



ننگرهار پوهنتون
طب پوهنځی

د وینې ناروغی



پوهاند دوکتور محمد ظاهر (ظفرزی)
۱۳۸۹

د وینې ناروغی

Hematologic Diseases

پوهاند دوکتور محمد ظاهر (ظفرزی)



Nangarhar University
Medical Faculty

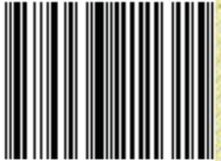
Hematologic Diseases

Prof. Dr. M. Zahir Zafarzai
2010



Funded By: **DAAD** Deutscher Akademischer Austauschdienst
German Academic Exchange Service

ISBN 9-7899-3621



9789936211315
Printed in Afghanistan

د وینې ناروغۍ

پوهاند دوکتور محمد ظاهر (ظفرزی)

In Pashto PDF
2010

Nangarhar University
Medical Faculty



پوهنځی
طبیعی
پوهنځی

Funded by DAAD

Hematologic Diseases

Prof. Dr. M. Zahir Zafarzai

Download: www.nu.edu.af

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

د لوروزده کړو وزارت
د تنگرهار پوهنتون
د طب پوهنځی
د داخلی خانګه

د وینې ناروغی

پوهاند دوکتور محمد ظاهر (ظفرزی)

۱۳۸۹

د کتاب ځانګړتیاوې:

د کتاب نوم:	د وینې ناروغۍ.
لیکوال:	پوهاند دوکتور محمد ظاهر (ظفرزی)
خپرونډوی:	د ننگرهار طب پوهنځی
چاپ ځای:	سهر مطبعه، کابل، افغانستان
کمپوز:	ډاکتر رحمت الله رحمت
مرستیالان:	پوهنډوی دکتور بریالی ولي زاده، پوهنیار دکتور کامران ظفرزی، پوهنیار دکتور عمران ظفرزی
چاپ شمېر:	۲۰۰۰ ټوکه
د چاپ نېټه:	۱۳۸۹ لمريز
ډانلوډ:	www.nu.edu.af

دا کتاب د آلمان د اکاډميکو همکاريو د ټولني (DAAD) لخوا د آلمان فدرالي دولت له پانگي څخه تمويل شوی دی. اداري او تخنيکي چارې يې په آلمان کې د افغان طب پرسونل عمومي ټولني (DAMF e.V.) او افغانیک (Afghanic.org) لخوا ترسره شوي دي. د کتاب د محتوا او ليکنې مسؤليت د کتاب په ليکوال او اړونده پوهنځي پورې اړه لري. مرسته کوونکي او تطبيق کوونکي ټولني په دې اړه مسوليت نه لري.

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

ډاکتر یحیی وردک، دلورو زدکړو وزارت، کابل

تېلفون: ۰۷۰۶۳۲۰۸۴۴ ایمیل: wardak@afghanic.org

د چاپ ټول حقوق له مؤلف سره خوندي دي.

ای اس بی ان: ISBN: 978 993 621 1315

ڊالی

ٽولو هغو دوینی دناروغانو لپاره چی دنا علاج وینی ناروغی باندی اخته دي
ڊالی کوم اوله الله جل جلاله خخه ورته روغتیا او سلامتیا غوارم.

منزلک

ددی کتاب په تالیف کې زموږ د داخلي خانگی محترم پوهنوال دکتور سیدانعام سیدی
ډیره زیاته مرسته کړیده د زړه له کومی ورڅخه مننه او د لازیات بریالیتوب غوښتونکی
یم.

دمحترم پوهندوی دکتور بریالی ولی زاده چی د داخلي خانگی ددندو دښه تنظیم او
ترتیب کې پراخه ونډه لري. زما سره یې د کتابونو نوي معلوماتو په راټولولو، ترتیب،
تنظیم او د کتاب په معیاري کولو کې زیار ایستلی دی د زړه د تل څخه مننه کوم او د تل
لپاره ورته کامیابي او خوشحالي د الله جل جلاله څخه غواړم.

او هم د داخلي خانگی غړی پوهنیار دکتور کامران ظفرزی څخه د زړه له کومی مننه کوم
چی ماسره یې د کتابونو په ترتیب، تنظیم او د موادو په راټولولو کې کې زیار ویستلی دی
او په راټلونکې کې د لاریالیتوب هیله کوم.

او په پای دمحترم دکتور رحمت الله رحمت څخه چی د کتاب په کمپوز، ډیزاین او
چاپولو کې خاص مرستیال وه او زما ټولی مشوری یې په عملي او نظري توگه په تالیف کې
په نظر کې نیولي او د کتاب د تالیف او معیاري کولو کې ملاتړ کړیدی بریالیتوب او ورته
علمي پرمختگ دلوی الله جل جلاله څخه غوښتونکی یم.

يادونه

قدرمنو استادانو او گرانو محصلينو!

د افغانستان په پوهنتونونو کې د درسي کتابونو کموالی او نشتوالی یوه لویه ستونزه گڼل کېږي. ددې ستونزې د هوارۍ لپاره مورې تېر کال د ننگرهار پوهنتون د طب پوهنځي د درسي کتابونو چاپ د آلمان د اکاډمیکو همکاريو د ټولني (DAAD) له خوا پیل کړ. بیا د هېواد د پوهنتونونو، د لوړو زده کړو وزارت او د آلمان په غوښتنه مورې خپل دغه پروگرام نورو پوهنتونونو او پوهنځيو ته هم وغځوو.

د افغانستان د لوړو زده کړو وزارت د ۲۰۱۴-۲۰۱۰ کلونو په ملي ستراتيژيک پلان کې هم راغلي چې: "د لوړو زده کړو او د ښوونې د ښه کیفیت او محصلينو ته د نويو، کره او علمي معلوماتو د برابرولو لپاره اړینه ده چې په دري او پښتو ژبو د درسي کتابونو د لیکلو فرصت برابر شي، د تعلیمي نصاب د ریفورم لپاره له انگلیسي ژبې څخه دري او پښتو ژبو ته د کتابونو او مجلو ژباړل اړین دي. له دې امکاناتو څخه پرته د پوهنتونونو محصلین او ښوونکي نشي کولای عصري، نويو، تازه او کره معلوماتو ته لاس رسی پیدا کړي".

د افغانستان د طب پوهنځيو محصلین او ښوونکي له ډېرو ستونزو سره مخ دي. دوی په زاړه میتود تدریس کوي. محصلین او ښوونکي نوي معلومات په واک کې نلري او درسي میتود ډېر زوړ دی. محصلین له کتابونو او هغه چپېټرونو څخه گټه اخلي، چې زاړه او په بازار کې په ټیټ کیفیت کاپی کېږي. لکه څنګه چې زموږ هېواد تکړه او مسلکي ډاکټرانو ته اړتیا لري، نو باید د هېواد د طب پوهنځيو ته لازياته پاملرنه وشي. ددې ستونزې د حل لپاره هغه گټور کتابونه چې د طب پوهنځيو د استادانو لخوا لیکل شوي، باید راټول او چاپ شي. په دې لړ کې مو د ننگرهار، کندهار، مزار او خوست له طب پوهنځيو څخه درسي کتابونه ترلاسه او چاپ کړي، چې دغه کتاب يې يوه نمونه ده.

څرنګه چې د کتابونو چاپول زموږ د پروگرام يوه برخه ده، غواړم دلته زموږ د نورو هڅو په اړوند څو ټکي راوړم:

.. درسي طبي کتابونه

موږ غواړو چې دې کار ته دوام ورکړو او د چپېټرو او نوټ ورکولو دوران ختم شي.

.. د نوي میتود او پرمختللو وسایلو په کارولو سره تدریس

د ننگرهار او بلخ پوهنتونونو طب پوهنځي یوازې د یو پراجیکټور درلودونکي وو، چې په ټول تدریس کې به ترې گټه اخیستل کېده او ډېرو استادانو به په تیوريکي شکل درس ورکاوه. په کال ۲۰۱۰ م کې مو د DAAD په مرسته وکولای شول د ننگرهار، خوست، مزار، کندهار او هرات طب پوهنځيو په ټولو تدریسي صنفونو کې پروجکټرونه نصب کړو.

.. د هېدل برگ پوهنتون په نړیوال طب کې ماسټري

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

.. د اړتیاوو ارزونه

په کار ده چې د پوهنځيو روان وضعیت (اوسنی ستونزې او راتلونکي چلنجونه) و ارزول شي، او بيا ددې په بنسټ په منظمه توگه اداري، اکادمیک کارونه او پرمختيايي پروژې پلې شي.

• کتابتونونه

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

• لابراتوارونه

په هره طب پوهنځۍ کې باید په بېلابېلو برخو کې لابراتوارونه موجود وي.

• کادري روغتونونه (د پوهنتون روغتونونه)

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

• ستراتيژیک پلان

دا به ډېر گټور وي، چې د طب هره پوهنځۍ د اړونده پوهنتون د ستراتيژیک پلان په رڼا کې خپل ستراتيژیک پلان ولري.

له ټولو محترم استادانو څخه هیله کوم، چې په خپلو مسلکي برخو کې نوي کتابونه ولیکي، یا یې وژباړي او یا هم خپل پخواني لیکل شوي کتابونه، لکچر نوټونه او چېپټرونه اډېټ او د بیا چاپولو لپاره تیار کړي. او زموږ په واک کې یې راکړئ، چې په ښه کیفیت چاپ او بیا یې په وړیا توگه د محصلینو په همدارنگه د پورته یادو شوو نورو ټکو په اړوند خپل وړاندیزونه موږ ته په لاندې آدرس واک کې ورکړو. و سپارئ، څو په گډه مؤثر گامونه واخلو.

له گرانو محصلینو هیله کوم، چې په یادو چارو کې له خپلو استادانو او موږ سره مرستندوی شي.

د آلمان د اکاډمیکو همکاریو ټولني DAAD مؤسسې څخه ډېره مننه کوو، چې د کتابونو د چاپ او د پروجکټونو لگښت یې په غاړه اخیستی. همدارنگه یې زموږ له کاري پروگرام څخه ملاتړ ښوودلی او د لائورو مرستو وعده یې کړې ده. په آلمان کې د افغان طبي پرسونل چترې ټولني (DAMF e.V.) نه هم مننه کوم، چې په آلمان کې له موږ سره دايمي همکار وو.

په افغانستان کې د کتابونو په چاپ کې د لوړو زده کړو وزارت گرانو همکارانو په تیره بیا د پوهاند صابر خویشکي لارښوونه او ملاتړ، د پوهنتونونو او پوهنځيو ریيسانو او استادانو مرستې د قدر وړ بولم او له خپلو نږدې همکارانو بهار صابر او روح الله وفا څخه هم منندوی یم.

ډاکټر يحيي وردگ، د لوړو زده کړو وزارت، کابل، ۲۰۱۰م کال، دسمبر

موبایل: ۰۷۰۶۳۲۰۸۴۴

ایمیل: yahya_wardak@hotmail.com

فهرست

مخ	عنوان
الف.....	سریزه
۱.....	وینه
۲.....	دوینی دجوړښت ځای
۴.....	دوینی دحجراتو منشاء
۸.....	دهلو وکي مغز
۹.....	دهلو وکي دمغز دندی
۱۱.....	پلازما
۱۲.....	جوړونکی یا دوینی حجرات
۱۳.....	دسرو حجرو منشاء
۱۷.....	دوینی دسری حجری جوړښت
۱۸.....	دوینی دسری حجری کیمیاوي جوړښت
۲۲.....	دوینی دسرو حجرو تنظیم
۲۴.....	دهیموگلوبین ، سرو حجراتو او دهیماتوکریټ نارمل قیمتونه
۲۶.....	دسرو کریواتو دندی
۲۷.....	RBC Absolute Volume
۲۹.....	دوینی په سمیر کې دسرو حجراتو منظره
۳۳.....	هغه حالات چی دسرو کریواتو دزیاتوالي او کموالي لامل ګرځي

۳۴ د سروکریواتو د ترسب سرعت
۳۵ د وینی سپین حجرات
۳۷ د وینی سپینو ژونکو مجموعي او مختلف اشکالو نارمل شمیر
۴۵ د وینی د سپینو حجراتو فزیالوژیک بدلونونه
۴۵ د سپینو ژونکو دندی
۴۸ د وینی دموي صفیحات
۴۹ ریتی کولو اندوتیلیل سیستم
۴۹ نقل الدم او د وینی گروپونه
۵۳ د وینی د سروکریواتو گډوډي
۵۴ انیمیا
۵۵ پتوفزیولوژي
۵۷ کلینیکي لوحه
۵۹ ډله ویش
۶۳ Microcytic Hypochromic Anemia
۷۰ داوسپنی دکموالی انیمیا
۷۵ کلینیکي څرگندونې
۷۷ لابراتواري معاینات
۷۸ تشخیص
۷۹ درملنه

۸۲	دهايپوکرومیک مایکروسایتيک انیمیا نور ډولونه
۸۵	درملنه
۸۵	نارموکرومیک مکروسایتيک انیمیا
۸۸	میگالوبلاستیک انیمیا پتالوژیک فزیالوژي
۹۰	د ویتامین بی ۱۲ فقدان
۹۷	کلینیکي څرگندونې
۱۰۲	درملنه
۱۰۴	د ویتامین ب ۱۲ فقدان دانیمیا نور ډولونه
۱۰۵	د فولیک اسید فقدان انیمیا
۱۰۸	د فولیک اسید د فقدان دانیمیا کلینیکي ډولونه
۱۱۲	کلینیکي څرگندونې
۱۱۳	درملنه
۱۱۴	Acute Post Hemorrhagic Anemia
۱۱۵	تشخیص
۱۱۶	درملنه
۱۱۷	هیمولایتيک انیمیا
۱۲۴	کلاسیفیکیشن
۱۲۶	کلینیکي څرگندونې
۱۲۷	تشخیص

۱۲۹	درملنه
۱۳۰	Hereditary Spherocytosis
۱۳۲	کلینیکی څرگندونۍ
۱۳۴	درملنه
۱۳۶	G6PDD
۱۳۷	اسباب او پتوجنیزس
۱۳۸	کلینیکی څرگندونۍ
۱۳۹	لابراتواري معاینات
۱۴۰	درملنه
۱۴۱	د نارمل هیموگلوبین ډولونه
۱۴۲	ابنارمل هیموگلوبین
۱۴۸	تلسیمیا
۱۴۹	کلینیکی څرگندونۍ
۱۵۳	درملنه
۱۵۳	هیمولایتیک انیمیا چی د Extra Corpuscular defect څخه منع ته راځي
۱۵۴	Idiopathic or immune hemolytic Anemia
۱۵۵	پتوجنیزس
۱۵۷	هغه هیمولایتیک انیمیا چی د دواگانو پواسطه منع ته راځي
۱۵۹	Aplastic Anemia

۱۵۹	لاملونه
۱۶۲	کلینیکي څرگندونې
۱۶۵	درملنه
۱۶۷	Pure Red Cell Aplasia
۱۷۰	د پښتورگو د عدم کفایې انیمیا
۱۷۰	پتوفزیولوژي
۱۷۲	کلینیکي لوحه
۱۷۳	درملنه
۱۷۳	د اندوکریني ناروغیو انیمیا
۱۷۴	Chronic Simple Anemia
۱۷۵	Myelophthisis
۱۷۶	کلینیکي څرگندونې
۱۷۶	PolyCythemia Rubra vera
۱۷۷	پتالوژي او پتوفزیولوژي
۱۷۸	کلینیکي څرگندونې
۱۸۴	درملنه
۱۸۷	د وینې د سپینو کړیواتو گډوډي
۱۸۸	لاملونه
۱۹۱	د ماشومانو لوكیمیا

۱۹۲ کلینیکي څرگندونى
۱۹۷ درملنه
۲۰۰ د حادلو کیمیا د اختلاطاتو درملنه
۲۰۴ کلینیکي څرگندونى
۲۰۶ درملنه
۲۰۸ Chronic Lymphocytic Leukemia
۲۰۸ کلینیکي څرگندونى
۲۱۱ درملنه
۲۱۲ Leukemoid Reaction
۲۱۲ Agranulocytosis
۲۱۷ لاملونه
۲۱۹ کلینیکي څرگندونى
۲۲۰ درملنه
۲۲۱ Infectious Mononucleosis
۲۲۳ کلینیکي څرگندونى
۲۲۸ درملنه
۲۲۹ Homeostasis and Bleeding Disorders
۲۳۰ د هیموستاسس فزیولوژي
۲۳۳ کلینیکي څرگندونى

۲۳۸.....	Bleeding Disorder cause by Vascular abnormalities T.H Vascular purpuras
۲۳۸.....	الرژیک پوریورا
۲۳۹.....	کلینیکي څرگندونى
۲۴۰.....	درملنه
۲۴۰.....	Non Allergic Purpura
۲۴۰.....	درملنه
۲۴۱.....	Hereditary Hemorrhagic Telangectasis
۲۴۲.....	کلینیکي څرگندونى
۲۴۳.....	درملنه
۲۴۳.....	ددموى صفيحاتو تشوشات
۲۴۲.....	ددموى صفيحاتو تشوشاتو کلاسیفیکیشن
۲۴۷.....	ترومبوسایتوپینیا
۲۴۹.....	کلینیکي څرگندونى
۲۵۱.....	درملنه
۲۵۲.....	Secondary Thrombocytopenia
۲۵۴.....	کلینیکي څرگندونى
۲۵۴.....	درملنه
۲۵۵.....	ترومبوسایتوسس
۲۵۲.....	کلینیکي څرگندونى

۲۵۷	Gloanz mann's Disease
۲۵۷	کلینیکی خرگندونی
۲۵۷	درملنه
۲۵۷	Thromopathy
۲۵۸	درملنه
۲۵۸	هیمورژیک ترومبوسایتوینیا
۲۵۸	Disorder of Blood Coagulation
۲۲۳	دیپلازما د Clotting فکتور د اندازی تاکل
۲۲۳	کلاسیفیکیشن
۲۲۵	دویتامین کا پوری اړینو کواگولیشن فکتور فقدان
۲۲۷	Hereditary Coagulation Disorder
۲۲۷	هیموفیلیا
۲۲۸	کلینیکی خرگندونی
۲۲۹	درملنه
۲۷۰	Vascular Hemophilia
۲۷۱	کلینیکی خرگندونی
۲۷۱	د Fibrinolytic میکانیزم
۲۷۳	DIC
۲۷۵	کلینیکی خرگندونی

۲۷۲	درملنه
۲۷۷	Malignant Lymphoma
۲۷۸	Hodgkin Disease
۲۸۱	کلینیکی خرگندونی
۲۷۴	درملنه
۲۸۸	Non Hodgkin Lymphoma
۲۸۹	کلینیکی خرگندونی
۲۹۰	انزار او درملنه
۲۹۱	Reticulum Cell Sarcoma
۲۹۱	کلینیکی بنه
۲۹۳	سیر او درملنه
۲۹۳	Plasma Cell Myeloma
۲۹۲	کلینیکی خرگندونی
۳۰۵	درملنه
۳۰۷	Lymphocytic Plasmatic Form
۳۰۷	کلینیکی خرگندونی
۳۱۰	درملنه
۳۱۱	ماخذونه

سریزه

خرنگه چی زمونږ هیواد د غریبو هیوادو په لړ کې تر ټولو غریب هیواد دې د خرابو صحی شرایطو له امله خوراځواکي ، دکلمو پرازیتي ناروغی شرایطو لپاره زمینه برابره نه ده نو ځکه زمونږ د هیواد زیات وگړي د وینی دناروغی سره مخامخ دي د بلی خوا د وینی دکموالی بل غوره فکتور د ټپونو او د جنگی شرایطو شتون داستونځه نور هم زیاته کړیده که چیری ددی ناروغیو لاملونو په هکله پوره معلومات ولرو په کامیابه توگه کولای شو چی په یو شمیر ناروغانو کې دکم خونی عوامل له مینځه یوسو.

نو اړین یې بولم چی د وینی دناروغیو دسی یو کتاب نوی تالیف کړم چی ددی رنځوری په هکله نوی نړیوال بشپړ معلومات ولري ترڅو چی درنځوری عوامل او تداوي لازی چاری او وقایوي تگ لاز وټاکل شي.

د کتاب په دی تالیف کې نړیوال نوی معلومات دناروغی د پیژندگلوی لازی او د درملنی ارزانه طریقه څرگنده شوی ده دکتاب لیکنه نړیوال معیار او سبک د پښتو ژبی دکرنلاری له مخی تالیف شوی او زما په عقیده د خور اتلونکو کالونو لپاره د طب علمی غنی پانگه ده.

د کتاب په لیکنه او تالیف کې داسی معقول لغتونه استعمال شوي او هر لوستونکی په اسانه توگه تری گټه اخیستلای شي. دانټرنیټ اونشراتو ، مجلاتو او ټکس بوکونو ډیر نوي او لبراتوراري ازموینی ځای په ځای شويدي ، دکتاب دلیکلو په سبک کې داسی وتیره شتون لري چی د لوستونکی د سترتیا څخه مخنیوی کوي.

يادونه کوم چي دا کتاب دوهم ځل لپاره په ۲۱ قرن کې دارتيا سره سم ددی ناروغی په
هکله زما له خوا تالیف شوی دی او طبي پرسونل لپاره بڼه علمی بیلږه ده.
زما هیله ده چي لوستونکی په غور او مینې سره ولولي اصلاحی لار که چیری موجود
وي د راتلونکي چاپ کې څرگند کړي ډیره مننه به وي

وینه (Blood)

وینه یو مایع وسط دی چې یو ترلی جوړښت یعنی دوراني سیستم کې په منظم او یو طرفه (Unilateral) ډول او د زره (Rhythmic) حرکاتو په وسیله جریان لري. وینه اصلاً د دوه برخو څخه جوړه شویده.

