته وي.دا انیمیا زیاتره د امیدوارۍ آخرې ترایمیسټر کې منځته راځي نو د مخنیوی په خاطر د ورځې ۱ملي ګرام فولیک اسید په روټین ډول کارول کېږي. ځکه د کمښت له امله یې امیدوارو میندو کې خام زیږون، د پلاسنټا جلاکیدل او پري ایکلمپسیا منځته راځي.

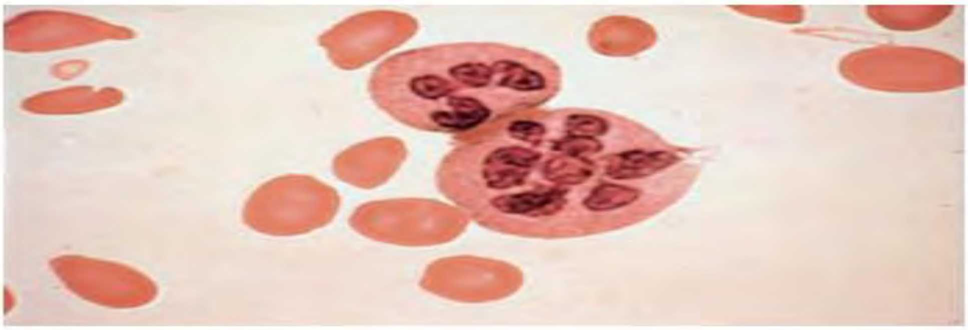
هیماتولوژیکي موندنې: مکروسایتیک حجرې چې دقطر له پلوه لوې، پیړې او حجم یې زیات وي، په سرو حجروکې د Hb محتوی لږ څه زیاته وي نو ځکه MCHC نورمال وي.
مطلق ارزښتونه یې په لاندې ډول دي:

MCV: د ۱۱۰-۱۳۰fl څخه لوړوي، MCH لوړ او MCHC نورمال وي.په محیطي فلم کې Anisopoikilocytosis د منځنۍ کچې څخه تر لوړې کچې پورې لیدل کېږي.

د سرو حجروسایز چې ډېرې به یې Macro ovalocytes (تر μ ۱۴) وي چې دا وروستي د B12او فولیټ د کمښت لپاره تشخیصیه ارزښت لري.

د مکروســـایتونو مرکزي برخه خاســـفه وي. یو څو Tear drop ژونکې هم لیـدل کېږي. د ډیس ایروتروپوئیس څرګندونو له امله بازوفیلیک ستیپلینګ، Cabot ring په شان جوړښتونه لیدل کېږي چې په ګلابی hve کې رنګ اخلي.

د Hb کچه g/dl ۵- ۱۰ وي او کېدای شي چې g/dl ۲- ۳ پورې راښکته شي، HCT هم ښکته وي.د ریټیکولوسایټو شمېر لږ ټیټ یا نورمال وي. (ml/ ۵۰۰۰۰)، WBC حجری به کم(ml/ ۱۰۰۰) وي.Hyper segmented نیوتروفیل شتون د میګالوبلاستیک انیمیا لپاره ځانګړې ده د نیوتروفیل حجرې ۲- ۱۰ پورې هستوې لوبونه لري چې دا یې لمړنی څرګندونه ده او کېدای شي چې خپل سایز دوه برابره کړي چې Giant meta myelocyte ورته وایې چې لویه د اسپ د نعل په شان هسته لري.ځینې وخت غیر منظمه وي Ragged open کروماتین لري. (۱۴:۵۹۳).



۲-۴شکل: **هایپرسیګمینټید نیوټروفیل راښي**.(۱۸: ۲۰).

د دمویه صفحاتو شمېر به کم وي. پان سایتوپینیا په ۱۰-۲۰ ٪ پېښو کې منځته راځي.

د هیمولایتیک برخي له امله په کمه درجه ژیړی منځته راځي؛ ځکه چې د هډوکو مغزکې د میګالوبلاستیک حجرو مړینه صورت نیسي.د سیروم فیریتین کچه د B12 او فولیټ په کمښت کې لوړه وي.د LDH2 کچه ډېره لوړه وي او همدارنګه د هومو سیستین او میتایل ملونیل کوA کچه هم لوړه وي. د خبیثې انیمیا لپاره د IF په وړاندې د Ab تعینول هم اړین او ځانګړې دي.

- د B12 اوفولیټ د کچې تعینول ځکه اړین دي؛ چې په اړونده انیمیا کې یې کچه د نورمال حد څخه ښکته وي.(۹:۱۰۲۴).

د هوموسیستین کچه نه یوازی د B12 او فولیټ په کمښت کې په سیروم کې لوړېږي بلکې پـهCRF ، ســګرت څکول، الکولیزم، د B6 کمښـــت، هـایپوتـایرودیزم کې هم لوړېږي. د ستروییډ او سیکلوسپورین د ورکړې سره یې هم کچه لوړېږي.

د هـډوکي مغزپـه منځنۍ یـا لوړه کچـه هـایپر ســیلولر وي چې Proliferating Erythroidپېشــقدم په شــحم باندې عوض شــوي وي. د Megaloblastic Erythropoiesis تعامل میګالوبلاســتیک وي او ځانګړې Enlarged Hyper polypoid میګاکاریوســایت لیدل کېږي.(۱۳: ۲۴۴).

۲-۳-۷-**Schilling Test.** : کله کله دا په هغه ناروغانو کې ترســره کېږي چې د B12 د کمښت ښکاره لامل شتون ونلري.

د ترسره کولو ترتیب یې په لاندې ډول دي :

په پیل کې د خولې له لارې Radioactive B12 ورکول کېږي چې د غیر راډیو اکتیو B12 د غوښې د زرق په مټ تعقیبېږي چې د B12 نښـلیدونکې پروتین مشـبوع کړي ترڅو ^{58}Co B12 اوباسي او تشې متیازې د ۲۴ ساعتو لپاره راټولېږي.په نورمال شخص کې د ۱۰ ٪ څخـه زیـات د خولې دوز ادرار لـه لارې اطراح کېږي.کـه چېرې دا غیر نورمـال وي نو دا

آزموینه بیا تکرارېږي. د B12 سره د Intrinsic کپسول یوځای ورکول کېږي.اطراح یې نورمال وي نو تشخیص مو P.A یا د معدې ویستل دي.(۵۰۸:۱۹).

که بیا هم اطراح غیر نورمال وي نو افت به د الیوم په اخري برخه کې وي.او یا کېدای شي د بکتریاو زیاته وده شتون ولري چې پدې حالت کې د یو کورس انتي بیوتیکو د ورکړې وروسته د تکراري آزموینې په مټ تائېدیږي.(۳۸۳:۱۷).

۲-۳-۸. توپیري پېژندنه

د B12 توپیري تشخیص

د فولیټ کمښت سره چې د میګالوبلاستیک انیمیا غوره لامل دی، چې ټول کلینیک یې سره ورته خو! په دې کې د فولیک کچه په وینه او سیروم کې نورمال او د B12 کچه ټیټه وي. خو! د فولیټ په کمښت کې یې کچه په RBC او پلازما کې د نورمالو حدودو څخه ټیټه وي.

۲-۴. جدول کې د فولیټ او B12 د کمښت توپیري تشخیص راپه ګوته کوي (۱۵: ۹۲).

پارامتر	کمښت VitB12	فولیټ کمښت
۱- شیوع	لږ دودیز	زیات دودیز
۲- د نیوترنت ورځنې کمترینه اړتیا	۱-۴ مایکروګرام	۱۰۰ مایکروګرام
۳- په مغذي باندې د پخولو اغیزه	نه اغیزمن کېږي	په رښتیا سره ویجاړېږي
۴-د Deprivation او تظاهراتو ترمنځ واټن	۲-۵ کاله	څو اونۍ نه تر څومیاشتو پورې
معمول لامل	ناکافي جذب	خوړل یې ناکافي وي یا اړتیا ورته ډېره وي
محیطي نیو را پاتي	ممکن شتون ولري	شتون نه لري
د سیروم B12	کم	نورمال
سیروم فولیټ	نورمال یا زیات	کم وي
د سرو حجرو فولیټ	نورمال	کم
سیروم هوموسیستین	لوړ وي	لوړ وي
سیروم میتایل ملونیک اسید	لوړ وي	نورمال

Myelodysplastic سنډروم: MDSاو دVit B12 کمښت هريو جلاجلا ځانګړې کلينيکي بڼې لري خو! د Vit B12 کمښت کې د B12کچه کمه او د ميتايل ملونيک اسيد کچه لوړه وي خو! په MDS دواړو نورمال وي. د Dementia او نيوراپاتی د لاملونو سره بايد توپيري تشخيص شي.حاده اريتروسايتيک ليوکېميا سره .

همدارنګه خبيثه انيميا بايد د Vit B12 کمښت د نورو لاملونو سره توپيری تشخيص شي.

کومې ناروغي چې اليوم اخرې برخه کې د بکترياو ودې زياتوالي ته لاره هواره کړي. د B12 د کمښت انيميا منځته راوړي په ځينو نورو حالتونو کې مکروسايټوزس منځته راځي لکه: Post splenectomy حالت،د ځيګر ناروغي، الکوليزم، اپلاستيک انيميا ،اميدواری او AIHA افت. همدارنګه په سګرټ څکوونکو کې د Macrocytosis راپور ورکړل شوي چې نادراً MCVپکې fl ۱۱۰ ته رسېږي. (۵۹۸:۱۴).

هايپو تايرويدزم او نور حالتونه چې ريتيکو لو سايتوزس سره مل وي.الکوليک ناروغانو کې کله کله غذايې کمښت منځته راځي او کېدای شي د ځيګر ناروغيو انيمياولري چې دا انيميا د ميګالوبلاستيک مورفولوژيک بدلونونه منځته نه راوړي.

سرې حجرې غټې او ګردې وي خو! په محيطي وينه کې Target cell ليدل کېږي.(۵۰۸:۱۷).

۲-۳-۹-. درملنه

د Vit B12 کمښت درملنه:دويټامين B12 کمښت انيميااخته ناروغانوته ۱۰۰۰ مايکروګرامه ويټامين B12 (Hydroxy cobalamin) هره ورځ ديوې اونۍ لپاره د غوښې ياپوستکي لاندې پيچکاري کېږي بياپه اونۍ کې يو ځل دڅلوراونيولپاره همدادوز، له هغې وروسته په مياشت کې يوځل دټول عمرلپاره پورتنی دوزکارول کېږي.

د درملنې په بهير کې د هايپو کليميا ستونزه رامنځته کېدای شي چې ځينې وخت د پوتاشيم ورکړې ته اړتيا پيدا کېږي او حتی کېدای شي وژونکې هم وي. د يوريک اسيد کچه هم کله کله لوړېږي خو! ښکاره نقرص منځته نه راځي.د درملنې د ځواب پوهيدل د

ریټیکولوسایټوزس له مخې کېږي چې په لمړی اونۍ کې منځته راځي.د نوموړو ناروغانو ارزونه۲ میا شتي ورو سته اړینه بریښي ترڅو د درملنې په ځواب او د معدی د خباثت څخه چې په خبیثه انیمیا که منځته راځي خبر شو.

کوم ناروغان چې د زرقي درملنې څخه ګټه نه اخلي نو کېدای شي چې B12 د ژبې لاندې د Nugets په ډول په لوړ دوز وکارول شي چې د Passive diffusion د وتیرې په اساس جذبیږي. (۱۹:۸۰۵).

په ۴۸ ساعتونو کې کلینیکي ښه والی رامنځته کېږي. Gaint meta myelocyte تر ۱۲ورځو پورې په دوران کې پاتې کېږي خو! د ۴۸ساعتو په موده کې د هډوکې د مغز میګالو بلاستیک بدلونونه په نارموبلاست بدلیږي .(۱۰:۱۰۸۲).

پولي نیوراپاتي : کېدای شي چې په ۶-۱۲ میاشتوکې ښه والی وموميي خو! په کومو ناروغانو باندې چې د ۶ میاشتو څخه زیات وخت تیر شوي وي او د شوکې نخاع ویجاړتیا منځته راغلي وي نه راګرځیدونکی وي. سبزیجاتو خوړونکی د B12 اخیستنې ته په ضمیموی ډول اړتیا لري نادراً کېدای شي چې د B12 د کمښت انیمیک ناروغ په شدیده انجینا او د زړه په عدم کفایه اخته شي چې بیا ورته د ویني ترانزفیوژن سرته رسېږي.چې ترانسفیوژن ډېر ورو د ډایوریټیک سره یوځای کارول کیږي یا Exchange ترانسفیوژن سرته رسېږي.ځکه کېدای شي چې ناروغ د حجم بار په زیاتوالي اخته، عدم معاوضه رامنځته اود زړه دشدیدې عدم کفایې لامل وګرځي نو ډایوریټیک ددې حالت د رامنځته کېدو څخه مخنیوی کوی.(۹: ۱۰۲۴).

په کومو ناروغانو کې چې ټوله معده او الیوم ویستل شوي وي. د B12 کچه باید اندازه شي.که چېرې یې کچه ټیټه وي نو باید په وقایوی ډول ورکړل شي.د خولې له لارې B12 دوه ملي ګرامه د ورځې کارول کېږي چې۱- ۲٪ یې جذبېږي نو ځکه IF فکتور ته اړتیا نه لیدل کېږي. حسي نیوراپتي ښه والی ۶-۱۲ میاشتي وخت اخلي.

هغه عصبي ویجاړتیاوې چې ډیر وخت پرې تیرشوي وي ممکن هم ښه والی وموميي.

د فولیک اسید د کمښت انیمیا درملنه: دې ناروغانو ته د ورځې ۱ ملي ګرام فولیک اسید ورکړه اغیزمنه ده. چې د درملنې ځواب د B12 کمښت انیمیا سره ورته والی لري ځکه ډېر ژر د ښه والی احساس کوی،ریټیکولوسایټوزس په ۵-۷ ورځو کې منځته راځي او هیماتولوژیکې ټول بدلونونه په دوو میاشتو کې اصلاح کېږي خو! درملنه یې تر څلورو میاشتو پورې غځول کېږي تر څو د بدن زیرمې معاوضه شي.که فولیک اسید په لوړ دوز وکارول شي،

نو د B12 د کمښت هیماتولوژیک بدلونونه تر یوه بریده ښه والی مومی لاکن د عصبي سیستم ویجاړېدنه نوره هم پرمخ درومي.(۱۹: ۵۰۸).

خو!کوم ناروغان چې د جذب خرابوالی سنډروم ولري د ورځېmg ۵ فولیک اسید تر هغه وخته ورکول کېږي چې انیمیا اصلاح شي.(۸: ۲۵۲).

د فولیک اسید د کمښت انیمیا ½ ناروغان د اوسپني د کمښت د انیمیا سره یوځای وي نو ځکه د درملنې په وړاندې بشپړ ځواب نه وایې چې د درملنې د ناکامۍ غوره لامل ګڼل کېږي.

په امیدوارۍ کې په وقایوی ډول فولیک اسید د ورځې ۴۰۰ مایکرو ګرامه ټولو هغو میندوته چې د امیدوارۍ پلان ولري کارول کېږي ترڅو Neural Tube defect منځته رانشي، زیاتره مؤلفین د امیدوارۍ په جریان کې د فولیک اسید د ورکړې سپارښتنه کوی. خو! کومې میندې چې دعصبي ټیوب نیمګړتیا لرونکې ماشوم د زیږولو تاریخچه ولري هغوې ته د ورځې ۵ملي ګرامه فولیټ مخکې او راتلونکې امیدوارۍ په جریان کې ورکول کیږي که د امیدوارې په بهیر کې فولیک اسید په وقایوي ډول وکارول شي،په کوچنیانو کې د ALL پیښې لږې کموي او په هغه ځنډنی هیمولایتیک ګډوډیو کې چې حجروی لمنځه تګ چټک وي په وقایوی ډول ورکول کیږي. (۱۷: ۳۸۴).

درملنه دکمښت دډول پورې اړه لري دوینې ورکړه په ځنډنی حالت کې کوم استطباب نه لري او په زاړه ناروغانو کې د وینې ورکړه ډېره خطرناکه ده. ځکه دزړه عدم کفایه تشدیدوي.

هغه ناروغان چې شدیده ناروغي ولري نو اړینه ده چې د فولیک اسید او B12 د کمښت انیمیاګانې په شریک ډول بې لدې چې ددوې د آزموینې پایلې لاسته راشي درملنه پیل شي.(۱۳:۲۴۴).

۲-۴. هیمولایتیک انیمیاګانې

۲-۴-۱. **تعریف** : کله چې د سرو حجرو ویجاړېدنه د جوړیدنې په پرتله زیات شي د هیمولایتیک انیمیا په نوم یادېږي. کیدای شي چې دا ویجاړېدنه د رګ د باندې او یا د ننه صورت ونیسي.

که چېرې د هډوکي مغز وکولای شي چې انیمیا معاوضه کړي چې دې ته معاوضوي هیمولایتیک حالت وایي. په نورمال ډول د هډوکي مغز د خپلې دندې ۲-۸ ځله زیات فعالیت کولای شي. (۱۷:۳۸۲).

۲-۴-۲. **تشخیصیه ځانګړتیاوې** : د Hb کموالی، د غیر مستقیم بیلروبین زیاتوالی، د تشو میتیازو یوروبیلونوجن زیاتوالی،دLDHزیاتوالی،ریتیکولوسایتوزس،دهپتوګلوبین کموالی، هیموګلوبین یوریا او هیموزیدرین یوریا، Methemalbuminemia او د هډوکي مغز ځانګړې موندنې د ایریتروئید هایپرپلازیا څخه عبارت دي. (۹:۱۰۲۲).

۲-۴-۳. **د هیمولایتیک انیمیا وېشنه**: هیمولایتیک انیمیا ویش په لاندې ډول دي:

۲-۴-۴. د هیمولایتیک انیمیا ویشنه (۱۹: ۵۰۹).

A. د ننه سرچینه لرونکې ارثی هیمولایتیک انیمیا	بیلګې
الف: د سرې حجرې په غشاکې نیمګړتیا	ارثی سپیروسایتوزس، ارثی ایلیپتوسایتوزس، اکنتوسایتوزس، ستوماتوسایتوزس او (Abeta lipoproteinemia) P.N.H.
ب: د ګلوبین په جوړښت کې نیمګړتیا	تلاسیمیا، د هیموګلوبین D ، E او نورو هیموګلوبینو پاتي Sickling سنډروم، الفا – تلاسیمیا او د هیموګلوبین ناپایه داره ناروغي
ج: د ګلایګو لایتیک پاتوې د انزایمو کمښت	هکسو کاینیز، پایروویټ کاینیز کمښت.
د: د پنتوزفاسفیت پاتوی د انزایمو کمښت	G6PD کمښت.
هـ: د سرو حجرو د نیوکلیوتایدو د انزایمو کمښت.	Pyrimidine – 5 – Nucleotidase کمښت .
خارجي سرچینه لرونکې ارثی هیمولایتیک انیمیا :	
B. کسبي هیمولایتیک انیمیا:	بیلګې
الف: ایمیون هیمولایتیک انیمیا	اوتو ایمیون هیمولایتیک انیمیا: د Warm Ab له کبله ، د نامعلوم لامل له امله ، دویمي ، د Cold Ab له امله ، کولډ اګلوتینین ناروغي
ب: فرګمنتیشن سنډرومونه	HUS،TTP*،DIC، د زړه مصنوعی د سامونه.
د: درمل: اکسیدانت درمل	پریماکین، ډپسون، کیمیاوی توکي، نفتالین، نایترایتونه، نایتریتونه، اکسیدایزینګ کیمیاوی توکي.
هـ: حرارتی زخمونه او انتانات	سوځېدنه، کلوستریدم ویلچي او پرفیرنجنس سپیتیسمیا، ، برتونیلوزس، ملاریا، مایکو پلازما، کولرا، سیلیاک ناروغی او د ویټامین ډي کمښت.

۲-۴-۴. ارثی هیمولایتیک انیمیا لاملونه او پتوجینیسیس

الف: ارثی سپیروسایتوزس: په شمالی اروپا کې ډېره دودېزه ناروغي ده چې $\frac{1}{5000}$ وګړي اخته کوي د ځنډنی هیمولایتیک انیمیا لامل ګرځی. د Autosomal Dominant په ډول را منځته کېږی. دا سې ګمان کېږي چې HS په خپل سر میوټیشن کوی یا به په ربښتیا سره Recessive وي.

په نورمال ډول RBC مقعرالطرفین بڼه لري او قطر یې۷-۸ مایکرونه دی. په دې معنې چې RBC یوه قوي د بدلون وړ حجره ده چې په دوران کې تر ۱۲۰ ورځو پورې ژوند کولای شي او شعریه عروقو څخه په اسانی سره تیرېږي.کله چې د شعریه عروقو څخه تیرېږي خپل قطر µ ۳ پورې رسوي او کله چې د توری د Red pulp څخه تیرېږي خپل قطر ۲ مایکرونو ته رسوي.

د سرو حجرو اسکلیت د یو شمېر پروتینو څخه جوړ شوي چې غوره یې د Spectrin او Actin څخه عبارت دي چې RBC شکل ته د بدلون قدرت وربښي.

H.S د سرې حجرې غشا او د انکایرین پروتین۱:۴ نیمګړتیا له امله هغه وخت منځته راځي.کله چې سره حجره د توری څخه تیرېږي سره حجره یوه برخه د لاسه ورکوی ځکه چې د RBC (د شحم Bilayer) د غشا اسکلیت په بشپړ ډول نه ساتل کېږي. سپیکترین چې یو ډېر ځانګړې ساختمانی پروتین دی، کموالی یې رامنځته کېږي خو! د غشا په نورو پروتینو کې هم مقدارې نیمګړتیا پېژندل شوې ده چې ډېر دودېز یې د Ankyrin څخه عبارت ده.په H.S کې د سرې حجرې غشا غیر نورماله وي چې د دندې له نظره د وړتیاد زیاتوالی سره مل وي. د سرې حجرې د سطحي او حجم تر منځ نسبت کمېږي. کله چې سره حجره د توری او وړو رګونو څخه تیرېږي د غشا یوه برخه د لاسه ورکوی او حجره کروي بڼه اختیاروي. زیره کېږي. د شکل بدلون وړتیا د لاسه ورکوی نو ځکه نشي کولای چې د توری د مایکرو سرکولیشن څخه تیره شي، له منځه ځی او د ژوند دوره یې لنډېږي.

۲-۴-۵.**کلینیکي بڼه** : په دې حالت کې کېدای شي چې د پیدایښت سره سم ژیړې را ښکاره شي او یا کېدای شي چې ژیړی څو کاله وروسته راڅرګند شي.همدارنګه ځینې ناروغان ممکن د ژوند ترپایه پورې ګیلې ونلری او حتی کېدای شي یواځی د کورنۍ د څېړنو په دوران کې تشخیص شي. په ځینو ناروغانو کې ممکن ډېر ژر انیمیا،د توری لویوالی او پنډیو زخم رامنځته شي.

۲-۴-۶. **تشخیص**: د کورنۍ تاریخچې، فزیکي معاینې او لابراتواري آزموینو له مخې اینبودل کېږي. انیمیایې معمولا کمه خو! کله کله شدیده کېږي.

د وینې محیطي فلم کې سپیروسایټونه او ریټیکولوسایټونه لیدل کېږي.

په سیروم کې غیر مستقیم بیلروبین لوړ او په تشو میتیازو کې Urobilinogen ډیر اطراح کیږي.

Osmotic Fragility ازموینه: کله چې روغه RBC په هایپوتونیک سـلاین کې واچول شي نو لایز ژر صـورت نه نیسي خو! Spherocytic سره حجره ژر لایز کېږي او مسـتقیم Antiglobulin (Coombs Test) آزموینه منفي وي. (۱۳: ۲۴۹).

ب.سیکل سیل ناروغي: یوه ارثې ناروغی ده چې د هیموګلوبین د β ځنځیر په شپږم موقعیت کې د ګلوتامیک اسید پرځای والین امینو اسید عوض کېږی چې له امله یې سره حجره د لورشکل غوره کوی.

دا ناروغی په دوو کټګوریو ویشل شویده :

الف.هوموزایګوس: په دې ډول ناروغی کې دواړه جینونه یعنې د مور او پلار څخه غیر نورمال اولادونو ته لیږدېږی او Sickle cell (HbSS) منځته راوړی.

ب.هیتروزایګوس: په دې ډول کې غیر نورمال جین یواځې د مور یا پلار څخه اولاد ته لیږدېږی چې په پایله کې Sickle cell Trait(HbAS) یعنې نورمال Hb او HbS منځته راځی چې اکثراً بې ګیلو وی.په دې شکل کې ۴۰٪ HbA او ۴۰٪ کې HbS شتون لری. چې ګیلې یې یواځی په هایپوکسیک حالت کې منځته راځی.

پتوجینیسیس: غیر اکسیجن لرونکی (HbS) مالیکول غیر منحل او پولمیرایز کېږی چې په پایله کې د حجرې Flexibility کمېږی او زیږه کېږی د لور شـکل ځانته غوره کوی دا پروسـه په لومړیو کې د Reoxygenation سـره بیرته ګرځیدونکی وي. په تکراری ډول د Sickling منځته راتګ له امله حجره خپله غشـا له لاسـه ورکوی او یو نه راګرځیدونکی

سیکلینګ حالت منځته راوړی او نوموړې سیکلینګ بیا لاندې حالتونه منځته راوړی.د سرې حجرې عمر لنډېږی،د سرې حجرې لیږد او تیرېدل خرابېږی چې په پایله کې کوچنۍ رګونه بندېږی او د انساجو احتشا منځته راوړی.

سیکلینګ د لاندې فکتورونو په مټ تشدیدېږی:

روحي اوفزیکي سترس،الکول،انتانات، اسیدوزس، هایپوکسیا او ډیهایدریشن(د K^+ RBC څخه وځي)،غټ جراحی عملیات،د یخې هوا سره مخامخ کیدل او زیږون. (۷۷۳:۱۴).

کلینیکې بڼه:- د عمر په تیریدو سره کلینیکې بڼه بدلون مومی.(۲۲۳:۸).

د رګونو د بندیدوکرایزس: د ژوند په لومړیو ځوکلونو کې ناروغان دلاسونو او پښو درد (Dactylitis)څخه ګیله من وي چې د کوچنیو رګونو د بندېدو پورې اړه لری.د ورانه، مټ، فقرې ، پښتیو او حوصلي په هډوکې کې شدید درد منځته راځي چې د تبې سره مل وي.

د لاندینې طرف پنډیو زخمونه ډیر دودېز دي چې د رګونو د ستازس او ځایی اسکیمیا له کبله را منځته کېږی.(۱۳: ۸۳).

په دې ناروغانو کې ځنډنۍ انیمیا منځته راځي چې هیموګلوبین یې تر ۸- ۲ ګرامو پورې رسېږی.د توری دردناکه لویوالی ،د توری Sequestration له امله منځته راځي چې لویوالی اکثراً ۲میاشتي وروسته معلومېږی. (۱۱: ۸۳۰).

توری د تکرارې انفارکشن له امله کوچنې کېږي چې د اوټوسپلینکټومي په نوم یادېږی. د هډوکې مغز اپلازیا معمولاً د Parvo Virus B19 او هډوکې مغز د انفارکشن له امله پیدا کېږی.

د هډوکو د رګونو بندېدو له امله Hip او اوږې د بندونو ا وسکولر نیکروزس را منځته کېږی.په دې ناروغانو کې استیومیالا یتس دودیز دی.د سلمونیلا او ستافیلوکوک له کبله منځته راځي .

د سږو ، هډوکو او پښتورګو انتانات زیات لیدل کېږی.

د ټیټر حاد سیلینګ سنډروم اکثراً منځته راځي په ۳۰٪ پېښو کې ریوی هایپرټنشن، سږو احتشا او COPD منځته راځي.د ترمبوتیک حملو له کبله MI او د زړه د ریتم ګډوډی منځته راځی.په **۲۵**٪ وګړو کې TIA ،ستروک او کوما لیدل کېږی.

د ځنډنی هیمولیز له کبله د تریخي صباغي ډبرې رامنځته کیږی.

په پېښتورګو کې ځنډنی تیوبولو انترستیشل نفرایتیس منځته راځي.

د قضیب دردناکه انتعاذ :د رګونو بندښت د تکرارې حملو له کبله جنسي قوت کموالی را منځته کېږی انلجزیک او الفا بلاک کوونکی درملو په مټ تداوي کیږي.

په سترګو کې پرولیفیراټیف ریتنوپتي هم منځته راځي. د وینې سمیر کې هیموګلوبین ۸g/dl-۲ ته را ټیټېږی او رتیکلوسایتوزس،لیوکوسایتوزس او ترمبو سایتوزس هم شتون لری.

هیموګلوبین Electrophoresis: په ۸۰-۹۰٪ کې HbSSشتون لری او د ناروغ مور او پلار Sickle cell trait ښنبې لري.

G6PD کمښت : دا انزایم په اساسي توګه د Hexose Mono Phosphate shunt پاتوي کې د د Glucose – 6- Phosphate څخه د NADPH د تولید باعث ګرځی چې دا سرې حجرې د Oxidant موادو په وړاندې ساتي. په نړۍ کې ۱۰٪ خلک ددې انزایم په نشتوالی اخته دي.د دې ناروغۍ پېښې په نارینه و کې زیاتي دي په Heterogenous ډول شتون لري. ښځې ناقلینې دي او هومو زایګوتیک ښځې نادرا اخته کوي.

G6PDD په دوه ډوله ده چې د A او B ټایپونو څخه عبارت دي.

د سیر له پلوه هم دوه شکله لري چې یو یې افریقایې ډوله چې ۱۰٪ G6PD یکې کم وي خو! په مدیترانایې شکل کې G6PD ٪ ۳۰ کم وي چې ځنډنی هیمولایتیک انیمیا منځته راوړي.

هغه درمل چې G6PDD ناروغ کې د هیمولیز لامل گرځي عبارت دي له:

انلجزیک اسپرین او Phenacetin، د ملاریا ضد درمل لکه: پریماکېن Pyremethamin، کونین او کلوروکېن،انتي بیوتیک لکه: نایتروفورانتوین، سلفون امايد، Quinolon او نور عوامل لکه: Vitk او کونیدین، Probenecid او Dapson.

د G6PDD کلینیکي بڼه: په حاد ډول د درملو له امله منځته راغلي هیمولیز Favisim، ځنډنی هیمولایتیک انیمیا، د نوو زیږیدلو کوچنیانو ژیړي ،ځنډنی معاوضـوي هیمولیز ،انتان او حاده ناروغي کولای شـي د شـدید هیمولیز له کبله د وینې کموالی، ژیړي او Hemoglobinurea رامنځته کړی.

ازموینې: د دوو حملو ترمنځ د وینې شمېره نورمال وي.

Bite cells: (د سري حجرې غشا لړه له منځه تللي وي)، Blister cell د RBC غشا د Hb څخه جدا ښکاري، Heinz bodies او Reticulocytosis شتون لري.

G6PD د کچ شمېر ازموینو پواسطه تثبیت کېدای شي.

درملنه: پره درمل باید ودرول شـي که د انتان شـواهد شـتون ولري د هغي باید درملنه وشـي.د وینـې ورکـړه یـوه ژونـد ژغـورونـکې پـروسـه ده بـایـد تـطـبیـق شـي.
د Pyruvate Kinase کمښت: د G6PDD څخه وروسته د RBC د میتابولیزم یوه مهمه نیمگړتیا ده چې د دي انزایم د کموالي لـه املـه پـه سـره حجره کې Bisphoglycerate بـدلیـدنـه بلاک کېږي او ATP نـه جوړیږي پـه نتیجـه کې سـره حجره Rigid کېږي او هیمولایتیک انیمیا او Splenomegaly منځته راوړي.

پلټنې: انیمیا منځته راځي هیموگلوبین ۵- ۱۰ گرام فیصد پورې رسیږي.

د وینې فلم کې Reticulocytosis او distorted (Prickle) ژونکې لیدل کېږي

۲-۴-۷. اختلاطات

اپلاستـیک کرایزس : دا د Parvo Virus B19 انتـان پورې اړه لري پـه دې حـالـت کې د Erythropoiesis هایپو پلازیا منځته راځي. د ریتکلوسایتونو شمېر کمېږي او Hb هم ډېر را ټیټېږي چې شدیده انیمیا منځته راوړي په روغتون کې بسترکېدو او وینې ترانزفیوژن ته اړتیا پیدا کوي شدید اختلاطات لکه: CHF او حتی مړینه هم رامنځته کېږي. (۸:۲۲۳).

هیمولایتیک کرایزس: دا نادره پېښه ده چې د انتان او امیدوارۍ په وخت کې یې شدت زیاتوالی مومي، د ریتکلوسایټونو شمېر زیاتېږي، Hb ژر کمېږي د سیروم بیلروبین ډېر لوړېږي،د یورو بیلونوجن د زیاتوالی له امله تشي میتیازي تیاره کېږي.

د تریخي صباغي ډبرې: د ځنډنی هیمولیز له امله ژېړي او د تریخې ډبرې منځته راځي.

میګالوبلاستیک کرایزس: د فولیک اسید زیرمي تشېږي، اړتیا یې هم زیاتېږي.چې دا حالت په امیدوارو میندو او د ودې په حال کوچنیانو کې منځته راځي (۹:۱۰۲۸).

نور اختلاطات : د پنډیو زخم، ځنډنی درماتایتیس او نقرص یې نادر اختلاطات دی.

HS د وینې خباثت ته زمینه برابروی لکه: میالوما. (۱۴:۲۷۴).

۲-۴-۸. درملنه

الف .د ارثي سـپیروسـایټوزس درملنه: د فولیټ د کمښـت لـه امله هـایپر پلاسـتیـک ایریتروپوئیسـیس منځته راځي چې په دویمي ډول د دې انیمیا لامل کېږی څرنګه چې دا انیمیا شدیده وي نو ځکه په دې حالتونو کې د ورځې یو ملی ګرام فولیټ ورکړه ګټوره ده.

توری ویستل :څرنګه چې د سروحجرو هیمولیز د رګ څخه بیرون(توری) صورت نیسي خو! د توری ویستل ګیلی ښې کوی انیمیا سمون مومي یعنې Hb مقدارنورمال کېږي.دتریخې ډبرو څخه مخنیوی کېږي اودودې عـدم کفـایـه بیرتـه ګرځي.دRBC دژونددوره اوږدېږي خو!په محیطي وینه کې سـپیروسـایټونه پاتې کېږي. دتوری ویسـتل اسـان کارنه دی خو!

دبیلروبین دکچې لوړوالی، شدیده انیمیا، متکرر اپلاستیک کرایزس او د تریخې د ډبرو شتون د توري ویستلو لپاره ښه استطباب ګڼل کېږي.(۹:۱۰۲۸).

خو! په کوچنیانو کې د توری ویســـتل تر **۵** کلنۍ پورې ځنډول کېږي. ځکه چې په دوې کې په ناڅاپې ډول شـدیده انفلوینزا منځته راځي خو!کله چې توری وویســتل شـي باید دا ناروغان د نموکوک ، انفلوینزا او میننګوکوک په وړاندې واکسـین شـي.دې ناروغانو ته هره ورځ **۵۰۰** ملي ګرامه پنسلین وي د ژوند تر پایه ورکول کېږي.

همدارنګه دتوری ویستلو وروسته شریاني ترمبو امبولیک پېښې زیاتېږي نو دا ناروغان باید د عمر تر پایه اسپرین ګولۍ وکاروي.(۱۷:۳۹۷).

ب. د سیکل سیل انیمیا درملنه: تشـدید کوونکي فکتورونه باید لرې کړل شـي. د دردناکه حادو حملو لپاره ســاتندویه درملنه ترســره کېږي (رګ له لاری مایع، اکســیجن او انتی بیوتیک) او Opiate انلجزیک ورکول کیږی.لږ دردونه د NSAID او پاراســتامول په مټ ارامېږی. په وقایوی ډول هره ورځ **۵۰۰** ملی ګرامه پنســلین وي او یو ملي ګرام فولیک اســید ورکول کېږی.د نموکوک،ایچ انفلویزا ،مننګوکوک انفلویزا وایروس او HBV په وړاندې باید واکسین وکارول شي.

کوم ناروغان چې د زړه عدم کفایه،TIA،د تېر حاد ســیکلینګ ســنډروم او اپلاســتیک کرایزس ولري د وینې ورکړه استطباب لري.

Exchange BT په هغه ناروغ کې چې عصبی ویجاړتیا، priapism،د سینې حاد سنډروم ،شـــدید vaso-occlussive کرایزس او مقـاومو دردونو کرایزس ولري ترســره کېږی. هایدراکسی یوریا د خولې له لارې د ورځې mg/kg **۱۵-۳۵** کارول کېږي چې د HbF (**۳۵-۱۵**)کچه لوړه ساتي او د رګونو د بندیدو پېښې او په کاهلانو کې د تېرد حاد سنډروم ډېر کموي. Omega3 د vaso-occlussive د پیښې او ترانزفیوژن اړتیا کموي.

په کوچنیانو کې الوجینیک HSCT د ۸۰٪ څخه زیاتو پیښــو کې ګټور ثابت شــوي دي(۸:۲۲۵).

۲-۴-۹. **اوتوايميون هيمولايتيک انيميا**:دا کمخونې يوه کسبي ګډوډي ده چې د سرو حجرو زياته ويجاړېدنه دسروحجروداتوانتې باډي ګانوله امله منځته راځي.دا انيميا د مستقيم کومبس د مثبتوالى له مخې ځانګړې ده.

اوتوايميون هيمولايتيک انيميا په دوه ډوله ده چې د Warm او Cold انتې باډي ګانو څخه عبارت ده.

کومې Ab ګانې چې په ۳۷ درجو کې د RBC سره ډېرې نښلي د Warm Abs پنوم يادېږي. ۸۰ سلنه پېښې جوړوي چې IgG ډېر متبارز دي او کومې Ab ګانې چې د تودوخې د ۳۷ درجو څخه په ټيټه درجه کې نښلي د Cold Abs پنوم يادېږي. IgM ډوله Abs د تودوخې په ۴ درجو کې ډېرې ښې نښلي.

۲-۴-۱۰. **پتوجينيسيس**: AIHAد هغه اوتو انتې باډي له امله چې د سرې حجرې د پاسه د شته انتي جن په وړاندې منځته راځي يعنې هغه ماليکول چې د سرو حجرو د سطحې له پاسه شتون لري دا اوتوانتې باډې د سرو حجرو سره نښلي. يوځل چې سرې حجرې د Ab په متې وپوښل شي د يو يا زياتو ميخانيکيتونوپه متې له منځه ځي.

په زياتو پېښو کې Ab د Fc Portion د مکروفاژونو د Fc اخذو په متې پېژندل کېږي نو دا شايد ايرترو فګوسايتوزس تشديد کړي او د سرې حجرې غشا يوه برخه د لاسه ورکوي؛ چې سره حجره مدوره (Spherocytes) کيږي.

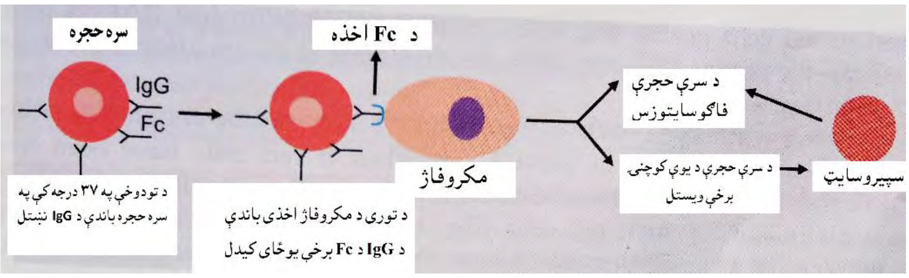
د سرو حجرو ويجاړېدنه په توری، ځيګر او هډوکې په مغز کې ځکه صورت نېسي چې ګڼ شمېر مکروفاژونه لري.

د هيموليز په منځته راتګ کې دوه غوره ميخانيکيتونه رول لري:

ټول IgM اويوڅوWarm IgG ډوله انتې باډې ګانې د لاندې ميخانيکيت په بنسټ هيموليز کې منځګړيتوب کوي:

۱: هغه RBC چې د Ab په متې پوښل شوي وي د توری Fc پروتين په واسطه بلع کېږي.

۲ : هغه RBC چې د Ab په مټ پوښل شوي وي د هغه C3 چې RBC په سطح کې قرار لري بلع کېږي. (۱۱۵:۲۰).



۲-۵ **شکل: دگرم اتو ایمیون هیمولایتیک انیمیا پتوجینیسیس راښي.** (۱۹۳:۱۵).

۲-۴-۱۱ . لاملونه

لمړني: په ۵۰٪ پېښو کې يې لامل معلوم ندي.

دوهمی: اوتوایمیون روماتیک ناروغي ۱۰-۱۵٪ لکه: SLE او روماتوئیدارتړاایتیس (۵۱:۲).

درمل: د هیمولایتیک انیمیا ۱۰-۱۵٪ لاملونه جوړوي چې عبارت دي له L-dopa ، میتایل ډوپا ، NSAIDS، پنسلین، سفالوسپورین(Cefotetan، سیفټریکسون، پیپراسیلین)کونین، کونیډین،Fludarabine او انترفیران.

لمفو ئید سرطانونه ۱۰-۱۵٪ : هوجکن لمفوما ، CLL ، میالوما(۱۰۲۷:۹).

نورې سرطاني ناروغي لکه: د سږو ، کولون، پښتورګي، تخمدان اوتایموما (۵۹۳:۱۷).

نورې ناروغي : HIV ، السیریتیف کولایتیس. (۱۰۴۷:۱۰) .

۲-۴-۱۲. کلینیکي بڼه

تاریخچه : د دي ناروغۍ په توپیري تشخیص کې ډېره مرسته کوي.

د درملو د کارونې تاریخچه د دې ناروغۍ په تشـــخیص کې د کونجۍ حیثیت لري؛ ځکه چې AIHA او د درملو له کبله منځته راغلي هیمولایتیک انیمیا درملنه ســره ډېر توپیر لري. AIHA پیل ډیر آنې وي چې څو ورځو په موده کې د Hb کچه ډېره ژر ټیټېږي حتی تر g۴٪ پورې رســېږي. په کتلوي ډول د RBC ویســتل کېداى شــي ژېړى منځته راوړي او ځینې وختونو کې تورى هم غټېږي کله چې دا درې لنګه شـــتون ولري نو په AIHA باندې شک نورهم زیاتېږي.

کله چې هیمولیزد رګ دننه وي هیموګلوبین یوریا پکې یوه Telltale نښه ده.

په ۱۰٪ پېښو کې AIHA د اُتوایمیون ترمبوسایتوپینیا سره مل وي د Evansسنډروم په نوم یادېږي.ددې ترڅنګ په ناروغانو کې د اصـلي ناروغي کلینیکي بڼه هم ورسـره مل وي لکه: SLE ، CLL (۱۳: ۲۵۸).

څرنګه چې اوتوایمیون هیمولایتیک انیمیا ډېر ژر منځته راځي او کېداى شــي ژوند ته ګواښ پېښ کړي.خو! ناروغان به د ســتړتیا او ســالنډۍ څخه ګیله من وي او کېداى شــي انجینا پیکتوریس.د زړه احتشاء یا د زړه عدم کفایه منځته راشي. (۱۹: ۴۸۹).

فزیکي کتنې: د فزیکي کتنې له مخې کوم ځانګړې تشخیصه نښه شتون نلري د خسافت ، زېړي او د جس وړ تورى شتون د هیمولایتیک کمخونې وړاندیزکوي چې AIHA لپاره اړینه نده. تورى په ۵۰٪ پېښو کې د جس وړ وي.خو! په CLL او لمفوما کې ډېر لوېږي.

- په ۵۰٪ پېښو کې ځیګر نرم اوحساس نه وي جس کېږي او ډاکټر باید د اصلي لامل لپاره پلټنه وکړئ!!! ترڅو دلمړنی او دوهمی AIHA ترمنځ توپیروکړي ځکه درملنه او انزار یې هم توپیر لري. (۱۰: ۱۰۴۷).

۲-۴-۱۳. **تشخیص**:دتاریخچې، فزیکي معاینې اولابراتوارې آزموینوله مخې ټاکل کېږي.

۲-۴-۱۴.لابراتوارې ازموینې

۱ .**هیموګلوبین**: Hb او PCV په ترتیب سره g/dl ۹-۱۲او۲۸-۱۴٪ پورې را ټیټېږي

۲ . **د ریتوکلوسایتو شمېر** : ریتوکلوسایتوزس تر منځنۍ کچې (۲۰-۵٪) پورې رسېږي خو! په حاده حمله کې ډېرلوړېږي .

۳ . په محیطي فلم کې پولي کرومسیا او سپیروسایتوزس، هسته لرونکی سرې حجرې لیدل کېږي. مونوسایتونه ممکن ایرتروفګوسایټوزس راوښي.

۴ . **Antiglubolin** : Coomb's آزموینه په ۹۰-۹۵٪ پېښو کې مثبت وي چې د سروحجرو په سطح د IgG یا C یا IgG+C شتون را په ګوته کوي.د AIHA په تشخیص کې مرکزي رول لري

۵ . سیروم بیلروبین : په دې ناروغانو کې د کمي څخه تر منځنۍ کچې پورې لوړېږي خو! اکثراً یې غیر مستقیم ډول وي چې د mg /dl ۴ څخه نه لوړېږي.

۶. یوروبیلونوجن په ادرار کې ډېر اطراح کېږي.

۷ . د RBC د ویجاړیدو له امله د LDH کچه ډیره لوړېږي.

۸ . د رګ دننه هیمولایزکې . په شدید هیمولایز کې هیموګلوبینمیا . هیموګلوبین یوریا . او هیموزیدرین یوریا منځته راځي.

۹ . **LE ژونکې** : کله چې SLE د AIHA دوهمی لامل وي دا آزموینه مثبت وي.

Antinuclear Ab (ANAb) پداسې حال کې چې ds DNA په وړاندې د Ab شتون په ځانګړې ډول تشخیصیه ارزښت لري. (۲۰:۱۱۲).

۱۰ . **Haptoglobin** : ددې کچه ټیټه، د دمویه صفحاتو کچه نورمال یا لوړه وي په SLE او Evans سنډروم کې یې کچه ټیټه وي.

د هډوکې مغز په آزموینه کې د ایروتوئید هایپر پلازیا شتون ځانګړې موندنه ده.که تشخیص مشکوک وي او یا د لمفوما شک شتون ولری ترسره کیږی.

۲-۴-۱۵. **توپیري تشخیص: د لاندې ناروغیو سره کېږي:**

ارثي هیمولایتیک انیمیا، تلاسیمیا، هیموګلوبینوپتی لکه: هیموګلوبین E.C.Sناروغي.د سرې حجرې په غشا کې نیمګړتیا لکه: ارثي سپیروسایتوزس، د سرو حجرو د انزایمونو کمښت لکه: G6PD او پایروېټ کاینیزکمښت، کسبی هیمولایتیک انیمیا،کولډ اګلوتینین ناروغي، PNH، درملو په مټ منځته راغلي هیمولایتیک انیمیا، هیمولایتیک ترانزفیوژن غبرګون، SLE، مایکرو انجیوپتیک هیمولایتیک انیمیا، DIC، TTP، HUS، انتانات لکه: ملاریا، کولستردوم، بابیزوزس، بارتونیلا، هیمانجیوما،خپره کارسینوماتوزس،کیموتراپي (Mitomycin)،د غړیو پیوند،هډوکې د مغز پیوند،خبیث لوړ فشار،سکلیرو ډرما، ایکلمپسیا، پري ایکلمپسیا، Hellp سنډروم (همولیز،LFT لوړوالی او د دمویه صفحاتو د شمېر کموالی).فزیکي یا کیمیاوي زخمونه، سوځیدنه، د مار زهر، باکتریایي انتان لکه: کولستریدوم. (۱۰:۱۰۴۸).

۲-۴-۱۶. **درملنه**

۱ : د اصلي لامل له منځه وړل لکه : میتایل ډوپا درول.

۲ : **کورتیکوسترویدونه** : پریډنیسولون د لمړی کرښې دودېز درمل دی.

په کاهلانو کې د ورځې ۲۰ملي ګرامه (۱-۲ملی ګرام په کیلو ګرام وزن د بدن) ورکول کېږي چې بیا وروسته یې دوز په تدریجي ډول راکمیږی کله ښه ځواب وایې او کله کله ښه ځواب نه وایې.

د سترو یېډو کارونه یا د توری ویستل په ۷۰-۸۰٪ پېښو کې ښه ځواب ورکوی خو! درې میاشتي وخت ته اړتیا لري په دې معنې چې دHb کچه لوړېږي او بیلروبین،LDH او ریتوکلوسایتو کچه کمېږي.

➢ **ستروییډ دوه ګټې لري**:

د سرو حجرو اوتوانتي باډي ګانو جوړیدل کموی او د انتي باډي په مټ پوښل شوي سرې حجرې د ویجاړېدو ځخه ساتي.

کله چې هیموګلوبین نورمال شي او ریتوکلوسایتوزس د منځه ولاړ شي. دوز یې په ورو ډول د لس اونیو په موده کې راکمېږي.

۳. **د توری ویستل**: کله چې ستروییډ اغیزمن واقع نشي اویا د قطع کېدو ځخه وروسته بیا راوګرځي او یا د Hb کچه لوړه پاتې نه شي نو توری ویستل کېږي.

۴. Immunosuppressive **درمل**: هغه ناروغانو ته ورکول کېږي چې د ستروییډو کارول او توری ویستل پکې پاتې راشي.

کېدای شي چې ددې درملو یا مونوکلونل انتي باډي ګانو Azathioprine سیکلوسپورین، کلورامبوسیل، سیکلوفوسفامايد او نورو ځخه ګټه واخیستل شي.

۵ : Monoclonal **انتي باډي ګاني**: دا Anti CD20 (ریتوکزمب) کېدای شي چې د اوږدې مودې لپاره ریمیژن منځته راوړي په اونۍ کې یوځل درګ دلارې ۳۷۵mg/m² دځلورواونیو لپاره ورکول کېږي.

➢ په یوځوپېښوکې Anti_CD52 په بریالیتوب سره ازمایل شوي چې ښې پایلې یې درلودلې.

۶ : ایمیونوګلوبولین په لوړ دوز کارول شوي. د ورځې Ig/kg د دوه ورځو لپاره ورکول کېږي خو! اغیزمنتوب یې لږ یعني ۱-۲ اونیو پورې وي خو! د قیمت له پلوه ګران دی .

۷ : د اصلي لامل درملنه اړینه ده لکه: CLL او لمفوما .

۸ : په شدیدو پېښو کې Folic Acid ورکول کېږي.

۹ : که چیرې انیمیا شـدیده او ګیلې یې شـتون ولري یا د وینې ورکړه اړینه وي خو! وینه باید Incompatible وي. مړینه په چټک هیمالیزس کې د زړه او رګونو د کولپس له امله منځته راځي.

د چټک هیمالیزس د درملنې په پیل کې Plasmapharesis سرته رسېږي، ترڅو په فزیکي ډول د اوتو انتي باډي ګانوبارکم کړل شي.

انزار: د پریدنیزولون د ورکړې سره په ۸۰ ٪ ناروغانو کې ریمیژن منځته راغلي چې ښه انزار راپه ګوته کوي او د توري ویستل هم ګټور تمامېږي.

انتان او ترومبو امبولېزم یې د مړینې غوره لاملونه دي.

۲-۴-۱۷. **CAD** (**Cold Agglutinin Disease**) : دا یوه کسـبي هیمولایتیک کمخوني ده چې د IgM اوتو انتي بـاډي (Cold Agglutinin پـه نوم یـادېږي)اکثره د سروحجرو لپا سه I/i انتي جن په وړاندې منځته راځي د IgM دا ډول Abs په ځانګړې ډول د تودوخې په ۳۷ درجو کې تعامل نکوي خویوازې د تودوخې په ټیټه درجه کې (۳۲-۲۲ سـانتي ګرېد) کې (Cold auto antibody) تعامل کوي. په نورمال ډول IgM په ټیټه درجه (۴) درجو کې په پلازما کې شـتون لري خو ضـرر نلري. څرنګه چې د بدن د تودوخې درجه (حتی د بدن په ډېرو محیطي برخو) کې نادراً د ۲۰ درجې سـانتي ګرېد څخه راښـکته کېږي خو! یواځې همدا Ab غېرګون ښـکاره کوي د بدن د تودوخې په نسـبتاً لوړه درجه کې کلینیکي اغیزې منځته راوړي.

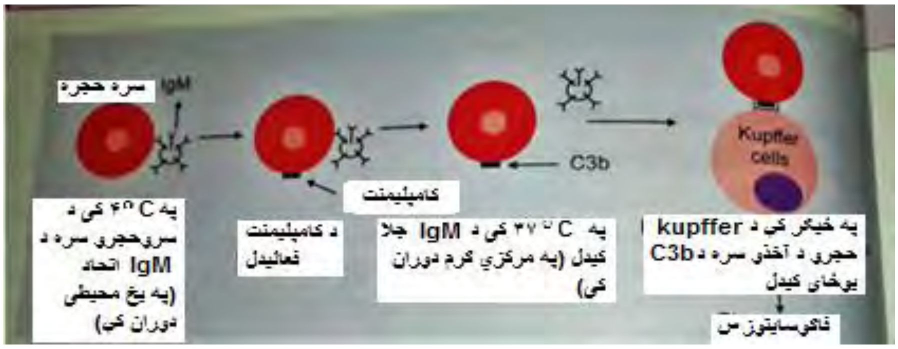
هیمولیز په غیر مسـتقیم ډول د IgM دنښـلېدو له امله منځته راځي کوم چې د دوران په یخو برخو (ګوتې، پزه او غوږونو) کې یو ځای کېږي او کامپلیمنټ نصـبوي. کله چې دا سـرې حجرې د بدن تودوبرخو ته لاړې شـي IgM ترې جلا کېږي او کامپلیمنټ د حجرو له پاسـه پرېږدي. د سـرو حجرو ټوټه کېدل نادراً منځته راځي. کوم C3b چې د RBC لپاسـه شـتون لري د Kupffer حجرو په مټ (د C3b لپاره آخذې لري) پېژندل کېږي او په ځیګر

کې د سرو حجرو Sequesterization او تخریب منځته راځي په ځینو پېښو کې کامپلیمنټ په غشا حمله کوي کامپلیکس جوړوي.

د رګ د ننه سرې حجرې لایزس کېږي.د حادو انتاناتو وروسته د CAD منځته راتلل لکه: مایکوپلاســما نمونیا ،EBV ، بغوټ، انتاني مونو نیوکلوزس ، شــری یا CMV کې د انتي باډي په وړاندې غبرګون د انتیجن i په نسبت I ته زیات دی ،یا Paroxysmal cold agglutinin چې په دې کې پولي کلونل اګلوتینین جوړیدل زیاتېږي او په تیریدونکی ډول کمه او منځنۍ کچه هیمولیز منځته راوړي.

پــه ځنــډنی شـــکــل کې لامــل معلوم نــه دی خو! ځینې نور حــالتونــه لکــه: لمفومــا، Waldenstrom مکروګلوبولینیمیا او CLL سره یو ځای وي.

په دې حالاتو کې Monoclonal IgM Paraprotein جوړیږي. (**۵۱۵:۱۹**).



۲-۶شکل: دکولډ اګلوتینین د ناروغۍ پتوجینیسیس راښي. (۱۹۸:۱۵).

۲-۴-۱۸. **کلینیکې بڼه** : د ځنډنی CAD په ناروغانو کې ګیلې د سروحجرود اګلوتینیشن پورې اړه لري.

کله چې د یخنې سره مخامخ شي او کله کله د رګ په دننه کې د هیمولیز سره یو ځای وي. دا شونې ده چې ناروغ به کم ژیړ ي او د توری لویوالی ولري د یخنې سره مخامخ کېدو په صورت کې ناروغان د لاسو او پښو د ګوتو بدې کیدل ،د ملاد لاندینې برخې درد او د تشو متیازو د تیاره رنګ څخه ګیله من وي.

➢ په دې ناروغانو کې Acrocyanosis (پوستکي بنفشه کيدل) د پزې په څوکه ، غوږونو ، د لاسونو او پښو په ګوتو کې د سړو حجرو اګلوتينيشن له کبله په کوچنيو رګونو کې منځته راځي.

۲-۴-۱۹. **لابراتواري پلټنې**: په کمه درجه انيميا ،ريتيکولوسايتوزس او سپيروسايټوزس ممکن په نادر ډول شتون ولري. که د وينې سمير د کوټې د تودوخې په درجه کې جوړ شي سرې حجرې اګلوتينيشن له ځانه ښيي.

Coombs آزموينه يواځې د کامپليمينټ په وړاندې مثبت وي.

Monoclonal IgM انټي باډي : دا پروټين کله کله د سيروم Electrophoresis **څخه** لاسته راځي او د سيروم ايميونو الکتروفريسيس په مټ يې پخلی کېږي.

۲-۴-۲۰. **درملنه** : ناروغ بايد تود کړل شي.که شونې وي د ناروغۍ اصلي لامل پيدا او درملنه يې وشي. ناروغان بايد د يخ سره مخامخ کېدو او د Alkylating کاروني څخه ځان وساتي. پريډنيسولون او د توری ويستل اغيزمن ندي. لمفو پروليفراټيف ګډوډۍ ورسره مل وي ځکه چې هيمولايز په وينه او ځيګر کې صورت نيسي.

ريټوکزمب چې يو مونوکلونل انټي باډي ده،د هغه CD20 انټي باډې په وړاندې چې د B لمفوسايټونو له پاسه شتون لري عمل کوي.ټاکلی درملنه ده چې په mg/m^2 **۳۷۵** په اونۍ کې يو ځل د څلوراونيو لپاره د رګ د لارې ورکول کېږي. بابيرې په اغيزمن ډول پرې بيا تداوي کېږي .

په لوړدوز د رګ له لارې ايميونو ګلوبين دوه ګرامه هم په تير بدونکې ډول اغيزمنتوب لري خو! له يوې خوا قيمته او له بله پلوه د لنډ وخت لپاره ګټوره ده نو ځکه نادرا کارول کېږي.

Alkylating agents: که ناروغي شديده وي کېدای شي پرې تداوي شي لکه: سيکلوفوسفمايد يا د ايميون سپرس کونکی لکه: سيکلوسپورين په مټ يې درملنه

کېږي .د توری ویستل ګټه نلري خو! که چېرې د توری کتلوی لویوالی شتون ولري نو بیا ګټور تمامېږي. د وینې موافق ترانزفیوژن ستونزمن وي خو! که سرو حجرو ترانزفیوژن ته اړتیا وي باید تود چاپیریال کې تطبیق شي. Cold انتي باډي ګانې د ډونر سرې حجرې د ناروغ د سرو حجرو پشان ویجاړوي او ځینې وخت کېدای شي چې د بډوډو حاده عدم کفایه را منځته کړي نو کله چې BT مطلق استطباب ولري ترسره کېږي.

- Plasmaphoresis په مټ د دوراني انتي باډي ګانو کچه کمېدای شي چې دا هم یو تیرېدونکی اهتمام دي.(۱۹:۵۱۵).

۲-۵. اپلاستیک انیمیا

۲-۵-۱. **تعریف**: کله چې Pancytopenia د هډوکي مغزدهایپوسلولرټي سره یوځای وي .په دې حالت کې لیوکېمیک، سرطاني حجرې یانورې غیرنورمالې حجرې په محیطي وینه یاد هډوکي مغزکې شتون نلري.

دا یوه ډله ګډوډې ده چې د هډوکي مغز هیماتوپوتیک ژونکې ۷۵٪ په شحم عوض کېږي چې پرمختلونکی سایتوپینیا منځته راوړي یا دا یو ژوند تهدیدونکی سنډروم دی چې د هډوکو په مغز په پاتې والی متصف دی. نشی کولای چې د محیطي وینې حجرې اودهغې پیش قدمه حجرې جوړې کړي نو ځکه د نیتروفیلونو او د مویه صفحاتو د کموالی له امله وژونکی انتانات یا وینې بهیدنې حملې منځته راځي.

اکثراً یوه کسبي او نادراً کېدای شي چې ارثی هم وي.

اپلاستیک انیمیا د لومړنۍ مورنۍ حجرې د شمېر د کموالی له امله منځته راځي چې په پایله کې د هډوکي مغز د تکثر قدرت نلري. (۱۰:۱۰۸۳).

۲-۵-۲. **اپیدیمیولوژي** : په چین او تایلنډ کې ۵-۷ پېښې په یو میلون ، په اسرائیلي او اروپایي وګړو کې ۲ پیښې په یو میلیون وګړو، په اروپا او شمالي امریکا کې کلنۍ پېښې دوه په یو میلیون، په اسیا کې ۴-۷تنه په یو میلون وګړوکې منځته راځي .په هر عمر کې

منځته راځي خو! په ځوانو کاهلانو کې يې پېښې کله کله زياتې وي. د عمر له پلوه دا ناروغي Bimodel وي. **۱۵-۲۵** کلنۍ او **۲۰-۷۵** کلنۍ عمر کې ډېرې وي. (۱۳:۲۲۳).

۲-۵-۳. **لاملونه**: لمړنی او ارثي لکه: Fanconi انيميا ، په **۲۷**٪ پېښـــو کې يې لامل معلوم نه دی.

کسبي لاملونه لکه: Ionizing وړانگې

کېمياوي لاملونه لکه: بنزين، تجارتي محللونه، ارسنيک، تولين،وايروسي هيپاتايتيس (غير A غير B ، غيرC ،غير G) Erythro virus، بکترياگاني او توبرکلوز .

درمل:

۱ : **انتي بيوتيک لکه**: کلورومفينيکول، کوترا موکسازول اونايتروفورانتويېن .

۲ : **د پروتوزوا ضد درمل لکه**: کلوروکېن،کويناکرين ، ميپاکرين او پاير يميتامين.

۳:**د فنگس ضد لامل لکه**: امفوترسين بي.

۴ : **د التهاب ضد درمل لکه** : فينايل بيوتازون،اندوميتاسين،دايکلوفينک، اسپرين او بروفين.

۵ : **د تايرايد ضد درمل لکه**:کاربيمازول ، ميتي مازول، پروپايل اوميتايل تايويوراسيل.

۶ : **سايکوتراپيک درمل لکه**: فينوبيوتازين.

۷ :**د اختلاج ضد درمل لکه**: فينوتويېن ، هايدنيتو يېن ، کاربمازيپيم او. فيناسيميډ.

۸:**د روماتيزم ضد درمل لکه** : د طلا مالگې او D_phenicilamine .

۹ : **سايتوتوکسيک درمل لکه**: وينکريستېين، ميتوتراکسيت او Alkylating agents چې دا درمل، وړانگې او کېمياوي توکي نيغ په نيغه مورنۍ حجره مسمومو ي.

۱۰: **حشره وژونکی درمل لکه**: DDT او نور لاملونه لکه: امیدواري او PNH ، درانده فلزات لکه: طلا، ارسنیک ، بسموت او سیماب اوډایروتیک(Lasix) دی.

۱۱ : **هستامین ضد درمل لکه** : سمیتیدین او کلورفینرامین.

۱۲ : **شکر ضد درمل لکه** : ټولبوتماید اوکلوروپروپامید او اسیتوزولاماید .

۱۳:**سیداتیف اوترانکولایزر لکه** :کلورپرومازین، پروکلورپیرازین اوکلورډایزیپ اکساید.

میتایل ډوپا ،کپتوپریل،الوپیرانول،کونیدین،لیتیم او کاربیمازون هم ځینې وخت د اپلاستیک انیمیا سره مل وي. (۵۱۷:۱۴).

۲-۵-۴. **پتوجینیسیس** : د اپلاستیک انیمیا د را منځته کېدو میخانیکیتونه سم معلوم نه دي خو! د وینې جوړېدنې د پاتې والی له پاره ګڼ شمېر میخانیکیتونه شتون لري چې عبارت دي له : د هډوکو مغز کې د ستیم سیل کموالی، د ستیم حجري نیمګړتیا چې د نوی زیږولو، پرمختیایي پړاو کې د جلا کولو وړتیا نه لري.په کوچنې محیط کې نیمګړتیا چې نورمال وینې جوړونې ته دوام نه شي ورکولای.

د معافیتي لاملونو په واسطه د وینې جوړیدنې د لمسونکو فکتورونو کمښت اود وینې جوړېدنې د پروسې درېدل دي.

د اُتو ایمیون اپلاستیک انیمیا لپاره لاندې دلایل شتون لري:

۱ : کله چې هډوکې مغزپرته د T لمفوسایټونوکلچرشوي Hematopoiesis زیاتوالی موندلی دی.

۲ : د اپلاستیک انیمیا ناروغان یوائی دمعافیت ځپوونکو درملو په مټ په اغیزمن ډول تداوی شوي دي .

۳ : د اپلاستیک انیمیا ناروغان د هډوکي مغز او وینه کې اولیګوکلونل حجرې، میالوسپریسیف سایتوکینونونه، TNF الفا او انټر فیران ګاما په لوړه کچه د حجرو په دننه کې شتون لري.

۴ : هغه سایتو توکسیک ټي حجرې چې TNF الفا، انټرفیرن ګاما ولری د ایمیونو سپریسو درملو په وړاندې ځواب وایي او نهی کیږي خو! په کومو ناروغانو کې چې دا سایتوکینونه شتون ونه لري نه نهی کیږي. اپلاستیک انیمیا د درملو له کبله رامنځته شوي.

اپلاستیک انیمیا : ګڼ شمېر مختلف درمل د اپلاستیک انیمیا سره یو ځای وي چې دغه سست ارتباط وي په محیط کې د دې زیات شواهد شته او درملو څخه جلا، ځینې یې پیژندل شوي دي چې نیغ په نیغه د هډوکي په مغز زهري اغیزي لری (یعنې کیموتراپیک لاملونه) چې دا پېښې د دې درملو مجموعي دوز سره تړاو نلری چې دغه Idiosyncratic غبرګونونه د اوتوایمیون پورې اړه لری.

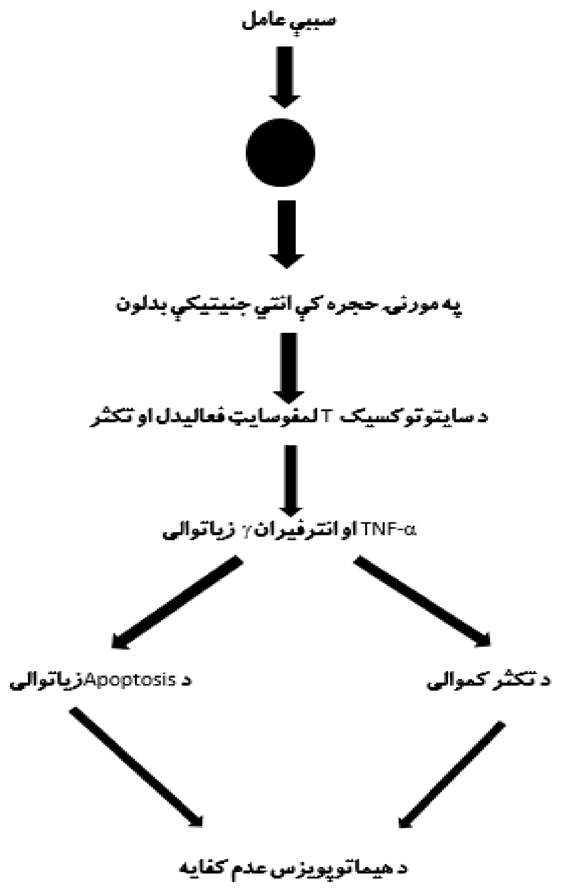
ځینې لاملونه لکه : کلورامفینیکول یو Classic Paradigm دی.

په زیاتره ناروغانو کې میالوسپریشن د دوا د دوز پورې اړه لري. (کله چې درمل بند شوي دی کموالی منځته راغلي دی) په نادرو پېښو کې الرژیک غبرګون له امله اپلاستیک ځواب منځته راغلي خو! کله چې درمل درول شوي نو بیا والی منځته ندي راغلي. انتانات هم کولای شي چې اپلاستیک انیمیا را منځته کړي.

- ✓ په لنډ ډول ویلای شو چې اپلاستیک انیمیا د مورنې حجرې د نیمګړتیا له امله منځته راځي نو ځکه مورنۍ حجرې نشي کولای چې تکثر او Differentiation او Difference وکړي دوه ممکنه توضیحات شتون لري:

۱ :محیطي فکتورونه د مورنۍ حجرې نیمګړتیاوې منځته راوړي.

۲ :ايميون ميخانيکيت چې ,Cell,CD8. Tډول فعالېږي او بيا په مورنۍ حجرې باندې عمل کوی او د هغې تکثر خرابوی.د اپلاستيک انيميا ناروغانو زياتې پېښې د ايميونو سپريسيف درملو په وړاندې ځواب وايي.(۱۵: ۱۰۰).



۲-۷**شکل: د اپلاستيک انيميا پتوجينيسيس رابښې.** (۱۵: ۱۰۰)

۲-۵-۵ . **کلينيکي بڼه** : اپلاستيک انيميا په هر عمر کې منځته راتلای شي خو! ۳۰ کلنۍ او نارينو کې يې پېښې لږ څه زياتې دي چې دا ګيلې او نښې ناڅاپه او په حاد ډول رامنځته کېږي چه د انيميا ، ترمبوسايټوپينيا ، او ليوکوپينيا پورې اړه لري .

د انيميا ګيلې : د انيميا عمومي ګيلې لکه : خسافت، ضعيفتيا ، ستړتيا ، تنبلی، سستي او د شهيق په وخت کې سالنډی منځته راځي.چې دا يې لمړنی څرګندوني وي.په پوستکي کې وينه بهېدنه، ايکيموزس يا پيتيکيا د پوزې او وريو څخه وينه بهېدنه، مينورژيا ،

هضمي جهاز، Bruising ، کمه تروما یا بې له ترضیض څخه او د خولې د تهاکو څخه وینه بهیدنه را منځته کیږي چې دایې دودېزې څرګندونې دي.

نادراً په شبکیه او دماغ کې وینه بهیدنه رامنځته کیږي. په خپل سر وینه بهیدنه د هډوکې مغز د شدیدې عدم کفایې سره مل وي د دمویه صفحاتو شمېر د ۲۰۰۰۰/dl څخه کم وي.

نیوتروپینیا پورې تړلې ګیلې : سټریا ، د ستوني درد ، د خولې او بلعوم زخمي کېدنه، تبه د لړزې او خولو سره، د پوستکي ځنډنی انتانات، د سیني متکرر انتانات، چې د شدیدې نیوترپینیا سره یو ځای وي. دا د ډیرې شدیدې septicemia لپاره یو خطرګڼل کېږي خو! عمومي انتانات ژوند ته ګواښ پېښــوی. د توری، ځیګر اولمفاوي غوټو غټوالی پکې منځته نه راځي. خو! که ولیدل شي تشـخیص ته زیان اړ وي چې دا موندنې د بل تشـخیص وړاندیز کوی لکه : د میالویېډ او لمفویېډ انســاجو کلونل ناروغي. مړینه په دماغ کې د وینې بهیدنې او انتاناتو له امله منځته راځی. (۱۰۸۲:۱۰).

۲-۵-۶. **لابراتواري پلټنې** : محیطي وینه کې انیمیا، نیوتروپینیا، ترومبوسایتوپینیا او ریټیکولوسایتو پینیا لیدل کېږي.یو څو لمفوسایتونه به شتون ولري په لمړیو پړاونو کې شونې ده چې یوه یا Bicytopenia شتون ولري خو! د نیوترفیلونو شمېر ډېر کم وي او د نیوتروپینیا شتون د اپلازیا د شدت یو غبرګون دی په لمړنۍ پړاوکې لمفوسایتونه نورمال خو! کله چې ناروغي پرمختګ وکړي د لمفوسایتونو شمېر هم را پریوځی د ریټیکولو سایټونو شمېر ډېر کمېږي چې ۰٫۵ – ۱ ٪ پورې توپیر کوي.

شدیده اپلاستیک انیمیا : کله چې څلورو څخه دوه کرایټیریاوی شتون ولري:

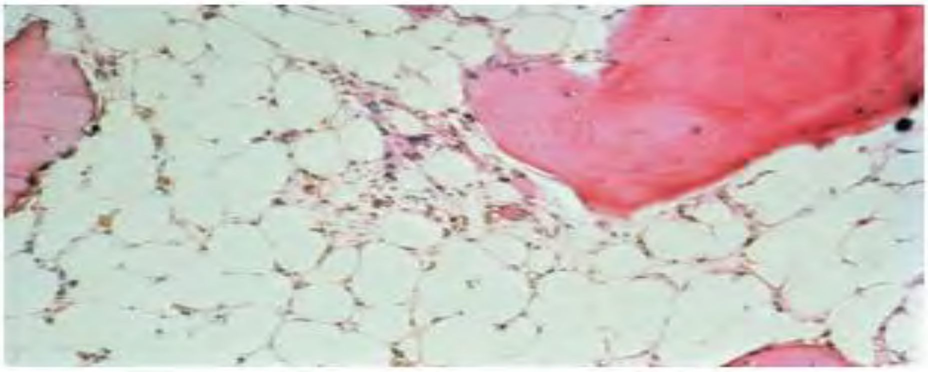
۱ : ګرانولوسایت $L/^{۹}۱۰\ x\ \mathbf{۰٫۵}$

۲ :دمویه صفحات $L/^{۹}۱۰\ x\ ۲۰$

۳ :ریټکلوسایت ٪۱ >

۴: د هډوکي د مغز سلولرتي د ۲۵٪ څخه کمه وی.

د هډوکي مغز: د هډوکي د مغز اسپایریشن کې څه لاسته نه راځی ډېره ښکاره هایپوسلولرتي شتون لري چې ۷۵٪ په شحم باندې عوض شوي وي. د ایریتروئید، میالوئید او میګاکارو سایټ پیشقدم کمښت له امله د ناروغي په لومړی پړاوکې Hematopoiesis په محراقي ډول شتون لري. د هډوکي مغز کې لمفوسایتونه او پلازما حجري متبارزې وي. یو څو Mast حجرې لیدل کېږي خو! هیڅ ډول خبیثه حجرې د هډوکي مغز کې شتون نلري د هډوکي مغز او سپنه زیاته وي. (۲۰:۱۳۵).



۲-۸**شکل: د هډوکي مغز هایپوسیلولریتي راښي.** (۱۸:۲۴).

ویروسي انتاناتو لپاره هم سیرولوژیکي پلټنې ترسره شي لکه: EBV، HIV ، HBV او نور... MRI په یو څو فقرو کې د شحم محتوا په ارزونه کې مرسته کوی. اپلازیا د MDS څخه په بیلتون کې مرسته کوي.

د هډوکي د مغز شحم او هیماتوپوئتیک حجرو په بیلتون کې مرسته کوی او هم اپلاستیک انیمیا د هایپوپلاستیک میالوجنس لیوکېمیا څخه بیلېږي. (۱۳:۲۲۰).