۱- مایع برخه (Plasma) چې دوینی عناصر په کې پراته دي.

۲- جوړونکی (Formed elements) یا دوینی حجرات

دوینی جوړونکي عناصر عبارت دي له:

الف: سره حجرات یا Erythrocytes (RBC red Blood Cell)

ب: سپین حجرات یا Leucocytes (WBC White Blood Cell)

ج: ترومبوسایت یا Thrombocytes (Platelets)

په سالم انسان کې د دوراني وینې حجرات د عمر د زیاتوالي یا دورځني فعالیت له کبله ویجاړ او له مینځه ځي چې د هډوکي دمغزه په وسیله دوباره عوض کیږي نو ځکه وړاني او ترمیم دا عملیه په ډیر بڼه توازن کې ساتل کیږي او د دوراني وینې د حجراتو شمیر نارمل حدود کې وي.

وینه د عضویت څخه دباندې پړندیرې داپړند شوی وینه د (Coagulum) اویوی ژیرې شفاف مایع (Serum) څخه جوړ شوی چې د پړندیدو د عملي په سیر کې د Coagulum څخه بیلېږي، د ترکیب د نظره د وینې د سیروم او پلازما تر منځ توپیر دادی چې په پلازما کې فبرینوجن (Fibrinogen) دوینی د پړندیو (Clot) ځینی فکتورونه او Serotonin شامل

دی دوینی هر یور دې گونی عناصر او پلازما په ځانگړي اویا په گډ ډول په عضویت کې خاص او حیاتي دنده لري چی په راتلونکي فصلو کې به یادونه وشي.

دوینی د جوړښت ځای (Site of Blood Formation)

په جنین کې د وینی حجرات د رشمی (Connective tissue) څخه چی Mesenchyme منشه لري جوړیږي. دا حجروي جوړښت د جنیني ژوند تر لومړیو دوه میاشتو پورې په Yolk sac کی او وروسته د دوهمی میاشتی څخه تر اومی میاشتی پورې په ینه دتوري په کومک د Hemopoiesis دنده اجراکوي دهډوک د مغز Hemopoietic فعالیت د رشمی ژوند په دریمه میاشت کې پیل او د پنځمی میاشتی څخه د ولادت تر وخته پورې په پرمختللي ډول پراختیا کوي او دینې څخه دادنده اخلي.

د ولادت څخه وروسته د New born سر و حجراتو، Granular سپین حجرات او Platelets د منځ ته راتلو یواځنی منشه دهډوکو مغز دی Lymphocytes اکثر د Thymus د لمفاوي انساجو او کم شمیر یې دهډوکو د مغز څخه هم مینځ ته راځي. دوینی د حجراتو مورنی حجره (پرته د جوړښت او یا پیداښت دځای په نظر کې نیولو څخه یوه غیر مشخصه حجره ده چی د Stem cell یا Reticulum cell پنوم یادیري او د Reticulo endothelial سیستم څخه منشه اخلي.

لنډیز

Hemopoiesis

A: Fetus

First two month – Yolk sac

3rd – 7th month in liver and spleen

چې دلته دادنده ددهو وکي مغز په غاړه اخلي

In the lay stage Bone marrow

B: after birth

A: Bone marrow, RBC, WBC, Granulocyte and Plateletes

B: Lymphoid tissue- Lymphocyte and Monocyte

که څه هم لمفوسایت او مونو سایت ددهو وکي په مغز کې هم جوړېږي

دهدو وکي دمغز څخه دباندی دوینی جوړښت (Myeloid Metaplasia)

نارمل حالت کې د ولادت څخه وروسته یڼه، توری اولمفاوي عقدات د وینی سره حجرات، گرانولو سپین حجرات او Platelets منع ته راتلو کې هیڅ برخه نه لري. مگر ځینو حالاتو کې دا اعضاء مجبور کیږي چی د رشیمی ژوند په شان د Hemopoiesis فعالیت اجراکړي د فعالیت (Extra medullary hemopooiesis) ددهو وکو دمغز څخه دباندی ځکه صورت نیسي چی ددهو وکو مغز د هایپرپلازیا سره سره ونشي کولی چی د دوراني وینی حجرات عوض او پوره کړي داپینښه زیاتره یوشمیر ځانگړو حالاتو کې او اکثره ماشومانو کې لیدل کیږي، له همدې کبله ددې ناروغانو ددهو وکو مغز ټوله خالیگاه دسر مغز پواسطه نیول کیږي، له همدی کبله ددی ناروغانو ددهو وکو مغز ټوله خالیگاه دسر د مغز پواسطه نیول کیږي او دوینی د حجراتو اضافي غوښتنی لپاره ددهو وکي دمغز اضافي منع ته راتلو ظرفیت دمنځه ځي. دمثال په ډول په ماشومانو کې وروسته د وینی تلو (Hemorrhage) یا Hemolysis او کاهلانو کې وروسته د ځانگړو ځنډنیو وینی لږي لکه Pernecious Anemia او Hemoltic anemia همدارنگه په Myelosclerosis او کله کله ثانوي کارسینوما کې هم لیدل کیږي.

دوینی دحجراتو منشه

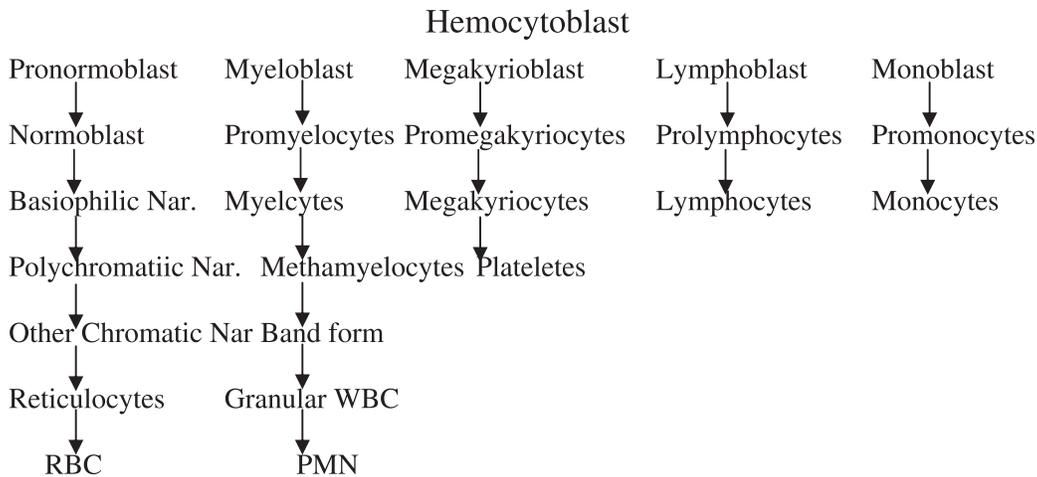
دوینی ټول حجرات دیوی غیر نا پیژندنی لمړی ریتی کولم حجری (Reticulum cell) څخه چی د Hemohistoblast پنوم یادیرې منخ ته راځي دا حجره د هډوکو مغز کې د تشخیص وړ او د Hemocytoblast پنوم یادیرې چې د سرو حجرو سپین گرانولر حجرو او Platelets دسلسلی دمنخ ته راتلو د بنسټ لامل کیږي او په ترتیب سره Pronormoblast ، Myeloblast او Megakaryoblast ورڅخه منخته راځي. (لومړی گراف)

Lymphocytic او Monocytic لمړی هم د Reticulum cell څخه منخ ته راځي لکن دلمفوسایتو زیاته برخه د هډوکو د مغز څخه د باندی جوړیږي

د مارفولوژی له نظره د ټولو پورتنیو حجرو د کورنی لمړنی حجری (Blast cell) سره مشابه او اکثره په مشکل یو دبله توپیر کیږي.

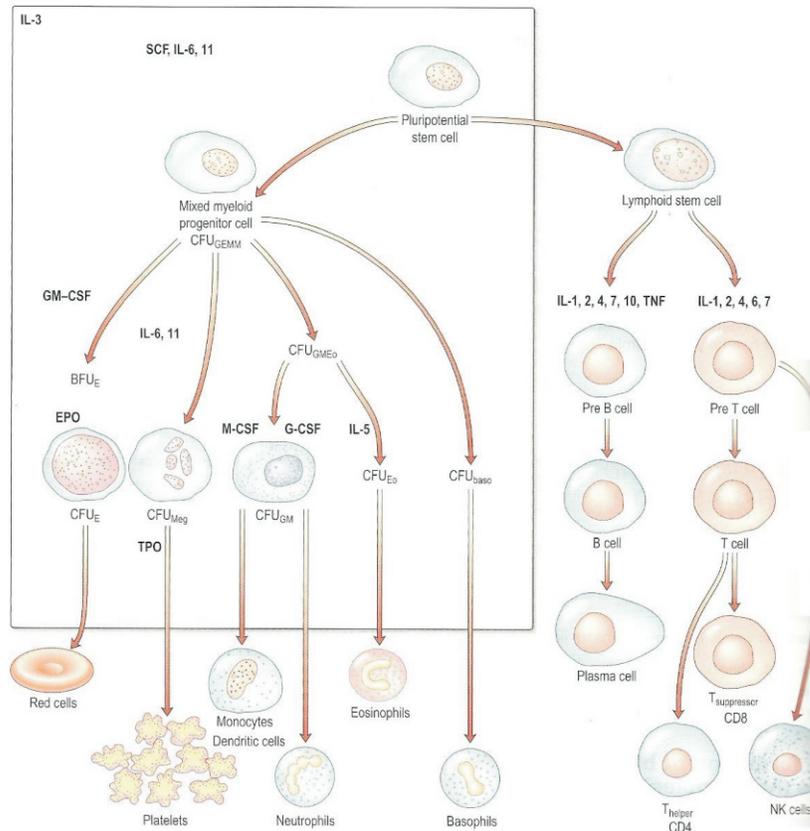
Reticulum cell او Hemocytoblast د هډوکو د مغز یو سلنه جوړوي.

۱-۱ شیمما



۲-۱ شیمای دوینی د حجرو په جوړښت کې Stem Cell او Growth Factor رول او پړاونه ښودل

شویډي:



ریتیکولم حجره (Reticulum Cell)

دا حجره د ۲۰-۳۰ میکران قطر لري سائیتوپلازم یې زیات کم رنگ، Basophilic او کم مقدار Azeorophilic حبیبات په کې موجود او خنډی یې غیر منظم دی نوه یې لویه

گرده یا بیضوي وي رنگ يې خاسف او نازک کرومتين لري نوه کې يو يا خو گردی يا بیضوي Nucleoli لیدل کېږي.

هیموسایټوبلاست (Hemocytoblast)

دایوه لویه حجره چې د ۲۰ مایکران قطر لري، سائوپلازم يې نسبت ریتیکولم حجری ته لږ، په منځنی کچه اندازه Basophilic، ځنډی يې غیر منظم او حبیبات نه لري، نوه يې گرده، قطر يې ۱۰ مایکران او د تلویښ په وسیله کم رنگ اخلي چې Stipple شکل نیسي او پو یا خو Nucleoli په کې لیدل کېږي.

دوینی د عناصرو د جوړښت مرحلې:

دهډو کو مغز کې دریتیکولم حجری څخه دوینی د درې گونو حجراتو جوړښت او محیطي وینی ته دهغوی ننوتل په درې پړاونو کې صورت نیسي.

۱- دودې په حال کې د حجراتو تکثر (Multiplication of developing cell)

۲- پخیدل (Maturation)

۳- دهډو کي دمغز څخه محیطي وینی ته د پخو حجرو ننوتل (Release to blood stream)

Multiplication = ۱

دهډو کو مغز کې د ارتقايي حجرو د ویشنی له لارې سرته رسېږي دا د انقسام په حال کې حجری دهډو کي دمغز د سلايد په معاینه کې د یو فیصد سلنی په شاوخوا کې دی مگ ردا شمیر په هایپر پلاستیک مغز کې پنځه سلنو ته ورسېږي او د نارموبلاست حجری د پخو Granulocytes په پرتله زیاتې لیدل کېږي.

۲ - Maturation

دی صفحه کې دوینی هره حجره (دهېوکی په مغز کې) د جوړښت او خو دندو تکامل له نظره د پرمختګ او پخیدو په لور ځي.

۳ - Release

دوینی رسیدلي یا پخی حجرې دهېوکی دمغز داوعیو څخه دباندی ځای لري، داچی په کوم میکانیزم د احجرات محیطي دوران ته داخلېږي پوره معلومات نه لرو. دهېوکو دمغز وعایي سیستم یو ترلی سیستم دی چی دتوري په ډول دخپل محیط سره دباندی هیڅ ډول بنکاره اړیکه نه لري، پدی اساس دهېوکی دمغز نوی جوړی شوي حجرې مخکی تردی محیطي دوران ته داخل شي لومړی باید دمغز رگو ته او بیا محیطي دوران ته تیر شي سپین حجرات دپارونکي Diapedes خاصیت درلودلو له کبله په اسانی دهېوکی دمغز څخه دهېوکو دمنځ رگونو ته تیرېږي مگر داچی سره حجرات د Diapedes عملي او یا دهېوکو دمغز د رگونو دپاسه د فشار او یا ددی حجراتو د تراکم له کبله چی په موقتي ډول ورباندی راځي بلاخره دهېوکو دمغز رگوته داخلېږي پوره معلومات نشته هغه عوامل چی دوینی جوړونکی حجرات په څه ترتیب دهېوکو دمغز څخه محیطي دروان ته داخلوي هم پوره معلوم نه دي مگر ممکن توري په کې برخه ولري ځکه چې وروسته د Splenectomy څخه دوینی سپین حجرات او Platelets په اني ډول په محیطي وینه کې زیاتېږي.

دهډوګي مغز (Bone Marrow or Myeloid tissue)

دهډو وګي مغز د هغه Cellulo vascular نسج څخه عبارت دي کوم چې دهډو وګو دمیله مانند خالیګا و په منځ کې ځای لري.

فعال Bone marrow د بدن د ټول وزن ۵، ۳-۶ سلنه تشکیلوي دهډو وګو دمغز حجم په نوي زیږیدلي ماشومانو کې ۷۰ ملي لیتره او په کاهلانو کې ۴۰۰ ملي لیتره ته رسیږي. په ټولو هډو وګو کې دوه ډوله مغز موجود دی چې یو یې Red bone marrow او بل یې د Yellow bone marrow په نامه چې یو غیر فعال Bone marrow څخه عبارت دي مګر ددی ظرفیت لري چې د اړتیا په وخت کې Red bone marrow تبدیل او دوینی حجرات جوړ کړي.

Red Bone marrow

دا دهډو وګو دمغز فعاله برخه ده چې د وینی حجرات جوړوي او په جنین کې اکثرا دهډو وګي مغز د همدې مغز څخه تشکیل شوی وي چې د عمر د زیاتوالي سره سم مقدار یې کمیږي او په ځینو مخصوصو هډو وګو کې لکه د عضد او د فخذ هډو وګي په پورتنی نهایت، کوپړی، د سینې هډو وګي، فقراتو او د Pelvis د Innominate هډو وګو کې په موضعي ډول پاتې کیږي دا ډول دهډو وګي مغز په عادي حالت کې ۷۵ سلنه حجرات د WBC د ګروپ څخه او ۲۵ سلنه د RBC د ګروپ څخه جوړوي دا ځکه د WBC د ژوندانه دوره دوه اونۍ ده. او ژر ژر باید تجدید شي برخلاف د سرو کړیواتو د ژوند دوره ۱۲۰ ورځې ده او په کراری سره نوی کیږي.

Yellow bone Marrow

دا ډول د هډوکي مغز غیر فعال د شحمي قطيراتو څخه ډک وي چې په کهولت کې Red Bone marrow ځای نیسي چې د عمر په مختلفو پړاونو کې په لاندې ډول سره د Red bone marrow سره عوض کېږي.

۱- د زېږېدنې څخه تر څلور کلنې پورې ټول هډوکي د R.B.M څخه ډک وي.
۲- د اوه کلنې څخه وروسته د RBM مقدار کمیږي او په رنگ کې یې تغيرات منع ته راځي (Yellow Red)

۳- د لس کلنې او څوارلس کلنې په منع کې Yellow marrow دا وړدو هډوکو د Distal برخې میله (Shift) کې منع ته راځي.

۴- په شکل کلنې کې دا وړدو هډوکو ټول RBM د YMB سره بدلېږي پرته د عضد او فخذ د هډوکو د پورتنۍ برخې څخه.

۵- په اويا کلنې کې د نیمایي څخه زیات د پښتنيو او د قص د هډوکو Bone Marrow د Yellow bone marrow څخه عبارت وي.

د هډوکو دمغز دندی (Function of bone marrow)

۱- Hematopoitic function : د Myeloid elements تولید د هډوکو دمغز دمهمو دندو له جملې څخه دی دا هم باید تشریح شي چې RBM ډیر فعال او ددی توان لري چې دوینې دنورو حجراتو په شان RBC هم جوړ کړي په جنین او نوي زېږېدلو ماشومانو کې د وجود د ټولو هډوکو مغز د RBM څخه عبارت او یواځې جوړونکي دستگاه لکن په کاهلانو کې ۵۰ سلنه د RMB په YBM تبدیلیږي چې دغه نسبت ثابت نه دی او د عمر د زیاتوالي او دا

رتیا په بنسټ بدلون مومي ټول دوینی حجرات لکه Lymphocyte, Monocytes, platelets, granulocyte, Erythrocyte په RBM کې جوړیږي دا څرگنده شوي چی د هډوکي مغز ۶، 5×10^9 د Erythroid پومبني حجرات په کیلو گرام وزن د بدن او 11×10^9 د Neutrophil لمړنی حجرات په في کیلو گرام وزن د بدن لري هغه میخانیکیت چی دهغی په واسطه دوینی حجرات د هډوکي دمغز څخه دوران ته داخلیری څرگند نه دي لکن په ځینی حالاتو کې دارتیا په وخت کې انیمیا کې دوینی پاخه او خام حجرات په وینه کې دلیدنی وړوي.

۲- Distraction of RBC or Erythroclasia

دهډوکي په مغز کې نه یواځی داچی دوینی حجرات جوړیږي بلکه غیر نورمال، نامکمل، تخریب او زاړه RBC هم تخریب کیږي داډول حجرات له نارمل حجراتو څخه جلا او بیا د هډوکي دمغز د Macrophage پواسطه بلع کیږي او اوسپنه یې د Hemosiderin او Ferritin په شکل په ینه، توري او د هډوکي په مغز کې ذخیره کیږي او Haem یې په Bile pigment تبدیل کیږي.

۳- Storage Function

دهډوکي مغز داوسپنی لپاره یوه غوره ذخیروي دیپو ده کوم چی د Transferrin په شکل د غذا څخه اخیستل کیږي او هم هغه اوسپنه چی دوینی دسرو حجراتو دتخریب څخه وروسته منځ ته راځي د Ferritin او Hemosiderin په شکل د هډوکي په مغز کې زیرمه کیږي او دهیموگلوبین دجوړیدو لپاره په کار وړل کیږي.

۴- Reticulo Endothial Function

دهډو کي مغز په دفاعي سیستم کې لویه برخه لري یعنی کوم وخت چې وجود ته توکسین داخل شي نو پدی وخت کې دهډو کي دمغز په Free Macrophage کې زیاتوالی منځ ته راځي ترڅو داخل شوي توکسین غیر فعال کړي په همدی ډول پیسبه کې په چټک Hemolysis کې هم منځ ته راتلای شي.

۵- Immunological Function

دمعافیت په برخه کې دهډو کي مغز دومره واک یا وړتیا نه لري کوم چې توری او لمفاوي غوټی یی لري، لکن دزیاتو Hematologists لخوا دهډو کي په مغز کې لمفاوي غوټی لیدل کیږي.

۲- هغه حجرات کوم چې دهډو کي په جوړښت کې برخه اخلي لکه Osteocyte, Osteoblast, Osteoclast او دوینی رگونه دهډو کي په مغز کې لیدل کیږي.

۷- Connective tissue function

دهډو کي دمغز ډیری دندی دمنضم نسج سره نږدی اړیکی لري.

پلازما (Plasma)

پلازما دوینی مایع برخه ده چې دوجود دوزن ۵ سلنه تشکیلوي او په عمومي ډول اندازه یی په یو نارمل شخص کې چی ۷۰ کیلو گرامه وزن لري ۳۵۰۰ سي سي ده که چیری په یو تیوب کې واچول شي او ډپرندیدو ضد مواد (Anti Coagulation) په کې علاوه نشي وینه پرندیري. که علقه ورڅخه لی کړل شي باقی برخی ته یی سیروم وایي یعنی دپلازما یوه برخه دعلقه کیدو فکتورونه دي چې که لیری شي سیروم څخه لاس ته راځي.

پلازما ۵، ۷ گرامه پروتین په ۱۰۰ سی سی کې لري چی دهغی له جملی څخه ۵، ۴ گرامه البومین، ۵، ۳ گرامه گلوبولین او ۲، ۰ فبرینوجن اوپاتی برخه یې دپلازما نورو پروتینونه او محافظوي فکتورونه دي.

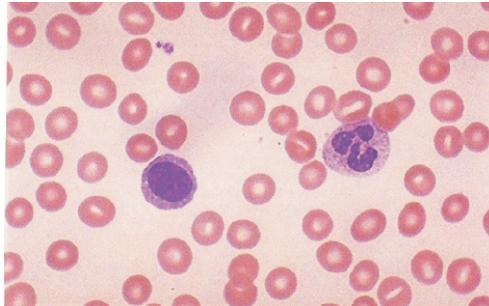
البومین د وینی دانکوټیک فشار د تولید او ځینو هورمونونو لکه تایروکسین او نور د لیرد مسولیت لري.