۲-۵-۷. **توپیري تشخیص**: اپلا ستیک انیمیا باید د پان سایتوپینیا د ټولو لاملونو سره توپیري تشخیص شي.

میالوډیسپلازیا یا حادې لیوکېمیا هایپوسلولر شکلونه کله کله د اپلاستیک انیمیا سره مغالطه کېږي چې دا د حجرو د مورفولوژیکي ابنارملټي ګانو د

بلاستې ژونکو د زیاتوالی یا د هډوکي مغز کې د حجرو د غیر نورمال کیروټایپ د شتون له مخې توپیرکېږي.

هیري سیل لیوکېمیاهم کله کله داپلا ستیک انیمیا په څیرپه غلط ډول تشخیص کېږي او باید د توری لویوالي اویاد هډوکي مغز بیوپسی کې هایپوسلولرټي ولیدل شي .

هغه پان سایتوپینیا چې د هډوکي مغز سلولرټي پکي نورمال وي.کېدای شي چې د SLE ، خپورانتان ،هایپرسپلینیزم اومیالوډسپلازیاله امله وي.جلا ترمبوسایتوپینیاکېدای شي چې د اپلاستیک انیمیا څخه د مخه منځته راشي اوکېدای شي چې د ایمیون ترمبوسایتوپینیا سره مغالطه شي.

د پان سایتوپینیا لاملونه

د هډوکي مغز ګډوډي : میالوډسپلازیا، حاده لیوکېمیا او ځنډنی اډیوپتیک میالوفبروزس. ارتشاحی ناروغي لکه: لمفوما (هوجکن او غیرهوجکن)، میالوما، دویمي کارسینوما او هیری سیل لیوکېمیا.

انتانات : خپورتوبرکلوز، HIV انتان ، لشمانیازس ، بروسلوزس، CMV او. Parvo virus B19 .غذايي کموالی (میګالوبلا ستیک انیمیا) سایتوتوکسیک کېموتراپي، ایونایزنګ وړانګې، PNH او شدید Sepsis.

۲-۵-۸. **درملنه** : د تشخیص پرمهال شدیده انیمیا، ترمبوسایتوپینیا له امله وینه بهیدنه غیر دودیز ده. مسؤل درمل باید ودرول شي اوکه د درملو کاروني ته اړتیا ولیدل شي د بلې ډلې څخه دې وټاکل شي.

- هغه انتانات چې په دویمي ډول دګرانولوسایتوپینیا او مونوسایتوپینیا له امله رامنځته شوي وي بیړنی درملنې ته اړتیا لري تر څو ژوند ته ګواښ کوونکی حالتونه اصلاح او د ناروغ سلامتیا ښه والی ومومي.

د وینې اجزاو کارونه:دسرو حجرو او دد مویه صفحاتو ترانزفیوژنونه چې کله یو Transplant recipient ته توصیه کېږي Histocompatibility د انتي جن د حساسیت د را کمولو په خاطر باید نژدې خپلوانو وینه ونه کارول شي خو؛اوس یې اهمیت ډېرکم شوي دی ځکه چې Anti Thymbocyte globulin اوسایکلو فوسفمایددا پلاستیک انیمیا په ناروغانوکې دپیوند د چمتوکولو په رژیم کې کارول کیږي.همدارنګه اوس یې کارونه دپیوند دردولو په خاطرکمه شوې ده.پیوند اخیستونکی ته باید هغه سرې حجرې اودمویه صفحات تطبیق شي چې دCMV کم خطر ولري.دپیوند څخه وروسته د CMV تراوږدې مودې پورې یې محدودول اړین نه دی.

د Leukocyte Depleted فلترونه یا دCMV سیرولوژیکی آزموینې سره مساوی طریقې دي چې د CMV د لیږد خطر یې کم کړی دی. د سرو حجرو ترانزفیوژن دPacked RBC په بڼه وي تر څو د انیمیا ګیلې له منځه یوسي . اکثراً هغه وخت استطباب لري چې دHb کچه د۸ ګرام پر ډیسي لیتر وي خو؛ که چېرې په یو ناروغ کې مل Comorbities ناروغي شتون ولري د Hb په لوړ غلظت کې هم کارولای شي. دا محصولات باید د سپینو حجرو څخه خالي وي تر څو د سپینو حجرو او د دمویه صفحاتو حساسیت کم کړل شي چې د ترانزفیوژن راتلونکې غبرګونونه او هم د ترانزفیوژن پورې تړلی GVHD کم کړي. مهمه نه ده چې ناروغ ته RBC (دمویه صفحات) د خپلې کورنۍ د غړي څخه ترانزفیوژن شي.که چېرې پیوند د خپلې کورنۍ د غړي څخه پرته ممکن وي. دا چلند کولای شي چې ناروغ د کوچنې Histocompatibility انتي جینونو په وړاندې حساس کړي چې د پیوند څخه وروسته د پیوند دردیدو خطر زیات کړي.د هډوکې مغز پیوند په تعقیب یا په هغه ناروغانو کې چې پیوند پکې په نظر کې نه وي.

د دمویه صفحاتو لپاره د کورنۍ غړي یو ډول ډونر دی . د سرو حجرو هر واحد په اټکلي ډول ۲۰۰-۲۵۰ ملی ګرامه اوسپنه د بدن ټولې اوسپنې ته زیاتوي. د اوږدې مودې ترانزفیوژن له امله د اوسپنې اضافه بار رامنځته کیږي.

دا په هغه ناروغانو کي لویه ستونزه نه ده چې د پیوند یا ایمنوسپرسیو درملنې په وړاندې ځواب وایې لاکن دا په ځواب نه ویونکو کې یو ستونزه ده چې د اوږدې مودې پورې تقویې ترانزفیوژن ته اړتیا لری خو! د خولی نوی درملو دا عملیه اسانه کړې ده چې په دې حالت کې د اوسپنې Chelating agents کارول کیږي.

دمویه صفحاتو ترانزفیوژن : کوم ناروغ کې چې د وینې بهیدنې خطر شتون ولري وارزول شي. ډېرې ناروغان د مویه صفحاتو ۱۰۰۰۰/ml شمېر زغملی شي بې له دې چې کوم Brusing یا وینه بهیدنه رامنځته شي بی له دې چې کوم سیستمیک انتان یاد رګونو بشپړتیا خرابه شوي وي. یو ترضیضی زخم یا جراحي عملیه د دمویه صفحاتو ترانزفیوژن ته که شمېرېې د **۵۰۰۰۰** مایکرو لیتر یا ۱۰۰۰۰۰ ملی لیترڅخه زیات هم وي اړتیا لري.Amino caproic acid هر څلور ساعته وروسته mg/kg **۵۰** د بدن وزن په دوز د خولې یا رګ له لارې کولای شي چې د د وینې بهېدنې میلان کم کړی. غوره دا ده چې د پیل څخه د د مویه صفحاتو ترانزفیوژن له پاره د یوه ډونر څخه ګټه واخیستل شي ترڅو د HLA یا دمویه صفحاتو د انتیجنوحساسیت راکم کړي. کیدای شي د یو واحد ډونر د محصولاتو HLA-matched، apheresis د مویه صفحات ته اړتیا پیدا شي.دمویه صفحاتو مقاومت په هغه ناروغانو کې غوره ستونزه ده چې د اوږدې مودې لپاره تقویې ترانزفیوژن ته اړتیا لري .دا په تیریدونکی ډول د تبې یا انتان او یا د یوې ځنډنی ستونزې په بڼه چې په دویمي ډول د HLA له امله رامنځته کیږي.په تیرو وختونو کي دا یوه جدي ستونزه وه چې د ترانزفیوژن څخه ۸ یا ۱۰اونیۍ وروسته په **۵۰**٪ ناروغانو کي منځ ته راتلله خو! اوس د وینې فلتر کیدل او دمویه صفحاتو غلظت چې سپینې حجرې ورڅخه ویستل کیږي دا ستونزه یې نږدې **۱۵**٪ته راکمه کړې ده.

کوم ناروغان چې د اوږدې مودې لپاره ترانزفیوژن اخلي باید د ABO identical څخه دمویه صفحات واخلي ځکه چې د یوې خوا د مویه صفحاتوعمر زیاتوی او له بله پلوه د دمویه صفحاتو ترانزفیوژن په وړاندې ټینګار کموي.

دمویه صفحات په هغه ناروغانو کې استطباب لري چې د وینې بهیدنې ښکاره نښې ولري او یا یې د دمویه صفحاتو شمېر د ۱۰۰۰۰/ml څخه کم وي.

د نیوټروپینیا اهتمام: نیوټروپینیا په احتیاط سره د بستر په هغه ناروغانو باندې تطبیقېږي چې د نیوټروفیلونو شمېر یې ډیر کم وي. د نیوټروپینیا هغه ناروغان احتیاط ته اړتیا لري چې شمېر یې ۵۰۰ ملی لیترو څخه لږ کم وي.دا ناروغان باید ځانته کوټه، Face mask ولري او انتي سیپتیک صابون په مټ خپل لاسونه پریمنځي.

- د نامینځل شوو تازه میوو او سبزیجاتو د خوړلو څخه باید ډډه وکړي ځکه چې د بکتریاوککړتیا لپاره ښه سرچینه ګڼل کیږي.

د اپلاستیک انیمیا په ناروغانو کي غیر دودیزه ده چې ځانګړې انتان ولري خو! که چېرې د اپلاستیک انیمیا ناروغ تبه ولري نو د بلعوم، بلغم، وینه، تشو میتیازو، ډکو متیازو د هرې شکمنې برخې څخه مرضي مواد د کلچر لپاره واخیستل شي او په بیړه سره د پراخه اغیزې لرونکی Bactericidal انتي بیوتیک په زرقی ډول چې اکثراً Ceftazidim یا امینوګلوکوسایټ، یوسپالوسپورین او مصنوعی پنسلین سره یوځای په اټکلی ډول پیل شي. که د کتیترککړتیا ته فکر وشي نو بیاوانکومایسین ورکول کېږي بې له دې چې دکلچر پایلو ته انتظار وویستل شي.
د انتان ځانګړې هډې د مقعد، د خولی او بلعوم د ابسې ګانو یا Necrotizing colitis څخه عبارت دی چې د فزیکي معاینې او راډیولوژیکې آزموینو په واسطه معلومېږی.
د انتي بیوتیکونو ټاکنه د اورګانیزمونو د شیوع او د هغوې د انتي بیوتیکو د حساسیت د موضعې ځای پورې اړه لري. په دې اورګانیزمونوکې اکثرا ستافیلوکوکس اوریس (زیاتره میتسلین او اوکساسلین مقاومې نوعې پکې) ستافیلوکوکس ایپیدرمیدس . (کوم ناروغان چې وریدې Acess device لری) او ګرام منفي انتانات ګډون لری.
که چېرې په دې ناروغانوکي کلچرپه دوامداره ډول منفي وي او تبه ولري باید د فنګس ضد درمل (Amphotericin B) ورته وکارول شي. که چېرې اورګانیزمونه د ټولو انتي بیوتیکونو سره مقاوم وي او د انتي بیوتیک د کارونې سره سره کلچر مثبت پاتې شي نو

بیا د لیوکوسایتونو ترانزفیوژن ترسره کیږي. په کوچنیانو او هغه کاهلانو کې چې د بدن سایزیې کوچنی وي ډېر اغیزمن دي.ترانزفیوژن شوي لیوکوسایتونه د توزیع کوچنی ساحه لري چې په وینه او نسج کې دغلظت په لوړوالی پای مومي.
ATG سایتوتوکسیک حجرې کموي. همدارنګه ALG/ATG کولای شي چې د T-Cellڅخه د ودې هیماتوپیتیک فکتور ازاد کړي. د ATG دوز ۱۵-۴۰ ملی ګرامه د بدن په هر کیلو ګرام د ۴-۱۰ ورځو پورې ورکول کېږي.

د درملنې په لومړی ورځ کې تبه او د یخنۍ احساس ډېر دودیز دي.که ګلوکوکورتیکوئید لکه میتایل پریدنیزولون یا دیکسا میتازون ور سره یوځای وکارول شي د ATG په وړاندې غبرګون کمېږي. ATG د لمړی دوز د ورکړې څخه ۷-۱۰ورځې وروسته سیروم Sickness رامنځته کیدای شي چې د لوړې درجې تبې،د پوستکی اندفاعات او د بندونو دردونه ورسره مل وي.

ATG د دمویه صفحاتو ویجاړېدل زیاتوی.د نیوتروفیلونومطلقه شمېر کموي او د Coomb's آزموینې د مثبتوالی لامل ګرځي.

د وینې ترانسفیوژن اړتیا په ۴-۱۰ورځوکې زیاتېږي خو؛ ۳/۱ دا ناروغان په راتلونکی کې د وینې تقویي ورکړې ته اړتیا نه لري. سایکلوسپورین یو حلقوي پولې پیپتاید دی چې کولای شي د T –lymphocytes په مټ د IL-2 جوړېدل نهی کړي.د سایتو توکسیک تی حجرو د پراختیا څخه مخنیوی کوی.د IL-2 په ځواب کې چې دا یو ایمیونوتراپیک چلند دی.ډېر ګروپونه د سایکلوسپورین د لمړی درملنې، کوم ناروغان چې د ATG یا کلوکوکورتیکوئید سره مقاوم وي.د G-CSF سره یوځای کارول کیږي او د ډول ډول ګډو نور موډونو سره د درملنې د نورو موډونو سره د خولې له لارې mg/Kg ۱۰-۱۲ په دوز لږ تر لږه د ۴-۶ میا شتو پورې تطبیق کېږي.د بېوډو ګډوډې یې دودیزه اړخیزه اغیزه ده، چې د هایدریشن زیاتوالی ته اړتیا پیداکوی یا یې دوز په دې ډول چمتو شي چې کریاتینن د ۲mg/dl څخه کم وساتل شي . همدارنګه کیدای شي چې په منځنۍ کچه هایپرتنشن رامنځته کړي.د اپلاستیک انیمیا خفیفې پېښې کېدای شي چې د ساتندویه اهتماماتو

په مټ درملنه وشــي، چې په دې کې ايريتروپوئتين (Epotin يا Darbepoietin) يا Myeloid sagramostin يا Filgrastin د ودې فکتورونه يا دواړه ګډون لري. (۱۹، ۵۱۸).

لوړ دوز سترائيدو کارونه: د ډير لوړ دوز سترائيدو کاروني څخه ورو سته د هډوکې مغز رغېدنه رامنځته کيږي. که ميتا يل پريدينزلون د ورځې ۱۰۰۰-۵۰۰ ملی ګرام د ۳-۱۴ ورځو پورې وکارول شــي. درملنه يې بريالی وي .خو! ډېرې اړخيزې اغيزې لري لکه: لوړه هايپرګلا سيميا ، ګلوکوزيوريا ،د الکترولايتونوګډوډی، د معدې تخريش، سايکوزس ، د انتاناتو زياتوالی او کيدای شي د ورانه بند شديد اسيپټيک نکروز رامنځته کړي.

په شديد AA کې د هډوکې مغز فعاليت ساتلو لپاره لاندې درمل کارول کيږي:

ايميونو سپريسيو، ALG او ATG سايکلوسپورين،اندروجن / انابوليک سترو يېډونه اود هډوکې مغز پيوند.په شديده اپلاستيک انيمياکې چې د نيوتروفيلونو شمېره د ۵۰۰په ملی ليتر ترمبوسايتو شمېر ۲۰۰۰۰ملی ليتر او ريتکلوسايت ۱٪ څخه کم وي او د هډوکو مغز سلولرتی د ۲۰٪ څخه کمه وي ځانګړې درملنه ده . خو! که چېرې د ناروغ عمر د ۴۰ کالو څخه کم وي او HLA / Sibling ولري د هډوکې مغز الوجينيک پيوند ورته سرته رسېږي.

کوچنيان او ځوانان هم د همدې ډول هډوکې مغز پيوند څخه چې ډونر يې خپلوان نه وي هم ګټه اخستلای شي ځکه د هغه خطر زياتوالی چې ډونر يې خپل نه وي د هډوکې د مغز الوجنيک پيوند سره منځته راځی شتون ولري نو ځکه يې درملنه د هغه ناروغانو لپاره ساتل کيږي چې معافيت ځپونکو درملو سره يې ځواب نه وي ويلای.

د هډوکې مغز اپلازيا د ډېرې ځانګړې درملنې لپاره دوه بنسټيزې لارې شتون لري:

۱:Syngeneic: د هيماتوپوئيتيک مورنی حجرې الوجينيک پيوند

۲: **ايميونوسپرسيودرملنه**: د ATG او سايکلوسپورين سره يوځای کارول د درملنې تاکل د ځانګړې Mode ديوڅوفکتورونوپورې اړه لری چې د ناروغ عمر، حالت او HLA ورته ډونر

مناسب ډونر شتون څخه عبارت دی.په عمومي ډول سره په کوچنیانو او ځوانو بالغو کې پیوند غوره درملنه ده.ددې لپاره چې ایا ناروغ دپیوند لپاره ورته ډونر لری او که نه؛ د Siblingلپاره د Histocompatibility مقدمې آزموینې ځانګړې اهمیت لری.

د Histocompatibility Sibling matched دمورنۍ حجرې غوره سرچینه ده. -HLA-A,-B, DRA2 موقیعتونوڅخه عبارت دي.دAA دلړوپېښودرملنه دساتندویه اهتماماتوپه مټ ترسره کیدای شي.

د مورنۍ حجرې پیوند : د مورنۍ حجرې پیوند کله کله د دایمي معالجي چانس لري هغه ناروغان چې عمر یې د ۴۰ کالو څخه زیات وي او HLA ډونر ونلري د شدیدې اپلاستیک انیمیا لپاره ایمیونوسپریسیو ، ATG او سایکلوسپورین ټاکلې درملنه ګڼل کېږي.

ATG په روغتون کې د وینې د ترانزفیوژن او انتي بیوتیکو سره یوځای کارول کېږي د ATG ګټور رژیم ۴۰ ملی ګرام په هر کیلو ګرام وزن د بدن د څلور ورځو لپاره د ۱۲-۱۲ ساعتو په موده کې د مرکزې ورید له لارې کارول کېږي. سایکلوسپورین ۲mg/kg وزن د بدن د ورځې دوه ځلې د خولې له لارې ورکول کېږي. د ATG دودېزې اړخېزې اغیزې په لمړیو دوو ورځو کې منځته راځي چې دتبې لړزې د بندونو درد او پوستکي د اندفاعاتو څخه عبارت دي.۷-۱۰ ورځي وروسته سیروم سکنس منځته راځي.نو ځکه ATG د سترائیدو سره یو ځای کارول کېږي ترڅو د انفیوژن په وخت کې د غبرګون څخه مخنیوی وکړي. ATG د سایټوټاکسیک T.cell شمېر کموی د وینې ترانزفیوژن اړتیا کموی او هغه فکتورونه چې د هډوکې د مغز د ودې لامل کېږي. د فعالیت لپاره یې لاره برابروي.

Alemtuzumab (**Anti CD 52**) :دا په هغه ناروغانو کې چې د ATG په وړاندې سم ځواب ونه وایې ۵۰٪ اغیزمن ثابت شویدي. .

اندروجن : دا په فنکونی انیمیا او کسبي اپلاستیک انیمیا کې ګټور ثابت شوي دی خو؛ په عمومي ډول سره د کسبې اپلاستیک انیمیا د ناروغانو په ژوندې پاتې کېدلو کې یې ښه والی ندی ثابت شوي.

Non Drolone, ډنزول ،Oxymetholone ، ټول آزمایل شوي دي خو! اړخېزې اغېزې یې ډېرې زیاتې دي چې د Virilization ، مالګې احتباس ، د ځیګر ویجاړتیا چې د کولیستاتیک ژیړی سره یو ځای وي یا د Hepatocellular carcinoma څخه عبارت دی.

که د ۴-۲میاشتو په موده کې ځواب ورنکړي نو بیا درول کېږي خو! که چېرې په وړاندې یې ځواب ښه وی بیا په تدریجې ډول درول کېږي (۲۹۳:۱۲).

Eltrombopag: دا یو Thrombomimetic درمل چې د ترمبوسایتو جوړېدل تنبه کوی لاکن کولای شي چې په دوره یې ډول سرو حجرو او نیوتروفیلو شمېر ښه کړي(mg/day- ۵۰ ۱۵۰). (۲۴۲:۱۲).

۲-۵-۹. **انزار**: که چېرې شدیده اپلاستیک انیمیا بې درملنې پریښودل شي مړینه ژر رامنځته کېږي. شدیده اپلاستیک انیمیا ډېر خراب انزار لري یوازې ۱۰٪ یې تر یوه کاله ژوندی پاتې کېږي. په منځنۍ کچه شدیده اپلاستیک انیمیا ښه انزار لري خو! په یو څو پېښو کې په خپل سر ښه والی منځته راغلي. (۱۳۲:۱۲) .

د هډوکي مغز آلوجینیک پیوندچه ورته HLA-Matching ډونر ولري د ژوندې پاتې کېدلو اندازه یې په هغه Recipient کې چې عمر یې د ۲۰ کالو څخه کم وي د ۸۰٪ څخه زیات وي او هغه چې عمر یې ۲۰-۵۰ کالو ترمنځ وي ۶۵ - ۷۰٪ د ژوندی پاتې کېدو Rate لري.د دوې د ژوندې پاتې کېدلو اندازه په هغه ناروغانو کې ۱۰-۱۵٪ ښکته وي چه ورته HLA یې ډونر خپلوان نه وي .ATGسایکلوسفورین معافیت ځپونکې درمل نږدې ۷۰٪ ناروغانو کې ځواب ورکوي.

د شدیدی اپلاستیک انیمیا کوم ناروغان چې د ATG په مټ تداوي شوي وي ۳/۱ یې بابېرې کوي. کوم ناروغان چې د معافیت ځپونکو درملو په مټ یې درملنه شوی وي.

په څلورمه برخه ناروغانو کې د PNH، AML او میالوډسپلازیا پشان هیماتولوژیکې ګډوډې منځته راځی. (۵۲۰:۱۹) .

لنډيز: انيميا د هيموګلوبين د کچې او د سرو حجرو د شمېر د کموالی له کبله منځته راځي.انيميا کې عمومی او ځانګړې ګيلې رامنځته کېږي چې د هرې انيميا لپاره ځانګړې نښې شتون لری. همدارنګه کيدای شي کمه، منځنۍ کچه او شديده بڼه ولري.د اوسپني د کمښت انيميا چې د اوسپني د کمښت له امله پکې د هيموګلوبين ترکيب خرابېږي.

غوره لاملونه يې په غذايي رژيم کې داوسپني کموالی،د اړتيا زياتوالی،د جذب خرابوالی او وينې بهيدنې څخه عبارت دي. اصلي لامل يې بايد معلوم او بيا يې درملنه په ګډه سره وشي. د خولې له لارې د اوسپني د ورکړې، زرقي اوسپني کارونې او د اړتيا پرمهال د وينې ترانزفيوژن څخه ګټه اخيستل کيږي. ميګالوبلاستيک انيميا کې د DNAترکيب خرابېږي چې د فوليت او B12 کمښت له امله منځته راځی.د ټولو انيمياګانو ۷ ٪ جوړوي چې د هډوکي مغز کې ميګالوبلاست او په محيطی وينه کې د Macrocytic حجرو په شتون ځانګړې ده. کيدای شي په غذايي رژيم کې کمښت شتون ولري او يا يې جذب خراب وي او يا ورته اړتيا ډيره وي چې په زياتره وخت کې د جذب ستونزه شتون لري.د فوليت د کمښت له امله د هضمی جهاز ګيلې ډېرې او B12 د کمښت له امله د عصبی سيستم ګيلې او نښې ډېرې وي چې د اړوند ويټامينونو په ورکړې سره يې درملنه کيږي.هيمولايتيک انيميا ارثي او کسبي لاملونه لري چې ارثي هيمولايتيک انيميا ،ارثي سپيروسايتوسيس، G6PD کمښت، سيکل سيل انيميا او پايرويت کانيز کمښتونه د ارزښت وړ دي او په کسبي ډول کې اتوايميون هيمولايتيک انيميا او Cold Agglutinin ناروغي ګډون لري چې هره انيميا ځانګړې کلينيک لري خو! انيميا ، ژيړی او د توری لويوالی يې ګډې نښې دي چې ځانګړې نه دی او درملنه يې هم په جلا ډول تر سره کېږي. اپلاستيک انيميا په محيطی وينه کې پان سايتوپينيا او د هډوکي مغز په کې هايپو سيلولر وي خو! هيح ډول سرطاني حجرې په محيطي وينه او هډوکي مغز کې شتون نلری او ژوند تهديدو نکی حالتونه منځته راوړي چې د انتان اوپه د ماغ کې د وينې بهيدنی پورې اړه لری. دا ناروغان انيميا ، نيوتروپينيا او ترمبوسايتوپينيا او ريتکولوسايتوپينيا لری چې کلينيک يې هم د همدې پوری اړه لري ساتندويه او معالجوی درملنه لری. د هغه ناروغانو چې عمر يې د

۴۰ کالو څخه کم وي د هډوکي مغز پیوند او چې عمر یې د ۴۰ کالو څخه زیات وي ایمیونو سپریسیو درملو په مټ یې درملنه کېږي.

پوښتنې

- **تشریحې پوښتنې**

۱. په کومو ناروغانو کي د خسافت تعینول ستونزمن وي یو اځی نوموونه یې ولیکئ؟

۲. په IDA کې ولی فنډوسکوپی ترسره کېږي؟

۳. د میګالو بلاستیک انیمیا د هضمي جهاز ګیلې کومې دي؟

۴. په اپلاستیک انیمیا کي ترمبوسایتو ورکړه کله استطباب لري؟

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۵. Fish tape worm د فولیټ انیمیا غوره لامل ګڼل کېږي. (   )

۶. د اوسپني د کمښت په انیمیا کي ژیړي منځته راځي. (   )

۷. HCV د اپلاستیک انیمیا دودیز لامل دي. (   )

۸. که چیرې یو شخص ۵۰ ٪ وینه ضایع کړي نبض به یې د min/ ۱۰۰ څخه لوړ وي. (   )

- **لاندې خالی ځایونه په مناسبو کلمو ډک کړئ.**

۹. د B12 په کمښت کي د هډوکي مغز کې (   ) لیدل کېږي.

۱۰. د فولیټ کمښت انیمیا کې په محیطي وینه کې (   ) لیدل کېږي.

۱۱. د اپلاستیک انیمیا په ناروغ کي وینه بهېدنه (   ) د کموالی له امله منځته راځي.

۱۲. په IDA کې نوکان (   ) ته ورته بڼه لري.

۱۳. اُتوایمیون هیمولایتیک انیمیااوترمبوسایتوپینیاله امله (   ) منځته راځي.

- **څلور ځوابه پوښتنې**

۱۴. اپلاستیک انیمیا کې.........................؟

الف: یواځې پانسایتوپینیا. ب: د هډوکو دمغز هایپوسیلولرټي. ج: دواړه سم دي. د: دواړه غلط دي.

۱۵. د IDA په ناروغانو کې د پزې څخه د بد بوی راتللو ته ....؟

الف: Ozena . ب: هلیتوزیس. ج: Mousy Smell. د: Fishy Smell.

۱۶. په میګالوبلاستیک انیمیا کي په WBC کې لاندې بدلون منځته راځي...............؟

الف: Hyper Segmented Neutrophil. ب: Giant Metamyelocyte.

ج: دواړه سم دي.   د: دواړه ناسم دي.

۱۷- شدیده اپلاستیک انیمیا ....؟

الف: خراب انزار لری. ب: ډېر خراب انزار لري. ج: اول جز سم نه دی. د: ښه انزار لری.

۱۸- د ډیر لوړ دوز سترائیدو کارونې څخه وروسته......... رامنځته کیږي

الف: هډوکې مغز رغیدنه. ب: هډوکې مغز خرابوالی. ج: دواړه ناسم. د: اول جز سم دی.

۱۹- د څنډنی CAD په ناروغانو کې ګیلې د ....پورې اړه لري.

الف: RBC د اګلوتینیشن. ب: WBC د اګلوتینیشن. ج: ترومبوسایتو د اګلوتینیشن. د: ټول سم

اخځلیکونه

۱.احمدزی، حیات الله. (۱۳۹۴ه ش). د اوسپني د کمښت انیمیا لاملونه . طب پوهنځی ، ننګرهار پوهنتون .طبي پوهه ، مخونه : ۹۹- ۱۱۰.

۲.بهسودوال، خلیل احمد. (۱۳۹۵ه ش). د سیستمونو پتالوژي. طب پوهنځی، ننګرهار پوهنتون. مخ:۹۸.

۳. شیرزی، ایمل. (۱۳۹۱ه ش). هیماتولوژي، ایمیونولوژي او ویټامینو کمښت ناروغي. طب پوهنځی، ننګرهار پوهنتون. مخونه: ۱۸ -۲۹.

۴. شینواري، محب الله. (۱۳۹۴ه ش). په انیمیاوو کې د زړه او دوراني سیستم وظیفوی بدلونونه. طب پوهنځی ، ننګرهار پوهنتون .طبي پوهه ، مخونه : ۸۲-۸۹.

۵.ظفرزی، محمد ظاهر.(۱۳۸۹). د وینې ناروغي.دویم تالیف، طب پوهنځی ، ننګرهار پوهنتون. مخ:۷۹.

۶. فخری، سید محمد نعیم. (۱۳۸۹). هیماتولوژی، ویتامین‌ها و ایمیونولوژی. پوهنتون طبی کابل. صفحه: ۵۱.

۷. هادي، سیف الله. (۱۳۸۴). د انیمیا په ناروغانو کې د زړه د عدم کفایې پېښې. طب پوهنځی ، ننګرهار پوهنتون. مخ: ۱۰.

8.Bhat,Pavan and Dretler, Alexandra. et al. (2016). The Washington Manual Of Medical Therapeutic. 35th Edition. Lippincott, William & Wilkins New Delhi, Pp. 647-648.649-651 .655-656.

9. Colledge,Nicki R. Walker, Brainr and Ralston, Stuart H. (2014).Davidson’s Principle and Practice Of Internal Medicine. 22nd Edition.Churchill Living Stone New Delhi. Pp:1001,1021-1023,1024,1026-1028.

10. Goldman, Lee & Schafer, Andrew I .(2014) . Cecil Text Of Internal Medicine. 24th Edition. Saunders Elsevier, New York .Pp:1030-1033,1040-1042,1047,1083-1084,1086.

11.Greer, john P & Arber, Daniel A .(2014). Wintrobe’s Clinical Hematology. 13th Edition .Lippincott William & Wilkins, USA. Pp: 830.

12.Hoffbrand, A.Victor and Moss, P.A.H .(2016) .Hoffbrand’s Essential Hematology 7th Edition. WILEY Blackwell, New Delhi. Pp:19-20. 32-40,48-59,60-71,75,166-172,243-247.

13.Kasper Dennis, Fauci Anthony and Longo Dan.L Et Al. (2015). Harrison’s Principle Of Internal Medicine. 19th Edition. USA MC Graw Hill. Pp. 393.625-629,644-648,648-659,663-667.

14.Kaushansky, Kenneth & Lichtman, Marshalls. et al.(2016) . William Hematology. 9th Edition. Mc Graw Hill New York .Pp:503-511,513-537,583-615,627-637.671.

15.Kawthalkar, Shirish M. (2013). Essential Of Hematology.2nd Edition. Jaypee Brothers Medical Publisher P (LTD), New Delhi. Pp:50.82-90,100-101,71-111,121-198.

16.Kumar. Vinay & Abbas, Abdul K.(2014). Robbins & Cortan Pathologic Basis of Disease. South Asia Edition. Elsevier, New Delhi. Pp:379.

17.Kumar, Parveen & Clark, Michael. (2016). Clinical Medicine. 8th Edition.Elsevier Saunders, London. Pp : 376-379,388,397,403-405.

18.Longo , Dan L & Kasper, Dennis .(2013). Harrison’s ،, Hematology & Oncology. 2nd Editions.Mc Graw Hill ,New York. Pp :14,60-64.

19.Papadakis Maxine, A and MC Phee Stephen J et al .(2017).Current Medical Diagnosis And Treatment. 56th Edition. MC Graw Hill USA .Pp: 499-502, 517-521.

20. Singh, Tejindar .(2014). Text book of haematology.2nd Edition. Arya puplications,new delhi. Pp : 50-57,65,77-78,134-136.

دريم څپرکی

پولې سايتيميا او ميالوډيسپلازيا

پدې څپرکی کې د سرو حجرو د زياتوالی په اړه بحث کېږي چې دا هم پخپل وارد بدن په هر غړی باندې ځانګړې ناوړه اغيزې لري.د سرو حجرو د شمېر زياتوالی او يا يې د غلظت زياتوالی چې د هرلامل له امله وي په هر غړې او سيستم ناوړه اغيزې لرلای شي.

د پتوفزيولوژی له مخې په مطلق پولې سايتيميا يا ايريتروسايتوزس او نسبي يا کاذب پولې سايتيميا ويشل کېږي چې په مطلق ډول کې د RBC کتله **۱۲۵**٪ نظر جنس او د بدن کتلې ته ډېرېږي او دا بيا په دوه ډوله ويشل کېږي چې د لمړني او دويمي په نوم يادېږي. په کاذبه پولې سايتيميا کې د سرو حجرو حجم نورمال وي خو! د پلازما حجم کمېږي. د ترمبوامبو ليک پېښو د زياتوالی لامل ګرځي .

ميالوډيسپلازيا د هډوکې د مغز يوه ډله کسبي ګډوډی دي چې د مورنی حجرو د نيمګړتيا له امله رامنځته کيږي چې د هډوکې مغز په عدم کفايه او ميالوئيد درې واړه سلسلو د حجرو په شمير او ځرنګوالی کې د ابنارملتې ګانو په رامنځته کيدو ځانګړی ده دا يو پري ليوکيميک حالت دی خو ډيره مړينه او معيوبيت د هډوکې د مغز د پاتی والی او په AML باندی د بدليدو له کبله منځته راځي چې په ۳۰٪ پيښو کې ليدل کيږي .

۳- ۱. **پولې سايتيميا**

۳-۱-۱-. **تعريف** : کله چې د هيموګلوبين غلظت د خپل نورمال لوړحد څخه نظر د ناروغ عمراو جنس ته زيات شي د پولې سايتيميا په نوم يادېږی. يا په بل عبارت کله چې HCT ٪۲۰ څخه زيات وي نو د تل لپاره RBC کتله ډېره وي.

کله چې Hb په نارينوو کې **۱۸,۵** ګرام په ديسي ليتر او HCT **۵۲** ٪ او Hb په ښځو کې **۱۲,۵** ګرام في ديسي ليتر يا HCT د **۴۸**٪ څخه لوړ شي د پولې سايتيميا پنوم يادېږی.

۳-۱-۲. **دويمي پولې سايتيميا**: دا يوه ډله ناروغي ده چې د سرو حجرو د کتلې زياتوالى د ايروتروپويتن د زياتوالى له امله منځ ته راځي.

۳-۱-۳. **لاملونه**: دا ناروغي دوه ډوله لاملونه لري چې يو يې کسبي او بل يې ولادي دي.

کسبي لاملونه : د سږو ځنډنى بندښتي ناروغي , سګرت څکول ،د خوب اپنيا , لوړ ارتفاعات , کاربن مونواکسايد تسمم ,د پښتورګو شريان تنګوالى , هايدرونفروسيس , End stage renal diseases , د پښتورګو پوليسيستيک ناروغي چې د هايپوکسيا له امله د ايريتروپوئيتين زياتوالى مومي.

په پتالوژيک ډول کې تومورونه د ايرتروپويتين زيات مقدار جوړوي لکه: سيريبلرهيمانجيوبلاستوما ، پاراتايرا يداډينوما ،هيپاتوما ،پښتورګوسرطانونه، فيوکرومو سايتوما او د رحم ليومايوما . (۹۷:۱).

ځينې درمل لکه: اندروجن او ا يريتروپوئتين کارونه د هايپوکسيا سره تړاو نه لري . په نسبي ډول لکه: سترس يا Spurious پولې سايتيميا چې د ديهايدريشن ، سوځيدلو او دايروتيکو د کارونې له امله منځ ته راځي. (۱۰۹۵:۴).

Gais bock سنډروم:چې Spurious ياستريس ايريتروساېتوزس هم ورته وايې په دې حالت کې دپلازماحجم کم وي دسروحجرومجموعي حجم نارمل وي.

داناروغان زياتره چاغ وي اود وينې فشاريې په منځنۍ کچه لوړوي په منځته راتلوکې يې روحي لاملونه پړه ګڼل کېږي.(۴۰۴:۷).

۳-۱-۴. **پولې سايتيميا ويرا** : دا يوه کلونل ګډوډي ده چې Multipotent Hematopoetic Progenitors Cells پيشقدمه حجرې پکې برخه اخلي چې د فينوتايپ له پلوه نورمالې سرې حجرې، ګرانولوسايتونه او دمويه صفحات تراکم کوي بې لدې چې کومه روښانه فزيولوژيکې تنبه شتون ولري.

دا یوه ځنډنی میالو پرولیفراتیف ډېره دودېزه ګډوډۍ ده چې پېښــې یې ۲/۱۰۰۰۰۰ دي. د عمر په زیاتېدو سره یې پېښې زیاتېږي او تر ۱۸/۱۰۰۰۰۰ پورې رسېږي. په خال خال پېښو کې ښځې زیاتې اخته کېږي. (۸:۵۱۲).

۳-۱-۵. **لاملونه** : د هیماتوپوتیک حجرو تکثر او Differentiation نورمال وي نو ځکه سـرې حجرې، سـپینې حجرې او دموبه صـفحات هم په نورمال ډول جوړېږي. JAK2 (Janus Associated Kinase 2) فعالیت ممکن د ناروغي غیر متجانیس لامل وي او نامعلومه ایتالوژی او کروموزمي ګډوډۍ لکه ترایزومي ۹ ، ۸.هم په منځته راتګ کې کړونې لري.

په PV کې د سـرو حجرو حجم زیاتوالی د هډوکو مغز د مورنۍ حجرې د کلونل خباثت له امله منځته راځي. دا ناروغي د یوه ځانګړې هیماتوپویتیک مورنۍ حجرې د جسـمي میوتیشـن له کبله منځته راځي کوم چې تکثري ګتې ته Progeny ورکوی. JAK2 Val ۲۱۷phe میوتیشن د **۹۵** فیصدو څخه په زیاتو پېښو کې منځته راځي.

۳-۱-۶. **کلینیکي بڼه**:ددې ناروغي کلینیکي بڼه دهایپروالیمیا، د وینې د لزوجیت زیاتوالی یا هایپرمیتابولیزم پورې اړه لري چې په دودېز ډول د **۵۰**-۲۰ کلنۍ عمرونو کې ښکاره کېږي نارینه لږ زیات اخته کوی.په دې ناروغانو کې Dusky cyanosis (Plethora) لیدل کېږي

مرکزي عصبي سیستم : دا ناروغان د سر خوږ، حافظې له منځه تګ، ډیپریشن، ګنګسیت ، سـرګرځیدلو ، د غوږونو برنګس څخه ګیله من وي چې دا حملې په تیریدونکی ډول د کوچنیو دماغي رګونو ترمبوزس له کبله را منځته کېږي چې د TIA لامل ګرځي او د PVپه ځینوناروغانو کې د سـترګو Migrain چې د Variant angina څخه اسـتازیتوب کوی هم منځته راځي.

د لیدلو ګډوډي: د دید جال جال کېدل، دید د سـاحې بدلونونه چې شـبکیوې رګونود بندیدو له کبله منځته راځي او وریدونه پکې پړسیدلې وي.

د پوستکي اومخاطي غشا بدلونونه:سورمخ اود منظمی د رګونو احتقان هم په زیاتو پېښو کې لیدل کېږي.

دتوری لویوالی د نیمایې څخه په زیاتو پېښو کې په کمه یا منځنۍ کچه شتون لری. په پیل کې احتقان او په وروستیو کې ایکسترامیډولاري هیماتوپویسیس له کبله منځته راځي.همدارنګه هیپاتومیګالی په ۵۰٪ پېښو کې منځته راځي.دتوری احتشا په ناڅاپې ډول منځته راځی چې ممکن دتوری دسایزلویوالی پورې اړه ولري دغږیولویوالی کېدای شي د غوره میخانیکي نارامیو لامل وګرځي لکه دباب ورید لوړ فشار اوپرمختلونکې ډنګروالی.

هیموستاتیک ګیلې : په اساني سره د پوزې څخه د وینې راتګ او په اسانی سره پوستکي زخمې کېدل ممکن د ناروغي په زیاتو پېښو کې ولیدل شي.

وینه بهیدنه د معدی ،کولمو،رحم او دماغ په رګونو کې د وینې دمه کیدو او ترمبوسایتوسیس له کبله منځته راځي. همدارنګه د ځیګر په وریدونو کې په نادر ډول ترمبوزس د منځته راتګ له امله Budd chiary سنډروم منځته راځي خو! که یو ناروغ کې منځته راشي PV باندې شک وشي.

شریاني ترمبوزس په هر شریان کې منځته راځي خو! د زړه، دماغ ، میزینتریک رګونو کې په دودېز ډول منځته راځی.

وریدي ترمبوزس د پنډیو په ژورو او سطحي وریدونو، باب ورید او دماغ کې هم منځته راځي.

نورې کلینیکي څرګندونې : شدید خارښت چې په تودو اوبو سره د غسل کولو په واسطه تشدیدېږي، سټرتیا ،د وزن بایلل ، د شپې خوله ،انجینا ، سیستولیک مرمر، هایپرتینشن ، د معدي زخمونه چې دا دواړه خارښت او پیپتیک زخمونه د بزوفیل څخه د هستامین د زیات ازادېدو پورې اړه لري او په رګونوکې د ترمبوزس له کبله د معدی زخم

منځته راځي چې پيپټيک السر پېښــې پکې هم زياتې وي ممکن H.Pylori پورې اړه ولري.(۵۱۸:۸).

د اثنا عشر زخم په ۸-۱۰٪ پېښــو کې شــتون لري او همدارنګه دا ناروغان ګرمې نشــي زغملي. (۱۷۸:۳).

دګوتواســکيميا: د نهاياتو په کوچنيو رګونوکې د ترمبوزس او ويني د دمه کيدو له امله منځتــه راځي.د نهــايــاتو ســوروالی،ســوځيــدل او درد د ګيلو يو مغلق دی چې د Erythromelalgia ســنډروم په نوم يادېږي چې دا په PV کې د ترمبوســايتوزس يو بل اختلاط دی چې د دمويــه صــفحــاتو نښــليــدو پورې اړه لری او اســپرين ســره ځواب وايي.(۱۰۹۴:۴).

د هيماتوپوتيک حجرو د زيات له منځه تګ له کبله د يوريک اســيد دکچې لوړوالې رامنځته کېږي چې دا ګډوډۍ او Intermittent claudication هم منځته راځی.

د PV غوره اختلاط دترمبوزس څخه عبارت دی چې د معيوبيت او مړينې غوره لامل ګڼل کېږی.

که چېرې پولي ســايتيميا د کنترول څخه بهر وي نو جراحي عمليه کې د ترومبوتيک اختلاطاتو پېښــې زياتېږي نود جراحي درملنې څخه بايد ډډه وشــي تر څو د عمليې پر وخت دا حالت رامنځته نه شي.د ترمبوزس ترڅنګ وينه بهيدنه هم زياتېږي.

همدارنګه په PV کې د حادې غيرلمفوسايتيک ليوکېميا پېښې زياتېږي خو! پېښې يې په هغه ناروغانو کې کمې دي چې د کېميو تراپی او وړانګو سره نه وي مخامخ شوي خو! په هغه ناروغانو کې د ليوکېميا پېښــې زياتي ليدل کېږي چې وينه د هډوکې مغز څخه بهر جوړېږي.

د توری او ځيګر لويوالی او هغه انيميا چې په ترانزفيوژن متکې وي او يا کېميو تراپي سره مخامخ شوي وي منځته راځي.

۳-۱-۷. لابراتواري ازموينې

۱ . **د وينې سرې حجرې**: د سرو حجرو شمېر mil/mm^3 **۲** څخه لوړ وي.په ښځو کې Hb د **۱۲,۵**g/dl او په نارينه کې د g/dl **۱۸,۵** څخه لوړ وي او HCT د Refrence اندازې څخه نظر عمر او جنس ته زيات وي.دپلازما حجم نورمال يا لږ څه زيات وي.د شرياني وينې د O_2 مشبوعيت نورمال وي.(۹۲٪)چې دا د ويمي پولې سايتيميا څخه په توپيري تشخيص کې مرسته کوي. د سروحجرو کتله په نارينوو کې ml/kg **۳۲** او په ښځو کې د ml/kg **۳۲** څخه زياته وي. کله چې سرې حجرې د کروميم سره ليبل شوي وي تاکل کېږي او کېداى شي چې سرې حجرې مايکروسايتيک، نارموسايتيک يا هايپوکروميک وي.

۲: **د وينې سپيني حجرې** : کله کله ليوکوسايتوزس په کمه يا منځنۍ کچه شتون لري په نيمايي پېښو کې او ياله دې څخه هم لوړ وي بازوفيل هم لوړ وي خو! نيتروفيل د مورفولوژی له نظره نورمال وي د TLC شمېر دml/ ۱۰۰۰۰/۲۰۰۰۰ څخه لوړ وي يعنې L/۱۰۹×۵۰-۱۵څخه لوړ وي.

۳: **دمويه صفحات** : ترمبوسايتوشمېر L/۱۰۹×۷۰۰-۴۰۰په حدودو کې وي او کله کله mcl/ ۱۰۰۰۰۰۰ وي.

۴: **ترانزکوبالامين III**: د ګرانولوسايتو شمېراو ددې حجروTurn Over دزياتوالى له امله يې کچه لوړېږي.

۵: ايريتروپوئتين کچه کمه وي(نورماله کچه يې دU/L ۱۰-۵ ده چې د دويمي پولې سايتيميا سره په توپيري تشحيص کې مرسته کوی) د هډوکو مغز هايپرسلولر وي.

۶ :**يوريک اسيد**: په سيروم کې لوړ، ESR او LDH نورمال وي.

NAP(NeutrophilAlkalinePhosphatase) score:: ۱۵۰-۳۰۰ څخه لوړ وی (نورماله کچه يې د ۴۰-۱۰۰ پورې ده).

ددرې واړو ســـلســـلوهـا يپر پلازيـا(Panmyelosis) يعنې ا يريترو يېـد، ميـا لو يېـد، ميګاكاريوسـايتو، د سـرو حجرو پيشـقدمې حجرې د هډوكو مغز كې ډېر ښـكاره وي. په پيل كې د هډوكو مغز Reticulin نورمال وي چې په آخرې پړاوونو كې زيات وي او شونې ده چې د ميالوفبروزس په لور پرمختګ وكړي. د هډوكو مغز كې د JAK_2 ميوتيشـن او د محيطي وينې ګرانولوسايت ٪۹۵ څخه په زيات ناروغانو كې شتون لري.

۳-۱-۸. **توپيري تشخيص**: سپوريس پولي سايتيميا، دويمي پولي سايتيميا، ايزينشيل ترومبوسايتوزس، ميالوفبروزس، CML او نسبي پولي سايتيميا سره.

۳-۱-۹. د PV تشـخيصـه كراتيرياوي د نړيوال روغتيايي سـازمان له نظره په لاندې ډول دي:

الف: لوئي كراتيريا

۱: Hb په نارينه وكې د ۱۸,۵g/dl څخه او په ښځو كې g/dl ۱۶,۵ څخه لوړ وي.

.Hb او HCT د ريفرنس رينج څخه ٪۹۹ لوړ وي.

۲ $JAK_{2\ V617}F$ يا مشابه موټيشن.

ب: كوچنۍ كراتيريا

۱- د هډوكې مغز درې واړه سلسلو ميالوپرولفيريشن.

۲- په سيروم كې دنورمال حد څخه د ا يريتروپوئتين د كچې كموالى.

۳-**Endogenous Erythroid colony Formation in Vitro (EEC)**.

د دواړو لويوكرايترياو او يوې كوچنې كرايتريا شتون يا اوله لويه كرايتريا او د دوه كوچنيو كرايترياو شتون تشخيص وضع كوي.(۷:۴۰۳).

۳-۱-۱۰. **اختلاطات**

۱ – دودېز اختلاطات یې ترمبوزس څخه عبارت دی چې د مړینې او معیوبیت غوره لامل ګڼل کېږي چې د زړه، دماغ، میزینتریک او دځیګر د احتشا لامل کېږي.

۲-پیپټیک السر

۳-د توری انفارکشن په ناڅاپي ډول د توری په سایز کې د زیاتوالی له امله منځته راځی. میالوفبروزس، ریوی او بابيHTN او پرمختلوونکی ډنګروالی، په PV کې د حادې غیر لمفوسایټیک لیوکېمیا پېښې زیاتېږي.

Erythromelalgia سندروم اونقرص هم منځته راتلای شي. (۳: ۱۸۴).

۳-۱-۱۱. **درملنه** : د درملنې بنسټیزه موخه د سرو حجرو د کتلې کموالی دی.

۱-**د وینې ویستل** : یوازی د Hb په ټیټېدو کې مرسته کولای شی چې په اونۍ کې یو واحد وینه (په اټکلی ډول ml ۵۰۰) تر هغې پورې ویستل کېږی تر څو HCT د ۴۵٪ څخه کم شي. که چېرې وینې ویستلو ته بیا بیا اړتیا پیدا شي تر هغې پورې ویستل کېږي چې HCT د د ۴۵٪ څخه کم شي او په همدې حدودو کې ساتل کېږي.

که چېرې یو ناروغ ته فلیبوتومي ستونزمنه وي نو بیا د پیل څخه د هایدرا کسې یوریا په مټ تداوی کېږي ځکه چې د وینې تکراري ویستل د اوسپنې د کمښت لامل ګرځي نو فلیبوتومي ته اړتیا باید تدریجاً راکمه کړل شي. دا ډېره مهمه ده چې د درملو کارونی څخه ډډه وشي. که HCT په نورمالو حدودو کې وساتل شي نو د ترمبوتیک اختلاطاتو د پېښو په کموالی کې ډېره مرسته کوی.

کله کله میالوسپریسیف درملنې ته اړتیا لیدل کېږي چې استطبابات یې عبارت دي له:فلیبوتومي ته د اړتیا زیاتوالی، ترمبوسایتوزس او د درملو په وړاندې مقاوم

خارښت، ريوي هايپرتينشـن او د توري کتلوی لويوالی چې د وزن بايللو سـره مل وي ګډون لري.

که چېرې د دمويه صفحاتو شمېر ml/ ۲۰۰۰۰۰۰ته راښکته کړل شي د اسې نښې شتون نلری چې د ترومبوتيک اختلاطاتو خطر يې را کم کړي وي. Alkylating agent (p32) Radioactive فاسفورس د کارونې له کبله د دې خطر شته چې ناروغي په حاده لیوکېميا واوړي نو ځکه ترې بايد ډډه وشي.

کله چې ميالوسپريسيو درملنې استطباب درلود نوهايدراوکسي يوريا په لويه کچه کارول کېږي ترڅو سرې حجرې را کمې کړي او دمويه صفحات بايد د 400×10^9/L څخه را کم شي (د ترمبوزس په پېښو کې) بې له دې چې د نيتروفيلونو شمېر د ml/ ۲۰۰۰ څخه راښکته کړل شي معمولی دوز يې ۵۰۰ – ۱۵۰۰ ملی ګرامه د ورځې د خولې له لارې کارول کېږي.

Anagrelid کېدای شي د هايدراکسي يوريا پر ځای يا يو ځای وکارول شي. کله چې هايدراکسي يوريا ښه ونه زغمل شي کارول کېږي خو! هيڅکله د لومړی درمل په توګه غوره والی نه لري.

مطالعاتو ښودلې ده چې Pegylated alfa$_2$interferon د توری په پېړوالی او ريميژن کې او هم يې د ترمبوسايتوزس په کنترول کې د پام وړ اغيزمنتوب ښودلې دی.(۷۹:۲).

د هيماتولوژيک د ځواب اندازه د ۸۰٪ څخه زياته ده چې د دې سره غير نورمال Clone حجم کموالی رامنځته کيږی. اړخيزې اغيزې يې د منلو وړ دي خو! ډېر کم ارزښت لري. د اسپرين په ټيټ ډوز(۷۵-۸۱mg د ورځې د خولې له لارې) کارول د ترمبوتيک اختلاطاتو خطر يې کم کړی دی بې لدې چې شديده وينه بهيدنه منځته راشي او تحثر ضد درمل په هغه وخت کې استطباب لری چې ترمبوتيک اختلاطات را منځته شی. د يوريک اسيد دکچې زياتوالې په وخت کې د الوپيورانول ورکړه په هغه وخت کې استطباب لري چې د يوريک اسيد کچه د mg/dl ۱۰ څخه لوړه شي او ګيلی ولری.

همدارنګه د راتلونکی لوړوالی د مخنیوي په خاطر هم کارول کېږي چې د ورځې ۳۰۰ ملي ګرامه د خولې له لارې ورکول کېږي.

هستامین ضد درمل: دایفین هایډرامین او H2 بلاکر د خارښت په کنترول کې مرسته کوی. په یاغي پېښنو کې ټاکلی سیروتونین Reuptake inhibitor هم اغیزمن دی.

۳-۱- ۱۲. **انزار**: د ژوندې پاتې کېدو اندازه یې د**۱۵** کالو څخه زیاته ده. د مړینې غوره لامل یې شـریاني ترمبوزس دی. د وخت په تیریدلو سـره شـونې ده چې PV په میالوفیبروسـیس یا CML واوړی په نږدې **۵٪** پېښـو کې کېدای شي AML په لور پرمختګ وکړي چې دا د درملنې په وړاندې یو مقاوم حالت دی.(۸: ۵۲۱).

۳-۲. میالو ډسپلازیا

۳-۲-۱. **تعریف** : دا د همیاتوپوتیک مورنۍ حجر ې یوه کسبي غیرمتجانسه ګډوډی ده چې په دوو شیانو ځانګړې ده:

۱. سایتوپینیا د هډوکي مغز د عدم کفایې له امله منځته راځی.

۲. په ډیر شدت سره د AML په لور پرمختګ کوی. (**۵**: ۲۲۹).

۳-۲-۲. **اپیدیمیولوژي** : د MDS اپیډیوپتیک ډول د زاړه عمر ناروغي ده چې د ۷۰ کلنۍ څخه وروسته عمر کې پیلېږي. نارینه لږ څه زیات اخته کوي.

MDS د هډوکي مغز د عدم کفایې نسبتا لږ دودېز شکل دی چې په یو میلیون وګړو کې یې پېښې **۳۵**-۱۰۰ او په یو میلیون نارینه کاهلانو کې د ۱۲۰-**۵۰۰** پېښو راپور ورکړل شوي دي.

دا ناروغي په کوچنیانو کې نادره ده، لاکن کېدای شي چې مونو سایتیک لیوکېمیا پکې ولیدل شي.

د MDS هغه ډول چې د درملو د کارونې له امله منځته راغلي وي په هر عمر کې ليدل کېږي.

د ناروغي پېښې د عمر د زياتېدو سره زياتوالی مومي چې د ډاکټر په مټ ددې سنډروم ښې پېژندنې او په زړو خلکو کې د ناروغي د منځته راتللو پورې اړه لري.

۳-۲-۳. لاملونه

الف ـ لمړني يا Idopathic

ب ـ دويمي راډيوتراپي :وړانګې کارونه .

ج ـ Alkylating لاملونه لکه: بوسلفان، Nitrousuria يا پروکاربزين او د DNA ټولوايزوميريز نهي کوونکی.(۲:۲۲۸).

د ـ د کېمياوي توکو سره مخامخ کېدل لکه : بنزين او عضوي محلولونه.

هـ ـ جنيتيکي مساعد کوونکې لکه : Down syndrome ، نيوروفبروماتوزس1 Type ، فنکونې انيميا او کسبي اپلاستيک انيميا. (۵: ۲۷۰).

۳-۲-۴. **پتوفزيولوژي** : MDS د هيماتوپوتيک مورنی حجرې يوه کولونل ګډوډی ده چې د ژونکو د تکثر په ګډوډي، د Differentiation په مختل کېدو او سايتوپينيا ځانګړې ده . خطر يې دا دی چې د ليوکېميا په لور پرمختګ کوی. کروموزمي او جنيتيکې ابنارملټې ګانې دواړه پکې پېره ګڼل کېږي او دواړه د عمر زوړوالی پورې اړه لري. په اټکلی ډول په نيمايي ناروغانو کې سايتو جينيک ابنارملټي ليدل شوي او ځينو کې يې ورته ځانګړې افتونه په Frank Leukemia کې ليدل شوي.Aneuploidy (کروموزوم بايلل يا Gain) د ځای بدلون څخه زيات ليدل شوي دي.

۳-۲-۵.**کلينيکې بڼه**:د ناروغي په لمړی پړاو کې انيميا ډېره ښــکاره وي چې ګڼ شـــمېر ناروغان د سترتيا، ضعيفتيا، ساه لنډی او خسافت د تدريجي منځته راتلو څخه ګيله من وي، خو! لږ تر لږه نيمايي ناروغان ګيلې نلري. په دې ناروغانو کې MDS په تصـــادفی

ډول د وینې د روتین آزموینو له مخې پېژندل کېږي خو؛ د شیموتراپی او وړانګو سره د مخامخ کېدو تاریخچه ډېره غوره ده.

تبه او وزن بایلل په میالوپرولیفیراتیف کې نظر MDS ته زیات را منځته کېږي.MDS په کوچنیوالی کې نادراً لیدل کېږي خو؛ که کله تشخیص شي نو اصلي لامل به یې ممکن ارثی ناروغی وي .

ډاون سنډروم لرونکی کوچنیان MDS ته ډېر برابر دي او شونې ده چې کورنې تاریخچې شتون د سیدروبلاستیک انیمیا ارثي شکل راپه ګوته کړی او فنکونې انیمیا یا یو Telomeropathy او ارثي GATA2موټیشن لکه : په MonoMAC سنډروم کې (ویروسي، مایکوباکتریا یې او فنګسي انتاناتو ته ډېر برابرېږي چې په دوې کې مونو سایتونه Natural Killer cells او B- لمفوسایتونو شمېر هم کم وي). همدارنګه کولای شي چې په ځوانو ناروغانو کې د MDS لامل شي.د فزیکي معاینې له مخې د انیمیا پېښې ډېرې ښکاره وي. نږدې ۲۰٪ ناروغان د توری لویوالی لري.

د پوستکي ځینې غیر معمول افتونه د Sweet syndrome په ګډون (Febrile Neutrophilic Dermatosis) د MDS سره منځته راځی.د اُتو ایمیون سنډرومونو یو ځایوالی هم کم نه دي. په ډېرو ځوانو ناروغانو کې ستېروتایپیکل انومالی ګانې یا Constitutional سنډرومونه راپه ګوته کوي. (لنډ قد، د لاس د غټې ګوتې ابنارملتې ، په Telomeropathy ګانو کې مخکې د وخت څخه د ویښتانو سپینوالی، په GATA2 کې د پوستکي زخې).د دې ناروغې د کلینیکې څرګندونو Hall mark مقاومه پرمختلوونکی سایتوپینیا ده چې اکثره په انې ډول منځته راځی. نیوتروپینیا په ۲۴ - ۳۹ ٪ ، انیمیا په ۴۵ - ۹۳ ٪ او ترمبوسایتوپینیا په ۲۸ - ۴۵ ٪ پېښو کې راپور ورکړل شوي دي د بېلګې په توګه هغه ناروغان چې د کرونرې شریانو ناروغي ولري د انجینا موده او د پېښو تکرار یې د کمي انیمیا سره زیاتېږي.

د شــکری په ناروغانو کې د زخمونو جوړېدل ښــه نه وي کله د نیوتروپینیا او یا ســپینو ژونکو شمېر پوره هم وي خو! کیموتاکسیس به یې خراب او نشي کو لای چې میکروبونه له منځته یو سي. که د ترمبو سایتونو شمېر کم او دنده یې خرابه وي او د تحتر ضد درمل په ځنډني ډول کارول کېږي کېدا ی شـي چې پیتیکیا، Bruising او ښـکاره وینه بهیدنه په دویمي ډول رامنځته شي. (۴:۱۲۰۱).

۳-۲-۶. **لابراتواري کتنې**: په زیاتو پېښــو (۳۰٪) کې انیمیا شــتون لري کېدا ی شــي ځانته او یا د Bi او یا پانسایتوپینیا یوه برخه وي. ځانته نیوتروپینیا یا ترمبوسایتوپینیا ډېر دودېزندی مکروسایتوسیس په دودېز ډول لیدل کېږي او وینې فلم یې ډا ی مورفیک وي چې غټې سرې حجرې لیدل کېږي. د انیمیا په پرتله د ریتکولوسایتو شمېر لږ وي. د سرو حجرو په نورو ابنارملتې ګانو کې بزوفیلیک Stippling، هایپوکرومیک غټې سرې حجرې او میګالوبلاستوئید ایرتروبلاست لیدل کېږي.

دمویه صــفحات لوی او لږ شــمېر ګرانولونه لري په نیمایي شــمېر ناروغانو کې د ترمبوسایتو شمېر لږ وي.د ترمبوسایتو د نورمال شمېر سره سره BT اوږدېږي.

د دمویه صفحاتو نورې ابنارملتې ګانې عبارت دي له:

ګرانول نه لرونکی،غټې،کوچنې مایکرومیګاکاریوسـایټو اود میګاکاریوسـایټو د ټوټو څخه په ۲۰٪ ناروغانو کې نیوتروپینیا لیدل کېږي او کېدا ی شــي چې نیوتروفیلونه یې هایپوګرانولر،د ســګمنټونو شــمېر یې کم ، Ringed یا غیر نورمال هســتوی ســګمنټونه پکې شــتون ولري. Dohle اجســام او شــونې ده چې خپله دنده ترســره نه کړي.که چېرې په وصــفي ډول نیوتروفیل د کمو ســګمنټونو او لوبونو درلودونکی وي د Pseudopelger-Huet ابنارملتې پنوم یادېږي . همدارنګه خام او غیر نورمال ګرانولوسایتونه هم د لیدنې وړ دي خو! کېدا ی شــي چې شــمېر یې کم یا نورمال خو! په ځنډنی میالومونوســایتیک لیوکېمیا کې لوړ وي.

هډوکي مغز: د هډوکي مغز اکثراً نورمال یاهایپر سیلولر وي خو! په ۱۰-۲۰ ٪ پېښوکې په بشپړ ډول هایپوسیلولروي چې د اپلازیا سره غلطېږي.

د مورفولوژی له نظره د هډوکي مغز ځانګړې بڼه شتون نلري چې MDS تو پیر کړي.

خو! په دوډېز ډول ممکن لاندې بڼې شتون ولري:

ډیس ایریتروپوئیتیک بدلونونه (په ځانګړي ډول هستوي ابنارملتې ګانې) او د سروحجرو په سلسله کې حلقوی سایډروبلاستېوسیس لیدل کېږي.

دګرانولوسایتونو په خامو حجرو کې هایپو ګرانولیشن او هایپوپګمنتیشن د میالوبلاست د زیاتوالی سره او په میګاکاریوسایټ کې د هستود شمېرکموالی، ګډوډې لیدل کېږي. د سروحجرو په سلسله کې میګالوبلاستیک هستې په دودېز ډول د Hemoglobinization د نیمګړتیا سره مل وي. (۵: ۲۷۰).

دانزارو له مخې د هډوکي مغز د بلاست حجرود نسبت سره ډېره قوي اړیکه لري. د سایتوجینیټیک انالیز او فلوروسینټ د کروموزمي ابنارملتې ګانو په اړه معلومات ورکوي. (۹: ۱۷۴)

۳-۲-۷. توپیری تشخیص

- ولادي ګډوډې لکه: ارثي سیدروبلاستیک انیمیا، فنکوني انیمیا، -Diamond Blackfan سنډروم، Shwach man's سنډروم، Down سنډروم.
- د ویټامینونو کمښت لکه : د B12 ، فولیټ او B6 کمښت.
- د درملو تسمم هغه فمي او زرقي درمل چې د هډوکي مغز د انحطاط لامل کېږی لکه : توکسین، شیموتراپي یا وړانګو درملنه او الکولو څښل.
- د ځنډنیو ناروغیو انیمیا سره د پښتورګو عدم کفایه . د توبر کلوز په ګډون ځنډنی انتان او روماتولوژیکې ګډوډیو سره DDx کېږي .

د هډوکي مغز وایروسي سپرېژن:- EBV، HIV ، Parvovirus B19 ، ویروسي هیپټایټس.

د هډوکي مغز ارتشاح، حادي او ځنډنی لیوکېمیا ګاني،د میتاستاتیک جامدو تومور ارتشاح، PNH ،هایپرسپلینیزم سره.

د هډوکي مغزهغه ډیسپلازیا چې د وایروسي انتاناتو، د درملو په وړاندې د غبرګون او کېمیاوي تسمم له کبله منځته راغلي وي تیریدونکی سیر لري. که MDS د هایپو سیلولرتي سره یوځای وي د اپلازیا، مقاومی انیمیا سره چې ګڼ شمېر بلاست حجرې پکې ولیدل شي توپیر کول یې ستونزمن دي. (۵:۲۷۱).

۳-۲-۸. **انزار**: په q **۵** میالوډ سپلا ستیک سنډروم کې ژوندی پاتې کېدل په منځنۍ کچه کلونه، او سیدروبلاستیک انیمیا او یاغي انیمیک ناروغان چې د زیات شمېر بلاست حجرو سره مل وي یا شدید پان سایتوپینیا ولري څو میاشتې اټکل شوې ده.

ډېرې ناروغان دپان سایتوپینیا د اختلاطاتو له کبله مري. نه د لیوکیمیا د Transformation څخه او ۱/۳ یې د نورو ناروغیو له کبله چې MDS پورې تړاو لري، ژوند له لاسه ورکوي. خو! د تشخیص په وخت د IPSS (International Prognostic Scoring System) څخه د انزازو د ارزونې په خاطر ترې ګټه اخیستل کېږي نو په همدې منظور IPSS د تشخیص په وخت کې د ناروغي د طبیعي تاریخچې د شکل او له همدې کبله د درملنې په ټاکنه کې لارښوونه کوي.(۲:۲۷۴).

۳-۱ جدول: د میالوډیسپلازیا انزار د IPSS له مخې راښي. (۴:۱۲۰۲).

Score	**د هډوکي د مغز بلاست** %	**سایتوجینتیک او کاریوټایپ**	**سایتوپینیا** (Hb د **۱۰g/dl** **څخه ښکته،** PMN **د** ۱۵۰۰/ml **څخه ښکته، دمویه صفحات د** ml/۱۰۰۰۰۰ **څخه ښکته**)
۰	**۵٪څخه کم**	**ښه** (**نورمال** -y: **۵** (q – 20q	**شتون نلري یا یوه سلسله**
۰,۵	**۵-۱۰٪**	**بین البیني(other)**	≥ 2 *linages*
۱،۰	-	**خرابComplex(اووم کروموزوم انومالي)**	-
۱،۵	۱۱-۲۰٪		-
۲،۰	۲۱-۳۰٪		

د MDS د FAB وېشني پر بنسټ خطري ګروپونه صفر – ټیټ – ۰٫۵ – ۱. اول بین البیني ۱٫۵-۲٫۵، دویم بین البیني ۲٫۵ – لوړ د WHO د وېشني له مخې لکه: په AML کې.

۳-۲-۹. **درملنه**: تر اوسه پورې د MDS لپاره ساتونکی او اغیزمنه درملنه شتون نلري.

ساتندویه درملنه: په دې درملنه کې د سرو حجرو ،د دمویه صفحاتو ترانزفیوژن او انتي بیوتیک کارونه ګډون لري. کوم ناروغان چې په تکراري ډول وینه اخلي د اوسپني د بار زیاتوالي له کبله پرانشیمايي ویجاړتیا رامنځته کېږي.

دهیماتوپوئیتیک ودی فکتور (ایریتروپوئتین) او G-CSF اوس د MDS په ناروغانو کې د سایټوپینیا د اصلاح په خاطر کارول کېږي.

ساتندویه درملنه د ضمیموی درملنې په توګه ټولو خطري ګروپ ناروغانو کې استطباب لري کله زاړه ناروغان چې شدیده Comorbidities ولري، د ټیټ خطر ناروغي ولري ، او هغه ناروغان چې د Aggressive درملنې څخه راضي نه وي.(۵: ۲۷۱).

۲. Hypomethy lating agents (Decitabine , 5 - Azacytidine) په لمړی بین البیني یا لوړ خطر ناروغي کې استطباب لري.

۳. لیناډوماید: دا د MDS په هغه ناروغانو کې چې q ۵ (5q b) ابنارملتی) ولري ګټوره ده.

۴. ایمیونو سپریسیف درملنه: - ATG او یا سیکلوسپرین په هایپوسیلولر MDS کې چې سایټوجینیټیک یې نورمال او زیات بلاسټ حجرې ونلري کارول کېږي. (۹: ۲۷۴).

۵. د لوړ دوز AML- Like Chemotherapy: دا په هغه ځوانانو کې چې د MDS لوړ خطر ولري خو ! ښه روغتیايي حالت او HLA – Identical Sibling ډونر ونلري کارول کېږي ځینې ناروغان چې د شیموتراپي په مټ یې درملنه کېږي کېدای شي چې ریمیژن منځته راوړي. (۴: ۲۱۲).

۲-**هیماتوپوئیتیک مورنۍ حجرې پیوند**: داد معالجوي درملنې يوا ځنې ډول دي. په هغو ځوانو ناروغانو کې چې دلوړخطرناروغي ولری، ښه روغتیایي حالت او مل ناروغي ونلری HLA – Sibling ډونر ولري. پدې ډول درملنه کی ناروغ د اوږدې مودې لپاره ازاد ژوند کولای شي.

په ځوان ناروغ کې چې د لوړ خطر ناروغي ولري ښه روغتیایي حالت ،کو موربیډیټي ګاني او علاج وړتیا ونلري، HLA – Identical Sibling Donor ، دي ډول درملنې سره ناروغ د اوږدې مودې لپاره ازاد ژوند کولای شي.(۵: ۲۷۱).

لنډیز: پولي سایتیمیا ناروغ د Hb او HCT لوړ غلظت لري او د سرو حجرو شمیر پکې تر ۲ میلیونه پورې رسیږي چې په لمړني او دویمي ډولونو ویشل کیږي په دویمي کې یوا ځې د سرو حجرو شمیر د نورمال څخه لوړ او د لمړني ډول غوره لامل پولي سایتیمیا ویرا ده چې ۹۵ ٪ پیښنو کې د JAK2 میوتیشن رول لري چې د وینې درې واړه عناصر پکې زیات وي کلینیک یې د هایپروالیمیا، هایپرویسکاسیتي او هایپرمیتابولیزم پورې اړه لري او درملنه یې د وینې ویستلو په مټ ترڅو HCT د ۴۵ ٪ څخه رانښکته شي او یا د هایدروکسي یوریا او یا نورو ایمیونوسپریسیو درملو په مټ تر سره کیږي.

میالو ډسپلازیا د هیماتوپویتیک ستیم حجرو یوه ډله کلونل ګډوډې ده چې د هډوکې مغز پکې پاتې راځي چې له امله یې د وینې حجرو شمیر هم کمیږي.

د ناروغۍ غوره نښې د HSC تکثر او د Apoptosis زیاتوالی دي چې له امله یې د هډوکې مغز هایپوسلولر کیږي خو Pancytopenia! ورسره مل وي.

په ابتدا کې اکثراً کیدای شــي چې په دویمي ډول د کیموتراپي او یا راډیوتراپي چې د بلې خبیثې ناروغۍ لپاره کارول کیږي رامنځته شي چې غوره کلینیکې بڼه یې د انیمیا ، وینه بهیدنې او انتان څخه عبارت ده. خو ډیرې ناروغان د ۷۰ کالو څخه زیات عمر لري چې تشــخیص یې د وینې او د هډوکې مغز او ســایتوجنیټیکی او مالیکولی جنیټیکې آزموینو پــه مــټ ایښــودل کیږي چې د ټیټې کچې نـاروغۍدرملنـه یې ســاتنـدویـه او

هیماتوپویتیک د ودې فکتور Lenalodomide په مټ کېږي خو؛ د لوړې کچې ناروغۍ درملنه یې د شدیدې کیموتراپی او د ستیم سیل پیوند په واسطه کېږي.خو؛ الوجنیک هډوکي مغز پیوند یې یوازې معالجوی درملنه ده.

پوښتني

- **تشریحي پوښتنې**

۱.سوال: د پولي سایتیمیا ویرا کلینیک په کومو ټکو ولاړ دي؟

۲.سوال: MDS څه ډول حالت دی؟

۳.سوال: د پولي سایتیمیا په ناروغانو کې مرگ د څه شي پورې اړه لري؟

۴.سوال: د MDS درملنه په څه ډول ترسره کېږي؟

- **سمې او ناسمې جملې**

۵.سوال: په پولي سایتیمیا کې panmyelosis منځته نه راځي.(   )

۶. په پولي سایتیمیا کې H.pylori انتان هیڅ رول نه لري. (   )

۷. په MDS کې سایتوپینیا منځته نه راځي.(   )

۸.سوال: په MDSکې AML تل منځته نه راځي . (   )

- **څلور ځوابه پوښتنې**

۹.سوال: میالو ډیسپلازیا کې

الف: AMLمنځته راتلای شي. ب: سایتوپینیا منځته راځي. ج: دواړه سم. د: دواړه غلط.

۱۰.سوال:د پولي سایتیمیا ویرا په اختلاطاتو کې گډون نه لري.

الف: د معدی زخم. ب: بواسیر. ج: ترمبوز. د: نقرص.

اخځليکونه

۱.بهسودوال، خليل احمد. (۱۳۹۵ه ش). د سيستمونو پتالوژي. طب پوهنځی ، ننګرهار پوهنتون. مخونه : ۸۵-۸۶.

۲. شيرزی، ايمل. (۱۳۹۱ه ش). هيماتولوژي، ايميونولوژي او ويټامينو د کمښت ناروغي. طب پوهنځي ،ننګرهار پوهنتون. مخونه:۱۸-۲۹.

۳.ظفرزي، محمد ظاهر.(۱۳۸۹). د ويني ناروغي.دويم تاليف طب پوهنځي ، ننګرهار پوهنتون. مخ:۷۹.

4.Goldman, Lee & Schafer, Andrew I. (2014) . Cecil Text Of Internal Medicine. 24th Edition. Saunders Elsevier ,New York. Pp:1030-1094-1095,1201-1202.

5.Kasper, Dennis. Fauci, Anthony and Longo, Dan.L et al.