گلوبولین معافیتي فکتورونه چی دمدافعی لپاره په کار دي او فبرینوجن چی د وینی د علقه کیدو دنده لري دوینی نور پروتینونه لکه البومین دځیگر او گلوبولین د پلازما سل پواسطه جوړیږي.

جوړونکي يا دوینی حجرات (Formed Elements)

الف: دوینی سره حجرات (RBC)

دمحیطي وینی نارمل سره حجرات Biconcave, Non nucleated ډسک په څیر او منحنی قطريې ۲-۳ مایکران دی ددی حجراتو په منځ کې دهیموگلوبین ټینګ محلول چی د Lipo Protein دنازکی پردی پوسیله پوښ شوي دي خاص ځای لري د سرو حجراتو ډیره غوره دنده داکیجن انتقال دی لاکن یوشمیر نور ډیر پیچلي میتابولیکي دنی هم اجراکوي او هیڅ کله خنثی حالت کی نه وي.



۱-۱ شکل دنارمل RBC مایکروسکوپیک منظره

دسرو حجرو منشه (Erythropoiesis)

دوینی سره حجرات د دری فکتورونو کار په پایله کې د هډوکو په Red bone marrow کې جوړیږي چې د جوړیدو عملیه یې د Erythropoiesis پنوم یادیري چې په لاندی ډول تری یادونه کیږي:

Erythropoitin I - ۱

د پښتورگی څخه افرازیږي چې زیات افرازی یې دا کسینجن دکموالی پواسطه تنبه اودوینی د جریان پواسطه د هډوکو مغز ته وړل کیږي چې هلته د سرو کریواتو د جدار د په جوړیدو کې برخه اخلي.

Erythropoitin II - ۲

د اهورمون د هیموگلوبین مقدار په سرو کریواتو کې کنترولوي.

Anti pernicious anemia factor - ۳

ویتامین بی ۱۲ چې دغذایی موادو سره معدی ته داخلیري د Castle داخلي فکتور سره چې په معده کې افرازیږي یوځای او یو مغلغ جوړوي ترڅو چې په معده کې ویجاړ نشي

دایه کولمو کې جذب او په ځیگر کې ذخیره کیږي ورو ورو دوران ته داخل او ددهډو کې مغز ته وړل کیږي او ددهډو کې په مغز کې دوه تاثیر لري:

۱- دسرو حجراتو په پخیدو کې برخه اخلي.

۲- دسرو حجراتو په داخلیدو کې ددهډو کې دمغز څخه محیطي دوران ته مرسته کوي.

د نارمل انسان دوینې ټول سره حجرات ددهډو کې دمغز څخه منځ ته راځي مگر په یو لږ شمیر پیښو کې Erythropoiesis ددهډو کې دمغز څخه دباندی توري، ینه، پښتورگي او لمفاوي غوتو کې هم منځته راتلای شي.

دا حجری دوینې د نورو متشکله حجراتو په شکل دی لمړنی Mesenchymal حجری څخه چی د Hemocytoblast پنوم یادیري منځ ته راځي دسرو حجراتو دسلسلی ډیر ابتدایي حجره Normoblast یا Erythroblast دی.

ځینی مولفین وایي چی دا دوه اصطلاحات یو دبل څخه توپیر لري پدی معنی چی Normoblast erythropoiesis د Erythropoiesis نارمل ډول دی.

چی نارمل سره حجره ورڅخه منځ ته راځي لکن Erythroblast عمومي معنی لري چی په هغه کې پتالوجیک Erythropoiesis چی د Megaloblast دسلسلی دمنځ ته راتلو لامل کیږي هم راتلای شي.

Megaloblastic erythropoiesis دسلسلی لومړنی حجره د Pronormoblast په نوم یادیري دهمدی حجری ډیرمختگ څخه دارتقاء په ترتیب Ortho chromatic نارموبلاست ، Poly chromatic normoblast, Basophilic normoblast, Reticulocyt ، او بلاخره

نارمل سره حجره منځ ته راځي او نارمل حالت کې تقریبا ۷ ورځې وخت په کار دی ترڅو چی
Pronormoblast په پخی سری حجری تکامل وکړي.

Pronormoblast

دایوه گرده حجره ده چی قطريي ۱۴-۱۹ مایکران، نوه یې نسبتا لویه او د حجری زیاته
برخه یې ینولی دی دسایتوپلازم رنگ یې Deep blue مگر کله کله دیوی کمی رنگی کړی،
په شکل دنوه په شاوخوا کې لیدل کیږي ددی حجری سیتوپلازم Granules ته لری
اوځنډنی څوکه لرونکی یا گردی وي نوه یې گرده او کروماتین یې نازک اوپه یوډول
شبکوي بڼه لري چې رنگ یې سور ارغواني او دڅو Nucleoli لرونکی دی.

Basophilic normoblast

داحجره ۱۲-۱۷ مایکران قطر لري، نوه یې لویه اوسایتوپلازم یې Basophilic او
ځنډی یې غیر منظم او تقریبا د Pronormoblast سیتوپلازم ته ورته والی لري دنوه
کروماتین الیاف پیړ چی په تلوین کې ډیر بڼه رنگ اخلي او Nucleoli نه لري.

Poly chromatic Normoblast

دا حجره ۱۰-۱۵ مایکران قطر لري، نوه یې کوچنی اوسایتوپلازم تقریبا کمه برخه یې
نیولی ده همدی پړاو کې هیموگلوبین دحجری په سیتوپلازم کې ځای نیسي نو ځکه رنگ
یې Blue او Acidophilic کیږي دنوه کروماتین متراکم او دغنچو په ډول ښکاري.

Ortho chromatic normoblast

ددی حجری قطر ۸-۱۲ مایکران، سیتوپلازم یې په وصفی ډول Acidophilic مگر
بڼه تلوین شوی سلاید کې خفیف Poly chromatic ښکاري له همدې کبله ځینی مولفین
ورته Pyknotic normoblast هم وايي.

نوه یې کوچنی، کرومتین یې لمړی پړاو کې سره راټول وروسته Pyknotic متجانس کتلی په شکل شین توربخن رنگ نیسي نوه د سایتوپلازم په منځ کې ځای نیسي او فصیص کیږي او په اخر کې دمنځه ځي چی میکانیزم یې بڼه بڼکاره نه دی.

Reticulocyte

دایوه هموار دسک ماننده بی نوه حجره ده چی قطر یې نظر نارمل پاخه Erythrocyte څخه زیات دی ۷-۱۰ مایکران دمخصوص تلوین په واسطه دنوه Nucleoprotein بقایا د تار مانند جوړښت په شکل (Reticulum) دحجرې په منځ کې بڼکاری اوخفیف ابی (Bluish) لري او د Diffuse basophilia په نوم یادیري کله کله د حجرې په منځ کې د نوکلیوپروتین شبکی د خپاره رشتی په شکل لیدل کیږي او Poly chromatophiia یا Polychromasia پنوم یادیري.

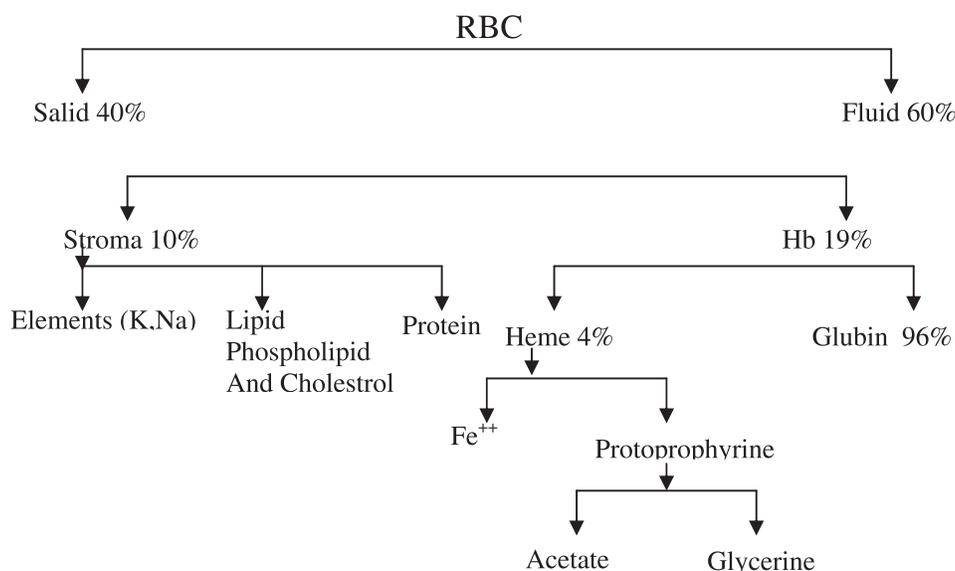
په محیطي وینه کې ددی حجرو نارمل شمیر دسرو حجرو ۵، ۰ سلنه جوړوي کله چې دا Basophilic مواد د Reticulocyte څخه ورک شي پخه سره کریوه منځ ته راځي د Reticulocyte عمر په منځنی ډول ۱-۵ ورځی اټکل شویدی (۲-شکل)

Normal Red Blood Cell

د دوراني وینی پخه نارمل سره حجره بی نوه، دسک ماننده د مققر الطرفین او په مخصوص حالاتو کې دارتجاع وړ ده قطر یې ۳-۶ مایکران او شمیر یې نارینه و کې ۵، ۴- ۲،۵ میلیونه او بنځو کې ۹، ۳-۲، ۵ میلیونه په حدود کې دی.

دوینی د سری حجری جوړښت

۱-۳ شمیا: دوینی سره حجره د دوو برخو څخه جوړه شویده.



۱- د باندی برخه

د ایو پروتینی چوکاټ دی چی د Stroma پنوم یادیرې او دوینی سری حجری دنسی ساختمان دیوین حیثیت لري.

۲- دننی برخه

د برخه دهیموگلوبین غلیظ محلول څخه عبارت دی چی د Stroma په وسیله پوښل شویدی د Lipoprotien یو نازک ورقی په وسیله دنورو موادو په مقابل کې Semipermeable خاصیت لري.

دوینی سری حجری کیمیاوي جوړښت

د کیمیاوي جوړښت له نظره هم دوینی سره حجره د دوه برخو څخه جوړه شویده.

۱- مایع برخه: د سری حجری ۶۰ سلنه جوړوي.

۲- جامده برخه چې د سری حجری ۴۰ سلنه جوړوي د جامدی برخې ۹۰ سلنه هیموگلوبین او ۱۰ سلنه یې Stroma جوړوي.

د هیموگلوبین مالیکولي وزن چې ۶۸۰۰۰ دی چې ۴ اتومه اوسپنه او ۸ اتومه سلفر لري په حقیقت کې د هیموگلوبین مالیکول د څلورو واحدو مالیکولونو څخه چې هر یو یې یو اتوم اوسپنه او دوه اتومه سلفر لري تشکیل شوی دی چې د هر واحد مالیکولي وزن ۱۷۰۰۰ ته رسېږي او کیمیاوي فارمول یې په لاندې ډول دی.

(C712 H1130 245 N214 S2 Fe)4

نارمل انسان کې دوه ډوله هیموگلوبین موجود دی چې یو یې Fetal او بل یې د Adult هیموگلوبین پنوم یادېږي چې توپیر یې د هیموگلوبین د مالیکولي دگلوبین په برخه کې کې ده.

۱- Fetal Hemoglobin (Hb-F)

۲- Adult Hemoglobin (Hb-A)

۱- Fetal Hemoglobin (Hb-F) ($\alpha 2, \gamma 2$) ځنځیر اکثراً په ماشومانو کې موجود او وروسته د ژوند د لمر یو ۲-۴ میاشتو څخه د کاهلانو په هیموگلوبین (Adult Hb یا Hb A) ($\alpha 2, \beta 2$) یا ځنځیر بدلیږي مگر سره ددی هم ځینی ماشومان او حتی د کاهلانو په سرو حجرو کې په کم مقدار (یو سلنه څخه کم) ممکن موجود وي.

وینی سری حجری زیاته برخه دپروتین (۴۰-۶۰ سلنه) او لیپید (۱۰-۱۲ سلنه) څخه جوړ شوی دی. گلوکوز، دگلوکوز بین البینی ترکیبات، یوشمیر انزایمونه او عضوی فاسفیت هم ددی حجر په منځ کې موجود وي دوینی دسری حجر و دپرو غوره الکترولایتو دجملی څخه پوتاشیم دی چی مقدار یې نسبت سو دیم ته شپږ ځلی زیات دي.

میتابولیزم

څو کاله مخکی داسی فکر کیده چی دوینی سره حجره دهیموگلوبین یو خنثی او غیر فعال پوښ دی مگر اوس ثابت شویده چی دا حجره دوامداره میتابولیک فعالیت لري چی وظیفوی فعالیتونه په همدی استقلابی فعالیت پورې اړه لري.

دوینی سری حجر اتو غوره استقلابی فعالیتونو دگلوکوز او Glutathion میتابولیزم سره اړه لري هغه انرژي چی Crib cycle د عملی څخه منځ ته راځي دسری حجری دغشا دساتنی او پایښت او دغشا انتخابی ایوني تبادلې کې دنده اجراکوي دغشاء دا انتخابی ایوني تبادلې په پایله کې زیات مقدار پوتاشیم دسری حجری منځ ته داخل او دسو دیم ورڅخه خارجېږي.

همدا ډول یوشمیر زیات انزایمونه په RBC کې موجود دي چی دوینی دسرو حجر اتو په استقلال کې برخه لري دا انزایمونه عبارت دي له:

۱- Carbonic anhydrase : چی کاربونیک اسید په اوبو او کاربن دای اکساید تبدیلیوي.

۲- Catalase : چی هایدروجن پر اکساید تخریبوي.

۳- Choline Esterase : چی نده یې ښه ښکاره نه ده.

دوینی د سری حجری عمر:

د نارمل انسان د دورانی وینی د سری حجری عمر د ۱۰۰-۱۲۰ ورځو په شاوخوا کې وي دوینی هغه سره حجرات چی د عمر د زیاتوالي په فعالیت له کبله ویجاړیږي د هډوکي دمغز پواسطه دوباره تعویض کیږي نو ځکه په وینه کې داسی سره حجرات چی دویوی ورځی څخه تر یوسلو ورځو پوری عمر لري موجود وي نو له دی کبله یو سلنه او حتی ددی څخه کم سره حجرات هره ورځ تخریب تعویض کیږي.

دوینی د سرو حجرو د جوړښت او دودی لپاره ضروري غذایي مواد

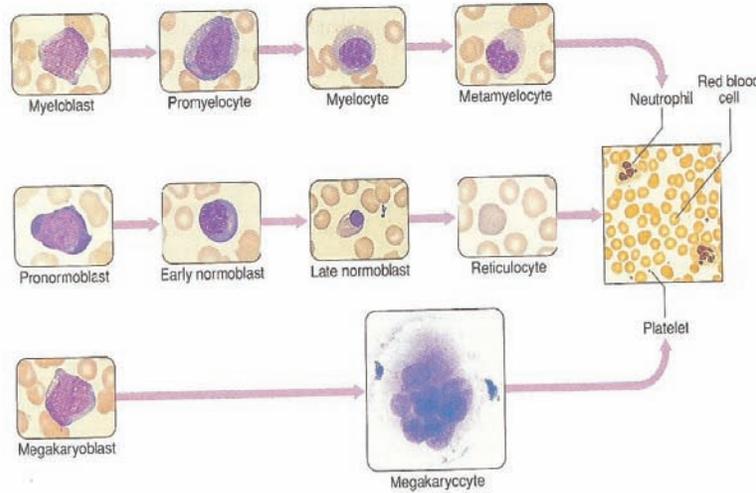
دوینی د سرو حجرو جوړښت او دودی لپاره زیات شمیر مواد اړین دي چی زیاتره د مواد عضویت کې دننه د ځینی میتابولیکي عملیو څخه منځ ته راځي او هغه عبارت دي له:

۱- امینواسید: دوینی د سرو حجرو د ودی او منځ ته راتلو لپاره په غذا کی باید کافی مقدار پروتین موجود وي چی د هیموگلوبین د امینواسیدو په جوړښت کې برخه واخلي لکن په انسانانو کې د پروتین د کموالي څخه انیمیا ډیر کم لیدل شوی دی.

۲- اوسپنه: اوسپنه د هیموگلوبین د هیم برخه په جوړښت کې اساسی رول لري داوسپنی د کموالي انیمیا د منځ ته راتلو میکانیزم به داوسپنی د کمښت په انیمیا کې په مفصله توگه به تشریح شي.

۳- Folic Acid and Vit B12: دا دوه ویتامینونه د نوکلیک اسید په جوړښت کې اساسی رول لري ددی هریو ویتامین په نشتوالي کې دوه یې حال نوه لرونکی سره حجرات پیدا کیږي چی په پایله کې Pernicious anemia او د فولیک اسید د کموالي انیمیا منځ ته راځي.

۱-۴ شیمیا کې دوینی دسری حجری جوړښت ښودل شویدی:



۴- Vitamin C: داسی فکر کیږي چی دویتامین C کموالی اود کم خونی په منځ کې اړیکه موجودی دي مگر دنده یې تراوسه ښه نه دی پیژندل شوی سره ددی هم داویتامین د اوسپنی جذب اود فولیک اسید په میتابولیزم کې دنده لري چی ممکن دهمدی میتابولیزم د خرابیدو له کبله اړوند انیمیا منځ ته راځي.

۵- Vitamin B Complex: فکر کیږي چی ځینی حیواناتو ی ممکن د B ګروپ دویتامینونو د کموالی هم د انیمیا لامل شي په انسانانو کې د ټولو څخه غوره Vit B6 دی چی دنوموړي ویتامین نشتوالی چی دهیم په جوړښت کې اړین عامل دی دانیمیا د منځ ته راتلو کې لامل ګرځي داشکل انیمیا Sideroblastic شکل لري اود ویتامین Vit B6 په ورکولو ښه والی مومي.

۲- فلزات: دمس او کوبالت نشتوالی کیدای شي په انسانانو کې دانیمیا لامل شي که څه هم مس نیغ په نیغه دهیموگلوبین په جوړښت کې برخه نه لري مگر ممکن دیو کتلست په ډول دنده اجرا کړي.

کوبالت د هیم د مالیکول اساسي برخه ده او باوري شویده چې د کوبالت ترکیب د هډوکي دمغز د تنبه لامل گرځي.

دوینی د سرو حجرو تنظیم

د نارمل انسان په محیطي وینه کې یوشمیر سره حجرات د سن د زیاتوالي او یا ورځني فعالیت له کبله ویجاړ او د هډوکي دمغز په وسیله عوض کیږي دویجاړیدو او رغونی دا عملیه په ډیر ښه پرتله کې ساتل کیږي او د حجراتو شمیر ثابت حالت کې پاتی کیږي هغه لاملونه چې ددی تنظیم په غاړه لري دانساجو د اکیسجن کموالی (Tissue hypoxia) دی دوینی د سرو حجراتو تنظیم د عملی اندازه او چټکتیا انساجو ته د اکیسجن دمقدار په لیرد پوری اړه لري لکه چې د اکیسجن لیرد انساجو ته کم شي دانساجو اکیسجن هم کمیږي او T.Hypoxsia منځ ته راځي نو په پایله د Erthropoietin reducing factor دتنبه او زیاتوالي لامل کیږي مخکی داسی فکر کیده چې نسجي Hypoxia له کبله په پښتورگی کې یوه ماده چې Erythropoietin نومیږي یو هورمون دی چې مالیکولي وزن یې ۳۹۰۰۰ او پښتورگی کې جوړیږي اوس داسی ثابت شویدی چې ددی هورمون کم مقدار د پښتورگی څخه دباندی په نورو اعضاو کې هم منځ ته راتلای شي نسجي هایپوکسیا (Tissue hypoxia) او د هډوکو دمغز د تنبه په منځ کې مختلف میکانیزمونه وړاندی شویدي چې د ټولو څخه باوري یې په لاندی ډول یادونه کیږي.

اصلا Erythropoietin د پښتورگي د Juxtra glomerular حجراتو څخه منځ ته راځي او د یو لپید سره تړلی او په غیر فعال شکل په پښتورگي کې ذخیره کیږي. نسجي هایپوکسیا حالاتو کې د سیروم یو فکتور چې Erythropoietin reducing فکتور نومېږي پښتورگي کې Erythropoietin د تړل شوي لپید څخه جلا کوي او په فعال شکل یې بدلوي دا فعال Erythropoietin د هډوکي مغز کی د سرو حجرو د سلسلی د لمرنی حجری د پخیدو د تنبه لامل گرځي. (دریم شکل)

د هډوکي په منځ کې یو شمیر سره حجرات د ودی په مختلفو مرحلو کې له منځه ځي او مړه کیږي په نارمل حالت کې تقریبا ۱۰ سلنه د تکامل په حال کې حجرات په همدی ډول مړه کیږي که چیری د هډوکي مغز د سرو حجراتو مړینه هغه درجی ته چی ونشي کولای کافي شمیر دوران ته وړاندی کړي ورسیرې د انیمیا په نوم یادېږي یو شمیر ځانگړو ناروغیو کې لکه په Aplastic anemia کې دا حلت د لیدلو وړ دی.

Red Blood Cell Regulation (5 Million / mm³)

- 1- Tissue PO₂
- 2- Erythrocytic Hormon

Sensor
↓
Serum
↓
Kidney
↓
Serum
↓
Bone Marrow
↓
Circulation

Tissue Hypoxia
↓
Erythropoietin reducing Factor
↓
E-Lipid inhibitor
↓
Erythropoietin
↓
Stem Cell
↓
RBC

هیموگلوبین، د سرو حجراتو اود Hematocreat نارمل قیمتونه

دوینی د سرو حجرو شمیر په هکله باید دوه شیان په نظر کې وي

۱- نارمل بدلون

۲- د شمیرلو د تکنیک تیروتنه: کوم چی په عادي لازو کې چی مونږ یې همدا اوس په لاس کې لرو منح ته راځي.

۱- نارمل بدلون

الف: دوینی سره حجرات: دوینی د سره حجراتو شمیر د سن، جنس او حتی دورخی په مختلفو وختو کې (چی دا زیات ارزښت نه لري) توپیر کوي دنوي پیداشوي ماشوم دوینی د سرو حجراتو شمیر ۲۰۰۰۰۰۰ ، یو کلن ماشوم کې لږ کم یعنی ۴۰۰۰۰۰۰ او تر لس کلنی ثابت او یا لږ څه زیاتیري (۴۵۰۰۰۰۰)

که څه هم کاهلان په عمومي ډول دوینی د سرو حجرو شمیر په منحنی ډول د ۵۰۰۰۰۰۰ په حدود کی وي مگر بنځو کې نسبت نارینه و ته شمیر یې کم او د ۴۵۰۰۰۰۰ په شاوخوا کې اټکل شويدي.

ب: دوینی د سری حجری د هیموگلوبین مقدار

د هیموگلوبین د جوړښت په هکله د هیموگلوبین پدی فصل کې په تفصیل بحث شويدي دلته یواځی د ارتروساید هیموگلوبین نارمل مقدار او بدلون څخه لنډه یادونه کيږي د هیموگلوبین مقدار عمر، جنس او دورخی په مختلفو وختو او حتی دیوی ورخی څخه بلی ورخی ته توپیر کوي دنوي پیداشوي ماشوم د هیموگلوبین مقدار د نارمل کاهل انسان د هیموگلوبین څخه لږ وي یعنی د ۱۸ گرامو په حدود کې وي چی د زیریدلو څخه دری

میاشتی وروسته رورو کمیږي (دا کموالی په ځانگړي ډول د ژوند په لومړیو دوو او نیو کې لیدل کیږي) او د ژوند تر لمړي کال پورې اندازه یې ۱۲ ګرامو په شاوخوا کې رسیږي. د ژوند د لمړي کال څخه وروسته د هیموگلوبین اندازه تر لس کلنۍ دوباره په تدریجي ډول لوړیږي مگر بیا هم نارمل حدود ته نه رسیږي په نارمل انسان کې د هیموگلوبین مقدار په نارینه او ښځو کې توپیر لري نارینه و کې 16 ± 2 او ښځو کې دامقدار 14 ± 2 دی.

د هیموگلوبین مقدار د سهار په وخت کې نسبت شپې ته زیات مگر دا بدلونونه د یو ګرام څخه نه زیاتېږي همدا ډول د یو ورځي څخه بلې ورځې ته هم مقدار یې توپیر کوي چی دا بدلونونه د پلازما دورځني تغیراتو له کبله وي اوزیات ارزښت نه لري.

۱-۱ جدول کې د عمر په مختلفو مرحلو کې د هیموگلوبین دوینۍ د سرو حجراتو

اود هیماتوکریټ مقدار په لاندني جدول کې ښودل شوي دي.

	Birth	3 rd month	1 year	12 year	Adult	
RBC (Million)	6	4	4	4.5	5	4.5
Hb (gm%)	18	10	12	14	16 ± 2	14 ± 2
Hct	54 ± 8	35 ± 5	37 ± 5	42 ± 5	42 ± 5	47 ± 5

۲- د شمیرلو د تخنیک غلطی

الف: سره حجرات: د سره حجراتو د شمیرلو غلطی ډیری زیاتې چی متاسفانه په نظر کې نه نیول کیږي.

هغه لاره چی مونږ یې خپل روغتون د سرو کریواتو د شمیرلو لپاره کار وو مثبت، منفي ۱۰ سلنه (± 10) تیروتنه لري. پدی معنی چی که چیری لابراتواري راپور پنځه میلیونه وي اصلي عدد به یې د څلورم نیم یا پنځه نیم میلیونو په شاوخوا کې به وي د پرمختللي هیوادو په

لابراتوارو کې دوینی د سرو حجراتو اونورو حجراتو شمیرلو لپاره الکترونکی حساب کوونکی میاشینونه منځ ته راغلي دي چی پورتنی ناسمی په کې نه لیدل کیږي.

ب: هیموگلوبین: دهیموگلوبین دمقدار په تعیین کولو کې هم تیروتنی لیدل کیږي داتیروتنی حتی د ډیر باوري میکروسکوپ سره هم منځ ته راځي ددی ناسمی د کمولو دپاره د (± 2) پوسيله دهیموگلوبین دمقدار تعیین کول دټولو څخه بڼه ازموینه ده.

د سروکرویاتو دندی

دوینی سری ژونکی دتنفسي پگمنت یعنی هیموگلوبین دلیرد دنده لري هیموگلوبین په خپل داکسیجن او کاربن دای اکساید په لیردیدنہ کې په ترتیب سره دسرو څخه انساجو او انساجو څخه سرو ته دنده اجراکوي همدا ډول په وینه کې د بفر سیستم په څیر کارکوي.

هیموگلوبین خاصیت لري چی داکسیجن سره ژریوځای اوجلاشي یعنی اکسی هیموگلوبین (Oxy hemoglobin) جوړ کړي. پدی تعامل کې دهیموگلوبین اوسپنه نه اکسیدایز کیږي او په Ferrous حالت کې پاتی کیږي هر یو گرام هیموگلوبین سره د اکسیجن ۳۴، ۱ ملي لیتر یو ځای کیدو وړتیا موجود ده. دوینی د سرو حجراتو دندی په لاندی ډول سره خلاصه کولای شو.

۱- تنفسي دنده: سری ژونکی داکسیجن او کاربن دای اکساید د لیردولو دنده لري.

۲- داسید او الکلي موادو د تعامل ساتلو دنده: دوینی سره حجرات د Acid base balance په تعادل ساتلو کې کومک کوي.

۳- Red cell maintain ion balance : دهغه ځانگړي Permeability له کبله چی دوینی د سری حجری جدار یې لری دوینی د مثبت او منفي ایونو په تعادل ساتلو کې دنده اجراکوي.

۴- دوینی نارمل غلظت ساتلو دنده: دوینی سره حجرات دوینی د غلظت په ثابت ساتلو کې لویه ونډه لري.

۵- مختلف پگمنتونه: ډول ډول پگمنتونه دوینی د سرو حجرو څخه اخیستل کیږي کوم چی د هیموگلوبین دویجاړیدو څخه منع ته راځي.

RBC Absolute volume

د سرو کربواتو مطلقه قیمتونه د سرو حجرو هیموگلوبین او هیما توکریټ د اندازی د تعیین کولو څخه وروسته بنکاره کولای شو.

۱- Mean Corpuscular hemoglobin concentration (M.C.H.C)

لکه چی دنوم څخه یې بنکاري په وسطي ډول دوینی سره حجراتو هیموگلوبین د غلظت څخه نماینده گي کوي چی دلته د حجری سایز په نظر کې نیول کیږي دا قیمت د هیموگلوبین او هیما توکریټ د مقداری قیمتوپه وسیله بنکاره کیږي او نسبت بل هر یو مطلقه قیمت څخه د باور وړ دی دیوشمیر حالاتو له کبله داوسپنی کموالی انیمیا کې چی د هیموگلوبین په جوړښت کې خنډ موجودوي M.C.H.C به ښکته وي برخلاف هغه حالاتو کې چی دوینی سره حجراتو شمیر کم مگر د هیموگلوبین جوړیدل نارمل وي لکه Pernicious انیمیا او یا دفولیک اسید د کموالی په انیمیا کې MCHC یې نارمل دي.

MCHC پدی ډول تعیین کیږي چی هیموگلوبین په هیما توکریټ بانندی تقسیم او د سل په عدد ضرب شي په پایله کې MCHC لاس ته راځي او په سلنه لوستل کیږي د مثال په ډول:

$$\text{M.C.H.C} = \frac{\text{HB}}{\text{PCV}} \times 100, \frac{15}{45} \times 100 = 33.3\% (32-36\%)$$

۲- Mean Corpuscular Volume (MCV)

په منځني کچه دوینی د سرو حجراتو د اندازه کولو قیمت ده چی دهیما توکریټ د حجم او د سرو حجراتو د شمیر په وسیله معلوم کیږي څرنګه چی دوینی سرو حجراتو معلومولو کې غلطی موجود وي نو ځکه ددی قیمت صحت او ارزښت هم کم دی. یوشمیر انیمیاو کې چی دوینی د سرو حجراتو قطر په غیر نارمل ډول زیاتیري لکه د Vit B12 د کموالي په کمخونی د اقیمت لوړ برخلاف هغه انیمیاو کې چی د سری حجری قطر د نارمل حالت څخه کم کیږي لکه داوسپنی د کموالي په انیمیا کی MCV هم کم وي. MCV پدی ډول تعیین کیږي چی هیما توکریټ (45%) د سرو کریواتو د میلیون په عدد (۵۰۰۰۰۰۰) تقسیم او د ۱۰ په عدد ضرب کیږي او پایله یې CM لوستل کیږي نارمل قیمت یې ۹۷ دی محاسبه:

CH = in Cubic microns

$$\text{M.C.H.C} = \frac{\text{PCV}}{\text{RBC}} \times 10, \frac{45}{5} \times 100 = 90 (76-97\text{CH})$$

۳- Mean corpuscular Hemoglobin (MCH)

په منځني وینی په سره حجره کې دهیموگلوبین د وزن اندازه کولو قیمت دی نو ځکه د سری حجری په سایز او هم د هیموگلوبین په مقدار پوری اړه لري ددی قیمت په معلومولو کې د سرو حجراتو شمیر هم شامل دی چی دا لاهم ارزښت یې کموي محاسبه یې

دهیموگلوبین په مقدار اودسرو حجراتو دشمیر په ذریعه داسی اجرا کیري چی هیموگلوبین ۱۵ گرام دوینی دسرو حجراتو دمیلیون په عدد (۵۰۰۰۰۰۰) تقسیم او د ۱۰ په عدد ضرب کیري پایله یې په مایکروگرام لوستل کیري او نارمل قیمت یې (27-32) دی.

$$\text{M.C.H} = \frac{\text{HB}}{\text{RBC}} \times 10, \frac{15}{5} \times 10 = 30(27-32\gamma\gamma) (\gamma\gamma = \text{Micro microgram})$$

دوینی په سمیر کي دسرو حجراتو منظره (Blood Smear)

دمحیطي دسرو حجرو مورموفولوژي خیرنی دپاره باید وینی سلاید په غور ره جوړ، رنگ او لاندی شیان په ترکیب کي تر کتنی لاندی و نیول شي.

۱- Size and Shape : دنارمل سرو حجراتو قطر چی مستقیما تر مایکروسکوپ لاندی دسلاید دپاسه اندازه شویدی د ۷،۷ تر ۲،۷ مایکران (منخنی قطر یې ۲،۷ مایکران) تغیر کوي دا حجرات زیاتره گرد مگر کم شمیر یې بیضوي شکل هم وي په نارمل حالت کي ددی حجراتو قطر کي ډیر کم تغیرات لیدلي کیري که چیری دابدلون زیات وي Anisocytosis پنوم یادیري چی مختلف شمیر پرمختللی انیمیاو کي لکه دهډوکي دمغز فایروز او انفلتریشن کي لیدل کیري.

Microcytic دوینی هغه ډول سره حجره ده چی قطر یې دنارمل حد څخه کم دی دا ډول حجرات زیاتره د اوسپنی دکموالي او یو شمیر نورو انیمیاو کي لیدل کیري.

Macrocytic دوینی هغه ډول سره حجره ده چی قطر یې دنارمل حد څخه زیات دی دا ډول حجرات زیاتره دویتامین B12 او فولیک اسید دکموالي په انیمیا کي لیدل کیري.

Shape دوینې دسرو حجراتو د شکل بدلون ته ویل کیږي پدې معنی چې یوشمیر سره کریوات بیضوي شکل، ځینی دناک په شکل (Pear shape) او ځینی یې لور ماننده (Sickle cell) شکل لري .

A: Size

Microcytic <7.2	<Macrocytic
1- Fe Deficiency anemia	1- Vit B12 Deficiency Anemia
2- Sideroblastic anemia	2- Folic acid deficiency anemia
3- Thalasemia	

B: Shape

Pear shape (Fe deficiency anemia)

Pencil shape (Vit B12 Deficiency Anemia)

Burr cell (Uremia, Carcinoma)

Sickle cell b (Sickell cell anemia) Hemoglobinopathy

Stomatocytosis (Stomat chearcinoma)

Target (Liver and spleen disease)

سره ددی چې دسرو کریواتو څیره دکومی ناروغی دپاره وصفی نه دي او زیات شمیر انیمیاو کې لیدل کیږي مگر کله کله دسرو حجراتو شکل او خاص ډول انیمیا په منځ کې اړیکې موجودی دی دمثال په ډول Pear shape حجرات داوسپنی دکموالی په انیمیا کې Pencil shape حجرات د Vit B12 او دفولیک اسید دکموالی په انیمیا کې زیات لیدل کیږي همدا ډول دوینې د شکل د لیدنی وړ بدلون زیاتره په یوریمیا (Uremia) کارسینوما گانی او هغه رنځورانو کې چې دکیمیاوي موادو په وسیله مسمومی شوی وي لیدل کیږي. له لومړني دوو حالتو کې سره حجراتو ځانگړی شکل چې د Burr cell پنوم یادېږي نیسي. دا حجرات باید دنارمل حجراتو څخه توپیر شي دی حجراتو د باندی پوښ څخه مختلف

ډول ډول سمیر وتلی خوکی منع ته راځي د شکل دنظر څخه دوینی سره حجراتو بدلون زیات دی په اړونده ناروغیو کې به ذکر شي.

۲- تلوین (Staining)

د تلوین په وسیله دنارمل انسان سره حجرات سور رنگ نیسي چی محیطي برخو کې زیات او هرڅومره چی د حجری مرکز ته نږدی کیږي رنگ یې کمیږي او بالاخره د حجری مرکزي برخه پوره کمرنگه ده.

د مرکزي برخه د رنگ دالروالی دسری حجری تقریبا یو پر دری دننی برخی جوړوي هغه سره حجرات چی درنگ دنظر څخه پورتنی اوصاف لري د Noro chromic په نوم یادېږي او واقعیت کې دهیموگلوبین مقدار یې نارمل دی.

Hypo chromic هغه اصطلاح ده چی دسرو حجراتو رنگ نسبت نارمل حالت ته کم وي که چیری دا د رنگ لروالی یواځی د حجری دننی برخی ته محدود پاتی شي دخفیف Hypo chromic مگر که چیری سوروالی د کړی په څیر د حجری دبانندی برخه کې وي د پرمختللي Hypo chromic په نوم یادېږي چی دا حالت د اوسپنی دکموالی دانیمیا لپاره وصفی ده داځکه چی داوسپنی دکموالی په انیمیا کې هیموگلوبین همیشه دنارمل حد څخه کم وي دبللی خوا دا پورتنی حالت په Sidero blastic انیمیا او Thalasemia کې هم لیدل کیږي.

Poly chromasia : اصطلاح چې مخکی استعمال کیده لدی کبله چی دوینی سره حجرات دنارمل حد څخه هیڅکله زیات هیموگلوبین نشي اخستلی په غوڅه توگه غلط دی.

نوه لرونکي سره کریوات هغه ډول سره کریوات دي چې دعادي تلوین په وسیله خفیف شین بخن رنگ او د Leishmans تلوین په ذریعه د حجرې منخ کې کوچني Basophilic stippling ټکی چی دنوی د کروماتین پاتی شونی دی په کې لیدل کیږي دا حجره دکلینیک له نظره د ریتیکولوسایت په نوم یادېږي چې نارمل حالت کې د دوراني وینی د سره حجرو ۲-۰، ۲ سلنه جوړوي که چیری ددی حدود څخه زیات شي دوینی په فعال هیمولایزس (Hemolysis) دلالت کوي.

۳- Inclusion bodies

دوینی سرو حجرو کې برسیره په پورتنی ډولو چی مخکی ذکر شول مختلف اشکال د Inclusion bodies هم منخ ته راتلای شي چې مهمی یې په لاندی ډول دي:

الف: How jelly bodies : هغه شکل سره حجرات دی چی واحد یو مایکران جسمونه (-) شکل دکریواتو په منخ کې خای لري دا جسم د نوي ټول خواص لري او Megaloblastic انیمیا کې دهډوکی دمغز سرو حجراتو هره حجره کې زیاتره لیدل کیږي محیطي وینه کې لدې کبله چې دتوري په وسیله د دوران څخه اخیستل کیږي اکثرا نه لیدل کیږي له همدی کبله وروسته د Spleenectomy او دتوري د اتروفی څخه ممکن دوران کې ولیدل شي.

دوراني وینه کې ددی حجراتو شته والی بی دپورتنی حالاتو دموجودیت څخه کوم خاص اهمیت نه لري.

ب: Sidrocytes او یا papper hiemmer bodies : عبارت د هغه حجراتو څخه دی چی اوسپنه لرونکی کوچنی گرانولونه په کی موجود او اکثرا دپرازیت دموجودیت څخه په وینه کی اشتباه کیږي. دا گرانولونه دپرازیت څخه لوی اکثرا دجوړی په شکل او یا شمیر یې

متعدد وي دمنخ ته راتلو علت يې که څه هم بنکاره نه دی مگر فکر کيږي چې اوسپنه ممکن په کې برخه ولري (البته دا د اوسپنی گرانولونه دهيموگلوبين سره اړه نه لري) چې د سړی حجری له خوا اخيستل شوی وي.

ج: Hiens bodies : يوشمير ډير زيات متعدد اجسام دي چې د سرو حجراتو محيطي برخه کې ځای نيسي. دوینی د عادي تلوين په وسيله رنگ اخلي لکن بی تلوين شوي سلايد د پاسه مخصوصا تياره ساحه کې (Dark field) په ذريعه ليدل کيږي. دا اجسام د هيموگلوبين څخه عبارت دی يعنی دمختلفو ناروغيو، دواگانو اويا کيمياوي موادو د مخامخ کيدو د اغيزو څخه پيدا کيږي دا اجسام کله چې نارمل سړی حجری هم پورته ذکر شوی حالاتو سره مخامخ شي هم منخ ته راتلای شي مگر هغه حالاتو کې چې هيموگلوبين ثابت شکل ونه لري اويا د حجروي انزايمو کموالی موجود وي لکه Glucose 6 phosphae dehydrogenase کموالی کې په ډير اسانی پيدا کيږي.

د: Cobacts ringe : دايو حلقه ماننده جوړښت دی چې تينگ رنگ نيسي ممکن د سرو کرياتو د پروتين څخه منشه واخلې چې په مختلف ډول انيمياو کې ليدل کيږي.

هغه حالات چې د سرو کرياتو دزياتوالي او کموالي لامل گرځي

الف: هغه حالات چې د سرو کرياتو زياتوالي منخ ته راځي.

۱- په لوړو ارتفاعاتو کې ژوند کول.

۲- وروسته دمشق او تمرين څخه.

۳- کله چې په وجود کې داکسيجن ذخيره کمه شي.

۴- وروسته دخولی کولو، کانگو، اسهالاتو او ډيهايديریشن څخه.

۵- دلور حرارت سره مخامخ کیدل.

۶- دتوري دتقلص څخه وروسته.

۷- په پولې سايټيميا کې (Poly cythemia RV)

ب: هغه حالات چې دسروکریواتو کموالی په کې منځ ته راځي:

۱- په وینه لږیو کې

۲- په هیمواژ کې

۳- دخوب په وخت کې.

۴- په هغه ځایونو کې ژوند کول چې لوړ بارومتر فشار لري.

دسروکریواتو دترسب سرعت (Erythrocyte sedimentation rate)

SER پلازما کې د سروکریواتو درسوب چټکتیا څخه عبارت دی دا تست دسروکریواتو دبدلونو په پرتله دپلازما دبدلون له کبله زیات اغیزمن کیږي. د Wintrobe په طریقه کې نارمل عدد یې په لومړي ساعت کې په نارینه و کې ۵ ملي متره او ښځو کې ۱۵ ملي متره ټاکل شوی دی.

دایو گتور مگر غیر وصفي تست دی او په عمومي ډول هغه حالاتو کې چې دتبی اودلور نبض سره یوځای وي زیاتېږي یو شمیر ځنډني تبه لرونکي ناروغیو، نیوپلاستیک حالات مخصوصا دانساجو ویجاړیدو او پراخه میتاستاتیک حالاتو کې لوړیږي. مگر معمولا موضعي او ساده نیوپلازم کې نه لوړیږي. ESR تعینول دراماتیک تبی دفعال والي او په ارزیابي کې زیات ارزښت لري او وعایي کولاجن ناروغیو کې زیاتېږي دسروکریواتو د رسوب سرعت ډیر زیات لوړوالی په ټولو اتناني او کانسري حالاتو کې لیدل کیږي چې باید

دخبیته افاتو او اتاناتو خواته فکر وشي. بنایي په نظر کې وي چې نارمل ESR هیڅکله داسی معنی نه ورکوي چی گوندي انفکشن (توبرکلوز) غیر فعال دی کله کله داسی لیدل شوي چی ESR نارمل مگر انفکشن فعال شکل لري همدا ډول یوزیات شمیر زړو بنکاري .