(2015). Harrison's Principle Of Internal Medicine. 19th Edition USA MC Graw Hill. Pp. 538,669-671.

6.Kawthalkar, Shirish M .(2013).Essential Of Hematology 2nd Edition. Jaypee Brothers Medical Publisher, P(LTD)New Delhi. Pp.71-111,121-198. 268,274-275.

7.Kumar, Parveen & Clark, Michael .(2012). Clinical Medicine. 8 th Edition ,Elsevier Saunders, London. PP. 403–673-674.

8.Papadakis, Maxine A. and MC Phee Stephen J et al .(2017).Current Medical Diagnosis and Treatment. 56th Edition. MC Graw Hill USA PP. 519-520.

10.Singh, Tejindar.(2014). Text Book of haematology.2nd Edition. Arya puplications,new Delhi. Pp:174.

څلورم څپرکی

لیوکیمیا ګانې

زمونږ په ټولنه کې دوینې په ناروغیو کې لیوکیمیا ډېر عمومیت لري ځکه چې ددې ناروغي له پاره نه تشـخیصـیه وسـایل لرو او نه د درملنې له پاره مجهز مرکز نو غواړو چې په دې هکله لنډ معلومات ولرو.

نو ویلای شـــو چې دا ناروغي د وینې یوه خبیثه ناروغي ده چې د وینې جوړونکو مورنۍ حجرو څخه سرچینه اخلی او جوړیدل یې د کنترول څخه بهر وي.

په دې ناروغي کې د حجرو زیاتوالی په دوه میخانیکیتونه را منځته کېږي: جوړیدل یې زیات او حجرې یې د بشـــپړتیا له مخې نه پخیږي ترڅو د پوخوالی په بنســـټ په دې حجرو باندې د Apoptosis عملیه سرته ورسیږی او له منځه ولاړې شي.

نو ویلای شو چې ددې حجرو زیاتوالی ځکه منځته راځی چې دیوې خوا د حجرو جوړیدل زیاتیږي او د بلې خوا یې ویجاړیدنه صورت نه نیسي.

د پتوفزیالوژۍ له نظره ددې حجرود زیاتوالی د پایلې په بنســـټ د BM Hyper plasia او هم په BM کې د بلاسټ حجرو شمېر د حد څخه ډیر زیاتیږي چې د BM د پراخوالی لامل ګرځی او هم د بلاســـټ حجرو زیاتوالی ، د BM حکمرانی تر خپلې ولکې لاندې راولی چې د نارملو حجرو د WBC, RBC او Platelets د نه جوړیدلو لامل ګرځی.چې راتلونکی کلینیکې بڼه یې د BM د Hyper plasia او د نارملو حجرو د جوړیدل د بندوالی او ځنډ پورې اړه لری.

د Onset له مخې لیوکیمیا په دوه ډوله ده :

حاد او ځنډنی، بیا هر یو یې د حجروی خاصـــیت له مخې په لمفویېډ او میالوییډ ډلو ویشل کېږي چې په پایله کې څلور لاندینې ګروپونه منځته راځی.

۴-۱. **حاده لمفوبلاستیک لیوکیمیا**

۴-۱-۱. **تعریف** : حاده لمفوبلاستیک لیوکیمیا د هغې لیوکیمیا څخه عبارت ده؛چې د ګڼ شمېر پړاو په طې کولوسره د لمفوئید پروجینیټور حجرې څخه یې سرچینه اخیستي وي.

۴-۱-۲. **اپیدیمیولوژی**

عمر : د عمر له نظره ۸۰ سلنه پېښې یې په ماشومتوب کې را منځته کېږي. په ۳ – ۷ کلنۍ کې یې پېښې ډېرې وي منځنۍ کچه یې ۱۴ کلنۍ ده. همدارنګه **۷۵**٪ یې د ۷ کلنۍ څخه مخکې پېښېږي. د **۴۰** کلنۍ څخه وروسته یې شمېر زیاتېږي.

جنس : د ALL زیاتې پېښې په نارینه و کې لیدل کېږي چې نسبت یې عبارت دی له: ۱۴. ۱ / **۵۲** . خو! **۸۵**٪ پېښې یې د B – cell پورې اړه لری چې په دواړو جنسونو کې یوشان لیدل کېږي. همدارنګه **۱۵** ٪پېښې یې د T- Cell سره تړاو لری چې معمولاً په نار ینه جنس کې زیاتې لیدل کېږي.

نژاد :د نژ اد له مخې ALL د تور پوستکو په پرتله سپین پو ستو خلکو کې ز یات لیدل کېږي چې نسبت یې عبارت دي له: **۳۴**: ۱ / ۸۱/ ۰ خو! بیا هم په را منځته کېدو کې یې محیطي فکتورونه غوره ونډه لري. همدارنګه دا ناروغي په اروپایانو او د جنوبي امریکا په خلکو کې زیاته لیدل کېږي خو! په اسیایي او افریقایي خلکو کې کمه لیدل کېږي. (**۵**:۱۸۴).

۴-۱-۳. **لاملونه** : د لویانو په ډېرو پېښو کې لامل معلوم نه وي مګر په ځینو پېښو کې لاندې لاملونه پېژندل شویدي چې عبارت دي له :

وړانګې: چې د دې ثبوت له پاره د جاپان د هیروشیمااو نګاسا په ایالتونو کې د اتومي بم د کارونې څخه وروسته د میالوئید لیوکیمیا پېښې زیاتې وي.خو! د لمفوبلاستیک

ليوکيميا ځيني پېښــې هم ليدل شــوي وي. همدارنګه د ځينيو ناروغيو په درملنه کې د وړانګو کارونه هم د دې ناروغي لامل جوړ شوي دي.

د دې ناروغي پېښې په هغه اروپايې او امريکايې خلکو کې ډېرې وي کومو کسانو چې په اتومي بټيو کې کار کاوه.

د درملو اوکېمياوي توکو ســره د مخامخ کيدلو په صــورت کې هم دا ناروغي ليدل کېږي چې د دې د ثبوت له پاره په اروپايې تولنه کې هغه کسـان چې د دندې په ځاى کې د بنزين ســره په تماس کې راغلي وه هغوى هم په دې ناروغي ډېر اخته شــوي وو. همـدارنګـه پـه هغو خلکو کې چې جنيټيکي ګډوډۍ او کســبي ګډوډۍ لکـه: PNH، اپلا ستيک انيميا او مايلو ډ سپلا ستيک سنډروم لري چې د دوې پېښې په نارينه جنس کې زياتې ليدل کېږي.همدارنګه دا ناروغي په هغه خلکو کې زياته ليدل کېږي چې ز يات سګرت څکوي.

۴-۱-۴.**ګروپ بندي**: فرانسوې، امر يکايې او انګليسي پوهانو په ۱۹۷۶ کال کې د حادې ليوکيميا په هکله يوه ډلبندى را منځته کړه چې زياتره وخت د دې ناروغيو درملنه او پيژندنه د دې ډلبندى پورې اړه لري.پدې ډلبندۍ کې د ناروغي د پېژ ندلو له پاره بايد په وينه يا د هډوکو مغز کې د بلاستونو شمېر د ۳۰ ٪ څخه زيات وي.

د WHO د ډلبندۍ په بنسټ لمفوئيډ ليوکيميا په دريو فرعې ګروپونو ويشل شوي چې عبارت دي له:

L1-L2 او L3 څخه.

همدارنګه ALL د WHO د ډلبندۍ په بنسټ په B – Cell او T – Cell فرعي ګروپونو و يشل شوې ده چې دغه و يشنه د جينيټيکي ځانګړتياو په بنسټ صورت نيولې دي.

بيا B – I په خپل نوبت سره د جينيتک مطالعاتو په بنسټ په لاندې فرعي ګروپونو ويشل شوې دي چې عبارت دي له :

T یا ترانسلوکېشن څخه.

دوباره منظم کېدل د MLL جین یا کروموزومونو په شمېر کې بدلونونه لیدل کېږي چې په لاندي جدول کې خلاصه شوي دي.

۴-۱. جدول د لمفوبلاستیک لیوکیمیا گروپ بندي راښي. (۲:۱۵۸).

د نړیوال روغتیایي سازمان (۲۰۰۸) کال گروپ بندي
لمفوئید نیوپلازمو پیشقدم
B **لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما،** Not Otherwise Specified (NOS)
B **لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما د متکرر جینیتیکي ابنارملیتي گانو سره**
B **لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما** t (9 ; 22) (q34 ; q11.2); BCR – ABL1
B **لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما** t(v;11q23); MLL rearranged
B **لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما** t(12; 21) (p13;q22); TEL-AMI(ETV6 – RUNX1)
B**لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما د هایپر ډیپلوئیدي سره،**
B**لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما د هایپو ډیپلوئیدي سره،**(Hypodiploid ALL)
B**لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما** t (5;14) (q31 ; q32.); IL3 – IGH
B**لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما** t(1;19) (q23 ;p13.3); EZA-PBX1 (TCF3 – PBX1)
T**لمفوبلاستیک لیوکیمیا/لمفوما**

د فرعي گروپونو پېژندل د ناروغي په پېژندلو او درملنه کې ډېر ارزښت لري. د T-ALL په غیرنارمل کاریوټایپ کې ۵۰ - ۷۰ ٪ پېښو کې NOCHT سیگنال فعالېږي.

همدارنگه L1-L2 او L3 گروپ بندي د لاندي ځانگړتیاو په بنسټ صورت نیولې دي:

L1 : په دې گروپ ناروغي کې د لمفوبلاستونو حجرې کوچنې متجانسي او د ۱-۲ هستچو درلودونکی وي.

L2 : په دې ګروپ ناروغي کې د لمفوبلاستونو حجرې غټې او ډول ډول جسامتونه لري چې د ۱- ۲ هستو درلودونکی وي.

L3 :په دې ګروپ کې هغه لمفوبلاستونه کتل کېږي چې حجرې يې غټې متجانسي او نازکه نيمګړتيا په کروماتين ، چې د خاليګاو سره يو ځای ليدل کېږي.

۴-۱-۵.**کلينيکي بڼه** : د عمر له پلوه دا ناروغي په کوچنيوالی او ځوانۍ کې رامنځته کېږي .خو! زياتره پېښې يې د ۱- **۵** کلنۍ پورې رامنځته کېږي. خو! دا بايد په ياد ولرو هغه پېښې چې ديو کلنۍ څخه مخکې او يا د **۵** کلنۍ څخه وروسته رامنځته شي، ډېر خراب انزار لري.په لويانو کې ددې ناروغي د پېښېدلو غوره وخت د ۳۰ – ۴۰ کلنۍ پورې ده.

د جنس له نظره يې ميلان په نارينو کې لږ زيات دي.همدارنګه د ښځينه جنس په پرتله په نارينوکې يې انزار خراب دی .

تاريخچه :.د لمفوبلاستيک ليوکيميا کلينيک په ډول ډول بڼو را منځته کېږي.کيدای شي چې د ناروغي ګيلې په حاد ډول پيل او يا په پټ ډول را منځته شي. بيا هم په دې ناروغانو کې شته کلينيکي بڼه دوه مهم څېزونه منعکس کوی چې هغه عبارت دي له :

لومړی هغه ګيلې چې د هډوکي مغز د پاتې والی پورې اړه لري او دوهم هغه ګيلې چې د ميډولا څخه د باندې د ناروغي د خپرېدولو له امله را منځته کېږي.

نژدې **۵۰** ٪ ناروغان د تبې څخه شاکې وي چې غوره لاملونه يې عبارت دي له : پايروجينيک سايتوکينونه ،انټرلوکين ۱ ، انټرلوکين ۲ او TNF څخه.

دا سايتوکينونه د سرطاني حجرو څخه را ولاړېږي . د دې تبې غوره ځانګړتيا داده چې د انټي لوکيميک درملو د پيل څخه ۷۲ ساعته وروسته د منځه ځي.

همدارنګه دا ناروغان د انيميا له امله د ستړتيا او سستي څخه شاکې وي. په زړو خلکو کې د انيميا پورې تړلی شکايتونو له ډلې څخه ساتنګي، د سيني دردونه او سرګرځېدل ډېر وي،د ناروغي ګيلې په لاندې ډول دي :

انیمیا: دا ناروغان د سردرد، د دید ګډوډۍ، سرګرځېدلو، بې خوبي، د اشتها له منځه تګ، وزن بایلل، د سيني دردونه، د زړه ټکان، ستومانتیا، ګیډې دردونه او Intermittent claudication ځخه حکایه کوي.

نیوتروپینیا: دا ناروغان د مدافعوی سیستم د پاتې والی له امله د بدن مختلفو برخو د انتاناتو ځخه شاکي وي لکه د ستوني درد، د بولی او تنفسي سیستم انتانات. په ځینو حالتونوکې د ترمبوسایتوپینیا د نیمګړتیاوو ځخه د بدن په داخلي غړیو کې وینه بهیدنه رامنځته کېږي چې د هغې له کبله ځینې کلینیکي څرګندوني لیدل کېږي لکه: د کوپړۍ دننه وینه بهیدنه،د مینږجیت کلینیکي بڼه لکه شدید سردرد ،کانګي،د شعور خر ابوالی،د سترګو د دید خرابوالی،د زړه د حرکاتو وروالی،د غاړې شخوالی،د ملا درد او د هزیاناتو ویل.

هغه ګیلې چې په احشاو او غړیوکې د لیوکیمیک حجرو د رسوب له کبله منځته راځي لکه د توری لویوالی چې د ګیډې د کیڼې پورتنی برخې دروندوالی او درد را منځته کوي.

هیپاتومیګالی : د ګیډې د ښی طرف د پورتنی برخې دروندوالی او دردونو لامل ګرځی، په بډووډو کې د تشو میتیازو د نه جوړېدو او ځینې وخت د تشو میتیازو د کمېدو لامل ګرځی.که لیوکیمیا په پټ ډول را منځته شي.

شته کلینیکي بڼه دوه مهم څېزونه منعکس کوي چې هغه عبارت دي له :

هغه ګیلې چې د هډوکي مغز د پاتې والی پورې اړه لري او بل هغه ګیلې چې د میډولا ځخه د باندې د ناروغي د خپرېدولو له امله را منځته کېږي.په ټولو ناروغانوکې د لیوکیمیک حجرود تجاوز پر بنسټ لیوکیمیک حجرې چې د نارمل حجرو ځای نیسي، جوړېږي او نه پرېږدی چې نارمل حجرې جوړیدلو دنده ترسره کړي نو لدې کبله په دې ناروغانوکې انیمیا ، نیوتروپینیا او ترمبوسایتوپینا لیدل کېږي چې د ناروغي ګیلې اونښې د همدې حجرو د دندو د خرابوالی پورې اړه لري.مثلاً د انیمیا کلینیکي

بڼه،نیوتروپیناکلینیکي بڼه، ترمبوســـایټوپینیا پورې اړونده وینه بهیدنه او ځینو غړیو لویوالی او د دندو پاتې والې چې د لیوکیمیک حجرو د تجاوز په واســـطه منځته راځي او اړونده کلینیکي بڼه جوړوي.

فزیکي کتنې

۱. **خسافت**: د ALL غوره کلینیکي نښه ده، چې د انیمیا د وخامت سره نیغ په نیغه اړیکه لري او د انیمیا ټوله کلینیکي بڼه چې په انیمیا کې لوستل شوي،په لیوکیمیک ناروغ کې شتون لري.

۲.**انتانات** : که چېرې وخیمه نیوتروپینیا رامنځته شوي وي نو تنفسي انتانات زیات لیدل کېږي او په دې ناروغانو کې د ستونی درد ، برانکونمونیا او نور تنفسي انتانات لیدل کېږي چې تبه یې حتمي عرض او لامل یې انتان اویا لیوکیمیک حجرې وي.د لعابیه غدواتو غټوالی یا Mikulicسنډروم

۳.**وینه بهیدنه** : دترمبوساینوپینیاله امله ډول ډول وینه بهیدنې پیدا کېږي لکه: د پوستکي پرپورا ،Leukemic cutis(پوستکي نوډولونه) ایکیموسیس، وریدې وینه بهیدنه،د پزې څخه وینې بهیدل او یا فنډل وینه بهیدنه.

۴.**د هډوکو دردونه** : د لیوکیمیک حجرو په مټ د پیریوست اخته کېدل د هډوکو د دردونو لامل ګرځي چې زیاتره وخت د ټټر هډوکې اغیزمن کوي.

۵.**لمفاوي غوټو غټوالی** : ۴/۳ برخه ناروغانوکې شتون لري په فزیکي کتنه کې دغاړې لمفاوي غوټې ډېرې غټې ، سختي او یو د بل څخه جلا جس کېږي او د ناروغي په خرابو انزارو دلالت کوي ځکه چې په دې حالت کې د لیوکیمیک حجرو شمېر ډېر زیات وي .

۶. **توری غټوالی** : پدې ناروغانوکې د هیپاتومیګالی په پرتله توری غټوالی زیات لیدل کېږي او Priapism هم نادراً منځته راځي.

۷. **د میډیاستینوم کتله**: د دې کتلې شتون د ناروغي په خرابو انزارو دلالت کوی چې زیاتره وخت د سپینو حجرو د زیاتوالی سره یو ځای وي او په T-ALL کې زیات لیدل کېږي.

۸. **د مرکزي عصبي سیستم اخته کېدنه**: په یو یا دوه سلنه پېښو کې مرکزي عصبي سیستم هم اخته کېږي چې په ناروغ کې د مننجیل تخریشي نښې او د قحفي ازواجو فلج رامنځته کیږي. (۲: ۱۲۱).

۴-۱-۶. لا براتواري کتنې

هیماتولوژیکې بدلونونه: د دې ناروغي له پاره غوره نښــــه په وینه او د هډوکو مغز کې د بلاسټ حجرو شتون، زیاتوالی او د نارملو حجرو کمښت دي.

هیماتولوژیکې بدلونونه یې عبارت دي له:

په لوړه کچه د سپینو حجرو د شمېر زیاتوالی چې د 10^9/L × ۲۰ او 10^9/L × ۲۰۰ تر منځ وي. په یو څو نادرو پېښــو کې دا شــمېر کمېږي چې نارمل او یا تر نارمل هم ښــکته کېږي.ځینې وخت د ناروغانو په محیطي فلم کې پان سایتو پینیا چې بلاسټ حجرې هم پکې شتون نه لري لیدل کېږي.په دا سې حال کې چې د هډوکي مغز په کتنه کې د بلا سټ حجرې شتون لري. خو! کله چې د بلاسټ حجرې شتون ولري دا حالت په حاده لیوکیمیا کې د Subleukemic / Aleukemic په نوم یادېږي. په دا ســې یو حالت کې د هډوکي مغز آزموینې ته اړتیا لیدل کېږي او پایله کې هډوکي مغز کې به بلاســتونه په زیاته کچه وموندل شي.

د ناروغي د پېژندنې په وخت کې د وینې د سـپینو حجرو شـمېر د Remission induction له پاره یو غوره مشــعر بلل کېږي ځکه چې د دې حجرو زیاتوالی لکه د 10^9/L × ۲۰۰ زیاتوالی چې د Hyperleukocytosis په نوم یادېږي او دا په ســپین پوســتکو ماشــومانو کې ۱۱ – ۱۳ سـلنه، په تور پوسـتکو کې ۲۳ سـلنه او په لویانو کې ۱۲ سـلنه جوړوي چې زیاتره یې T- cell All ته فکر کېږي. دا حالت د Remission induction د لاســته

راوړلو چانس کموی.همدارنګه د ناروغي د پېژندنې په وخت کې په ناروغانو کې د نيتروفيلونو، ترومبوسايتونو شمېر کم او انيميا ليدل کېږي.

د DLC په آزموينه کې ۴۰ – ۹۵ سلنه د بلاستې حجرې جوړوي خو! د دې شمېر ډول ډول وي خکه په ځينو حالتونو کې کيداى شي چې يوې سلنې ته ورسېږي او په ځينو نورو کې بيا ۹۸ -۹۹ سلنې ته هم رسيږي.

د بلاستونو کيمياوي خواصو له نظره خپلو منځو کې هم ډول ډول وي چې د لاندې معايناتو له مخې تعينېږي. (۴:۱۵۱۱).

۴-۲.لاندې جدول د حادې لمفوبلاستيک ليوکيميا د فرغي ګروپونو تر منخ توپير را ښي . (۲:۱۲۱).

L3 ALL	L2 ALL	L1 ALL	کلينيکې کتنې
نادراً ۱-۲ ٪	۲۰ – ۲۵ ٪	معمولاً ۷۰ – ۷۵ ٪	فريکونسي
لوى بلاستونه او په جسامت کې متجانس وي.	جسامت يې لوى مګر اندازې يې ډول ډول او غير متجانس وي.	جسامت يې کوچني او قطر يې د سرې حجرې دوه برابره وي	دحجرې جسامت
د L1 په پرتله کم وي	ډول ډول وي	زيات وي	د هستې او سايتوپلازم نسبت
نيمګړى نازک متجانس هستوې کروماتين.	هسته يې غير متجانسه او کروماتين يي د L1 په پرتله خلاص وی.	کروماتين يې تياره او په ټولو حجرو کې سره ورته وي	هستوي کروماتين
۱-۲ مشخص او واضيح هستچې	۱-۲	۱-۲ غير مشخص وړې	هستچې
بازوفيليک او په منځنۍ کچه يا په زياته اندازه تشې هم لري.	ډول ډول او په منځنۍ‌او يا زياته اندازه سايتوپلازم لري.	ډېر کم او نازک	سايتوبلازم
په مشخص ډول د -OIL Red O سره مثبت وي	ډول ډول.	يو څو يا هيڅ	د سايتوپلازم تشې
اکثره وخت منفي وي.	-	د Block سره مثبت	د (peniodic acid sciff stain) PASميتود
ډېر خراب دى.	د L1 په پرتله خراب دى.	ډيرښه(Better)	انذار
د برکيټ NHLليوکيميک ايکواليټ.	-	-	نورې نښې

د Hb په آزموینو کې انیمیا لیدل کېږي او حتی Hb یې ۳ g/dl ته رسېږي. همدارنګه د دمویه صفحاتو په کتنو کې ترمبوسایتوپینیا لیدل کېږي چې د حادې لمفوبلاستیک

xw د وصفي نښو له ډلې څخه شمېرل کیږي چې په کلینیک کې د پوستکي د پرپورا او ځینې وخت د وینې بهیدنې لامل کېږي.

د هډوکي مغز ازموینې: د هډوکي مغز کې د حجرو زیاتوالی لیدل کیږي چې نارمل شحم او نورې وینه جوړونکی حجرې په تکثري بلاستې باندې عوض شوي وی. د سلنې له مخې نږدې **۲۵** - ۱۰۰ سلنه بلاستې حجرې جوړوي.

وینه جوړېدنه : د ایریتروئید او میالوئید د پیشقدمو ډیر کموالی لیدل کیږي.په پیل کې میګاکاریوسایت نارمل او د وخت په تیرېدو سره دا هم ورک کېږي حتی تر دې پورې چې د ناروغیو په آخر وخت کې د هډوکي مغز کې هیڅ میګاکاریوسایت شتون نه لري.

د بلاستې مورفولوژي : دنړیوال روغتیایي سازمان څیړنو په بنسټ بلاستې باید د **۲۵** ٪ څخه زیات وي مګر په زیاتو پېښنو کې دا سلنه د **۵۰** ٪ څخه هم لوړه وي.

د هډوکي مغز ازموینه :د محیطي فلم په پرتله ښه معلومات ورکوی.همدارنګه د حادې لمفوبلاستیک لیوکیمیا د فرعي ګروپونو په هکله پوره او سم معلومات ورکوی چې د هر یو په هکله معلومات په لاندې جدول کښې ځای په ځای شوي دی.

همدارنګه د هډوکي مغز اسپایریشن د Subleukemic / Aleukemic ناروغیو د پېژندلو لپاره ډیر ارزښت لري. دا عملیه د سایتو کیمیستریکې آزموینو د سرته رسولو له پاره هم اړینه ده تر څو ددې په واسطه د ناروغي تشخیص وضع شي.

د ایمینوټایپینګ عملیه د B-Cell / T-Cell د معلومولو له پاره ډېره اړینه ده ؛ترڅو د ناروغي د انزارو په هکله پوره معلومات تر لاسه شي.

سایتوجینتیک او مالیکولر آزموینې د ناروغ د انزارو د معلومولو له پاره هم اړیني بريښي چې په لاندې جدول کې ښه روښانه شوي دي. (۴:۱۵۱۱).

۳-۴ جدول: حادي لمفوبلاستيک ليوکيميا فرعي ګروپونه د انزارو سره يوځای راښي. (۱۲۲:۷).

د حادی لمفوبلاستیک ليوکيميا فرعي ګروپونه	فريکونسي او نورې نښې	ايمينوتايپينګ	انزار
Pro – B- ALL	په شېدو خوړونکو ماشومانو کي ډېر پېښېږي.په q[23] ۱۱ کې د MLL د جن ځای په ځای کيدل.	TdT +, CD 10-,CD 15+CyIg	انزار يې ډېر خراب دی.
Common – ALL	په ماشومتوب کې دحادی لمفوبلاستيک ليوکيميا ۷۰-۲۰ سلنه جوړوي.	TdT+,HLA-DR+CALLA+,CD10+, CyIg--	انزار يې ښه دی.
Pre – B – ALL	دماشومتوب د حادې لمفوبلاستيک ۲۰ سلنه جوړوي.	CD10 – Ve,CyIg+ SmIg-	انزار يې خراب دی.
B-ALL(? Burkitt Lymphoma)	د ماشومتوب د حادې لمفوبلاستيک ۱-۲ سلنه جوړوي خو! په لويانو کي د L3 مورفولوژی راښي.	CyIg+± ,SmIg+	د ALL د اندکشن درملني سره تينګار.
T-ALL	د ماشومتوب او لويانو ۱۰-۲۵ سلنه پېښې جوړوي.د ميډياستينوم کتله په زياته اندازه د تورې لويوالی او د TLC په زياته کچه لوړوالی د مورفولوژی له مخې L2	CD3+and CD7+	انزاريې ډېر خراب دی.

بيوشيميکي ازموينې عبارت دي له:

يوريک اسيد: په وينه کې د يوريک اسيد کچه ډېره زياته وي ځکه چې د سرطاني حجرو له زياتوالی سره هايپر يوريسيميا ليدل کېږي او د درملنې په وخت کې د ليوکيميک حجرو د ويجاړېدو له امله په سيروم کې د يوريک اسيد کچه هم ډېره لوړېږي.په سيروم کې د فاسفيت کچه هم لوړه وي ځکه چې د حجرو د زيات ويجاړېدنې له کبله هايپرفاسفتيميا ليدل کيږي. په سيروم کې د کلسيم کچه ټيټېږي ځکه چې په وينه کې هايپرفاسفتيميا شتون لري.

د نخاع شوکي مايع ازموينه : په CSF کې سيستين چې د حجرو د غليظ کېدو لامل ēګرځي او هم د دې معاينې په واسطه د بلاسټ حجرو شتون او نه شتون معلومېږي.په سيروم کې د LDH کچه لوړه وي ځکه چې د سرطاني حجرو زياتوالی او د هغوی د ځای بدلون له

امله د دې توکو کچه لوړېږي.که چېرې یې کچه د U/L ۱۰۰ څخه کمه وي انزار یې ښه او که د U / L ۳۰۰ څخه زیاته وي نو انزار یې خراب وي. (۵:۱۸۵).

۴-۱-۷. **توپیري تشـــخیص** : د ALL ناروغي لمړنۍ کلینیکي څرګندونې : په حاد ډول د پیتیکیا ، ایکیموسیس او وینې بهېدنې رامنځته کېدل دي. د ITP د ناروغي سره غلطیږي نو د جلا کولو له پاره یې د ویروسي ناروغیو تاریخچه او په محیطي فلم کې د غټو دمویه صــفحـاتو شـــتون، د هیموګلوبین او د وینې پـه محیطي فلم او د هـډوکي مغز کې د غټوحجرو نارمل والی په دوې کې توپیري تشخیص را منځته کوي.

د لاندې ناروغیو سره باید توپیري تشخیص شي :

۱. **Non Hodgkin's lymphoma with spillor of lymphoma cells** : ددې ناروغي جلا کول د حادی لمفوبلاستیک لیوکیمیا څخه ډېر ګران کار دی نو د توپیر د معلومولو له پاره د ایمینو فینو ټایپ او سایتوجینیتیک آزموینو سرته رسول ډېر اړین وي.

۲. **Infectious Mononucleosis**: په دې ناروغي کې تبه،دغاړې لمف اډینوپتي او توری لویوالی شـــتون لري چې دوینې محیطي فلم دغبرګون لـه املـه لمفوســـایتوســـیس څرګندوي.خو! په ورته وخت کې دمویه صفحات او د وینې سرې حجرې نارمل وي خو!کله چې ترومبوســـایتوپینیا او هیمولایتیک انیمیاورســـره یو ځای وي؛ نو بیا یې توپیري پېژندنه ګران کار وي.خو! د پېژندنې له پاره یې ریکتیف لمفوسایت او د EBV سیرالوژیک کتنې ډېره مرسته کوي.

۳ .**اپلاستیک انیمیا**:چې دپانسایتوپینیاسره یوځای وي نوپه دې حالت کې ALL دتوری لویوالی اولمف اډینوپتي دشتون اونه شتون په بنسټ سره جلا کېږي ځکه دا دواړه په اپلاستیک انیمیا کې ډېر نادر او هم په دې ناروغانو کې د عضلاتو ذوب کیدل د ALL په پرتله شتون نه لري اوپه پایله کې د هډوکي مغزاسپایریشن عملیه دا دواړه ناروغي یو له بل څخه جلاکوي.

همدارنګه دا ناروغي بايد د انتاني لمفوساايتوسيس څخه کوم چې په ډول ډول انتاني پېښو کې لکه:روماتيک تبې،جيوينايل روماتوئيد ارترايتيس،کولاجن ناروغي او اوستيوميالايتيس څخه توپير شي چې په دې حالت کې د هډوکې دردونه او ارترايتيس د ستروئيدو په کارولو سره ډېرې ښې پايلې لري. په ريیکتيف لمفوسايتوسيس کې چې د لمفوسايتونو شمېر ډېر زيات وي ترا 50×10^9/L پورې رسېږي خو! د دې څخه نه لوړېږي. همدارنګه دا ناروغي بايد په ماشومانو کې د نيوروبلاستوما او ربدومايوسرکوما څخه جلا شي. (۱۵۱۵:۴).

مرستندويه څارنه : دې ناروغانو ته بايد دانيميا د اصلاح په خاطر BT سرته ورسېږي.د بډوډو دافتونو او ډېرو د مخنيوى په خاطر ناروغ ته Allopurinol کارول کېږي.د هايپوکلسيميا د مخنيوي له پاره د کلسيم مستحضرات بايد ورکړل شي.(۱۹۳:۳).

۴-۱-۸. **تشخيص** : د ناروغي په پېژندلو کې سمه او ښه تاريخچه ، فزيکي معاينه او لابراتواري کتنې په ځانګړي ډول د هډوکې مغز په کتنو کې د بلاستېږ حجرو شتون ډېره مرسته کوي . (۱۵۱۵:۴).

۴-۱-۹.**درملنه** : ددې ناروغي بنسټيزه درملنه د سايتوتوکسيکو درملو توصيه ده ترڅو ليوکيميک حجرې له منځه ولاړې شي او هم تعقيبي دوز وکارول شي نو کېموتراپي په درې پړاوونو ورکول کېږي .

لمړی پړاو (Induction Remission):- ددې پړاو غوره موخه داده چې بايد ليوکيميک بلاستونه له منځه ولاړ شي تر څو BM خپله لومړنۍ دنده ترلاسه کړي او د WBC،RBC او د دمويه صفحاتو نارمل جوړېدنه اعاده شي او محيطي فلم کې يې شمېر نارمل او مورفولوژيک ښه وليدل شي او دې موخې لپاره درې ډوله درمل چې VPL (وينکريستين، پريدنيزولون او L-ا سپارجينيز)په نوم يادېږي په ګډه ډول پيلېږي. په ماشومانو کې ډېر ښه اغيزمنتوب لري چې ۴ - ۲ اونيز سايکل يې توصيه کېږي .

CNS د بـابیړی د مخنیوی پـه خـاطرنـاروغ تـه Triple رژیم (میتوتریکزیـټ Cytosine, arabinoside,هـایـدرو کورتیزون)د راډیوتراپی او یـا پـه یواځی ډول د میتوتریکزیـټ ورکړه غوره ټاکنه ده .

دوهم پړاو(Intensification): زیاتره مطالعاتو ښودلې ده چې د Induction remission په تعقیب د CNS او یا خصیو د بابړي د مخنیوي په خاطر میتوتریکزیټ د ورید له لارې ۱mg/m² د ۲۴ ساعتونو لپاره ورکول کېږي او یا د خولې له لارې 30 mg/m² هر ۲ ساعته وروسته ورکول کېږي او Leucovorine هم ورسره یو ځای توصیه کېږي.

دریم پړاو(تعقیبي پړاو): په دې پړاوکې 6-Mercaptopurine هره ورځ او میتوتریکزیټ په اونۍ کې یوځل توصیه کېږي او هم وینکریستین او پریدنیزولون د خولې له لارې هره څلورمه اونۍ توصیه کېږي او هم هره ۱۲ اونۍ میتوتریکزیټ د نخاع له لارې ورکول کېږي.تعقیبي درملنه تر ۲ -۳ کالو پورې دوام کولای شي .

د ناروغي بابیړی : د دې ناروغي په درملنه کې ډیر ښه پرمختګ لیدل کېږي ځکه چې د ALL نږدې ۷۵ - ۸۰ ٪ ناروغان د درملنې څخه وروسته تر درې کالو پورې پرته د ستونزو ژوند کولای شي خو! د دې ناروغي بابیړی د مړینې غوره لامل ګڼل کېږي چې د درملو سره د ټینګار په وخت کې رامنځته کېږي او په لاندې غړیو کې منځته راځي:

BM, CNS او خصیه.

که د بابیړی په وخت کې هر څومره قوي اوشدیده کېموتراپي ترسره کړو پایله یې منفي وي

د هډوکي مغز پیوند : هغه ناروغانو ته استطباب لري چې د لومړۍ ښه والی څخه وروسته پکې بابیړی منځته راغلي وي.

د T-cell اړوند ALL : نږدې ۱۵ – ۲۵ ٪ ALL پېښې جوړوي؛ چې د فرعي ګروپونو په قطار کې L1او L2 جوړوي.

د ایمیونوټایپ له نظره فاسـفیټ سـره مثبت او د ایمیونوټایپ له مخې +CD7 او +CD3 جوړوي چې د B - cell په پرتله خراب انزار لري او په منصف کې د کتلو دجوړیدلو لامل ګرځي.(۴:۱۵۱۸).

۴-۲. حاده میالوییډ لیوکېمیا

۴-۲-۱. **تعریف** : د میالوبلاسټیک حجرو په زیاتي جوړیدنې سره ځانګړې ده، چې صاعقوی سیر لری او د ALL په پرتله خراب انزار لري چې د غیر لمفوبلاسټیک او Myelogenous لیوکېمیا په نومونو هم یادېږي.(۲:۱۲۴).

۴-۲-۲. **لاملونه** : د ناروغۍ لاملونه عبارت دي له :

ارثیت، وړانګې، کېمیاوي توکي، ځینې دندیز توکو سره مخ کېدل او ځینې درمل، داسې ښکاره شواهد شتون نلری چې وایروسونه دې د AML لامل شي.

ارثیت : ځینې مشـخص سنډرومونه چې د سـوماتیک حجروې انیوپلوییډي کروموزوم سره یو ځای وي لکه: ترایزومې ۲۱ چې د Down په سنډروم کې د AML د زیاتو پېښو سره یو ځای وي. په ارثی ډول د DNA نیمګړتیا چې بشـپړتیا یې ښه صورت نه نېسي لکه : فانکوني انیمیا ، بلوم سـنډروم او Ataxia – telangiectasia پېښـې چې زیات وخت د AML سـره یو ځای لیدل کېږي. ولادي نتروپینیا لکه: Kostmann ناروغي چې بشپړتیا یې ښه صورت نه نېسي. هغه ناروغي چې د (G-CSF) آخذو د میوتشن او کله کله نیتروفیل آلاسـتیز سـره یو ځای وي.او دغه پېښـه دAMLد رامنځته کېدلو له پاره پړه ګڼل شوې ده.

میالوپرولیفریتیف سنډروم هم د AML د را منځته کېدو مسؤل ګڼل کېږي.

Germ-Line میوټېشن ،د CCAAT یا ,Enhancer binding protein (CEBPA)

P^{53}(TP^{53}) او تومور پروتین Runt - related transcription factor-1 (R UNX1) هم AML پېښو د زیاتوالی له پاره برابرونکی فکتورونه ګڼل شوي دي.

وړانګې : په زيات مقدار وړانګې کولای شي چې د AML لامل شي. د دې پېښې لپاره په جاپان کې د اتومي بم انفجار څخه وروسته او يا د هغه ځايونو په اوسيدونکو کې چې د اتومي بټيو سره نژدې ژوند کاوه د AML پېښې زياتې ليدل شوي دي. او دا خبره جوته شوې ده چې د AML لپاره برابرونکی فکتورونه جوړوي. پدې خلکو کې د دې ناروغيو غوره وخت د دې توکو سره د مخامخ کېدلو څخه ۵-۷ کاله وروسته د AML ناروغي را منځته کېږي. د درملنې لپاره چې کومې وړانګې کارول کېږي سره ددې چې مقدار يې کم وي بيا هم ددې ناروغی لپاره خطرې فکتور ګڼل کېږي خو! پېښې يې د اتومي وړانګو په پرتله کمې دي.همدارنګه هغه خلک چې د الکلايټېنګ اجينټونو سره مخامخ وي ددې ناروغي د خطر سره مخامخ کيږي.

کيمياوي او نور توکي: د پلاستيک سازی، ربړ سازی او درمل جوړولو فابريکو کې د بنزين سره د فابريکی د کارګرانو مخامخ کيدل د AML ناروغی لامل کيږي. همدارنګه د خلکو نږديوالی د لاندې کېمياوي توکو لکه: سګرټ څکونه، د پټروليم محصولات، رنګونه، د مړو ساتونکو محلولونه، ايتايلين اکسايد او حشره وژونکی محلولونه د دې ناروغي مساعد کوونکی فکتورونه او لاملونه جوړوي.

درمل : ځينې درمل چې د درملنې پخاطر کارول کېږي د AML لامل جوړېږي د بيلګې په توګه د سرطان ضد ځينې درمل لکه: Alkylating agents چې د مخامخ کيدلو څخه ۲ - ۴ کاله وروسته د AML لامل جوړېږي په ځانګړې ډول هغه کسانو کې چې په ۵ او ۷ کروموزوم کې نيمګړتيا ولري.د Topoisomerase II Inhibitor کارونه د ۱-۳ کلو په موده کې د AML لامل ګرځي چې پدې ناروغانو کې په q^{23} ۱۱ کروموزوم کې بدلون ليدل کېږي.

همدارنګه کلورامفينيکول، فينايل بيوتازون او په ټيټه کچه کلوروکين او ميتوکسي پسورالين د هډوکې مغز د پاتې والی لامل او ورپسې د AML لامل کېږي.(۲:۱۲۴).

۴-۲-۳. ډلبندي

د AML د پېژندنې لپاره د دوو ډله بنديو څخه ګټه اخيستل کېږي.

د فرانس، امريکا او انګليسي ټولنې ګروپ بندي ده چې په لاندې ډول تشريح کېږي:

حاده ميالوبلاستيک ليوکيميا FAB ټولنې په لاندې ۸ ګروپونو ويشلې ده چې د Mo – M7. چې نومونو سره يادېږي.

Mo : د هغې ميالوبلاستيک ليوکيميا څخه عبارت ده؛ چې خپلومينځو کې يو د بل څخه جلا کيدای نشي.

M1: د هغې ميالوبلاستيک ليوکيميا څخه عبارت ده چې هيڅ رسېدلي حجرې نلري.

M2: د هغې ميالوبلاستيک ليوکيميا څخه عبارت ده ؛چې رسېدلی حجرې هم لري.

M3: د هغې ميالوبلاستيک ليوکيميا څخه عبارت ده؛ چې د هايپرګرانولر پروميالوسياتيک ليوکيميا درلودونکی وي.

M4: هغه حالت ته وايې چې ميالومونوسايتيک ليوکيميک حجرې ولری.

همدارنګه M4Eo هغه حالت ته ويل کېږي. چې د هډوکې په مغزکې غير نورمال ايزونوفيل زيات ليدل کېږي.

M5: پدې حالت کې مونوسايتيک ليوکيميا حجرې د کتنې وړ وي.

M6: داګروپ هغه ناروغي دی چې د ايرتروليوکيميا او يا د Di Guglielmo's ناروغي پنوم يادېږي.

M7: پدې حالت کې ميګاکاريوبلاستيک ليوکيميا شتون لري.(۷:۱۲۵).

په ځينو حالتونو کې د ناروغي په درملنه کې د همدې ګروپ بندۍ څخه ګټه اخيستل کېږي. خو! زيات وخت د هغې ګروپ بندۍ څخه ګټه اخيستل کيږي چې د نړيوال روغتيايي سازمان لخوا په ۲۰۰۸ کال کې تأسيس شوی.

دغه ډلبندي د لاندې ځانګړتياوو په نظر کې نيولو سره ترتيب شوي چې په لاندې ډول تشريح کېږي.(۲:۱۲۲).

❖ کوم ټکې چې ددې ډلبندۍ په ترتيب کې په پام کې نيول شوي دي هغه دا دي:

- **ايميونوفينوټايپ**: پدې طريقه کې انساني ليوکيميک حجرې د ګڼ شمير او ډول ډول پارامېترونو په مټ مطالعه کېږي.

لمړی حجرې د مونوکلونل انتي باډې ګانو په مټ د حجرو د سطحي انتي جن سره نښه کېږي او بيا د پارامېترونو په مټ مطالعه کېږي. فلوسايتومتري او په پای کې AML تشخيص او هم يې فرعي ګروپ روښانه کېږي نو ځکه د دې ايميونوټايپ په مټ کولای شو چې AML د ALL څخه جلا کړو.

همدارنګه د AML د فرعي ګروپونو څخه M_0 پېژندل چې د واضيح مورفولوژی د نشتوالی له مخې پېژندل کيږي او توپير يې ګران دی او هم د يو معلوم سايتوکيميکل سره ارتباط نلري نو د دې حالت د پېژندلو لپاره د فلوسايتومتری څخه کار اخيستل کېږي او پدې کې د $(CD)_{13}$ Cluster designation او يا Myeloid Specific Antigen117 کارول کېږي. همدارنګه حاده ميګاکاريوبلاستيک ليوکيميا د Platelet Specific Ag CD41 او يا CD61 په مټ معلومېږي.څرنګه چې پورته جوته شوه چې AML د پېژندلو لپاره فلوسايتومتري غوره آزموينه ده؛ نو نړيوال روغتيايي سازمان دغه عمليه د AML د پېژندلو او بيا د هغې د فرعي ګروپونو د جلاوالی لپاره حتمی سرته رسونکی عمليه وګڼله. (۲:۱۲۵).

- **د کلينيکي بڼې له پلوه**: د AML د فرعي ګروپونو د معلومولو لپاره WHO د ناروغي کلينيکي بڼه ډېره غوره ګڼي.

د بیلګې په ډول د درملنې پورې تړلی AML چې په جلا ډول سره د بلې ناروغې د درملنې په پای کې رامنځته کېږي لکه : هغه AML چې د لاندې درملو لکه : الکلایټینګ اجینټ , Topoisomerase II Inhibitors. او ایونایزینګ راډیشن.

همدارنګه کلینیکې تاریخچه د هغه AML په پېژندلو کې ډېر ارزښت لرې چې د MDS ناروغي په سیر کې را منځته شوي وي او د AML د پېژندنې څخه دمخه د MDS ناروغي تاریخچه مثبت وي او یا د پخوانۍ میالوپرولیفیریشن ناروغي په هکله پوره معلومات ورکوي.

همدارنګه کلینیکې بڼه د AML د انزارو په هکله هم معلومات ورکولای شي نو ځکه WHO د AML په ګروپ بندي کې کلینیکې بڼې ته ډیر ارزښت ورکړی دی.

- **جینیټیکي مو ندنې او د AML ګروپ بندي** : د AML د فرعي ګروپونو د پېژندلو لپاره د سرطانې حجرو جینیټیکې آزموینه ډیر ارزښت لري او د غه پېژندنې ته WHO د AML د فرعي ګروپونو د پېژندلو د یووالی ډیره برخه نیولې ده، نو ځکه لمړنی ډلبندي د جنیټیک ابنارملتې د شتون او نه شتون په بنسټ سرته رسېږي

د بیلګې په ډول : نن سبا د FAB په ډلبندي کې M3 ګروپ د جنیټیک مطالعاتو له پلوه په حاده پرومیالوسایتیک لیوکیمیا په ډله کې ګډه بدلل کیږي ځکه چې پدې کې $(q^{22}:q^{12})$(۱۵:۱۷) د سایتوجنیک ترتیب منځته راغلې دی. دې ته ورته Core binding factor AML دی چې پدې ناروغي کې $(q^{22}:q^{22})$(۸:۲۱) یا Inv (16)$(P^{13}\ q^{22})$ یا یو په بل کې مدغم شوي RUNXI – RUNXII او CBFB – MYH 1محصولات وي نو ځکه WHO د ډاکټرانو لپاره دا حتمی ګرځولي چې ناروغي د سایتوجنیتیکې اویا مالیکولر مطالعاتو له پلوه یو له بل څخه جلا کړي او د هغې څخه وروسته د درملنې لپاره قضاوت وکړي او ددې په بنسټ د درملنې سم پلان جوړ کړي.

- **د کروموزمونو تحلیل او تجزیه** : د دې عملیې سر ته رسول د AML لپاره د درملنې څخه مخکې د ناروغي د راتلونکې انزارو په هکله پوره معلومات ورکوي.

د WHO ویشـــنه د خبیثې ابنارملتې پورې تړلی او دمیالوډسـپلازیا پورې تړلی بدلونونو ته ډیر ارزښـــت ورکوي.میالوډســپلازیا اړوند ســـایتوجنیتیکې ابنارملتې عبارت دي له Complex Karyocytes چې پدې کې متوازن یا غیر متوازن بدلونونه رامنځته شوي وي. کیدای شي دا بدلونونه په نورو کې هم رامنځته شوي وي لکه: په ۵، ۷ او ۱۱ کې.خو! یوائې یو سـایتوجنیتیک بدلون خپل خاصـیت په مختلفو ډولونو او خاصـو بڼو سـره سـاتي چې هغه عبارت دي له: $t(15:17)(q^{22}:q^{22})$ کوم چې په APL کې شتون لري.

نورې کروموزمي ابنارملتې عموما د یو مورفولوژی او ایمینوټایپ سره یوځای ګروپونه دي چې مشتمل دي په $inv\ (16)(P^{13};q^{22})$ او ورسره د هډوکې مغز ایزونوفیلیا لري.

همدارنګه $t(8;21)(p^{22}:q^{23})$ د سـلنډری (Auer rods) ته ورته دانو سـره یوځای وي چې د CD19 باندې دلالت کوی.

همـدارنګـه پـه مونوســـایتیـک حـالـت کې د نورمـال ایزینوفیلونو زیـاتوالې او $t(9;11)(p^{22}:q^{23})$ او ورســـره د بـل ځـای بـدلـون (Translocation) لـکـه: q^{23} ۱۱ مونوسایتیک منتطری شتون لري.

په دودیز ډول د کروموزمونو ابنارملیتې چې په ځوانانو کې د (۸;۲۱)t او (۱۵:۱۷)t او په مسنو کې del(5q) او del(7q) باندې متصف دي لیدل کیږي.

میالوئید سرکوما د (۸:۲۱)t او DIC د (۱۵;۱۷)t سره یو ځای لیدل کیږي.

- **مالیکولر ډلبندي** : د AML مختلف ډولونه د مارفولوژیک بڼې په مټ چې په محیطي فلم کې د پولې کروماتیک رنګونو او هســتوکیمیکل تعاملاتو د سـطحي مارکرونو په وړاندې د انتې باډې ګانو په کارولو ســره د ځانګړو کروموزمونو د ځایونو د بـدلون لـه کبلـه د AML ډلبنـدي لپـاره ځو مهم ټکې چې ددې نـاروغي مختلف ډولونه پرې پېژندل کیږي او ددې ناروغي فرعي ګروپونه یو د بل څخه جلا کیږي عبـارت دي لـه: پـه محیطي فلم کې د پولې کرومـاتیـک رنګونو او د

هیستوکیمیکل تعاملاتو بلاستې د حجرو ظاهري بڼو توپیر یو د بل سره،د سطحي مارکرونو په وړاندې د مونو کلونل انتي باډي ګانو کارونه،د ځانګړو کروموزمونو د ځایونو بدلېدنه، او په پروجنیټر حجرو باندې د ځینو فینو ټایپونو سرباری کیدل دي نو ځکه د دوې د فرعي ګروپونو د جلاکولو لپاره ګڼ شـمېر انتي باډې ګانې کاروي. همدارنګه د مارفولوژیک او ایمیوفیوټایپنګ ترمنځ د اړیکو شـتون کوم ارزښـت نلري.نو د ناروغي د صـحیح ارزښـت لپاره د مالیکولر آزموینو توصـیفي کتنې ډیر ارزښت لري خو! کله کله د مارفولوژیکې او هستوکیمیکل آزموینو څخه وروسته سرته رسېږي.

جنیتیکې آزموینې د پورتینو آزموینو په پرتله ډیر معلومات ورکوي او هم د درملو په ټاکلوکې غوره ارزښت لري چې د انزارو په هکله ددې ناروغي د پېژندنې ترڅنګ د قضاوت او حساسیت په هکله باید معلومات ترلاسه شي. (۲:۱۲۲).

۴-۲-۴. **کلینیکي بڼه** : هغه نښې او ګیلې چې ددې ناروغي لپاره خبرداری ورکوي عبارت دي له :

خسافت، سترتیا، ضعیفتیا، د زړه ټکان او د فعالیت په وخت کې ساه لنډی.

ددې ناروغي سره انیمیا ملګری وي خو! د انیمیا ګیلې د انیمیا سره برابرې ګیلې لري. نو ددې ناروغي کلینیکې بڼه د BM انیمیا ترمبوسایتوپینیا او په کومو غړیو کې چې سرطانې حجرې ځای په ځای کیږي لکه : پوستکی، دماغ، توری،ځیګر او خصیو کې.

په دې ناروغي کې لمف اډینوپتي غیر معمول خو! کله چې شتون ولري نو مونو سایتیک AML ته باید فکر وشي.کله چې دا حجرې په هر غړی کې ځای په ځای کېږي نو د هغه غړی دندې خرابوی چې زیات وخت دا پېښې په مونو سایتیک او میالومونوسایتیک لیوکیمیا کې ډیرې لیدل کېږي نو په مشرح ډول د میالوبلاستیک لیوکیمیا کلینیکي بڼه په لاندې ډول ده:

ددې ناروغانو په پنځمه برخه کې تبه شتون لري چې غوره لامل يې ليوکيميک حجرې يا انتان دی چې د نتروپينيا له کبله منځته راځي.

- **وينه بهېدنه**: په دې ناروغانوکې په BM کې د ميګاکاريوسايت د ضياع له امله ترمبوسايتوپينيا را منځته کېږي نو ځکه په دې ناروغانو کې د ترمبوسايتوپينيا د کمښت له امله مختلف ډوله وينه بهېدنه رامنځته کېږي.دبيلګې په ډول د وريو وينه بهېدنه، د پزی څخه د وينې راتلل، په اسانی سره د پوستکي وينه کېدل، په پوستکي باندې ايکيموسيس او يا پرپوريک داغونه او که د ميالوبلاستيک ليوکيميا فرعي ګروپ AML – M_3 يعنې پروميالوساتيک ليوکيميا وي نو په ناروغ کې ډيره وخيمه وينه بهيدنه د کتنې وړ وي.
- **د هډوکې درد**: په ۱۵ يا ۲۰ ٪ ناروغانو کې د هډوکي دردونه شتون لري په ځانګړې ډول د ټټر د هډوکي درد ددې ناروغانو په ۵۰٪ کې د ناروغانو غوره ستونزې جوړوي.
- **توری لويوالی**: په ۵۰ ٪ناروغانو کې په کمه اندازه توری جس کېږي.
- **هيپاتوميګالی**: په دريمه برخه ناروغانو کې په کمه اندازه د ځيګر لويوالی شتون لري.
- **د وريو پړسوب**: د ليوکيميک حجرو د ځای په ځای کېدو سره د وريو پړسوب او غټوالی رامنځته کېږي.دغه کلينيکي بڼه د حادې ميالوبلاستيک ليوکيميا او په مونو ساتيک فرعي ګروپونو کې د کتنې وړ وي په ځانګړې ډول $AML-M_5$ او $AML-M_4$ کې.
- **پوستکي**:د پوستکي Violaceous Rush :Infiltration او يا د پوستکي نوډولونه په ځينو ناروغانو کې د کتنې وړ وي په ځانګړې ډول M5 او M4 کې.
- **د مرکزي عصبي سيستم اخته کېدل** : ۱۰٪ ناروغان ددې ناروغي د پېژندلو په وخت کې د مرکزي عصبي سيستم اخته کېدل راښيي چې د ALL په پرتله په AML کې زيات پيدا کېږي.

د مرکزي عصبي سيستم د اخته کيدلو کلينيکي بڼه دهايپرليکوسايتوسيس له کبله رامنځته کېږي او په M4 او M5 کې زيات ليدل کېږي چې زيات وخت د قحفي ازواجو فلج سره يوځای وي (په ځانګړې ډول ۵ او ۸ قحفي جوړی) چې غوره ګيلې يې عبارت دي له: سر درد او د سترګو د ستونزو څخه.

- **ګرانولوسايتيک سرکوما يا Chloroma** : دا ناروغي د AML د پېژندنې څخه مخکې او يا ور سره يو ځای پېژندل کېږي.(۷: ۱۲۵).

۴-۲-۵. لابراتوارې ازموينې

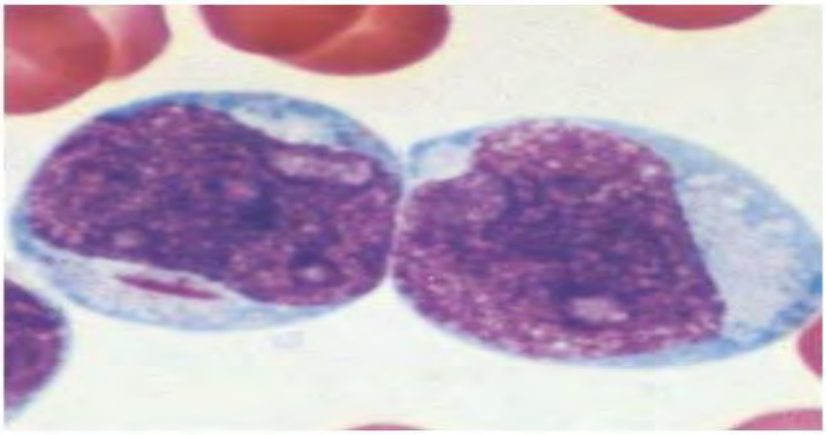
- **هيموګلوبين** : پدې ناروغانو کې Hb کچه د نارمل څخه ټيټه او انيميا په منځنۍ يا کمه کچه وي يعنې g/dl **۵-۹** وي. ددې ناروغانو انيميا پرمختيايي بڼه لري تر ډيره حده چې د ايرتروئيد سلسله په BM کې د ليوکيميک حجرو په مټ عوض شوي وي.
- **د سپينو حجرو شمېر**: پدې ناروغانو کې TLC پوره وي او لوړوالی يې په مختلفو درجو سره ليدل کيږي. کيدای شي دغه توپيرد دوې د L/ ۱۰^۹×۲۰ پورې وي. خومره چې د TLC کچه لوړه وي په همغه اندازه ددې ناروغي انزار خراب وي.
- **سب ليوکيميک ليوکيميا**: هغه حالت ته ويل کيږي چې په دوراني وينه کې د TLC شمېر ۴۰۰/ml يا د L/۱۰^۹×۴ څخه ټيټ او په محيطي فلم کې د ګوتې په شمېر بلاستې حجرې شتون ولري او د BM په آزموينه کې په زياته اندازه بلاست حجرې شتون ولري د سب ليوکيميک ليوکيميا پنوم يادېږي.
- **اليوکيميک ليوکيميا**: هغه حالت ته ويل کيږي چې په دوراني وينه کې د TLC ۴۰۰۰/ml څخه ټيټ او په محيطي فلم کې د بلاستې حجرې هيڅ شتون ونلری. مګر د هډوکي مغز آزموينه کې په زياته اندازه بلاست حجرې شتون ولري.
- **بلاست حجرې** : د وينې په محيطي فلم کې د بلاستې حجرو شتون د سپينوحجرو ۱۰-۱۰۰ ٪ پورې جوړوي. د جسامت له مخې دا حجرې لوې او N:C نسبت يې زيات وي. خلاصي ۲-۵ هستچې لري. د مورفولوژي له پلوه کيدای شي د جلا کېدو او پېژندلو وړ نه وي لکه: په M_0 کې.

کیدای شي بلاست حجرې د ځان څخه پخوالی وښي لکه: M_1/M_2 کې لیدل کېږي او یا کیدای شي چې پرومیالوسایټ حجرې ولیدل شي چې دغه حالت د M_3 پنوم یادېږي.

همدارنګه د مونوســـایتیک حجرو لیدل په M_4/M_5 باندې دلالت کوی.ســربیره په میالوبلاست باندې د دایریتروئید خامو حجرو شتون په M_6 او د میګاکاریو سایت شتون په M_7 باندې دلالت کوي. (۷:۱۲۲).

- **ســایتوکیمیســتري** : دا حجرې د میالوپراکســیدیز او ســډن بلاک – B رنګونو په وړاندې مثبت وي چې د همدې ســایتوکیمســیتریک ځانګړتیاو په مټ د حادې لمفوبلاستیک لیوکیمیا څخه جلا کېږي.
- **ترمبوسایت** : په دوراني وینه کې د ترمبوسایتونو منځنۍ او یا وخیمه کچه کموالی لیدل کېږي.
- **نتروپینیا**: څرنګه چې د نارمل BM دنده په لیوکیمیک حجرو باندې عوض کېږي او نشي کولای چې نارملې حجرې جوړې کړي نو په پای کې په دوراني وینه کې نتروپینیا را منځته کېږي او په آزموینو کې لیدل کېږي.
- **د هډوکي مغز**: د هډوکي مغز په زیاته کچه هایپرســیلولر وي. د هډوکي مغز د بلاســټ حجرو په واســطه نیول کېږي چې دا حجرې تل د ۲۰ ٪ څخه لوړې وي. د FAB د وېشـــنــې لـپـاره د فـرعـي ګـروپـونـو د مـعـلـومـولـو پـه خـاطـر د مورفولوژی، ســایتوکیمســیتری او ایمیونو فینو ټایپینګ د معلومولو لپاره باید آزموینې سرته ورسېږي ترڅو د Mo – M7 پورې فرعي ګروپونه معلوم شي.

دا حجرې د مورفولوژی لـه مخې خلاص هســـتوې کرومـاتین چې د ۳-۵ هســـتچو درلودونکی وي او هم پخپله ســایتوپلازمیک برخه کي Auer Rod دانې چې قرمزی رنګ ته ورته بڼه لري د لیدلو وړ وي.



۴.۱شکل: د حادي میالوئید لیوکیمیا Auer rod راښي. (۲:۲۲).

په رنګونو کې د غه حجرې MPo او SSB رنګونو سره غبرګون ښيي. همدارنګه د هډوکي مغز کې د لاندې حجروي سلسلو کمښت لیدل کېږي.لکه : ایریتروئید ، رسیدلی میالوئید سلسله (پرومیالوس ، میتاس او نتروفیلونه) د ګوتو په شمېر یو څو میګاکاریوسایتونه شتون لري خو! د میګاکاریوپیوسیس وړتیا نلري او کیدای شي د شکل له مخې یو لوب او یا څو لوبه وي.

د FAB د ډلبندۍ په بنسټ کولای شو چې د بلاسټ حجرو مارفولوژی په محیطي فلم کې معلومه کړو خو! د هډوکي مغز آزموینه د بلاسټ حجرو د مورفولوژي په هکله پوره معلومات ورکولای شي تر څو ددې حجرو د مورفولوژي په نسبت د AML فرعي حجرې معلومي اود دې په پام کې نیولو سره د انزارو او درملنې په هکله معلومات ولرو چې د AML فرعي ګروپونه ددې آزموینو په نسبت هر فرعي ګروپ د هغې ځانګړتیاو سره په لاندې ډول تشریح کېږي:

- **د Mo فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: زیاتې حجرې یې د Myeloperoxidase (MPO) رنګ سره غبرګون نه ښيي ترڅو د حجرو جلاوالی یې معلوم شي یوازې د ۳٪ څخه لږې حجرې د MPO سره مثبت غبرګون لري.
- **د M1 فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: د جسامت له مخې په منځنۍ کچه او یا په زیاته کچه حجرې دي چې ددې حجرو ۳۰٪ حجرې یې د MPO سره غبرګون ښيي.

- **د M2 فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: بلاست مثبت وي چې د رسیدلی میالوئید بلاست حجرو درلودونکی وي لکه پرومیالوسایټ، میالوسایت او داسې نور...

ددې بلاستونو ځینې حجرې پخپل سایتوپلازم کې د Auer rod دانې او هم ددې حجرو څخه ۳- ۱۰۰ ٪ حجرې MPO رنګ سره غبرګون ښيي.

- **د M3 فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: پدې حالت کې حجرې هایپر ګرانولرپرومیالوسایټ او د ګڼ شمېر Auer Rod چې د میلې په ځانګړې بڼه لیدل کېږي او دا حجرې د MPO سره تیاره رنګ اخلي.
- **د M3 V فرعي ګروپ ځانګړتیاوې** : د M3 پدې فرعي ګروپ کې د بلاسټ حجرې هسته دوه لوبه لري او سایتوپلازم یې نسبت نورو حجرو ته کم او ډېرې وړې دانې لري. د MPO رنګونو سره تیاره رنګ اخلي.
- **د M4 فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: پدې ګروپ کې بلاست حجرې د هډوکې مغز د غیر ایریتروئید حجرو د ۳۰ ٪ څخه زیاتې حجرې جوړوي چې پدې کې (غیر ایریتروئید حجرې) مونوسایتیک حجرې د ۲۰ ٪ څخه زیاتې وي.ګرانولوسایتیک برخه د MPo رنګ آمیزی سره مثبت وي اومونوسایتیک برخې د Non-specifice esterase په وړاندې مثبت وي.پداسې حال کې چې M4Eo کاملا د M4 تصویر ښیي خو! په ډګر کې ورسره ایزینوفیلیا هم شتون لري کوم چې د (۱۲)Inv سره یوځای وي.
- **د M5a فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: پدې حالت کې مونوبلاسټ حجرې د هډوکې مغز دایریتروئید سلسلې پرته د ۸۰ ٪ څخه زیاتې حجرې جوړوي چې دا حجرې د MPo رنګونو سره کوم غبرګون نه ښيي بلکه د NSE سره یې غبرګون مثبت وي.
- **د M5b فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: پدې حالت کې مونوبلاسټ حجرې د ۸۰ ٪ څخه کمې وي چې په ډګر کې مونوسایتونه او پرومونوسایټونو حجرې شتون لري.
- **د M6 فرعي ګروپ ځانګړتیاوې** : پدې حالت کې بلاسټ حجرې د هډوکې مغز د ایتروئید سلسلې پرته د ۳۰ ٪ څخه زیاته برخه جوړوي همدارنګه د هډوکې مغز

په حجرو کې ایرتروبلاسټ د ۵۰ ٪ څخه زیاتې حجرې جوړوي چې د ایتروپویسیس ورتیا نلري او د PAS رنګونو سره مثبت وي.

- **د M7 فرعي ګروپ ځانګړتیاوې**: پدې حالت کې CD61/CD41 میګاکاریوبلاسټ حجرې مثبتې وي Pleomorphic بلاستونه چې د سایتوپلازمیک bebbing سره یوځای او د هډوکې مغز د ریتیوکولین فبروز د زیاتوالی سره یوځای وي.(۱۲۲:۷).

بیوشیمیکې کتنې

- **یوریک اسید** : د لیوکیمیک حجرو د ویجاړیدنې له کبله په ځانګړې ډول د درملنې د Induction پړاو کې هایپر یوریسیمیا رامنځته کېږي چې په پای کې ددې ناروغانو په بیوشیمیک آزموینو کې یوریک اسید لوړ وي.
- **د لایزوزوم اندازه** : په M4 او M5 حالتونو کې د Muramidase د زیاتوالی له کبله Proximal Tubular حجرې ویجاړېږي او په پای کې د لایزوزوم د زیاتوالی لامل ګرځي.
- **د FDP + Fibrinogen** : په M3 کې د DIC له کبله Promyelocytes Tissue factor like substance د FDP د مثبت والی او په پلازما کې د فبرینوجن د کموالی لامل ګرځي.(۱۴۳۸:۴).

۴-۲-۶. **توپیري پیژندنه** : حاده میالوبلاستیک لیوکیمیا باید د حادې لمفوبلاستیک لیوکیمیا، لیکوموئید غبرګون ، میالوډیسپلازیا او د CML دبلاست کرایزیس څخه جلا شي.(۲۲۰:۷)

۴-۲-۷. **انزار**: په میالوئید لیوکیمیک ناروغ کې د لاندې شیانو شتون د ناروغ په ښه انزارو دلالت کوي :

- کله چې د ناروغ عمر د ۴۰ کالو څخه کم وي ناروغي ښه انزار لري.
- کله چې ناروغي د MDS/M2PD په سیر کې منځته نه وي راغلي.
- کله چې ناروغي د FAB د فرعي ګروپونو په M2 ، M3 او M4 کې ګډون ولري.

- کله چې بلاستې حجرې په رنګونو کې د Auer Rod درلودونکی وي.
- کله چې د TLC کچه د ۲۵×۱۰⁹/L څخه ټيټه وي. کله چې (۱۵:۱۷)t په M3، PML يا RARα کې مثبت وي.
- کله چې t(۸:۲۱) په M2 کې مثبت وي. کله چې inv(۱۶) په M4 Eo کې مثبت وي.

❖ د لاندې حالتونو شتون د ناروغي په خرابو انزارو دلالت کوي:

- کله چې په AML کې del (7q) مثبت وي. کله چې del (5q) مثبت وي.
- کله چې ۱۱ q^{23} ابنارملتې منفي او MLL جن مثبت وي.
- کله چې $3q^{۲۱}$ مثبت وي. کله چې $3q^{۲۲}$ مثبت وي.
- کله چې Complex Karyocyte مثبت وي.
- کله چې د TLC کچه د ۱۰۰ × ۱۰⁹/L څخه زياته وي.
- کله چې د FAB ويش په نسبت د ناروغي فرعي ګروپ د M6، Mo او يا د M7 له ډلې څخه وي.
- کله چې د حادې ميالوئيد ليوکيميا هر فرعي ګروپ د ميالوډيسپلازيا بدلونونو سره يو ځای وي.
- کله چې عمرد ۲ کلونو څخه ټيټ او يا د ۵۵ کلونو څخه لوړ وي(۱۲۸:۷).

۴-۲-۸. **درملنه** : د درملنې په وخت کې ترټولو غوره خبره داده چې بايد د AML سم تشخيص کيښودل شي. د تشخيص څخه وروسته فرعي ګروپ يې بايد وپېژندل شي او ور سره جنيتيکي او ماليکولي آزموينې بايد سرته رسيدلي وي. بيا د دې ناروغي لپاره دوه ډوله درملنه شتون لري: چې د مرستندويه او معالجوي درملني څخه عبارت ده:

معالجوي درملنه: د حادې ميالوسايتيک ليوکيميا نوی پېژندل شوي ناروغ په دوه پړاوونو سره تداوي کېږي چې عبارت دي له: Induction او Post remission څخه.

د درملنې لمړنی موخه دا ده چې ژر تر ژره بايد بشپړ Remission ترلاسه شي. د CR څخه وروسته چې کومه درملنه سرته رسېږي موخه يې دا ده چې د ژوندی پاتې کيدو هيله زياته

شـي او پاتې ژوند يې د ســتونزو پرته تير شـي. د Induction او Post remission درملنې لپاره د ناروغ عمر ډېر ارزښــت لري، ځکه دا درمل د عمر په نظر کې نيولو ســره کارول کيږي.د خولې له لارې ځينو انتي بيوتيکونو سره لکه: Cytarabine او Anthracycline په ځوانو ناروغانو کې چې عمر يې د ۲۵ کلونو څخه ټيټ وي د Intensifying درملنې په بڼه ناروغ ته ګټور او د ناروغي علاج ژر را منځته کوی مګر په زړو خلکو کې د درملنې ګټه تر ناندريو لاندې ده نو ددې پر ځای Novel درملنه ټاکل کېږي.

Induction درملنه : پرتــه د APL څخــه نور ټولو نـاروغـانو تــه CR – Induction requirement عبارت دي له: Cytarabine او Anthracyline چې د لاندې درملو ســره په ګډه توصيه کېږي. دا درمل د ځينو ميخانيکتونو په بنسټ د حجرې په دننه کې د DNA د جوړېدلو ځانګړتياوو څخه مخنيوی کوی.

همـدارنګـه Anthracycline د DNA يو Interculator دی.همـدارنګـه فکر کېږي چې دا درمل د Topoisomerase II نهې کوونکی اغيزه لري چې د دې اغيزې په مټ DNA تجزيه کوی او د فعاليت څخه يې غورځوی. Cytarabine تل د Anthracyline ســره د انفيوژن په بڼه د ۷ ورځو لپاره د وريد له لارې توصيه کېږي.

د ترانزفيوژن اړوند GVHD :دپوســتکي دبيوپســی په مټ پېژندل کېږی او درملنه يې د وړانګو په مټ کېږي. (۴:۱۴۰۴).

د حادی ميالوئيد ليوکيميا درملنه : ددې ناروغي درملنه په دوو لارو سره سرته رسېږي :

۴-۲-۹- **مرستندويه درملنه** : څرنګه چې پدې ناروغي کې د درملنې له امله په تيرېدونکی ډول او يا د اختلاط په ډول د هډوکې مغز عدم کفايه رامنځته کيږي نو د هر څه د مخه بايد هډوکې مغز د پاتې والی درملنه وشي چې په لاندې ډول ده :

۱.د هډوکې مغز د پاتې والی مرستندويه درملنه :

- د انيميا لپاره د وينې خالصی سرې حجرې ورکول کېږي.

- د دمویه صفحاتو د اصلاح په خاطر ناروغ ته دمویه صفحات ورکول کېږي.
- د نتروفیل د زیاتوالی او ښه والی لپاره G-CSF/GM-CSF توصیه کېږي.
- د نتروپینیا په وخیم حالت کې کله چې ددې حجرو شمېر د L/ ۱۰^۹×۲,۰ څخه ښکته شي نو بیا دې ناروغانو ته په وقایوی ډول انتي بیوتیک ورکول کېږي.

۲.کوښښ دې وشي چې د هډوکي مغز دنده سمه شي چې ددې موخې لپاره باید لاندې کړنې ترسره شي:

الف: د معافیتي سیستم مغلوبول : په ځانګړې ډول په SAA کې ددې موخې لپاره لاندې درملو څخه ګټه اخیستل کېږي :

انتي لمفوسایت ګلوبولین، سایکلوسپورین او انتي تایموسایټ ګلوبولین کارول کېږي.

ب : اندروجن یا انابولیک سټروئیدو کارونه : دا درمل د AA په منځنۍ کچه او وخیم حالت کې ډیر ښه اغیزمن دی پدې ناروغانو کې د دې موخې لپاره Android لومړنی درمل دې باید په ناروغ وآزمایل شي.

ج: د هډوکي مغز الوجنیک پیوند: په ځوانو او کم عمره ناروغانو کي BMT او یا په محیطي وینه کې د ستیم حجرو پیوند غوره درملنه بلل کېږي. (۱۴۹:۳).

۳.د اصلي ناروغي د درملنې لپاره باید لاندې ټکې په پام کې ونیول شي:

دا باید روښانه شي او د AML پېژندنه باید تائید شي.د هغې وروسته فرعي ګروپ معلوم شي. بیا د ناروغي سایتوجینیټیک ،مالیکولو پروسي ترسره او د جنیتیک کتنو څخه وروسته د ناروغي اصلي درملنه په دوو پړاوو سره سرته رسېږي چې عبارت دي له:

- **انډکشن کیموتراپي** : موخه یې عبارت ده له: د Remission ترلاسه کول دی. دوهم یې Post Remission Chemotherapy ده چې ددې پړاو په مټ د AML درملنې ته قوت ورکول دي.

➢ **Induction درملنه**:ددې پړاو په مټ کولای شو چې بشپړRemission ترلاسه کړو.

۴-۲-۱۰. **دبشپړ ريميژن کرايتيريا**:دبشپړ ريميژن کرايتيريا او نبنې عبارت دي له :

- کله چې په BM کې دبلاسټ حجروسلنه د ۵٪ څخه بنکته شي.
- د هډوکې مغزڅخه بهر ليوکيميک حجرې بايد د منځه لاړې شي.
- د دمويه صفحاتو شمېر بايد د $100 \times 10^{9}/L$ څخه لوړ شی.
- د Aure rods په محيطی وينه کی ونه ليدل شی.
- د نتروفيلو شمېر بايد د $1,5 \times 10^{9}/L$ څخه زيات شي. همدارنګه CR کيدای شي ماليکولر وي او يا سايتوجنيتيک وي نو د درملنې پلان او پروتوکول يې په لاندې ډول دی:

۱. **Ara – C** : دانفيوژن په ډول په دوامداره توګه د ۷ ورځو لپاره توصيه کېږي دوز يې ۱۰۰mg/m۲ دی.

۲.**Daunorubicin** : د ورځې د mg / m^2 ۴۵ – ۲۰ د درې ورځو لپاره د وريد له لارې توصيه کېږي.

۳.**Etoposide**: د ورځې د mg / m^2 ۷۵ د ۷ ورځو لپاره د وريد له لارې توصيه کيږي.

د درې واړو يوځايوالی د CR پړاو د پايښت لامل ګرځي.

Consolidation درملنه : کله چې د انډکشن درملنې په بهير کې ناروغ CR ترلاسه کړی نو بيا دې ناروغ ته کانسوليډيشن درملنه پيلېږي چې پدې پړاو کې ۲ يا ۳ درمله د لاندې درملو څخه يوځای پيلېږي چې د ډونومايوسين، سيتارابين او امسکارين څخه عبارت دي.

Ara – C and – C لوړ دوز ، G – Thioguanine د هډوکې مغز پيوند : زياتو څېړنو ښودلې ده چې که چېرې BMT لمړنی ريميژن کې ترسره شي نو ۵۰٪ ناروغانو به د يوې اوږدې مودې لپاره ددې ناروغي د ستونزو څخه په امن کې پاتې شي.

همدارنګه د ماشومانو په AML کې د CNS وقايوي درملنه د کيموتراپي غوره برخه جوړوي.

نورې لیوکیمیاګانې : د WHO د فرعي ډلبندۍ په بنسټ ځینې لیوکیمیا ګانې په لاندې ډول تداوي کېږي :

۱. هغه حاده میالوبلاستیک لیوکیمیا چې د تکرارې سایتوجینیټک ابنارملټې سره یوځای وي. ځینې وخت د ښه والی سره یوځای او کله بیا پکې Inversion منځته راځي چې د سایتوتاکسیک درملو سره ښه ځواب ورکوي او نژدې ۸۵٪ پېښې جوړوي او د MDS سره هیڅ کومه اړیکه نلري.

۲. حاده میالوئید لیوکیمیا چې د میالوډسپلازیا پورې تړلی بدلونونه ولري. د هغه حالت څخه عبارت ده چې پخپل کلینیک او پتالوژي کې میالوډسپلاستیک بدلونونه او کلینیکې نښې شتون ولري او انتېجن په دوو حجرو کې شتون ولري او هم پکې جنیټیک ابنارملټې ګانې شتون ولري.

ددې ناروغي زیاتې پېښې په زړو خلکو کې لیدل کېږي او د سایتوتوکسیک درملو سره یې درملنه ډیره ضعیفه وي.

۳. د درملني اړونده حاده میالوئید لیوکیمیا: د الکلایټینګ ایجنټ پورې تړلی حاده میالوئید لیوکیمیا ده چې ددې درملو د کارولو په پای کې رامنځته کېږي چې د بلې ناروغي په درملنه کې کارول شوي وي او یا د وړانګې د کارولو په بهیر کې ددې درملنې د اختلاط په ډول رامنځته شوي وي چې د پېښېدو غوره وخت یې د درملنې څخه پنځه کاله وروسته رامنځته کېږي چې تل د MDS د رامنځته کېدو څخه وروسته لیدل کېږي.

Topoisomorase II نهي کوونکی MLL/ q^{23} ۱۱ ډول د ترانسلوکیشن لامل ګرځي.

۴- هغه حاده میالوئید لیوکیمیا چې د نورو ناروغیو سره کومې اړیکې نلري: هغه حاده میالوئید لیوکیمیا چې د پورتنی فرعي ګروپونو سره کومه اړیکه نلري.

۵- میالوئید سرکوما: د هغه تومور څخه عبارت ده چې د کتلې په بڼه په سترګو کې رامنځته کېږي. په سترګو، پوستکي لاندې انساجو، تیونو او یا د تیونو په

انساجو کې لیدل کېږي او د پتالوژي له مخې د میالوبلاسټ حجرو ښودونکی وي.

د حادې میالوئید لیوکیمیا نور مختلف ډولونه

د حادې میالوئید لیوکیمیا درې فرعي ګروپونه چې یو د بل څخه بیلیدونکی بڼې لري په لاندې ډول تشریح کېږي:

۱-حاده پرومیالوسایتیک لیوکیمیا (FAB AML –M3) د AML د ټولو پېښو ۵ - ۱۰ ٪ جوړوي.

مورفولوژی: دا حجرې زیاتي دانې لري چې په هسته کې ځای لري. همدارنګه ځینې حجرې یې Auer rod بنډلونه ښيي.

M3 – Varrient د مایکروګرانولر درلودونکی دي چې اندازه او شمېر یې ډېر زیات وي. دواړه ډولونه د Myeloperoxidase رنګ سره یې غبرګون مثبت دي.

سایتوجینیتیک: زیاتره د M3 د رسپیروکل ترانسلوکیشن لامل کېږي چې زیاتره وخت ۱۵ او ۱۷ کروموزمونو کې صورت نیسي چې د t(۱۵:۱۷) په بڼه لیکل کېږي او مالیکولی نښه یې AML/RARA دي.

د وینې ګډوډې: د پرومیالوسایټ دانې ترومبوپلاستین ته ورته مواد لري چې د شدیدې DIC لامل ګرځي او شدیده وینه بهیدنه رامنځته کوی.

درملنه: ددې پېښې درملنه د نورو سره توپیر لري نو ددې د درملنې لپاره ALL - Trans – Retinoic Acid کارول کېږي چې دا درمل د درې میاشتو په موده کې د وینې بهېدنې مخه نیسي. همدارنګه دا درمل د وینې د پرڼ کیدو په حالتونو کې هم ښه اغیزمن درمل بریښي. که چیرته ناروغي د ATRA سره ځواب ونه وایي او تېنګار وښي بیا په هغو پېښو کې د Arsenic Trioxide کارول ښې پایلې لري.

۲. حاده میالوئید لیوکیمیا چې د ایزونوفیلیا سره یوځای وي (AML – M4Eo)

مورفولوژي : د M4 یو فرعي ګروپ دی چې د ایزونوفیل پیشقدمه کې د ایزونوفیلیک او بازوفیلیک داني لري متصف وي او هسته یې مونو سایتوئید وي.

سایتوجینیک : دا پېښې زیاتره د ۱۲ کروموزوم د اینورژن سره یوځای وي چې په -CBFB)۱۲ MYH11)سره ښودل کېږي.

کلینیکې بڼه : په پوستکی او CNS کې ددې حجرو د زیاتوالی له امله کلینیکې نښې د کتلو وړ وي.(۴: ۱۳۸۰).

۴-۲-۱۱. **انزار**: د نورو ډولونو په پرتله ددې ناروغي انزار ډیر ښه دی.

ګرانولوسایتیک سرکوما: چې د میالوبلاستوما یا میالوئید سرکوما او یا د کلوروما په نومونو هم یادېږي د میډولا څخه بهر تومور دی چې د AML **۵** - ۱۰ ٪ جوړوي. په مختلفو غړیو کې په مختلفو اندازو سره د کتلو د رامنځته کیدو لامل ګرځي. پخوا دې تومور ته کلوروما ویل کیده ځکه چې په رقیق تیزابی محیط کې شین رنګ له ځانه ښایي.

ځایونه : ددې ناروغي کتلې د بدن په مختلفو برخو لکه: هډوکې، پریوستیوم، سترګه، پارانزل ساینس، لمفاوي غوټو، پوستکي، تیونو، رحم غاړه کې، بولی تناسلی جهاز، پلورا او منصف کې لیدل کیږي.(۳: ۱۵۳).

۴-۳. **ځنډنی میالوسایتیک لیوکیمیا**

۴-۳-۱. **تعریف** : د Pluripotent مورنۍ حجرې د ګډوډۍ څخه عبارت ده؛ چې متصف دی په لیکوسایتوسیس کوم چې د(خامو ګرانولو سایتونو، بازوفیلونو، توری غټوالی او جینیتیک جلاکېدونکی غیر نارمل حالتونو څخه لکه: BCR – ABL او یا ګډ جینونه لکه: Philadelphia کروموزوم سره یو ځای وي.(۷: ۱۷۷).

۴-۳-۲. سیر او اپیدیمیولوژي

الف: د سیر له مخې په لاندې دریو پړاونو (ځنډني، تعجیلی او بلاستیک) سره سیر کوي:

۱. **ځنډني پړاو**: دا پړاو ثابت او د ۲ - ۴ کلونو پورې دوام کوي. پدې پړاو کې د وینې او یا د هډوکې مغز په آزموینه کې ۲ – ۵ ٪ د بلاستې حجرې د کتنې وړ وي. (۱۴۳۸:۴).

۲. **تعجیلی پړاو** : تهاجمي پړاو دي چې د یو څو میاشتو له پاره دوام کوي او ډېر ژر په بلاستیک پړاو باندې بدلیږي. پدې پړاو کې د بلاستې حجرې د ۱۰٪ څخه زیاتې او د ۲۰٪ څخه لږې وي. پدې پړاو کې توری د درملني په مټ خپل اصلي حالت ته را ګرځېدلی نه شي بلکه د درملني سره سره بیا هم لوی پاتې کېږي. همدارنګه بازوفیل به په دې پړاو کې د ۲۰ ٪ څخه لوړوي او Hb به د 7 g / dl څخه کم وي. د ترمبوسایټونو شمېر به د سل زرو څخه کم او یا به د یو میلون څخه زیات وي چې د درملنې سره ځواب نه وایي، کیدای شي چې د NAP سکور لوړ وي.

۳. **بلاستیک پړاو** : د WHO د څېړنو په بنسټ په دې پړاو کې د هډوکي مغز یا د دوراني وینې په آزموینه کې د بلاستې حجرو شمېر د ۲۰ ٪ څخه لوړ وي. کیدای شي چې ۷۰٪ میالوئیډ او یا ۳۰٪ لمفوییډ پېښې شتون ولري. په دې پړاو کې کیدای شي چې لمفاوي غوټې د کتنې وړ وي. دا پړاو د څو اونیو او میاشتو پورې دوام کولای شي. د هډکې مغز فبروسیس د غړی د پاتې والی لامل ګرځي. همدارنګه کیدای شي چې په دې پړاو کې ګرانولوسایتیک سرکوما رامنځته شي. بازوفیل په دې پړاو کې د ۲۰٪ څخه لوړیږي. همدارنګه ترمبوسایتوپینیا په دې پړاو کې د نوبتي وینې بهیدني لامل ګرځي. د میډولا څخه بهر د بلاستونو جوړیدل پیلیږي او د هډوکي مغز په بیوپسی کې د بلاستې حجرو هډې د لیدلو وړ وي. (۱۸۲:۷).

ب: ا پیدیمیولوژي : د ۱۹۷۰ او ۱۹۸۰م کلونو تر منځ ډېره اعتباری او پرمختللی څېړنو جوته کړې ده؛ چې د ښې او پوره درملنې سره سره بیا هم د CML د ناروغ د ژوند دوام د ۳۹ - ۴۷ میاشتو ترمنځ اټکل شوې دي چې په دې کې د پنځو کلونو له پاره د ژوند دوام ۲۵ –

۳۵٪ ، د ۸ کلونو له پاره د ژوند پاتي کيدو ۸-۱۷٪ده.خو! په ځينو څېړنو کې ياده شوې ده چې په ځنډنی پړاو کې دBusulfan په پرتله د هايدراکسې يوريا کارونې د ژوند د اوږدوالی هيله ۱۰ – **۲۵** کلو ته رسولې ده. د پيښو له نظره دا ناروغي د نورو ليوکيمياګانو **۲۵-۳۵** سلنه جوړوي.د جنس له مخې نارينه د ښځينه پرګنو په پرتله زيات اخته کېږي چې ۱,۴ – ۲ پر يو نسبت جوړوي.

د عمر له نظره په ځوانی (۲۰ – ۴۰ کلنی)کې ډېر پېښېږي چې د ۲۰ کلنی څخه مخکې پېښېدل يې نادر دی. (۱۴۳۸:۴).

۴-۳-۳.**کلينيکې بڼه** : کلينيکي بڼه يې په لاندې ډول پيل کوي:

۱ - **Onset** : د ناروغی را منځته کيدل پټ او تدريجي سير لري .

۲ - ســتو مانتيا،بی اشــتهايي او ګيډې ســتونزې چې د ناروغي غوره ګيلې جوړوي. پدې ناروغانو کې زياته اندازه خوله کيدل عموميت لري .

۳ -په ځينو حالتونو کې د سترګو د ديد خرابوالی او وريدې ترمبوزس چې د ليکو ستاسيس له کبله رامنځته کېږي ليدل کېږي .

۴ -**خسافت** : په زياتو ناروغانو کې د انيميا له کبله کم يا په منځنی کچه خسافت ليدل کېږي.

۵ -**توری غټوالی** : په ۸۰ - ۹۰ ٪ ناروغانو کې په منځنی کچه او يا په پرمختللی کچه د توری غټوالی جس کېږي چې د غټوالی لامل يې په توری کې د ليوکيميک حجرو تولیدل دي.د توری غټېدل د ګيډې د کينې خوا د پورتنی برخې د ســتونزو لامل ګرځي په ځانګړې ډول کله چې په توری کې احتشا او يا التهاب را منځته شوي وي.

په ډېرو نادرو پېښو کې ددې غړی څېری کېدل يا چاودېدنه هم ر امنځته کېږي چې د ګيډې حاد درد لامل کېږي او په همدې تشخيص جراحي ته سپارل کېږي.

۶ - **د ځيګر لويوالی** : په ۲۰-۷۰ ٪ ناروغانو کې په کمه او يا منځنۍ کچې هيپاتوميګالی جس کېږي .د ځيګر بايوپسی د Portal برخې او يا پارانشميک حجرو کې د ليوکيميک حجرو شتون تثبيتوي .

۷ -**لمف اډينوپتی** : ددې ناروغي د نښو له ډلې څخه نه ګڼل کېږي . که په دې ناروغانو کې د غاړې په فزيکي معاينه کې لمف اډينوپتی جس يا وليدل شي نو ددې ناروغي په بلاستيک پړاو باندې دلالت کوی .

۸ - **د ټېر هډوکو حساسيت** : د هډوکې د حساسيت لامل د هډوکې مغز Hypercellularity او يا د Periostium تخريش وي.

۹ - **د قضيب دردناکه انتعاظ** : په څو کمو نارينو کې د ليکوستاسيس له کبله را منځته کېږي .CML تل په دريو پړانو کې ليدل کېږي.کله چې دا ناروغي په ماشومانو کې رامنځته شي نو د ليکوسايتوسيس له کبله کلينيکې بڼه شديده وي په ځانګړې ډول کله چې دا ناروغۍ د ۲۰ کلنۍ څخه مخکې رامنځته شي. څرنګه چې پورته يادونه وشوه چې دا ناروغي په ډول ډول پړاونو سره سير لري نو پورتنی کلينيکې لوحه د ځنډنی پړاو پورې اړه درلوده.

د تعجيلی او بلاستيک پړاو کلينيکې بڼه په لاندې ډول ده :

هغه پيغام ورکونکې ستونزې چې د ځنډنی پړاو بدليدل په تعجيلی او بلاستيک پړاونو باندې ثابتوي عبارت دي له :

نامعلومه تبه، د هډوکې درد، ضعيفوالی، د شپې له خوا خوله کېدل، د وزن بايلل، د بندونو دردونه او د ګيډې د کيڼ اړخ د پورتنی برخې دردونه چې لامل يې د توری لويوالی او يا د توری انفارکشن وي چې د دې ستونزو را منځته کېدل اونيو وخت ته اړتيا لري چې د لابراتواري کتنو سره يو ځای څرګند شي.

همدارنګه په دې ناروغي کې ځايي او يا عمومي لمف اډينوپتي شتون لري.

همدارنګه د لمفاتیک او د میډولا څخه بهر د (ځینو کتلو شــتون چې د غه کتلې د -BCR ABL1 سـره یو ځای د میالوبلاسـټ او یا د لمفوبلاسـټ درلودونکی وي) ځانګړی ارزښـت لري. (۷:۱۷۸).

۴-۳-۴- لابراتواري ازموينې

د وينې ازموينه:

اول : انيميا چې د هيموګلوبين اندازه يې g/dl ۷-۱۱ پورې ټيټيږي.

دوهم : ليوکوسايتوزيس

الف : په لوړه کچه ليوکوسايتوزيس ليدل کيږي.

ب : TLC L/۱۰^۹×۵۰۰ - L/۱۰^۱۲×۱۰۰ شاوخوا کې وي.

ج : په غير تداوي شوي حالت کې TLC قدم په قدم زياتيږي .

د : په ډېرو کمو ناروغانو کې د آزموينې د ترسره کيدو په وخت کې TLC اندازه د L/ ۱۰^۹×۵۰ څخه ټيټه وی .

دريم : خـامې او د خـامو پيش قـدمې حجرې :محيطي فلم د ډول ډول پړاونو خـامو او نارسيدلو حجرو ښودنه کوی لکه : نتروفيل ، ميتاميالوسايت ،پروميالوسايت او بلاست حجرې.

څلورم : **بازوفيليا او ايزينوفيليا** : ددې دواړو زياتوالی د ناروغي غوره نښه ده چې **۵-۱۵** ٪ پورې وي . چې پورتنی آزموينه د سلنې سره په لاندې جدول کې ليکل شوېده. (۷: ۱۸۰-۱۷۹).

پنځم: NAP Score: په CML کی د NAP سکور ٪۲۰ – ۰ په ۹۰٪ پيښو کی ليدل کيږي چې نورمال سکور يې ۴۰ – ۱۰۰ ٪ پورې دی چې د همدې له مخې د ليکوموئيد غبرګون څخه بيليږي.

۴-۴جدول: د لیکوسایټونو سلنه راښي (۴:۱۴۴۷).

میالو بلاسټ	۳
پرو میالو سایټ	۴
میالو سایټ	۱۲
میتا میالو سایټ	۷
بند فارمس	۱۴
سیګمینټ لرونکې بڼې	۳۸
بزوفیلونه	۳
ایزونوفیلونه	۲
هسته لرونکې سرې حجرې.	۰,۵
مونوسایټ	۸
لمفوسایټ	۸

شـــېرم :ترومبوســـایټ :په دې ناروغي کې ترومبوســـایتوزس لیدل کېږي چې شـــمېر یې ۳۰۰×۱۰^۹ /L په شـاوخوا کې وي . خو! په نیمایي پېښــو کې یې شـمېر نارمل وی چې په تشـخیص کې کوم ارزښـت نه لري.ددې په واسـطه یوازی معلومېږي چې CML تعیجلی یا بلاستیک پړاو ته میلان لری او که نه؟

- **بیوشیمیکي کتنې**: یوریک اسید، LDH، الکالین فاسفتیز او ترانز کوبالامین I په سیروم کې لوړ وي.
- **د هډوکې مغز ازموینه** :هایپر سیلولریټي او میالوئید هایپرپلازیا د لیدلو وړ وي.
- د میالوئید او اریتروئید نسبت ډېر لوړ وي ۱ :۲۰ تر ۱:۴۹ پورې وي .
- **بلاســټ حجرې** : معمولا په ځنډنی پړاو کې د ۱۰ ٪ څخه ټیټ (۲-۵ ٪) پورې وي. بازوفیل ، ایزینوفیل او د دوې خامی حجرې د لیدلو وړ وي .

د ایریتروئید ســلســله د نارمل څخه ټیټه وي ځکه چې د میالوئید هایپرپلازیا له کبله Erythroid precursor ســلســله ورو کېږي او پــه پــایلــه کې انیمیــا منځتــه راوړي. میګاکاریوسایټ نورمال یا لوړ وي نو ځکه میګاکاریوسایټ هایپرپلاستیک وي او نژدې **۵۰ ٪** پېښو کې زیاتېږي .

ځینې وخت د Dysmegakaryopoiesis نښې د هستو لیدلو وړ وي خو! زیاتره وخت میګاکاریوسایټ په دنډیز حالت کې وي چې په دمویه صفحاتو کې راوتلې برخې لیدل کېږي.

- **Gaucher like cells**: غټ هستو سایټونه (Pseudo gaucher cells) دي چې ځینې وخت د آبي دانودرلودنکی وي د Acquired sea blue histocyte په نوم یادیږي، د هډوکې په مغز کې دلیدلووړ وي.
- **د هډوکې مغز فبروسیس**: د BM په آزموینه کې په مختلفو درجو سره فایبروزس د Trephine biopsy په مټ لیدل کېږي. (۷:۱۸۰).

۴-۳-۵. **توپیري تشخیص**: دا ناروغي باید د لاندې ناروغیو څخه جلا شي :

پولي سایتیمیاویرا ، ایزینشل ترمبوسایتوزس، لمړني میالوفبروسیس چې دغه ناروغی د CML سره نژدې ورته والی لري او باید د دغو ناروغیو سره توپېرې تشخیص شي.

همدارنګه دغه ناروغي باید د ریکټېف لیکوسایتوسیس څخه (کوم چې په ځینو حالتونو کې لکه : پانکرتایتیس ، نمونیا او داسې نورو التهابی ناروغیو کې لېدل کېږي) چې توپیرې تشخیص یې په لاندې جدول کې تشریح شوي دي. (۴:۱۴۴۹)

۴-۵. جدول: د CML او ریکتیف لیکوسایتوسیس تر منځ توپیر راښي.(۷: ۱۸۱).

بنه	ځنډنی میالوییډ لیوکیمیا	لیوکوموییډ غبرګون
د ناروغۍ طبیعت	**د مورنې حجرې میالوپرولیفیرټیف نیوپلازم**	**غبرګون**
لیوکوموئیدغبرګون لامل	-ve	+ve
TLC	۱۰۰-۵۰۰×۱۰⁹/L **یا لوړ**	۱۰-۵۰×۱۰⁹L
په نیوټروفیل کې زهرې دانې	-ve	+ve
بازوفیلیا	+ve	+ve
ایزونوفیلیا	+ve	-ve
NAP score	(۰-۴۰)**کم**	(۱۳۵-۱۵۰) **زیات**
Phکروموزوم	+ve	-ve
د توری لویوالي	+Ve	-ve

۴-۳-۶. **تشخیص** : دا ناروغي د سمي تاریخچې، فزیکي کتنې او لابراتواري کتنو په بنسټ پېژندل کېږي.

۴-۳-۷. **درملنه**

د هایپر یورسیمیا درملنه: د CML د پېژندنې او بابېړې په وخت کې د سیروم هایپریوریسیمیا او هایپریوریکوزیوریا اندازه د نارمل څخه څو ځلې لوړه وي چې دا لوړوالی د سپینو حجرو د زیاتوالی ، د توری د لویوالی او د پلان شوي سایتولایتیک درملو د کارونې پورې اړه لري.نو د دې نېمګړتیا د منځه وړلو او اصلاح په خاطر باید لاندې درملنه سرته ورسېږي :

- **الوپیورانول**: د ورځې ۳۰۰ ملي ګرامه د خولې له لارې توصیه کېږي.همدارنګه ناروغ ته ور هایدریشن سرته رسېږي تر څو د ناروغ ادرار ښه شي.

دغې درملنې ته تر هغه وخته پورې دوام ورکول کېږي تر څو د توری اندازه کمه شي او د سپینو حجرو شمېر هم را ټیټ شي. که چېرې د یوریک اسید اندازه ډېره وي او کچه یې د ۹mg/dl څخه لوړه وي بیا په دې وخت کې الوپیورانول نه بلکه Rasburicase تاکل کېږي چې یو مصنوعي Urate oxidase دی چې په بدن کې یوریک اسید په Allantoin بدلوي. ددې درملو ځانګړتیا د الوپیورینول سره توپیر لري چې د الوپیورانول خلاف دا درمل په ډېره چټکۍ سره د یوریک اسید اندازه ټیټوي او په ورته وخت کې د زنتین د تولید بدو او هم د هایپوزنتین د جوړیدو څخه مخنیوی کوي نو ځکه د ادرار Alkalinization ته هم اړتیا نه لیدل کېږي. دا درمل د ورځې ۰،۲mg/kg د ورید له لارې د ۵ ورځو له پاره توصیه کېږي. بله لاره داده چې د یوې ورځې له پاره دا درمل توصیه کېږي وروسته بیا بیرته الوپیورانول توصیه کېږي

- **لومړنی سـایتوریډکشـن درملنه** : نن سـبا د CML نـاروغـانو لـه پـاره لومړنی سایتوریډکشن درملنه عبارت ده له TKI څخه.خو !که چېرې د سپینو حجرو شمېر د حده ډېر زیات وي نو په دې حالت کې ناروغ ته اول هایدراکسـې یوریا توصـیه کېږي بیا وروسـته TKI ورکول کېږي او یا دواړه یو ځای شـروع کېږي. که په ډېره چټکۍ سـره د سـپینو حجرو کمښـت ته اړتیاوي نو د دې موخې له پاره د دواړو (هایدراکسې یوریا اولیکوفریسیس) یو ځای کارونې ته اړتیا ده او په ډېره چټکۍ سره باید دا کړنه ترسره شي.
- **Leukaphoresis** :د دې درملنې په مټ د CML ناروغان په لنډ مهال ډول سـره تداوی کېږي.

دا درملنه په دوو حالتونو کې ګټوره بریښي:

لومړی حالت :هایپرلیوکیمیک ناروغ کې چې د سـپینو حجرو د زیاتوالی له امله ناروغ ته پرمختللی ستونزې لکه ستهوپور،هایپوکسیا ، د غوږونو برنګس، پاپیل اذیما او د قضیب دردناکه انتعاظ پیدا شوي وي او ناروغ ته د لیکوسایتونو کمولو ته په انی ډول اړتیا وي

.

دوهم حالت: هغه وخت کارول کېږي چې ناروغه امیدواره وي. همدارنګه دا درملنه کله کله د هایدراکسې یوریا سره یو ځای هم کارول کېږي .

- **هایدراکسـې یوریا** :په عادی حالتونوکې دورځې ۱-۲ ګرامه معمولاً دخولې له لارې توصیه کېږي. د سرطانې حجرو د ډېر زیاتوالی په وخت کې یې دوز هم زیاتېږي.

د سرطانې حجرو د کمښت سره د دې دوز هم کمېږي.کله چې د سپینو حجرو شمېر L/ ۱۰۹ × ۲۰ ته را ټیټ شـي نو د دې درملو مسـتعمله مقدار هم د ورځې ۱-۲ ګراموته را ټیټېږي.که چېرې د سپینوحجرو شمېرL/ ۱۰۹ ×۵ ته را ښکته شي نو دا درمل باید د لنډ مهال له پاره ودرول شي.که چېرې دا درمل د TKI سره یې کارول یوځای پیل شوي

وي او د TKI درملنه اغیزمنه شـــي نو په دې وخت کې هایدراکســـي یوریا درمل په تدریجي ډول درول کېږي .

- **Anagrelide** :کله چې ددموېه صـــفحاتو شـــمېر ډېر زیات وي نو په دې حالت کې دادرمـل ددموېـه صـــفحـاتـود ټیټولو پـه خـاطرکـارول کېږي.دادرمـل نیغ پـه نیغـه دمیگاکاریوســـایټو په کتلې باندې اغېزه کوي اوهغه کموي.کله چې یوناروغ ته TKI پیل شوي وي او په دې ناروغ کې ددموېه صفحاتو شمېر لوړ وي نو دې ناروغ ته د توصیه شوي درملو سره یو ځای انگریلایډ هم توصیه کېږي.
- **تایروکســـین کاینیز نهې کوونکی درمل**: د ناروغي د درملنې پیل په دې درملو ســـره کېږي. ددې درملو له ډلې څخه Imatinib چې د TKI لومړنی رواج شـــوي درمل بلل کېږي چې په ۲۰۰۲ کال کې د CML په درملنه کې د FDA په مټ تائیدشـــوي ده.وروســـتـه بیـا پـه ۲۰۱۰ کـال کې دوهم جینیریشـــن درمـل چې عبـارت دي لـه Nilotinib او Dasatinib هم د TKI په درملیز رژیم کې گډ کړل شو. دوهم جینیریشن درمل دلومړي جینیریشن په پرتله ډېر اغیزمن دي او نه پرېږدي چې ځنډنی پړاو په تعجیلي او یا په بلاسـتیک پړاو بدل شي. همدارنگه د وخت په تېرېدو سـره د TKI دریم جینیریشـــن درمل هم رامنځته شـــول؛ چې غوره والی یې د لومړي او دوهمې جینیریشـن په پرتله د خیړنو لاندې دي. کله چې د CML ناروغ نوی تشـخیص شي او په ځنډنی پړاو کې وي نو دې حالت کې ناروغ ته ټاکلی درمل Imatinib پیلېږي چې دوز یې د ورځې ۴۰۰ ملي گرامه د خولې له لارې توصـیه کېږي.د دې درملنې غوره موخه داده هغه لیوکیمیک حجرې چې د T(۹;۲۲) درلودونکی وي، باید تر ټاکلې اندازې پورې را ټیټې شي او ورسـره نارمل هیماټوپیوسـیس اصـلاح شـي. د درملو دپایلې د معلومولو له پاره ددرې بنسټو نو(Benchmarks) څخه معلومات باید تر لاسه شي چې عبارت دي له :هیماتولوژیک، سایتوجینیټیک او مالیکولی غبرگونونه چې د دې څخه په لاندې ډول کار اخیستل کېږي:

۱. **بشپړ هیماتولوژیک ځواب ویل** : هغه حالت ته وایې چې لاندې کلینیکې او لابراتوارې ښه والی رامنځته شي.

د بیلګې په ډول WBC باید د $۱۰^۹/L$ × ۱۰ څخه کم وي. دمویه صفحات باید د $۱۰^۹/L$ × ۴۵۰ څخه ټیټ وي. په محیطي فلم کې نارسیدلي میالوییډ حجرې باید شتون ونه لري.

د کلینیک له پلوه د ناروغ ستونزې او فزیکي نښې باید له منځه تللی وي.

۲- **سایتوجینتیک ځواب ویل** : دا عملیه د هډوکې مغز د حجرو په DLC آزموینه کې سرته رسیږي. چې ځواب یې په لاندې پړاونو سره نومول کیږي :

الف: کم سایتوجینتیک ځواب: د هډوکي مغز په سایتوجینیتیکې تحلیل کې په میتافیز حجرو کې د فیلاډیلفیاکروموزوم د لرونکو سلنه د **۳۵٪** څخه لوړه وي.

ب: قسمي سایتوجینتیک ځواب: د هډوکې مغز په سایتوجینیتیکې تحلیل کې په میتافیز حجرو کې د فیلاډیلفیاکروموزوم د لرونکو سلنه د ۱- **۳۵٪** پورې وي.

ج: غټ سایتوجینتیک ځواب: د هډوکې مغز په سایتوجینیتیکې تحلیل کې په میتافیز حجرو کې د فیلاډیلفیاکروموزوم د لرونکو سلنه د **۳۵٪** څخه ټیټه وي.

د: بشپړ سایتوجینتیک ځواب: د هډوکې مغز په سایتوجینیتیکې تحلیل کې په میتافیز حجرو کې د فیلاډیلفیاکروموزوم د لرونکو حجره هیڅ د موندنې وړ نه وي.

۳. **مالیکولي ریسپانس**

الف : غټ مالیکولی ځواب: د BCR – ABL1 / ABL1 نسبت د ۱-۰ ٪ څخه کم وي یا په مقداري (qPCR) آزموینه کې د log - ۳ په اندازه د نوموړو حجرو کمښت په ښه والی دلالت کوي.

ب : بشپړ مالیکولر ځواب : کله چې د (qPCR) په واسطه د BCR-ABL1 mRNA څرګندېدل ناشونې وي او یا د log **۴،۵** د سرحد څخه ټیټ وي. د پورتنیو بنسټونو په نظر کې نیولو

سره که چېرې په ناروغ کې د بشپړ سایتوجینټیک او یا مالیکولر ریمژن څخه مخکې د درملنې ځواب په ځای ودرېد ؛ نو! په دې حالت کې د زغم په صورت کې د درمل مقدارې اندازه ۲۰۰ او یا ۸۰۰ ملي ګرامو ته لوړېږي چې ۴۰۰ ملي ګرامه سهار او ۴۰۰ ملي ګرامه ماښام توصیه کېږي.خو! که چېرې د ۴۰۰ ملي ګرامو په وړاندې بیا ځواب منفي وه او د درملنې په وخت کې ناروغي بابیړې وکړي؛ نو !په دې وخت کې باید دTKI د ډلې څخه بل درمل وټاکل شي. د دې درملو اغیزې په لاندې ډول دي :

Imatinib:۱ : د-BCK ۵ ABL-Tyrosine kinase signal transduction یو نهی کوونکی دی چې د ATP binding site on پروتین باندې په رقابتی شکل اغېزه کوی او د فاسفوریلیشن څخه مخنیوی کوی او فاسفیټ نه پرېږدی چې د توکسیک حجرو د جوړېدو لامل شي.کله کله ددې درملو په وړاندې د ناروغي ټینګار رامنځته کېږي او یا د دې درملو په وړاندې زغم شتون نلري درملنه یې په لاندې ډول ترسره کیږي. ددې ناروغي د درملنې له پاره د دوهم جنیریشن څخه Nilotinib ټاکل کیږي.همدارنګهDasatinoib هم کارولی شو په داسې ډول چې دا درمل د ایمیټینیب په پرتله ۳۲۵ ځلې ډېره اغیزمنه ده.ددې درملو ترڅنګ د Imatinib په ټینګارکوونکی پېښو کې د دریم جینیریشن درمل لکه: Bosutinib او Ponatinib پیچکاري کیږي، دا درمل هیڅکله د لومړی درمل په بڼه نه کارول کېږي که اړتیا شتون ولري نو د Imatinib یو ځای کارول کېږي چې ۵۰۰ ملي ګرامه بسوټینیب او ۴۰۰ ملي ګرامه ایمیټینیب سره یوځای د ورځې یو ځل توصیه کېږي.

Interferon Alfa.۲ : د هایدر اکسي یوریا په نسبت انترفیران الفا د ژوندی پاتې کیدو هیله ۳-۱ کاله زیاته اټکل شوې ده.دوز یې ۳-۹میلیونه یونټه دي چې د پوستکې لاندې کارول کېږي او په اونۍ کې درې ځلې توصیه کېږي. په تیرېدونکی ډول ورته حالت رامنځته کوی او نورې ناوړه اغېزې یې عبارت دي له د وزن بایلل،د اشتها له منځه تګ،نیوتروپینیا ، ترمبوسایتوپینیا ،د پوستکې رش،د وینښتانوتوئیدل، ډیپریژن او د معافیت ضد نور حالتونه.

۳ . **هایدر اکسي یوریا**:د Radio nucleotide reductase انزایم نهی کوونکی خاصیت لری چې دمیالوئید سلسلې حجروباندې ځانګړې اغېزې لري چې لاندې دوه حالتونه رامنځته کوي:

۱ . په ډېره چټکۍ سره د لیکوسایتونو د کمښت لامل ګرځی نو ځکه نوی تشخیص شوی ناروغ ته پیلېږي او ډېر ژر په INF الفا باندې عوض کېږي چې پایله یې د لیکوسایتونو اصلاح ده.

۲ . هغه ناروغان چې په ځنډنی حالت کې وي او انترفیرون الفا نشی اخیستلای نو د ناروغي د قابو کولو لپاره دغه درمل توصیه کېږي. په پیل کې یې دوز g/day ۲دی او ورپسي دوز یې g/day ۱٫۵-۱اټکل شوی دی.دا درمل هیڅکله د Philadephia (+)سرطانې حجرې له منځه نشی وړلي .

ناوړه اغېزې یې عبارت دي له پوستکي رش، د خولې ټپونه، هضمي ستونزې ، په BM کې د مکروسایتوزیس او میګالوبلاستوزس لامل ګرځی.

- یادونه: د درملنې په دوران کې باید ښځینه ناروغانې د امیدواری کیدو څخه ډډه وکړی.خو! که د امیدواری په دوران کې ناروغی وپیژندل شوه؛ نو په دې وخت کې ناروغۍ ته باید د خطرونو سر ه یو ځای انټرفیران توصیه شي.

۴.**راډیوتراپی**: دا ساتندویه درملنه هغه وخت کارول کېږي کله چې ناروغ د ځنډنی پړاو په آخرو شیبو او یا د تعجیلي پړاو په پیل کې وي.په دې وخت کې ناروغ د توری د افتونو له امله د دردونو سره مخامخ وي نو د دې دردونو د ارامولی په خاطر د توری د افتونو د ښه والی له پاره وړانګې کارول کېږي.

که چېرې د میډولا څخه بهر د بدن په نورو ځایونو کې سرکوما شتون ولري بیا هم ناروغ ته راډیوتراپی کارول کېږي.

۵.د توري ويستل: دا عمليه هيڅکله ځنډنی پړاو ته دوام نه ورکوی بلکه تعجيلې پړاو د ځنډ سره مخامخ کوی.همدارنگه د TKI او نورو درملو په وړاندې حساسيت زياتوي چې دغه خاصيت د ناروغانو د عمر د زياتوالی لامل گرځي.

همدانگه دا عمليه د سايتوپينيا ،د بابی هايپر تينشن ستونزې او د استقلابی عمليو د زياتوالی ستونزې هم ښې کوی.خو! په دې خلکو کې د وينې بهيدنې ، ترمبوز او انتاناتو له کبله د مړينې او معيوبيتونو اندازه لوړېږي.

۲.د هډوکې مغز پيوند:د درملنې دا لاره ځوانو ناروغانو ته ځانگړې شوې ده چې HLA-Identical sibling يې شتون ولري.په دې لاره کې الوجينيک BMT سرته رسېږي.(۴:۱۴۵۲).

۴-۳-۸.انزار:د TKI ددرملنې په پرمختگ سره ددې ناروغي په ځنډنی پړاوکې دبريالۍ درملنې څخه وروسته کېدای شي چې ناروغ د **۲۵ - ۳۰** کلونوپورې ژوندی پاتې شي. (۴:۱۴۴۷).

۴-۴.ځنډنی لمفوسايټيک ليوکيميا

۴-۴-۱. **تعريف** : په محيطي وينه کې نيوپلاستيک پخو حجرو ته ورته د لمفوسايټو راټوليدو ته CLL وايي يا په بل عبارت په BM ، لمفاوي غوټو او محيطي وينه کې د سرطانې پخو حجرو ته ورته د لمفوسايټونو راټوليدل د CLL په نامه يادېږي چې په **۹۵**٪ پېښو کي پخې حجرې را څرگندېږي او بايد د CD5+B Lymphocyte له ډلې څخه وي .

ددې ناروغي د پېژندلو لپاره CLL workshop **نړيوالې ټولنې لاندې کرايترياوي ټاکلي دي**:

۱ . د لمفوسايټو شمير بايد په دوامداره ډول د L/ ۱۰^۹^×۱۰ څخه زيات وي.

۲ . د BM په کتنه کې لمفوسايټونه بايد د ۳۰ ٪ څخه زيات وي.

۳ . د وینې پاخه لمفوسایتونه باید د Mono clonal B- cells له ډلې څخه وي . (۱۵۲۷:۴).

➢ **د CLL له پاره د لاندې حالتونو شتون اړین دي چې تشخیص پرې وضع کېږي .**

۱ . د لمړی + دوهم یا دریم کرایتریاو شتون.

۲ . که چېرې د لمفوسایتونو شمېر د ۱۰۹/L × ۱۰ ۱۰ څخه کم یا لږ وي نو د ناروغي د پېژندلو لپاره ۲ او ۳ دواړه باید شتون ولري . (۱۹۱:۷).

۴-۴-۲ . **لاملونه** :تر اوسه پورې د دې ناروغي لامل په سمه توګه معلوم نه دی، مګر ځینې جنیتیکي فکتورونه او سایتوکینونه د دې ناروغي په منځته راتلو کې رول لري چې عبارت دي له :

۱ . **جنیتیکي فکتورونه** : د ځینو کورنیو په نورو غړیو کې چې پخوا د دې کورنې غړي په دې ناروغي باندې اخته وو ، د هغې کورنۍ په پخوانیو کې د دې ناروغي شــتون مونږ ته جینتیکي تړاو را په ګوته کوی.همدارنګه په دې کورنیو کې غیر هوجکن ناروغي ، د معافیت ټیټوالی او اُتو ایمیون نورې ناروغي هم د لیدلو وړ وي .

۲ . **TNF الفا**: لیوکیمیک حجرې TNF الفا جوړوي چې TNF په خپل نوبت سره د لیوکیمیک حجرو جوړېدل زیاتوي او په BM کې د نارمل لمفوسایتونو په جوړېدو باندې ناوړه اغیزه کوي.

۳ . **Transforming – growth factors β (TGF- β)** : د CLL حجرو په واسطه جوړیږي چې په لیوکیمیک حجرو او پلازماکې زیات لیدل کېږي او د TNFالفا په څېر عمل کوي .

۴ . **Interleukin – 2** : نوموړی سایتوکین د CLL حجرو د زیاتوالی لامل کېږي او په ورته وخت کې د حجرو د خپل سر Apoptosis مانع ګرځي. (۱۹۲:۷).

۴-۴-۳.**اپیدیمیولوژي** : CLL په امریکایي او اروپایي ټولنه کې په ځانګړې ډول په لویدیځه نیمه کره کې ډېر عمومیت لري خو په اسیایي ټولنه کې نادر دی.

د عمرله پلوه د زړو خلکو ناروغي ده ؛چې د ۵۰ کلنۍ څخه وروسته عمر او د جنس له پلوه په نارینوو کې زیاته لیدل کېږي.

کومه څېړنه چې په امریکا کې په ۲۰۱۳ کال کې په ۱۲۲۵۵۳ ناروغانو باندې سرته رسېدلې د هغې له ډلې څخه ۷۲۵۲۹ ناروغان د نارینوو له ډلې څخه وو.

همدارنګه په ۲۰۱۴ کال کې چې کومه څېړنه سرته رسېدلې وه نو ۱۵۷۲۰ نوي ناروغان وپیژندل شول چې عمرونه د ۷۵ کلو په شاوخوا کې ول چې زیاتره پېښې یې په نارینوو کې لیدل شوي وي.

همدارنګه د ۴۰ کلونو څخه په ټیټ عمر خلکو کې یې رامنځته کیدل کم دي.

همدارنګه دا ثابته شوې ده چې په ښځو کې د زیږون زیاتوالی ددې ناروغیو د نه را منځته کیدو لامل شوی دي.(۱۴۲۷:۴).

۴-۴-۴.**کلینیکې بڼه** : دریمه برخه ناروغان د خپلې ناروغي څخه خبر نه وي او د نورو ناروغیو د آزموینو په خاطر د وینې په کتنو کې په ناڅاپي ډول تشخیص کېږي.

۳/۲ برخه ناروغان لاندې کلینیکې بڼه لري :

۱.**ستړیا**: د CLL غوره شکایت دی.

۲. **لمفاوي غوټو غټوالی** : په پیل کې یو اځې د غاړې او بیا نورې لمفاوي غوټې غټېږي چې ربړي ، یو بل څخه جلا ، غیر حساسی ، بې درده ، خوځنده او جسامت یې وړوکی وي.

د تخرګ او مغبنی لمفاوي غوټو لویوالی د ناروغي په آخريني حالت باندې دلالت کوي.

۳. **خسافت** : د CLL غوره نښه ده چې د انیمیا له کبله را منځته کیږي چې په ساه لنډي باندې پای مومي.

۴. **د توري غټوالی**: په زیاتره پېښو کې کمه بڼه لري.

۵. د ځيګر غټوالی: په يو څو پېښو کې د ځيګر د غټوالی خفيفي بڼې شتون لري.

۶. ټېر هډوکي حساسيت : په دې ناروغي کې د ټټر د هډوکي حساسيت ډېر کم وي.

۷. پيتيکيا او په اسانۍ وينې کېدل: د ناروغي په آخرو وختونو کې ترومبوسايتوپنيا رامنځته کېږي چې د وخيمې ترومبوسايتوپنيا په صورت کې پيتيکيا ،وينه بهېدنه او د پوستکي په اسانۍ سره وينې کيدل ليدل کېږي.

۸. پوستکی : پوستکي ته د ليوکيميک حجرو ننوتل د پوستکي د اندفاعاتو لامل جوړېږي.

۹. انتان : د پوستکي او يا د بدن د نورو برخو متکرر انتانات د ليدنې وړ وي.(۷:۱۹۲).

۴-۴-۵. **تشخيص**: د تاريخچې، فزيکي او لابراتوارې کتنو په بنسټ اېښودل کېږي.

۴-۴-۶. **توپيري تشخيص**: دا ناروغی بايد د لاندې ناروغيو څخه جلا شي:

۱.د NHL په ليوکيميک پړاو کې چې په لاندې پېښو کې لېدل کېږي لکه: Mantle cell lymphoma,Marginal zone lymphoma او Folicular small cleaved lymphoma

۲.پرو لمفوسايتيک ليوکيميا

۳. Waldenstrom's macroglob ulinemia: په محيطي وينه کې په منځنۍ کچه لمفوسايتوزس د plasmacytoid لمفوسايتو سره شتون لري.

۴. Sezary سنډروم :د T-Cell يوه نادره ګډوډی.

۵.د لمفوساټوسيس لاملونه.(۷:۱۹۳).

۶.توره ټوخلي او Hairy سيل ليوکيميا .(۱:۱۱۸).

۴-۴-۷.**لابراتوارې کتنې**: په لابراتوارې کتنو کې لاندې آزموينې سرته رسېږي:

۱- **هیموګلوبین**: زیاتره وخت د g /dl ۱۳ څخه ټیټ وي مګر په آخري پړاوکې د g/dl ۱۰ څخه ټیټېږي چې لامل یې د BM پاتې والی دي.

۲.- **TLC**: شمېر یې لوړ وي چې په ۵۰٪ ناروغانو کې کم لوړوالی (L/^۹^۱۰×۲۰) وي پاتې نور یې کیدای شي د L ^۹^۱۰×۵۰ څخه لوړ حتی ځینې پېښې یې L/ ^۹^۱۰×۵۰۰ ته رسېږي.

۳. **ډیفرینشیل**: لمفوسایتوزس د ناروغي Hall mark ګڼل کېږي؛ چې د L/ ^۹^۱۰×۱۵ څخه زیات وي په تشخیص کې مهم دي.

په DLC کې لمفوسایتونه تر ۵۰٪ زیات وي چې حتی تر ۹۰-۹۵٪ پورې رسېږي او د نتروپینیا وخامت هم زیاتېږي.

۴. **CLL لمفوسایتونه**: لمفوسایت یې پاخه وي، په زیاترو پېښوکې کوچنی جسامت، نازک او نری سایتوپلازم لری، چې د وینې په محیطي کتنه کې لیدل کېږي. (چې ځینې وخت ځینې حجرې چاودیدلی وي او دننې محتویات یې بهر ته وتلی وي چې د Basket cells په نوم یادېږي).

۵. **Smudg cells**: هغه حجرو ته ویل کېږي چې هسته یې بهر ته وتلی او تیت شوي ښکاري چې د ناروغي په آخري وختونو کې د وینې په محیطي فلم کې لیدل کېږي چې ځینې وخت دا حجرې چوي او محتوی یې بهر ته وځي چې د Basket cells په نوم یادېږي. د نوموړو حجرو زیاتوالی له کبله یې شمېر کمېږي او کله چې د L/ ^۹^۱۰×۱۰۰ څخه یې اندازه کمه وي نو د ناروغي په خرابو انزارو دلالت کوی.

۶. **Coomb`s test**: ددې ناروغي ۱۰-۲۰٪ پېښوکې په ځانګړی ډول د ناروغي په آخرو وختونو کې اُتوایمیون هیمولایتیک انیمیا له امله دا کتنه مثبته وي.

د هډوکي مغز ازموینې

۱ . **سلولریټي**: د حجرو زیاتوالی (Hypercellularity) لیدل کېږي ځکه چې په BM کې د پاخه لمفوسایتونو ارتشاح ډېره زیاته وي.

۲ . **Myelopoiesis** : میالوئید حجرې په لمړی پړاوکې د شمېر له پلوه نارمل او د پخوالی له پلوه رسیدلی وي.

۳ . **Erythropoiesis** : د ناروغي په پیل کې دا سلسله نارمل او نارموبلاستیک غبرګون ښيي. د اُتوایمیون هیمولایتیک انیمیا له کبله نارموبلاستیک هایپرپلازیا لیدل کېږي.

۴ . **Megakaryopioesis** : د ناروغي په اولو وختونو کې نارمل وي.

۵. لمفوسایتیکه ارتشاح ۳۰ ٪ څخه زیاته وي.

د هډوکي مغز کې هسته لرونکې حجرې پخې وي چې د هډوکي په مغز کې CLL تشخیصیه بڼه ده. د څو کلونو په تیریدو سره دا سرطاني حجرې زیاتېږي او د نارملو حجرو ځای نیسي؛ چې انیمیا ،نیوتروپینیا او ترومبوسایتوپینیا رامنځته کوي. ددې حالتونو شتون د ناروغي په ډېر پرمختګ دلالت کوی . (۱۹۳:۷).

۴-۴-۸. **کلینیکي پړاوونه**: د دې ناروغي د پړاونو د ټاکلو له پاره د ډېر پخوا څخه دوه لارې شتون لري چې د Rai او Binet طریقو څخه عبارت دي .د دې ډلی څخه Rai میتود په لاندې کلینیکي او لابراتواري کتنو ولاړ دی چې دا کتنې عبارت دي له :

په فزیکي کتنو کې لمف اډینوپتی او توری لویوالی.

په لابراتوارې کتنو کې سایتوپینیا چې په ټولیز ډول په لاندې ډول تشریح کېږي :

صفر پړاو: په دې پړاو کې د ناروغ په فزیکي کتنو کې کوم غیر نورمال څېز نه لیدل کیږي مګر د هډوکې مغز او د وینې په لابراتوارې کتنو کې یوائې لمفوسایټوسیس شتون لري ښه انزار لري.

اول پړاو : په دې پړاو کې ناروغ په فزیکي کتنو کې لمف اډینوپتي او په لابراتوارې کتنو کې لمفوسایتوسیس لري چې د انزارو له مخې په منځنۍ کچه انزار لري.

دوهم پړاو: په دې پړاو کې د ناروغ په فزیکي کتنو کې د توری لویوالی او لمف اډینوپتي شتون لري.په لابراتوارې کتنو کې لمفوسایتوسیس لېدل کېږي.

د انزارو له مخې منځنۍ کچه انزار لري.

دریم پړاو :په دې پړاو کې په لابراتوارې کتنو کې انیمیا چې Hb یې د g/dl ۱۱ څخه کم وي. مګرخراب انزار لري.

څلورم پړاو : په دې پړاو کې په لابراتوارې کتنو کې دلمفوسایتوسیس سره یو ځای د دمویه صفحاتو کموالی هم لیدل کیږي. حتی تر دې پورې چې ترمبوسایټونه د ۱۰۹/L×۱۰۰ څخه کم وي.

۴-۲د کلینیک له مخې Rai د پړاونو سیستم راښي.(۴:۱۵۳۳).

پړاو	خطرې فکتور	د Rai پړاو د تشخیص په وخت کې	درملنې ته اړتیانلري ٪	د ژوندې پاتې کیدو هیله په میاشتو
۰	کم	لمفوسایتویسیس > $۵ x ۱۰^۹/L$	۵۹	۱۵۰
۱	منځنۍ کچه	لمفوسایتوسیس + د لمفاوی غوټولویوالی	۲۱	۱۰۱
۲	منځنۍ کچه	لمفوسایتوسیس +ځیګر/توری لویوالی ± دلمفاوی غوټو لویوالی	۲۳	۷۱
۳	ډېر	لمفوسایتوسیس+انیمیا(Hb<11mg/dl) ±لمفاوی غوټو یا د توری یا ځیګر لویوالی	۵	۱۹
۴	ډېر	لمفوسایتوسیس+ ترمبوسایتوپینیا (۱۰۰> $\times 10^{12}$/L)	۰	۱۹

- Binet میتود بیا په لاندې کتنو ولاړ دی:

هغه دا چې په ډېرو ورو او نازکو کتنو باندې هم قضاوت کوی لکه: لاندې پړاونه:

د A پړاو: په دې پړاو کې لاندې لابراتوارې پایلی تر لاسه کېږي:

- لمفوسایتوسیس پکې مثبت وي.
- د بدن په دوو یا د دوو څخه په کمو ناحیو کې د لمفاوی غوټولویوالی یا د لمفاوي غړیو لویوالی لیدل کېږي.
- همدارنگه په دې پړاو کې د هیموگلوبین کچه د g/dl ۱۰ څخه زیاته وي.
- د دمویه صفحاتو شمېر به د L/ ۱۰۹×۱۰۰ څخه زیات وي.
- ښه انزار لري.

د B پړاو: په دې پړاو کې لاندې لابراتوارې پایلی تر لاسه کېږي:

- لمفوسایتوسیس پکې مثبت وي.
- د بدن په دریو یا د دریو څخه په زیاتو ناحیو کې د لمفاوی غوټولویوالی یا د لمفاوي غړیو لویوالی لیدل کېږي.
- همدارنگه په دې پړاو کې د هیموگلوبین کچه دg/dl ۱۰ څخه زیاته وي.
- د دمویه صفحاتو شمېر به د L/ ۱۰۹×۱۰۰زیات وي.
- په منځنۍ کچه انزار لري.

د C پړاو : په دې پړاو کې لاندې لابراتوارې پایلی تر لاسه کېږي:

- لمفوسایتوسیس پکې مثبت وي.
- د بدن په دوو یا د دوو څخه په کمو ناحیو کې د لمفاوی غوټولویوالی یا د لمفاوي غړیو لویوالی لیدل کېږي.
- همدارنگه په دې پړاو کې د هیموگلوبین کچه د g/dl ۱۰ څخه کمه وي.

- د دمویه صفحاتو شمېر به د L/ ^{۹}۱۰×۱۰۰ څخه کم وي. (۱۵۳۳:۴).

۴-۷. جدول: د کلینیک له مخې Binet د پړاونو سیستم رابنيي. (۱۵۳۳:۴).

پړاو	د Rai د پړاو سره برابروالی	د پېژندنې په وخت کې د Rai پړاو	د ناروغانو نسبت	د ژوند توقع
A	۰ - ۲	لمفوسایتوسیس> L/^{۹}۱۰ ×۵ + < ۳ لمفاوي غوټه	۱۵ ٪	۱۲+
B	۱ - ۲	لمفوسایتوسیس < L/^{۹}۱۰ ×۵ + ≤ ۳ لمفاوي غوټې.	۳۰ ٪	۷
C	۳ - ۴	لمفوسایتوسیس < L/ ^{۹}۱۰ ×۵ + انیمیایا ترمبوسایتوپینیا	۵۵ ٪	۲

۴-۴-۹. درملنه

Alkylating د رمل: نږدې ۲۰ کالو را پدېخوا کلورمبوسیل د الکلایتېنګ ایجنت په توګه د CLL په درملنه کې کارول کېږي. معمولاً دا درمل د خولې له لارې کارول کېږي او ناروغ یې ډېر ښه زغملای شي.

د ښه زغملو ترڅنګ دا درمل ډېرې زیاتې ناوړه اغېزې لري عبارت دي له :

زړه بدوالی، کانګې او سایتوپینیا څخه.

همدارنګه دا درمل په مختلفو لارو او د مختلف ډول مرکباتو سره یو ځای کارول شوې دي چې پایلې یې هم مختلف ډول وي.

د سایکلوفاسفامایډ، وینکریستېین او پریډنیسون سره چې د (CVP) رژیم په نوم یادېږي.

همدارنګه د سایکلوفاسفامایډ، ډوکسوروبوسین، وینکریستېین او پریډنیسون چې د (CHOP) رژیم په نوم یادېږي.

دا دواړه رېژیمونه د لمفوما په درملنه کې کارول شوي دي. خو! د ټولو رژیمونو ترمنځ کوم توپیر لیدل شوی نه دي.

نن سبا کلورمبوسیل د پخوا په پرتله ډېر کم کارول کېږي ځکه چې د دې پر ځای ډېر نور ښه درمل رامنځته شوي چې د دې په پرتله يې ناوړه اغېزې کمې او ګټه يې ډېره زياته ده.

د ۳/۲ ځخه زياتو ناروغانو کې کلورمبوسیل د ورځی ۴۰ ملی ګرامه کاروني له امله ښې پايلي لاسته راغلی. خو! دا درمل اوس هم په ځينو زړو خلکو کې کارول کېږي مګر هيڅکله د لومړنی درمل په توګه نه کارول کېږي.

سايکلوفاسفامايډ هم د CLL په درملنه کې ګډون لری.چې په منځنی کچه اغېزمن او يو څه اندازه د زغم وړ دی.د ناروغي د بابېړي په وخت او يا د ټينګار په وخت کې Etoposide په يو اځي ډول يا د بل درمل Cladribine سره په ګډ ډول کارول کېږي.

ددې درملو سره درملنه د ښکاره ميالوسپريشن او انتاني اختلاطاتو سره يو ځای وي.

Bendamustine: دا درمل د CLL په درملنه کې د ۲۰۰۸ کاله راپه ديخوا کارول کيږی.

دا درمل د ناروغي په دريم پړاو کې کارول کېږي چې د کلورومبوسيل په پرتله ډير اغيزمن دي.

دا درمل د کيمياوي ځانګړتياو له مخې د الکليټينګ ايجينت او د پيورين د مشتقاتو ځانګړتيا لري.همدارنګه دا درمل د ډکومتيازو سره د بدن ځخه خارجېږي نو ځکه دا درمل په زړو خلکو کې چې د بډوډو پاتې والی ولري ټاکلی درمل بلل کېږي.

د نيکلوسايډ مشتقات: د ۲۵ – ۳۵ کلونو راهيسې دا درمل د CLL په درملنه کې کارول کېږي. ددې درملود ډلي ځخه فلودرابين هغه درمل دی چې په ځوانانو کې په ځانګړې ډول د ناروغي په اول پړاو کې ډير کارول کېږي. که چېرې د کلورمبوسيل په وړاندې ټينګار شتون ولري نو بيا دا غوره درمل دي.

دا درمل په زړو خلکو کې په يو اځې ډول کارول شوی چې ښې پايلی يې درلودي. همدارنګه د درملني پايله او د پايلي درجې يې د Alkylating درملني په پرتله هر وخت ښه څرګندېږي،د دې درملو کارونه ځيني ناوړه اغېزې لري چې عبارت دي له هيماتولوژيک

تسمم لکه: سایتوپینیا او په ځانګړې ډول نتروپینیا چې د انتان د رامنځته کېدلو له پاره ډېر چانس برابروي. همدارنګه ایمیونولوژیک تسمم يې عبارت دی له CD4 متضرر کېدلو څخه.ددې درملو بله ناوړه اغېزه د هیمالېزیس څخه عبارت ده. دا پېښه په خپل وار سره د بډوډو د پاتی والی لامل ګرځي.خو! بیا هم که د درملنې په بهیر کې په حاد ډول د بډوډو پاتې والی رامنځته شو ډیالایزیس په مټ يې درملنه کیږي.

د دې ګروپ درملو بل درمل د Cladribine او Pentostatin څخه عبارت دی چې دا دواړه فلودرابین ته ورته ځانګړتیاوي او ناوړه اغېزې لري.

همدارنګه په مقاومو پېښو کې او Richter transformation کې Cytarabine د لاندنې درملو سره یو ځای کارول کېږي لکه :Oxaliplatin،فلودرابین او ریتوکزمب .

ګډه درملنه : د CLL په ناروغانو کې ګڼ شمېر ګډ درملیز رژیمونه کارول شوي دي چې د هغې ډلې څخه یو هم د کلورومبوسیل او پریډنیسون ګډ رژیم دی چې د ډېر پخوا څخه دود لري چې نژدې ۸۰٪ اغیزمن دي .دې ته ورته نور رژیمونه هم شته لکه:CVP,CAP او CHOP پرته د کلورومبوسیل څخه د CLL په درملنه کې هیڅ اغیزه نه لري.

په یواځي ډول فلودرابین کارونه د کلورومبوسیل په پرتله اغیزمنه برېښي.

نو د درملنې د ښو پایلو په خاطر د CLL درملنې له پاره لاندې ګډ درملیز رژیمونه کارول کېږي لکه: فلودرابین اوکلورومبوسیل،فلودرابین او پریډنیزولون.

همدارنګه نور ګډ رژیمونه عبارت دي له :

Cladribine او د پریډنیسون کوم چې د فلودرابین او پریډنیزولون د ګډ درملیز پلان په پرتله ډېر اغیزمن دی.

که چېرې ناروغي د فلودرابین او پرېډنیزولون په وړاندې ټینګار وښــي نو بیا دې ناروغ ته Pentostatin او کلورومبوسیل یو ځای ورکول کېږي. سایکلو فاسفماید یا Mitoxantrone سره یوځای کارونه ډیره ګټوره کړنه بلل کېږي .

انټي باډي درملنه : له نیکه مرغه د CLL په درملنه کې د انټي باډي د دود موندلو د درملنې په پایله کې ډېر ښه والی رامنځته شوی دی . د ناروغي په هر پړاو کې کارول کېږي.

هغه انټي باډې ګانې چې په دې برخه کې کارول کېږي عبارت دي له Alemtuzumab، ریټوکزمب،Ofatumumab او Obinutuzumab څخه.خو! د بده مرغه چې د دې څلورو څخه یو Alemtuzumab دی چې په دوامداره توګه کارول کېږي.

ګلوکورتیکوئید: دا درمل د CLL په هغه مقاومو پېښو کې چې del 17p وي او دفلودرابین سره یې ځواب ورکړی نه وي او یا د درملنې څخه وروسته بابیرې وکړي کارول کېږي او ډېر ښه ځواب یې ورکړی دی.

ســتروئیدونه په هغه پیښــو کې چې د AIHA او ایمیو ترمبوســایتوپینیا او د ســرو حجرو اپلازیا لامل شي هم ګټور ثابت شوي دي. نو کیدای شي چې په یواځې ډول وکارول شي او یا د نورو درملو سره یو ځای کارول کېږي.نو د دې ډلې څخه میتایل پریډنیسولون یو ګرام د ریټوکزمب ســره یو ځای د ۵ ورځو له پاره د ۳ ســایکلونو له پاره کارول کېږي او نژدې ۹۳٪ ښه والی رامنځته کوي.خو! یادونه باید وکړو چې دا درمل دهایپر ګلایسیمیا ، دتشو میتیازو د احتباس اودمعافیتي ســیســتم دټیټېدو لامل کېږي چې په پای کې ناروغ دانتاناتو په وړاندې حســاس او د مخنیوی په خاطر وقایوی انټي بیوټیک باید وکارول شي.

کیمو ایمیونو تراپي:د CLL د بریالی درملنې له پاره کیموتراپی د ټاکل شوي انټي باډې سره یو ځای کارول کېږي چې ښې پایلې ترې لاسته راغلې دی. نو ګڼ شمېر تیراپیوټیک ګډ درملېز پلانونه یې په لاندې ډول تشریح کېږي.:

فلودرا بين اوريتهوکزمب ، فلودرا بين،سـايکلو فاسـفمايد او ريتهوکزمب ، Bendamustine او ريتهوکزمب سره يو ځای کارول کېږي.

تايروسين کاينيز نهې کونکی درمل : دا درمل د CLL په درملنه کې ډير ارزښت لري چې د درملو له ډلې څخه يې لاندې درمل ډېر کارول کېږي:

Ibrutinib : هغه درمل دی چې د CLL د بابيرې په بڼو کې کارول کېږي BKT غيرفعالوي او د B.cell د Apopptosis په لور بيايي او دوز يې د ورځې يوځل **۴۲۰** ملي ګرامه د خولې له لارې ورکول کېږي.

Idelalisib :دا درمل هم د CLL د درملنې له پاره کارول کېږي چې غوره ځانګړتيا يې د Apoptosis را منځته کول او دغه عمليې ته چټکتيا ورکول دي.

Lenalidomide: دا درمل د ميالوما ټاکلی درمل دي خو؛ ډول ډول څيړنو دا جوته کړې چې د CLL په ځينو مقاومو او ځينو نا تداوې شو پېښنو کې هې ځواب ورکړی دی.

د مورنۍ حجرې پيوند: د CLL هغه ناروغان چې د نورو درملو سره ټينګار وښي.

په کومو ناروغانو کې د CLL بابيرې منځته راغلي وي او يا د CLL هغه پېښې چې د زياتو خطرې فکتورونو سره يو ځای وي نو دغه پېښې د SCT په مټ تداوې کېږي.

Autologous SCT کولای شي چې ناروغ ژر ښه کړي او د ډېر وخت له پاره ناروغ د ستونزو څخه خلاص کړي.

Allogenic SCT يو معالجوی عمليه ده لاکن پايله يې شکمنه ده.

د توری ويستل: دا عمليه هغه وخت سرته رسېږی چې د توری کنتلوی غټوالی يا مقاومه سايتوپينيا يا هايپرسپلينيزم شتون ولري.

وړانګې: کله چې د لمف اډینوپتي له کبله د CLL په ناروغ کې ستونزې شتون ولري او د کیموتراپي په وړاندې ځواب ونه وايي نو د دې ستونزو له منځه وړلو له پاره Field radiation کارول کېږي.

Leukapheresis: دې عملیې پخوا د CLL په درملنه کې ډېر عمومیت درلود چې پدی ناروغانو کې د لنډ وخت لپاره ښه والی رامنځ ته کاوه؛ نن سبا په هغه ښه نه کارول کېږي نو اوس د CLL په ناروغانو کې په هغه وخت کې چې د Hyperleukocytosis له کبله ډېرې ستونزې را منځته شوي وي کارول کېږي چې په لنډډول سره دا ستونزې د Leukapheresis عملیې په مټ تداوي کېږي. (۴:۱۴۳۴).

مرستندویه درملنه :

- ایمینوګلوبولین g/kg ۳، ۰ په میاشت کې یو ځل د ورید له لارې په هغه ناروغانو کې ګټور دی چې Hypogamma globulinemia تکراري انتانات په ځانګړې ډول د ژمې په موسم کې کارول کیږی.
- انتي بیوتیک کارونه: septran ، Clarithromycine او سیپروفلاکسین
- د فنګسي ناروغیو ضد درمل کارول.
- د انیمیا لپاره د اوسپني د مستحضراتو ورکول.
- د ورځې mg ۵-۱۰ فولیک اسید توصیه کول.
- یوریک اسید د کچې د کموالی لپاره د Allopurinol ۲۰۰-۸۰۰ ملي ګرامه توصیه کول .(۷:۲۰۱).

لنډیز: لیوکیمیا ګانې یوه ډله ګډوډۍ دي چې د هډوکې مغز او وینه کې د خبیثه سپینو حجرو په تراکم ځانګړې دي.حادې، ځنډنی، میالوئید اولمفوئید په څلوروفرعي ګروپونوویشل کیږي.

حادې لیوکیمیا ګانې متهاجمې ناروغي دي چې دمورنۍ حجرې Transformation له کبله د هډوکې مغزکې د ۲۰ ٪ څخه زیات بلاست حجروتراکم کړي وي.

د حادې ليوکيميا کلينيکي بڼه د هډوکي مغز د عدم کفايې له امله منځته راځي.

د انيميا ، انتان او وينې بهيدنې څخه عبارت دي.دا نســاجو ارتشــاح هم منځته راځي. AML په کوچنيانو کې نادره خو د عمر په تيريدو سـره يې پېښــې زياتېږي.په منځنۍ کچه ۲۵ کلنۍ عمر کې ډېرې ليدل کېږي.تشـخيص يې د وينې او هډوکي مغز تجزيې په مټ کېـږي چې مـايـکروســکـوپـيـک آزمـويـنـې (مـورفـولـوژي).هـمـدارنـګـه د ايميونوفينوټايپنګ، سايتوجنيتيک او ماليکولي کتنو په مټ ترسره کېږي.

حاد پروميـالوســـايتيـک ليوکيميـا د AML يو ډول دي چې t(۱۵;۱۷) کروموزوم د ترانزلوکيشن له امله منځته راځي او زيات وخت وينې بهيدنې سره مل وي.د ريتنوئيک اسيد يا کيموتراپي په مټ يې درملنه کېږي

CML د Pluripotent مورنۍ حجرې يوه کلونل ګډوډۍ ده چې د ليوکيميا ګانو ۱۵٪ پېښې جوړوي او کيداى شي چې په هر عمر کې رامنځته شي. په ډېرو ناروغانو کې د فيلادلفيـا کروموزوم ليـدل کېږي چې د وينې او هـډوکي مغز حجرو کيروټـايپنـګ آزموينې له مخې ټاکل کېږي.

کلينيکي بڼه يې وزن بايلل، خوله کيدل، انيميا ، وينه بهيدنه او د توری لويوالی څخه عبارت ده. ميالوســـايتيک نيوتروفيليا ډېره زياته وي. درملنه يې د تايروســين کانيز نهی کوونکی او مورنی حجرو په پيوند سره کيږي.

حاده لمفو بلاستيک ليوکيميا د هډوکي مغز کي لمفوبلاست حجرو د تراکم له امله منځته راځي. دا د کوچنيوالی ډيره دوديزه خبيثه ناروغی ده چې ۷۵٪ پېښــې يې په شـپږ کلنۍ عمر کې ليدل کېږي. ۸۵ ٪، د B حجرو او ۱۵٪ د T.Cell څخه سـرچينه اخلي. کلينيکي بڼه يې د انيميا ، انتان او وينې بهيدنې څخه عبارت ده.

تشـــخيص يې د وينې هډوکي مغز د آزموينې په مټ ايښــودل کېږي؛ چې پدې کې د توموري حجرو مايکروسـکوپيک آزموينه، ايميونوتاپينګ او جنيتيک انالیز ګډون لري. اوس ۸۵٪ کوچنيان د درملنې سره ښـه والی مومي.CLL په وينه کې د پخو B يا T

لمفوسایتونوپه تولیدو ځانګړې ده. دا لیوکیمیا په ۹۰٪ پېښو کې (B-Cell) وي چې پېښې ۶۰ – ۸۰ کلنۍ عمر کې ډېرې وي.

د ناروغي پرمختګ کې ارثیت ډېر رول لري. د ناروغي په پرمختګ سره لمف اډینوپاتي او د توری او ځیګر لویوالی منځته راځي.

د خولې له لارې Ibrutinib درمل په درملنه کې ډیر اغیزمن دی.

پوښتنې

- **تشریحي پوښتنې**

۱- په لیوکیمیا کې د سرو حجرو شمیر ولی زیاتوالی مومي؟

۲- په ALL کې د هډوکي مغز پیوند کله استطباب لري؟

۳- په AML کې د نیوتروپینیا له امله د بدن د کومو برخو انتانات لیدل کیږي؟

۴-په CML کې کله د هډوکي مغز پیوند استطباب لري؟

۵- په CLL کې کله د قحفي ازواجو فلج منځته راځي؟

- **څلور ځوابه پوښتنې**

۶ـ د نژاد له مخې ALL په کومو وګړو کې لیدل کیږي؟

الف: په سپین پوستو کې .ب: په تور پوستکو کې.ج: په دواړو کې. د: هیڅ یو.

۷ـ په CLL کې د سحایاو د انفلتریشن له امله .

الف: کوما منځته راځي.ب: د قحفي ازواجو فلج منځته راځي.ج: مینینجایتس منځته راځي.د: درې واړه سم دي.

۸ـ په AML کې د انیمیا د اصلاح لپاره صحیح ځواب په نښه کړئ

الف: د وینې خالصې سرې حجرې.ب: تازه وینه.ج: پلازما .د: کنګل شوي وینې.

۹ـ د CML په ناروغانو کې د لیکوستازس له امله نادراً .... منځته راځي.

الف: ساه لنډی.ب: د دید ګډوډي.ج: دردناکه انتعاذ.د: درې واړه سم دي.

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۱۰-د ALL د فرعي ګروپونو پېژندل د ناروغي په پېژندلو کې هیڅ ارزښت نلري. ( )

۱۱ـ CLL د توری ټوخلی سره باید توپیري تشخیص شي. ( )

۱۲ـ په AML کې د نیوتروپینیا له امله د بولی لارې انتانات ډیر لیدل کیږي. ( )

۱۳ـ د CML په ټولو ناروغانو کې DIC ډیره لیدل کېږي. ( )

لاندې تش ځایونه په مناسبو کلمو ډک کړئ!

۱۴ـ په AML د نیوتروفیلو د شمېر زیاتوالی په موخه .... کارول کېږي.

۱۵ـ که چېرې ALL د دماغ دننه د هیماتوما لامل شوی وي د ژوند ویرونکی ....
حالت سره مخامخ کېږي.

۱۶- حادې، ځنډنی، میالوئید او لمفوئید په.........ګروپونو ویشل کیږي.

۱۷- حاده لمفو بلاستیک لیوکیمیا د هډوکې مغز کې ....له امله منځته راځي.

اخځليکونه

١.شيرزی، ايمل. (١٣٩١ه ش). هيماتولوژي، ايميونولوژي او ويټامينو د کمښت ناروغي. طب پوهنځی ،ننگرهار پوهنتون. مخ:١١٨ .

2.Goldman, Lee & Schafer, Andrew I. (2014) . Cecil Text Of Internal Medicine.24th Edition.Saunders Elsevier ,New York. .Pp:1030-1094-1095,1201-1202.

3.Hoffbrand A,Victor and Moss, P.A.H .(2016) . Hoffbrand's Essential Hematology. 7th Edition. Wiley Blackwell New Delhi. Pp:149-153.

4.Kaushansky, Kenneth &Lichtman, Marshalls. et al.(2016). William Hematology 9th Edition. Mc Graw Hill ,
New York. Pp:1380-1381,1404.1411,1438, 1447-1449,1467, 1511,1518.

5.Kumar, Vinay & Abbas, Abdul K.(2014). Robbins & Cortan Pathologic Basis of Disease. South Asia Edition. Elsevier, New Delhi. Pp:184-185,590.

6.Longo , Dan. L & kasper, Dennis. L. (2013). Harrison's Hematology & Oncology. 2nd Edition.Mc Graw Hill ,New York.Pp:158-167.

7.Singh, Tejindar.(2014). Text Book of Haematology.2nd Edition. Arya puplications, New Delhi. Pp:166, 178-182, 190-193.

پنځم څپرکی

خبیثه لمفوماګانې

لمفوئید ژونکې د بدن معافیتي سیستم جوړ وي چې نوموړې حجرې په وینه کې دوران کوي او په لمفاوي انساجو کې هم ځای پرځای شوي چې په دې انساجو کې په جلا کېدو او پخېدو باندې اخته کیږي.هیماتوپویتیک مورنۍ حجرې چې لمفوئید او میالوئید سلسلې د جوړولو لامل ګرځي. د لمفوئید ژونکو د وروستي Differentiation لامل ګرځي چې پدې حجرو کې د خبیث Trasformation له کبله لمفوئید خباثت منځته راځي چې په دې انساجو کې د ډېرو مهمو ژونکو سرطانې افتونو څخه ګڼل کېږي.

کوم لمفوئید خباثت چې په وینه کې دوران کوی د لمفوسایتیک لیوکیمیا په نوم یادېږي.

د لمفوئید حجرو هغه خباثت چې په لمفاوي انساجو کې چې شتون لري د لمفوما په نوم یادېږي او لمفوئید لیوکیمیا په حاد او ځنډنی ډولونو ویشل کېږي لکه: ALL او CLL.خو! خبیثی لمفوماګانې د کلینیک او پتالوژي له مخې په دوو جلا جلا ډولونو ویشل کېږي چې د هوجکن ناروغۍ او غیر هوجکن لمفوما څخه عبارت دي ګډې ځانګړتیاوي یې دا دي:

په نارینه و کې دوه برابره، د ځوانې په عمر، لمفاوي غوټې ورسره غټې وي د بدن ټول لمفاوي انساج اخته کوی او د یو لمفاوي نسج څخه بل ګروپ لمفاوي انساجو ته لېږدېږي.