نورمال خلکو کې ESR لوړ مگر وروسته ممکن فعال ناروغی له کبله په کې پیداشي دمثال په ډول روماتوئید ارترایتس کې مگر پاتی پیښو کې تدریجا دخو میاشتنو په موده کې دوباره نورمال عدد ته رسیږي انیمیا کې هم ESR لوړیږي.

۱- هغه حالات چی په هغه کې ESR لوړیږي.

الف: په انیمیا گانو کې.

ب: په کانسري پیښو کې

ج: په کانسري پیښو کې

د: په امیدواری کې

ه: DLC

۲- هغه حالات چی په هغه کې ESR کمیږي.

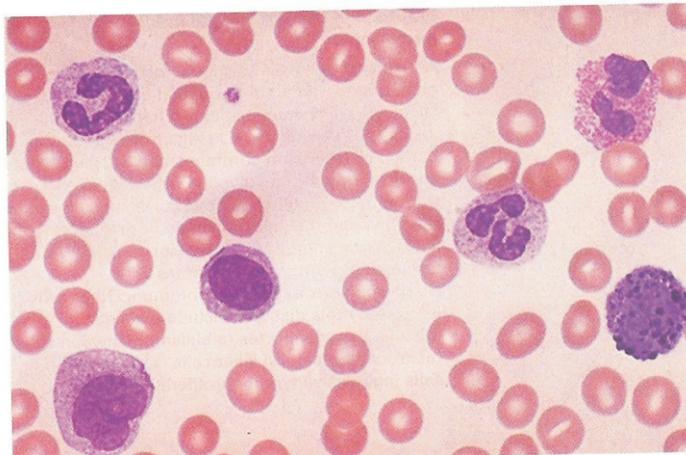
الف: C.C.F

ب: Polycythemia

دوینی سپین حجرات

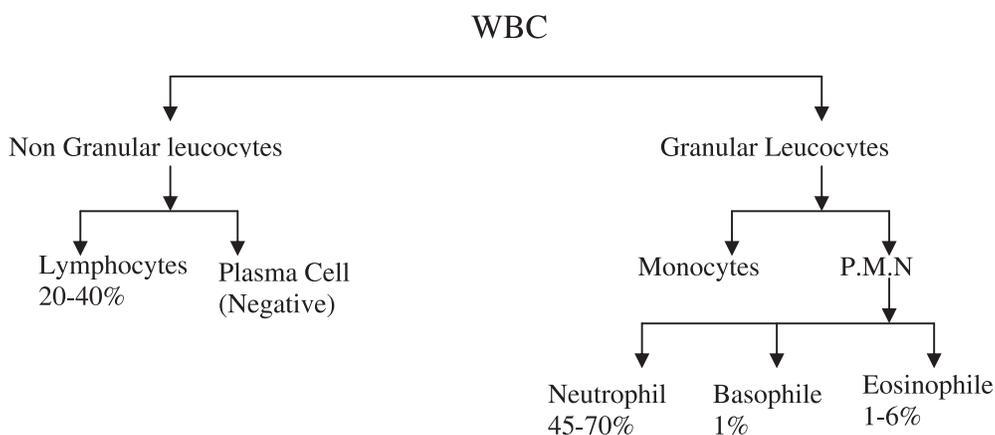
دمحیطی وینی سپین حجرات په سائیتوپلازم کې دگرانولو دلرلو او یا دنه لرلو له کبله په دوو لویو گروپونو ویشل شويدي.

ګرانولو لیکوسیت دنوي (Nucleous) د شکل دنظر څخه په دوه ډوله وي. لمړی Polymorpho nuclear leucocytes چی نوه یې ګډوډ ګرانول لري اوزیات شمیر لوکوسایتونه دهمدی ډول څخه دی. دا ډول لوکوسایتونه دسایتوپلازم ګرنولر درنګ دنظر څخه په درې نورو ډولو ویشل کیږي چی عبارت دي له Eosinophill, Neutrophill او Basophill دګرانولوسپین حجراتو دویم شکل د Mono Nuclear L پنوم یادیري چی واحد نوه لري Non granular leucocytes هم په دوه ډولو ویشل کیږي.



۱-۲ شکل: دوینی دسپینی حجری نارمل منظره

لمړی: لمفوسایت، چی دګرانول نه لرونکی سپین حجراتو زیات شمیر جوړوي.
دویم: پلازما سل، چی نادراً محیطي وینه کې دسلاید دپاسه لیدل کیږي.



دوینی سپینو ژونکو مجموعي اومختلف اشکالو نارمل شمیر

دوینی دسپین حجراتو مجموعي شمیر د ۴۰۰۰ څخه تر ۱۰۰۰۰ پوری تغیر کوي چی نارمل منځنی مقداریې ۸۰۰۰ که چیری دنارمل شمیر څخه لوړ شي لوکوسایتوزس او که کم شي لوکوپینیا پنوم یادیری.

د دوراني وینی مجموعي مقدار سپین حجرات او دمختلفو ډولو سلنه یې دزیات شمیر ناروغیو شته والی او وخامت په هکله کې ډیر ارزښتناکه معلومات راکوي.

دامعلومات د هر ډول سپینو حجراتو سلنه یې په نسبت کې مطلق شمیر یې هر ملي متر مکعب وینه کې اجراشي دناروغیو په تشخیص کې لازیات گټور دي دامحاسبه په ډیره اسانی داسی اجراکیرې چی دهر ملي متر مکعب دوراني وینی مجموعي مقدار سپین حجرات د اړوند شکلو سلنه سره ضرب او دمطلق شمیر عدد لاس ته راځي دسپین حجراتو نارمل قیمتونه په (۲ شکل کې) کې بنودل شویدی.

1-2 Table: Normal Volumes for the cellular elements in human blood

	Cells/mm ³ (Average)	Approximate Normal Range	Percentage of total with cells
Total WBC	8000	4000-11000	
Granulocytes	5400	3000-6000	50-70
Neutrophils			
Esinophils	275	150-350	1-4
Basophils	35	0-100	0-4
Lymphocytes	2750	1500-4000	20-40
Monocytes	540	300-600	2-8
Erythrocytes	4.8x10 ⁶ ♀ 5.4x10 ⁶ ♂		
Platelets	300000	200000-500000	

د سپینو حجراتو مختلف ډولونه کوم چی د جوړښت او د تلوین خاصیت له نظره سره توپیر

لري تر یوی اندازی پورې په پورتنی جدول کې ورڅخه یادونه وشوه.

مگر اوس په مفصله توگه په لاندی ډول سره تشریح کیږي.

۱- گرانولوسایت (Granular leukocyte or Granulocyte)

د احجرات د گرانولوسایتوپلازم لرونکی دی کوم چی د هډوکي په مغز کې جوړیږي او

د تلوین له نظره چی گرانول یې مختلف رنگونه ځاتته غوره کوي په درې ډولو ویشل

شویږي.

الف: اسیدوفیل (Acido phill) یا (Eosinophill)

ب: بازوفیل (Basophill)

ج: نیوتروفیل (Neutrophill)

الف: اسیدوفیل یا Eosinopill

1-4% (Absolute No. 150-300 Per Cu.mm

قطر یې ۱۰-۱۲ مایکران او هسته یې معمولاً دوه مخه لري، سائیتوپلازم یې لوی گرانولور لري کوم چی بیضوي یا دایروي شکلونو لرونکی وي په تلوین کې اسیدی رنگ نیسي او Eosine پواسطه سور رنگ غوره کوي.

Eosinophil حجرات Amoeboid دي لکن په فکوسائیتوزس کې برخه نه اخلي دبلې خوا دا حجرات په زیاته اندازه سره هستامین لري چی دیو نامعلوم میکانیزم پواسطه په یو شمیر حالاتو کې دا حجرات انساجو ته داخلېږي او دهستامین دافراز پواسطه دهغه نسج دغیر فعال کیدو لامل گرځي. همدارنگه نوموړي حجرات 5-OH-Tryptamine لرونکي همدې په هغه حالاتو کې چی ایزونوفیل زیاتېږي عبارت دي له:

۱- الرژیک پینسی

۲- برانکیل استماء

۳- Worms infestation

۴- Hats fever

0.4% (Absolute No. 0-100 Per IU mm)

دا حجرات دسایز له نظره کوچني دي چی ۸-۱۰ مایکران پوری قطر لري، سائیتوپلازم یې په زیاته اندازه سره مدور گرانولونه لري چی په تلوین کې ژور قلوي رنگ اخلي. هسته یې د پښتورگي شکل لري ددی حجراتو دگرانولونو شمیر نظر ایزونوفیل ته کم لکن دجسامت له نظره غټ دي گرانولونه یې هستامین او هیپارین دواړه لري لکن دهغی دنده په Local coagulation او په Ground substance کې تراوسه پورې ښکاره نه ده همدارنگه دا حجرات د 5 OH Tryptamine لرونکی دی.

علماء پدې عقیده دي چی دا حجرات ریتیکولواندوتیلیل سیستم پورې اړه لري همدارنگه دا حجرات د منضم نسج د Mast cell سره ورته والی لري اودهغی په شان Meta chromasia نهی کوي.

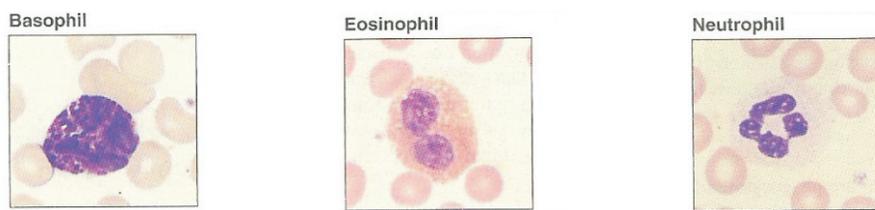
ج: نیوتروفیل (Neutrophil)

60-70% (Ab. No. 3000-6000 per CUmm)

قطر یې ۱۰-۱۲ میکران اودسلنی له نظره ۲۰-۷۰ سلنی پوری رسیږي هسته یې متعدد فصونه لري چی شمیر یې ۲-۷ پوری رسیږي ځوان نیوتروفیل یوه هسته لري چی د فسونو تعداد یې د پخیدو سره سم زیاتیري له همدی کبله دپولي مورفو نوکلیوسایت پنوم یادیري. ددی حجراتو هغه نوی چی ۳-۴ فصونه لري په محیطي وینه کې په زیاته اندازه سره لیدل کیږي. سایتوپلازم یې د Giemsa یا Lieshman's تلوین پواسطه خفیف اسیدی رنگ اخلي (Pale Violet)

دا حجرات د فعال امیب په شان د فگوسایت عملیه سرته رسوي همدارنگه دمختلفو انزایمونو لرونکی دي لکه Phosphatase, Nucleotidase, Protease, Lipase, Amylase اوداسی نور.

دا حجرات Ascorbic acid, Glutathione او گلایکوجن هم لري د نیوتروفیل د حجراتو عمر د هغوی د فسونو د تعداد له نظره تعیین کیدای شي Arneth د نیوتروفیل حجرات په پنځو ډلو ویشلی دي چی د Arneth index پنوم یادیري.



۳-۱ شکل: نورمال نیوتروفیل، ایزونوفیل/اوبازوفیل بنودل شویدی.

ارنت اندکس (Arnith index)

Group I: دیو مخ لري چی دایروي، بیضوي او یا داس دنعل په شکل کیدای شي اود

مجموعي PMN ۵-۱۰ سلنه تشکیلوي.

Group II: دوه مخه لري او دمجموعي PMN ۲۵-۳۰ سلنه جوړوي.

Group III: څلور مخه لري چی دمجموعي PMN ۴۵-۴۷ سلنه جوړوي.

Group IV: څلور مخه لري اودمجموعي PMN ۱۲-۱۸ سلنه جوړوي.

Group V: پنځه یا زیات مخونه لري اودنیوتروفیل دتولو حجراتو ۲ سلنه جوړوي.

هغه نیوتروفیل چی دری مخه لري په اندازه سره لیدل کیږي دا حجرات پاخه (Mature) اود

دندو له نظره ډیر فعال وي مگر هغه نیوتروفیلونه چی د دریو څخه کم مخونه لري خام

(immature neutrophil) او چی د دریو څخه زیات مخونه لري د Senil نیوتروفیل په نوم

یادېږي. نیوتروفیل په لاندی حالتو کې زیاتیږي.

۱- Pneumonia

۲- Empyemia

۳- Frunculosis

(Group 1 + Group II > 45%: Shift to the left)

دا داسی معنی لري چې دخامو حجرو په شمیر کې په نسبتې ډول زیاتوالی منح ته راځي په پایله کې د سپینو حجراتو په اغیزه ناک تاثیر کې کمښت راځي.

Shift to the right

دهغه حالت څخه عبارت دی چې د سپینو کریواتو په لړۍ کې ډیری پخی او زړی حجری زیاتیږي او Leucopoiesis کمیږي.

۲- لمفوسایت (Lymphocytes)

لمفوسایتونه د ټولو سپینو حجراتو ۲۰-۴۰ سلنه تشکیلوي په دوو ډولو ویشل شوي دي.

۱- Small Lymphocytes (۲۰-۲۵ سلنه)

۲- Large Lymphocytes (۵-۱۰ سلنه)

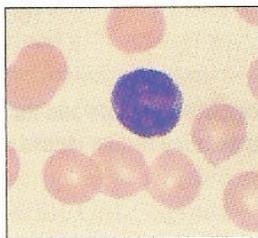
۱- واړه لمفوسایتونه (Small Lymphocytes)

دا حجرات په کمه اندازه سره دوینی د سرو حجراتو څخه لوی او قطر یې تقریبا ۵، ۷ مایکران ته رسیږي. هسته یې په ریښتنی ډول سره لویه وي چې د حجری زیاته برخه اشغالي. سائتوپلازم یې بازوفیلیک دی کوم چې Distinet granules نه ښيي بلکه د هستی په شاوخوا کې د یو پنډه Rim په شان موقعیت لري په Child hood کې دا حجرات ۵۰ سلنه د ټولو سپینو حجراتو جوړوي چې د عمر د زیاتوالي سره یې شمیر کمیږي او په ۱۰ کلنی کې یې شمیر ۳۵ سلنو ته رسیږي.

لوی لمفوسایتونه (Large lymphocytes)

قطر یې ۱۲ مایکران، هسته یې مدور، بیضوي او یا دلوییا په ډول موقعیت لري سائیتوپلازم یې Distient granules نه بني بلکی د Wider zone په شان د هستی په شاوخوا کې پروت دی. په حقیقت کې لوی لمفوسایتونه د دواړو لمفوسایتونو ځوان ډولونه دي کوم چی زیاتره په ماشومانو کې لیدل کیږي او په کاهلانو کې ددی شمیر کم وي چی د ۴- سلنه ته رسیږي.

Lymphocyte



۱-۴ شکل: دوینی نارمل لمفوسایت

لمفوسایتونه په لاندی حالاتو کې زیاتیري.

۱- تویرکلوز

۲- توره توخله

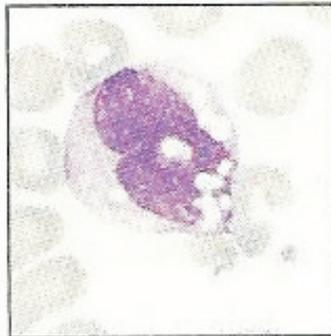
۳- ملاریا

۴- محرقه

۵- شری

مونوسیت یا Large mononuclear cell or Transitional cell or monocytes
قطر یې ۱۲-۱۸ مایکران دی، هسته یې هغه وخت چې حجره ځوانه وي دایروي او یا بیضوي شکل لري مگر کله چې حجره مخ په زړیدو شي نو هسته یې دپښتورگي یا داس د نعل شکل ځانته نیسي سائتوپلازم یې گرانول نه لري لکن د واکيولونو لرونکی وي.
کوم وخت چې دحجرې هسته گرده وي نو په هغه وخت کې دلوی لمفوسایتو څخه یې توپیري تشخیص ستونځمن دی لکن لاندی ټکي په توپیري تشخیص کې کومک کوي. په مونوسیت کې هسته Eccentric او سائتوپلازم یې Resembles (Frosted glass) وي حال داچې دلویو لمفوسایتونو هسته مرکزي موقعیت لري او سائتوپلازم یې Clear glass ښيي. دکتني په وخت کې مونوسایتونه په فعال ډول سره حرکت لري حال داچې لری لمفوسایتونه په کمه اندازه سره متحرک وي.

Monocyte



۱-۵ شکل : دمونوسایت منظره

په لاندی حالاتو کې دمونوسایتونو شمیر زیاتیري.

Glandular fever - ۱

Hodgkin disease - ۲

SBE - ۳

دوینی دسپینو حجراتو فزیالوژیک بدلونونه

د زیریدو په وخت کې دوینی دسپینو حجراتو مجموعی شمیر د ۱۰ زرو څخه تر دیرش زرو په شاوخوا کې وي چی یوه اونۍ وروسته د زیریدو څخه په چټکۍ سره کمیږي، او تقریباً د یارلس نیم زره (۱۳۵۰۰) ته رسیږي. پدی وخت کې زیاتره مین حجرات لمفوسیت وي وروسته لدی وخت څخه یې شمیر یې دکاهلي خلکو سپینو حجراتو شمیر ته رسیږي. دلمفوسایتونو شمیر حتی تر ۱۲ کلنی پوری نسبت نارمل حالت ته زیات وي وروسته د بلوغ څخه ددی حجرو شمیر کمیږي چی لامل یې دعضویت دلمفوئید انساجو کموالی د اندوکراین اغیزو له کبله دی.

دسپینو ژونکو دندی (Function of WBC)

دوینی سپین حجرات د دوران څخه دباندی انساجو کې دنده سرته رسوي پدی معنی چی دپیدا یسنت دځای څخه (دهډوکي مغز) دورانی وینی ته داخل او لدی ځای څخه دعضویت هغه انساجو او برخو ته چی اړتیا ورته پیدا شي خوځیږي. او په همدی انساجو او ځایو کې دنده سرته رسوي نو ځکه ویلای شو هغه وخت چی دا حجرات یې دوران کې تیروي د دوی په ریښتنی عمر دلالت نه کوي.

د سپینو کړیواتو مختلفو ډولو عمر سره توپیر لري او بڼکاره معلومات یې مورد کې نشته، دا حجرات هغه عکسرو ته ورته والی لري چې دفاعي ماده باش حالت کې دي هر کله چې اړتیا ورته پیداشي د دوران څخه انساجو ته حرکت او دنده اجرا کوي چې دا اړتیا د باندني فکتورو او یا دنني میتابولیک فعالیتونو پوری اړه لري.

هغه فکتورونه چې د سپینو کړیواتو شمیر او د هغه دمختلفو شکلونو سلنه په نارمل حدود کې ساتي پوره معلوم نه دی مگر دا څرگنده ده چې زیات او مختلف شمیر فزیولوژیک، هیماتولوژیک، اتناني، التهابي، میتابولیکي او نیوپلاستیک عوامل د دورانې سپینو کړیواتو د شمیر د دندو د بدلون لامل ګرځي خو سره لدی د سپینو کړیواتو دنده په لاندی ډول ویلی شو.

۱- فگوسایتوزس (Phagocytosis)

نیوتروفیل، PMN او مونوسایت، بیګانه پارچې او بکتیریا بلع او هضم کوي دغه عملیه د فگوسایتوزس پنوم یادېږي.

هغه وخت چې بکتیریا وجود ته داخل شي نو پدې وخت کې سپین حجرات داو عیو څخه خارج او اخته برخه راچاپیروي او په خپل Pseudopodial عملی پیل کوي او بکتیریا خوري. ایزونوفیل او لمفوسایت په کمه اندازه فگوسایتیک اغیزه لري لکن د لمفوسایتونو مهاجرت په مزمنو ناروغیو کې د لیدلو وړ دی.

پولي مورفونوکلیر حجرات د تریپسین د انزایم په شان ځینی مواد افرازي کوم چې بکتیریا اود سخت نسج دویجاړیدو لامل ګرځي چې په پایله کې ورڅخه منځته راځي همدارنگه

مونوسایټ او لمفوسایټ ډیپېسین دانزایم په شان مواد افرازوي کوم چې بکتیریا او مېرڼه سخت نسج ډویلی کیدو لامل کیږي چې د فگوسایټ د عملی دپاره آماده کوي.

۲- انټي باډي فارمیشن (Anti body formation)

لمفوسایټونو د وجود په ساتونکي میکانیزم کې عمده رول لري چی الفا او بیتا گلوبولین د جوړیدو لامل گرځي.

۳- Formation of Fibroblast

داسی عقیده موجوده ده چی لمفوسایټونه په التهابي ناحیه کې په فایبروبلاست بدلېږي او د ترمیم د عملی سره مرسته کوي.

۴- Manufacture of trephones

داسی نظریات موجود دي چی لمفوسایټونه مختلف مواد دپلازما پروتین څخه جوړوي کوم چی په وجود کې په تغذیه، نشونما او ترمیم کې برخه اخلي دغه مواد د Tryphones پنوم یادېږي.

۵- Secretion of heparin

بازوفیل حجرات دهیپارین دافراز لامل کیږي کوم چی د داخل الوعایي کلاتینگ څخه مخنیوی کوي.

۶- داسی نظریات موجود دي چی گرانولوسایټونه مخصوصا ایزونوفیل دهستامین یوه غني زیرمه ده کوم چی په الرژیک پیښو کې یې شمیر زیاتېږي.