پدې غوټو کې مایکروسکوپیک بدلون منځته راوړي.د هډوکي مغز هم اخته کوی.لمفوما په لیوکیمیا اوړي او د درملنې سره سره په مړینه پای مومي.

۵-۱. **هوجکن ناروغي**: یوه سرطانې ناروغي ده چې د لمفاوي انساجو څخه سرچېنه اخلي.

۵-۱-۱. **لاملونه** : ددې ناروغي حجروې لاملونه په بشپړ ډول نه دي پېژندل شـوي. خو! په ســیرالوژیکې کتنو کې د Epstein Bar Virus او هوجکن ناروغی ترمنځ د اړیکو پخلی شــوي دي چې په کوچنیانو، زړو خلکو کې Mixed Cellularity هوجکن ناروغي او په

ځوانانوکې د Nodular sclerosis لامل ګرځي؛ مګر په لمفوساېټک اړونده پېښو کې سیرالوژیکې کتنې منفي وي.

په HIV پورې اړوند هوجکن ناروغي په مختلفو بڼو ځرګندېږي چې معمولا په روږدو خلکو کې لیدل کېږي او تل ناروغي د شدت په څلورم پړاوو کې لیدل کېږي.

په ښځو کې تکثرې پړاو ددې ناروغي څخه ساتونکې دنده سرته رسوي چې د ناروغي مخنیوی کوی؛ خو! ښځېنو دا جوته کړې چې په هغه دوه ګونو کې چې مونو زایګوټ بڼه ولري زیاته لیدل کېږي. د دندې له پلوه په نجارانو او اره کشانو کې چې د لرګیو له ګرد او دوړو سره مخ وي او هغه خلک چې د بنزین او نایترس اکساید سره سر او کارلري رامنځته کېږي . (۲:۱۲۳).

۵-۱-۲. **اپیدیمیولوژی** : په انګلستان کې هر کال په ۱۰۰۰۰۰ خلکو کې ۹۰ پېښې او په امریکا کې ۹۸ پېښې پېژندل کېږي .د جنس له پلوه دا ناروغي په نارینه و کې زیاته وي او د عمر له نظره Bimodal ده چې یو Peak یې په **۲۵** کلنۍ او بل یې په ۷۰ کلنۍ کې لیدل کېږي .

د ټولنیزو څېړنو په بنسټ په تعلیم لرونکو او کم نفوسه کورنیو کې زیاته لیدل کېږي.

۵-۱-۳. **کلینیکي بڼه**

- **تاریخچه** :

نوموړې ناروغان د وزن بایللو (شپږمیاشتو کی ۱۰٪ وزن ضایع کوی) او ډنګرتوب څخه ګیله کوي.

په دې ناروغانو کې د تبې ځرنګوالی په ډول ډول بڼو لکه: کمه او دوامداره لکه د توبرکلوزیک تبې په شان او یا ځینې وخت شدیده او متناوبه تبه چې د څو ورځو له پاره دوام کوي او بیا د څو ورځو له پاره خپله ښه کېږي،چې نوموړی تبې ته Pel-Ebstein Fever وایي او یا تبه شدیده او دوامداره وصف لري چې د محرقی تبه تمثیلوی.

دا ناروغان د شــپې د خوله کېدو څخه شــکایت کوي چې ټول بدن او جامې یې ورڅخه لمدېږي. په دې ناروغانو کې ځینې وخت د نورو انتاني ناروغیو ګیلې لکه : Herpes Zooster او توبرکلوز هم لیدل کېږي .

نومورې نـاروغـان د انیمیـا د ســتونزې څخه هم ګیلـه من وي کوم چې د هیمولایزس ، هایپرسپلینزم ، غیر اغیزمنې وینې جوړیدنې او هیموډایلوشن له کبله منځته راځي .

- **ځایي نښې** :

په پیل کې د غاړې سطحي لمفاوي غوټې غټې او برجسته لیدل کېږي. لومړی یوطرفه او وروسته دوه اړخیزه بڼه غوره کوي مګر کله کله په تخرګ ، مغبنی برخه ، منصف او ګیډه کې هم د لیدلو وړ وي .غټې شوي غوټې بې درده ، یو له بل څخه جلا او ربړي جس کېږي. چې په پرمختللی حالت کې ګنبذي ته ورته بڼه غوره کوي چې قاعده یې په ترقوه او سر یې د ژامې تر زاویې پورې غزیدلی ښکاری. که ګڼ شمېر برخې یې اخته کړي وي نو د لمفاوي سیستم له لارې په ګاونډ خپرېدو دلالت کوي .

په نادرو حالتونو کې د الکولو د څښـلو څخه وروســته په اخته شــوي لمفاوي غوټو کې د درد احساس او د بدن خارښت چې لامل یې معلوم نه وي پیدا کېږي .

۳/۲ برخه ناروغانو کې د توری لویوالی په منځنۍ کچه شــتون لري او هم په ۵۰ ٪ ناروغانو کې د ځیګر لویوالی لیدل کېږي.

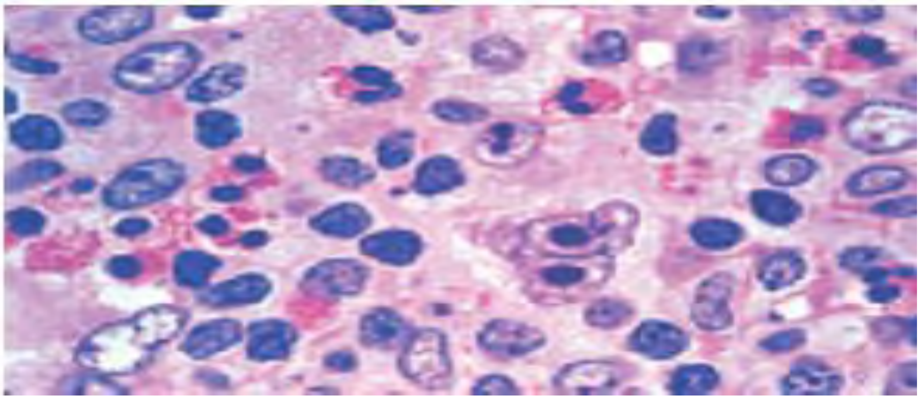
میتاستاتیک ستونزې : په دې ناروغانو کې د پوستکي ځایي یا عمومي خارښت ، خاکي یا ســـور رنګـه انـدفـاعـات او Erythemia Nodosum شـــتون لری او Hypertrophic, Osteoarthropathy هم پیدا کیږي په ځایي ډول د هډوکو له درد او حســاســیت څخه شــکایت کوي چې د هډوکو په رادیوګرافي کې ســکلروتیک رســوب (Ivory vertebrae) لیدل کېږي.

په عصبي سیستم کې ناروغ له درد ، بې حسۍ Diplegia او پاراپلیژیاڅخه شکایت کوی

په سینه کې د منصف د فشاري ستونزو له کبله ساه لنډی، سیانوزس، ستراید ور او ډسپاژیا څخه شکایت کوی. همدارنګه ناروغ د حنجرې فلج ،پلورل ایفیوژن د سږو کولپس او برانشکتاسیس څخه شکایت کوی. په هضمي سیستم کې بندښتی زیړي او اسایتیس لیدل کېږي .په بولي تناسلي سیستم کې پایوریا ،هیماچوریا ،د تشو میتیازو بندښت،د ملا درد ،د تشو کتله او یا د پروستات د هایپرپلازیا بڼه څرګندوي . کله کله دی ناروغانو کی نفروتیک سندروم رامنځته کیږي.

د ایمیونیټي د بدلون له امله د انتاناتو په وړاندې د ناروغ ټینګار کمېږي او هم پکې هیمولایتیک انیمیا او ترومبوسایتوپینیا لیدل کېږي . (۱۲۲۹:۴).

۵-۱-۴. **پتولوژیکې ډلبندي**: په پتالوژیکې کتنو کې د ترمبوسایتوپینیا اخته شوو انساجو ۹۰ ٪ سلیمې حجرې وي مګر په ځینو کې Reed –Sternberg ته ورته حجرې لیدل کېږي. او Ostheroarthropathy Hypertrophil هم پیدا کړي.



۵-۱شکل: په هوجکن ناروغۍ کې Reed-sternberg حجرې لیدل کیږي چې "owl's eyes" بڼه لري: (۲۸,۱۰).

خو! ایمیونو فینوټایپنګ کتنې د ناروغي په تشخیص کې ډیر ارزښت لري . په ځینو برخو کې (RS cells) دوه یا څو هستې لري چې دوه هستې یې د Owl`s eye په ډول ښکاري.ځینې څو هستوې حجرې د التهابي لمفاوي سلسلې پورې تړلی وي مګر د RS حجرو د منځته راتګ او سرچېنو په اړه پوره معلومات نشته؛ مګر داسې فکر کېږي چې د لمفوسایتونو په ډول صورت نیسي.(۲۰۷:۸).

ډلبندي: هوجکن ناروغي د مورفولوژي ، ایمیونولوژي او جنیتیکي تخنیک له مخې په لاندې ډولونو ویشل کېږي:

- **Nodular Lymphocyte Predominant**
- **Classic Hodgkin Lympoma**: الف: Nodular sclerosis classic

ب: Mixed cellularity classic ج: Lymphocyte – depleted classic

د: Lymphocyte- riched classic .(۲۰۷:۸).

۵-۱-۵ .**د ناروغي پړاوونه**: د درملنې او انزارو د معلوموالو له پاره د ناروغي لاندې پړاوونو په هکله بشپړ معلومات د درملنې د ښه قضاوت له پاره اړين دي:

لمړی پړاو: په دې پړاو کې یوه لمفاوي غوټه یا ناحیه په افت اخته کېږي لکه تایمس.

دوهم پړاو: په دې پړاو کې افت په دوه یا د دوو څخه زیاتو برخو کې شتون لري خو! دا شتون یو اړخیز او د دیافرام یوې خواته ځای لري د منصف په یوه برخه او ثروي غوټې یا بله برخه کې

دریم پړاو: په دې پړاو کې هم دوه یا زیاتې برخې په افت اخته وي خو! توپیر یې دا دی چې د د یافرام دواړو خواو ته ځای لري.که چېرې توری ،ثروي غوټې ،کویلایک یابابې غوټی اخته وي د III1 په نامه یادېږي او که چېرې الیوي میزنتریک او پارااورتیک غوټې اخته شوي وي III2 په نوم یادېږي.

څلورم پړاو:کله چې د لمفاوي غوټو څخه پرته نورې برخې لکه: د هډوکو مغز او ځیګر په افت اخته شي نو څلورم پړاو ته داخلېږي چې همیشه ورسره د E توري لیکل کېږي لکه: IVE چې ددې موخې له پاره لاندې روستاړي کارول کېږي:

A1 - کله چې سیستمیک ستونزې وجود ونه لري.د شپې خوله ،تبه او په شپږو میاشتو کې ۱۰٪ وزن هم ضایع کړي وي.

B1 کله چې سیستمیک ستونزې شتون ولري

B4 :کله چې د لمفاوي غوټو څخه بهر بله برخه اخته شوي.

.X ۴ (BULK) کله چې غټه ناروغي شتون ولري لکه: د منصف ۱/۳ څخه زیاته برخه یې اخته کړي وي او یا د لمفاوي غوټو لویوالی د ۱۰cm څخه زیات وي .(۱۲۳۱:۴).

۵-۱-۶. لابراتواري پلټنې

۱. **د وینې کتنې**: د ځنډنی ناروغي له کبله نامعلومه انیمیا ، د CD4 T Cells د کموالی له امله لمفوپینیا ، ایزونوفیل د ۱۵ ٪ په اندازه وي، ESR لوړ وي او د LDH لوړوالی د ناروغي په فعال حالت دلالت کوی.

د ځیگر د دندو خرابوالی شتون لري خو؛ د ځیگر په اخته کېدو یا نه اخته کېدو دلالت نه کوي .

۲- **د لمفاوی غوټو بیوپسی** : ددې آزموینې په مټ د انساجو ځانگړتیاوې څرگندېږي او RS Cells شتون (چې ددې حجرو نشتوالی ددې ناروغي په نشتوالی دلالت نه کوي) ، لمفوسایتونه او ایزونوفیلونه د لمفاوي غوټو اصلي بڼه خرابوي.

۳. **راډیوگرافي** : د سیني راډیوگرافي او ستي سکن د سیني او گیډې دننه لمفاوي غوټو په اړه معلومات راکوي.

۴ - **د هډوکې مغز ازموینه**: کله چې په ناروغ کې د کلینیک له پلوه د B کلینیکې کتنو کې انیمیا ، لوکوپینیا یا ترومبوسایتوپینیا شتون ولري نو سرته رسېږي.(۱۰۴۳:۳).

۵-۱-۷. **تشخیص** : په تاریخچه ،فزیکې او لابراتوار ې کتنو کېږي .

۵-۱-۸. **درملنه** :کېدای شي ناروغي په لمړی ، پرمختللی (وروستني) پړاو کې وي .

۱ - **د لمړی پړاو درملنه** : لمړی د Extended radiotheraphy په واسطه یې درملنه کېږي . د دیافراگم څخه پورته منځته راغلی ناروغي د درملنې له پاره Mantle field او د دیافراگم څخه لاندې واقع شـــوی ناروغي له پاره Inverted – Y-Field کارول کېږي.ددې

درملنې څخه مخکې ناروغ ته لنډ مهاله کېموتراپی سـرته رسـېږي.بیادا درملنه په بلې درملنې باندې اړول کېږي چې د غیر Bulk ناروغي(خصـوصـا د A1او A2 له پاره) غوره درملنه ده .

د کېموتراپي او راديو تراپي د مقدار کموالی د درملنې د اختلاطاتو (شـنډوالی،مخکې له وخته مینوپاز،زړه او رګونو ناروغي او دويمي سـرطانونو) خطرونه هم کموی . مګر په دوو پېښنو کې د درملنې کمښت نه رامنځته کېږي چې عبارت دي له :

الف: که Lymphocyte predominant ناروغي د غاړې یو اړخ Epitrochlear ځای ولري.
ب : کله چې ناروغي پرمختللی نه وي او د A1 پړاوکې وي اود نوډولر سکلیروزینګ د ډلې څخه وي او د منصف په مخکنې برخه کې ځای ولري ځکه چې په نورو برخو کې ددې ناروغي رامنځته کېدل د کمو خطرونو سره مخامخ وي.

۲ -د پرمختللی پړاو ناروغي درملنه : ددې پړاو درملنه د ګډ رژیم په مټ سـرته رسـېږي چې په کې ABVD د معیاري درملنې په توګه د MOPP ځای نیولی دي . د درملنې دا پلان په اوږد مهال ډول د ځینو زهري اغیزو له کبله ځینې سـتونزې لکه: شـنډوالی او دویمي خباثت منځته راځي خو! که د راډیوتراپی سـره یوځای وکارول شـي د ځینو نورو زهري ستونزو لکه: د سږو فبروسیس او د زړه ایسکیمیا لامل کېږي .

ترکیبی درملنه هغه وخت معیاري بلل کېږي چې ناروغ په Bulk (پرمختللی) ناروغي اخته وي .دواړه پورتنی پلانونه په شپږو کورسونو کې کارول کېږي چې تر منځ یې دوه اونۍ واټن وي او لاندې درمل په کې ګډون لري:

MOPP : په دې کې لاندې رژیم شامل او په لاندې ډول کارول کېږي:

- موستېین هایدروکلورایډ د ورځې mg/m^2 ۲ اوله او اتمه ورځ کارول کېږي.
- وینکریستېین د ورځې ۱,۴mg/m^2 یو اځی په اوله او اتمه ورځ کارول کېږي.
- پروکاربازین د ورځې mg/m^2 ۱۰۰ یو اځی په اوله او څوارلسـمه ورځ توصـیه کېږي.

- پریډنیزولون دورځې $40\ mg/m^2$ د خولې له لارې یواځی اوله او څوارلسمه ورځ د څلورو کورسونو له پاره ورکول کېږي. په دې پورته درملنه کې د ناروغي د حاد تسمم او اوږد مهاله تسمم څخه شنډوالی ، دویمي خباثت او AML رامنځته کېږي.

ABVD : په دې کې لاندې درمل شامل او په لاندې ډول کارول کېږي:

- اډرومایسین د ورځې $25\ mg/m^2$ د ورید له لارې یواځی په اوله او څوارلسمه ورځ کې توصیه کېږي.
- بلیومایسین د ورځې $10\ mg/m^2$ د ورید له لارې یواځی په اوله او څوارلسمه ورځ کې توصیه کېږي.
- وینبلاستین دورځې $6\ mg/m^2$ دورید له لارې یواځی په اوله اوڅوارلسمه ورځ توصیه کېږي.
- ډیکاربازین د ورځې $150\ mg/m^2$ د ورید له لارې یواځی په اوله او څوارلسمه ورځ توصیه کېږي.

➢ د پورته درملنې پایله فوق العاده مثبته ده مګر په کمه اندازه د شنډوالی لامل کېږي.

د بایېږي درملنه : د ناروغي په اختلاطي حالت کې کولای شو چې د لوړې کچې درملنه او د Autolougous set معیاري درملنه سرته ورسوو .

د ناروغي اوږدمهاله اختلاطات او د هغې درملنه :

- په کومو کسانو کې چې توری ویستل شوی وي باید نموکوکس د مخنیوي له پاره واکسین شي او وقایوي انتي بیوتیک ورکړل شي .
- په ۳۰ ٪ خلکو کې د درملنې څخه وروسته شنډوالی پیداکېږي نو ددې نیمګړتیاد اصلاح په خاطر د ناروغ سپرم باید په سپرم بانک کې زیرمه شي .
- د Mantle راډیوتراپی څخه وروســته په ناروغانو کې هایپو تایرویدیزم منځته راځي.

- په ځوانو او کم عمره انجونو کې نږدې ۲۰-۷۵ ٪ امینوریا د اختلاط په توګه منځته راځي
- Mantle رادیوتراپي په حاد ډول د وړانګو نمونایتس او په ځنډنی ډول د سږو د ویجاړیدو لامل کیږي.
- ددې ناروغانو په شپږمه برخه خلکو کې چې درملنه یې سرته رسیدلي وي بیا هم ۱۵ کالو په موده کې دویمي خباثت لکه: NHL-AML او د رادیوتراپي له امله د سږو او تیونو سرطانونه را منځته کیږي. (۱۱:۵۳۴).

توپیري تشخیص: NHL، IMU، غیر لمفوسایتیک خباثت کوی او د Phenytoin او التهاب له امله را منځته شوی لمفاوی اډینوپتی سره.

۵-۱-۹. **انزار**: هغه ناروغان چې IA او IIA پړاو کې وي او د وړانګو په مټ یې درملنه وشي، ۸۰ ٪ د ۱۰ کالو لپاره ژوند کولای شي، خو! هغه ناروغان چې د ناروغۍ خپور ډول (III، IV) ولري ۵۰-۲۰٪ یې د ۵ کالو لپاره ژوند کولای شي.

د هستولوژي له نظره (MC (Mixed Cellularity او LD ډولونه خراب انزار لري.

همدارنګه د هغه ناروغانو انزار خراب دي چې نارینه ،عمر یې د ۴۰ کالو څخه زیات او B کلاس (هغه ناروغان چې سیستیمیک (تبه، د شپې خوله کیدل) ګیلې ولری او په شږو میاشتو کې یې ۱۰٪ وزن ضایع ورکړی وی) کې ګډون ولري.(۲:۱۳۰).

۵-۲. غیر هوجکن لمفوما

۵-۲-۱. **تعریف** : NHL د لمفوسایتو نود سرطانو یوه ډله هتروجنیس ناروغي ده چې زیاتره د یوې غټې شوې لمفاوي غوټې په بڼه را څرګندیږي چې نورمال لمفویډ جوړښت پکې له منځه ځي او پر ځای یې غیر نورمال لمفوسایتونه په نوډولې ډول راټولیږي. (۷:۴۳۱).

۵-۲-۲. **د غیر هوجکن لمفوما ډلبندی**: د نړیوالې روغتیایي ټولنې (WHO) لخوا د غیر هوجکن لمفوما ډلبندي په ۲۰۰۸ کال کې په لاندې جدول کې تشریح شوې ده.

۵-۱جدول: د غیر هوجکن لمفوما ډلبندی راښيي. (۱۱: ۵۳۲).

۱: د B-سیل پیشقدمه لمفوبلاستیک لمفوما
۲: پخه B-سیل لمفوما
A. **خپره لویه B-سیل لمفوما**
B. **منصفی لویه B-سیل لمفوما**
C. **فولیکولر لمفوما**
D. **کوچنی لمفوبلاستیک لمفوما**
E. **لمفوپلازمو سایتیک لمفوما(waldenstrom magroclobulinemia)**
F. **منټل سیل لمفوما**
G. **برکیټ لمفوما**
H. **مارجینل زون لمفوما (ملټ، عقدوي او توری ټایپ)**
۳: د ټي سیل پیشقدمه لمفوبلاستیک لمفوما
۴: پخه ټي (NK)سیل لمفوما
A. **انا پلاستیک لیوکیمیا**
B. **انجیو ایمینو بلاستیک**
C. **محیطي ټي-سیل لمفوما**
D. **د پوستکې ټي-سیل لمفوما**
E. **خارج عقدوي ټي N/K-سیل لمفوما**
F. **د کاهلانو ټي-سیل لیوکیمیا/لمفوما**

د لمفوما **۸۵**٪ د B- cell او **۱۵**٪ T- cell یا NK- cell څخه سرچینه اخلي. (۱۱: ۵۳۲).

۵-۲-۳. **کلینیکي بڼه**: د NHL زیاته دودېزه بڼه د محیطي لمف اډینوپتي څخه عبارت ده چې په زیاتو پېښــو کې ناروغان ، د غاړې، تخرګ، یا مغبني برخې اډینوپتي څخه حکایه کوي او د ډاکتر څخه د مشــورې غوښـــتنه کوي. په عمومي ډول ســره، لمفوما لرونکی لمفاوي غوټې چې لمفوما لري بې درده ، نرمې، غیر حســـاســې او د ناحیوې انتان ســره یوځای نه وي.د دې پرځای چې د لمف اډینوپتي د تشـخیص لپاره بیوپسـی واخیسـتل شي.

ډېرې ناروغان د انتي بيوتيکونو په مټ تداوي کېږي. په لږ شمېر ناروغانو کې لمف اډينوپتي په يوه ساحه کې لکه: منصف، يا د پريتوان شاته شتون لري. ناروغان اړ باسي چې ډاکتر ته مراجعه وکړي. د ټټر خوږ، ټوخی د پورتني اجوف وريد سندروم، د ګېډې درد، ملا درد، د نخاع شوکې فشاری ستونزې، او د بډوډې د پاتې والی ګيلې چې د حالب د Compression سره يوځای وي ځانګړې دي. کله کله NHL د سيستميک ګيلو سره يوځای وي. کيدای شي چې تشخيص ته مو رهنمايي کړي.

ډېرې ښکاره ګيلې د تبې، د شپې خوله کيدل او د وزن نا څرګنده ضياع څخه عبارت دي.(۴:۱۲۲۱).

که چېرې د کومې ګيلې څرګند لامل معلوم نه وي نو ډاکټر بايد په لمفوما شک وکړی او پاملرنه ورته وکړي .نورې لږې ځانګړې ګيلې د ستړتيا څخه عبارت دي کوم چې د تشخيص پرمهال شتون لري.

که چېرې د ناروغ څخه په احتياط پوښتنې وشي کيدای شي خارښت ولري.

NHL کولای شي د بدن هرغړی اخته کړي او د اړونده غړي دندې د خرابوالی په صورت کې کولای شي چې ګيلې را منځته کړي کوم مو چې د تشخيص په لور رهنمايي کوي.

د ښځګې په توګه عصبي ګيلې د دماغ د لمړني لمفوما سره، ساه لنډی په سږو کې د MALT لمفوماګانو سره، اپي ګاستريک برخې نارامي او کانګي د ګاستريک MALT لمفوماګانو سره ، B-Cell غټې خپرې لمفوماګانې د وړو کولمو بندښت منځته راوړي.

د خصيو کتلې د خپرې غټې B-Cell لمفوما سره او د پوستکي افتونه د پوستکي د لمفوماګانو سره.

ډېرې لمفوماګانې د هډوکې مغز اخته کوی او کله کله د پراخه Myelophthisis(د انتاني، سرطاني او ميتابوليک ناروغيو له کبله هډوکې مغز د پراخه اخته کيدو له کبله پيدا شوي انيميا ته وايي) لامل ګرځي او د هډوکې مغز د پاتې والی لامل کېږی.(۱:۸۲).

دا ناروغان ممکن انتانات، وینه بهیدنه او کمخوني ولري.همدارنگه NHL کولای شـــي د یو شمېر ایمیونولوژیکي ابنارملتي ګانو په بڼه څرګند شي.

د بېلګې په توګه اتو ایمیون هیمولایتیک انیمیا او معافیتي ترمبوســـایتوپینیا، کولای شي چې د NHL کلینیک جوړ کړي او داسې نور... (۴: ۱۲۲۳).

۵-۲-۴. **لابراتواري ازموینې**: په ډېرې پرمختللې ناروغۍ کې چې د هډوکې مغز یې اخته کړي وي ممکن انیمیا، نیوتروپینیا او ترمبوســـایتوپینیا ولیدل شـــي نو ځکه دې ناروغانو ته CBC ترســـره کیږي. په ځانګړې ډول که توری غټ شـــوي وي یالیکو ایرتروبلاستیک بڼه شتون ولري.

- د ځینو ناروغانو په محیطي وینه کې د لمفوما ژونکې (یعنې Mantle Cell، فولیکولر او Large cell لمفوما ولیدل شي) لیدل کېږي.
- په ټولو ناروغانو باندې باید د HIV لپاره آزموینې ترسره شي.
- د LDH د کچې لوړوالی او هایپوالبومینیمیا د پرمختللې ناروغي بڼه ده او انزار یې اهمیت هم لري.(۴: ۱۲۲۲).
- Para-proteins (IgM یا IgG یا IgA) په انډولینټ لمفوما کې ډېر دودېز دي.
- هایپر کلسیمیا، په High Grade Aggressive NHL کې د یوریک اسید کچه لوړه وي. کله چې درملنه پیلېږي د بډوډو عدم کفایه تشدیدوي. (۳: ۱۰۴۴).

تصویري کتنې: سټي سکن هغه ناروغانو ته ترسره کېږي چې تومور په ډېره ژوره ساحه کې ځای ولري لکه: ټټر، ګیډه او لګن خاصره کې. (۴: ۱۲۲۲).

د ځیګر او بډوډو د دندو ابنارملتي ګانې په ناروغي د اخته کېدو انعکاس راښيي.

د لمفاوي غوټې بیوپسي: که چېرې عمومي لمف اډیناپتي شتون ولري لاندینې غاړې، د تخرګ لمف غوټه د بیوپسي لپاره ټاکل کېږي.

ځیني وخت د بیوپسي په اخیستلو کې د راډیولوژیکي لارښونې ته اړتیا لیدل کیږي،په ځانګړې ډول د ټټر او ګیډې په افتونوکې چې لمفاوی غوټې ژور ځای ولري.

د لمفاوی غوټوپه بیوپسي باندې آزموینې ترسره کېږي.

مورفولوژیکي ازموینه: په روتین ډول Processed شوي نسج باندې د ظاهري جوړښت د ویش لپاره سرته رسېږي.

ایمیونوفینوټایپینګ: دا د سطحي انتي جینو لپاره ترسره کېږي تر څو د T تومورې ژونکې د B څخه جلا کړي. دا باید په وینه، د هډوکې په مغز یاد لمفاوی غوټې موادو باندې ترسره شي.

سایتوجینیتیک انالیز: د کروموزمي ترانسلوکیشن، مالیکولي آزموینې د T. Cell آخذې یا د ایمیونولوژیکي جن د Rearrangement لپاره که چېرې په لاس کې وي ترسره شي.

الکتران مایکروسکوپي: د NHL او Undifferentiated Tumor ترمنځ د بیلتون لپاره سرته رسېږي.

❖ **د لاندې موخو لپاره Gene Rearrangement ازموینې ترسره کیږي**:

- د لمفوسایټو تکثر د سرطانې او غیر سرطانې د بیلتون په خاطر.
- د لمفوما د نورو هغه تومورونو له پاره چې نه پېژندل کېږي.
- د لمفویېد سلسلې (T او B) د پېژندلو لپاره. (۱۲۲۲:۴).

۵-۲-۵. **درملنه** (NHL): د Low grade NHL د درملنې استطبابات د Presentation او Progression کې.

➢ لمړی پړاو ممکن د دویم پړاو پورې محدود وي.

- پرمختللی ناروغي (یعنې ii = iv پړاو د B ګیلو سره یو ځای وي).
- د غړې ګډوډې (د هډوکې مغز پاتې والی).
- Bulky ناروغي (د لمفاوی غوټوکتله د cm ۱۰ څخه زیاته وي).

- هستولوژیکي ترانسفورمیشن.

د متوقع درملنې وروسته که لمف اډینوپتي پرمختګ وکړي.

مړینه د ناروغي د ټینګار له امله منځته راځي. (۹:۴۵۴).

ډېر لږ شمېر ناروغان محدوده ناروغي لري چې یواځی د یو یا دوو ګاونډیو غیر نورمالو لمفاوی غوټو د ګروپ پورې اړه لري او کېدای شي چې درملنه یې د معالجې په منظور د ځایي وړانګو سره تر سره شي.

ځینې وخت د دې لمفوما زیات (**۸۵**٪) ناروغان د تشخیص په وخت خپره ناروغي لري چې د علاج وړ نه وي.

په عمومي ډول سره کله چې ناروغ ګیلې ولري او یا توموري کتله غټه وي درملنه ورته ترسره کېږی.

د Autologous Hematopoietic Stem cell پیوند رول تراوسه معلوم ندي لاکن ځینې ناروغان چې متکرره ناروغي ولري د توقع خلاف د اوږد وخت لپاره پکې ښه والی منځته راځي.

۵-۲جدول: د غير هوجکن لمفوما لپاره د کېموتراپي ګډ رژيمونه راښي. (۴: ۱۲۲۹).

رژيم	دوز	د تطبيق ورځې	تکرار
CHO-R	۷۵۰ mg/m^2 د وريد له لارې		۲۱ ورځو کې يو ځل
سيکلوفوسفمايد	۷۵۰ mg/m^2 د وريد له لارې	۱	=
ډوکسوروبوسين	mg/m^2 د وريد له لارې	۱	=
وينکريستين	۱،۴mg/m^2 د وريد له لارې	۱	=
ثابت ډوز پريدنيزولون	۱۰۰mg د خولې له لارې	۱-۰	
ريتوکزمب	۳۷۵ mg/m^2 د وريد له لارې	۱	هره ۲۱ ورځ
CVP – R	۱۰۰ملی ګرام د خولې له لارې		
سيکلوفوسفمايد	۱۰۰۰ mg/m^2 د وريد له لارې	۱	
وينکريستين	۱۰ mg/m^2 د وريد له لارې	۱	
ثابت ډوز پريدنيزولون	۱۰۰ Mg د خولې له لارې	۱-۰	
ريتوکزمب	۳۷۵ mg/m^2 د وريد له لارې	۱	
FCR			هره ۲۸ ورځ
فلودرابين	۲۵mg/m^2 د وريد له لارې	۱-3	
سيکلوفوسفمايد	۲۵۰ mg/m^2 د وريد له لارې	۱-3	
ريتوکزمب	۳۷۵ mg/m^2 د وريد له لارې	۱	

۵-۲-۶. **انزار**: کوم ناروغان چې Indolent لمفوما ولري په منځنۍ کچه ۱۰ - ۱۵ کالو پورې ژوند کولای شي.

دا ناروغي بلاخره د کېموتراپي په وړاندې مقاوم کېږي.

دا ناروغي کله کله د هستولوژيکي پرمختګ په وخت کې د لمفوما زياتره په Aggressive شکل اوړي.

د انزارو نړيوال انډيکس په پراخه کچه سره د ناروغي کتګورۍ کېدو په خاطر کارول کېږي. ددې په خاطر چې Aggressive لمفوما خطرې ډلې معلومې کړي.

کوم فکتورونه چې ناوړه انذار راپه ګوته کوي د ۲۰ کلنۍ څخه د عمر زياتوالی دی.

د سیروم LDH لوړوالی ، دریم یا څلورم پړاو ، د یو څخه زیات اکسترا نوډول برخې اخته کېدل ، بله ناروغي او د خراب روغتیایي حالت څخه عبارت دي.

د معالجې له مخې د انزارو اندازه په ټیټ رســـک ناروغانو کې د ٪ ۸۰ څخه زیاته ده چې (Zero Risk Factor) د ۵۰٪ څخه کم لوړ خطر لرونکی نار و غان (څلور یا له دې څخه زیات خطري فکتورونه).

کوم نار و غان چې د لمړنی کېموتراپي وروســـته بابیرې وکړي، د هغوی انزار یا لمفوما اوس هم د کېموتراپي پــه وړانـدې ځواب ورکونکی وي، اړه لري.کـه چېرې لمفومـا د کېموتراپي ســره ځواب ویونکې وي، Autologous HSCT ، ۵۰٪ چـانس لري چې دا ناروغان د اوږد وخت لپاره پرته د لمفوما ژوندي پاتې شـــي. د زړو ناروغانود لمفوما درملنه ستونزمنه ده. (۱۱: ۵۳۰).

لنډیز: لمفوما یوه ډله ناروغي ده چې د خبیثه لمفوسایتونو څخه سرچینه اخلي. په لمفاوي غوټو کې تراکم کوي او د لمف اډینوپتي لامل کېږي.

لمفوماګانې په دوو فرعي ډلو یعنې هوجکن او غیر هوجکن لمفوما ویشل کېږي چې دا ویشنه د Reed Sternberg Cells له مخې چې په هوجکن لمفوما کې شتون لري صورت نیسي. Reed Sternberg حجرې نیوپلاستیک B حجرې دي لاکن زیاتې حجرې چې په لمفاوی غوټوکې شتون لري هغه Reactive التهابی ژونکې دي چې اکثراً د بې درده لمف اډینوپتي په بڼه په غاړه کې راڅرګندېږي.

ګیلې یې د تبې، وزن بایلل او خولو څخه عبارت دي.

د وینې په آزموینه کې د وینې کموالی نیوتروفیلیا او د ESR او LDH کچه پکې زیاته وي.د ناروغي تشخیص د بیوپسی په مټ ترسره کېږي.

د ناروغي پړاوونه ځکه د اهمیت وړ دي چې درملنه او انزار پرې په ګوته کېږي. تاریخچه، فزیکي معاینه، د وینې آزموینې او CT .راډیوتراپي، کیموتراپي یا د دواړو په مټ یې

درملنه کېږي.چې د درملنې تاکل د ناروغي پړاونو او درجې پورې اړه لري. د درملنې ځواب د CT او PET په مټ مانيتورکېږي خو! د ناروغي بابېړی د کيموتراپي او ځيني وخت د مورنۍ حجرې د پيوند په مټ تداوي کېږي. د ناروغي انزار ډېر ښه دي نږدې ۸۵٪ ناروغان د علاج وړ دي د درملنې وروستي اړخيزې اغيزې يوه ستونزه ده.

غيرهوجکن لمفوماګاني د لمفوئيد تومورو يو غټ ګروپ ناروغی دی چې نږدې ۸۵٪ يې د B حجرو او ۱۵٪ يې د T يا NK حجرو څخه سرچينه اخلی. ددې ناروغی کلينيکي بڼه او طبيعي تاريخچه د هوجکن لمفوما سره ډېر توپير لري د ټيټې درجې څخه تر تهاجمي درجې پورې توپير کوی چې زياتره وخت بيړنی درملنې ته اړتيا پيدا کوی.

NHL په Low Grade او High Grade ډلو ويشل کېږي. د کيموتراپي په وړاندې ښه ځواب وايي. د ټيټې درجې لرونکی لمفوما په ورو ډول پرمختګ کوی خو! نه معالجه کېږي خو! لوړه درجه د تشخيص لپاره تهاجمی ډول يې بيړنی درملنې ته اړتيا لري خو! کله کله ښه معالجه کېږي.

د لمفاوی غوټې بيوپسی، د وينې آزمويني او د لمفاوی غوټو CT / PET، ايميونو هستوکمستری هم اړين دي او Cytogenetic او جن Mutation تجزيه په زياتو پېښو کې مرسته کوی.

د هوجکن لمفوما په څېر کلينيکي پړاوونه لري.

د NHL درملنه د کيموتراپي د يو شمېر رژيمونو په مټ ترسره کېږي د B-Cell لمفوما په زياتو پېښو کې Anti D20 انټي باډي ګانې کارول کېږي چې انزار يې ډېر ښه کړې دی.

پوښتنې

- **تشريحي پوښتنې**

۱.د NHL په منځته راتلو کې کوم انتاني لاملونه رول لري؟

۲.هوجکن او غيرهوجکن لمفوما ترمنځ اساسی بيلتون په څه کېږي؟

۳. هوجکن لمفوما ناروغانو تبه څه ځانګړتیاوې لري؟

۴. NHL د درملنې غوره رژیم کوم دی؟

۵. د هوجکن لمفوما لمف اډینوپتي څه ځانګړتیاوې لري؟

۶. د NHL لمف اډینوپتی څه ځانګړتیاوې لري؟

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۷. Reed Sternberg Cell د NHL لپاره ځانګړې نه ده. (   )

۸. High Grade غیر هوجکن لمفوما بیړنی درملنې ته اړتیا لري. (   )

۹. Low Grade غیر هوجکن لمفوما د درملنې په وړاندې ښه ځواب وایي. (   )

۱۰. Anti CD انتي باډې د NHL په انزازو کې مثبت بدلون راولي. (   )

۱۱. په NHL کې د اتولوګ CT او HC ۵۰٪ ځواب وایي. (   )

- **څلور ځوابه پوښتنې**

۱۲. د NHL خطري فکتورونو کې ګډون نلری.

الف: عمر یې د ۶۰ کالونو څخه کم وي.ب: دسیروم د LDH کچه لوړه وي.ج: Alk. Phosphatase کچه لوړه وي. د: هیڅ یو.

۱۳. Pel Ebstein تبه

الف: په هوجکن لمفوما کې منځته راځي.ب: په هوجکن ناروغي کې منځته راځي.ب: په غیر هوجکن لمفوما کې منځته راځي.د: هیڅ یو

۱۴. په هوجکن ناروغي کې لاندې ناروغي لیدل کېږي.

الف: توبرکلوز.ب: هرپس زوستر.ج: دواړه صحیح دي.د: هیڅ یو.

اخځليکونه

۱.بهسودوال، خلیل احمد. (۱۳۹۵ه ش). د سیستمونو پتالوژي. طب پوهنځی، ننګرهار پوهنتون. مخ: ۸۲.

۲.شیرزی، ایمل. (۱۳۹۱ه ش). هیماتولوژي، ایمیونولوژي او ویټامینو د کمښت ناروغي. طب پوهنځی ،ننګرهار پوهنتون. مخونه : ۱۲۳ - ۱۳۰.

3.Colledge, Nicki R.Walker Brainr. and Ralston, Stuart H.

(2014). Davidson's Principle and Practice Of Internal Medicine.22 st Edition, Churchill Living Stone New Delhi, PP.1044.

4.Goldman, Lee & Schafer, Andrew I .(2014) . Cecil Text Of Internal Medicine.24th Edition. Saunders Elsevier ,New York . Pp 1220-1221-1222-1223-1229.

5.Hoffbrand A,Victor. and Moss, P.A.H .(2016) . Hoffbrand's Essential Hematology 7th Edition. Wiley Blackwell, New Delhi. Pp.

6.Kasper, Dennis. Fauci, Anthony And Longo, Dan.L et al.

(2015). Harrison's Principle Of Internal Medicine 19th Edition USA MC Graw Hill. Pp: 696-705.

7.Kawthalkar. Shirish M .(2013).Essential Of Hematology.

2nd Edition. Jaypee Brothers, Medical Publisher. P(LTD)New Delhi.Pp: 257-258.

8.Kumar, Vinay & Abbas, Abdul K.(2014). Robbin's Basic Pathology.8th Edition. Elsevier, New Delhi. P:607.

9.Kumar, Parveen. & Clark, Michael. (2012). Clinical Medicine.8th Edition.Elsevier Saunders, London. Pp: 454-462.

10.Longo, Dan l.& Kaspesr, Dennis .(2013). Harrison's Hematology & Oncology. 2nd Edition.Mc Graw Hill,,New York. Pp:60-62.

11.Papadakis, Maxine A. and MC Phee, Stephen J. et al. (2017).Current Medical Diagnosis and Treatment. 56th Edition. MC Graw Hill, USA. Pp: 528-532.

شپږم څپرکی

مولټيپل ميالوما اومیالوفبروسیس

میالوما د هډوکي مغز د پلازما حجرو يوه خبیثه ناروغی ده چې د ټولو خبیثه ناروغیو يو ســلنه جوړوي چې دا تکثر کوونکی پلازما حجرې مونوکلونل پارا پروتين جوړوي چې زياتره يې IgG (**۵۵** ٪) يا IgA (**۲۰** ٪) او نادراً IgM او IgD څخه عبارت دی.

دا پاراپروتينونه د لايټ ځنځيرو د اطراح سره مل وي چې کيدای شی Kappa يا Lambda وي. خو په نژدی **۲۰**٪ پيښــو کې پارا پروتين شــتون نلری خو په تشــو متيازو کې يواځی light chains شتون لری.

ناروغان نادراً پاراپروتين يا light Chains (**۱۰** ٪) نه جوړوي.

د ميالوفبروزس او ميالوسکلروز اصطلاح يو د بل پرځای کارول کيږي دا د مورنۍ حجرې يوکلونل تکثر دی او په ځيګر، توری او نورو غړيو کې میالوئيد ميتاپلازيا رامنځته کوي.د هډوکي مغز د فبروز زياتوالی د ميګاکاريوسايتو د غير نورمالی هايپرپلازيا له کبله منځته راځی چې ددی په مټ فبروبلاست لمسوونکی فکتورونه ازاديږي لکه: Platelet derived factor -- **۳۰** ٪ ناروغان د P.V تاريخچه لری اوپه **۵۰**٪ ناروغانو کې د JAK2 ميوتيشن ليدل کيږي.

۶-۱. **مولټيپل ميالوما يا Plasma Cell Myeloma**

۶-۱-۱. **تعريف** : د پلازما حجرو يو خبيث تکثر دی چې د يوه کلون څخه سرچينه اخلی د هډوکي مغز په ارتشاح، د اسکليټ په پراخه ويجاړتيا او پاراپروتين په جوړيدو ځانګړې ده.

۶-۱-۲. **لاملونه** : د مايلوما لامل معلوم ندی خو! په هغه ناروغانو کې زيات رامنځته شوي کله چې په دويم نړيوال جنګ کې هستوی چاودنه وشوه او کوم وګړي چې د وړانګو

سره مخامخ شوي وو رامنځته شوه. دا ناروغي د طمع خلاف په بزګرانو، نجارانو، د څرمنې کارکونکو او کوم خلک چې د پټرولیم محصولاتو سره مخامخ شوي وي زیاته لیدل کېږي.

کوم وګړي چې د اوږدې مودې لپاره حشره وژونکې درمل کاروي او ویښتان رنګوي منځته راځي.

د جنیټیک له نظره په Identical twins کې لیدل کېږي.یو ډول کروموزمي بدلونونه د مایلوما په (13q 14) Deletion hyper ploidy Translocation (یعنی کروموزوم ځای کې بدلون راځي) ناروغانو کې پېژندل شوي. (۴:۷۱۲).

۶-۱-۳. **پیښې او شیوع** : په امریکا کې په ۲۰۱۴ کال کې په اټکلي ډول ۲۴۰۵۰ نوې پېښې تشخیص شوي چې د هغې له ډلې څخه ۱۱۰۹۰ تنو ناروغانو خپل ژوند له لاسه ورکړي و.

د مایلوما پېښې د عمر په تیریدو سره زیاتېږي.

دا ناروغان د تشخیص په وخت کې په منځنۍ کچه ۷۰ کاله عمر لري د ۴۰ کلنۍ څخه په ټیټ عمر کې غیر دودېزه ده.نارینه د ښځو په نسبت ډېر اخته کېږي.

تور پوستي د سپین پوستو څخه نږدې دوه برابره زیات اخته کېږي.

مایلوما د ټولو سرطانونو ۳،۱٪ په سپین پوستکو او ۲ ٪ په تور پوستو کې ، په سپین پوستکو کې د وینې ټولو سرطانونو ۱۳٪ او ۳۳٪ تور پوستکو کې منځته راځي. (۴:۷۱۴).

۶-۱-۴. **نړیواله کتنه** : د مایلوما پېښې په افریقایي نسله امریکایانو او د اقیانوس په جزیرو کې ډېرې زیاتې دي. د اروپا او شمالي امریکا په سپین پوستکو کې په منځنۍ کچه. د ودې په حال هېوادونو د اسیا (جاپانیانو او چینایانو) په ګډون په ټیټه کچه لیدل کېږي. په پرمختللي هېوادونو کې د پېښو زیاتوالی په دوو حالتونو پورې اړه لري:

۱ – د ژوند د توقع زیاتوالی. ۲ – د طبي سرویلانس ژر ژر ترسره کېدل.

۶-۱-۵. **پتوجينيسيس**: د MM ژونکې د Cell Surface Adhesion ماليکول لري.

د هډوکي مغز Stromal حجرو او Extra Cellular مترکس سره نښلي کوم چې د MM دحجرو وده، ژوندی پاتې کېدل، د درملنې په وړاندې ټينګار او د هډوکو مغز په Millieu کې مهاجرت زياتوي چې دا اغيزه يې نيغ په نيغه (Bone Marrow Stromal Cells) MM Cell – $BMSC_8$ نښتلو او د ډول ډول سايتوکينونو د لمسولو، IL6، - IGF (Insuline like growth factor) ۱، Factor Vascular Endothelial Growth، Stromal Cell Derivde Growth Factor يا SDF له کبله منځته راځي. (وده، د درملو ټينګار او مهاجرت يې / Ras / Raf / Mitogen – activated protein kinase / P13K Akt او Signaling، Protein kinase C په منځګړيتوب رامنځته کېږي).

په دې ناروغانو کې د هډوکي افتونه د تومورې حجرود تکثر له امله منځته راځي.اوستيوکلاسټ ژونکې فعالېږي او د هډوکي د ويجاړيدولامل ګرځي .اوستيوبلاسټ حجرې نهي کېږي.

داوستيوکلاسټ د فعاليت زياتوالی د OAF (Osteoclast – activating Factor) په منځګړيتوب ترسره کېږي چې دا فکتورد ميلوما حجرو په واسطه جوړېږي.د (OAF) فعاليت د يوځوسايتوکينونو په منځګړيتوب لکه: IL_1 ، Lymphotoxin VEGF، Receptor activating of NF-KB (RANKL) Ligand, Macrophage Inhitory factor (MIP) - Iα, (MIP) مکروفاژ نهی کوونکی فکتور او TNF پکې ګډون لري ترسره کېږي.

دا ناروغان په خپور ډول هايپوګاما ګلوبولينيميالري.په دوې کې نورمال انتي باډې جوړيدو کموالی او ويجاړيدو زياتوالی منځته راځي.

ځينې ناروغان په دوران کې يوشمېر تنظيموونکې حجرې د خپلې ميالوما په ځواب کې جوړوي چې بيا کولای شي د نورمال انتي باډې جوړيدل Suppress کړي.

پدې ناروغانو کې دانتي باډي ځواب ډېرخراب وي.

په دې ناروغانو کې T – CD4 لمفوسایتیک شمېر کم وي.

دګرانولوسایتونو، لایزوزایم محتوی کمېږي.

۶-۱-۶. **کلینیکي څرګندونې** : کلینیکې بڼه یې د لاندې لاملونو پورې اړه لري:

هایپر کلسیمیا له امله کسالت، ضعیفتیا، روحي انحطاط او دماغي خړ پړ تیا منځ ته راځي. د وینې لزوجیت د زیاتوالي له امله سرخوږ، ستړتیا، ساه لنډي د زړه د عدم کفایې تازه کېدلو او تشدیدل، لیدلو (په شبکیه کې وینه بهیدنی له امله) ګډوډې، د توازن خرابوالی، سر ګرځیدل ، ریتینو پتي، خوب وړي حالت او کوما منځته راځي.

د هډوکو ویجاړېدنه او کولپس د کارډ کامپریشن، راډیکولیر درد، د کولمو او مثانې کنترول د لمنځه تللو لامل ګرځي.

کارپل ټونل سنډروم او نورې حسي حرکې مونو یا پولې نیور پتي ګانی منځته راځي.

مایلوما نسبت حرکې ته ډیره حسی وي.

بیړنی طبي پېښــې عبارت دې له: کارډ کامپریشـــن،د هډوکې پتالوژیکې ماتیدنه،د وینې لزوجیت زیاتوالی، Sepsis، هایپر کلیسمیا څخه.

نـادراً کولای شـــي چې د توری، لمفـاوي غوټو یـا Gut - associated لمفـاوي انســـاجو لویوالی منځ ته راوړي. (۷۱۴:۴) .

د پښـــتورګو پـــاتې والـــی (هایپرکلســـیمیا، یوریـــک اســـید لـــوړوالي، تکـــراری انتانــاتو، د NASIDs او بیسفاســفونیټ کارونــه)، د امیالوئیــد ترســب او د تومـــور په واسطه د پښتورګو ارتشاح (Paraprotein Deposition) له امله منځته راځي.

پدې ناروغانو کې تکراري انتانې پیښـــې خورا زیاتې دې په ځانګړې ډول د تنفســـي او بولي جهازونو انتانات چې زیاتره مایکرواورګانیزمونه یې د Strptococcus pneumonia او H. Influenzae څخه عبارت دي (۴۲۹:۲).

۶-۱-۷. **تشخیص او د ناروغي پړاونه** : د MM تشخیص په کلینیک او د هډوکي مغز ایمیونولوژیک او راډیولوژیک موندنو پوري اړه لري .

د میالوما تشخیص د هډوکي مغز په پلازما سایتوزس(۱۰ ٪ څخه زیات) د سیروم یا تشو میتیازو د M. Component او End organ Damage ته اړتیا لري. کچیري د هډوکی په مغز کې کلونل پلازما سیل ۲۰٪ او یا لدی څخه زیات ولیدل شي په سیروم کی د ازادی یا Kapps وخت و Lambda ته د ۱۰۰ څخه زیات وي، یا د ۰,۰۱ څخه کم پرته لدي چې د غړو ویجاړیدنه په پام کې ونیول شی تشخیصیه ارزښت لري.

که د میالوما حجرو شمیر زیاتوالي د ۳۰٪ وي تشخیصیه اهمیت لري خو که د پلازما حجرې ۱۱۰٪ څخه زیاتي وي.

➢ **د MM تشخیصیه کرایتیریاوې** :

۱ – په سیروم او تشو میتیازو کې د M پروتین شتون.

۲ – د هډوکو په مغز کې د کلونل پلازما سیل شتون یا په بیوپسي کې پلازما سایتوما.

۳ – د اړونده غړیو او انساجو د دندو د ګډوډیو شتون.

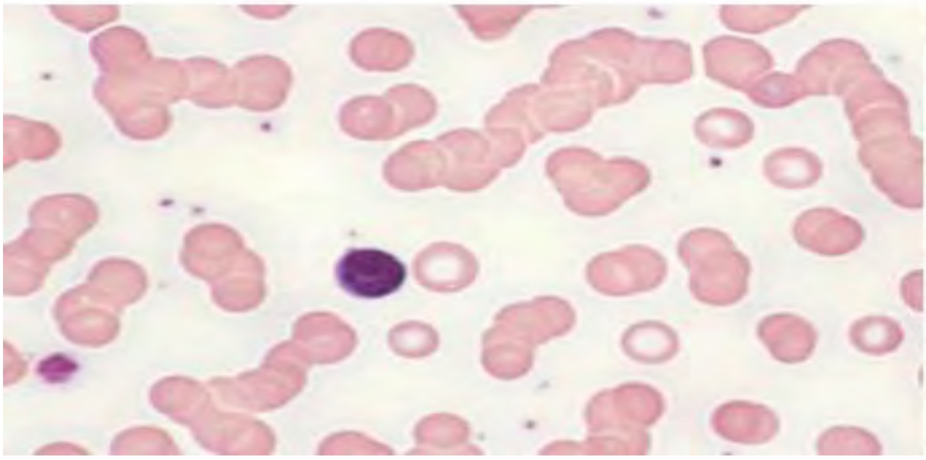
۲-۱ جدول مولټیپل میالوما د پړاونو نړیوال سیستم: (۷: ۲۲۰).

	پړاو	**په منځنۍ کچه ژوندي باتې کېدل(میاشت)**
۱: **سیروم β_2 مایکرو ګلوبولین** <3.5 mg/L. ۲: **سیروم البومین** ≥۳,۵g/dl	**لومړی پړاو**: (۲۸٪)	۲۲
۱: **سیروم β_2 مایکرو ګلوبولین** <3.5 mg/L. ۲: **سیروم البومین** <۳,۵g/dl **یا β2مایکرو ګلوبولین** ۳.۵-۵.۵	**دوهم پړاو**: (۳۹٪)	۴۴
سیروم β_2 مایکرو ګلوبولین د >۵,۵	**دریم پړاو**: (۳۳٪)	۲۹

په میالوما کې د β-Microglobuline کچه ۴-۹mg/L ته رسیږي،نورماله کچه یې ۱-۲mg/L ده. د کچې ډیر لوړوالی یې د تومور لوړ Lood راښیي چې د خرابو انزارو سره مل وي.

۶-۱-۸. لابراتواري پلټنې:

د محیطي وینې ازموینه : د ناروغي په پرمختګ ســره په ټولو ناروغانو کې انیمیا منځ ته راځي. پــه محیطي فلم کې ځــانګړې بڼې د Bluish Back Ground او د ســرو حجرود Roulex Formation څخه عبارت دی.



۲:۱شکل: په مولټیپل میالوما کې رولیکز فارمیشن راښي.(۱۰: ۲۰).

TLC شــمېر کېدای شـــي لږ وي.د DLC په آزموینه کې نیوترو پینیا شـــته وي خو! لمفوســـایتونـه لږ زیـات وي او یو څو پلازمـا حجرې لیـدل کېږي. پـه لږو پېښــو کې لیوکو ایریتروبلاسـتیک وینې بڼه لیدل کېږي. د دمویه صـفحاتو شـمېر اکثراً نورمال وي. کېدای شي ترومبو سایتو پینیا شتون ولري خو! هغه به کمه وي او ESR لوړ وي.

د هډوکې مغز ازموینه : د هډوکو مغز ا سپایریشـن پلازما سایتو سیس را ښيي (۱۰٪ څخه زیات). کله کله پکې Multi nucleation او Voculization لیدل کېږي. نیوپلاســتیک حجرې د شــکل له مخې پخې ښــکاري. پخې حجرې زیات ژور بازوفیلیک ســایتو پلازم لري چې د هستې شاوخوایې پاکه ساحه یا Hof Representing ګولجي زون او یا د هستې د پاسه د بیون له خوا کوارس کروماتین ځای پر ځای کېږي. او هستچه نه لري. (۲: ۱۲۳۷).

د هډوکې مغز بیوپسي : که چېرې بیوپسي تر سره شي او د هډوکې مغز کې پلازما سیل شــیټ یا پراخه کلســترونه ولیدل شــي په لوړه کچه د نیو پلاســتیک حجرو وړاندیز کوي.

د میالوما Hall Mark ‪(Immuno fixation Electrophoresis (IFE)‬‏)، PEP یا ‪(Protein Electo phoresis‬‏) په تشو میتیازو یا سیروم کې پارا پروټین موندل دي.د MM ناروغانو په نږدې ۱۵ ٪ سیروم کې ښکاره پارا پروټین شتون نه لري د میالوما حجرې یوازې لایت چاین جوړوي او نورمال Ig نه جوړوي . په ټولیز ډول په MM کې پارا پروټین IgG ‪(٪ ۲۰،‬‏ د ۲۰ ٪ IgA یا ‪(+)‬‏ ۱۵ ٪ یوازې لایټ چاین له ډلې څخه وي. په نادرو پېښــو کې IgD د IgM یا بایکلونل ګاماپتي وي . په خال خال پېښو کې پارا پروتین شتون نه لري (د Non - Secretary) د مایلوما دا ناروغان ځانګړې Aggressive ناروغي لري.

ایمیونو فینو ټایپینګ : نیو پلاستیک حجرې CD138 د (روښانه) CD38 (روښانه) CD45 (dim) او یا K او Lambda د ایمیونو ګلوبولینو لایټ ځنځیر ښي. کله کله د ۵۲ او CD117 غیر نورمال مساوات لیدل کېږي او Expression CD19 له منځه تلل شتون لری.(۵:۳۲۲).

بیوشــیمیکې ابنارملتې ګانې : که د بډوډې پاتې والی منځ ته راغلي وي نو د کیراتینین کچه به لوړه وي هایپر کلسـیمیا کله کله شـتون لري. Alk. Phosphatase اکثراً نورمال یا لږ لوړ وي . د تشـــخیص په وخت کې په ســـیروم کې د β2 مایکرو ګلوبولین اندازه کول ښــه پروګنوستېک معلومات راکوي.

که چېرې د تشخیص پر مهال β2 مایکرو ګلوبولین کچه د ۲μg/ml څخه لوړه وي د تومور په غټې کتلې (High Mass) دلالت کوي او د دوې Survival rate کم وي.

ســایتو جنیتیک انالیز : ډېرې دودېزې ابنارملتې ګانې د ۱۴ کروموزوم ترانزلوکېشـــن او د دیارلسـم کرموزوم ډیلیشـــن دي د ۱۳ کروموزوم ډیلیشـــن د خرابو انزار ښـــودونکی دی.د کوپړۍ ایکســـری Full ســـروې ته اړتیا لیدل کېږي. په مولټیپل میالوما کې د هډوکې بدلونونه د خپور اوســـتیو پروســـیس ،ځایي اســـتولایتیک اوهډوکوپتالوژیکې ماتیدنو څخه عبارت دي. اســـتولایتیک افتونه ډېر ګرد په غاړه کې يې ســـکليرزس نه لیدل کېږي ددې افتونو دودېز ځایونه د فقراتو ، پښتیو ، جمجمې، حوصیلې او د اوږدو هډوکو قریبه برخو څخه عبـارت دي. ځـایي افتونـه نـادراً اوســـټیو ســـکلیروتیـک وي چې د پولې

نیوروپتي، اورګانومیګالی(لمف اډینوپتي، د توري لویوالی ،هیپاتومیګالي)، انډو کراینوپتي(هایپوګونادیزم، هایپو تایرودیزم)، مونو کلونل پروتین ګامو پتي او د پوستکي بدلونو(هایپرپیګمینټیشن، هایپرترایګوزس) او اینوئیدفینامینون سره یو ځای وي. (POEMS).(۵:۳۲۲)

۶-۱-۹. **توپيري تشخیص** : سیروزیس، توبرکلوز ، (AILD) Angio immunoblastic لمف اډینوپتي، Dysproteinium، نامعلومه مونوکلونل ګاموپتي Significance ، CLL Waldenstrom's Macroglobulinemia د MM په پرتله دوینې دلزوجیت زیاتوالی سنډروم دځیګراوتوری لویوالی، لمف اډینو پاتي ډیر ښکاره وي.استولایتیک افت اوهایپرکلسیمیا نادر وي همدارنګه د ابتدائي املوئید سره DD2 کیږي. په WM کې د لمفوسایتو پواسطه د BM خپره ارتشاح لیدل کیږي (۵:۳۲۳).

- ➢ هایپر سکلروزس سنډروم ډیر متبارز وي او ستیولیتیک افت او هایپر کلیسیما کمه وي.

Reactive Bone Marrow Plasmocytosis د لمفوپرولیفرایتو ګډوډي د مونوکلونل ګامو پتي سره او د میتاستاتیک کارسینوما سره توپيري تشخیص کیږي. (۸:۵۳۲).

هایپر پارا تایرودیزم ،غیرهوجکن ناروغي او هایپر نیفروما . (۱:۳۰۵)

۶-۱-۱۰. درملنه

۱ - **Immune Modulation**:د درملوسره لکه: لیناډومايد ، Pomalidomide نن سبا تالیډومايد د بورټیزومید او دیکسامیتازون سره اکثراً په ګډه ډول کارول کیږي.

۲-**Proteosome Inhibitors**: (لمړي جنریشن) Bortezomib Carflizomid (دویم جنریشن).لیناډومايد د ورځي mg ۲۵ د میالوما په نوو تشخیص شوو ناروغانو کې ډیر اغیزمن دي.

د لاندې ګډ رژیمونو سپارښتنه شوي:

- بورټیزومیب + لیناډومايد + ډیکسامیتازون
- بورټیزومیب + تالیډومايد + ډیکسامیتازون
- نور درمل چې پدې ګډ رژیم کې کارول کېږي.

۳-اوتو لاګوس پیوند: په یاغی پېښه کې د دوهم خط درمل کولای شو د متبادل درمل یې ورته پایلې ولري کارول کېږي.

۴ - Bisphosphonates : د درملنې د یوې برخې په توګه د پورتنیو ټولو رژیمونو سره هره میاشت کارول کیږي.

۵ - Autologous BMT : خطرېې ډېر کم دی. د هغه ناروغانو لپاره غوره درمل دی چې عمر یې د **۲۵** کلونو پورې وي نوی تشخیص شویدي ځکه هر اړخیز اغیزې زغملی شي.

د ریمیژن او ژوندی پاتې کېدو موده Conventional کیموتراپي په پرتله اوږده ده.

۲ -د مورنی حجرې پیوند محیط کې د وینې حجرې میالوپوئیسیس(PBSC) ته چټکتیا وربښی.

ساتندویه او د اختلاطاتو درملنه : Zolendronic Acid په ۴ اونیو کې یو ځل ۹۰ ملي ګرامه د ۴ ساعتونو په موده کې د رګ له لارې د انفیوژن په ډول ورکول کېږي چې په دې سره د درد پېښې، انلجیزیکو کارونه، اسکلیتی حادثې او هډوکوپتالوژیکې ماتیدل په ښکاره ډول کمېږي.د پښتورګو عدم کفایه د زیاتو مایعاتو په ورکړه، Comma د هایډریشن په اصلاح او هایپر کلسیمیا په وړاندې مخنیوی کېږي. کله چې په ناروغ کې CRF رامنځ ته شي ډیالیزیس ته اړتیا پیدا کېږي .که دا کړنې وختي پیل شي نو د پښتورګو دندې سمون مومي.

شدیده انیمیا د وینې ورکړې ته اړتیا لري.

انتان: د انتان درملنه باید ژر پیل او په جدي ډول ترسره شي. دې ناروغانو ته باید هر کال د انفلوا ینزا واکسین تطبیق شي.

۶-۱-۱۱. **انزار**: په میالوما کې د ژوندی پاتې کېدو لپاره پړاونه هم عوض کېدای شي خو! یوائینې او ډېر قوي پریډیکټور یې د β2 مایکرو ګلوبولین څخه عبارت دی. که چېرې بې ټو مایکرو ګلوبولین کچه د g/L ۰،۰۰۴ څخه کمه وي نو ناروغان ۴۳ میاشتې ژوندي پاتې کېدای شي. خو! که چېرې کچه د ۰،۰۰۴ څخه زیاته وي نو ناروغان یوائې ۱۲ میاشتې ژوندي پاتې کېدای شي.

د MM ناروغان په ټولیز ډول سره ۷ الی ۸ کاله خو! ځوان ناروغان تر ۱۰ کالو پورې ژوندی پاتې کېدای شي. (۷۱۷:۴).

د مړینې غوره لاملونه یې د مایلوما پرمختګ، د پښتورګو عدم کفایه، Sepsis، AML او درملنې پورې تړلی میالو ډیسپلازیا بلل کېږي. څلورمه برخه ناروغان د MI، د سږو ځنډنی ناروغیو DM او سټروک له کبله مري.

پورتنی حالتونه د عمر پورې اړه لري نه د تومور پورې.

۶-۲. لمړنی میالوفبروسیس

۶-۲-۱. **تعریف**: ځنډنی PMF د مولټي پوټینټ هیماتوپوئیتیک Progenitors ژونکو یوه کلونل ګډوډی ده چې لامل یې معلوم ندی. د هډوکي مغز په فبروزس، دمیډولاڅخه بهر هیماتوپوئیسیس او توری لویوالی سره ځانګړې ده. PMF د ځنډنی MPN ډېرلږ دوډېز حالت دی. د ځانګړې کلونل مارکر په نشتوالی کې یې تشخیص ستونزمن وي. ځکه چې میالوفبروزس اودتوری لویوالی ددواړو PV او CML کلینیکي بڼه جوړوي. همدارنګه میالوفبروزس اود توری لویوالی په یو لړ سلیمو او خبیثو ګډوډیو کې هم منځته راځی چې زیاتره یې ځانګړې درملنې سره بڼه والی مومی کوم چې په PMF باندې اغیزمنتوب نلری. د نورو ځنډنیو PMNs په پرتله چې حاد یا خبیث میالوفبروزس ورته وایي او په

هرعمرکې پیدا کېږي PMF اصـلا د نارینوو په شـپږمې لسـیزې او یا له هغې وروسـته رامنځته کېږي. (۴:۲۷۴).

د PMF په پیل کې د هډوکې مغز هایپرسیلولر وي چې غیر نورمال میګاکاریوسایټ ډېر وي او د ودې فکتور ازادوي (یعنې Platelet Derived Growth factor) د هډوکې د مغز Micro environment په پایله کې د فبروبلاستو Reactive تکرار منځته راوړي د ناروغي په پرمختګ سره د هډوکې مغز فبروزي کېږي.

۶-۲-۲: **لاملونه** : د PMF لامل معلوم نه دی. غیر رنډم کروموزومي ابنارملتي ګانې لکه : ۹P ، ۲۰q ، ۱۳ q ، ۸Trisomy یا ۹ یا قسمي Trisomy ، Iq یې دودېز دي. لاکن ددې ناروغي ځانګړې سایتوجینیټیک ابنارملتي پېژندل شوې ندی JAK2V617F د PMF په نږدې ۵۰ ٪ ناروغانو کې شـتون لري. او تر۵٪ Thrombopoietin Receptor MPI کې میوټیشـن منځته راځي. او پاتې نور یې په (CALR) Calreticulin gene میوتیشـن لري چې په Carboxy Terminal Portion د جن جوړېدو کې بدلون منځته راځي.

دمیالوفبروسیس درجه او د ایکسترا میډولري هیماتوپوئیسیس پراختیا سره هم اړیکه نلري.

په دې ګډوډۍ کې فبروزس د د ودې ترنسـفورمینګ فکټور او د میتالوپروتینیز نسـجي نهي کوونکی د زیات جوړېدو سره یوځای وي او ستهو سکلیرو سیس د Osteoprotegerin د زیات جوړېدو سره مل وي دا داوستهوکلاسټ نهي کوونکی دی د هډوکې د مغز Angio genesis منځته راتګ د رګونو د انډوتیلي ودې فکتور د زیات جوړېدو پورې اړه لري.

مهمه خبره داده چې په PMF کې فبروبلاسـت حجرو پولي کلونل دي او د سـرطانې Clone برخه نده.

هغه ګډوډۍ چې دمیالوفبروسیس لامل کېږي په لاندې ډول دي:

- **خبیثې ګډوډۍ**: حاده لیوکېمیا (لمفوسایتیک، میالوجنس، میګالوکروسایتیک) CML، HL، Hairy cell لیوکیمیا، لمړنۍ میالوفبروزس، میالوډیسپلازیا، میتاستاتیک کارسینوما، PRV، سیستمیک مستوسایتوزس. (۲۷۵:۴).
- **سلیمې ګډوډۍ**: هایپرپاراتایرویدزم، HIV انتان، د پښتورګو استودیستروفي، SLE، TB، د ویتامین D کمښت، د دمویه صفحاتو Gray سنډروم، Thoriam Dioxide exposure او کالازار. (۱۰۹۵:۲).

۶-۲-۳: **اعراض او نښې**: PMF ځانګړې ګیلې او نښې نلري.

ګڼ شمېر ناروغان د ناروغي څرګندېدو په وخت کې ګیلې نلري او ناروغي زیاتره د توری د لویوالی او د روتین آزموینو په وخت کې د وینې شمېر غیر نورمال وي، پېژندل کېږي.

لدې کبله د PMF سره نور دودیز شکایتونه، د شپې خولې، ستړیا او د وزن بایللو څخه عبارت دي.

د وینې په محیطي سمیر کې د ایکسترا میډولري هیماتوپوئیسیس ځانګړې نښې، او ښکوته ورته د وینې حجرې، هسته لرونکی سرې حجرې، میالوسایت، پرومیالوسایت، میالوبلاست ممکن ولیدل شي.

انیمیا په پیل کې کمه وي پداسې حال کې چې د سپینو حجرو، دمویه صفحاتو شمېر نورمال، زیات او یا کم وي.

کمه هیپاتومیګالي ممکن د توری د لویوالی سره یو ځای وي خو! د توری د لویوالی پرته غیر دودېز دی یوازې لمف اډینوپتي د بل تشخیص وړاندیز کوي.

د توری لویوالی له امله ناروغان د ګېډې د پورتنۍ برخې د ډکوالی څخه ګیله من وي چې دا یې ځانګړې موندنه ده چې د Dragging sensation په نوم یادېږي. (۱۸۹:۷).

د شهیق په وخت کې شدید درد د Perisplenitis پورې اړه لري چې په دویمې ډول د توری د احتشا له امله منځته راځي. (۲:۴۰۴).

د LDH اوالکالین فاسفټیز دواړو کچه زیاته وي میالوفبروزس له امله د هډوکې د مغز اسپاریشن د ترسره کېدو وړ نه وي خو! د هډوکې کلیشه اوسټسکلیروسیس رابښي.

ایکسترا میډولري هیماتوپوئیسیس کېدای شي چې د اسایتیس،د مرې وریس ،بابي ، ریوې او د کوپړۍ دننه د فشار د لوړوالی ،د کولمو یا د حالب بندښت، پریکارډیل ټامپوناد ، د شوکې نخاع فشار د پوستکي د نوډولونو لامل شي.

د توری لویوالی ممکن ډېر چټک وي؛ چې د انفارکشن او تبې سره یوځای وي او کیدای شی چې د پلورایې ټتر خوږ لامل شي، هایپر یوریسیمیا او دویمي نقرص منځته راتلای شي. (۴:۲۷۵).

کله چې میالوفبروسیس په ایپډورل مسافه کې صورت ونیسي Transverse MyeLis منځته راوړي. (۸:۵۱۸).

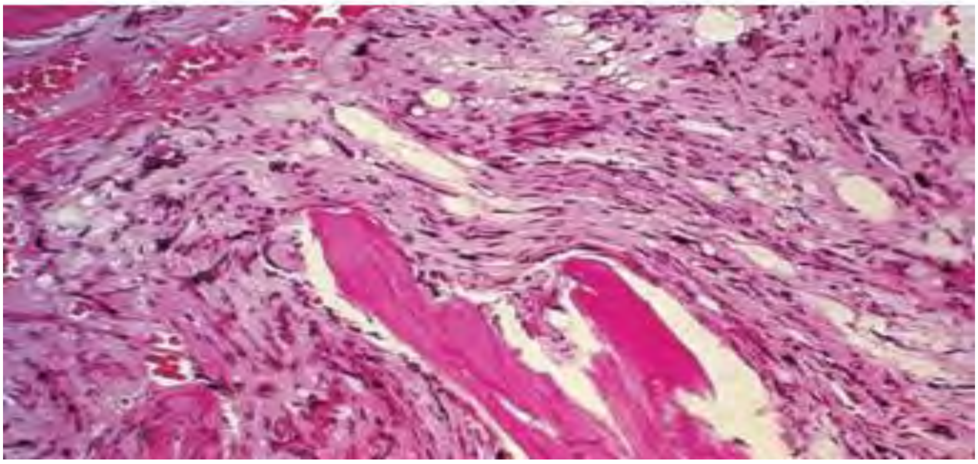
۶-۲-۴. **لابراتواري موندنې** : د معاینې په وخت کې دا ناروغان انیمیک وي د سپینو ژونکو شمېر هم یو شان نه وي(ټیټ، نورمال یا لوړ وي) او شونې ده چې ml / ۵۰۰۰۰ ته ورسېږي. د دمویه صفحاتو شمېر هم یو شانته نه وي. د وینې محیطي فلم ډراماتیک وي چې ښکاره پیکیلوسایتوسیس او ګڼ شمېر Taer drop بڼې لري.

هسته لرونکی سرې حجرې شتون لري او میالویېد سلسلي بې ځایه کېږي. د دوی خام شکلونه په لږې سلنی سره پرومیالوسایتک یا میالوبلاستیک وی ګډون لري د دمویه صفحاتو مورفولوژي ممکن Bizzare، او غټې دمویه صفحات بې دانو وي (د میګاکاریوسایت ټوټې) لیدل کېږي.

اوښکو ته ورته پیکولوسایتوسیس ،لیکوایتروبلاستیک وینه او د غیر نورمالو غټو دمویه صفحاتو د درې لنګه شتون دمیالوفبروسیس بشپړ وړاندیز کوي.

د هډوکي د مغز اسپایریشن اکثرا نه ترسره کېږي. خو! د ناروغي په پیل کې د هډوکي مغز چې میګاکاریوسایټونه پکې ډېر زیات وي. وچ ټپ ، هایپرسولر وي.

فبروزس په دې پړاو کې د سیلور تلوین په مټ د ریټیکولین فایبر زیاتوالی لیدل کېږي.



۲-۲شکل: د هډوکي مغزمیالو فبروزس لیدل کیږي.(۱۰:۲۰).

لدې وروسته بیا د بیوپسي په مټ شدید فبروزس لیدل کېږي. د هیماتوپویتیک خامه حجره په کولاجن عوض کېږی کومه ځانګړې کروموزمي ابنارملتې شتون نلري. په نږدې ۲۵٪ پېښو کې JAK_2 کې میوتیشن کوي اود MPL په نږدې ۴۰٪ پېښو کې میوتیشن کوي. اوس د JAK_2/MPL په زیاتو منفي پېښو کې CALK میوتیشن لیدل شوي دي.

۶-۲-۵: **توپیري تشخیص**: د وینې یولیکوایتروبلا ستیک تصویر د نورولاملونو له امله لکه: د شدید انتان په غبرګون، التهاب او د هډوکي مغز په ارتشاحي وتېره کې هم لیدل کېږي. خو! غیر نورمل غټ دمویه صفحات، پیکلوسایټوسیس او Tear drop نه لیدل کېږي.