دوینی دموي صفيحات (Blood Platelets)

دموي صفيحات گرد، بيضوي اويا د Biconcave disc په شکل چی قطر يې ۵، ۲ مایکران لاکن د لوی دموي صفيحاتو قطر ۴-۵ مایکران پوری دی د لیدنی وړ دی چی هسته نه لري. په دموي صفيحاتو کې د الکتران مایکروسکوپ پواسطه لاندنی برخی د لیدنی وړ دی.

Alpha Granules - ۱

Verydens Granules - ۲

Glycogen Granules - ۳

Sydenosis - ۴

System of Tubules - ۵

Mitochondria - ۶

Ribosoms - ۷

د دموي صفيحاتو دندی (Function of Platelets)

۱- په لمړني ډول دوینی د پرندیدو دنده په غاړه لري.

۲- د شعریه او عیو د اندوتیلیوم په ترمیم کې رول لري.

۳- په هیمورژیک پیښو کې دوینی بهیدنی د دریدو لامل او د ضیاع څخه یې مخنیوی کوي.

Hasten clot retraction - ۴

۵- کله چی دموي صفيحات ويجار شي نو 5-Hydroxy tryptamine ټاکلي دندی سرته رسوي.

۶- لدی کبله چی د ABO په شان دځینو موادو لرونکی دی پدی اساس د دموي صفيحاتو اتیجنیک خاصیت باید په پام کې ولرو.

ریتیکولواندوتیلیل سیستم (Reticulo Endothelial system)

داسیستم د فگوسایتیک حجراتو چی د هډوکي مغز، لمفاوس عقدا، ینه او په توري کې وجود لري چی اجنبي اجسام او زاړه سرکریوات بلع او تخریب کوي پلازما هم د ریتیکولو اندوتیلیل په سیستم کې راځي او دنده یې داتې بادي تولیدول دي.

پلازما سل لمفوسایتوته ورته والی لري، نوه یې گرد یا بیضوي وي او دسایتوپلازم په یونهایت کې ځای نیسی کرومتین یې غټ او راټول شوي شکل لري ددی حجراتو سایتوپلازم د تلوین په ذریعه ټینګ ابی رنگ نیسي مخصوصا نوی ته نږدی هلالی شکل ښيي.

نقل الدم او دوینی گروپونه (Blood Groups and Blood transfusion)

دوینی دسروکریواتو په جدار کې یو اتیجن چی د ترکیب له نظره یو پالي سکراید دی او په پلازما کې دهمدی اتیجن په ضد اتې باډي موجوده وي.

پدی ډول چی دیو گروپ په پلازما کې دبل گروپ د اتیجن په ضد اتې باډي موجوده وي دسروکریواتو انیجنونه ډول ډول وي اما دوه ډوله یې ډیر مهم ارزښت لري چی د A او B اتیجن په نوم یادیري او اتې باډي ته یې الفا او بیتا اتې باډي ویل کیږي که چیری دا اتیجنونه دهغه دضد اتې باډيگانو سره یوځای شي Agglutination ښيي.

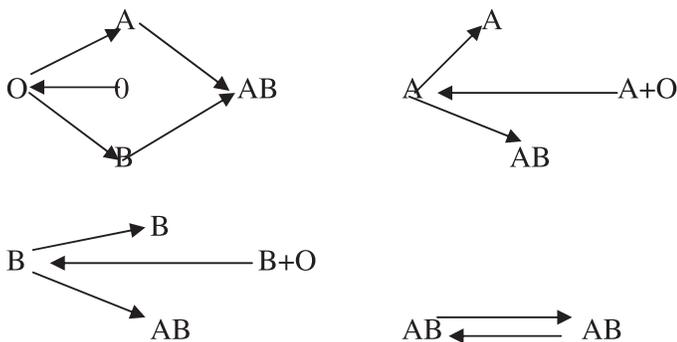
۴-۱ جدول: دوینې څو گروپونه چی داتتی باډي (Agglutinin) او اتیجن (Agglutigen) د توضیح له کبله حاصل شوي په لاندني جدول کې بنودل کیږي.

Blood Type	Agglutination RBC	Agglutinin Plasma
O	O	α and β
A	A	B
B	B	α
AB	AB	No antibodies

که د یوگروپ سره حجرات دبل گروپ دپلازما سره یوځای کړل شي په ځینو اشکالو کې اگلوتینیشن او په ځینو اگلوتینیشن نه ښی چی په لاندني جدول کې د مثبت او منفي علایمو پواسطه بنودل شوي دی.

۵-۱ جدول

Donors corpuscles	Recipient Plasma			
	O Alfa an Beta	A Alfa	B Alfa	AB
O	-	-	-	-
A	+	+	+	-
B	+	-	-	-
AB	+	+	+	-



که پورتنی جدول ته متوجه شو نو وینو چی د O گروه د هیخ ډول پلازما سره اگلوتینیشن نه بڼې نوله دی کبله O گروه وینه بل هر گروه ته ورکولی شي چی Universal donor او یا International donor پنوم یادیرې همدارنگه د A.B پلازما د هیخ گروه سرو حجاتو سره اگلوتینیشن نه بڼې اودهر گروه څخه وینه اخیستلی شي نوله همدی سببه ورته Universal Recipient او یا International recipient وایي.

RH فکتور

دنورو اتیجونو څخه چی دسروکریواتو په جدار کې قرار لري د RH اتیجن د ارزښت وړ دی د ټولنی تقریبا ۸۵ سلنه خلک RH مثبت او ۱۵ سلنه RH منفي دي که دپلار وینه RH مثبت او دمور وینه RH منفي وي نو د دوی داوولاد وینه په زیاترو پینسو کې RH مثبت وي چی کله کله دمور په وینه کې د RH مثبت په ضد اتی باډي جوړ (که ماشوم وینه د پلاستت له لاری دمور وینی ته داخل شوی وي) او دماشوم وینی ته داخلیرې چی په ماشوم کې دسروکریواتو دویچاریدو لامل گرځي او یو ناروغی چی Erythroblastosis fetalis پنوم یادیرې منع ته راځي.

نقل الدم (Transfusion)

خرنگه چی د Donor پلازما دیوه اندازه اگلوتینین د Recipient دحجاتو پر ضد لري بنا پردی په دوو شرایطو مساعدوینه دیو څخه بل ته لیردولای شو.

۱- یو یا دوه واحده وینه (۵۰۰-۱۰۰۰ ملي لیتر) نقلولای شو ځکه چی دومره کم اگلوتینین د Recipient دپلازما پواسطه رقیق کیرې او که زیاته وینه ولیردیرې نو بڼه نه رقیق کیرې او دهیمولایتیک ترانسفیوژن دغبرگون لامل گرځي.

۲- که د Donor سره حجرات د پلازما څخه جلا او ترانسفیوژن شي هرڅومره چی وي کوم غبرگون نه تولیدوي دنقل الدم د عکس العمل څخه داسی جلوگیری کیدای شي چی مساعده وینه د Cross match پواسطه او نقله شي.

Cross match په دوه ډوله دی.

۱- Minor cross match چی د Recipient حجرات د donor د پلازما سره یوځای او عکس العمل یې وڅیړل شي.

۲- Major cross match چی د Recipient پلازما د Donor د حجراتو سره یوځای غبرگون یې تر څیړنی لاندی نیول کیږي.

که دواړه تستونه منفي وي دامعنی لري چی دور کونکي وینه داخیتسونکي وینی پواسطه اوداخیستونکي وینه دور کوونکي دوینی پواسطه هیڅ نه ویجاړیږي اودنقل الدم پایله په سلو کې بی خطر ده.

د نقل الدم استطببات (Indication of B.T)

۱- نرف: په حاد او مزمنو وینه بهیدنه کې په ځانگړي ډول په هغه وینه بهیدنه کی چی دهیموگلوبین سویه د ۴۰ سلنی څخه کمه شویوي.

۲- شاک: په هغه شاکونو کې چی دوینی د حجم زیاتوالی ته اړتیا وي.

۳- دوینی ناروغی: په ټولو انیمیاگانو کی چی دهیموگلوبین مقدار د ۴۰ سلنی څخه کم شویوی نقل الدم استطببات لري لکه په Aplastic انیمیا کې دنوي زیږیدلي شوي ماشومانو په هیمولایتیک پینو کې، پورپوریا، هیموفیلیا اوداسی نورو حالاتو کې.

۴- دکاربن مونواکساید په تسمم کې (Carbonmono oxide poisoning)

دوینی د سروکریواتو گډوډي (Erythrocyte Disorders)

دوینی د سروکریواتو گډوډي په دوو ډولونو ویشل شويدي

۱- انیمیا یا کمخوني (Anemia)

۲- پولي سايټيميا (Polycythemia)

انیمیا کې د هیموگلوبین مقدار کم مگر برخلاف په پالي سايټيميا کې د هیموگلوبین مقدار زیاتېږي. په انیمیا کې د دوراني سروکریواتو د کموالي له کبله Oxygen carrying capacity کموالي کوي او نسجي هایپوکسیا منځ ته راځي.

برعکس په پولي سايټيميا کې دوینی مجموعي حجم او غلظت زیات مگر سره ددی هم هایپوکسیا منځ ته راتلای شي چی علت یې د هیماتوکریټ زیاتوالی او دوراني تم کیده انیمیا او پالي سايټیما هریو د سروکریواتو د مجموعي کتلی او یا د دوراني پلازما د حجم له نظره په دوو ډولو ویشل کیږي.

۱- نسبي (Relative)

۲- مطلق (Absolute)

نسبي انیمیا او پالي سايټیما کې د سروکریواتو مجموعي کتله نارمل او دوینی گډوډي په جمله کې نه راځي. بلکه عموما پلازما د حجم د گډوډيو سره یوځای لیدل کیږي سره ددی هر یو Dilution anemia او Dehydration polycythemia د هیماتولوجست لپاره خلص کلینیکي او تشخیصي (توپيري تشخیص) ارزښت لري.

مطلق انیمیا کې د سروکریواتو مجموعي کتله کمه وي او راتلونکي بحث په لومړي فصل کې به دهمدی ډول انیمیا او وروسته به دپالي سايټیما څخه بحث وشي.

انیمیا (Anemia)

تعریف :

د انیمیا تعریف مشکل دی که چیری تحت الفظ ترجمه شي نو No Blood معنی ورکوي چی دایو غلط تعبیر دی.

نوی تعریف یې داسی دی چی انیمیا هغه حالت ته ویل کیږي چی دمحیطي وینسی هیموگلوبین یا هیماتوکریټ دجنس او عمر په نظر کې نیولو سره سم دنارمل حد څخه ښکته دوینسی Oxygen carrying capacity متناقص او د دوراني سروکریواتو منځ ته راتلل نسبت ضرورت ته کم شي. که څه هم دوینسی هیموگلوبین او هیماتوکریټ د قیمتونو په مورد کې ډول ډول نظریات موجود دي لکن مونږ دلته منل شوي نارمل انداه یې په لاندې جدول کې ذکر کوو:

1-6 Table:

Hemoglobin cms%

Birth	18.0	54±8
3 months	10.0	35±5
12months	12.0	37±5
Adolescent male	14.16	47±5
Adolescent Females	12.14	42±5

Table 1: Packed red POV Hgb valve range

پتوفزیولوژي

۱- نسجي هایپوکسیا (Tissue Hypoxia)

دهیموگلوبین د دندو څخه یو دا ده چی اکسیجن د سږو څخه انساجو ته ورسوي. څرنگه چی دهیموگلوبین مقدار په انیمیا کې کم کیږي او دوینی Oxygen carrying capacity کمه وي نو ځکه انساجو ته کافي نارمل مقدار اکسیجن نه رسیږي چی په پایله کې نسجي هایپوکسیا منځ ته راځي، دانسجي هایپوکسیا دانسان دعضویت د مختلفو انساجو په دندو په فعالیت کی بدلون منځ ته راولي نو ځکه دانیمیا اعراض او علایم د عضویت په مختلفو سیستمونو پوری اړه لري. دانیمیا کیلی زیاتره په هغه اعضاو یاسیستمونو کې لیدل کیږي چی په نارمل حالت کې داکیجن اړتیا او لگښت یې زیات وي دمثال په ډول CNS, Cardiovascular او Skeletal muscular سیستم کې.

۲- معاوضوي فزیولوژیکي تطابق:

کوم وخت چی دوینی Oxygen carrying capacity کم شي عضویت کونښن کوي چی دمختلفو میکانیزمونو پوسیله دشته هیموگلوبین څخه اعظمي استفاده وکړي ترڅو چی انساجو ته کافي اکسیجن ورسوي او دامعاوضوي میکانیزمونه عبارت دي له:
الف: دزړه Out put او دوینی دوران زیاتیدل: انیمیا کې انساجو ته کافي مقدار اکسیجن دنارمل فعالیتو سرته رسولو دپاره نه رسیږي ددی دپاره چی دا حالت نارمل شکل ونیسي

باید یو معاوضوي حالت منځ ته راشي چې هغه دزړه حرکات او Stroke volume زیاتوالي دی. ترڅو چی انساجو ته کافي مقدار اکسیجن ورسوي. دامعاوضوي حالت هغه وخت چی دهیموگلوبین مقدار د 7gm/100ml څخه کم شي رنځور کې داستراحت وخت کې منځ ته راځي پرمختللی انیمیا کې High out put state او Hyperkinetic circulation پیدا او دی حالت کې وریدی فشار لوړ، محیطي او عیسی متوسع او دمحیطي او عیو مقاومت کم کیږي.

ب: دزړه Out put او Stroke volume زیاتوالي له کبله انساجو ته دهیموگلوبین په وسیله د اکسیجن رسیدل زیاتېږي او Capillaries کې Hemoglobin oxygen desaturation منځ ته راځي او یا په بل عبارت د Oxygen saturation curves کې Shift to the right پیدا کیږي.

ج: دوینې مجموعي کتله د دوراني سیستم وظایفو نارمل سرته رسولو په موخه دپلازما د حجم دزیاتوالي په وسیله نارمل او یا نږدی نارمل حدود ته راوړل کیږي. وروسته د Acute blood loss څخه بین النسجي مایعات دوینې د حجم د نارمل ساتلو لپاره ډیر ژر داوعیو منځ ته حرکت کوي مگر مزمن انیمیا کې دامیکانیزم په تدریجي ډول منځ ته راځي.

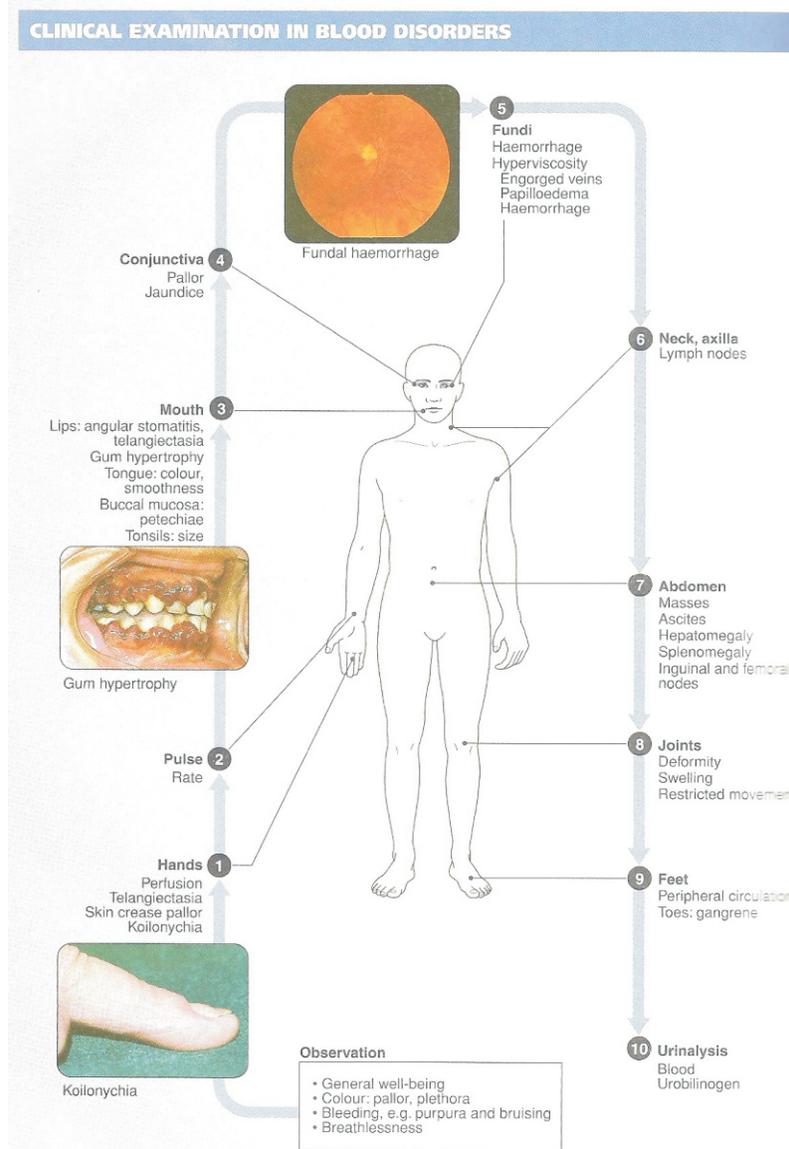
د: انیمیک رنځورانو کې په معاوضوي ډول یو اندازه وینه دهغه اعضاو یا انساجو څخه چی داکسیجن مصرف یې کم دی هغه برخو ته داکسیجن اړتیا یې زیات وي ورځي. دمثال په ډول دپوستکي دوینی جریان کم برخلاف ددماغ او عضلاتو دوینی جریان زیاتېږي. دا معاوضوي میکانیزموته عموما رنځور د استراحت په حالت کې بی عرضه ساتي لکن که چیری حرکت او یا فعالیت وکړي داکسیجن اړتیا د زیاتوالي له کبله ناڅاپه رنځور کې گیلی او نښی پیدا کېږي.

کلینیکي لوحه

دناروغی گیلی او نښی دانیمیا دپیداکیډو چټکتیا اودرجی سره اړه لري په حاد شکل کې دسروکریواتو دکتلی ۳۰ سلنه کموالی د دوراني کولپس لامل ګرځي اما مزمن شکل کې گیلی کمی وي دا اعراض او علایم لمړی سببي عامل (که موجود وي) او دویم په خپله انیمیا پورې اړه لري.

دانیمیا گیلی او نښی په درې ګروپو ویشل کېږي.

۱- داکسیجن د ترانسپورت دکموالی څخه: هغه گیلی او نښی چی داکسیجن د ترانسپورت دکموالی له کبله منځ ته راځي دستوماتتیا، ساتنگي، Angina Pectoris، Syncope، معدی معایي، بولي تناسلي او دعضویت دنورو سیستمونودوظیفوي تشوشاتو څخه عبارت دی.



شکل ۶-۱: دوینی دناروغ په کتنه کې کلینیکي څرگندونې

۲- هغه گیلې او نښې چې دوینې د حجم دکموالی څخه منع ته راځي عبارت دي له خسافت، Postural hypotension اوداسی نورو څخه.

۳- هغه گیلې او نښې چې د Cardiac out put دزیاتوالي څخه منع ته راځي د زړه دټکان، پراخه Hemic heart murmur, Pulse pressure د CHF دپیل گیلې اوداسی نورو څخه عبارت دي.

ډله ویش

انیمیا دزیاتره مولفینو لخوا په مختلفو ډولو ویشل شوی دی چې دلته یواځی دوه ډوله یې ذکر کوو.

۱- Morphologic Classification : دا ویشنه د سروکریواتو په سایز او رنگ (هیموگلوبین) په اساس چې ډیر ساده او لبراتوراري معاینه ایجابوي واضح څرگند دی پدی تصنیف کې MCV (Mean corpuscular volume) او Hemoglobin (MC) concentration په نظر کې نیول کیږي.

پدی تصنیف کې لاندی ډولونه دانیمیا گډون لري

الف: Normocytic Normochromic anemia : (NCHC=31-35, MCV= 85-100)

۱- حاد نرف (Acute Bleeding)

۲- Hemolytic anemia

الف: Extracarpuscular Defects (Non Immune او Immune)

ب: Intra carpuscular defect (چی د سروکریواتو د غشا میتابولیک افات او غیر نورمال هیموگلوبین له کبله).

ج: د پورتنی دواړو حالتو یوځای موجودیت.

۳- د هډوکو د مغز ناکامي (Marrow failure) چی د هډوکي دمخ د هایپوپرولیفریشن سره یوځای وي.

الف: Aplastic Anemia

ب: Purred red cell aplastic

ج: د پښتورگي دمزمنی عدم کفایي انیمیا

د: د اندوکریني ناروغی انیمیا

ه: د هډوکي دمغز تسممي انحطاط

و: Myelophthesic anemia

ب: Microcytic hypochromic anemia (MCHC= 31-35, MCV =87)

۱- داوسپنی دکموالي انیمیا

۲- Sideroblastic anemia

الف: Refractory

ب: Reversible

ج: Pyridoxine responsive

ج: (MCHC = 31-35, MCV=103) Macrocytic normochromic anemia,

Megaloblastic anemia

الف: د ویتامین بی ۱۲ کموالی.

ب: دفولیک اسید کموالی.

ج: نور اشکال

۲- Non megaloblastic macrocytic anemia

II : د سروکریواتو ویش د پتوفزیولوژیک ګډوډي له کبله

دا ویشنه د سببي ناروغی د لاملونو له مخی چی د انیمیا لامل کیږی شویدی خو نیمګړتیاوی یی دادي چی د انیمیا په منخ ته راتلو کی ممکن د یو میکانیزم څخه زیات عوامل برخه ولری چی تل لپاره باید په نظر کی وی او دا لاندنی ډولونه د انیمیا په کی شامل دي .

۱- حاد او مزمن خونریزی .

۲- Hemolytic Anemia

ب : Decreased red cell production

۱- د هډوکوی دمغز عدم کفایه چی د هیموپویتییک حجراتو هایپوپرولیفیریشن سره یوځای

وی .

۲- ددهډو کي دمغز عدم کفایه چي ineffective erythropoiesis سره یوځای وي. دهموگلوبین نیمگړی جوړیدل چی دهایپوکرومیک انیمیا او دناقص تشکل دمیگالوبلاستیک انیمیا دمنځ ته راتلو لامل گرحي.

دانیمیک رنځورانو تشخیص

دانیمیا تشخیص کی دنورو ناروغيو په څیر دناروغ تاریخچه، فزیکي معاینه او لابراتواري کتنی زیاته مرسته کوي.

۱- تاریخچه: دناروغ تاریخچه کی د غذایی موادو اخستنه، سمی موادو سره مخامخ کیدل، پخوانی او مزمن ناروغی تاریخچه او په بنځو کی د میاشتنی عادت گډوډي باید په نظر کی وي کورنی تاریخچه کی د رنځور په کورنی کی نور انیمیک رنځوران شته والی، نژادي او جغرافیایي موقعیت پوښتنی ځانگړی اهمیت لري.

(توپوستکو کی Hemoglobin C مرض او ملاریا یې مناطقو کی G6PD نشته والی انیمیا)

۲- فزیکي معاینه کی څرنگه چی مخکی یادونه وشوه دانیمیا علایم تقریبا ټول سیستمونو کی شتون لري لاکن دپوستکی خسافت، دالتهاب مخصوص علایم، نرفي تمایل علایم لکه (Purpura, Ecchymosis, Petechia) دتوري او لمفاوي عقداتو لویوالی ډیر غوره تشخیصیه نښانی دي چی دپنډیو مزمن ټپونه کله کله هیمولایتیک انیمیا او ابي

تیلبل بدلون لکه د نوکانو ژوروالی، Spoon shape او Glossitis داوسپنی فقدان انیمیا کې اکثراً لیدل کېږي د Vitamin B12 نشته والی انیمیا کې د ژبی Papillea له منځه ځي او نیولورولوژیک تظاهرات چې دنخاع خلفي او جنبي Column افت څخه پیدا کېږي منځ ته راځي.

۳- لابراتواري معاینات: دامعاینات نه یوازې دناروغی تشخیص بلکه توپیری تشخیص کې هم زیاته مرسته کوي وروسته دهغه چې انیمیا تشخیص دهیموگلوبین یا هیماتوکریټ اندازه کولو پوسیله اجراشویو ډیر بڼه Smear باید جوړ او معاینه اوهم د سره کریواتو indices (MCV او MCHC) باید تعیین شي د ریتیکولوسایت شمیر دسیروم اوسپنی مقدار او TIBC باید تعیین شي.

پورتنی معاینات ډاکتر ته دسره کریواتو وظیفوي اېنارملتي په هکله بڼه نظر ورکوي او داپتیا په صورت کې ځینی نور معاینات لکه سیروم بیلروبین LDH, Hepatoglobulin دسیروم Vit B12 سویه، گسټریک انالایزس اوداسی نور یوشمیر معاینات باید اجراشي.

Microcytic Hypochromic Anemia

ددی گروپ ډیر غوره یو داوسپنی د فقدان انیمیا (Iron deficiency anemia) ده مخکی تردی چې دابحث پیل شي لازم وینم د اوسپنی میتابولیزم په هکله لنډ معلومات وړاندی کړم ترڅو داصلي موضوع په تشریح کې ستونځی پیدانشي وروسته به ددی ډلی دنورو انیمیا ډولو څخه بحث وشي.

داوسپنی میتابولیزم

اوسپنه دهیموگلوبین او حجروي تنفسي انزایمو اساسي برخه ده نو ځکه که مقدار یې عضویت کې کم شي دهیموگلوبین دنه جوړیدو له کبله دسره کریواتو جوړیدل خراب او انیمیا منع ته راځي دکاهل نارینه مجموعي مقدار اوسپنه تقریبا 50mg/Kg/Bw او ښځو کې 35mg/Kg/Bw په شاوخوا کې دی.

داوسپنی غذايي منشه او جذب

داوسپنی مهمه غذايي زیرمه شنه سابه، میوه جات، غوښه (مخصوصا ینه او پښتورگی) اودهگی زیر دی. شیدو کې (مخصوصا دغوا) کافي مقدار اوسپنه نشته دغربي ملکو عادي ورځنی غذايي رژیم کې $10-12$ ملي گرامه اوسپنه موجود لاکن داچی زمونږ دخلکو غذايي رژیم کې څومره اوسپنی زیرمی نارمل وي دغذايي اوسپنی 24 ساعته مقدار څخه یواځی دوه تر پنځه ملي گرام یې جذب کیږي.

جذب یې په معده او کولمو کې دځینی انزایمو په وسیله پیل کیږي چی لومړی دا انزایمونه اوسپنه د عضوی په شکل (Ferric=Trivalent) څخه په Reduced شکل (Ferrous = Divalent) تبدیلوي چی داشکل دمکمل جذب لپاره برابره ده داوسپنی زیاتره برخه دنری کولمولمپرنیو (Deudenum او jejunum) برخو کې جذبیږي.

دا جذب شوی اوسپنه لومړی دهضمی نل همدی برخو یې تیلیل حجراتو کې د Ferritin

Bone marrow (Alpha-2-globulin) په شکل راټولېږي ددې څایه څخه پلازما ته تیر او Bone marrow ته سپارل کېږي او یا ممکن د همدې حجراتو منځ کې د Ferritin په ډول پاتې شې دا چې په کوم میکانیزم اوسپنه د هضمې نل اېی تیلېل حجراتو څخه پلازما ته تیرېږي بڼه بڼه بڼه نه ده لکن کوم وخت چې د عضویت اړتیا اوسپنې ته زیاته وي جذب یې هم زیاتېږي او هغه مقدار اوسپنه چې ایتیلېل حجراتو کې باقی پاتې ده او عضویت ورته اړتیا ونه لري پلازما ته نشي تیریدلای او د همدې حجراتو د Disquamation پواسطه غایطه موادو سره خارج کېږي ځینې مواد او اسباب داوسپنې د جذب د کمیدو لامل ګرځي چې عبارت دي له:

۱- د بدن داوسپنې د زیرمو زیاتوالی

Depressed erythropoiesis - ۲

۳- د ژیرې خاوری (Pica) او Phosphate زیات خوړل (د مواد په کولمو کې د

اوسپنې غیر منحل مواد جوړوي)

۴- Steatorrea او مزمن اسهالات

۵- ګسټریکتومي داسې فکر کېږي چې Achlorhydria او ګسټریک اتروفی داوسپنې د

فقدان له کبله منځ ته نه راځي بلکه داوسپنې د فقدان لامل کېږي (۱-شکل)

داوسپنی خپریدنه

کله چې اوسپنه دهضمی نل څخه پلازما ته جذب شي د یو بل پروتین (بیتا گلوبولین) سره چې ترانسفرین (دپلازما نارمل مقدار یې 215-350mg/100ml) نومېږي یوځای (Bined) کیږي. ترانسفرین دنده لري چې اوسپنه دعضویت داوسپنی زیرمو (ریتیکولو اندوتیلیل سیستم، ینه، توری، دهپوکی مخ) دهپوکی مغز (دهیموگلوبین جوړیدو لپاره) اودعضویت نورو ژونکو ته اویا ددی ځایو څخه یې وینی ته اویا د یوی زیرمی څخه بلې زیرمی ته ورسوي. (۱ شکل)

دپلازما اوسپنی نارمل مقدار د ۲۰-۱۵۰ میکروگرام په شاوخوا کی وي نارمل حالت کی کافي مقدار ترانسفرین په ۱۰۰ ملي لیترپلازما کی موجود وي چې کولای شي ۲۸۰-۴۰۰ میکروگرامه اوسپنی سره یوځای شي.

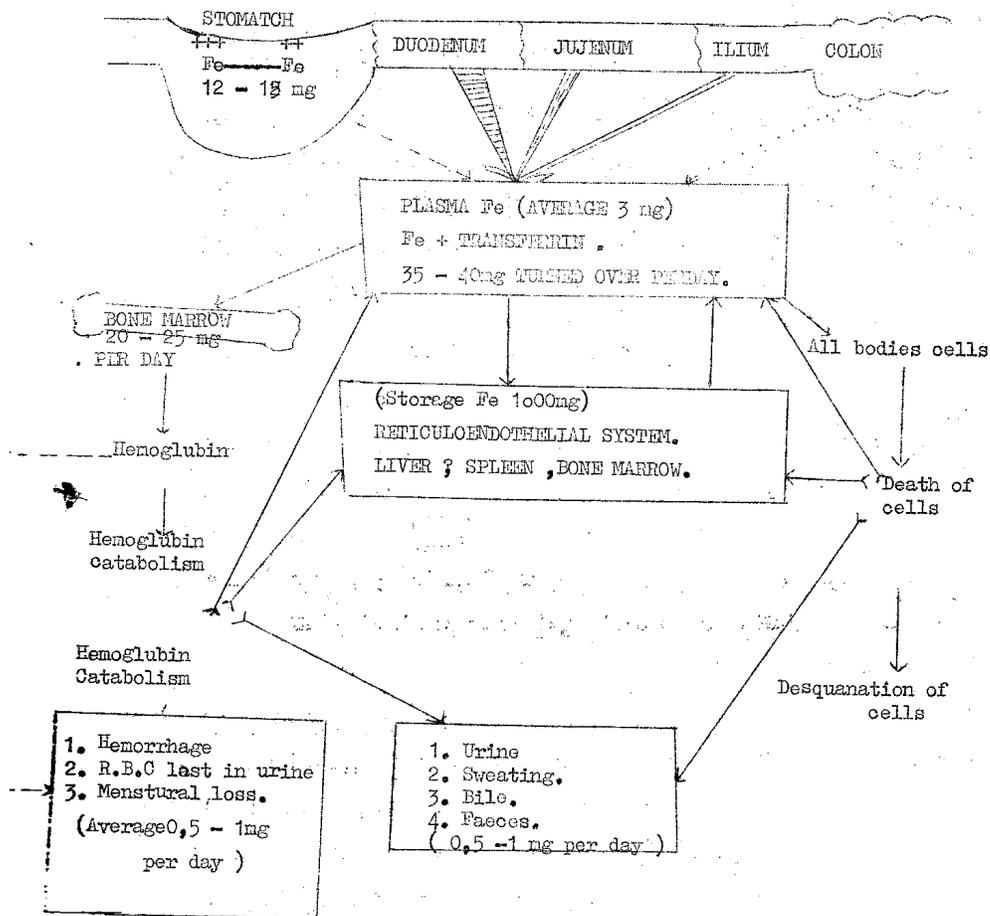
دی پروتین (ترانسفرین) ته Total iron binding protein او قیمت یې د Total iron capacity پنوم یادېږي پدې اساس د دوراني ترانسفیوژن یواځی یو پر درې برخه نارمل حالت کی مشبوع دی چې د Saturated iron protein پنوم چی ۳۳ سلنه جوړوي یادېږي. پاتی برخه یې Un saturated iron binding protein پنوم یادېږي.

دوران کی هره ورځ ۳۰-۴۰ ملي گرامه اوسپنه په حرکت کی وي چی ۲۰ ملي گرامه د ۲۰ ملي لیتر سره کریواتو دویجاړیدو او پاتی ۱۰-۲۰ ملي گرامه یې دنورو انساجو او د بدن

داوسپنی دزیرمو څخه منځ ته راځي لاکن څرنگه چی داوسپنی Turn over ډیر چټک دی
یواځی ۳-۴ ملي گرامه اوسپنه پلازما کې موجود وي.

۲-۱ شمیا: داوسپنی دمیتابولیزم شیماتیکی لنډیز

Schematic representation of iron metabolic and its Pathway



د عضویت اوسپنه په درې لویو برخو کې ځای لري چې عبارت دي له:

۱- هیموگلوبین

۲- ذخیروي اوسپنه چې په لاندې جدول کې توضیح شوي دي.

- I. Hemoglobin iron (1.5-3.0 gm)
- II. Tissue iron (1.0-1.5gm)
 - 1. Storage (Available) tissue iron (300mg-1000mg)
 - a. Ferritin 0.5gm
 - b. Hemosiderin 0.5gm
 - 2. Essential (Non available) iron (0.15gm)
 - a. Myoglobin 0.14
 - b. Enzymes of cellular respiration 0.1
 - c. Other cell
- III. Plasma iron (4mg)

د نارمل کاهل انسان د دوراني اوسپنې ۷۰-۹۰ سلنه د هډوکي مغز ته دارتقايي سره

کړيو اتو د هیموگلوبیني د جوړیدو لپاره او هغه اندازه چې دوران کې باقی پاتی کیږي

د عضویت داوسپنې ذخایرو ته وړل کیږي دا زیرمی عبارت دي له:

۱- Storage tissue iron (Available)

۲- Essential tissue iron (Non available)

Storage tissue iron (available) مقدار په کاهل انسان کې ۳۰۰-۱۰۰۰ ملي

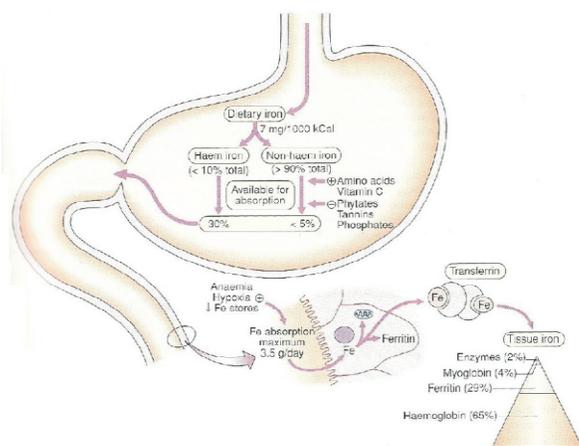
گرامه اوناړینه وکې نظر بنځو ته زیات وي.

په هغه پېښو کې چې سره کریوات او سپنی ته اړتیا پیدا کړي د ازیمره همیشه د مرستی دپاره آماده اودهیموگلوبین یو پر درې او حتی یو پر دوه برخه لگښت عوضی کولای شي.

داوسپنی اطراح

نارمل حالت کې یو اندازه اوسپنه دهضمي نل ، بولي سیستم او پوستکی دحجراتو د Disquamation او یا ځینی نورو موادو سره لکه متیازی، صفرا او یا دخولی (Sweating) پواسطه چی مجموعي مقدار یې په ۲۴ ساعتو کې نیم تر یو ملي گرام ته رسیري د بدن څخه خارج کیږي دانسان داوسپنی ضیاع ډیر لوی لامل Hemorrhage دی چی لامل یې ممکن پتالوژیک او یا فزیولوژیک وي نارمل میاشتنی عادت کې مجموعا د ۲۵-۲۰ ملي لیتر وینه چی په متوسط ډول ۱۷ ملي گرامه اوسپنه لري

ضایع کیږي.



۱-۷ شکل: په بدن کې داوسپنی اخیستنه ، جذب او خپریدل ښودل شویدي

که چیرې ضیاع یې ددی څخه زیات شي ممکن انیمیا منع ته راشي حمل کې داوسپنی ضیاع په متوسط ډول ۷۰۰ ملي گرامه (دورځی ۵، ۲ ملي گرامه) دی.

داوسپنی اړتیا

داوسپنی اړتیا دهغی په لگښت او ضیاع پورې اړه لري چی داوسپنی د جذب په وسیله په نارمل بیلانسی کې ساتل کیږي چی د جدول پواسطه په پوره ډول توضیح شویدی.

۱-۷ جدول:

Individual according to age	Absorbed in iron requirement mg/day	Daily food iron requirement mg/day
Normal man and non menstruation women	0.5-1.0	5-10
Menstruating women	0.7-2	7-20
Pregnant women	2-4.8	20-48
Adolescents	1-2	10-20
Children	0.4-1	4-10
Infant	0.5-1.5	1.5mg/kg

داوسپنی دکموالي انیمیا (Iron deficiency anemia)

تعریف:

داهغه ډول انیمیا ده چی دنارمل سروکریواتو دمنع ته راتلو لپاره په عضویت کې کافی مقدار اوسپنه دهیموگلوبین دجوړیدلو لپاره موجود نه وي.

داوسپنی دکموالی په صورت کې هیموگلوبین په بنه ډول نشي جوړیدلی او سره کریوات نارمل سوررنگ نشي نیولی. له همدې کبله دهایپوکرومیک په نوم یادېږي باید وویل شي چی هایپوکرومیک انیمیا برسیره داوسپنی دکمښت دانیمیا څخه په تلسیمیا، دسربو تسمم په Sidroblastic انیمیا او یو شمیر نورو حالتو کې هم منځ ته راتلای شي چی لامل یې داوسپنی کموالی نه وي.

پېښی

داوسپنی د فقدان انیمیا د نړی په هر گوټ کې حتی په پرمختللي هیوادونو کې هم لیدل شویدی.

بیرته پاتی ملکونو کې دا ناروغی نه یواځی زیات شیوع لري بلکه ډیر وخیم ډول نیسي د ناروغی پېښی د سن له نظره د ماشومتوب په دوره او ښځو کې د Reproductive په دوره کې زیات لیدل کیږي. په اټکلي ډول ۸-۲۴% ماشومان، ۲۰ سلنه کاهلی ښځی، ۵۰ سلنه حامله ښځی او ۳ سلنه نارینه داوسپنی دکموالی په انیمیا اخته وي نو ځکه ویلای شو چی داناروغی په ښځو کې نظر نارینه و ته ډیر زیات لیدل کیږي.

لاملونه

کوم وخت چی دعضویت داوسپنی دزیرمو څخه دهیموگلوبین دجوړیدو لپاره پوره اندازه اوسپنه برابره نشي نو داوسپنی د فقدان انیمیا منځ ته راځي چی ډیر غوره لاملونه یې

عبارت دي له:

۱- په غذا کې د اوسپنی کموالی

۲- په کولمو کې د جذب گټوړې

۳- دنارمل حد څخه دزیاتې اوسپنی اړتیا

۴- دوینی ضیاع

په پرمختللو هیوادو کې دانیمیا د غذایی اوسپنی د کموالی له کبله زیات نه لیدل کیږي. بیرته پاتی او فقیر هیوادونو کې پدی هکله کې رینستی شمیر او معلومات نشته مگر اټکل کیږي چی دیوی خوا خراب اقتصادي او کلتوري حالاتو له کبله دکافي اوسپنه لرونکي غذایی موادو فقدان اودبلی خوا که پیدا هم شي په بڼه او گټوره توگه یې خوړلو ته نه برابرېږي مخصوصا په هغه حالاتو کې چی دعضویت د اوسپنی ضرورت زیات شي پیښی یې هم زیاتې لیدل کیږي په یو شمیر Vegetarians کې هم ددی کمخونی راپور ورکړ شویدی.

د کولمو افات کوم چی په عمومي ډول د جذب د عملی د خرابوالي لامل کیږي چی په دې ډول د اوسپنی جذب هم خراب او دانیمیا دمنځ ته راتلو لامل گرځي د اوسپنی د جذب ځان ځاني خرابوالی ډیر اوامکان لري چی په Tropic sprue کې ولیدل شي همدارنگه ابنارمل دمعدی او کولمو حرکات چی د گسریکتومي څخه وروسته پیدا کیږي ممکن د اوسپنی د کموالی دانیمیا لامل شي.

هغه حالاتو کې چې داوسپنی د اړتیا نسبت حد ته زیات شي هم داوسپنی د کموالي انیمیا پیدا کيږي. دا حالت د ودی په حال ماشومانو کې او یا هغه بنځو کې چې Reproductive دوره کې وي (میاشتنی عادت، حاملگي، ولادت او شیدو ورکولو دوره) د اوسپنی د اړتیا د زیاتیدو له کبله لید کيږي.

ماشومانو کې داوسپنی کموالی له دوه سببه منځته راځي:

۱- د ولادت څخه لامخکی د ماشوم د اوسپنی د ذخیرو کموالی.

۲- د غذایی اوسپنی کموالی

کاهل او زړو خلکو کې داوسپنی د کموالي ډیر لوی لامل دوینی مزمن ضیاع ده چې دا حالت په اېنارمل میاشتنی عادت، مهبلي خونریزي (په بنځو کې او یا دهضمي نل د افاتو له کبله، (G.I Tract carcinoma, Hemorrhoid, hook worm infestation, Esophageal varices, Hiatus hernia) منځ ته راځي.

دوینی ضیاع په هر نارمل میاشتنی عادت کې ۲۵-۲۰ ملي لیتره ده چې په منځني ډول ۱۰-۳۰ ملي گرامه اوسپنه ورڅخه ضایع کيږي که چیرې دوینی ضیاع ددی مقدار څخه زیات شي انیمیا منځ ته راځي.

د ژوند په مختلفو دورو کې داوسپنی د کموالي د انیمیا لامل چې کلینیکي ارزښت لري په لاندی ډول لیکل شوي دي.