د هډوکي مغز فبروزس په میتاستاتیک کارسینوما، هوجکن لمفوما او Hairy cell leukemia کې لیدل کېږي.ددې ګډوډیو تشخیص د اخته شوو انساجو د ځانګړې مورفولوژي له مخې کېږي.نورې میالوپرولیفیراتیف ګډوډۍ هغه وخت تشخیص کېږي

چې Markedلیوکوساېټوزس شتون ولري.د RBC نورماله مورفولوژی او bcr/abl جن فیوژن شتون ولري.

P.V د HCT په لوړوالی او Essential Thrombocytosis د دمویه صفحاتو د شمېر په ډېر زیاتوالی ځانګړې دي. (۸:۵۱۸).

۶-۲-۶: **اختلاطات**:دتشخیص پرمهال د PMF په ناروغانو کې ژوندی پاتې کېدل د ځانګړي خطري فکتورونو پورې اړه لري خو! ژوندی پاتې کېدل یې دواړو یعنې PV او ET ته لنډوي.

د PMF طبیعي تاریخچه د هډوکي د مغز د پاتې والی زیاتوالی، د انیمیا درملنه یې په ترانزفیوژن ولاړه ، او د غړیو لویوالی د ایکستراميډولري هیماتوپوئیسیس له امله منځته راځي لکه: د CML سره ، PMF کولای شي چې د ځنډنی پړاو څخه تعجیلي پړاو باندې د معاوضوي ګیلو سره وا وړي چې د هډوکي مغز عدم کفایه ورسره زیاتېږي. نږدې ۱۰٪ ناروغان په خپل سر Transformation کوي اود حادې لیوکېمیا تهاجمې شکل باندې بدلېږي چې درملنه یې اغیزمنه نه وي.

➢ **د ناروغي انزارو شدت د لاندې ناروغیو پورې اړه لري**:

۱.پیچلې سایتوجینیټیک ابنارملتیې ګانې

۲.ترومبوسایتوپینیا

۳.ترانزفیوژن پورې تړلې انیمیا(۴:۲۷۲).

۶-۲-۷: **درملنه** : PMF ځانګړې درملنه شتون نلري. ددې ناروغي بنسټیزه موخه د انیمیا او تورې د لویوالې د اغیزو کمول دي.کوم ناروغان چې ډېر انیمیک وي د وینې ترانزفیوژن او فولیک اسید ورکړه اغیزمنه ده.

Ruxolitinib دا درمـل د خولې لـه لارې JAK2 نهې کوونکې دي چې د تورې ســـايز، ضميموي ګيلې او د ژوند څرنګوالی ښه کوي او د عمر زياتيدو لامل کيږي.

هايدراکسی يوريا کولای شي چې د تورې لويوالې هايپرميتابوليک ګيلې راکمې کړي. او همدارنګه د ســپينوحجرو او دمويه صــفحاتو د شــمير د زياتوالي د کنټرول او د توری د ســـايز د کمولو په خاطر ترســره کيږي.د تاليډومايډ، ليناليډومايډ، Azacytidine او Deacerylase نهې کوونکې د پرمختګ په حال کې دي. که تاليډومايډ د ډيکسـاميتازون سره يوځای وکارول شي ښې پايلې لري. د ايريتروپوئيتين څخه کار اخيستل کيږي خو د توری د سايز د لويوالی لامل کيږي.

د تــورې ويســتل: هغـه ناروغـان چـې د تـورې لويـوالی شـديدې ګيلـې ولـري تـوری تـرې ويستل کيږي:

- ميخانيکې نارامي (لوي او دردناکه توری) ۲. ياغې ترومبوســايتوپينيا. ۳. بابي هايپرټينشن. ۴ .د وينې ترانزفيوژنو د اړتيا زياتوالی.

➢ د توری ويستل د معيوبيت او مړينې خطر لري بايد پاملرنه ورته وشي.(۹:۲۹۲).

- الوپيورانول د يوريک اسيد د کچې د کموالی په خاطر کارول کيږي ترڅو د نقرص او يوراټ نفروپتي څخه مخنيوي وکړی.
- ستېروئيد او اندروجن د انيميا د سمون په خاطر کارول کيږي.
- د وړانګو د کاروني له امله د توری درد او سايز کميږي.
- الوجينيـک مورنۍ حجرې پيونـد د ځوانو نـاروغـانو د علاج پـه خـاطر کـارول کيږي.(۳:۱۷۵).

۶-۲-۸: **سير او انزار**: د ناروغانو ژوندی پاتې کېدل په منځنۍ کچه پنځه کاله دتشخيص په وخت کې او ژوندی پاتې کېدل يې د DIPS له مخې صورت نيسي.

End – stage میالوفبروزس پـه عمومی Asthenia او د ځیګر پـه عـدم کفـایـه ځانګړې ده،دترمبو سایتوپینیا له امله وینه بهیدنه او ځینې پېښې پهAML پای مومي چې مړینه د انتان،د زړه عدم کفایي اولیوکیمیک ترانزفورمیشن له کبله منځته راځي. (۵۲۳:۸).

لنډیز: مولټیپل میالوما یوه نیوپلاســتیک ناروغي ده چې د هډوکې مغز کې د پلازما حجرو پـه تراکم ځانګړې ده او د پـارا پروتین اصــطلاح پـه ســیروم کې د مونوکلونـل ایمیونوګلوبولین د بانډ پـه شــتون دلالت کوی او د پلازما حجرو د یوه کلونل څخه د ایمیونوګلوبولین جوړیدل صورت نیسي.

دا د پلازما سیل یو تومور دی چې د هډوکې مغز کې تراکم کوی.

پاراپروتینونه ازادوی او د انساجو د ویجاړیدو لامل ګرځی په اومه لسېزه کې یې پېښې ډېرې دي. په ګیله لرونکی میالوما کې هایپرکلسیمیا ،د بډوډو اختلال، انیمیا او د هډوکې ناروغي منځته راځي .

هغه ناروغان چې اعراض ولري او عمر یې ۷۰ کالو څخه کم وي د دې درملوپه مټ تداوی کیږي.

اتولوګ SCT باندې تعقیبیږي چې د ناروغ څخه ستیم سیل اخیستل کیږي. خو! په زړو خلکو کې یواځی کیموتراپي کارول کیږي.

ایمیون موډولاتوری درمل او پروتینونو نهی کوونکی درمل اکثراً د ډیکسامیتازون سره په ګډه کارول کیږي.

پـه لمړني میـالوفبروزس کې د هـډوکې مغز عـمومي فبروزس منځتــه راځي نو ځکـه هیماتوپویسیس اکثراً په توری او ځیګر کې صورت نیسی چې د انیمیا او توری لویوالی لامل کیږي.

په ځینو ناروغانو کې Osteosclerosis منځته راځی په **۵۵**٪ پېښــو کې JAK2، CALR **۲۵** ٪ او MPL په ٪۱۰ پېښو کې میوتیشن کوي.

په زړو ناروغانو کې ناڅاپه پیل کېږي او د انیمیا څخه ګیله من وي.

توری د کتلوې لویوالی له امله د ګیډې ناراحتی، درد او بد هضمی را منځته کیږي. غوره فزیکي موندنه یې د توری لویوالی څخه عبارت ده.

د هایپرمیتابولیزم ګیلې د وزن بایلل، د اشتها له منځه تګ، تبه او د شپې خوله کېدل دی. ۱۰ – ۲۰٪ ناروغان د اختلاط په ډول په AML اوړي.

شدیده انیمیا د BT او په منظم ډول د فولیک اسید په مټ تداوی کیږي.

د توری د سایز کمولو لپاره Ruxolitinib ورکول کېږي .

د توری ویستل په هغه ناروغانو کې استطباب لری چې د شدیدو ګیلو لامل شوی وي.

دا ناروغان تر **۵** کلو پورې ژوندی پاتې کیدای شي او مړینه یې د زړه د عدم کفایي، انتان او په لیوکیمیا باندې د اوړیدلو له امله منځته راځي.

پوښتنې

- **تشریحي پوښتنې**

۱. میالوما کوم غړی ډیر اغیزمن کوي؟

۲. میالوفبروزس کې کله توری ویستل کېږي؟

۳. دمیالوفبروزس ناروغ د څه شی له کبله مري؟

۴. د میالوما په ناروغانو کې کوم غړی ډیر اخته کېږي؟

۵. په میالوما کې دبدن د کومو برخو انتانات منځته راځي؟

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۲. په میالوفبروزس کې مړینه د زړه د عدم کفایي پورې اړه لري. ( )

۷. په میالوفبروزس کې د توری لویوالی تل منځته راځي. (   )

۸. په میالوفبروزس کې توری او ځیګر دواړه نه لویږي. (   )

۹. په میالوما کې پارا پروتین هیڅ نه جوړیږي. (   )

۱۰. په میالوما کې د بډوډو عدم کفایه منځته راځي. (   )

- **څلورځوابه پوښتنې**

۱۱. په میالوفبروزس کې د توری د سایز کوچنیوالی په خاطر لاندې یو درمل ډیر ګټور دی؟

الف: تالیډومایډ. ب: Ritalinib. ج: دواړه سم دی. د: هیڅ یو.

۱۲. په لمړنی میالوفبروزس کې...............؟

الف: بډوډی ډیر غټیږي. ب: توری ډیر غټیږي. ج: ځیګر نه لویږي. ج: دری واړه سم دی

۱۳. پرمختللو هېوادونو کې د ناروغي د پېښو زیاتوالی د کومو شیانو پورې اړه لری........؟

الف: د ژوند د هیلي زیاتوالی. ب: د طبي سرولانس د ژر ژر ترسره کیدلو پورې. ج: دواړه سم دي. د: دواړه ناسم دي.

۱۴. Roulex formation د کومې ناروغي په محیطی فلم کې لیدل کیږي.............؟

الف: میالوفبروزس . ب: میالوما. ج: دواړه سم دي. د: هیڅ یو.

اخځليکونه

۱.ظفرزي، محمد ظاهر.(۱۳۸۹). د وينې ناروغي، دويم تاليف، طب پوهنځی ، ننگرهار پوهنتون. مخ: ۳۰۵.

2.Goldman, Lee & Schafer, Andrew I .(2014) . Cecil Text Of Internal Medicine .24th Edition. Saunders Elsevier,New York. Pp: 1095,1236-1237.

3.Hoffbrand A,Victor and Moss P.A.H .(2016) . Hoffbrand's Essential Hematology. 7th Edition. WILEY, Blackwell, New Delhi. Pp: 174-175,211.

4.Kasper, Dennis. Fauci, Anthony and Longo. Dan.L et al. (2015). Harrison's Principle Of Internal Medicine. 19th Edition. USA ,MC ,Graw Hill. Pp. 647-674.

5.Kawthalkar, Shirish M .(2013).Essential Of Hematology. 2nd Edition. Jaypee Brothers Medical Publisher, P(LTD),New Delhi. Pp:321-325.

6.Kumar, Parveen.&.Clark, Michael .(2012). Clinical Medicine. 8th Edition.Elsevier Saunders, London. P: 404.

7.Longo , Danl.&. Kasper, Dennis .(2013). Harrison's Hematology & Oncology. 2nd Editions.Mc Graw Hill ,New York.P:220.

8.Papadakis, Maxine A. and MC Phee, Stephen J et al .(2017).Current Medical Diagnosis and Treatment. 56th Edition. MC Graw Hill USA.Pp: 512-518.

9.Singh, Tejindar.(2014). Text book of Haematology.2nd Edition. Arya puplications,new delhi. Pp:189-190.

اوم څپرکی

د وینې درېدنې او بهیدنې ګډوډې

هیموستازس یوه پیچلې پروسه ده چې د رګونو د جدار، دموېه صفحاتو، پرن کېډو او فبرینولاتیک میخانیکیتو دمتقابل کړنوپورې اړه لري چې په DIC، هیموفیلیا او Von W.d ناروغیو کې خرابېږي د رګونو جدار د انډوتیلوم په مټ پوښل شویدی.

په نورمال حالت کې دمویه صفحاتود نښتلو او ترمبوز د جوړیدو څخه مخنیوي کیږي.

د کلینیک له مخې دا وینه بهېدنه پخپل سر او یا د تروما څخه وروسته رامنځته کیږي. دا غیرې طبیعي وینې بهېدنې ګډوډې په عمومي ډول سره د لاندې غوره فکتورنو له امله رامنځته کېږي:

د رګونو د دیوال د ماتیدو زیاتوالی، د دمویه صفحاتو د شمېر کموالی او یا یې د دندو خرابوالی او یا د وینې د پړن کیدو د عمیلی ګډوډې .

مخکې له دې چې پدې لاملونو بحث وشي ښه به دا وي یو شمېر آزموینې چې د وینې بهېدنې ګډوډیو د پېژندنې د پاره ترې ګټه اخیستل کیږي یادونه وکړو؛ چې د وینې بهیدنې موده په یو ژوندې موجود کې د رګونو د زیان په برخه کې د دمویه صفحاتو د دندو د ارزونې لپاره کارول کیږي. پدې ترتیب چې د بدن د یوې برخې د وینې بهېدنې د دریدنې وخت ښودل کیږي. په کوم ځای کې چې وخذه شوی وي نورمال وخت یې ۲-۹ دقیقو پورې اټکل شویدي. هغه وخت غیر طبیعي ګڼل کیږي چې د ترمبوسایټونو شمېر او دنده کې ګډوډې شتون ولري.

ترمبوسایټونو شمېر: د یوې الکترونیکې شمېرونکی آلې په وسیله په هغه وخت کې ترسره کیږي چې وینه پړن شوي نه وي.نورما له اندازه یې ۱۵۰۰۰۰-۴۵۰۰۰۰ پورې اټکل شویده.که په شمېر کې توپیر شتون ولري وینه نیغ په نیغه په محیطي فلم کې وتاکل شي.

پروترمبین وخت: دا طریقه په ثانیه اندازه کېږي او د وینې د پرن کېدو د خارجي سـرچینه لرونکی فکتورونو رول او د وینې د پرن کېدو د معمولی لارې ارزونه کېږي. خو! ځومره چې موده اوږده وي په هماغه اندازه د ځانګړې تحثري فکتورونو VII, IX, X، پروترومبین او فایبرینوجن په کموالی د لالت کوي.

۷-۱. (DIC)Disseminated Intravascular coagulation :

۷-۱-۱: **تعریف** :د هغه سنډروم څخه عبارت دی چې دنورو ناروغیو په سیر کې په دویمي ډول دا ختلاط په ډول رامنځته کېږي.په دې سنډروم کې ددننې یابهرنې پټوې یا دواړه په ورته وخت کې یو ځای فعالېږي چې ددې فعالیت په پای کې په کوچنیو رګونو کې فبریني علقې رامنځته کېږي او په علقوکې دموېه صـفحات اوتحثرې فکتورو نه راټولېږي چې دامبولې اوترمبوزس لامل کېږي .ددموېه صـفحاتو اوتحثرې فکتورونو مصـرف له کبله په عمومي دوران کې ددې دواړو کمښـــت لیـدل کېږي.ددوې د کمښــــت ســره یوځـای دفبرینولایزس عملیه هم فعالېږي چې دا درې واړه پېښـــې دهیموســتاســیس د پاتې والی لامـل ګرځی چې دغـه پـه مختلفو برخو کې د وینې بهیـدنې لامـل ګرځی .دا نـاروغي Coagulopathyاو Defibrination ته اطلاق کېږي. (۱۱۴۷:۴).

۷-۱-۲. **لاملونه** : DIC په دوه ډوله را منځته کېږي چې عبارت دي له :

۱ . د حاد DIC لاملونه په لاندې ډول دي:

الف : **ولادي اختلاطات لکه**: امینوتیک مایع امبولې،اکلمپسیا ، مخکې له وخت څخه د پلاسنتا جلا کېدل او جنین یا د پلاسنتا پاتې شونې .

ب : **خباثت لکه** : (AML-M3) او میتاستاتیک مخاط افرازونکی اډینوما.

ج : **انتانات** : مینګوکوکل سیپتسیمیا ، سیپټیک سقط،کولستریډم ویلچایي او ګرام منفي باکتریاګانو Sepsis لکه :اوسوډوموناس (E coli)، فنګس، فالسیفارم ملاریا شدید حالت، پرازیت، ریکېټسیا ، ویروسي انتانات لکه: CMV،HIV،هیپاټایټیس او وریسیلا .

د: **نور لاملونه لکه**: مارچیچل ، وخیمه سوځیدنه ، تپ وهنه ، انافلکسیس ، د جراحي یا ضربي ښخه وروسته (PNH) او شحمي امبولي،د ځیګر عدم کفایه، پانکراتایتیس او سرطان هایپوترمیا ، هایپر ترمیا ،ربډومیالایزیس ،ARDS، د وینې کتلوي ضایع کیدل .

ذ: **ایمیونولوژیکې ګډوډۍ** : حاد هیمولایتیک ترانزفیوژن غبرګون، د غړي یا نسج د پیوند ردیدل، ایمیونوتراپي،GVHD.

ر:**فرط حساسیت غبرګون** : انافلکسیس ، د وینې Incompatible ترانزفیوژن.

ز: **د رګونوابنارملیټې ګانې**: د رګونو انیوریزم (ابهر)، او Cavernous هیمانجیوما(پدې حالت کې وینه په رګونو کې دریږي). د زړه بای پاس جراحي عملیه. (۱۴۲:۱).

۲: د ځنډنی DIC لاملونه په لاندې ډول دي:

- **خباثت** : جامد تومورونه او لیوکېمیا.
- **ولادي** : په رحم کې مړماشوم .
- **التهابي** : السیرایټیف کولایټیس ،کرون ناروغي او سرکوئیدوسیس.
- **د وینې ناروغۍ** : PNH او میالو پرولیفرایټیف نیوپلازم. (۱۰:۲۳۴).

۷-۱-۳: **پتوجینیسیس** : ددې ناروغي په منځته راتګ کې لاندې فکتورونه رول لري .

مختلف ډول لاملونه په لاندې ډول خپلې دندې سرته رسوي :

۱.د ترمبوسایتونو په مټ دننې او بهرنې سرچینه لرونکي پتوې ګانو د فعالیت په پایله کې په کوچنیو رګونو کې خپاره پړن شوي ترمبوسونه او امبولي منځته راځي .

۲ . د وینې د پړن کیدو په عملیه کې د ترمبوز په جوړیدو کې فبرین غوره رول لري چې دغه برخه په خپل وار دترومبوسایتو او تحثرې فکتورونو دکموالی لامل کېږي چې دغه حالت د Consumption Coagulopathy په نوم یادېږي .

۳ . د فبرینولایزس د عملیي فعالیدل په ورته وخت کې د فبرینو د تجزیه کېدو لامل ګرځی او Fibrin Degredation Products (FDP) را منځته کوی کوم چې د وینې د پرن کیدو څخه مخنیوی کوی او په پایله کې د بدن په ډول ډول برخو کې د وینی بهیدنې لامل کېږي.

۴ . **Tissue factor pathway inhibitors** : دا ماده د پرن کیدو ضد خاصیت لري مګر په DICکې کوم فعالیت نه شي کولای او نه د پرن کېدو مخنیوی کوی TFPI تل د Tissue factors 3 complex د فعالیت مخنیوی کوی .

۵ . **پروتین C او S** : د پرن کیدو ضد پروتینونه دي چې په سیپسیس کې TNF الفا د سي پروتین فعالیت له منځه وړي او ددې پروتینونو د کمښت څخه مخنیوی کوی.(۱۰: ۲۳۴).

حاده DIC : هغه حالت ته ویل کېږي؛چې په حاد ډول په معاوضوی هیموستاتیک میخانیکېتونو باندې برلاسی تر لاسه کیږی او وینه په ناڅاپه ډول د پروکواګولیشن فکتور د کمښت سره مخامخ کوی او په ډېره چټکې سره د DIC کلینیکي بڼه پکې څرګندېږي .

پدې حالت کې معمولاً د حیاتي غړیو پاتې والی پیدا کېږي.

ځنډنی DIC : هغه حالت ته ویل کېږي چې په متناوب ډول رامنځته کېږي او د معاوضوی میخانیکېتونو د برلاسي له کبله ځینې وخت کلینیک شتون لري او ځینې وخت بیا شتون نه لري. د ځیګر او هډوکې مغز میخانیکیتونه د پاتی والی سره نه مخامخ کیږي. (۱: ۱۴۵).

➢ **لابراتواري کتنې** : د وینې په کتنو کې لاندې بدلونونه لیدل کېږي :

- PT او APTT اوږدېږي.
- د وینې په کتنه کې D-Dimer او FDP شتون مثبت وي .
- د وینې په کتنه کې Fragmented RBC لیدل کېږي .
- کېدای شي د رګ دننه هیمولایزس ولیدل شي.

۷-۱-۴:**کلینیکې بڼه** : د DIC کلینیکې څرګندونې د هیموستازس د توازن خرابوالی او اصلي لامل یا دواړو پورې اړه لري.

وینه بهیدنه :په حاده DIC کې دپوستکي د مختلفو برخو څخه په خپل سر وینه بهیدنه صورت نېسي. پیتیکیا ،ایکیموزس او د شریاني رګونو پنکچراو د انساجو دزخمي کېدو له برخو څخه Oozing صورت نیسي. په مخاطي سطحو کې وینه بهیدنه رامنځته کېدای شي.

دجراحي عملیې وروسته په دویمي ډول وینه بهیدنه رامنځته کېږي.

وینه بهیدنه ژوند ته ګواښ پېښولای شي.

کتلوی وینه بهیدنه په هضمي جهاز وریو، سږو، مرکزي عصبي سیستم او سترګو کې صورت نیسي.کوم ناروغان چې ځنډنی DIC ولري. وینه بهیدنه یې په پوستکي اومخاطي غشا کې صورت نیسي .

د ترمبوسایتوپینیا او تحثری فکتورونو د کموالی له امله وینه بهېږي. (۱۴۳:۱).

ترمبوزس او ترمبو امبولیزم : په کوچنیو رګونو کې ترمبوز یا د وریدي او شریاني ترمبو امبولیزم له امله په پراخه کچه د غړیو د دندو خرابوالی رامنځته کېږي. د بېلګې په ډول د پوستکي د اخته کېدو له امله هیمورژیک اکرل بولا، سیانوزس او ګانګرین منځته راځي.

د بډوډو د قشر د اخته کېدو له امله اسکېمیا، ATN منځته راځي چې د پښتورګو د پاتې والی لامل کېږي.

د غټو وریدو او شریانو ترمبوزس او ریوي امبولیزم رامنځته کېږي خو! نادر دي.

دماغي امبولیزم کولای شي چې غیر باکتریایي ترمبو تیک اندو کاردایتیس د ځنډنی DIC په ناروغانو کې اختلاطي کړي .

شاک:DIC پخپله اویایې اصلي لامل کولای شي چې شاک منځته راوړي دبېلګې په ډول سیپتیسیمیا او زیاتې وینې ضیاع ، ترضیض او زیږون اختلاطات کولای شي چې د شاک لامل شي .

د پښتورګو د دندو خرابوالی :دپښتورګودقشرنکروزدګلومیرولو د Afferent رګونو د مایکرو ترومبوسیس له امله منځته راځي.په DIC کې ATN د هایپوتنشن پورې اړه لري چې په DICکې د پښتورګو د دندو خرابوالی غټ لاملونه جوړوي.اولیګوریا یا Anuria، ازوتیمیا او هیموچوریا په ۲۵ – ۲۷ ٪ پېښو کې لیدل کیږي.

د ژیړې رامنځته کیدل د ځیګر د دندو د خرابوالی لپاره بسنه کوی .

انتاني ناروغي او د اوږد وخت لپاره هایپوتنشن کولای شي چې د ځیګر دندې خرابي کړي.

مرکزي عصبي سیستم ګیلې او نښې :د دماغ په رګونو کې کوچنې او غټ ترمبوتیک امبولې او وینه بهیدنه منځته راځي چې د غوړ د غیر ځانګړو ګیلو او نښو مسؤلیت په غاړه لري چې د DIC په ناروغانو کې لیدل کېږي.

په دې څرګندونو کې کوما ، Deliriumپه تیریدونکې ډول محراقي عصبي ګیلې او د سحایاو تخریشي نښې ګډون لري؛ چې د DIC پرته د نورو لاملونو پېژندل پکې اړین دي.

د سږو د دندوخرابوالی ګیلې او نښې: د DICپه خفیفو پېښو کې هایپوکسیمیا په بڼه اوپه شدیدو پېښو کې په سږوکې د وینې بهیدنې او ARDS په بڼه را منځته کېږي.

هیماپتیزس، ساه لنډی او د ټټر خوږ په سږو کې د وینې بهیدنې وړاندیز کوی. د سږو په فزیکې معاینه کې رالونه، ویزینګ او پلورال رب اوریدل کېږي.

د صدرپه کلیشه کې په اسناخو کې د وینې بهیدنې له امله خپره ارتشاح دلیدنې وړ وي

په ARDS کې تکې کاردیا ، اصغائيSilence ، هایپوکسمیا د سږو د Compliance کموالی ، نورمال Wedge فشار او سږو په تصویر کې سپین سږي [White lungs] ځانګړې دی؛ چې د ریوي رګونوداندوتیلیوم دشدیدې ویجاړیدنې پورې اړه لری چې دا دوینې اجزاوو ته اجازه ورکوي چې د سږو بین الخلالی مسافي او اسناخو ته د ننه شي چې

له امله یې د اسناخو په دننه کې هیالین غشا جوړېږي او د سږو شدیده عدم کفایه منځته راوړي.

په ARDS ، سیپتیک شاک، شدیده تروما، شحمي امبولیزم ، امنیوتیک مایع. امبولیزم،تب وهنه کې منځته راتلای شي او دا ټول کېدای شي چې په DIC کې ولیدل شي. ARDS د DIC نښې له ځانه ښودلای شي.

که چېرې DIC او ARDS سره یوځای وي یوبل تشدیدولای شي.

➢ د DIC وخیم اختلاط د ARDS څخه عبارت دی.

مړینه :پخپله DIC او اصلي لامل یې کولای شي چې مړینه زیاته کړي.که د Sepsis په ناروغانو کې DIC رامنځته شي په ۲۸ ورځو کې د مړینې رامنځته کېدو وړاندوینه شوې ده. (۴۲۳:۸).

د DIC اصلي لامل اکثراً معلوم وي.

ناروغان زیاتره په حاد ډول ناروغ او شاک کې وي.کېدای شي په ټوله کې هیڅ وینه بهیدنه شتون ونه لري خو؛ د هیموستاز ژوره عدم کفایه رامنځته کېږي چې په پراخه کچه وینه بهیدنه منځ ته راځي.

وینه بهیدنه د پزې، خولې او زخمی ځای څخه صورت نیسي.

ترمبوز کولای شي ټول غړي اخته کړي. خو؛ پوستکي دماغ او پښتورګي ډېر زیات اخته کېږي.پېښې په هغه وخت کې رامنځته کېږي چې د فبرین او دمویه صفحاتو په مټ رګونه بند شي.

۱-۷ جدول: په شدیده DIC کې د غړیو د دندو خرابوالې لېدل کیږي.

خرګندونې	غړي
پرپورا، د زخمي شوي برخې څخه د وینې راتلل هموارژیک بولا، محراقي نکروز، دګوتو کانګرین.	پوستکي.
شاک، اسیدوزس ، د زړه احتشا، د دماغي رګونو پېښې، په ټولو نوعو کې ترمبو امبولیزم.	زړه او رګونه.
د پښتورګو عدم کفایه (ATN)، Oliguria ، هیماچوریا، د پښتورګو د قشر نکروز.	پښتورګي.
د ځیګر عدم کفایه او ژیړي .	ځیګر.
ARDS، هایپوکسیما، اذیما او وینه بهیدنه .	سږي.
وینه بهیدنه، د مخاطي غشا نکروز او زخم د کولمو اسکېمیا.	هضمي جهاز.
کوما، اختلاج ، محراقي افتونه او وینه بهیدنه .	مرکزي عصبي سیستم
د ادرینل غدې عدم کفایه، هیمورژیک نکروز.	ادرینل.

۷-۱-۵. **د DIC تشخیص**: د شدیدی او حادی DIC لابراتواري تشخیص اکثراً ستونزمن نه وي. د تحثری فکتورونو د دندو نهي کېدل او Consumption د PT، APTT او ترومبین وخت د اوږدیدو لامل کېږي. د دمو یه صفحاتو مصرفیدل د ترمبوسایتوپینیا لامل کېږي. دویمي Fibrinolysis د FDPs جوړول زیاتوی؛ چې د Latex agglutination یا D-dimers assay په مټ اندازه کېږي.

په محیطي وینه کې کېدای شي چې ځینې وخت شیستوسایتونه ولیدل شي خو! دا موندنې د DIC لپاره حساسي او ځانګړې نه دي.

د ا ډېره ګرانه ده چې د DIC ځنډنی او معاوضوی شکلونه تشخیص شي ځکه چې دا ابنارملتیی ګانې د تحثرې آزموینو په وخت کې د DICپه کې سکرین په ډېره لویه کچه سره د بدلون وړ وي لیدل کېږي.(۱۱۴۲).

۷-۱-۶. توپیر ي تشـخیص: توپیرې تشـخیص په لاندې جدول کې په لنډ ډول تشـریح شـوي دي:

۷-۲جدول: د DIC توپیري تشخیص د نورو ناروغیو سره رابښي.

حالت	توپیرکونکی اعراض او نښې
دځیگر شدیده عدم کفایه .	• زیات دودېز توپیري تشخیص او د DIC د اصلي لامل پېژندل • دګیلو او نښو نشتوالي چې د ترمبوز پوري اړه لري پرته چې ناروغ DIC ولري.
Heparin- Induced ترمبوسایتوپینیا.	• د هیپارین کاروني تاریخچه چې د دمویه صفحاتو د شمېر د کموالي سره مل وي • د DIC د تشدید کوونکو فکتورو نشتوالي
Fulminance اډیوپتیک پرپورا.	• د پوستکي پرپوریک افتونه چې حدودیې واضح وي. • زیاتره د Sepsis سره یوځای وي او د DIC اصلي لامل پېژندل • اډیوپتیک ډول یې پوستکي پوري محدود وي.
د Vit Kکمښت.	د ویني بهیدني د ګیلو او نښو شتون خو د ترمبوزس د ګیلو او نښو نشتو الی، د خراب غذائي رژیم سره (Bulimic Anorexia الکولیزم) او کوم حالتونه چې د کولمو جذب اغیزمن کوي. (سیستیک فبروزس، د کولمو التهابي ناروغي، IBD او لمړني بیلري سیروز)
HELLP Syndrome.	• په امیدوارو میندو کې په ۲۸ اونۍ کې اکثراً منځته راځي ،کېداي شي د زیږون وروسته هم رامنځته شي. • بنسټیزه کلینیکي بڼه : د امیدواري په مټ منځته راغلي شدید هایپرتنشن ، د ځیګر د انزایمونو لوړوالي ، او د دمویه صفحاتو کموالي. د DIC د اصلي لامل پېژندنه ، لاکن د ترمبوزس ګیلي او نښي منفي وي.

۷-۳جدول: دDICد تشخيص لپاره د ISTH Scoring سيستم راښي. (۱۰۵۲:۳).

International scoring of Thrombotic & Hemostasis د بلي ګډوډۍ شتون	بنسټيز
د مويه صفحات	□=□□□> □=□□□< □=□□<
د فيبرين د ويجاړ شوو محصولاتو لوړوالى	**۱ـ ځخه زيات نه وي= صفر** **۲ـ منځنۍ کچه = ۲** **۲ـ لويه کچه=۳**
د PT اوږدوالى	**د دريو ثانيو ځخه کم=صفر** **د دريو ثانيو ځخه زيات لاکن ۶ ثانيو ځخه کم=۱** **د ۶ ثانيو ځخه زيات=۲**
فيبرونوجن	**ځخه زيات=صفرg/dl ۱** **ځخه کم=۱g/L ۱**
(ټولي نمبرې) **≥5 =complete with overt DIC** **<5= Repeat monitoring over 1-2 days**	

۷-۱-۷.درملنه

ا:اصلي لامل يې بايد معلوم او له منځه يوړل شي. که چېرې DIC کمه ، بې ګيلو وي، پخپله ښه کېدونکې وي.کومې درملنې ته اړتيا نه ليدل کېږي. ټيټه درجه DIC کله کله بې ګيلو وي او يوائې لابراتواري ګډوډيو له مخې پېژندل کېږي. هيموډاينامېک مرسته په شديدو پېښو کې استطباب لري.

➢ عمومي اهتمامات

۱ . د اصلي ناروغي درملنه ځومره چې شونې وي بايد ترسره شي.

۲ . د مايعاتو ورکړه بايد ځومره چې ژر وي سرته ورسيږي .

۳ . که چېرې اسيدوزس ، هايپوکسيا او شاک شتون ولري بايد درملنه يې وشي .

✎ ځانګړی درملنه

۱.**هیپارین** : په لاندې حالاتو کې باید ورکړل شي:

الف : په لاندینو نهایاتو کې د ژورو وریدونو ترومبوزس.

ب : د سږو امبولیزم.

ج : د محیطي ګانګرین شتون .

دوز: په ځلورو ویشتو ساعتونو کې ۱۵۰۰ – ۲۵۰۰ واحده توصیه کیږي.

۲ . د تحثري فکتورونو معاوضه کول.

۳ .د وینې بهیدنې په وخت کې دمویه صفحات،تولہ تازه وینه او کنګل شوي تازه وینه ورکول او توصیه کول .

۴ :**د پرمختلونکې فبرینولایزس څخه مخنیوی**:که چېرې دلابراتوارې کتنوپه واسطه جوته شوي وي چې فبرینولایزس دناروغي غوره لامل وي نودې ناروغ ته Aminocproic acid د ورید یادخولې له لارې ورکول کېږي دوز يې په ۲۴ ساعتونوکې ۲۰۰mg/kg-۳۰۰ دي چې ددې څخه ۱۰۰نانوګرامه/کیلوګرام وزن بولس ورکول کېږي یا Aprotinine چې دوز يې Kali Korie Activated ۵۰۰۰۰۰یونته د ورید له لارې ورکول کېږي چې دغه ورکړه باید د ۱۵ تر ۳۰ دقیقو کې سرته ورسیږي او چټک ډول ونه کارول شي . باید هر۴ ساعته وروسته KIU ۲۰۰۰۰۰ توصیه کېږي.

که چېرې د فبرینو لایزس نهي کوونکې درملو د کارولو په وخت کې ناروغ ته خپرې امبولې پیدا شي نو باید ناروغ ته په ټیټ دوز هیپارین ورکړل شي. (۱۱۴۷:۴).

وينې د اجزاو درملنه

استطبابات: فعاله وينه بهيدنه يا د وينې بهيدنې لوړ خطر شتون ولري. Fresh frozen(FFP) پلازما، د موية صفحات ،په ځينو پېښو کې cryoprecipitate، Anti-thrombin د ګډوډۍ د اصلي لامل درملنه بايد ترسره شي (يعني د ميکروب ضد درمل ، کېموتراپي، جراحي).

که چېرې د کلينيک له پلوه معلومه وينه بهيدنه شتون ولري،هيموستازيس بايد تامين شي. که چېرې ښکاره وينه بهيدنه رامنځته شوي وي او يا د مداخلې پرته وينه بهيدنه رامنځته شوي وي، په هغه وخت کې د وينې محصولات بايد تطبيق شي:

۱.د DIC د اصلي لامل ارزونه ترسره او درملنه يې وشي.

۲.د د موية صفحاتو شمېر ،PT, aPTT فبرينوجن بيز لاين معلوم کړي.

۳.کله چې وينه بهيدنه جريان ولري او يا د وينې بهيدنې لوړ خطر موجود وي. د وينې محصولات بايد ترانزفيوز شي.

۴. **د موية صفحات**: Goal> ۲۰۰۰۰/mcl (زيات ناروغان) mcl/ ۵۰۰۰۰ څخه زيات يا شديده وينه بهيدنه شته وي يعني (د ماغ دننه وينه بهيدنه).

۵.**Cryoprecipitate** : د فبرينوجن Goal کچه د mg/dl ۱۰۰ – ۸ څخه زياته وي.

۶.**FFP:** Goal PT او Appt د ۱،۵ x نورمال څخه کم وي .

۷.**د وينې خالصې سرې حجرې**: Hb Goal په عرضی انيمياکې ښه والی رامنځته کوی.

د موية صفحات PT / APTT فبرينوجن هر ۴-۶ ساعته وروسته وڅارل شي او يا د کلينيک له پلوه استطباب ولري.

Trousseau سنډروم (د خبيثه لامل درملنه) د Unfractionated هيپارين ، د پوستکي لاندې(LMWH) په درمليز دوز د ترمبوز درملنې په خاطر تر سره کيږي.

وارفرین په وصــفي توګه پدې ګډوډیو کې د دویمي ترمبوامبولیزم د مخنیوی په خاطر اغیزمن نه دي.

په بیړني ډول د شیموتراپي پیل (تشخیص په ۲۴ ساعتو کې) په هغو ناروغانو کې چې حادی پرومیالوس

ایتیک لیوکیمیا پورې تړلې DIC د وینې محصولاتو سره د کلینیک له مخې استطباب ولري یو ځای کارول کیږي.

د یاغي وینې بهیدینې په ځینو پېښو کې د وینې د محصولاتو د معاوضې سره سره کولای شي چې په ټیټ دوز سره هیپارین وکارول شي؛ چې دا د ترومبین د جوړیدو په خراب والی کې مرسته کوي او کولای شي چې د تحثری پروټینونو او دمویه صفحاتو مصرف کموالی ته لاره برابره کړي. دوز یې ۴-۲ واحده د بدن په هر کېلو وزن په ساعت کې (بولس دوز نه کارول کیږي) له همدې کبله هیپارین په هغه وخت کې مضاد استطباب دی چې د دمویه صفحاتو شمېر mcl/۵۰۰۰۰ په حدودو کې نه ساتل کیږي او مرکزي عصبي سیستم ، هضمي جهاز کې وینه بهیدنه، Placental abruption او ټول هغه حالتونه چې د جراحي مداخلې ته یکې اړتیا ولیدل شي.

د یاغی DIC په ځینو ناروغانو کېFibrinolysis نهی کوونکی درمل کارولی شو.HELLP سنډروم درملنه کې د رحم تخلیه (ترم او ترم ته نږدې کوچنې باید Deliver شي)او یا د پلاسنټا پاتې شونې او جنین ټوټې وویستل شي.که چېرې وینه بهیدنه دوامداره وي هیپارین کارول کیږي نو لمړنی انفیوژن kg/hr /۱۰-۵واحده خو! بولس دوز مه کاروئ.

هر ۴-۲ ساعته بعد لابراتواري پارامترونه تر هغه وخته پورې څارل کیږی ترڅو DIC له منځه ولاړه شي او پاتې اصلي حالت په بریالیتوب سره تداوي شي.

په زیاتو پېښو کې د دمویه صفحاتو درملنې mcl Goal/۲۰۰۰۰یا په شدیده وینه بهیدنه کې د mcl ۵۰۰۰۰څخه زیات وي لکه: په دماغ دننه بهیدنه کې.FFP یو اځې هغه ناروغانو ته باید وکارول شي چې.aPTT اوPT یې اوږد وي او significant وینه بهیدنه یکې رامنځته

شوي وي په هماغه وخت ۴ واحده په وصفي ډول کارول کېږي او د وينې ترانزفيوژن څخه وروسته بايد د دمويه صفحاتو شمېر معلوم کړل شي .Cryoprecipitate د وينې بهيدنې لپاره او په هغه وخت کې چې د فبرينوجن کچه د ۱۰۰-۸۰۰ ملي ګرام څخه را ټيټه شي کارول کېږي. په PT ، aPTT فبرينوجن او د د مويه صفحاتو شمېر بايد کم له کمه هر ۲ ساعته د DIC په هغه ناروغانو کې چې په حاد ډول ناروغ شوي وي مانيتورشي. (۹:۵۵۴).

۷-۲. هيموفيليا – A او هيموفيليا – B:

۷-۲-۱. **تعريف**: يوه ارثي ناروغي ده؛ چې نارينه پرګنې پرې ډېرې زياتې اخته کېږي لاکن د ښځو په منځ ليږدېږي دا په اوږد Coagulation Time ځانګړې ده. د ټول عمر لپاره زياتې وينې بهيدنې ته ميلان لري په دوه ډوله ده:

۱. **هيموفيليا – A** (**ريښتينې هيموفيليا**) : کله چې د Anti hemophilic فکتور (اتم فکتور) کمښت شتون ولري.

۲. **Hemophilia – B** : کله چې د Christmas فکتور (IX) کمښت شتون ولري.

۷-۲-۲. **پتوجينيسيس** :د دننې تحثري پاتوی د پروتينو د کمښت په پايله کې د زخمي شوي رګ برخه کې ترومبين نه جوړېږي. هيموفيليا يوه X-linked Recessive Hemorrhagic ناروغي ده چې په F8 gene د هيموفيليا A (کلاسيک هيموفيليا)يا F9 (Hemophilia - B) gene کې د موټيشن له کبله منځته راځي.دا فکتور د ځيګر او اندوتيليل حجرو په منځ جوړېږي نيمايي ژوند يې ۱۲ساعته دی.

دې ناروغي په ټوله نړۍ کې $\frac{۱}{۱۰۰۰۰}$ نارينه وګړي اخته کړي دي په ټولو نژادي ګروپ خلکو کې يو شان ليدل کېږي د ټولو پېښو ۸۰٪ هيموفيليا A جوړوي. د کلينيک له نظره يې نارينه پرګنې اغيزمنې کړيدي. ښځې يو واحد جن ميوتيشن ليږدوي په عمومي ډول سره ګيلې نلري په ۳۰٪ پېښو کې کورنۍ تاريخچه شتون نلري او په دغو پېښو کې ۸۰٪

میندي میوټیشـن شـوي جن الیل لیږدوي. د ۵۰۰ څخه زیات ډول ډول میوټیشـن د F8 او F9 ناروغانو په جینونو کې چې هیموفیلیا یې درلوده پېژندل شوي دي.

د هیمو فیلیا A د ټولو څخه زیات دودېز میوتیشن د Intron 22 sequence Inversion په پایله کې منځته راځي؛ چې د شدیدې هیموفیلیا A په ۴۰٪ پېښو کې لیدل شویدي.

نن سبا د مالیکولی تشخیص په وړاندې تګ سره د دې ناروغي لیږد ونکې ښځې پېژندل کېږي او ځیني وقایوی کړنې تر سره کېږي.

هیموفیلیا B. : د IX فکتور جن Aberrations (دا هم د X-کروموزوم دپاسه شتون لري) چې په پلازما کې یې کچه کمېږي او هیموفیلیا B د رامنځته کیدو لامل کېږی. چې دا ګډوډی د کلینیک له پلوه د Hemophilia A څخه نشي بیلیدلای خو! لږه دودېزه ده. د وینې بهیدنې د حملو فریکونسي په پلازما کې د IX فکتور د کچې د کمښت د شدت پورې اړه لري. د IX فکتور کانسینتریټ په مټ یې درملنه کېږي او په ورته طریقه د VIII فکتور پشان چې د Hemophilia A په درملنه کې کارول کېږي.همدارنګه IX فکتور کانسینتریټ د وایرس د لیږدیدو ستونزه منځته راوړلای شي. کوم چې VIII فکتور کې لیدل کېږي.

دوې په دودېز ډول نشي کولای چې نهی کوونکی Ab ګانې ولمسوي (د ۱٪ > ناروغان) خو! چې کله رامنځته شي بیا کولای شي چې یو شدید الرژیکې غبرګون پکې پرمختګ وکړي. (۳:۱۰۵۳).

۷-۲-۳. **کلینیکې څرګندونې**:د کلینیک له پلوه هیموفیلیا A او هیموفیلیا Bیوه له بل څخه نشي بیلیدلای خو! کلینیکې بڼه یې د VIII فکتور د کچې پورې اړه لری.

د اتم فکتور نورماله کچه iu/dl ۵۰-۱۵۰ ده. (۸:۴۲۱).

د ناروغي فینوټایپ د F VIII او F IX فکتور د باقي پاتی فعالیت پورې اړه لري او ډلبندي یې په لاندې ډول ده:

۱. که چېرې یې کچه د یو واحد په ډیسي لیتر څخه ټیټه وي (شدیده هیموفیلیا) نو د ژوند په لمړیو وختونو کې پخپل سر د متکررې وینې بهیدنې سره یوځای وي. په ځانګړې ډول په بندونو او عضلاتو کې. که چېرې سمه درملنه یې ونه شي نو په بند کې دغه متکررې وینې بهیدنې د بندونو د بد شکلي او په تګ کې د ستونزې لامل کېږي.

۲. که چېرې یې کچه د ۱ – ۵ واحد په ډیسي لیتر وي (منځنۍ هیموفیلیا). د یوه زخم وروسته شدیده وینه بهیدنه او کله کله په خپل سر وینه بهیدنه هم منځته راځي.

۳- که چېرې یې کچه د ۶ – ۳۰ واحد په ډیسي لیتر څخه لوړه وي (کمه هیموفیلیا) وینه بهیدنه زیاتره هغه وخت منځته راځي کله چې یو ناروغ زخمي شي او یا جراحي عملیه ورته ترسره شي. ددې ډلې خلکو تشخیص ډېر وروسته حتی د ژوند په وروستیو کې صورت نیسي په منځنۍ او شدید ډولونو کې ناروغي د وینې بهیدنې له مخې ځانګړې کېږي چې د بند هیمارتوزس ،نرموانساجو او عضلاتو کې د یوې کمې تروما یا په خپل سر رامنځته کېږي.

هغه ناروغان چې کمه ناروغي ولري وینه بهیدنه یې ډېره کمه چې زیاتره په دویمي ډول د ترضیض له کبله رامنځته کېږي.

په هغه ناروغانو کې چې د F VIII او F IX Residual فعالیت یې د نورمال څخه ۲۵٪ زیات وي ناروغي د غټې تروما په وخت کې او یا د عملیات څخه دمخه د روتین لابراتواري آزموینو په ترڅ کې پېژندل کېږي. په ځانګړې ډول د پړن نړیوالې آزموینې یوائې د APTT Assay اوږدوالی رابښي.

د هیموفیلیا د ناروغانو د ويني بهيدنې وخت او ترمبوســـايتونو شـــمېر نورمال وي چې تشـخيص يې د F VIII او F IX تحثر يې د فعاليت د وصفی اندازه کولو له مخې ايښـودل کېږي.

د ژوند په لمړيو وختو کې وينه بهيدنه د ســنت ګرې وروســته او يا نادراً په دماغ کې وينه بهيدنه رامنځته کېږي.

ناروغي په هغه وخت کې ډېره راښــکاره کېږي چې کوچنی په خاپوړو او يا قدم وهلو پيل وکړي. په شديد حالت کې يې ډېره دودېزه څرګندونه د تکراري هيمارتوزس څخه عبارت ده. هر بند اخته کولای شــي لاکن د زنګون، څنګلی،ښــنګری ، اوږو او ورون بندونه ډېر اخته کېږي. بيړنۍ Hemarthrosis ډېر دردناک وي پړسـوب، سـوروالی او تودوالی يې کلينيکي نښــې جوړوي. ددې د پاره چې د درد څخه ځان وســاتي بند ته ثابت وضــعيت ورکوي چې دا د عضلاتو دشخوالی لامل کېږي. ځوان کوچنيان خبری نشي کولای، مخرش وي او د اخته بند خوځښــت يې کم او يا محدود شـوي وي. ځنډنی هيمارتروزس، ناتوانه وی چې ساينويل غشا د پيړوالی او ساينو وايتيس سره يوځای وي چې د بند دننه وينې بهيدنې له کبله رامنځته کېږي. يو ځل چې بند ويجاړ شي د وينې بهيدنې تکراري حملې د کلينيک له مخې د نښــه شـوی بند Vicious Cycle منځته راوړي چې د بند په پرمختللی ابنارملتې پای مومي؛ په وخيموپيښــو کې جراحي مداخلې ته اړتيا پيدا کوی چې دا د درملنې يو اځنۍ تګاکنه ده .

کله چې د نهاياتو د عضــلاتو په لري برخه کې کې هيماتوما رامنځته شــي (په دودېز ډول هيماتوما د پنډيو او Psoas په عضلاتو کې).د شريانو، وريدنو او اعصابو د خارجي فشار له امله Compartment سنډروم ته لاره برابرېږي. که چېرې يې درملنه يې ژر ونشي او وينه بهيدنه ونه درول شــي د ډېر دردناکه ، پړســيدلی عضــلي هيماتوما لامل کېږي. په بند کې تکراري وينه بهيدنه د ســاينوويل د ضــخامی لامل کېږي د کرپندوکې ويجاړيدنه او دويمي Osteoarthritis رامنځته کېږي .د عضـــلي هيماتوما اختلاطات د هغې د موقعيت پورې اړه لري يو لويه Psoas وينه بهيد نه کولای شـــي فخذی عصـــب، د پنډيو هيماتوما

کولای شي Inflexible صفاقی شیټ باندې فشار راوړي او د Compartment سنډروم ،اسکېمیک نکروز، فبروزس او کانترکشن او دا شیل وترد لنډېدو لامل شي. خولې ،بلعوم تشه ، مرکزي عصبي سیستم او پریتوان شاته وینه بهیدنه ژوند ته ګواښ پېښوی او بیړنی درملنې ته اړتیا لري.

د پریتوان شاته ډېر مقدار وینه راټوله شي اود وینې کتلې جوړیدل.تکلس اود انساجو التهابي غبرګون کېدای شي کاذب تومور او د فخذی عصب په ویجاړېدو پای مومي.

په هډوکې کې کاذب تومور هم جوړیدای شي په ځانګړې ډول د لاندینې نهایاتو په اوږدو هډوکو کې.

د هیموفیلیا په ناروغانو کې هیماچوریا زیاته منځته راځی حتی که د بولي تناسلي جهاز پتالوژی شتون هم ونلري. کله کله پخپله ښه کېږي او کومې ځانګړې درملنې ته اړتیا نه پیدا کوی. (۲:۷۳۲).

د درملنې سره سره د هیموفیلیا په وګړو کې د مړینې دودېز لاملونه د سرطان او د زړه ناروغي دي.

د عمومي نفوس په پرتله په دوې کې دماغی وینه بهیدنه ډېره دودېزه ده . خو! په اوسنیو کلونو کې HIV او د ځیګر ناروغي (HCV له کبله) د مړینې ډېره عټ لاملونه ګڼل کېږي.

دا انتانات په کسبي ډول په ډیرو ناروغانو کې چې د فکتور کانسینتریټ په مټ یې درملنه کېږي رامنځته کېږي. (۸:۴۲۱).

۷-۲-۴. **لابراتواري ازموینې**: په دې ناروغانو کې غیر نورمال موندنې د aPTT اوږدوالې او د VIII فکتور د کچې د کموالی څخه عبارت دي. د PT، BT او VWF کچه نورماله وي.

۷-۲-۵. **توپیري تشخیص**: هیموفیلیا A تشخیص هغه وخت صورت نیسي چې نارینه ناروغ مناسبه کورنۍ تاریخچه او ځانګړې هیمورژیک څرګندونې ولري اوږد PTT، PT

او BT نورمال وي او په پلازما کې د TGT F VIII:C نیمگړتیا شتون ولري خو! د تشخیص د تایید لپاره باید آزموینه ترسره شي.

د F VIII:C لاملونه - د C کمښت د هیموفیلیا په گډون Von Willebrand ناروغي، د V او VIII فکتورو یوځای ارثي کمښت او کسبي گډوډۍ لکه: F VIII نهي کوونکی او د رگ دننه خپور تحثر.(۴۲۵:۷).

Von – Willebrand ناروغي په دواړو پرگنو کې منځته راځي او د وینې بهیدنې ځرگندونې عموماً پوستکي مخاطي وینې بهیدنې په بڼه لکه: پیتیکیا او د پزې څخه د وینې راتلل همدارنگه کېدای شي هیمارتروزس رامنځته شي.

لابراتواري پلټنې زیاتره BT ، aPTT اوږدوالی او Defective risocetin Induced platelet aggregation رابښي. د V.W فکتور او اتم فکتورو دواړو په یوځای کمښت کې د دواړو یعنې پروترومبین او aPTT وخت اوږد بږي.

په DIC کې کلینیکي بڼه زیاتره د اصلي ناروغي پورې اړه لري او د پلټنو په مټ زیاتې تحثرې گډوډۍ او ترمبوسایتوپینیا لیدل کېږي. (۲۹۵:۵).

- د کلینیک له پلوه د هیموفیلیا A او هیموفیلیا B کمښت یو له بل څخه نشي بیلیدلای.

۷-۴جدول: د هیموفیلیا A، هیموفیلیا B او Von – Willebrand Disease پرتله کېدل راښي. (۷: ۴۲۵).

V.W. Disease	هیموفیلیا – B	هیموفیلیا – A	پارامیتر	ګڼه
۱ : ۱۰۰	۱:۳۰۰۰۰	۱ :۱۰۰۰۰	په عمومي نفوس کې شیوع	۱
VWF توصیفي کمښت	F IX کمښت	F VIII کمښت	پتوجنیزس	۲
اټوزومل ګډوډي	X-Linked recessive	X-Linked recessive	ارثیت	۳
دمویه صفحات په Sub Endothelium باندي نښلول، د F VIII فکتور ناقل	انزایم: FX په FXa بدلول	کوفکتور، FX په FXa بدلول زیاتوي	د کم شوي فکتور دنده	۴
سطحي یا ژور	په ژورو انساجو کی	په ژورو انساجو کې	د وینې بهیدنې طبیعت	۵
APTT یا د وینې بهیدنې وخت	A PTT	A PTT	غیر نورمال سکرین ازموینې	۶
Risocetin – induced platelet aggregation	F IX assay	F VIII assay	تشخیص	۷
Desmoprossin, vWFکانسینتریټ	F IXکانسینتریټ , Prothrombin complex,کانسینتریټ	Cryoprecipitate , FVIII کانسینتریټ , ډیسموپریسین	درملنه	۸

۷-۲-۶. **درملنه** : په شدیده هیموفیلیا A کې،دوینې بهیدنې د حملې درملنه باید د VIII فکتورد کچې په لوړولو سره تر سره شي چې زیاتره د ورید له لارې د VIII فکتور Concentrate انفیوژن داتم فکتور کانسینتریټ یو Freeze-dried او په ۴سانتی ګرید کې ثابت دی نو له همدې کبله په کورنی یخچالونو کې زیرمه کېدای شي نو ځکه ناروغان کولای شي چې په کور کې ځان پخپله تداوی کړي.

د وینې بهیدنې په مقدم استطباب کې د اتم فکتور کانسینتریټ د د وینې ورکوونکي د پلازما څخه برابرېږي چې اوس د HIV ، HCV او HBV لپاره سکرین ترسره کېږي چې د جوړېدو په جریان کې دادواړه جلا وایروسونه غیر فعالوي چې دا مستحضرات دمصؤنیت یوه ښه ریکارد لري.

اوس داتم فکتورد کانسینتریټ برابرول د Recombinant تېکنالوژی په مټ صورت نیسي په ډېره پراخه کچه سره موندل کېږي خو! ډېرګران دی.د هغوی په نسبت ډېر خوندی دی کوم چې د انسانانو د پلازما څخه لاسته راځي. ددې ترڅنګ کله چې د اتم فکتور کانسینتریټ کچه لوړه شي د وینې بهیدنې ځای ته باید استراحت ورکړل شي.

د دوامداره وینې بهیدنې د کمولو په خاطر د بستر استراحت او Splint توصیه کېږي. کله چې وینه بهیدنه ودریدله نو ناروغ باید په حرکت راوستل شي او فزیوتراپی بایدد ګاونډیو عضلاتو د قوت د ساتلو په خاطر ترسره شي.

د وینې ډنډ شوي محصولات Non – Immune Potential Recipient بایدد Hepatitis A & B د مخنیوي پخاطر واکسین شي.

د Vasoperssin د آخذو د اګونست DDAVP د vWF او اتم فکتور څخه ۳ -۴ برابره لوړ وي چې دا د هیموفیلیا په کمو او منځنۍ شکل کې د وینې بهیدنې په درولو کې ډېرګټور دي او ددې موخې د لاسته راوړلو لپاره ډېر کم دوز ته اړتیا لیدل کېږي خو په شدیدو حالتونو کې نه کارول کېږي.دډیابیټس انسیپدیس په درملنه کې په لوړ دوز کارول کېږي چې زیاتره په ۳,۰مایکرو ګرام/ کیلوګرام وزن بدن د رګ او یا د پوستکي لاندي پیچکاری کېږي. (۳:۱۰۵۳).

دا درمل د اندوتیلی او دمویه صفحاتو د تنبه په مټ د F VIII او vWF کچه په پلازما کې لوړوي. (۷:۴۲۲).

بله لاره دا ده که چیرې ډیسموپریسین د پزې له لارې د μg ۳۰۰ وکارول شي شونې ده چې ورته اغیزي ترلاسه شي. د DDAVP د تکراري کارولو وروسته ناروغان باید د اوبو د راټولیدو د نښو لپاره ماینتورشي ځکه چې په Significant هایپونتریما پای وومي. DDAVP په هغه ناروغانو کې استطباب نلري چې د شریانو د شدیدې ناروغیو تاریخچه ولري ځکه چې ترمبوتیک پېښو ته میلان زیاتوی.

ددرملنې سربیره د اړتیا له مخې وینه بهیدنې لپاره VIII فکتور په اونۍ کې ۲-۳ ځلې تطبیق کېږي. په شدیده هیموفیلیا کې د وقایې په موخه هم کارول کېږي ترڅو دوینې بهیدنې مخنیوی وکړي. دا په کوچنیانو کې ډېره مناسبه ده خو! په پراخه کچه سره یې کارول محدود دی ځکه چې قیمت یې زیات دی.

که چېرې شدیده هیموفیلیا بې درملنې پرېښودل شي د ژوند هیله ورسره کمیږي.

په امریکا کې د شدیدې هیموفیلیا په اخته ناروغانو کې د مړینې غټ لاملونه د HIV، HCV د اختلاطاتو څخه عبارت دي نو اوس ددې وایروسونو د لیږد راپورونه شتون نلري. د هیموفیلیا هغه هلکان چې په منظم ډول F VIII په اونۍ کې درې ځلې او F IX په اونۍ کې دوه ځلې په وقایوی ډول کاروي، بلوغیت ته رسیدلي د دوې په بندونو کې د کتنې وړ هیڅ ډول ابنارملتې ګانې لیدل شوي ندي. خو! په ځوانو ناروغانو کې یې مخنیوی دود موندلی دی.

په دې ناروغانو کې د وینې بهیدنې د درملنې په اړه باید لاندې ټکې په پام کې ونیول شي:

۱. درملنه باید ژر تر ژره پیل شي چې د ګیلو رامنځته کېدل او د هغې په وخت درملنه ډېر اغیزمنتوب لري. دوینې بهیدنې ځانګړې ګیلې د یوه معلوم ناروغ په بند کې وینه بهیدنه، سرخوږ (چې د موټر د ټکر خطر هم ورسره زیاتېږي) دی .

۲. هغه درمل چې د دمویه صفحاتو دندې خرابوي باید ودرول شي لکه : اسپرین او اسپرین لرونکی درمل. خو! د درد د کنترول لپاره ایبوبروفین یا Propoxyphenone ته باید لومړیتوب ورکړل شي. د F VIII او F IX دوز په واحد سنجول کېږي چې د VIII یو یونټ (۱۰۰ ng/ml) یا F IX یو یونټ (۵ µg/ml) دي چې په یو ملي لیتر نورماله پلازما کې تعریفېږي. که یو یونټ د بدن په هر کېلو ګرام وزن وکارول شي نو د پلازما F VIII کچه ۲٪ زیاتوي ځینې بیا په شدیده هیموفیلیا کې ۱۰۰٪ یو ۷۰ kg وزن لرونکی ناروغ ته کاروي پس ۳۵۰۰ واحده F VIII په دوران کې کچه ۱۰۰٪ زیاتوي. د F IX د دوز معاوضه د F VIII ته توپیر کوي ځکه کله چې یې انفیوژن ترسره شي Predicted value ۵٪ لوړه وي

د F VIII نیمايي ژوند ۸ – ۱۲ ساعته دي نو د ورځې دوه ځلي پیچکاریو ته اړتیا لري ترڅو تیراپیوتیک کچه وساتل شي، پداسې حال کې چې F IX نیما یې ژوند نږدې ۲۴ ساعته دي نو د ورځې یوه پیچکاري بسنه کوي.

په ځینو ځانګړو حالتونو کې لکه: د جراحي عملیې وروســته ددې فکتور انفیوژن په دوامداره ډول صورت نیسي ځکه ساتندویه هم دي. (۲:۷۳۴).

۷-۳. ایډیوپتیک ترمبوسایتوپینیک پرپورا او Von Willebrand ناروغۍ

۷-۳-۱. **تعریف** : پدې أُتو ایمیون ناروغۍ کې د دمویه صفحاتو په وړاندې د انتي باډي (IgG) د جوړیدو له امله دمویه صفحات د وخت څخه مخکې ویجاړیږي(۱:۱۲۲).

د هغه ترمبوسایتوپینیا څخه عبارت ده؛ چې لامل یې معلوم نه وي او دویمي لاملونه یې په تولیز ډول رد شي .په دې پیښه کې د ترومبوسایتونو ویجاړیدل د نارمل په پرتله زیات لیدل کیږي چې زیاتره وخت د أُتوایمیون پیښو په واسطه سرته رسیږي نو ځکه ورته Autoimmune Thrombocytopenic purpura, هم ویل کیږي .

په حاد او ځنډنی ډولونو ویشل شویده.

د منځته راتللو میخانیکیت یې په لاندې ډول دی:

الف.أُتوایمیون ناروغي چې د دمویه صفحاتوپه وړاندې انتي باډي جوړیږي اونیغ په نیغه په ګلایکوپروتین IIb,IIIa باندې اغیزه کوي.په انتي باډي پوښل شوي ترمبوسایت دتوری دریتیکولو اندوتلیل حجرې RE cell په واسطه ویجاړیږي اوپه پای کې ترمبوسایتوپینیا منځته راځي.

ب.انتي باډي دمیګا کاریوسایټ په مټ دترمبوسایتونو جوړښت اغیزمن کوي.

ج.انتي باډي د ترمبوسایتونو د دندې دخرابوالی لامل ګرځي.

۷-۳-۲. **پېښې**: د ITP پېښې په ښځو کې زياتې ليدل کېږي چې عمرونه يې **۱۵-۵۰** کالو پورې وې د عمر زياتيدو سره يې پيښې زياتېږي(۵:۲۸۲)

د ناروغۍ پېښې ۹۰٪په کوچنيانو او ۱۰٪ په لويانو کې ليدل کېږي.په زړو خلکو کې پېښې نادرې دي.د ۱۰٪څخه په کمو خلکو کې د ۲۰-۴۰کلنۍ څخه وروسته ليدل کېږي.

۷-۳-۳. **لاملونه**:ددې ناروغي اصلي لامل معلوم نه دی خو؛ زياتره وخت دايميونولوژيکي پروسې په بنسټ رامنځته کېږي چې دغه پروسه د انتاناتو لکه: وايروسي انتانات (HCV،HIV)، توکسوپلازموزس او ځينې وخت د نورو ايميونولوژيکې ناروغيو لکه: SLE، لمفوپروليفيراتيف ناروغۍ، CLL او لمفوما په اُتو ايميون ډول د ITP لامل کېږي.ځينې درمل لکه: کينيدين، اميډارون او Digoxin د ترمبوسايتوپينيا لامل کېږي.(۱:۱۳۷).

۷-۳-۴. **کلينيکې بڼه** : ITP په دوه ډوله رامنځته کېږي: حاد او ځنډنی.

حاد:هغه حالت ته ويل کېږي چې ناروغي د شپږمياشتو څخه کم دوام وکړي او ځنډنی هغه حالت ته ويل کېږي چې دشپږو مياشتو څخه زيات دوام وکړي.

حادډول يې تل په ماشومانو او نوی رسيدلی ځوانانو کې ليدل کېږي او د ناروغي څخه مخکې د وايرسي ناروغيو تاريخچه بيانوي.

په دې ناروغانو کې د ناروغي رامنځته کېدل په ناڅاپي ډول په پوستکي کې د پيتيکيا رامنځته کېدل، د خفيفي تبې سره دېزی څخه دوينې راتلل او د وريو وينې کېدل شتون لري.د ناروغي دوام کم وي او د څو اونيو په تيريدو سره خپله ښه کېږي.

ځنډنی: په دې حالت کې د ناروغي کلينيکې بڼه روښانه نه وي ځکه چې د ترمبوسايتوپينيا په هره پېښه کې ورته ګيلې او نښې شتون لري.

د وينې بهيدنې وخيموالی د ترمبو سايتوپينيا د شدت (د ترمبو سايتونو د شمېر کمښت) سره نيغ په نيغه اړيکه لري.څومره چې شدت زيات وي په هماغه اندازه د وينې بهيدنې

وخامت زیات وي.د پوســتکي وینه بهیدنه د پیتیکیا ، ایکیموزس او په آســاني ســره د پوســتکي وینې کېدل ، مخاطي غشـا وینه بهیدنه (دپزی څخه دوینې راتلل، د غاښــونو د برس کولو څخه وروســته د وریو څخه وینې راتلل او هیماچوریا) په ښو لیدل کېږي. مینورژیا چې په ځوانو ښځو کې د دې ناروغي غوره کلینیک جوړوي. په ۱۰-۵ پېښو کې د ترمبوسایتونو ډېر کمښت حتي شمېر یې د 10^9/L×۱۰ څخه هم کم وي چې دا پېښــې مخاطې وینې بهېدنې او په دماغ کې د وینې بهیدنې لامل ګرځي.(۱۰:۲۲۱).

۷-۳-۵. لابراتواري کتنې

الف: **دوینې معاینه**: د وینې په آزموینه کې لاندې موندنې تر سترګو کېږي:

۱. **ترمبوسایتوپینیا**: د ترمبوسایتو کچه تل د 10^9/L×۸ څخه ټیټه وي.د وینې په محیطي فلم کې د ترمبوسایتونو کموالی لیدل کېږي.

د مورفولوژي له مخې ځینې ترمبوسایتونه غټ او فعال وي .

۲. **انیمیا**: په هغه ناروغانو کې چې دوامداره وینه بهیدنه دمیاشتو اوکلونو لپاره شتون ولري او ترمبوسایتونو دکمښت له کبله وي نو هیموګلوبین یې د نارمل څخه کمېږي اود g/dl-۱۲ ۷ شاوخوا کې وي چې دا پېښه معمولا په ښځو کې د مینورژیا له کبله زیاته لیدل کېږي.

د مورفولوژي له پلوه دې ناروغانوکې مایکرو سایتیک هایپوکرومیک انیمیا لیدل کېږي.

۳. **Auto Ab**: د دمویه صفحاتو په وړاندې انتي باډي جوړېږي او نیغ په نیغه په ګلایکو پروتین llb,llla باندې اغیزه کوي .

ب. د هډوکي مغز ازموينه

۱. **هايپر سيلولريټي** .

۲.**ميګاکاريوسايتيک هايپرپلازيا**: چې په دې حالت کې پخې او خامې ميګا کاريو سايټ حجرې د ليدلو وړ وي خام شکل يې زيات وي چې دمورفولوژيکې جوړښت له نظره وړې او يو طرفه لوب لرونکې هسته لري چې بازوفيليک سايتوپلازم يې دانې نلري .

۳.**د ميګاکاريوسايت د دندې خرابوالی**: زياتره ميګاکاريو سايټ دBudding وړتيا له لاسه ورکوي چې سايتوپلازم يې هموار او دنده ښه سرته نشي رسولای .

۴. **ايريتروئيد هايپرپلازيا**: د انيميا له امله د نارموبلاستيک غبرګون په بنسټ ايريتروئيد هايپرپلازيا منځته راځي.که چېرې داوسپنې دکمښت سره يو ځای وي مايکروبلاستيک غبرګون به وليدل شي چې د ايريتروئيد سلسلې په هايپرپلازيا دلالت کوي .

۵.Myelopoiesis سلسله نارمل وي .

۶. داوسپنې د زيرمو کمښت ليدل کېږي. (۱۰:۲۲۲).

۷-۳-۶.**توپيري تشخيص**:د ناروغۍ پېژندنه د سمې تاريخچې، فزيکې کتنو او لابراتوارې آزموينو په بنسټ کېږي.

ناروغي بايد د ټولو هغه ترمبوسايتوپينيا څخه جلا شي کوم چې په نورو ناروغيو کې رامنځته کېږي.

۷-۵جدول: د ITP توپيري تشخيص راښي.(۷:۷۰۴).

ايزوليتيډ ترمبو سايتوپينيا	هغه ترمبوسايتوپينيا چې د نورو هيماتولوژيکې ابنارمليټي ګانو سره مل وي.
• دويمي ايميون ترومبوسايتوپينيا (HIV,HCV,H.pylori او اُتو ايميون ګډوډۍ)	• ميګالوبلاستيک انيميا • هايپر سپلينيزم
• درملو په مټ منځته راغلي ترومبوسايتوپينيا	• HELLPسنډروم/ پري اکلمپسيا
• ارثي ترومبوسايتوپينيا	• هيماتولوژيکي خبيثه ناروغۍ
• کاذبه ترومبوسايتوپينيا	• اپلاستيک انيميا
	• TTP/HUS
	• DIC
	• Evans سنډروم
	• د ځيګر ناروغۍ

۷-۳-۷. **درملنه**: که ناروغي په حاد ډول په ماشومانو کې رامنځته شوي وي نو درملنې ته اړتيا نه لري د څو اونيو په تيريدو سره خپله ښه کېږي او ډير ښه انزار لري.

که ناروغي په غټانو کې رامنځته شوي وي او ځنډنی بڼه ولري زياتره د ۲۰-۴۰ کلونو په عمر کې رامنځته کېږي نو دي ناروغانو ته لاندې پلان کارول کېږي:

۱.که چېرې د دمويه صفحاتو شمېر د ۲۰×۱۰⁹/L څخه لوړ وي نو په دې حالت کې کومې درملنې ته اړتيا نه ليدل کېږي خو! که چېرې ناروغ جراحي عمليې او غاښ ويستلو ته کانديد وي او يا په ناروغ کې فعاله وينه بهيدنه شتون ولري بايد تداوي شي.

۲.**کورتيکوستيرويد**: دي ناروغانو ته پريډنيزلون لمړنی ټاکلی درمل دی چې د ورځې ۲۰ ملي ګرامه د ۴-۸ اونيو پورې په دوامداره توګه ورکول کېږي چې بيا يې وروسته تعقيبيه دوز کم وي په ځينو پېښو کې ميتايل پريډنيزلون ښې پايلې لري.

Rituximb د ترمبوسايتوپينيا د سمون لپاره کارول کېږي.

۳. **معافیت ځپونکې درمل**: هغه ناروغانو ته توصیه کېږي چې د سترائیدو په وړاندې ځواب ورنکړي اویا ناروغي دوهم ځل بابېږي کړي وي ددې لپاره ,Azathiopurine سیکلوفوسفماید او وینکریستین کارول کېږي.

۴. **د رګ له لارې د ایمیونوګلوبولین کارونه** : د ترمبوسایتو د لند مهاله لوړېدو له پاره کارول کېږي . چې عموما په جراحي پېښو کې تاکل کېږي .

۵. **توری ویستل**: هغه انتخابی ناروغانو ته اجرا کېږي چې د ستیرائید د بشپړ دوز سره ښه والی ونه مومي یعنې د ترمبوسایتونو شمېر نارمل ته لوړ نه شي د ستیرائید سره ځواب ورکوونکی ناروغان او د توری ویستلو سره ښه ځواب وایې. (۴۰۸:۷).

➢ **د توری ویستلو استطباب په لاندې ډول دي** :

- د ITP په ځنډنیو پېښو کې په ځانګړې ډول په غټانو کې کله چې ناروغي د ستیرایدو په وړاندې ځواب ونه وایې یا د ناروغي سره وخیمه وینه بهیدنه شتون ولري .
- کله چې په ناروغ کې د د ماغي ویني بهیدنې نښې شتون ولري.
- کله چې د ناروغي ګیلې وخیمې او د ترمبوسایتو شمېر ډېر کم وي.
- په ځوانو انجونو کې کله چې د تحیض په دوران کې د مینورژیا له کبله وینه بهیدنه زیاته وي.
- کله چې واده شوي انجونو د امیدوارې غوښتونکې وي.
- کله چې ناروغي وخیمه او د امیدوارۍ په پنځمه میاشت کې رامنځته شي. (۲۲۳:۱۰).

۷-۳-۸. د Von Willebrand (VWD) ناروغۍ

تعریف : دادوینې بهیدنې یوه ولادې هتروجنس ګډوډی ده چې د VWF په کمښت اویا یې په دنده کې په نیمګړتیا ځانګړې ده.

په دې ناروغي کې ددمويه صــفحاتو په دنده کې نيمګړتيا شــتون لري. په دې دواړو يعنې VWF د کمښت او يا يې د ابنارملتې له امله منځته راځي.ددې فکتور جن د ۱۲ کروموزوم دپاسه ځاى لري.

دا فکتور يو پروټين دى چې د ۲۰۵۰ امينو اســيدونو څخه جوړشــوي دى. د اندوتيلي ژونکو او ميګاکاريوســايټو په منځ جوړيږي. د VWF د دمويه صــفحاتو د ويجاړشــوي Subendothelium سره په نښتلو کې برخه اخلي او د اتم فکتور لپاره د ليږدونکى پروټين حيثيت لري. همدارنګه په پلازما کې اتم فکتور ثابت ساتي خو! دمويه صفحات او تحثر دواړو کې رول لري.

دا ناروغي د وينې بهيدنې زياته دودېزه ولادې ګډوډۍ ده چې په ټول نفوس کې ۱٪ شيوع لري. د دې په جن کې ګڼ شمير مېوټيشنونه پېژندل شوي دي.

VWD په دريو لويو ډلو ويشل شوې ده :

Type I : په دې حالت کې دا فکتوردمقدار له مخې قسماً کم وي او د VWD Type I د ناروغي يو مهم ډول دى چې **۷۵**-۸۰٪ پېښې جوړوي او په ارثي ډول Autosomal Dominant وي.

Type II: په دې حالت کې د VWF په مقدار کې ابنارملتې شتون لري ۲۰ - **۲۵** ٪ پېښې جوړوي او په Autosomal Dominant ډول ليږدېږي.

Type III: په Recessive ډول ليږدېږي دا ناروغان په رښتيا سره په بشپړ ډول VWF کمښت لري خو! دا ناروغان د فينو ټايپ له نظره نورمال وي. (۱۰۵۱:۳).

کسبي VWD: په ډول ډول کسبي ګډوډيو کې ممکن منځته راشي لکه: هايپوتايرويديزم، د زړه ولادې نــاروغي، اُتوايميون ګډوډۍ،(SLE) لمفوپروليفراتيتيو ګډوډۍ، ميــالو پروليفراتيتيو ګډوډۍ او Wilm's تومور او ځينې درمل لکه: ســيپروفلوکســاســين ،وال

پوریک اســید ،ګرایســوفولوین . چې په پتوجنیزس کې یې د VWF د لوړ مالیکول وزن لرونکی Multimer په وړاندې اتو انتي باډې ګانې منځته راځي. (۴۳۳:۷).

د انزایمونو په مټ د لوړ مالیکول وزن لرونکی Multimere د ویجاړیدو زیاتوالی یا د تومورې حجرو په مټ Adsorption VWF پورې اړه لري. (۱۱۳۵:۴).

۷-۳-۹. **کلینیکې بڼه** : د Type I او ټایپ دوه اکثره ناروغان نسبتاً کمه کلینیکې بڼه لري چې وینه بهیدنه یې د کم ترضیض او جراحي عملیې څخه وروسته رامنځته کېږي.

په دې ناروغانو کې د وینې بهیدنې څرګندونې د کمي کچې څخه ترمنځنۍ کچې پورې او د ټایپ له نظره سطحي وي لکه: پیتیکیا ، ایکیموزس، د پزی ، وریو او هضمي جهاز څخه وینه بهیدنه او مینورژیا په بڼه وي.

ډېرې ناروغان کله کله بې ګیلو وي او هغه وخت ورته نظر اړول کېږي کله چې په روتین ډول د جراحي عملیې څخه دمخه تحثرې سکرین ترسره کېږي او غیر نورمال BT شتون ولري او یا د ترضیض څخه وروسته زیاته وینه ضایع کړي.(۱۱۳۳:۴).

VWD Type II A: یوه ډېره شدیده Autosomal Recessive ګڼوډی ده چې د کوچنیوالی په اولو وختونو کې رامنځته کېږي ، د وینې بهیدنې څرګندونې د لمړنی نیمګړتیا او د دویمي هیموســتازس پورې اړه لري لکه: پوســتکي مخاطي وینه بهیدنه او ژورې هیماتوماګانې او Hemarthrosis . (۴۲۲:۸).

په دې ناروغانو کې د وینې بهیدنې حملې هیموفیلیا ته ډېرې لرې دودېزې دي او شدیده وینه بهیدنه ممکن د شدیدې تروما او جراحي عملیې څخه وروسته رامنځته شي. (۱۰۵۳:۳).

۷-۳-۱۰. **لابراتوارې موندنې**:داناروغي د VWF اواتم فکتورد فعالیت په کموالی ځانګړې ده.BT پکې اوږد ، د دمویه صفحاتو شمېر پکې نورمال او APTT پکې ± یا لوړ وي.

۷-۳-۱۱. **درملنه**: د مخاطي ويني بهيدنې په لړو پېښو کې کېداى شي درملنه د انټي فبرولايتيک لاملونو ، ترانزاميک اسيد ، الفا-امينوکوپرويک اسيد په مټ ترسره شي. خو! که چېرې وينه بهيدنه ډېره ښکاره وي نو د درملنې لپاره دوه ټاکنى شتون لري چې د ډيسموپريسين او د پلازما څخه د لاسته راغلي اتم فکتور کانسينتريټ دي چې د لوړ ماليکولى وزن لرونکى Multimer څخه غنې وي يا Cryoprecipitate څخه عبارت دى. ديسموپريسين يا (DDAVD) 1- Deamino (8 – D – Arginin Vasopressin چې د وازوپرسين يو مصنوعي انالوګ دى او د TypeI VWD لپاره ټاکلى درمل دى کېداى شي د وريد يا د پزى سپرې په بڼه وکارول شي.

د ديسموپريسين ، VWF او اتم فکتور د کچو د لوړوالى لامل د هغوى ازادېدل د زيرمه شوي ناحيو د تنبه له اده کېږي. خو! په Type II او Type IIIکې زيات اغيزمن ندي.

ديسموپريسين د Type II B په درملنه کې مضاد استطباب ګڼل کېږي ځکه ترمبو سايتوپينيا تشديدوي.د پلازما څخه مشتق شوي اتم فکتور کانسينتريټ د VWF څخه غنې وي. همدارنګه د Cryoprecipitate سره ځواب نه وايي لکه : VWD دويم ټايپ له نوعې او دريم ټايپ کې مخکنى مستحضرته لمړيتوب ورکول کېږي ځکه چې وايروس غير فعالوي.(۸:۴۲۲).

د Platelet _Type VWD کې کېداى شي د دمويه صفحاتو کانسينتريټ وکارول شي ځکه ډيسموپرسين يا Cryoprecipitate دواړه کولاى شي چې ترمبوسايتوپينيا ولمسوي .

➢ تنکي ځوانان او هغه ناروغان چې د شريانونو شديده ناروغي ولري. بايد DDAVP ورته ونه کارول شي.کوم ناروغان چې Type II ناروغي ولري د ترمبوسايتوپينيا خطر يکې شتون لري چې د کارونې څخه وروسته ستونزې راولاړېږي. (۳:۱۰۵۴).

۷-۴. **ترمبوتيک مايکرو انجيوپتي**: داد اندوتيلى ژونکو په ټپي کېدو ځانګړې ده چې پېړ ، پړسيدلى يا اصلادارتيرولونواوشعريه عروقو څخه جلا شوى وي.دمويه صفحات او هيالين ترومباى يې د قسمي يا بشپړ بندښت لامل ګرځي چې TMA د هستو پتالوژى

لپاره یو Integral (پشپړونکي)دی. زیاتره TMA دمایکروانجیوپتیک هیمولایتیک انیمیا په پایله کې د ترومبوسایتوپینیا او Schistocytes د خپلې ځانګړې بڼې سره منځته راځي.

په پښتورګو کې TMA د Endocapillary ژونکو په پړسېدو (Endotheliosis) فبریني ترومبایي، د دمویه صفحاتو په Plugs ، شریاني Intimal فبروزس او میمبرانو پرولیفیراټیو نموني باندې ځانګړې ده. فبریني ترومبای کېدای شي ارتریول وعایې قطب پورې پراخوالی ومومي. ګلومیرولی کولپس او قشري نکروز په یو وخت کې منځته راوړي. کوم بدلون چې د حاد TMA څخه روغ شوی وي کېدای شي په دویمي ډول محراقي سګمنتل ګلومیرول سکلیروسیس پکې ولیدل شي.

هغه ناروغي چې ددې افت سره ملګري وي د TTP ، HUS ، خبیث HTN، پښتورګو سکلیروزس ، سکلرودرما ، Antiphospholipid سنډروم ، Pre – Ecclampsia / HELLP سنډروم ، د HIV انتان او Radiation Nephropathy څخه عبارت دي. (۱۲۸۳:۲).

۷-۴-۱. **عمومي کتنې** : په TMA کې TTP او HUS ګډون لري.

دغه ګډوډي په ترومبوسایتوپینیا پورې اړه لري.

دا د مایکرو سرکولیشن په فبریني شبکه کې د سرو حجرو د خیرېدو له کبله منځته راځي. (۵۲۴:۹).

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura (TTP) : دا غیرې دودیزه ګډوډۍ د ډول ډول غړیو په مایکرو سرکولیشن کې د هیالین ترومبای په جوړېدو چې د دمویه صفحاتو د aggregation له امله منځته راځي. ځانګړې ده په ایډوپتیک ډول TTP کې د ADAMTS13 په وړاندې اوتو انتي باډې ګاني ، ADAMTS13 (A disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type 1 motif 13) کمښت او د Ultra – Large vWF multimer په تراکم چې د یو زیات شمېر دمویه صفحاتو سره یوځای کېږي

يو اځي ADAMTS13 کمښت نشي کولای چې TTP کلينيک منځته راوړي ADAMTS13 خو اضافي تشديدونکي فکتورونه (Trigger) (جراحي ، انتان، پانکراټايټيس او اميدواری) يې د کلينيک په پيل کې اړين دي. (۲:۱۸۲۳).

په کورنیTTP کې (Upshaw-sohulman سنډروم) پنځه لینګه عبارت ده له :

۱: MHA چې د کلينيک له نظره ناروغان خاسف او زياتره زيړی لري چې په محيطي وينه کې د سرو حجرو ټوټې ، هسته لرونکې سرې حجرې او ريټيکولوسايتوزس ليدل کېږي .

۲: د وينې بهيدنې څرګندونې چې په دويمي ډول د شديدې ترمبو سايټوپينيا له کبله منځته راځي لکه: پيټيکيا ،ايکيموزس،د پوزی څخه د وينې راتلل او د هضمی، بولي تناسلي جهاز څخه وينه بهيدنه منځته راځي چې په اکثره ناروغانو کې PT، aPTT نورمال وي.

۳: د عصبی سيستم د دندې خرابوالی په تموجی ډول منځته راځي لکه: د شعور د کچې بدلون، جټکه، د ديد د ساحی ابنارملتې ګانې او د بدن نيم اړخ فلج کيدای شي په کوما پای ومومي.

۴: د پښتورګو ابنارملتې ګانې : هيماچوريا ، پروټين يوريا ، ازوتيميا .

۵: تبه

➢ چې دا پنځه بڼې په ټولو ناروغانو کې شتون نه لري.

د ADAMTS13 کمښت :د ADAMTS13 په جن کې د ميوتيشن له امله منځته راځي.

دا ګډوډی ځوان بالغ وګړي ډېر اخته کوی او په ښځو کې لږ څه زياته دودېزه ده. (۷:۴۱۱).

هيمولايتيک يوريميک سنډروم په ساده ډول داسې تعريفېږي چې د MAHA او بډوډو اختلال په شتون دلالت کوي. (۲:۱۸۲۳).

دری لنګه يې دا ده : د بډوډو حاده عدم کفايه، ترمبوسايتوپينيا او په MAHA باندي.

لږ تر لږه ۴ډولـه يې پېژنـدل شــوي دي چې زيـات دودېز يې Shiga Toxin جوړونکې ايکولاي(STEC) HUS په ۸۰٪ پېښــو کې يوه اونۍ وروســته په ۱٪ پېښــو کې MAHA منځته راځي. د ګېډې درد ، عضــلې دردونه او کانګي ورســره ډېرېږي خو! تبه په وصــفي ډول شــتون نلري. عصــبي ګيلې، ډيســفزيا ، هايپر ريفليکســيا ، د ديد جال جال کېدل، د حافظې کمزوری ، انســفالوپاتي، او د خط ليکلو پاتې والی کله کله منځته راځي. دا رنګه په کاهلانو کې په شــديدو پېښــو کې چټکه جټکه اودماغی انفارکشــن کېداى شي منځته راشي.

HUS په دوه ډلو ويشــل کېږي. وصــفي HUS په کوچنيانو کې منځته راځي او بل ډول يې غير وصفي HUS څخه عبارت دی.

وصــفی HUS په هغه کوچنيانو کې منځته راځي چې عمر يې د پنځه کالو څخه زيات وي او د Shiga توکسين جوړونکې O157:H7 E. Coli په مټ منځته راځي.

دا د نس نـاســتې لرونکی نـاروغي پـه مخبره ، بـانـدې ځانګړې ده چې ورپســي ورتـه ترمبوسايتوپينيا او د بډوډو عدم کفايه او MAHA پيدا کيږي.

وصفي Atypical HUS ورته کلينيکې بڼه لری لاکن د نس ناستې صفحه نه لري. (۷: ۴۱۱).

دا يوه ځنډنی ګډوډی ده چې په وصــفي ډول د پښــتورګو ناروغي منځته راوړي. ځينې معلوم درمل لکه: ســايکلوســپورين، کونين،ټيکلوپيډين ، Tacrolimus ،مايتومايســين Clopidegril او بليومايسين د TMA د پرمختګ سره يوځای وي.

دا پروسه زياتره د دوز پورې اړه لري له بله پلوه TMA کېدای شي د درملو په مټ منځته راغلي انتي باډيګانو په پايله کې هم منځته راشــي. چې دا ډول يې د دوز پورې لږ تړاو لري او په رښــتيا سره کېدای شي په هغه ناروغ کې رامنځته شـي چې پخوا د يو ځانګړې دوز سره مخامخ شوي وي.

Ticlopidine کولای شي TTP منځته راوړي چې هغه هم د ADAMTS13 په وړاندې اتوانتي باډي تحریک کړي لاکن د ADAMTS13 کمښت د نیمایې څخه په لږو ناروغانو کې چې TTP کلوپیډیګریل سره یوځای لیدل شوې ده.

کونین کولای شي چې د ګرانولوسایتو، لمفوسایتو، انډوتیلي حجرو او دمویه صفحاتو د Glycoprotein Complex په وړاندې انتي باډي ګاني تحریک کړي.بلکه د ADAMTS13 په وړاندې کونین سره یوځای TTP په ښځو کې دودېزه ده.

۷-۴-۲.**کلینیکي بڼه** : د TTP د ټولو ناروغانو او د HUS په زیاتو ناروغانو کې MAHA او ترمبوسایتوپینیا کلینیکي بڼه جوړوي.د HUS په ځینو ناروغانو کې د ترمبوسایتونو شمېر په نارملو حدودو کې وي.

یوازې نږدې**۲۵**٪ ناروغانو کې چې TMA باندې اخته وي د پنځه لنګه ټولې برخی راښکاره کیږي. (MAHA ، ترمبوسایتوپینیا، تبه ، د بډوډو ناروغي او د عصبي سیستم ابنارملتې ګانې). (۵۴۷:۹).

د HUS زیات ناروغان (په ځانګړې ډول کوچنیان) تازه یا د نس ناستې جاري ناروغي لري. عصبي څرګندونې یې د سرخوږ ، خوب وړي حالت، برسام ، اختلاج، Paresis او کوما څخه عبارت دی. کېدای شي د دماغ په رګونو کې د مایکرو ترومبای د ترسب له کبله منځته راشي.

غیر وصفي HUS په وصفي ډول په کوچنیوالی کې لیدل کېږي.

MAHA – د سرو حجرو هیمولیزپه هغه وخت کې منځته راځي کله چې دمایکروترومبای په دوران کې دمایکروترومبوزس د یو څخه تیرېږي.

دکلینیک له پلوه دا ناروغان خسافت او تکراري ژیړي، دمحیطي وینې په آزموینه کې ټوټه شوې او هسته لرونکی سرې حجرې او ریټیکولوسایټوزس لیدل کېږي .

د دې ناروغانو په سیروم کې د LDH او غیر مستقیم بلیروبین کچه لوړه وي چې د هیمولیز په زیاتوالی دلالت کوي.

د وینې بهیدنې څرګندونې چې په دویمې ډول د شـدیدې ترمبوسـایتوپینیا له کبله منځته راځي پـه پوسـتکی کې د پیتیکیـا ، ایکیموزس او معـدی، کولمو، بولي تنـاسـلي سیستمونو کې وینې بهیدنې څخه عبارت دي. (۷: ۴۱۱).

دعصبي دندو تموجی خرابوالی لکه د شعور د کچې خرابوالی ، جټکه، د سترګو د دید ابنارملتې ګانې او Hemiparesis چې کېدای شـي په کوما پای ومومي.د بډوړو ګډوډې، پروتین یوریا ، هیما چوریا ، ازوتیمیا او تبه.

دا ټبې کېدای شي په ټولو ناروغانو کې شتون ونلري.

۷-۲جدول: د TTP او HUS پرتله کېدل راښي.(۷: ۴۱۲).

ګڼه	بڼه	TTP	HUS
۱	عمر	کاهلان	کوچنیان د ۵ کالو څخه کم عمر کې
۲	MAHA	شتون لري	شتون لري
۳	ترمبوسایتوپینیا	شتون لري	شتون لري
۴	تبه	شتون لري	شتون نلري
۵	د بډوړو شدیده عدم کفایه	غیر دودېز	دودېز
۶	غوره عصبي ابنارملتي	دودېز	غیر دودېز
۷	د وینه لرونکې نس ناستي پرودرم	نه وي	شتون لري (د HUS په وصفي ډول کې)
۸	لامل	د ADAMTS13 شدید کمښت	د E.Coli انتان په مټ په وصفي HUS (O 157:H7
۹	د تحثر ازمویني	نورمال	نورمال
۱۰	درملنه	پلازما بدلول	ساتندویه

۷-۷جدول: د TMA – کلینیک او درملنه. (۹: ۵۵۱).

	TPE	غیر وصفي HUS	انډیمیکHUS
د ناروغانو نفوس	کاهلان	کوچنیان (کله کله کاهلان)	زیاتره کوچنیان لکه: کله وینه لرونکې نس ناستي څخه وروسته منځته راځي
۲. پتوجنیزس	کسبي وي او د ADAMTS13 په وړاندي اتو انتي باډي شتون لري	د کامپلیمنټ ځینې تنظیموونکې پروتینو په دنده کې ارثي کمښت	بکتریا یې (کله Enterotoxiogenic E.Coli: Shiga Toxin
۳- ترمبوسایتوپینیا	په وصفي ډول شدیده استثنا د کلینیکې کورس په ډیره ابتداء کې	د بدلون وړ	کېداي شي کمه نه وي یا په یو شمېر لږو ناروغانو کې نه وي
۴- تبه	وصفي	د بدلون وړ	غیر وصفي
۵- د بډوډو عدم کفایه	وصفي / لاکن کېداي شي کمه وي	وصفي	وصفي
۶-عصبي اختلال	متغیر	د نیما یې څخه کمو پیښو کې	د نیما یې څخه په کمو پیښو کې
لابراتواري پلټني	د ADAMTS13 فعالیت کموالي، نهي کوونکې زیاتره پېژندل کېږي	د کامپلیمنټ په تنظیموونکو پروتینوکې نیمګړتیا	د ADAMTS13 فعالیت په وصفي ډول نورمال وي د E.Coli لپاره د ډکو متیازو کلچر مثبت وي او د Shiga Toxin په وړاندي Abهم مثبت وي.
درملنه	TPE هیموډیالیز د بډوډو د عدم کفایه په شدید حالت کې ددمویه صفحاتو ورکړه استطباب نلري	په زیاتو عاجلو پیښو کې TPE ساتندویه درملنه، د بډوډو په شدیده عدم کفایه کې هیموډیالیز په ټاکلو پیښو، کې Eculizemab	هیموډیالایز د بډوډو په شدیده عدم کفایه کې، ساتندویه درملنه، TPE نادراً ګټوره ده. په کاهلانو کې پرته د ټاکلو پېښو څخه.

د TMAs په لابراتواري بڼه کې کوم چې د MAHA ســره مل وي ګډون لري لکه: انیمیا د LDH د کچې اود غیر مســـتقیم بیلیروبین زیـاتوالی، د هپتوګلولبین کموالی،

ریتکلوســــایتوزس د مســــتقیم Antiglobulin آزموینې منفي والی او پـه وینې کې شیستوسایټونو شتون.

ترمبوسایتوپینیا: د کریاتینین لوړوالی په E.Coli O 157:H7 لپاره د ډکو متیازو د کلچر مثبتوالی یا د ډکو میتیازو انالیز د Shiga Toxin تولیدونکی E.Coli لپاره ترڅو غیر O **۱۵۷**:H وټاکل شي لکه: E.Coli O145 (یواځې HUS) ، د ADAMTS-13 د فعالیت کموالی، (Idiopathic TTP)، او د Encoding complement proteins, د جن موټیشن (غیر وصفي HUS).

۷-۴-۳. درملنه : په زیاتو پېښو کې په بیړنۍ ډول پلازما Exchange ته اړتیا لیدل کېږي. ځکه چې که بې درملنې پریښودل شي د مړینې اندازه یې د **۹۵**٪ څخه زیاته ده. پرته د هغو کوچنیانو او لویانو چې په انډیمیک ډول یې HUS د نس ناستي سره یوځای وي. دوې په عمومي ډول سره د ساتندویه درملنې په مټ ښه کېږي. پلازما بدلول باید ټولو هغه ناروغانو ته ژر ترژره پیل شي چې د TMA ګمان پرې کېږي. پلازما بدلول زیاتره د ورځې یو ځل تر هغه وخته پورې سرته رسېږي چې د دمویه صفحاتو شمېر او LDH لږ تر لږه د دوو ورځو لپاره نورمال حالت ته راوګرځي. لدې وروسته د درملنې فریکونسي باید په ورو ډول کمه شي نوبیا د دمویه صفحاتو شمېر او LDH د بابیرې لپاره مانیتور کېږي.که چېرې د ورځې یو ځلی پلازما Exchange په وړاندې ځواب بسنه ونه کړي نو د ورځې دوه ځلي ترسره کیږي.په سملاسی ډول FFP هغه ناروغ ته تطبیق کېږي چې پلازما Exchange په لاس کې نه وي یا کورنۍTMA ولري.

د دمویه صفحاتو ترانزفیوژن د TMA په درملنه کې استطباب نلري ځکه چې د TMAs د خرابوالی راپورونه ورکړل شوي دي په احتمالي ډول دا به د دمویه صفحاتو څخه د کوچنیو ترمبوز د خپرېدو پورې اړه ولري.کله چې ژوند ته ګواښ کوونکی وینه بهیدنه ثابته شي نو بیا د دمویه صفحاتو ترانزفیوژن په ورو ډول ترسره کېږي او له هغې وروسته پلازما بدلول د خپریدو په حال کې وي.

د سرو حجرو ترانزفیوژن هغه وخت سرته رسېږي چې ښکاره انیمیا شتون ولري.

هیمودیالیز هغه ناروغانو کې سرته رسېږي چې د بډوډو څرګنده ناروغي ولري. که د لمړنی درملنې وروسته بابیږي رامنځته شي نو بیا پلازما Exchange سرته رسېږي.په غیر اغیزمن او په لمړنی ټینکار کوونکی پېښه کې دویمه کرښه درمل ورکول کېږي چې په دې کې ریتوکزمب، ستروېډ، IVIG ، سیکلوفوسفماید وینکریسین او د توری ویستل ګډون لري.

د غیر وصفي HUS پېښې د پلازما د انفیوژن سره په لمړی سر کې ځواب وایې او Anti complement C5 Ab متواتر انفیوژن ،Eculizumab په ځینې ناروغانو کې پایداره ریمژن منځته راوړې دی.

که د بډوډو غیر رجعي ناروغي منځته راشي کېدای شي هیمودیالیز یا د بډوډو پیوند ته اړتیا پیدا شي.(۹:۵۴۹).

د اوتوانتي باډې په منځګړیتوب TTP او DEAP HUS د پلازما بدلول یا پلازما فریزیس سره ځواب وایې. د پلازما انفیوژن زیاتره وخت پوره وي چې ADAMTS13 په Upshaw – Schulman سنډروم کې عوض کړي. Drug Induced TMA چې اندوتیل یې په دویمي ډول ویجاړ کړي وي. په وصفي ډول د پلازما بدلولو سره ځواب نه وایې خو! درملنه یې د اړوند عامل په درولو او ساتندویه درملنې سره کېږي. په همدې ترتیب STEC HUS باید ساتندویه درملنې په مټ تداوی شي او د پلازما Exchange اغیزمن ندي. Antimotility agents او انتي بیوتیکونه په کوچنیانو کې د HUS پېښې زیاتوی. لاکن اوس په کاهلانو کې ازیترومایسین بکتریایي خپرولو موده کموي.

انتي بیوتیکونه او وینځل شوي سرې حجرې باید په Neuraminidase – associated HUS کې ورکړل شي او کېدای شي پلازمافریزیس ګټور تمام شي. لدې کبله پلازما او د ټولې وینې تر انزفیوژن څخه باید ډډه وشي ځکه دا محصولات IgM لري کولای شي چې MAHA تازه کړي.په اخر کې د H فکتور او ADAMTS13 یوځای د دواړو کمښت راپور

ورکړل شـویدې اغیزمن شـوي ناروغان په عمومي ډول سره د پلازما د انفیوژن په وړاندې لږ ځواب وايي. (۲:۱۸۲۴).

۷-۵. ترمبوسایتوزس او ایزینشیل ترمبوسایتوزس

۷-۵-۱. **عمومیات** : په ترمبوسـایتوزس کې د دمویه صـفحاتو شـمېر د نورمال څخه زیات (۴Laks/cmm) وي چې په دوه ډوله دي. (۷:۴۱۳).

۱- **دویمي حساسیت** : وینه بهیدنه (د هضمي جهاز څخه) تروما ، انتانات، د اوسپني کمښت ، سـرطانونه، د توری ویســتل، ځنډنی التهابي ناروغي ، حاد هیمولیز، د منظم نسـج ناروغي لکه: : روماتویېډ ارترایتیس او مقاومه سـیدروبلاسـتیک انیمیا کې منځته راځي.(۳:۱۰۰۸).

۲- لمړنی دا په ایزینشــیل ترومبوســایتوزس ، پولي ســایتیمیا ویرا ځنډنی میالویېډ لیوکیمیا ، اډیوپتیک میالوفبروزس او میالو ډسپلاستیک سنډروم کې منځته راځي. (۷ : ۴۱۳)

Essential Thrombocytosis (ET): دا یو کلونل میالوپرولیفرایتونیوپلازم دي چې د هډوکي مغز کې د میګاکاریوســایتونو د شــمېر په زیاتوالی او په محیطي وینه کې په ترمبوسایتوزس ځانګړې ده.یعني داد Multipotent Hematopoietic progenitors ژونکو یوه کلونل ګډوډۍ ده چې لامل یې معلوم نه دی

د کلینیک له مخې د دمویه صــفحاتو د ډېر جوړېدنې په بنه لیدل کېږي بې لدې چې کوم ښکاره لامل ولري.

دا یوه غیر دودېزه ګډوډې ده پېښې یې په سـل زره وګړو کې ۱ – ۲ تنه او په ښځو کې ډېره لیدل کېږي.دا سې کلونل مارکر په لاس کې نشته چې په ثابت ډول ET د نورو دودېزو غیر کلونل، د ترمبوسـایتوزس د حسـاسـو ډولونو څخه جلا کړي.نو ځکه یې تشـخیص

اینبــودل هم ســتونزمن دی. پخوا داســې فکر کېده چې دا د زړو خلکو ناروغي ده چې د ډیرې مړینې مسؤلیت یې د ترمبوزس یا وینې بهیدنې پورې اړه لري.

د الکترونیکي Cell counter د پراخې کارونې څخه اوس دا روښــانه شــویده چې ET په کاهلانو کې په هر عمر کې منځته راځي. کله کله بې ګیلو وي یا د هیموســتازس ګډوډۍ نلري. په ښــځوکې یې پېښــې د نامعلوم دلیل له مخې لږ څه زیاتې دي نظر PMF یا د ترمبوسایتوزس حساس شکل ته چې په دوې کې د جنس له نظره کوم توپیر شتون نلري ځکه چې کوم ځانګړې کلونل مارکر شتون نلري.

د کلینیک له پلوه ځینې کرایتیریا وي شـتون لري چې ET د نورو PMF څخه جلا کړي. په دوې کې کېدای شي ترمبوسایتوزس شتون ولري لاکن انزار او درملنه یې توپیر لري.

دا کرایتریاوي Clonality نه شــي معلومولای خو! په رښــتیا ســره ډېرې ګټورې دي چې ګډوډي پرې پېژندل کېږي لکه: PV, CML یا میالوډ سپلازیا کیدای شي د ET په نږدې ۵۰٪ ناروغانو کې د JAK_2 میوټیشــن لیدل کېږي خو! نشــتوالی یې دا ناروغي ردوي . (۲۷۲:۲).

۷-۵-۲. **لاملونه**: میګاکاروپوئیزس او د دمویه صفحاتو جوړیدل د Thrombopoietin او د هغې MPI د آخذې پورې اړه لري لکه: د Erythroid او میالوئید پروجینیتورو په مقدم حالت کې Mega karyo cytic Progenitors د خپل نورمال تکثر لپاره د ترمبو پوئتین سر بیره IL-1 او Stem cell فکتورونو ته اړتیا لري.همدارنګه د دوې وروستي پرمختګ د CD F-1 (Chemokin Stromal cell – Derived Factor-I) په مټ زیاتېږي خو! بیا هم د میګاکاریوسایتو پخیدنه ترمبوپوېتین ته اړتیا لري. میګاکاریوسایټ د هیماتوپوتیک پروجنیتر ژونکو په مخ کې بې بیلګې دي ځکه چې د دوې د جینونو Reduplication نظر Mitotic ته Endomitotic دي د ترمبوپوېتین د پراختیا په مټ ، د دمویه صفحاتو د جوړیدلو لپاره سایتوپلازمیک پرمختګ اړین بلل کېږي چې خرابېږي .

ترمبوپیوتین د ایرتروپویېتین په شان په ځیګر او پښتورګو کې جوړېږي او د دمویه صفحاتو شمېر او په پلازما کې د ترمبوتیک فعالیت ترمنځ معکوس ارتباط شتون لري.

۷-۵-۳. **کلینیکې بڼه** : کله چې د دمویه صفحاتو د شمېر د معلومولو لپاره په روتین ډول طبي ارزونې ترسره کېږي زیاتره وخت په تصادفي ډول پېژندل کېږي او کله کله د وینې پخواني شمېر باندې رڼا اچول کېږي چې په هغه کې د دمویه صفحاتو لوړ شمېر شتون لري ترسترګو کېږي.

د ET لپاره ځانګړې ګیلې او نښې شتون نلري خو! شونې ده چې دا ناروغان وینه بهیدنه او ترمبوتیک پیښو ته میلان ولري چې لمړی په اساني سره وینې کېدل او د وروستي لپاره د کوچنیو رګونو د بندېدو پېښې لکه: Erythromyelalgia ، د سترګو Migraine او TIA منځته راځي.په عمومي ډول سره روښانه فزیکي کتنه د توری لویوالی پرته شتون نلري .د توری لویوالی د بل MPN په ځانګړې ډول PV ، PMF یا CML راپه ګوته کوی.

انیمیا غیر دودېزه ده. لاکن یو خفیف لیکوسایتوسیس شتون لري.

د مړینی غټ لاملونه د ترمبوزس ، وینې بهیدنې او په AML باندې (۵٪) د بدلیدو څخه عبارت دي. (۲۹۸:۷).

د وینې په محیطي سمبر کې د دمویه صفحاتو شمېر ډېر زیات وي. ځینې وخت کېدای شي ډېر غټ وي.په دوراني وینه کې د دمویه صفحاتو لویه کتله د سیروم پوتاشیم د سمي کچې څخه مخنیوي کوي ځکه چې د تکثر په وخت کې د دمویه صفحاتو څخه زیات پوتاشیم ازادېږي چې دا ډول هایپرکلیمیا لابراتواري ارتیفکت ګڼل کېږي چې د ECG د ابنارملتې سره مل نه وي. په همدې ترتیب د شریاني وینې اکسیجن اندازه کول به هم سم نه وي بې لدې چې ترمبوسایتیک وینه په یخ را ټوله شي. پروترومبین او قسمی ترمبوپلاستین وختونه نورمال وي.پداسې حال کې چې د دمویه صفحاتو د ندې لکه: د BT اوږدوالی او د دمویه صفحاتو نښلیدل خرابېږی کېدای شي شتون ولري.

د ډېرو مطالعاتو سره سره د ET لپاره د دموية صفحاتو ابنارملتي ځانګړې نه ده او د دموية صفحاتو دنديزه آزموينه د کلينيک له پلوه د ښکاره وينې بهيدنې او ترمبوزس د خطر وړاندوينه نه کوي. شونې ده چې د دموية صفحاتو د شمېر زياتوالی د هډوکي د مغز اسپايريشن مخنيوی وکړي لاکن د هډوکي د مغز بيوپسي زياتره د ميګاکاريوسايټ هايپرتروفي ، هايپر پلازيا او په ټوليز ډول سره د هډوکو مغز سلولرتی راښيي. که چېرې د هډوکي مغز Reticulin زيات وي بل تشخيص ته فکر کېږي. د تلوين وړ اوسپني نشتوالی توضيح ته اړتيا لري ځکه يوازې د اوسپني کمښت هم کولای شي چې د ترمبوسايتوزس لامل شي او د هډوکي مغز د اوسپني نشتوالی د هډوکي مغز هايپر سلولرتي شتون د PV ښه بلل کېږي.

په ET کې Non Randomic cytogenitic ابنارملتي ګانې منځته راځي حتی که دريم او اول کروموزوم يې اخته کړي هم وي. پداسې حال کې چې ترمبوپويتين او د هغې MPL آخذې جينونه ځای پر شوي وي. (۲:۲۷۱).

۷-۵-۴. **تشخيص**: ترمبوسايتوزس په پراخه کچه سره په ډېرو کلينيکي ګډوډيو کې ليدل کېږي. په ډېرو پېښو کې د سايتوکينونو جوړيدل زيات وي د ترمبوسايتونو د مطلقه شمېر کچه د ترمبوسايتوزس د سليم او کلونل لاملونو ترمنځ بيلتون په Diagnostic aid کې ګټور ندي. د ET په نږدې ۵۰٪ ناروغانو کې JAK2 V 617 F ميوتيشن ښکاره کيږي.

که چېرې د JAK2 V 617 F ميوتيشن شتون ونلري نو بيا سايتوجينيټيک ارزونه منطقي ده ترڅو معلومه کړي چې دا ترمبوسايتوزس د CML يا MDS ګډوډې له کبله دی (کله چې 5q – ۵ rnl) او يا دا چې د فيلاديلفيا کروموزوم په نشتوالی کې د bcr /abL Translocation شتون لري. ځکه چې bcr /abl Reversre Transcriptase د دروغجنو مثبتو پايلو سره مل وي.

د bcr/abl لپاره غوره آزموينه د FISH (Fluorescence in situ hyberdization) انليز څخه عبارت ده. په زياتو ناروغانو کې د CLAR ميوتيشن شتون لري چې په دوې کې

JAK2 میوتیشن شتون نلري لاکن د میوتیشن د معلومولو لپاره تشخیصیه وسایل په لاس کې نشته. د وینې کموالی او سیدروبلاستیک د ET کلینیکي بڼه نه بلکه د ایوډوپتیک مقاومی سیدروبلاستیک انیمیا کلینیکي بڼه جوړوي او د دوي په ځینو ناروغانو کې ترمبوسایتوزس د JAK2 V 617 F expression سره یوځای رامنځته کېږي.

د توری لویوالی د یوې بلې MPN وړاندیز کوی او په دې حالت کې باید د سرو حجرو کتله وټاکل شي؛ ځکه د توری لویوالي کولای شي چې ایریتروسایتوزس له نظره پټ کړي. مهمه خبره داده؛ چې د وخت په تیرېدو سره ET په PV او یا PMF اوړي چې د MPN رښتیني طبیعت راښکاره کوي.

۷-۵-۵. **لابراتواري موندنې**: ددې ناروغي Hallmark د دمویه صفحاتو شمېر د زیاتوالی څخه عبارت دی او کېدای شي چېmcl/ ۲۰۰۰۰۰۰ زیات شي. د وینې سپینې حجرې کله کله لږې لوړې وي چې د mcl/ ۳۰۰۰۰ څخه نه زیاتېږي خو! د میالوئید ځینې خام شکلونه لیدل کېږي. HCT نورمال وي.د وینې په محیطي فلم کې غټې دمویه صفحات لاکن Giant degranulated شکلونه چې په میالوفبروزس کې شتون لري په دې وخت کې نه لیدل کېږي.

د سرو حجرو مورفولوژي نورمال وي.

د هډوکي مغز کې میګاکاریوسایتونو شمېر زیات لاکن نور مورفولوژیکي ابنارملتې ګانې نه لیدل کېږي.د فیلادلفیا کروموزوم شتون نلري لاکن د محیطي وینې مالیکولی آزموینو لپاره باید انالیز د bcr / abl fusion په ټولو شکمنو پېښو کې ترسره شي ترڅو د CML د ګډوډیو څخه توپیر وشي. (۹:۵۱۷).

۷-۵-۶. **توپیري تشخیص**: ET باید د دویمي لاملونو څخه چې د دمویه صفحاتو شمېر پکې زیاتیږي جلا کړل شي. په Reactive thrombocytosis کې د دمویه صفحاتو شمېر نادرا mcl/ ۱۰۰۰۰۰۰ څخه لوړېږي. التهابي ګډوډې لکه: روماتوئید ارترایتیس او

السیراتیف کولایتیس کولای شي چې د ځینو نیو ناروغیو پشان د دموبه صفحاتو شمېر لوړ کړي.

د اوسپني کمښت کې ترمبوسایتوزس هغه وخت رامنځته کېږي چې انیمیا یې ډېره ښکاره وي د توری ویستلو وروسته په تیریدونکې ډول ترمبوسایتوزس منځته راځي.

په ۵۰٪ پېښو کې د JAK_2 میوتیشن رامنځته کېږي.انتاناتو ، وینه بهیدنه، خبیثه ناروغیو سره باید توپیري تشخیص شي MPL ، CLAR او JAK2 میوتیشنونه د ET په هغه ډله ناروغانو کې چې JAK2 میوتیشن یې منفي وي تشریح شوي دي.د میالوپرولیفیراتو په نورو ګډوډیو کې اریتروسایتوزس د کموالی له مخې د P.V څخه توپیر کېږي.

د میالوفبروزس په خلاف د سرو حجرو مورفولوژي نورمال وي، هسته لرونکې حجرې شتون نلري او غټې Degranulated دموبه صفحات نه لیدل کېږي په CML کې د فیلادیلفیا کروموزوم شتون (یا د مالیکولی آزموینې په مټ bcr / abl gene) تشخیص تایید وي. (۵۱۷:۹).

۷-۸جدول: ET او Reactive thrombocytosis پرتله کیدل راښي. (۲۹۸:۷).

ګڼه:	پارامتر	ET	Reactive Thrombocytosis
۱	د ترمبوسایتوزس لامل	نه وي	شتون لري
۲	ترمبوزس	کله کله	نه وي
۳	وینه بهیدنه	کله کله	نه وي
۴	د توري لویوالي	کېدای شي کله کله شتون ولري	نه وي
۵	JAK2V617F	۵۰ ٪	نه وي
۶	C – Reactive Protein	منفي وي	لوړ وي
۷	په محیطي فلم کې د غټو دموبه صفحاتو ټوټې	کله کله شتون لري	نه وي
۸	د دموبه صفحاتو په دنده کې نیمګړتیا	مثبت وي	منفي وي
۹	میګاکاریوسایت	غیرنورمال	نورمال

۷-۵-۷.**اختلاطات** : په دې ناروغي کې دترمبوسايتونودشمېردزياتوالی له امله يولړ ستونزې رامنځته کېږي چې عبارت دي له :ددمويه صفحاتودشمېردډېرزياتوالی له امله د رګونو په دننه کې ستازس او ترمبوزس رامنځته کېږي.

د ET په ناروغانو کې د تنباکو کارونه د ترمبوزس لپاره غوره خطرې فکتورګڼل کېږي.

د ET په ناروغانو کې په Dramatic ډول نيورولوژيکې ستونزې رامنځته کېږي لکه :نيم سری چې ددمويه صفحاتو د شمېر د کمولو سره ځواب وا يې. Erythromyelalgia سنډروم د Cyclo oxygenase I – Inhibitor لکه:اسپرين او ابروفين سره ځواب وايې بې لدې چې دمويه صفحاتو شمېر راکم شي. (۲:۲۷۱).

۷-۵-۸.**درملنه**: هغه ناروغان چې عمر يې د ۲۰ کالو څخه زيات وي د ترمبوزس لوړ خطر لري. چې د WBC شـــمېر د ۱۱×۱۰^۹/L او يا لدې څخه لوړ وي او يا د ترمبوزس پخوانی تاريخچه ولري. دوې د وينې بهيدنې لوړ خطر هم لري. د ترمبوز خطر د دمويه صـــفحاتو د شـــمېر په کنترول ســـره کمېږي خو! بايد د mcl/ ۵۰۰۰۰۰۰ څخه ټيټ وســـاتل شـــي. هايدراکســـی يوريا ټاکلی درمل دی د ورځې mg ۵۰۰-۱۰۰۰ د خولې له لارې کارول کېږي. کـه چېرې د انيميا پـه خـاطر يې يو نـاروغ ونشـــي زغملای نو بيـا کـېدای شـــي Anagrelide کم دوز ور زيات شـــي چې د ورځې ۱-۲ملي ګرا مه د خولې له لارې کارول کېږي.

د انګليريدلوړ دوز کارونه ســـر خوږ، محيطي اذيما او د زړه عدم کفايه د اختلاط په ډول رامنځته کوي د **PV** پشـــان Pegylated Interferon 2 alpha څخه ګټه اخيســـتل کېږي چې ښکاره هيماتولوژيک ځواب يې ويلي دی خو! تر او سه يې ښکاره رول ثابت شوي نه دي. Vasomotor ګيلي لکه: Erythromyelalgia او Paresthesia د اســـپرين په وړاندي ښـــه ځواب وايې.د کم خطر لرونکو نـاروغـانو تـه د ورځې ۸۱ملی ګرام د اوږدې مودې لپـاره وکارول شـی شـونې ده چې د ترمبوتيک اختلاطاتو خطر راکم کړي.د وينې بهيدنې په غير

معمولی پېښــو کې د Platepheresis عملیې په مټ کېدای شـــي په چټکۍ ســره د دمویه صفحاتو شمېر راکم کړل شي.

۷-۵-۹. **سیر او انزار**: ET یوه Indolent ګڼوډۍ ده.

دا ناروغان د اوږد مهال لپاره ژوند کولای شـي په منځنۍ کچه د تشـخیص په وخت کې د ژوندي پاتې کېدو ډېره موده د **۱۵** کالوڅخه زیاته ده او د کومو ناروغانوعمرونه چې د **۵۰** کالو څخه کم وي د نورو روغو وګړو سره یوشان ژوندي پاتې کېدای شي.

د معیوبیت غوره ســرچینه د ترمبوزس څخه عبارت ده چې د دمویه صــفحاتو د شــمېر په کمولو سره کنترولېږي.

د ناروغي په وروسـتیو کې د هډوکي مغز ممکن فبروتیک شـي او کېدای شـي د توری د کتلوی لویوالی لامل شـي. چې ځیني وخت د توری احتشـا سـره مل وي.کیدای شـي ۱۰- ۱۵٪ یې د میالوفبروزس په لور پرمختګ وکړی. **۵**-۱٪ ناروغان ۲۰ کاله وروســته په حاده لیوکیمیا بدلیدای شي.(۹:۵۱۷).

لنډیز: د تحثرګډوډې ارثی اوکسـبی لاملونه لري چې ترټولو غوره یې د هیموفیلیا A څخه عبـارت ده پـه ارثی ډول کې یې د تحثری فکتورونو کمښـــت لیـدل کېږي هغـه وخت راڅرګندیږي چې د اتم فکتور کچه په پلازما کې د یوفیصـد څخه راټیټه شـي چې اکثراً د ترضـیض څخه وروسـته رامنځته کیږي او په اسـانی سـره وینې کېدل او اوږد مهاله وینه بهیدنه او یا پخپل سر وینه بهیدنه په عضـلاتو او بندونو کې رامنځته کېږي چې د بندونو د بدشکلی لامل ګرځي.

کله چې زړو ناروغانو ته HCV او HIV باندې اخته د وینې منتن محصــولات وکارول شــي منځته راځی ؛پدې ناروغانو کې APPT اوږد خو! PT نورمال وی په Antenatal پړاوو کې تشــخیص اکثراً PCR پـه مـټ کېږي خو! نومو‌ړی جن د X کروموزوم پـه مـټ لیږدېږي چې درملنه یې د Recombinant یا اتم فکتور او یا کانســـینتریټ ســره کېږي خو! کله کله یې درملنه د ډیسموپریسین په مټ کېږي.

VWD د وينې بهيدنې يوه ارثي ګډوډي ده چې د ترضيض څخه وروسته په مخاطي غشا او د پوستکي د پرې کيدو له امله وينه بهيدنه رامنځته کېږي.

پدې ناروغانو کې د دمويه صفحاتو دنده غير نورمال او د VWF کچه اکثراً کمه وي.

DIC يوه ترمبو هيمورژيک ګډوډي ده چې په ناکنترول توګه ځايې او عمومي کواګوليشن فعالېږي او اکثراً د يوې ناروغۍ په سير کې د اختلاط په بڼه راڅرګندېږي لاکن يو شمېر تحثري نيمګړتياوې د وينې کنګل شوي پلازما په مټ تداوي کېږي په ځانګړې ډول د ترمبوتيک ترمبوسايتونيک پرپورا.

په ترمبوسايتوزس کې دمويه صفحاتو شمېرد څلور سوه زرو څخه زياتېږي.په لمړني او دويمي ډلو ويشل کېږي.

په Essential Thrombocythemia په هغه وخت کې تشخيص کېږي چې په دوامداره ډول د دمويه صفحاتو شمېر د نورو لاملونو په شتوالي کې لوړ شي خو! په زياتو پېښو کې د JAK2، CLAR يا MPL جينونو کې ميوتيشن ليدل کېږي.

د مړينې غوره لاملونه يې د ترمبوزس، وينه بهيدنه ده او په ۵٪ پېښو کې په AML اوړي، ۱۰ – ۱۵٪ يې د ميالوفبروزس په لور پرمختګ کوي.هايدراکسي يوريا يې ټاکلی درمل دی خو! د Anagrelid د کم دوز په مټ يې هم درملنه کېږي.

پوښتنې

- **تشريحي پوښتنې**

۱.DIC په څو ډوله ده؟.

۲.په ترمبوتيک مايکروانجيوپتی کې کومې ناروغي ګډون لري؟

۳.هيموفيليا – A په څو ډوله ده؟

۴.د لمړني ترمبوسايتوزس لاملونه کوم دي؟

۵. VWD ناروغی تعریف کړئ؟

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۶. DIC یو اڅی هیمورژیک ناروغی ده. (   )

۷. هیموفیلیا – B درملنې ته اړتیا نلری. (   )

۸. د ET هال مارک د ترمبوسایتود شمېر زیاتوالی دی. (   )

۹. وصفي HUS په هغه کوچنیانوکې منځته راځی چې عمریې دپنځه کالو څخه کم وي. (
)

۱۰. په DIC کې شاک منځته نه راځي. (   )

- **څلورځوابه پوښتنې**

۱۱. د VWD په خفیفو حالاتو کې درملنه د څه شي په مټ ترسره کېږي.........؟

الف: Anti fibrinolytic. ب: د اړونده فکتور په مټ کېږي. ج: درملنې ته اړتیا نلری. د: هیڅ یو.

۱۲. د DIC په لاملونو کې شامل ندی................؟

الف: مار چیچل. ب: PF ملاریا. ج: Sepsis. د: هیڅ یو

۱۳. د ET په اړه ناسمه جمله په نښه کړئ.......؟

الف: دا د زړو خلکو ناروغی ده. ب: لامل یې وینه بهیدنه ده. ج: په ښځو کې یې پېښې لږ څه زیاتې وي. د: هیڅ یو

۱۴. په هیموفیلیا کې.............؟

الف: د دماغ دننه وینه بهیدنه زیاته وي. ب: د مړینې غوره لامل د HIV په انتان اخته کیدل دي. ج: دواړه سم دي. د: دواړه غلط دي.

اخځليکونه

۱.شـــيرزي، ايمـل. (۱۳۹۱ه ش). هيمـاتولوژي، ايميونولوژي او ويتـامينو د کمبـــت ناروغي. طب پوهنځي ،ننګرهار پوهنتون. مخونه:۱۴۱-۱۴۵.

۲.فخري، سيد محمد نعيم. (۱۳۸۹). هيماتولوژي، ويتامين‌ها او ايميونولوژي.پوهنتون طبي کابل. صفحه:۱۲۴.

3.Colledge,Nicki R. Walker, Brainr. and Ralston, Stuart H. (2014).Davidson’s Principle and Practice Of Internal Medicine. 22nd Edition.Churchill Living Stone, New Delhi. Pp:1008,1051-1056.

4.Goldman, Lee & Schafer, Andrew I. (2014) . Cecil Text Of Internal Medicine.24th Edition. Saunders Elsevier ,New York .Pp:1132-1135,1145,1147,1150.

5. Hoffbrand, A.Victor and Moss, P.A.H .(2016).Hoffbrand’s Essential Hematology. 7th Edition. WILEY Blackwell, New Delhi. Pp:282-295.

6.Kasper, Dennis. Fauci, Anthony and Longo, Dan.L et al. (2015). Harrison’s Principle Of Internal Medicine. 19th Edition USA MC Graw Hill. Pp:671-676, 726-740,1863,1864.

7.Kawthalkar, Shirish M .(2013).Essential Of Hematology. 2nd Edition. Jaypee Brothers. Medical Publisher, P(LTD),New Delhi. Pp:432-439.

8.Kumar, Parveen. Clark ,Michael .(2012). Clinical Medicine. 8th Edition. Elsevier Saunders, London. Pp:412,421-425.

9.Papadakis, Maxine, A and MC Phee, Step J. et al .(2017).Current Medical Diagnosis And Treatment. 56th Edition. MC Graw Hill, USA. Pp:547-555.

10.Singh, Tejindar.(2014). Text Book of Haematology.2nd Edition. Arya puplications,new Delhi. Pp:221-235.

اتم څپرکی

د وینې ترانزفیوژن

یو کس نه بل کس ته د پوره وینې یا د وینې د یوې برخې ورکول او دهغه دستونزو د نه پیداکېدلو په خاطر تر څارنې لاندې ساتل د BT په نوم یادېږي.

ددې لپاره چې د هیمولایتیک غبرګون څخه مخنیوی وشي د وینې ورکولو څخه دمخه باید د وینې ورکوونکی او وینې اخیستونکی د دواړو وینې یو بل سره سمون ورکړل شي.سره لدې چې د وینې د سرو حجرو په سطحه کې شمېر انتي جنونه شتون لري چې تر ټولو غوره یې د ABO سیستم انتي جن او Rh (D) انتي جنو څخه عبارت دي؛ نو! ځکه د هر ترانزفیوژن د مخه د A او B انتي جن معلوم شی ځکه چې ډېر زیات مهم دي.

هر هغه څوک چې یو یا دواړه ددغه انتي جنو څخه په پلازما کې د اړوند انتي جن په وړاندې ایزو انتي باډې لري چې دا Ab ګانې د کامپلیمنت سیستم د فعالیدو لامل ګرځی.

که چېرې د وینې د رګونو په دننه کې شدید هیمولیز رامنځته کېږي.

بل غوره انتي جن د Rh (D) څخه عبارت دی چې تل د BT څخه دمخه ټاکل کېږي چې ۸۵٪ خلک مثبت او پاتې ۱۵٪ یې منفي Rh لري. بله دا چې ښه وینه ورکوونکی باید وټاکل شي یعنې وینه ورکوونکی باید روغ، عمر یې د ۱۸ کالو څخه زیات، فشار او نبض یې نورمال، د Hb کچه یې د ۱۲,۵ګرام پر دیسی لیتر څخه لوړه وي. انتاني او د وینې نورې ناروغي باید ونه لري.خو! ځینې ناروغان په تیریدونکی ډول وینه نه شي ورکولای چې دا وګړي عبارت دي له د امیدوارۍ په جریان کې، د زیږون څخه یې شپږ اونۍ نه وي تیرې شوي او دوه میاشتې یې په وینه ورکولو نه وي تیرې شوي.

۸-۱. د وينې ترانزفيوژن

۸-۱-۱. د وينې د ترانزفيوژن استطبابات

۱. کله چې Hb کچه د ۷-۸g/dl او يا ددې څخه ټيټه وي.

۲. که يو ناروغ د زړه اسکيميک ناروغۍ يا عدم کفايه ولري په ۱۰g/dl هيموګلوبين کې هم د وينې ترانزفيوژن صورت نيولی شي.

۳. د وينې بهيدنې او شاک په وخت کې.

۴. کله چې د انيميا لامل په اسانۍ سره تداوي کېږي (د IDA او فوليټ کمښت) نو بيا ترانزفيوژن ته اړتيا نه ليدل کېږي او که شونې نه وي نو بيا BT ورته کارول کېږي. (۱۵۱:۱).

۵. د وينې د ځانګړې پروتينونو، ترمبوسايتونو او سپينو حجرو ورکړه.

۶. کومه انيميا چې دسوځيدو څخه وروسته پيداکېږي بايد خالصې سرې حجرې ورته وکارول شي.

۷. د Exchange ترانزفيوژن لپاره.

۸. د کاربن مونو اکسايد تسمم کې هم BT ګټوره ده.(۳:۱۴۱) .

✍ هغه څېړنه چې د ننګرهار طب پوهنځی دداخلې په څانګه کې په ۱۰۰ تنو ناروغانو چې د وينې ترانزفيوژن ورته استطباب درلوده ترسره شوي لاندې پايلې يې درلودلې:

په ملاريا اخته ناروغان ۲۷٪، د هضمي جهاز څخه وينه بهيدنه ۲۵٪ ،محرقه ۹٪ ،د زيږون څخه وروسته وينه بهيدنه ۹٪، امبيک ډيزنټري ۲٪، په هوک وارم اخته ناروغان ۲ ٪، د پښتورګو عدم کفايه ۲٪، خوار ځواکي ۲٪، حاده لمفوبلاستيک ليوکيميا ۲٪، د ځيګر سيروزس ۱٪، ITP - ۱ ٪. (۳:۱۱۴).

۸-۱-۲. د وينې ترانزفيوژن ناوړه غبرګونونه

د زیاتو پلټنو سره سره د وینې د اجزاوو ترانزفیوژن له امله ناوړه غبرګونونه منځ ته راځي.خو! له نیکه مرغه ډېر دودیز غبرګونونه یې ژوند ته ګواښ نه پیښوي. همدارنګه وخیم غبرګونونه کولای شي چې لږې ګیلې او نښې منځ ته راوړي.ځینې غبرګونونه کیدای شي چې د دوینې د اجزاوو د Modification (فلتر کول، پریمنځل یا Irridiation) په واسطه کم کړای شي خو! کله چې د یوه غبرګون شک شتون ولری نو ترانزفیوژن باید ودرول شي او د پلټنو لپاره د وینې بانک ته خبر ورکړل شي.

د ترانزفیوژن غبرګونونه د معافیتي او غیر معافیتي میخانیکیتونو په پایله کې رامنځته کیږي.د ایمیون په منځګړیتوب رامنځته شوي غبرګونونه کله کله د وینه اخیستونکی د انتي باډې په مټ سرته رسیږي.همدارنګه حجروې عناصر هم کولای شي چې د ناوړه اغیزو لامل شي.

د غبرګونونو غیر ایمیون لاملونه د وینې د زیرمه شوو اجزاو اوسربېره پردې د دوې د فزیکي او کیمیاوي خواصو پورې اړه لري.

کوم وایروسي انتانات چې د ترانزفیوژن په مټ لیږدیږي ډېر نادر(کم) دي ځکه چې اوس سکرین او آزموینې د پخوا په پرتله ډېرې سمي شوي دي.د وایروسي انتاناتو د خطر کموالی یا د نورو غبرګونونو خطر زیاتوالی منځ ته راځي لکه: هیمولایتیک ترانزفیوژن غبرګون او Sepsis چې د بکتریاوو په واسطه د وینې اجزاوی ککړیږي.

د ترانزفیوژن د ترسره کېدو دمخه دځرنګوالی ښه کېدو له امله د ترانزفیوژن په سلامتیا کې زیاتوالی راغلي.انتانات، او د ترانزفیوژن هر ناوړه غبرګون باید د وینې بانک ته ولیږدول شي ترڅو مناسبې څیړنې پرې ترسره شي. (۲:۱۴۲).

اول: ایمیونولوژیک غبرګونونه

الف. حاد هیمولایز: د ایمیون په منځګړیتوب په هغه وخت کې هیمولیز منځ ته راځي؛ کله چې وینه اخیستونکي انتي بادي ګانې جوړې کړې چې هغه بیا د وینه ورکوونکې سرې حجرې لایز کړای شي چې د دغو زیاتو غبرګونو مسؤلیت ABO isoagglutinine په غاړه دي.همدارنګه د RBC د نورو انتیجنو په وړاندې Alloantibodies رامنځته کېږي یعنې Kell،Rh او Duffy کیدای شي چې په هیمولیز پای ومومي.

بیړنۍ هیمولایتیک غبرګونونه ممکن د هایپوټینشن، تکې پنیا، تکې کاردیا، تبې، د یخنې احساس، هیموګلوبینیمیا، هیموګلوبین یوریا د ټټر او تشو درد او د انفیوژن په ساحه کې ناراحتۍ شتون وي.دا ډېره مهمه ده چې د غبرګونو د ژر پېژندلو لپاره د ناروغ حیاتی علایم د ترانفیوژن د مخه او یا یې په جریان کې وڅارل شي.

کله چې په حاد هیمولیز شکمن شو نو ترانزفیوژن باید سمدستی ودرول شي.

ورید باید خلاص وساتل شي او د وینې بانک باید د غبرګون څخه خبرکړل شي.

د ترانزفیوژن وروسته د وینې نمونه باید په درست ډول لیبل شي او غیر ترانزفیوژن شوې وینه باید د انالیز لپاره د وینې بانک ته ولیږل شي.

د هیمولیز لپاره په لابراتواري آزموینو کې د سیروم هپتوګلوبین، LDH، او د غیر مستقیم بیلروبین د کچې اندازه کول ګډون لري.

د ایمیون Complexes چې د RBC په لایز کیدو پای مومي د پښتورګو د دندو د خراب والی او پاتې والی لامل ګرځي.د ایوریز باید د رګ له لارې د مایعاتو او Furosemide یا مانیتول په واسطه تحریک شي.

کوم نسجي فکتورونه چې د لایز شوو سرو حجرو څخه ازادېږي کولای شي چې DIC منځ ته راوړي.د هیمولایتیک غبرګونو په هر ناروغ کې باید د تحثري کتنو په ترڅ کې ترومبین وخت (PT)، ApTT، فبرینوجن او د دمویه صفحاتو شمېر مانیتور شي.

د ناروغ د بستر ترڅنګ چې کومې تیروتنې رامنځته کېږي لکه: په نمونه ناسم لیبل لګول، یا ناسم ناروغ ته د ترانزفیوژن ترسره کول د دغو زیاتو غبرګونو مسؤلیت په غاړه لري. د وینې بانک د دغو غبرګونونو په پلټنو کې د هیمولیز لپاره د ترانزفیوژن د مخه او وروسته نمونه او د ناروغ د نمونې بیا ځلي ټایپ کول، DAT (Direct Agglutinin Test) چې ځینې وخت ورته مستقیم Coomb's آزموینه ترانفیوژن وروسته په نمونه ترسره کېږي. د وینې د اجزاوو Cross – matching، او د تیروتنو لپاره د کتابداری ټول ریکارډونه چیک کول.

د DAT په واسطه د انتې باډي ګانو شتون معلومېږي یا په In vivo کې د سرو حجرو سره د کامپلیمنټ نښتل. (۲: ۱۴۷).

ب: وروستي هیمولایتیک غبرګون: دا هیمولیز په بشپړ ډول نه وقایه کېږي.

دغه غبرګونونه په هغو ناروغانو کې چې پخوا یې د سرو حجرو انتیجنونه حساس شوي او انتې باډي د سکرین له مخې منفي پایلې درلودي د Ab کچه یې ټېټه وه. کله چې انتیجن مثبت وینه ناروغ ته تطبیق شي یو Anamnestic ځواب د Alloantibody د مقدم جوړیدو په پایله کې منځ ته راځي چې د ډونر د سرو حجرو سره نښلي.

د وینې د ورکړې څخه ۱-۲ اونۍ وروسته Alloantibody ټاکل کیدای شي او د غیر مستقیم بیلروبین کچه لوړه وي. خو! کومې ځانګړې درملنې ته اړتیا نه لري. کیدای شي نورو ترانسفیوژنو ته اړتیا ولیدل شي. (۲: ۱۴۷).

ج: تبه لرونکې غیر هیمولایتیک ترانزفیوژن غبرګون: د وینې د حجروی عناصرو د ترانزفیوژن له امله ډیر زیات غبرګونونه منځ ته راځي چې د تبه لرونکی هیمولایتیک ترانسفیوژن غبرګون څخه عبارت دي. دغه غبرګونونه د تبې، د یخنۍ احساس، لړزې او د بدن د تودوخې درجه یو سانتي ګرید او د دې څخه لوړه وي، ځانګړې ده. د FNHTR په هغه وخت کې تشخیص کېږي کله چې په وینه اخیستونکي کې د تبې بل لا مل پیدا نه شي.

هغه انتې باډي ګانې چې د ډونر د سپینو حجرو یا HLA په وړاندې رامنځته کېږي شونې ده چې په دې غبرګونونو کې منځګړیتوب وکړي.

هغه ناروغان چې ډير ځلي وينه اخلي او کومې ميندې چې ډېر کوچنيان زېږوې د ډېر خطر سره مخ دي.همدارنګه Anti HLA انتې باډې ګانې د وينه اخيستونکې په سيروم کې راڅرګندېږي .په دې ناروغانوکي په روټين ډول پلټنې نه ترسره کېږي ځکه چې زياتره FNHTR خفيف طبيعت لري.

د وينې هغه محصولات چې د وينې سپينې حجرې پکې کم کړل شوي وي. کيداى شي چې د ليکوسايټ انتي جن د حساسيت څخه مخنيوى وکړي او يا يې وروسته واچوي نو په همدې اساس د تبې د حملې پيښې کموي.

هغه سايتوکينونه چې د زيرمه شوي وينې حجرو د عناصرو څخه ازادېږي کيداى شي چې په FNHTR کې منځګړيتوب وکړي. نوکه Leukoreduction د زيرمه کيدو څخه د مخه صورت ونيسي نو ممکن د دغه غبرګونو څخه مخنيوى وکړي. (۲:۱۴۷).

د: الرژيکي غبرګونونه: ارتيکاريائي غبرګون د پلازماد پروتينو پورې اړه لري چې په ترانزفيوژن شويو عناصرو کې ليدل کېږي.د کمو غبرګونو درملنه په عرضي ډول يعنې د ترانزفيوژن په تيريدونکي ډول درولو، او د انتې هستامين لکه: ډايفين هايدرامين ۵۰ ملی ګرامه په غوښه کي په کارولو سره ترسره کيږي.

ترانزفيوژن په هغه وخت کي بشپړېږي کله چې نښې او ګيلې يې له منځه ولاړې شي. کوم ناروغان چې د ترانزفيوژن د الرژيکي غبرګونونو تاريخچه ولري بايد د انتې هستامين سره Premedication شي.

کوم ناروغان چې ډير حساس شوي وي حجروې اجزاوى بايد پريمينځل شي تر څو د پلازما پاتې شونې وويستل شي . (۲:۱۴۷).

ذ:انفلاکتيک غبرګونونه : دا شديد غبرګون يواځې د وينې د اجزاوو د څو ملي ليتره ترانزفيوژن وروسته رامنځته کېږي.

د دې ناروغانو ګیلې او نښې عبارت دي له:

سا لنډی، ټوخی، زړه بدوالی او کانګی، هایپوټنشن، برانکوسپزم، د شعور له منځه تګ، د تنفس دربدنه او شاک څخه.

درملنه یې د ترانفیوژن په درولو، درګ په خلاص ساتلو او ادرینالین (۰،۵-۱ml د ۱/۱۰۰۰ محلول د پوستکي لاندې ورکړی) ترسره کېږي. په شدیدو پېښو کې سټرایډ کارولو ته اړتیا پیدا کېږي.

کوم ناروغان چې د IgA کمښت ولري د ۱٪ څخه په کمو ناروغانو کې چې د IgA Class سره حساس وي. د پلازما ترانسفیوژن سره د انفالکتیک غبرګون خطر لري. کوم خلک چې د IgA کمښت ولري نو باید یوازې IgA Deficient پلازما او د پریمنځل شوي وینې اجزاوې واخلي او کوم ناروغان چې د وینې د اجزاوو متکرر غبرګون او انفالکتیک غبرګونونه ولري باید د IgA د کمښت لپاره آزموینې ترسره شي. (۲:۱۴۷).

ز: **Graft – Versus Host Disease (GVHD):** د GVHD د الوجینیک مورنۍ حجرې پیوندیو متکرر اختلاط دی چې د ډونر لمفوسایتونه حمله کوي او د کمزوری معافیت لرونکی میزبان نښې کولای چې له منځه یې یوسي. د ترانزفیوژن پورې تړلې GVHD د ډونر د T لمفوسایتونو په منځګړیتوب رامنځته کیږي او د میزبان HLA د انتي جن له خوا دپردي جسم په بڼه پیژني چې په پایله کې د ایمیون غبرګون له کبله وینه اخیستونکی ته تبه، لړزه، د پوستکي ځانګړی اندفاعات، نس ناسته او د ځیګر د دندو ابنارملتی ګانې(زیړي) او لمف اډینوپتي پیدا کېږي.

دا ډول GVHD د هډوکي د مغز په اپلازیا او پان سایتوپینیا ځانګړی ده او د ایمیونو سپریسو درملو په وړاندې ټینګار لري لکه ستروئید، ATG او cyclosporine دا څرګندونې د BT څخه ۱۰-۸ ورځې وروسته او مړینه ۳-۴ اونۍ وروسته رامنځته کیږي. خو که چیرې د ترانزفیوژن د مخه حجروي اجزاوې Irradiation شي مخنیوي یې کیدای شي او تشخیص یې د پوستکې د بیوپسي له مخې کیږي (۲:۱۴۸).

ز: د ترانزفیوژن اړونده د سږو حاده زخمي کیدنه: د وینې د ترانزفیوژن له امله د سږو ناروغي د حاد تنفسي ډیستریس په بڼه را څرګندېږي. کیدای شي د ترانزفیوژن په جریان اویا په شپږو ساعتونو کې رامنځته شي .

وینه اخیستونکی ته د سږو د Compromise کیلې او د سږو غیرقلبي اذیما نښې،د صدر په کلیشه کې دوه اړخیزه بین الخلالی ارتشاحات د لیدنې وړ وي. ساتندویه درملنې ته اړتیا لري خو! ناروغان پرته د کوم پاتي شوني څخه ښه والی مومي .TRALI اکثراً د ډونر د پلازما د ترانزفیوژن له امله منځته راځي کوم چې په لوړه کچه Anti-HLA انټي بادي ګانې لري چې د وینه اخیستونکی د لیوکوسایټونو سره نښلي .لیوکوسایټونه د سږو په رګونو کې نښلي او میدیاټورونه ازادوي چې د شعریه عروقود نفوذیه وړتیا د زیاتوالي لامل کیږي،د Anti HLA انټي باډي ګانې د وینه ورکوونکی په پلازما کې کتل کیږي ،کیدای شي چې تشخیص تائید کړی، پره وینه ورکوونکی زیاتره مولټیپرا میندې دي نو ځکه د دوی د پلازما د اجزاوو د ترانسفیوژن څخه باید ډډه وشي.(۲:۱۴۸).

س:Post Transfusion Purpura : دا غبرګون د دمویه صفحاتو د ورکړې څخه ۷-۱۰ ورځي وروسته منځته راځي چې د وینه اخیستونکی په سیروم کې د دمویه صفحاتو ځانګړې انټي باډې ګانې موندل کیږي او ډیر زیات پیژندل شوي دي. د ترمبوسایتو پینیا په بڼه را څرګندیږي چې زیادتره په ښځو کې لیدل کیږي.

انټي جن د HPA-Iaڅخه عبارت دي چې د دمویه صفحاتو د ګلایکوپروتین III د آخذې له پاسه موندل کیږي.

پره وینه ورکوونکی زیاتره مولټي پر میندی، دي چې د دوی د پلازما اجزاوي باید ترانزفیوژن نه شي.وژونکې حالت دي او درملنه یې د پلازما بدلول او وریدې ایمیونوګلوبولین څخه عبارت ده. (۴:۵۰۷).

ش: الو ایمیونایزیشـــن: یو وینه اخیســـتونکی ممکن د یوشـــمېر انتي جینوچې د وینې د حجروي عناصرو له پا سه شتون لري یا پلازما پروټین په وړاندې Allo Immunization شي .

د RBC د انتي جینو پـه وړانـدې د الو انتي بـاډي ګـانې د ترانزفیوژن څخـه د مخـه د لابراتواري آزموینو په مټ پېژندل کېږي او د دغو شـــتون ممکن په هغه میندوکې چې د ماشـوم راوړلو په عمر کې وي او د RBC د معلومو جینو سره حساس وي (یعني C، D,I ،Kell،E، یا Duffy)نوی زیږیدلی کوچني د هیمولایتیک ناروغي د خطر ســره مخامخ وي.

د D انتي جن د Matching لپاره د ترانزفیوژن د مخه ټاکلی آزموینه ده چې د RBC د الوایمیونـایزشـــن څخـه مخنیوی کوي.الوایمیونـایزشـــن کوم انتي جینونـه چې د لیوکوسایټونو او دمویه صفحاتو لپاسه شتون لري کولای شي چې د دمویه صفحاتو په یـاغي والي پـای ومومي. یو ځل چې الوایمیونـایزیشـــن منځتـه راشـــي د ډونر HLA Compatible دمویه صفحات وینه اخیستونکی کې انتي جینونه خپروي. (۲:۱۴۸).

دویم: غیر ایمیونولوژیکي غبرګونونه

الف: د مایعاتو د بار زیاتوالي: د حجم زیاتوالی لپاره د وینې اجزاوی ډېر ښه Expanders دي. ترانزفیوژن کولای شي چې په چټکې سره د حجم زیاتوالی منځته راوړي. د ډایوریتیکو نو د کارونې او د ترانزفیوژن د حجم او اندازې څارنه دا ستونزه هوارولای شي. (۲:۱۴۸).

ب: هایپوترمیا: که په چټکې سره ریفریجیریتید(4C°) یا کنګل (۱۸-یا لدې کم) د وینې اجزاوی تطبیق شي کولای شي چې هایپوترمیا منځته راوړي.

د زړه بې نظمۍ ګانې او د زړه دریدنه هغه وخت منځته راځي کله چې SAN د یخو مایعاتو سره مخامخ شي. نو کوم ناروغان چې ډېرې وینې ته اړتیا لري نو د وینه تودونکو الاتو په مټ باید وینه توده او بیا وکارول شي ترڅو د اختلاطاتو څخه مخنیوی وکړي. (۲:۱۴۸).

ج:د اوسپني د بار زياتوالي: د RBC هر واحد ۲۰۰ – ۲۵۰ ملي ګرامه اوسپنه لري د اوسپني بار زیاتوالي ګیلي او نښې یې په دودیز ډول د اندوکراین ،ځيګر او زړه دندې په هغه وخت کې اغيزمنې کیږي چې دې ناروغانو ته ۱۰۰ واحده وینه ترانزفیوژن شي(د ټول بدن د اوسپني بار ۲۰ګرامه شي).د دې اختلاط د مخنیوی بله درملنه (ایریتروپوئیتین) او په قضاوت ولاړ ترانزفیوژن غوره او ارزانه ده.

د Chelating لاملونه لکه: ډیفروکزامین او Deferasirox ګټوردي خو! کله کله یې ځواب د منلو وړ نه وي. (۱۴۹:۲).

د:هايپوتينسيف غبرګون :دا ډول غبرګون په تیریدونکی ډول په هغه ناروغانو کې چې د ACE نهي کوونکو تر درملنې لاندې وي منځته راځي.

د وینې محصولات براډیکانین لري چې په نورمال ډول د ACE په مټ ویجاړیږي کوم ناروغان چې د ACE نهی کوونکی کاروي د براډي کاینین کچه پکې زیاته وي دا په وینه اخیستونکی کي د هایپونشن لامل کیږي د دوې د وینې فشار د کومې مداخلې پرته نارمل حالت ته راګرځي. (۱۴۹:۲).

ذ: ايميونوموډيليشن : الوجينيک وينه ايميونو سپرسيف ده. د بډوډو د پیوند ناروغانو ته چې ډیر ځلې وینه تطبیق شوي د پیوند د ردولو چانس یې کم کړی دي، خو د سرطان په ناروغانو کې یې انزار خراب دي.

د لیوکوسایټ څخه خالي وینې ترانزفیوژن د انتان لیږد خطر زیاتوي نوځکه یې د معافیت ځپل کم دي. (۱۴۹:۲).

ر:انتاني اختلاطات: په پیل کي د روغ رمټ وینه ورکوونکی ټاکلو په خاطر سکرین ترسره کیږي پرته لدې چې د لوړ خطر Life Style طبي حالتونه یا د انتقال وړ پتوجن سره مخامخ شو لکه: د رګ له لارې د درملو کارونه، د ملاریا اندیمیک ساحو ته تلل ،د انتاني لاملونو د پېژندنې لپاره ډول ډول آزموینې ترسره کیږي .

د وینې ټولې اجزاوې(سره کرویات،سپین کرویات،دموية صفحات،پلازما او Cryoprecipitate) کولای شي چې وایروسي ناروغي ولیږدوي

.وینه ورکوونکی د HCV انتي باډي یا HCV RNA لپاره معاینه کیږي. په اټکلی ډول د HCV خطر چې د ترانزفیوژن له لارې یو په ۲۰۰۰۰۰۰ واحدونو کې دي. نور وایروسونه لکه: HBV, HIV TypeI نادرا HAV, TTV, SEN-V او GBV څخه عبارت دي. (۲: ۱۴۹).

بکتریل ککړتیا په نسبي ډول د باکتریا انتان چې د ترانزفیوژن له لارې لیږدیږي خطر یې زیات شوي. ډیرې بکتریاوې د تودوخې په ټیټه درجه کې وده نه کوي له همدې کبله RBCS او FFP د بکتریاوو په مټ یې ککړیدنه دودیزه سرچینه نه ګڼل کیږي.خو! ځینې ګرام منفي بکتریاوې د تودوخې په ۱-۴ سانتي ګرید درجه تودوخه کې وده کوي. یا رسینا ، پسوډموناس، سیراشیا ،اسینوبکتیر او E.coli نوعي په انتاناتو کې ټول پړه ګڼل کیږي چې ترانزفیوژن پورې اړه لري.د دموية صفحاتو کانسینتریټ چې د کوټې د تودوخې په درجه کې زیرمه کیږي کیدای شي چې د پوستکي د ملوث کوونکو ګرام مثبت اورګانیزمونه لکه: کواګولیز مثبت ستافیلوکوک ولري.د مړینې هغه خطر چې د ترانزفیوژن پورې اړوند سیپسیس له کبله رامنځته کیږي ۱/۱۷۰۰۰ دي. د وینه اخیستونکی تبه، د باکتریاو په مټ ککړ شوی ترانزفیوژن پورې اړه لري، لړزه چې د سیپتیک شاک او DIC په لور پرمختګ کوي دا غبرګونونه ډیر ژر منځته راځي په دقیقو یا څو ساعتونو کې. دا ګیلې او نښې اکثرا ناڅاپه او وژونکې وي.(۵: ۴۱۱).

کله چې پدې غبرګون شکمن شوي نو ترانزفیوژن درول کیږي او باید پراخه اغیزی لرونکی انتي بیوتیک ورکړل شي د وینې بانک ته باید خبر ورکړل شي.

نور انتاني لاملونه لکه: چګس ناروغۍ،ملاریا ،ډینګو تبه،ژیړه تبه،تریپانزوما کروزی ،اناپلازما،پرو وایروس B19،فګوسایتیک فیلیم، HTLV1,CMV,West Nill, virus(WNV) هم لیږدیږي. (۲: ۱۵۰).

لنډيز: د وينې ترانزفيوژن: داسې يوه پروسه ده چې د وينې برخې د وينې ورکوونکی وينه اخيستونکی ته په سليمه بڼه ولېږدول شي چې دا اکثراً سرې حجرې وي. خو! وينه ورکوونکی او اخيستونکی سرې حجرې بايد يو د بل سره Match شي.

ډونر بايد په احتياط سره وټاکل شي او مايکروبيولوژيکې آزموينې بايد ترسره شي ترڅو ډونر او وينه اخيستونکی خو ندي پاتې شي.

سرې حجرې ۴۰۰ څخه زيات انتي جينونه لري چې د ABO او Rh سيستم څخه عبارت دي چې په BT کې خورا ډير اهميت لری.

د وينې هغه ګروپونه چې انتي جن ونلرې(A او B حجرې) نو دوې طبيعتاً کولای شي چې ددوې په وړاندې انتي بادې جوړې کړي چې اکثراً IgM وي کومې انتي باډې ګانې چې په وينه اخيستونکی کې شتون لري کولای شي د ډونر سرې حجرې هيموليز يايې Opsonize کړي پدې شرط چې د وينې انتي جن ولري.نو په همدې موخه د وينې ورکوونکی او وينې اخيستونکی وينه سره Cross – Match کېږي ترڅو Compatibility جوته شي.

د BT په اختلاطاتو کې هيمولايتيک غبرګون، پروتينونو يا سرو حجرو په وړاندې فبريل غبرګون ، د دوران د بار زياتوالی او د انتاناتو لېږد په ځانګړې ډول وايروسی او د متکرر ترانزفيوژن له امله د اوسپنی د بار زياتوالی ګډون لری.

د سروحجرو پرته د وينې اجزاوی هم ترانزفيوز کېږي چې پدې کې دمويه صفحات او پروتينی محصولات لکه: تازه کنګل شوي وينه ،د البومين محلولونه، د تحثری فکتورنو کانسينتريټ او ايميونو ګلوبولين ګډون لري.

پوښتنې

- **تشریحې پوښتنې**

۱.د هیمولیز لپاره په لابراتواري آزموینو کې باید کوم شیان اندازه شي؟

۲.د هیمولایتیک غبرګون لپاره باید کوم شیان مانیتور شي؟

۳.انفلاکتیک غبرګون کلینیک په څه ډول دی؟

۴.کوم باکتریایي انتانات د BT په مټ لیږدېږي؟

۵.د GVHD په وینه اخیستونکی کې کومې ستونزې منځته راوړي؟

- **څلورځوابه پوښتنې**

۶.د ریفریجریتید وینې ورکړه غټ اختلاطات عبارت دي له...............؟

الف : هایپوترمیا. ب : د زړه د نظم ګډوډی. ج : د زړه دریدنه. د : درې واړه سم دي.

۷.د اوسپنې د بار زیاتوالی....................؟

الف :کله چې د بدن د ټولې اوسپنې بار ۲۰ ګرامه شي منځته راځي. ب : کله چې ۱۰۰ واحده وینه ترانزفیوژن شي. ج : د اوسپنې د بار د مخنیوی لپاره د Epo ورکړه متبادله لاره ده. د : ټول سم دي.

۸. که ککړه وینه یو ناروغ ته ترانزفیوز شي ناسمه جمله په نښه کړئ......؟

الف: تبه منځته راوړي. ب : Septic Shock منځته راځي. ج : DIC منځته نه راځی. د : الف او ب سم دي.

۹ـ که چېرې په هیمولیز شکمن شوي وي باید ژر.....................؟

الف : BT ودرول شي.　　ب : لمړی د وینې بانک ته خبر ورکړي.　　ج : د وینی نمونه باید ژر ښه لیبل شي.　　د : ټول سم دي.

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۱۰ـ هایپوترمیا د ډېرې وینې د ورکړي له امله منځته راځي. (　　)

۱۱ـ ډېر غبرگونونه د وینې د Modification سره سمون مومي. (　　)

۱۲ـ د DIC په منځته راتگ کې نسجي فکتورونه رول لري. (　　)

اخځلیکونه

۱.شیرزي، ایمل. (۱۳۹۱ه ش) .هیماتولوژي،ایمیونولوژي او ویټامینو د کمښت ناروغي. طب پوهنځی، ننګرهار پوهنتون. مخونه: ۱۵۰-۱۵۱.

۲.فخري، سید محمد نعیم. (۱۳۸۷) .هیماتولوژي، ویتامین ها و ایمیونولوژي پوهنتون. طبي کابل. صفحه:۱۴۱.

۳.نشاط، محمد طیب او جبارخیل، عبدالناصر. (۱۳۷۹ه ش). د وینې د ترانزفیوژن استطبابات. طب پوهنځی، ننګرهار پوهنتون،پوهي مجله. مخ:۱۱۴.

4.Kawthalkar, Shirish M .(2013).Essential Of Hematology. 2nd Edition. Jaypee Brothers Medical Publisher, P(LTD),New Delhi. Pp:321-325.

5.Kumar, Parveen & Clark, Michael .(2012). Clinical Medicine. 8 th Edition.Elsevier Saunders, London. Pp: 411.

6.Longo, Dan l & Kasper, Deniss. (2013). Harrison's Hematology & Oncology. 2nd Edition.Mc Graw Hill ,New York.Pp :146-150.

نهم څپرکی

لومړنی ایمیون کموالی ګډوډۍ

معافیت د مرضي مایکرواورګانیزمونو په وړاندې د ژوندې پاتې کېدو لپاره د جنګ مهمه وسله ده.

د انسان معافیتي سیستم په دوو لویو برخو ویشل شویدي:

- ذاتي یا طبیعي معافیتي سیستم (Innate Immune system)
- کسبي معافیتي سیستم (Adaptive Immune System)

همدارنګه د ایمیون کمښت ناروغي نسبتا غیر دودېزې دي د لمړنی کمښت ۱۲۵ څخه زیاتې ناروغي پېژندل شویدي په عمومي ډول سره د ایمیون کمښتونه په یو څو کتګوریو ویشل شویدي.

B Cell یا د Ab کمښتونه (د ټولو معافیتي کمښتونو ۵۵٪ جوړوي).

T Cell یا حجروي معافیتي کمښتونه (۲۰٪)معافیتي کمښتونه چې د فاګوسایتیک سیستم سره یوځای وي (۲۰٪) د Innate معافیتي سیستم نیمګړتیا، او د معافیت ابنارملتي ګانې چې د کامپلیمنټ سیستم سره یوځای وي. همدارنګه زیات لمړنی معافیتي کمښتونه لمړی په شیدو خوړونکوا وځوانو کاهلو کوچنیانو کې پېژندل شوي دي.

د B Cell (خلطي) زیات معافیتي کمښتونه د ژوند په وروستیو کې لیدل کېږي، خاصتا په ځوانو کاهلانو کې ، ددغو ناروغیو ځانګړې څرګندونې یا کیدای شي د ډاکټر په مټ وپېژندل شي او درملنه یې پیل شي. (۲:۱۲۱۵).

اوس یوڅو ناروغي د نمونې په توګه بیانوو

۹-۱. لومړنې معافیت کموالی ګډوډې

۹-۱-۱. X – Linked hypogammaglobulinemia (Bruton's Diseases)

XLA د B ژونکو د معافیت د کمښت یو X – Linked Recessive ناروغي ده چې د ګلوبولین او دوراني B ژونکو د نشتوالی سره یوځای وي. (۲:۱۲۱۸).

په دې ارثي ایمیون کمښت سنډروم کې د BTK (Bruton Tyrosin Kinase) په جن کې د میوتیشن له امله (چې په Xp 21.3 – q22 باندې ځای لري) رامنځته کیږي.

دا جن Non Receptor Tyrosine kinase انکوډ کوي کوم چې د B Cell د پرمختګ لپاره اړین دي. په دې ګډوډې کې شیدي خوړونکې د ژوند د لمړنیو څو میاشتو لپاره روغ پاتې کیږي چې د لیږدول شوي مورنی IgG په مټ یې ساتنه کیږي.

له هغې وروسته دا ناروغان د شدید او متکرر باکتریایي انتاناتو (پورتنی او لاندینې تنفسي سیستم قیحی اورګانیزمونه د Sinus او سږو ۲۰٪، انټرایتیس اود جذب خرابوالی سره مخامخ کیږي زیاته مړینه لري چې عمدتاً د سږو د ځنډنیو ناروغیو ، CNS انتاناتو چې د انټیرو وایروس سره وي منځته راځي (۵:۲۷).

د IgG کچه زیاتره د g/L ۲ څخه ډیره کمه وي. د ۱-۲ کلن کوچنی د IgG کچه زیاتره g/L ۵-۱۴ وي او د پنځو واړو کلاسونو کچه د g/ L ۲,۵ څخه کمه وي د ۱-۲ کلنو کې یې کچه په وصفي ډول g/ L ۴ وي. (۵:۲۷).

د منځنی غوږ التهاب ، د ځنډنی ساینوزایتس او نمونیا په ګډون منځته راځي. د نورو انتاناتو په ډله کې پایودرما ۲۵٪ ، د منضمې ځنډنی التهاب ۸٪ ، ګستروانترایتس ۳۵٪، د بند التهاب ۲۰٪،د مینجایتیس یا انسفلایتیس ۱۰٪، د لږو دودېزو انتاناتو په ډله کې اوستومیالایتس۳٪ او سیپیتسیمیا ۱۰٪ ګډون لري. (۲:۱۲۱۸).

همدارنګه Pre B Cell د هډوکي مغزکې د پېژندنې وړ وي.

د ګاما ګلوبولینو کموالی د سیروم د Electropheresis له مخې تاکل کېږي.

د ایمیونو ګلوبولینو د مقدار اندازه کول او مقدار یې د ۲۰۰ ملی ګرام څخه کم وی دایمونوګلوبولین کموالی (IgA، IgM ، IgD ، IgE ۲۰۰ mg/dl>) راښيي.

په محیطي وینه کې B- لمفوسایتونه نه تعینېږي او په لمفاوي غړیو کې د پلازما حجرات نه لیدل کېږي. ددې قدرت نلري چې د انتي جنیک تنبه وروسته انتي باډې ګانې جوړې کړي.

د T Cell شمېر او دندې کافي وي.

په درملنه کې یې په منظم ډول د عضلي له لارې ایمیونو ګلوبولینونو ورکړه شامله ده.خو! اوس د IV له لارې ایمیونو ګلوبولینونه په لاس کې شته د لوړ دوز په ورکړې سره کېدای شي د IgG کافي کچه لاسته راشي.په اوسني وخت کې یې انزار ښه دی اکثره ناروغ د بلوغ تر عمره ژوندي پاتې کېږي لاکن د سږو ځنډنی ناروغي او لمفوماګانې یې ژوند ګواښوونکې اختلاطات دي.

٩-١-٢. **Selective IgA Deficiency** :

کوم ناروغان چې یوازې د IgA کمښت ولري زیاتره د تنفسي سیستم د متکررو انتاناتو سره مخامخ کېږي. د IgA کمښت په اُتو ایمیون ګډوډیو (روماتویډ ارترایتس، SLE) او سیلیاک ناروغي کې ډېر رامنځته کېږي. IgA Deficient ناروغان په لوړ تایتر سره د IgA پرضد انتي باډي ګانې جوړوي . (۴: ۳۷۱).

دIgA انتخابی کموالی (د IgA D په سیروم کې IgA د g/L ۰،۰۵ په هغه وخت کې چې ناروغانو ته IgA لرونکې وینه تطبیق شي کیدای شی چې انفلاکتیک غبرګون رامنځته شی کم وي) چې د IgG او IgM د نورمالو کچو سره یوځای وي.د شمالی اروپا په نږدې $\frac{۱}{۲۰۰}$ خلکو کې موندل کېږي چې د لمړنی ایمیون کمښت ډېر دود بز حالت جوړوي.

همدارنګه د اصــلي لامل نیمګړتیایې نده پېژندل شــوي. داســې معلومېږي چې د IgA ازادیدل بـه مختـل وي یـا بـه بې لمفوسـاـیتونـه چې د IgA جوړونکې پلازمـا سـیـل پـه Differentation کې پاتې والی رامنځته شوي وي.

که د ایمیونو ګلوبولینو مقدار وټاکل شي د IgA په سیروم کې د ۵mg/dl څخه کم لیدل کېږي او د نورو IgA کچه به نورمال یا لوړه وي. د افرازي IgA کمښت به هم ولیدل شي. (۳۷۱:۴).

دا نـاروغي پــه وصــفي ډول پــه هر عمر کې شــتون لري او متکرر انتـانـات د قیحی اورګانیزمونو له امله منځته راځي چې مخاطي برخې اغیزمنې کوي. درملنه یې عرضي ده چې عمدتاً په انتي بیوتیک ولاړه ده د IgAD ځینې ناروغان Anti IgA باډې ګانې (IgG او IgE کلاس څخه) جوړوي. بهرنی سرچینه لرونکی IgA انفیوژن (یعنې د وینې ترانسفیوژن په جریان کې) لدې کبله کولای شــي چې انافلاکســس منځته راوړي. لدې کبله IgAD ناروغان باید Anti IgA انټي باډې ګانو لپاره سکرین شـي، که د وینې ورکړې ته اړتیا وي پریمنځل شــوي ســرې حجرې، باید د IgAD ډونر څخه وي او د ناروغ خپله وینه چې زیرمه شوي وي وکارول شي. (۵:۲۷).

۳-۱-۹. **Di George's Syndrome (Thymic Hypoplasia)** : د ایمیون کمښــت د هډوکې په مغز کې د نورمال پرمختګ سره سره په دوراني وینه کې د T حجرو په کموالی ځانګړې ده. په دې ناروغي کې د تایمس او پاراتیرا یډ غدواتو ولادې اپلازیا یا هایپو پلازیا شــتون لري چې د دریم او څلورم د بلعوم Pouch د پرمختګ د پاتې والی له کبله منځته راځي. په نورمال ډول تایمس ، ابهرقوس او پارا تایرا ید غدو د همدې بلعومي Pouch څخه سرچېنه اخلي. په شیدي خوړونکو کې زیاتره هایپوکلسیمیک تیتانې منځته راځي (د هایپو پارا تایرو یدزم له کبله) کېدای شــي په دې نارو غانو کې د زړه ، ولادې ناروغي، د مخ ابنارملتې ګانې لکه: Philtrum او Low Set Ears, Hyper Telorism د پورتنی شــونډې لنډوالی ،د شــونډو چاک او کام چاکې د مرې او تراخیا فســتولا شــتون لري. (۱:۸۰) .

بلاخره د حجرې په منځګړیتوب منځته راغلي معافیت د نیمګړتیا له امله باکتریایي، فنګسي، وایروسي او پروتوزوا یې انتاناتو ته د مساعدکېدو د زیاتوالی لامل ګرځي.

په سل زره وګړو کې ۱ - ۵ تنه په دې ناروغي اخته کېږي. د دې حجرو لمفوپینیا شتون لري او د دې ژونکو د مایتوجن په وړاندې غبرګون کموالی له کبله Phytohem agglutinin منځته راځي د B ژونکو معافیت توپیر لري.

د تایمس پیوند د Defective Cell Mediated معافیت د سمېدو لامل ګرځي ؛ په ځینو پېښو کې خپل سر ښه والی رامنځته کیږي. (۴: ۳۷۲).

د کلسیم سپلمنت سربیره ، د زړه د ابنارملتې ګانو سمون او په وقایوي ډول د انتي بیوتیک کارونه ، تایمس غدې پیوند ، د جنین د نسج کارونه یا د HLA – Sibling Identical ، SCT په مټ د ښه والي راپور ورکړل شوي دي یعنې د تایمس نسج پیوند ته اړتیا لري. (۵: ۲۲).

په نږدې ۱ ٪ ناروغانو کې تایمس په بشپړ ډول شتون نلري نو ځکه T.Cell نه پخیږي. Charge(د سترګو Colombia) ،د زړه انومالی Choanal اتریزیا ، د تناسلی او غوږونو انومالی ګانې، سنډروم د CHD7 کمښت) تایمس د پرمختګ د مختل کېدو ډېر لږ دودېز لامل جوړوي. (۳: ۲۰۱۸).

۴-۱-۹. Sever – Combined Immunodeficiency Disease (SCID):

SCID د PIDs یوه ډله نادره ناروغي دې چې د T.Cell د پرمختګ ،د ایمیونیتي په ژور بلاک او یا ددې ژونکو په بشپړ نشتوالی ځانګړې ده. SCID د دواړو B-Cell (خلطي) او T-Cell (حجروي په منځګړیتوب) ایمیونیتي په ښکاره کمښت ځانګړې ده چې د X-Linked او Autosomal Recessive دوه ارثي نمونې یې شتون لري. دا ناروغي د لمفو یېد په پیشقدم کې د نیمګړتیا له امله د B او T ژونکو د پخیدو په ناکامې پای مومي. (۱: ۸۰).

د مورنۍ حجرې بنسټیزه نیمګړتیا ممکن په کې شتون ولري چې نښې کولای B او T ژونکې پخې کړي یا به په سایتوکینونو کې کمښت شتون ولري کوم چې د لمفوسایتونو د پخېدو لپاره اړین بلل کېږي.

په دې ناروغانو کې بکتریایي، وایروسي، پروتوزوایي یا فنګسي انتاناتو تکراري ګیلې د ژوند په لمړیو میاشتو کې منځته راځي چې کاندیدیازس، څنډنی نس ناسته او نمونیا یې ډېر دودېز دي.

د وایروس د ژونکو واکسین تطبیق له امله خپره او وژونکې ناروغي منځته راوړي په لابراتواري کتنو کې د T.Cell کموالی ، د Phytohemagglutinine په وړاندې د T لمفوسایتونو د غبرګون نشتوالی، د پوستکي Anergy، د B لمفوسایتونو کموالی یا نشتوالی ، هایپوګاماګلابولینیمیا ، د انتي جنیک تنبه وروسته د Ab د جوړېدو نشتوالی ګډون لري.که بې درملنې پریښودل شي د شدیدو انتاناتو له امله مړینه د یوه کال دمخه رامنځته کېږي.

د هډوکې مغز پیوند د درملنې بنسټ جوړوي.

Genethrapy ترپلټنو لاندي ده د وینې ورکړه د (GVHD) Graft Versus Host Disease خطر رامنځته کېدو په خاطر استطباب نلري.

د SCID پېښې په ۵۰۰۰۰ تنو ژوندیو زیږونو کې یو تن اټکل شوي دی.

T.Cell د کمښت شدت د ژوند په پیل کې (زیاتره ۳-۲ میاشتو کې) راڅرګندېږي ډېرې شدیدې کلینیکې څرګندونې یې د خولې تکراري کاند یدیازس ،د ودې پاتې والې ، مقاومه نس ناسته او یا حاد بین الخلالي نمونایتس د نموسیستیس جایروسی (چې دا هم دژوند په لمړی کال کې منځته راځي) د B ژونکو د کمښت له امله رامنځته کېږي.

وایروسي یا تهاجمي بکتریایي انتانات کېدای شي منځته راشي په ناروغانو کې کېدای شي دانتاناتو پورې تړلی اختلاطات د ژوندي واکسین له کبله (په ځانګړې ډول Notably

BCG) دوي نه يوازې ځايي ، ساحوي انتاناتو بلکه کېداى شي خپور انتان ، تبه، د توری لويوالی ، د پوستکي او هډوکي Lytic افتونو لامل شي .

د SCID تشخيص د نومورې کورنۍ تاريخچې پر بنسټ او يا په کورنۍ کې د يوه ځوان کوچني د مړينې له مخې اټکل کېداى شي. د لمفوسايتوپينيا شتون په ۹۰٪ پېښو کې د SCID قوي وړاندیز کوي. د ټټر په کليشه کې د Thymus د خيال نشتوالی هم د SCID وړاندیز کوي. خو! رښتيني تشخيص د B، T او NK دوراني لمفوسايتونو د شمېر په ټاکلو پورې اړه لري. د T ژونکو لمفوپينيا کېداى شي د ځينو مورنيو T.Cell د شتون له امله پټ پاتې شي چې دا له منځه وړل کېداى نشي. (۲۱۰۷:۳) .

۹-۱-۵. **د کامپليمنټ کمښت**: د کامپليمنټ پروتين د هغې د دندو د توپير له مخې کولاي شو وړاندوينه وکړو.

- **د کامپليمنټ د ذاتي غبرګون پاتي والی (متبادله پتوي)**: د غير وصفي معافيت د ګډوډيو په لور درومي چې د باکتريايي انتاناتو د زياتوالی سره يوځای وي.

د جنيتيک له مخې د (MBL) Mannose – Binding Lectin د کمې کچې تعينول د يو شمېر التهابي او انتاني ناروغيو سره مل وي.

- **د Classic پاتوې پاتی والی**: د انتان په لور په ميلان پای مومي. همدارنګه ناروغي ته يې ميلان زياتوي چې په دې حالت کې Immune Complexځاي پر ځاي کيدل د التهاب لکه:په (SLEکې د C1 او C4 کمښت) واسکولايتس او ګلوميرولونفرايتس رامنځ ته کيږی کله کله په دې ناروغانو کې د کامپليمنټ نيمګړتيا ليدل کيږي). (۲۶:۵).

۹-۱-۶. **ځنډنی ګرانولوماتوز ناروغي**: دا يوه ډله ارثي ګډوډې دي چې فګوسايتيک ليوکوسايتو په استقلاب کې نيمګړتيا د H_2O_2 ، OH- راډيکلو د جوړيدلو په مختل کېدو ځانګړي ده چې ځنډنی التهابی غبرګون او د انتان په ځای کې د ګرانولوماجوړښت ښکاره ليدل کيږي. (۲۱۰۶:۳).

په اټکلي ډول په ژونديو زيږونوکې يې پېښې ۱/۲۰۰،۰۰۰ دي نږدې ۷۰٪ پېښې يې ارثي X-Linked Recessive او پاتې ۳۰٪ يې Autosomal Recessive جوړوي. دا ناروغي د څلورو څخه په يوه جن کې د موټيشن له کبله (CYBB ، CYBA ، NCF1 ، NCF2) منځته راځي. چې دا انزايم د Superoxide ، H_2O_2 ، Hypochlorous اسيد H7Cl (د اکسيجن احتراق چې د تنفسي Burst پنوم يادېږي.).

دا ناروغي زياتره شيدو خوړونکو او کوچينتوب په اول وخت کې د مکررو او شديدو انتاناتو لامل کيږي.

د انتاناتو دودېز ځايونه د سږو، لمفاوي غوټو ،هضمي جهاز او د هډوکو څخه عبارت دي. (۴: ۳۲۰).

د پوستکي متکرر انتانات (لکه فوليکولايټيس) هم ډېر دودېز دي انتاني لاملونه په وصفي ډول کټليز مثبت باکترياوي (د طلايي ستافيلوکوک، او Serratia Marcesens) جوړوی لاکن Burkholderia Cepacia ، مرضي مايکوبکتريا ، فنګس Aspergillus هم ګډون لري. د CGD د نوم څخه معلومېږي چې CGD يوه ګرانولوماتوز ناروغي ده. د مکروفاژ څخه غني ګرانولوماګانې کله کله کېدای شي چې په ينه، توری او نورو غړيو کې پيدا شي. خو! معقمې ګرانولوماګانې دي. دوې بندښتي ناروغي منځته راوړي. کوم ناروغان چې CGD ولري د انتاناتو درملنه يې يوه پيچلې پروسه ده. په عمومي ډول سره د انتاناتو په درملنه کې بايد انټي بيوتيک په ګډ ډول وکارول شي، کوم چې ژونکو ته نفوذ کولای شي د فنګسي انتاناتو درملنه جدې او د اوږدې مودې لپاره انټي فنګل کارول کيږي.

التهابي ګرانولوماتوزس افتونه زياتره د سترا يېدو سره حساس وي لدې کبله ګلوکوکورتيکويېډ کله کله د انتاناتو د خپريدو لامل کيږي.

د CGD درملنه زیادتره وخت د انتاناتو په مخنیوی ولاړه ده. په وقایوي ډول دکوترامکسازول کارول چې دواړه یې ښه زغمل کېږي خو! ډېر اغیزمن او د بکتریایې انتاناتو خطر یې کم کړي دي.

دازول د مشتقاتو (Itraconal) ور ځني تطبیق د فنګسي انتاناتو د اختلاطاتو فریکونسي یې کمه کړیده؛ د پخوا څخه Interferon γ تطبیق ګټور ثابت شویدي کله کله HSCT او کله کله جراحي مداخلې ته هم اړتیا لیدل کېږي. (۳:۲۰۱۰).

لنډیز: دایمیون سیستم اساسی دنده دا ده چې د انسان بدن دبکتریاو،وایروسونو، پرازیتونو او اجنبې اجسامو د برید څخه وساتي. معافیت په دوو لویو برخو ویشل کیږي.

- ذاتي معافیت
- کسبي معافیت

د نیکمرغه د ایمیون کمښت ناروغۍ ډېرې غیرې دودېزې دي.B - Cell یا د Ab کمښتونه چې د ټول ایمیون کمښتونو ۵۵٪ جوړوي او T-Cell یا حجروې ایمیون کمښتونه ۲۰٪ ، معافیتي کمښتونه چې د فاګو سایتیک سیستم سره مل وي(٪۲۰)او هم د کامپلیمنټ کمښت لیدل کیږی.

لمړني معافیتي کمښتونه لمړی په شیدوخوړونکو او ځوانو بالغو کوچنیانو کې لیدل کیږي. خو!د خلطی ډول (B-Cell) ددې کمښت د ژوند په وروستیوکې لیدل کېږي خاصتاً په ځوانو بالغوکې منځته راځي چې بیلګی یې دا دي:

X-Linked Hypo gamma Globulinemia: دا ناروغان د شیدو خوړلو په دوران کې د مور څخه لیږیدلی Ab په مرسته د انتان څخه ساتل کېږي له هغې وروسته د ډول ډول ناروغیو لکه : سینوپلمونرې قیحی انتاناتو سره مخامخ کیږي او د جذب خرابوالی پکې منځته راځي.

پدې ناروغانو کې B-Cell پخیدنه او بیلتون د پاتې والی سره مخامخ کېږي اوس دا ناروغان د رګ له لارې د ایمیونو ګلوبولین د کارونې په مرسته ژوند کولای شي نو ځکه د بلوغ ترعمره ژوندې پاتې کېږي خو ۱دسږو د ځنډنیو ناروغیو او لمفوماګانو ښکار کېږي چې ددوې ژوند ګواښوي.

ټاکلی IgA کمښت: کوم ناروغان چې دا رنګه کمښت ولري د تنفسی سیستم په متکررو انتاناتو اخته کېږی خو ! د IgA کمښت پدې اُتو ایمیون ناروغیو لکه: د بندونو روماتیزمل ناروغي، SLE او سیلیاک ناروغیو کې ډیر رامنځته کېږي ددې ناروغانو انیمیا د پریمنځل شوي وینې په مټ تداوی کېږي.

SCID- په ډېرو ناروغیو اخته ناروغانو کې او یا د خپلې زیرمه شوې وینې څخه ګټه اخلی. دا حالت د B او T حجرې په کمښت ځانګړې ده. څرنګه چې ددې حجرو په پیشقدموکې د نیمګړتیا له امله د T او B ژونکو د پخیدو په ناکامې پای مومي.

دا ناروغان د خولې په تکراري کاندیدیازس،مقاومه نس ناستی،بین الخلالی نمونایتس او Pneumocystis jiroverce ډېر اخته کېږی.د ټېټرکلیشه کې د تایمس غدې نشتوالی ددې ناروغي وړاندیز کوی.

ځنډنی ګرانولوتوز ناروغي په ارثی ډول د فاګوسایتیک حجرو په استقلاب کې تهاجمې نیمګړتیا شتون لري چې په پایله کې د H_2O_2 ، OH- راډیکلونو جوړیدلو کې نیمګړتیا پیدا کېږی چې د ځنډنی التهاب غبرګون په انتاني برخه کې ګرانولوما جوړښت ښکاره لیدل کېږي.

پدې ناروغي کې انتان کولای شي چې سږی، هضمی جهاز، لمفاوی غوټی او هډوکې اخته کړي.

پوښتنې

- **تشريحې پوښتنې**

۱. SCID تعريف کړئ!!!

۲. په Bruton's ناروغی کې د بدن د کومې برخې انتانات دوديز دي؟

۳. IgA کمښت په کومو اُتو ايميون ګډوډيو کې رامنځته کيږي؟

۴. تايميک هايپو پلازيا کې ولی هايپوکلسيميک تيتاني رامنځته کيږي؟

۵. ځنډنی ګرانولوماتوز ناروغي به څه ډول ناروغی وي؟

- **سمې او ناسمې پوښتنې**

۶. ځنډنی ګرانولوماتوز ناروغي پېښې نږدې ۷۰٪ ارثی دي. ( )

۷. SCID کې د خولې کانديديازس هيڅکله منځته نه راځي. ( )

۸. Thymic هايپوپلازياکې د لاندنې شونډې لنډوالی منځته راځي. ( )

۹. کوم ناروغان چې د IgA کمښت ولری د هضمی سيستم د متکررو انتاناتو سره مخامخ کيږي. ( )

۱۰. په بروتن ناروغي کې د جذب خرابوالی منځته راځي. ( )

۱۱- X-Linked Hypo gamma Globulinemia په ناروغانو کې B-Cell پخيدنه او بيلتون د پاتی والی سره مخامخ کيږي( ).

۱۲-د CGD درملنه زيادتره وخت د انتاناتو په مخنيوی ولاړه ده.

۱۳- د SCID پېښې په ۵۰۰۰۰ تنو ژونديو زيږونو کې يو تن اټکل شوي نه دی.( ).

۱۴-د IgA کمښت په اُتو ایمیون ګډوډیو (روماتویېډ ارترایتس، SLE) او سیلیاک ناروغي کې کم رامنځته کېږي.(   ).

- **څلورځوابه پوښتنې**

۱۵. په بروتن ناروغي کې ....؟

الف: Sinusitis منځته راځي. ب: نمونیا منځته راځي.ج: Pyodermia منځته نه راځي. د: د منځنۍ غوږ التهاب ته منځته راځي.

۱۶. IgA کمښت په کوم اُتو ایمیون ناروغی کې .... منځته راځي.

الف: Scleroderma.ب: SLE.ب: Rh. Arthritis.د: ټول صحیح دی

۱۷. د Thymic هایپو پلازیا لپاره ناسمه جمله په نښه کړئ......؟

الف: د زړه ولادي ناروغی منځته راځي.ب: Cleft Palate.ج: Club Foot . د: Cleft Lip.

۱۸. د SCID بنستیزې نیمګړتیا له پاره سم ځواب په نښه کړئ ....؟

الف: Stem Cell .ب: یواځی B.Lymphocyte.ج: دواړه صحیح دي.د: هیڅ یو.

اخځلیکونه

1.Colledge, Nicki R. Walker, Brainr. and Ralston, Stuart H. (2014).Davidson's Principle and Practice Of Internal Medicine.22st Edition. Churchill Living Stone, New Delhi. P:80.

2.Goldman, Lee. & Schafer, Andrew I. (2014) . Cecil Text Of Internal Medicine.24th Editions. Saunders Elsevier,New York.Pp: 1615-1618 .

3.Kasper Dennis, Fauci Anthony. and Longo, Dan.L et al. (2015). Harrison's Principle Of Internal Medicine. 19th Edition. USA, MC Graw Hill. Pp, 2014,2106-2108.

4.Kawthalkar, Shirish M .(2013).Essential Of Hematology. 2nd Edition. Jaypee Brothers Medical Publisher, P(LTD),New Delhi. Pp:317,360,372-373.

5.Kumar, Parveen&.Clark, Michael .(2012). Clinical Medicine.
8 th Edition.Elsevier Saunders, London. PP: 66-67.

6.Longo, Danl.& Kasper , Dennis. (2013). Harrison's Hematology & Oncology. 2nd Edition.Mc Graw Hill,New York.Pp: . 846-849.

د علمي اصطلاحاتو قاموس

د سرو حجرو اړوند اصطلاحات

نارمو سایتیک نارموکرومیک: سرې حجرې نورمال سایز او رنګ لري (یعني د هرې حجرې د Hb محتوي نارمل) ، ۷-۸ مایکرونه قطر لري.

Anisocytosis: سرې حجرې د سایز له پلوه یو شان نه وي.

Poikilocytosis: د ډیرو انیمیا ګانو لپاره ځانګړي بڼه نه ده.

مایکروسایتیک – هایپوکرومیک – سرې حجرې د نورمال څخه کوچنۍ د Hb د کمښت له امله یې مرکزي خسافت زیات وي. د اوسپنې کمښت انیمیا، تلاسیمیا ، د ځنډنیو ناروغیو انیمیا لیدل کیږي.

مکرو سایتیک: د سایز له پلوه غټې شوني ده چې بیضوي (B12 او فولیټ کمښت) یا ګردي (د ځیګر ناروغیو، الکولیک، هایپو تایرودیزم او امیدواری) وي.

سیکل حجره: دا اوږدې او نرې سرې حجرې دي چې یو یا دواړه نهایته یې محدب او نقطوي وي چې په سیکل سیل انیمیا کې لیدل کیږي.

سپیروسایتونه: د سایز له پلوه کوچني او د سرو حجرو تلوین Dense وي پرته لدې چې مرکزي برخه یې خاسفه وي چې په ارثي سپیروسایتوزس او اُتو ایمیون هیمولایتیک انیمیا کې لیدل کیږي.

Target حجرې: پدې حالت کې Hb د حجرې په مرکزي برخه کي تراکم کړي وي هموارې نرې حجرې دي چې مرکزي یې تیاره او محیط یې د کم رنګه خاسفې حلقې پواسطه جلا شوی وی او د Bull's eye منظره ورکوی، چې په تلاسیمیا ، HbC ناروغي، سیکل سیل تلاسیمیا ، انسدادي ژیړې کې لیدل کیږي.

Schistocytes: دا د سـرو حجرو غیر منظمي ټوټي دي چې د Helmet -shaped يا مثلث پشان ښکاري په مايکرو انجيوپتيک هيمولايتيک انيميا کې ليدل کيږي.

Burr Cell (Echinocytes): دا حجرې په خپله سـطح کښ شـمير Spiny ، کوچني منظم Projection لري چې پـه يوريميـا ، هـايپومګنيزيميـا ، هـايپوفـاسـفتيميـا او Pyruvate Kinase په کمښت کې ليدل کيږي.

Tear drop Red cell: دا د اوښـکو د قطري پشـان بڼـه لري چې پـه ميـالوفبروزس اوميالوپتيزيک انيميا کې ليدل کيږي.

پولي کروماتيک سري حجرې: دا لږې پلني سرې حجرېدي چې د رايبوزونل RNA د شـتون له امله لږ Blue Gray رنګ اخلي په هيموليز او ويني ضياع کې ليدل کيږي.

بزوفيليک Stippling (**Punctate بزوفيليا**):

دا په سرو حجرو کې بنفشه ابي ګرانولونه (رايبوزنل Aggregation) نماينده ګي کوي، چې نازکه يې (ميګالوبلاستيک انيميا)، زيږ (د سرپو په تسمم) کې ليدل کيږي په تلاسيميا کې هم ليدل کيږي.

Howell Jolly اجسام: په سـرو حجرو کې ګرد ، بنفشـي هسـتوي پاتې شوني دي. چې يو مايکرون قطر لري په تلاسيميا ، ميګالوبلاستيک انيميا او د توري د ويسـتلو وروسـته ليدل کيږي.

Rouleaux Formation: سـرې حجرې د سـکي Stacke ليکي بڼه غوره کوي. په مولټيپل ميالوما او هايپرګاما ګلوبونيميا کې ليدل کيږي.

Dimorphic سرې حجرې : د سـروحجرو د دوه ډوله مختلف نفوس څخه عبارت دي يعني مکروسـايتيک او هايپو کروميک، نارموسـايتيک يا هايپو کروميک او داسـې نور په سيدروبلاستيک انيميا.

قسمي تداوي شوي انيميا، ميالودسپلازيا او د وينې ترانزفيوژن وروسته ليدل کيږي.

Bite Cell: په G6PDD کې ليدل کيږي.

الف: دا جدول د هډوکې د مغز سيلولريټي اندازې راښيي.

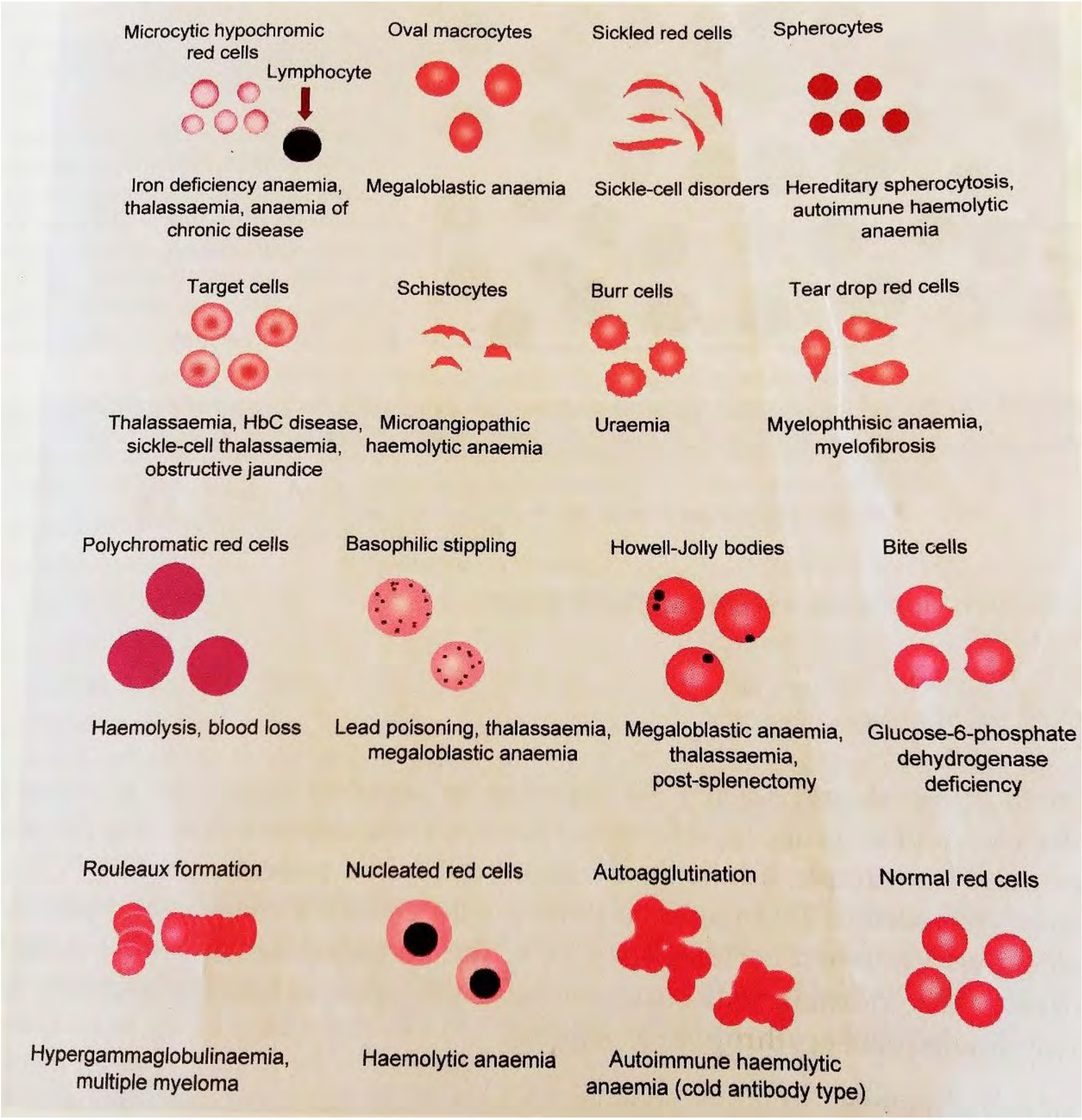
عمر	ټاکلي رنج	۹۶٪ رنج	منځنۍ کچه
۱۰کاله څځه ښکته عمر	۹۵.۱-۵۹.۰٪	۸۴.۷-۷۲.۹٪	۷۸.۸٪
۱۰-۱۹کلونو ترمنځ	۸۶.۶-۴۱.۵٪	۵۹.۲-۶۹.۴٪	۶۴.۳٪
۲۰-۲۹ کلونو ترمنځ	۸۳.۷-۳۲.۰٪	۶۱.۹-۵۴.۱٪	۵۸٪.
۳۰-۳۹ کلونو ترمنځ	۸۱.۳-۳۰.۳٪	۵۴.۱-۴۰.۱٪	۴۷.۶٪
۴۰-۴۹ کلونو ترمنځ	۷۵.۱-۱۶.۳٪	۵۲.۹-۴۳.۵٪	۴۸.۲٪
۵۰-۵۹ کلونو ترمنځ	۷۳.۶-۱۹.۷٪	۵۱.۴-۴۱.۲٪	۴۶.۳٪
۶۰-۶۹ کلونو ترمنځ	۶۵.۷-۱۶.۳٪	۵۰.۶-۴۰.۸٪	۴۵.۷٪
۷۰-۷۹ کلونو ترمنځ	۴۷.۱-۱۱.۳٪	۳۵.۲-۲۲.۶٪	۲۸.۹٪

ب: لاندینې جدول د لابراتوار له مخې د اهمیت وړ هیماتولوژیکي ارزښتونه راښيي.

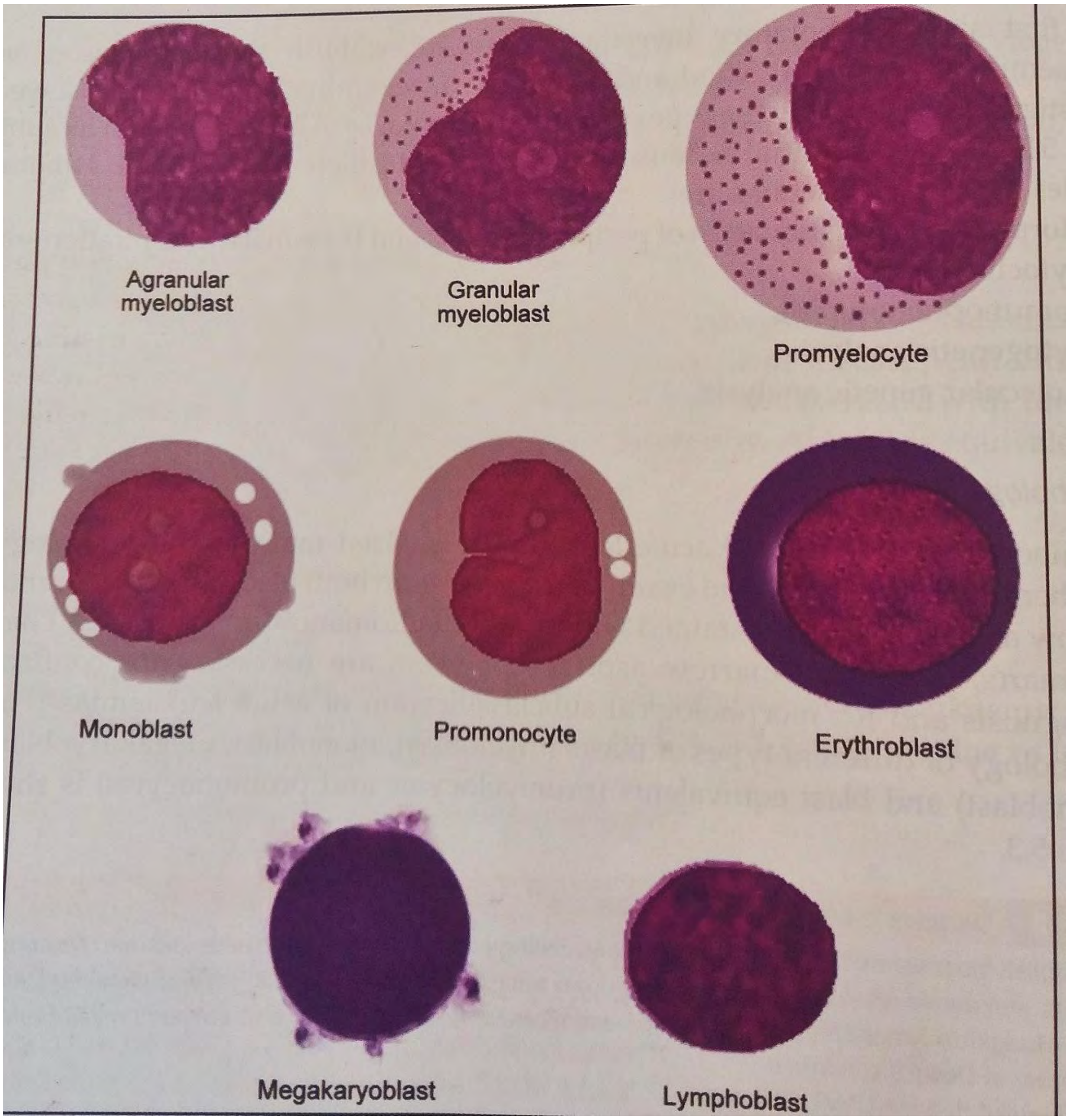
انالیز		SI واحدونه	غیر SI واحدونه
د وینې بهیدنې وخت		< □ mins	-
د وینې حجم	نارینه	65 – 85 mL/Kg	-
	ښځینه	60 – 80 mL/Kg	-
Coagulation Screen	پروترومبین وخت (PT)	10.5 – 13.5 secs	-
	Activated partial thromboplastin time (APTT)	26 – 36 secs	-
D-ډایمرز (dimers)	Interpret in relation to clinical presentation	< 230 ng/Ml	-
ESR	نارینه بالغ	0 – 10 mm/hr	-
	ښځینه بالغ	3 – 15 mm/hr	-
فیریتین	نارینه (د مینوپاز څخه وروسته)	20 – 300 µg/L	20 – 300 ng/L
	ښځینه (د مینوپاز څخه دمخه)	15 – 200 µg/L	15 – 200 ng/L
فبرینوجن		1.5 – 4.0 g/L	0.15 – 0.4 g/dl
فولیټ	سیروم	2.8 – 20 µg/L	2.8 – 20 ng/L
	سره حجره	120 – 500 µg/L	120 – 500 ng/L
هیموګلوبین	نارینه	130 – 180 g/L	130 – 180 g/dl
	ښځینه	115 – 165 g/L	11.5 – 16.5 g/dl
هپتوګلوبین		0.4 – 2.4 g/L	78 – 178 µg/dl
اوسپنه	نارینه	14 – 32 µmol/L	78 – 178 µg/dl
	ښځینه	10 – 28 µmol/L	56 – 157 µg/dl
لیکوسایتونه		4.۰ – ۱۱.۰ x ۱۰$^{9}/L$	4.۰ – ۱۱.۰ x ۱۰$^{3}/mm^{3}$
د سپینو حجرو ډیفرینشیل (DLC)	نتروفیل	۲.۰ – ۷.5 x ۱۰$^{9}/L$	۲.۰ – ۷.5 x ۱۰$^{3}/mm^{3}$
	لمفوسایتونه	۱.5 – 4.۰ x ۱۰$^{9}/L$	۱.5 – 4.۰ x ۱۰$^{3}/mm^{3}$
	مونوسایتونه	۰.۲ – ۰.۸ x ۱۰$^{9}/L$	۰.۲ – ۰.۸ x ۱۰$^{3}/mm^{3}$
	ایزونوفیل	۰.۰4 – ۰.4 x ۱۰$^{9}/L$	۰.۰4 – ۰.4 x ۱۰$^{3}/mm^{3}$

	بزوفیل	$۰.۰۱ - ۰.۱\ x\ ۱۰^{9}/L$	$۰.۰۱ - ۰.۱\ x\ ۱۰^{3}/mm^{3}$
Mean cell hemoglobin (MCH)		27 – 32 pg	-
Mean cell volume (MCV)		78 – 98 fl	-
Packed cell volume (PCV) or hematocrit	نارینه	0.40 – 0.54	-
	ښځینه	0.37 – 0.47	-
دمویه صفحات		$۱5۰ - 35۰\ x\ ۱۰^{9}/L$	$۱5۰ - 35۰\ x\ ۱۰^{3}/mm^{3}$
د سرو حجرو شمېر	نارینه	$4.5 - 6.5\ x\ ۱۰^{۱۲}/L$	$4.5 - 6.5\ x\ ۱۰^{6}/mm^{3}$
	ښځینه	$3.۸ - 5.۸\ x\ ۱۰^{۱۲}/L$	$3.۸ - 5.۸\ x\ ۱۰^{6}/mm^{3}$
د سرو حجرو د ژوند دوره	Mean	120 days	-
	د ژوند نیمه دوره (۵۱ Cr)	25 – 35 days	-
ریتوکولوسایتونه (بالغ)		$۲5 - ۸5\ x\ ۱۰^{9}/L$	$۲5 - ۸5\ x\ ۱۰^{3}/mm^{3}$
ترانزفیرین		2.0 – 4.0 g/L	2.0 – 4.0 g/dl
ترانزفیرین Saturation	نارینه	25 – 56 %	-
	ښځینه	14 – 51 %	-
ویټامین B_{12}	نورمال	> 210 ng/L	-
	منځنی	180 – 200 ng/L	-
	کمه	< 180 ng/L	-

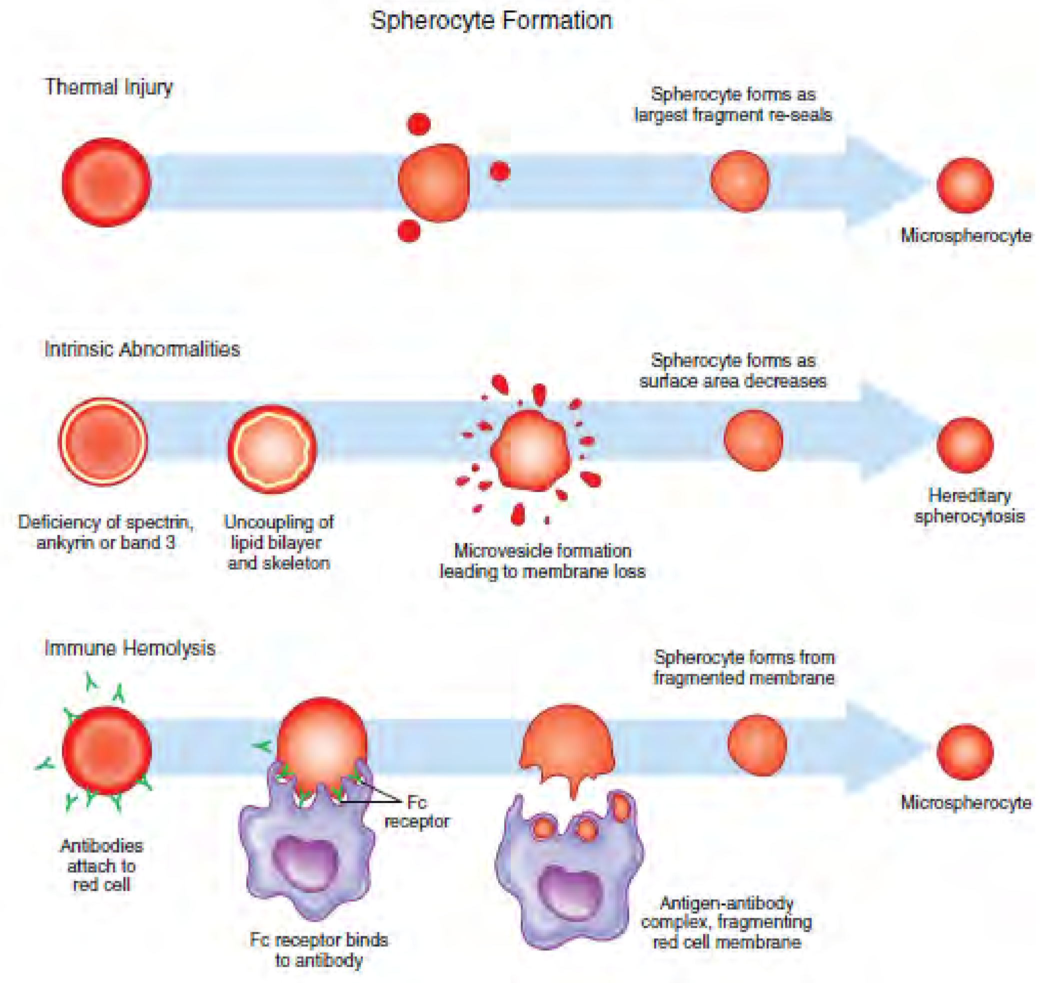
ج: دغه شکل د سرو حجرو مورفولوژيکې ابنارمليتيې ګانې د انيميا د مختلفو ډولونو سره راښيي.



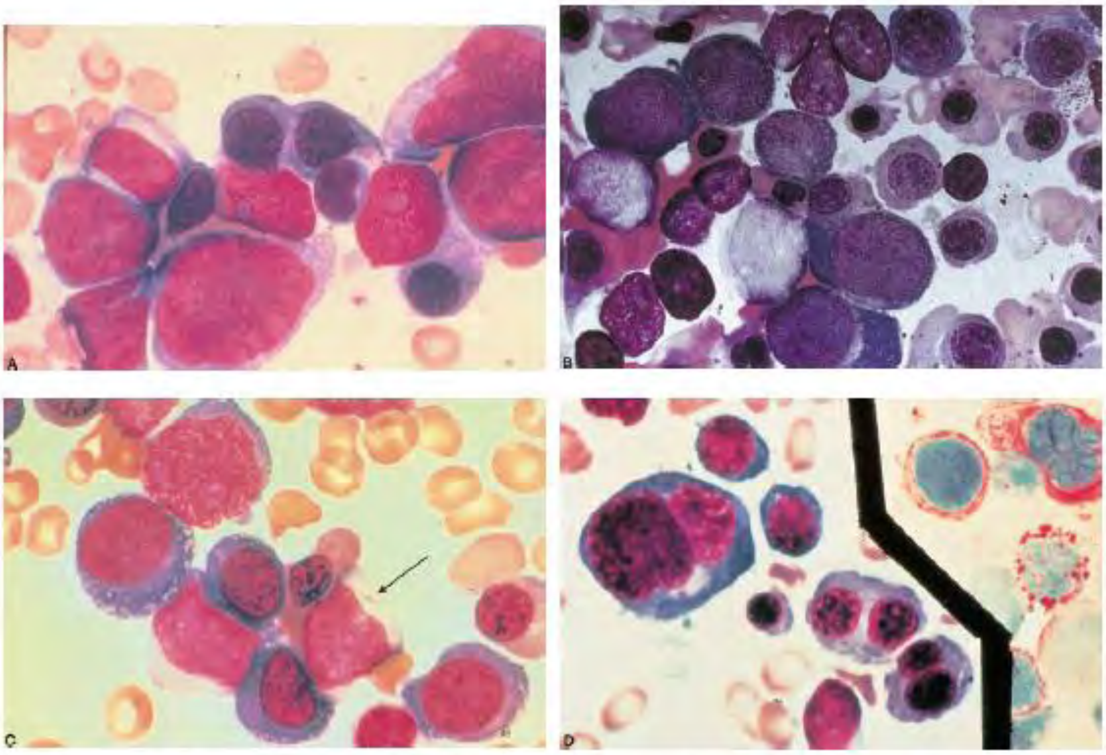
د: دغه شکل د بلاست حجرو او د حادې لیوکیمیاد بلاست حجرو مختلف ډول مورفولوژیکې بڼې راښي.



دا شکل د سپیروسایټ جوړیدل راښايي.



د عکسونو اطلس



(*A, B*) Acute erythroid leukemia. (*C*) Acute erythroid leukemia; note Auer rod in myeloblast. (*D*) Acute erythroid leukemia; left frame shows binucleated pronormoblasts and dysplastic features, and right frame shows PAS block positivity in a ring around the nucleus.

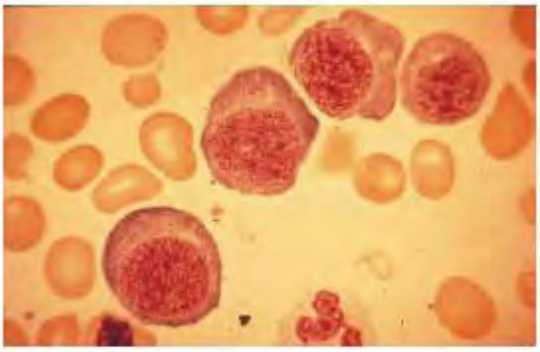


Figure 6.1 Megaloblastic precursors, showing the asynchrony between the nucleus and the chromatin; the cytoplasm of most cells is extremely basophilic.

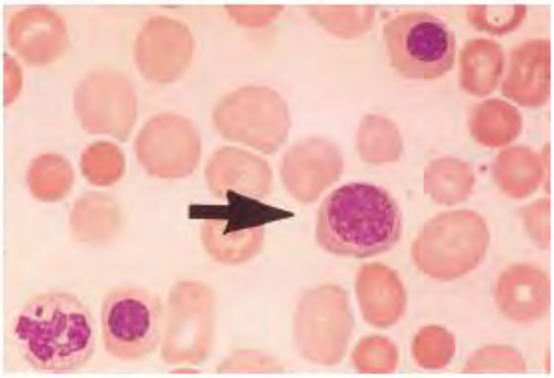
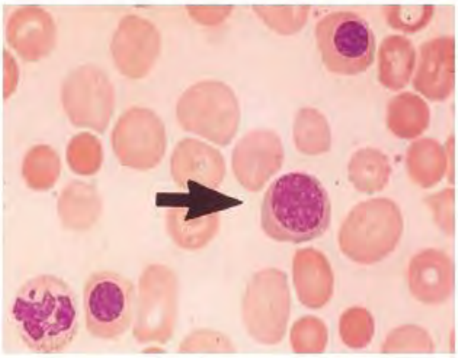
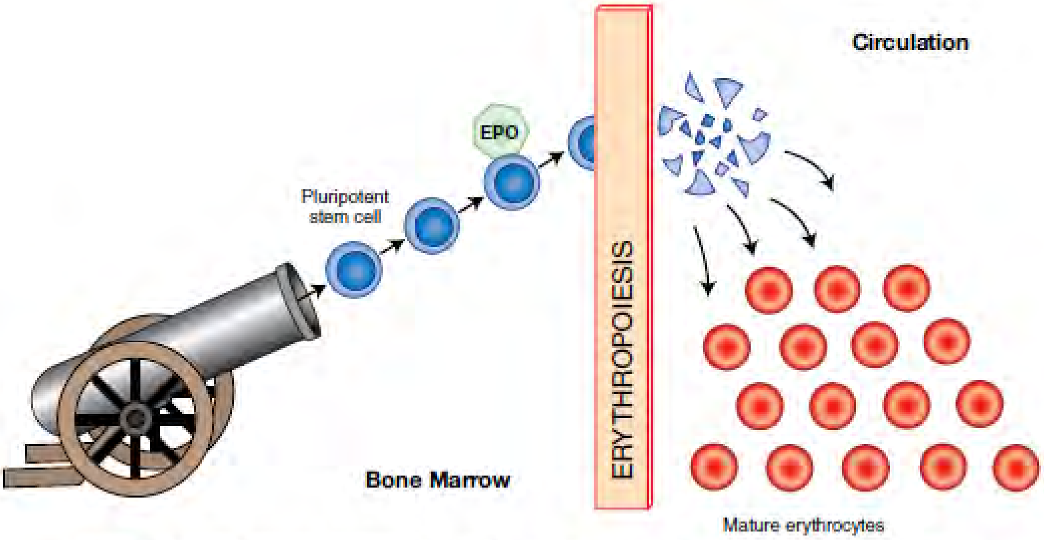


Figure 6.2 Normoblastic erythropoiesis with a polychromatophilic normoblast *(arrow)*. From The College of American Pathologists, with permission.

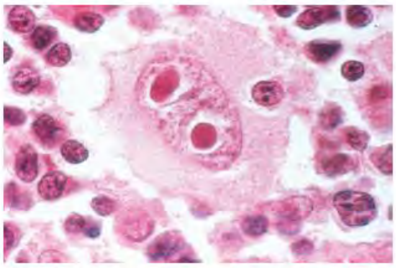
Koilonychia.



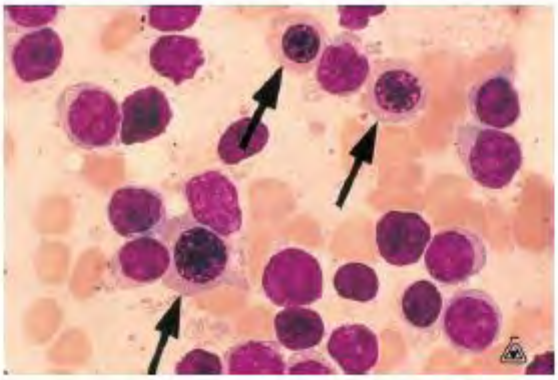
Normoblastic erythropoiesis with a polychromatophilic normoblast *(arrow)*. From The College of American Pathologists, with permission.



Through the erythropoietic process, a single pluripotent stem cell yields 16 mature erythrocytes.



Reed-Sternberg cell typical of Hodgkin disease. (Reprinted with permission from Rubin E, Farber JL. *Pathology*. 3rd ed, Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 1999.)



Bone marrow view of chronic lymphocytic leukemia. Compare the nucleated red blood cells at the *arrow* with mature lymphocytes. From the College of American Pathologists, with permission.

د مؤلف لنډه پېژندنه:

پوهنـوال دوکتـور حیـات الله احمـدزی د مرحـوم حـاجی سـید یوسـف احمـدزی زوی پـه ۱۳۴۴ هـ ش کـال د ننګرهـار ولایـت د چپرهـار ولسـوالۍ د بـی بـی مهـرو پـه کلـی کـې پـه یـوه دینـداره او علـم پـروره کـورنۍ کـې د پـنج شـنبي پـه ورځ د اسـد میاشتي په لسمه نیټه دې فاني دنیا ته سترګې غړولی دي.

ابتـدائي او متوسطه زده کـړې د تریلـي پـه لیسـه کـې او لـه هغـې وروسـته چپرهـار عـالي لیسـه کـې د یوکـال زده کـړو وروسـته پـه ۱۳۵۹ هـ ش کـال د وخـت نـاخوالو او جګـړو یـې کـورنۍ مجبـوره شـوه ترڅـو ګاونـډې هیـواد پاکسـتان تـه هجـرت وکـړی ،خـو کـورنۍ سـره یـې دخپـل زوی د نیمګـړو زده کـړو د سـرته رسـولو فکـر وه؛نـو پـه همـدې موخـه پـه پیښـور کـې د سید جمـال الـدین افغـان پـه عـالي لیسـه کـې شـامل کـړ، چـې بـالاخره پـه ۱۳۶۳ هـ ش د نومـوړې لیسـي څخـه پـه اعلـی درجـه(لومړی درجـه) فـارغ شـو، د فراغـت سـره سـم یـې د پاکسـتان امـریکن مرکـز کـې د انګریـزي ژبـې ۷ سمسـتر کـورس پـه اعلـی درجـه پـاي تـه ورسـاوه، لـه هغـې وروسـته یوکـال پـه عـالمی علـوم اکـاډمی کـې د عربـی ژبـې زده کـړه وکـړه او پـه ۱۳۶۷ هـ ش کـال کـې د کـانکور آزمـوینې لـه لارې د ښـو نـومرو پـه لاسـته راوړلـو د اسـلامي پوهنتـون معـالجوی طـب پـوهنځي تـه شـامل شـو او پـه ۱۳۷۴ هـ ش کـال کـې د کابـل طبـي پوهنتـون څخـه پـه لـومړی درجـه فـارغ او خپلـه ستاژ دوره یې د کابل او ننګرهار طب پوهنځیو اړونده روغتونو کې په اعلی توګه پاي ته ورسوله

د سـتاژ دورې پایتـه رسـولو سـره سـم د انترپلاسـت پـه روغتـون کـې پـه دنـده وګمـارل شـو، چـې هلتـه د درې کاله د پلاستیک جراحی په برخه کې کار وکړ.

پـه ۱۳۷۷ هـ ش کـال کـې د خـارج کـدر اسـتاد پـه توګـه د ننګرهـار طـب پـوهنځي پـه داخلـه څانګـه کـې مقـرر شـو، پـه ۱۳۷۸ کـال کـې د کـدر آزموینـه کـې ګـډون وکـړ، چـې د آزمـوینې وروسـته د طـب پـوهنځي د داخلـه څانګـه کـې علمـی کـدر د غـړی پـه حیث پـه دنـده پیـل کـړی خـو پـه ۱۳۹۳/۵/۵ نیټـه د داخلـې لویـه څانګـه پـه څلـورو څـانګو وویشـل شـوه، چـې اوس د انـدوکراینولوژی او هیمـاتولوژي څـانګې غړیتـوب لـري، چـې تـر اوسه د ځوان نسل د سالمی روزنې لپاره خپلي سپیڅلي هڅي ګړندې ساتلي دي.

د خپـل خـدمت پـه دوران کـې پـه کورنیـو او بهرنیـو علمـي کنفرانسـونو او سـیمینارونو ګـډون سـربیره د ننګرهـار طب پـوهنځي د سرپرسـت رئیس او علمـی معـاون پـه توګـه دنـده ترسره کـړی، چـې لـدې سـره پـه خـواکې د تضـمین کیفیـت او امتحانـاتو کمیټـو د غړیتـوب څخـه هـم بـرخمن دی. د داخلـي څـانګې د تخصـص په پروګرام کې د مشر استاد او د لومړی انکال او کانسولتانت په توګه دنده سرته رسوی .

د علمـي او مسـلکي تـدریس او تجربـو سـربیره د اداري کـارونو تجربـه او هـم د داخلـي څـانګې د ناروغـانو پـه تشخیص او درملنه کې فعاله ونډه لری.

ښـاغلی پوهنـوال احمـدزی د ننګرهـار پوهنتـون خـو پـه ځـانګړی ډول د طـب پـوهنځي د اسـتادانو تـرمنځ د یـو با استعداده، متدین او پاک نفسه استاد په حیث ځلیدلې چې د ښه نوم او شهرت څخه برخمن دی.

ښاغلی پوهنوال احمدزی د خپل خدمت په دوره کې ګڼ شمیر علمي او تحقیقي اثار لیکلي چې د هیواد په معتبرو مجلو (پوهې او طبې پوهې) کې چاپ شوي چې د همدې پیژند لیک سره مل دي، چې د پوهاند علمی رتبی ته د لوړتیا لپاره د وینې ناروغي (همدا اثر)ترسرلیک لاندې د نوی کریکولوم مطابق کتاب تالیف کړی.

د لیکوال علمي او تحقیقي اثارو لست:

شماره	د څیړنې نوم	د څیړنې بڼه	کال
۱	د کوما د ناروغانو تشخیص او لازم اهتمامات	علمي مقاله	۱۳۸۰
۲	دبدن دتودوخې د درجې لوړوالې	علمي مقاله	۱۳۸۱
۳	د زړه په بیړني احتشا کې د کارډیو جینیک شاک د پیښو څیړنه	تحقیقي اثر (پوهنیاري علمي رتبې لپاره)	۱۳۸۲
۴	په حاد تقیحي مننجایتس کې باکتریایي لاملونه	تحقیقي اثر (پوهنملي علمي رتبې لپاره)	۱۳۸۶
۵	وضعیتي هایپو تنشن	علمي مقاله	۱۳۸۹
۶	د تایرو تاکسیکوزس په ناروغانو کې د زړه اختلاطات	تحقیقي اثر	۱۳۹۰
۷	په غوړو کې د منحل ویټامینو تسمم	علمي مقاله	۱۳۹۰
۸	د زړه د ځنډنی عدم کفایې لاملونه	تحقیقي اثر (پوهندوي علمي رتبې لپاره)	۱۳۹۰
۹	د برانکیل استما اختلاطات	تحقیقي اثر	۱۳۹۱
۱۰	د لمفاوي غوټو غټوالې	علمي مقاله	۱۳۹۱
۱۱	په هایپرتنشن کې د شکری ناروغي پیښې	تحقیقي اثر	۱۳۹۲
۱۲	په درملو روږدو وګړو کې د انتاناتو ستونځې	علمي مقاله	۱۳۹۲
۱۳	د COPD په Exacerbation کې د ارتیماو پیښې	تحقیقي اثر	۱۳۹۲
۱۴	په ننګرهار کې د شکري د ناروغي پریولانس	تحقیقي اثر (پوهنوالي علمي رتبې لپاره)	۱۳۹۳
۱۵	دځنډني HCV په ناروغانو کې دانټرفیران او ریباورین اغیزمنتوب	تحقیقي اثر	۱۳۹۳
۱۶	دشکري ناروغي او جراحي درملنه	علمي مقاله	۱۳۹۴
۱۷	د اوسپنې کمښت انیمیا لاملونه	تحقیق (فرعي اثر)	۱۳۹۵
۱۸	د Diabetic foot خطرې فکتورونه	تحقیق (فرعي اثر)	۱۳۹۵
۱۹	د شکري په دویم ټایپ ناروغانو کې ځیګر د ترانز امینزونو ارزونه	تحقیق (فرعي اثر)	۱۳۹۶
۲۰	د وینې ناروغی	تالیف	۱۳۹۶

Publishing Textbooks

Honorable lecturers and dear students!

The lack of quality textbooks in the universities of Afghanistan is a serious issue, which is repeatedly challenging students and teachers alike. To tackle this issue, we have initiated the process of providing textbooks to the students of medicine. For this reason, we have published 278 different textbooks of Medicine, Engineering, Science, Economics, Journalism and Agriculture (96 medical textbooks funded by German Academic Exchange Service, 160 medical and non-medical textbooks funded by German Aid for Afghan Children, 7 textbooks funded by German-Afghan University Society, 2 textbooks funded by Consulate General of the Federal Republic of Germany, Mazar-e Sharif, 2 textbooks funded by Afghanistan-Schulen, 1 textbook funded by SlovakAid, 1 textbook funded by SAFI Foundation and 8 textbooks funded by Konrad Adenauer Stiftung) from Nangarhar, Khost, Kandahar, Herat, Balkh, Al-Beroni, Kabul, Kabul Polytechnic and Kabul Medical universities. The book you are holding in your hands is a sample of a printed textbook. It should be mentioned that all these books have been distributed among all Afghan universities and many other institutions and organizations for free. All the published textbooks can be downloaded from www.ecampus-afghanistan.org.

The Afghan National Higher Education Strategy (2010-2014) states:

"Funds will be made available to encourage the writing and publication of textbooks in Dari and Pashto. Especially in priority areas, to improve the quality of teaching and learning and give students access to state–of–the–art information. In the meantime, translation of English language textbooks and journals into Dari and Pashto is a major challenge for curriculum reform. Without this facility it would not be possible for university students and faculty to access modern developments as knowledge in all disciplines accumulates at a rapid and exponential pace, in particular this is a huge obstacle for establishing a research culture. The Ministry of Higher Education together with the universities will examine strategies to overcome this deficit ".

We would like to continue this project and to end the method of manual notes and papers. Based on the request of higher education institutions, there is the need to publish about 100 different textbooks each year.

I would like to ask all the lecturers to write new textbooks, translate or revise their lecture notes or written books and share them with us to be published. We will ensure quality composition, printing and distribution to Afghan universities free of charge. I would like the students to encourage and assist their lecturers in this regard. We welcome any recommendations and suggestions for improvement.

It is worth mentioning that the authors and publishers tried to prepare the books according to the international standards, but if there is any problem in the book, we kindly request the readers to send their comments to us or the authors in order to be corrected for future revised editions.

We are very thankful to Kinderhilfe-Afghanistan (German Aid for Afghan Children) and its director Dr. Eroes, who has provided fund for this book. We would also like to mention that he has provided funds for 160 medical and non-medical textbooks so far.

I am especially grateful to GIZ (German Society for International Cooperation) and CIM (Centre for International Migration & Development) for providing working opportunities for me from 2010 to 2016 in Afghanistan.

In our ministry, I would like to cordially thank Minister of Higher Education Dr. Najibullah K. Omary (PhD), Academic Deputy Minister Prof Abdul Tawab Balakarzai, Administrative & Financial Deputy Minister Prof Dr. Ahmad Seyer Mahjoor (PhD), Administrative & Financial Director Ahmad Tariq Sediqi, Advisor at Ministry of Higher Education Dr. Gul Rahim Safi, Chancellor of Universities, Deans of faculties, and lecturers for their continuous cooperation and support for this project .

I am also thankful to all those lecturers who encouraged us and gave us all these books to be published and distributed all over Afghanistan. Finally I would like to express my appreciation for the efforts of my colleagues Hekmatullah Aziz and Fahim Habibi in the office for publishing books.

Dr Yahya Wardak
Advisor at the Ministry of Higher Education
Kabul, Afghanistan, March, 2018
Office: 0756014640
Email: textbooks@afghanic.de

Message from the Ministry of Higher Education

In history, books have played a very important role in gaining, keeping and spreading knowledge and science, and they are the fundamental units of educational curriculum which can also play an effective role in improving the quality of higher education. Therefore, keeping in mind the needs of the society and today's requirements and based on educational standards, new learning materials and textbooks should be provided and published for the students.

I appreciate the efforts of the lecturers and authors, and I am very thankful to those who have worked for many years and have written or translated textbooks in their fields. They have offered their national duty, and they have motivated the motor of improvement.

I also warmly welcome more lecturers to prepare and publish textbooks in their respective fields so that, after publication, they should be distributed among the students to take full advantage of them. This will be a good step in the improvement of the quality of higher education and educational process.

The Ministry of Higher Education has the responsibility to make available new and standard learning materials in different fields in order to better educate our students.

Finally I am very grateful to German Aid for Afghan Children and our colleague Dr. Yahya Wardak that have provided opportunities for publishing this book.

I am hopeful that this project should be continued and increased in order to have at least one standard textbook for each subject, in the near future.

Sincerely,
Dr. Najibullah K. Omary (PhD)
Minister of Higher Education
Kabul, 2018

Book Name	Hematology
Author	Associate Prof Dr Hayatullah Ahmadzai
Publisher	Nangarhar University, Medical Faculty
Website	www.nu.edu.af
Published	2018, First Edition
Copies	1000
Serial No	267
Download	www.ecampus-afghanistan.org
Printed at	Sahar Printing Press, Kabul, Afghanistan

This publication was financed by German Aid for Afghan Children, a private initiative of the Eroes family in Germany.

Administrative and technical support by Afghanic.

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 textbooks please contact us:
Dr. Yahya Wardak, Ministry of Higher Education, Kabul
Office 0756014640
Email textbooks@afghanic.de

All rights reserved with the author.

Printed in Afghanistan 2018

ISBN 978-9936-620-57-5