1: Female in the reproductive period of life

1. Menstruation
2. Pregnancy
3. Lactation
4. Defecation test
5. Pathological blood loss

III: Adult male and post menopausal women

I. Pathological blood loss

a. GI Chronic blood loss

- i. peptic ulcer
- ii. Hook worm
- iii. Hemorrhoid
- iv. GI tract carcinoma
- v. Hiatus hernia
- vi. Esophageal varices

b. Other bleeding source

i. Blood dyscrasia

ii. Systemic disease

2. Defective diet

III. Infant

1. Deminished iron store at birth
2. defective diet

د Chlorosis سندروم چې پخوا د Green sickness پنوم یادیده داوسپنی د فقدان د انیمیا یو ډول دی چې دودې په حال ځوانو نجونو کې د Mestruation شروع او داوسپنی دلگښت د زیاتوالي له کبله منع ته راتلو زیاتره نه لیدل کیږي.

کلینیکي څرگندونې

۱- گیلی

داوسپنی د کمښت د کمخوني شروع ورو وي، خفیف او متوسط شکل یې اکثرا بی گیلو وي مگر پرمختللی ډولو کې گیلی ښکاره او دنورو انیمیاو سره ورته والی لري چې دا ډول ناروغ په بنیه او دانیمیا په سببي عامل پوری اړه لري.

د زړه رگونو او عصبي گیلی زیاتره دوینې Oxygen carrying capacity د کموالي له کبله منع ته راځي چې دا گیلی عبارت دي له:

سترتیا، ستوماتیا، ضعیفي، فکري عدم تمرکز، سرچرخي، د پوستکي وچوالی، سردردی، د زړه ټکان، ساه تنگي او کله کله د ښینګرو پرسوب او د سینې د درد څخه. مگر دا گیلی په یو زیات شمیر نورو حالاتو کې په ځانګړي توګه په نیوروزس کې هم لیدل کیږي. داشتها ګډوډي، دمړی دردناکه تیروول، د ژبی سوزش او Heart burn هم زیاتره موجود وي. همدارنګه دمیاشتنی عادت ګډوډي لکه امینوریا (Aminorrhia) کله کله د گیلو په ډول پیدا کیږي.

Pulmmer venson syndrome چې يو Dysphagic حالت دې کله کله د هايپوکرومیک انیمیا سره یوځای وي دی حالت کې ناروغ دغذا تیروولو په وخت کې ستونځه احساس کوي چې علت یې د مری په پورتنیو برخو کې دنړیو مخاطي پردو دپیدا کیدو له کبله تنگوالی دی پخوا داسی فکر کیده چې لامل یې داوسپنی د فقدان انیمیا دی مگر اوس داسی فکر کیږي چې داوسپنی د فقدان انیمیا ددی سندروم لامل نه دی بلکه لامل یې ممکن Achlorhydia وي.

۲- نښی

ددی انیمیا مهمی نښی عبارت دي له:

دمخ ، ورغوي او منظمی ژپروالی (Pallor) ، دژبی سوروالی او دپایلا (Papillae) له منځه تلل ، دنوکانو نری کیدل او دقاشقی شکل نیول.

(Spooning) چې د Koilonchia په نوم یادېږي Angular stomatitis څخه اکثر پورتنی علایم او اپیتیلیل انساجو دابنارملتي څخه منځ ته راځي ددی انیمیا په پرمختللي حالت کې درنحور رنگ سپین الوتی ، پوستکی وچ او غونجی ، Sclera سپینه ، زړه لوی شوی CHF اووظیفوي سستولیک مرمر موجود ، توری اوینه لوی شویوي. که چیری ناروغی لاهم پرمخ ولاړه شي دزړه احتقاني عدم کفایه پرمختگ کوي او په ناروغ کې Stupor او Coma منځ ته راتلای شي.

لابراتواري معاینات

Peripheral smear

۱- Peripheral smear: داوسپنی دکمبنت په پرمختللی انیمیا کې سره کریوات د هیموگلوبین دکموالی دهایپروکرومیک (کمرنگ) اومایکروسایټیک (دنارمل داندازی څخه کوچنی) بنکاري له همدې کبله دانیمیا دهایپوکرومیک مایکروسایټیک انیمیا پنوم یادېږي. وخیم اوپرمختللی واقعاتو کې دسروکرایواتو سائز اوشکل دنارمل حالت څخه توپیر (Anisocytosis او Poikilocytosis) بنکاره کوي.

۲- blood count: دسروکریواتو شمیرنارمل او یا نارمل حدود کې وي، مگر هیموگلوبین او Packed red corpuscle volum (PCV یا HCT) په زیات اندازه کم کېږي. MCH د ۳۲ او MCV ۵۵ ته راټیټیږي. دریتیکولوسایت اوسپین کریوات شمیر نارمل لکن امکان لري چې ترومبوسایټوپینیا (Thrombocytopenia) ولیدل شي.

۳- Bone Marrow: دده وکي مغز هایپرپلاستیک اوناړمو بلاست زیات شوی وي لکن اوسپنی ذخیره موجود نه وي.

۴- Augmented histamines test: تقریبا په ۱۶ سلنه پیسینو کې داتست خفیف Achlorhydria بنکاره کوي مگر داتست زیات استعمال نه لري.

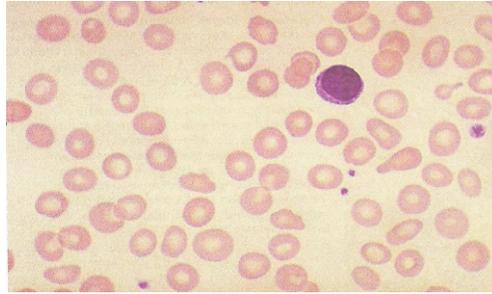
۵- Serum iron: داوسپنی دکموالي انیمیا کې دسیروم اوسپنه دنارمل حد څخه بنکته مگر TIBC لوړ او Saturation یی لږ شوی وي.

تشخيص

داوسپنی د فقدان د انیمیا تشخيص د تاریخچې ، فزیکي او لابراتواري معایناتو مخصوصا د محیطي وینی Smear او نورو هیما تولوژیکي شمیرنو پواسطه کیږي. لاکن یو شمیر حالاتو کې کلینیکي لوحه او د محیطي وینی Smear وصفي نوي نو د غوڅ تشخيص دپاره د هډوکي دمخ اسپاریریشن (د معاینې دپاره)، د سیروم اوسپنه، Serum Fe او TIBC ، Transferin saturation باید اندازه شي.

داوسپنی د فقدان په انیمیا کې د سیروم اوسپنه $g/100$ Serum Fe (50) څخه ښکته ، TIBC $250Ung/100$ څخه لوړ او Transfrine saturation د ۱۶ سلنی څخه ښکته وي. د هډوکي په مغز کې د تلوین وړ اوسپنه هیڅ نه لیدل کیږي. په هغه حالاتو کې چې د سیروم اوسپنی او TIBC سویی او د هډوکي دمغز د تلوین اسانتیاوی په لاس کې نه وي بهترین تشخيصیه لاز داوسپنی Therapeutic trail دی. پدی طریقه کې داوسپنی دوايي دوز دخولی له لاری رنځور ته ورکول کیږي او تر لسمی ورځی پوری هره ورځ دریتیکولوسایت شمیر اندازه کیږي. که چیری رنځور کومه بله ناروغی ونه لري داومی او لسمی ورځ ترمنځ کافي حد ریتیکولوسایتوسز منځ ته راځي، چې داپیننه داوسپنی دکموالی دانیمیا تشخيص تائیدوي مگر کونښن دی وشي چې دانیمیا سببي عامل تشخيص شي.

دهايپوکرومیک مایکروسټیک انیمیا پرته د اوسپنی د فقدان څخه په ځینو نورو حالاتو کې هم پیدا کېدای شي.



۱-۱ شکل: هايپوکرومیک/انیمیا

توپيري تشخيص

د اوسپنی د کموالی کمخوني بايد د لاندنيو ناروغيو (د نورو انیمیاو) څخه توپير شي

چی په ۱-۸ جدول کې په لنډ ډول تری یادونه کوو.

Type of Anemia	Serum Fe	T.I.B.C	B.M.Fe Storage
Iron deficiency Anemia	↓	↑	Absent
Thalasemia	N.Mild,increase	N or Mild ↓	N or Mild ↑
Sidroblastic anemia	↑	↓	↑
Congenital transferrine anemia	↑ N ↓	N	Present
Chronic simple anemia	↓	↓	N or ↓

درملنه

د اوسپنی د کموالی د انیمیا په درملنه کې دوه بنسټه بايد په نظر کې وي:

۱- د سببي عامل درملنه

۲- د اوسپنی تجویز

۱- د سببی عامل درملنه

لکه چی مخکی ذکر شو د اوسپنی د فقدان انیمیا د یو سبب یا عامل څخه منخ ته راځي. که چیری دا سبب اصلاح نه شي هر څومره چی رنځور ته اوسپنه ورکړل شي بی اغیزی وي. نو په هر وسیله چی امکان ولري د اوسپنی د تجویز په څنگ کی د اوسپنی د ضیاع اصلي عامل هم باید اصلاح شي چی دلته ورباندی زیات بحث نه کوو.

۲- د اوسپنی تجویز:

د اوسپنی درملنه باید د خولی له لاری پیل شي ددی منظور دپاره ډیر بڼه درمل Ferrous sulfate دی چی هر تابلیت یې ۳۰۰ ملي گرامه او ۲۳ ملي گرامه Elements اوسپنه لري. دورځی ۳ تابلیته په بیلو دوزونو او په ډکه معده باندی باید رنځور ته ورکړل شي. د اوسپنی ځینی نور مستحضرات هم شته خو پورتنی مستحضر یې ارزان، محفوظ او زیات گټور دی. پدی طریقه کی دهیموگلوبین مقدار هر دری اونیو کی تقریبا ۲ گرامه په ۱۰۰ سي سي کی زیاتیري نو له دی کبله هر دری اونی وروسته وینه دهیموگلوبین معلومولو لپاره باید معاینه شي. څرنگه چی د اوسپنی د فقدان په انیمیا کی برسیره دهیموگلوبین دوباره نارمل حالت ته راوړلو څخه باید د بدن د اوسپنی ذخایر هم ډک شي. نوکله چی دوینی دهیموگلوبین نارمل حالت ته ورسیري تدایي ته باید لاهم ترهغه وخت

چی د بدن داوسپنی کور ۲ میاشتی نیسي. که چیری دپورتنی تداوي په وړاندی ځواب لاسته رانغلو باید لاندني حالاتو خواته فکر وشي.

۱- رنځور داوسپنی تابلیت نه دی خوړلی.

۲- رنځور کې ممکن Malabsorption سندروم موجود وي.

۳- ممکن رنځور لاهم وینه ورکونکی هډه موجود وي.

۴- امکان لري چی دشروع څخه تشخیص غط ضع شوی وي.

هغه پیښو کې چی Malabsorption موجود او یا ناروغ دخولی دلاری داوسپنی زغم ونه لري زرقي اوسپنه توصیه کیږي. زرقي ښه مستحضر Iron doxtran دی چی د عضلی دلاری تطبیق کیږي. مجموعي مقدار دانیمیا د درجی دمخه تعیین او مجموعا ۱-۲ ګرام پوری تطبیق کیږي. لمړی دور د انفکشن منخ ته راتلو د احتمال له کبله باید ۵۰ملي ګراموته محدود شي. د ورید له لاری هم اوسپنه ورکول کیږي چی مجموعي ضروري مقدار اوسپنه (Iron dextran) د ۱۰۰-۵۰۰ ملي لیتر نارمل سلین (Salin) محلو سره مخلوط او ۸-۱۰ ساعتو کې تطبیق کیږي.

هغه حالات چی په هغه کې زرقي اوسپنه تطبیق کول استطباب لري عبارت دي له:

۱- د اوسپنی په مقابل کې دزغم نه موجودیت

۲- د هضمي سیستم هغه ناروغی کوم چی دخولی له لاری داوسپنی دتطبیق پواسطه

زیاتوالی مومي.

۳- مل اېسورپشن سندروم په موجودیت کې.

۴- دچټک غبرگون په منظور (For rapid respons)

دهایپوکرومیک مایکروسایټیک انیمیا نور ډولونه :

دهایپوکرومیک مایکروسایټیک انیمیا لوی لامل داوسپنی فقدان دی مگر یو شمیر نورو ناروغيو کې هم د ډول انیمیا پیدا کیدای شي چی هلته ورڅخه په لنډ ډول یادونه کوو:

۱- Thalassemia

Thalassemia major یا Homozygotes ډول هم د ډیر پرمختللي Hypochromic microcytic anemia لامل کیږي چی وروستیو درسو کې په تفصیل سره ذکر شي.

۲- Sidroblastic anemia

Sidroblastic anemia یو شمیر هیماټولوژیک تشوشات دی چی سبب یې پوره معلوم نه دی مگر عموماً هایپوکرومیک مایکروسایټیک او کله کله نارموسایټیک او حتی دمکروسایټیک انیمیا لامل کیږي. Sidroblastic په دی لحاظ یادېږي چې دهډوکي مغز کی وصفي Ringed sidroblast دنوه لرونکي سره کریواتو Precursor دي چی هیموگلوبینایزیشن (Hemoglobinization) ناقص اودنوی په اطراف کې داوسپنی گرانولونه دحلقی په شکل موجود وي.

کلاسیفیکیشن (Classification)

د Sidroblastic anemia دوه شکله موجود دي:

۱- ابتدایي

۲- ثانوي

د Sidroblastic anemia کلاسیفیکیشن

1. Primary (Idiopathic, Refractory Sidroblastic anemia)
 - a. Acquired
 - b. Hereditary (Sex lined sidroblastic anemia)
 2. Secondary (Reversible sidroblastic anemia)
 - a. Toxins, drugs, INH, Cyclocerin etc.
 - b. Other disease (Lymphoma, myeloma, Hodgkin disease, Prostate carcinoma, rheumatoid arthritis etc)
 3. Pyridoxine responsive anemia
- Primary acquired شکل اکثرًا متوسط سن او یا کاهلانو کې لیدل کیږي چې د Erythro leukemia سره ارتباط لري او ممکن انیمیا یې د Pyridoxin د تجویز سره شفا شي.
- ولادي شکل X-linked زیاتره نارینه و کې لیدل کیږي او کورنی شکل لري چې د Pyrodoxine په مقابل کې ځواب نه وایي.

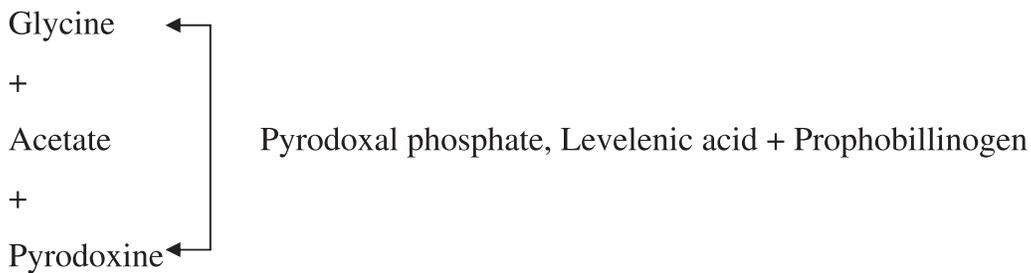
د ناروغي ثانوي شکل د یو شمیر درملو (Pyrazinamid, Cycloerine) او یو شمیر نور) پواسطه او ځینو مزمنو ناروغيو (Multiple myeloma, Hodgins disease) د پروستات په کارسینوما او روماتوئید ارترایتس) په سیر کې منح ته راځي.

د ناروغي دریم شکل د Pyridoxine دورکولو په وړاندې بڼه ځواب وایي اوشفا کیږي.

پتوجینیزس

دهیموگلوبین د جوړښت لمرنی مرحله کې Pyridoxine او Pyridoxal د فاسفیت گلايسین (Phosphate glycine) په موجودیت کې سره یوځای او (ALA) Delta amino levelinic acid جوړوي چی داماده د Porphobilinogen مستقیم Precursor black دی ددې انیمیا پتوجینیزس کی د هیم د جوړیدو پورتنی میخانیکت کې پیدا او اوسپنه د سري جبری میتاکاندریا کې تراکم او Sidroblastic انیمیا منح ته راولي.

۱-۷ شیمما:



گیلی ، نسی او لابراتواری کتنه

ددی انیمیا گیلی او نسی نورو انیمیا و ته ورته والی لری دوینی لوحه مایکروسیتیک هایپوکرومیک مگر خینی وخت نارموسایتیک او حتی مکروسایتیک هم کیدلی شی. ریتیکولوسایت شمیر نارمل، دسیروم داوسپنی سویه د نارمل حد څخه لوړه TIBC نارمل او یا ممکن کم تقریبا مطلقا مشبوع شویوی. ددهوکی دمغز کتنه هایپریلاستیک او Ringed sideroblast په کې لیدل کېږي دا ناروغی باید دنورو انیمیا و مخصوصا تلسیمیا سره توپیری تشخیص شی.

درملنه

خینی ډولو کې د ورخی ۵۰-۲۰۰ ملي گرامه پایرودوکسین Pyridoxine تجویز کېږي کله کله حتی د وینی ترانسفیوژن ته هم ضرورت پېښیږي.

نارموکرومیک مکروسایتیک انیمیا

دی گروپ کې هغه انیمیاګانی چی M.C.V یې دنارمل عدد څخه لوړ د 103 Cu څخه لوړ وي او عموما د Erythropoietic maturation factors دقسمي یا مطلق فقدان څخه منع ته راځي شامل دي.

Macrocytic anemia ددهوکی دمغز دلوحی دمخه په دوو لویو ډلو ویشل شویدي:

۱- Megaloblastic macrocytic anemia : چی ارتروپویسس یې میګالوبلاستیک دی.

۲-Normoblastic macrocytic anemia چې ارتروپويسس يې نارموبلاستيک دی دا تقسيمات خلص کلينيکي ارزښت لري ځکه د هريو پورتنی گروپ انيميا لاملونه انزار او درملنه يودبل څخه توپير لري.

ميگالوبلاستيک مکروسایتيک انيميا د Vit B12 يا دفولیک اسيد د فقدان څخه چې مختلف لاملونه لري منع ته راځي او د همدی موادو د تطبيق پواسطه شفا کيږي. نارموبلاستيک مکروسایتيک انيميا ديو شمير نورو مشخصو اسبابو له کبله چې وروسته به ذکر شي پيدا کيږي.

۱= ميگالوبلاستيک مکروسایتيک انيميا: (Megaloblastic Macrocytic anemia)

تقريباً پيښی يې کم او د ټولو انيمياو ۷ سلنه پيښی جوړوي. ددی انيميا ډير لوی پيښی د Vit B12 او فولیک اسيد فقدان دی چې د هډوکي د مغز او محيطي وينه کې ورته حجروي تغيرات منع ته راوړي. پدی معنی چې د هډوکي د مغز سره کړيوات ميگالوبلاست او د دورانې وينی سره کړيوات مکروسایتيک شکل نيسي نوله دی کبله ددی ویتامينونو د فقدان انيميا د ميگالوبلاستيک مکروسایتيک تر عنوان لاندی مطالعه کيږي.

د ميگالوبلاستيک مکروسایتيک انيميا مختلف ډولونه موجود دي لکن يواځی هغه چې دکلينيک دنظر څخه مهم او زيات ارزښت لري مطالعه کيږي. دنوموړي انيميا مختلف ډولونه په لاندی ډول ذکر شويدي:

۹-۱ جدول: دمکروسایتيک انیمیا گانو کلاسیفیکیشن

Type of Anemia	Condition	Probable Pathogenesis
Non Megaloblastic Anemia	Acute post hemorrhagic anemia Hemolytic Anemia Aplastic Anemia Hypo thyroidism	Presence in blood of man by immature erythrocytes presence in blood of many immature erythrocytes unknown
Megaloblastic Macrocytic anemia	Liver disease	Unknown Unknown
Vit B12 Deficiency	Pernicious anemia Gastrectomy Intestinal disease (Sprue steatorrhea etc) Malabsorption Surgical and mechanical disorders (resection of small intestine, intestinal strictures, Diverticuli, anastomoses and blind loops fish type worm anemia.	Deficiency of gastric intrinsic factor Removal of resource of intrinsic factor, Hereditary defect Intestinal malabsorption competition for Vit B12 Nutritional deficiency of animal or bacterial products. Deranged metabolism? Nutritional deficiency of vegetables and liver.
Folate deficiency	Nutritional macrocytic anemia Pregnancy, Thyrotoxicosis, Nutritional macrocytic anemia Intestinal disease (Sprue, Steatorrhea, Celiac disease) Megaloblastic anemia of	Intestinal malabsorption. Increased requirement and nutritional deficiency intestinal malabsorption competition for folic acid. Megaloblastic antagonism metabolic antagonism, low

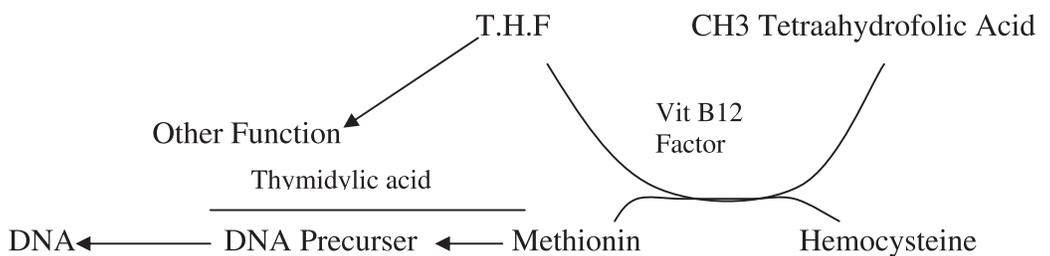
<p>Hereditary deficiency</p>	<p>pregnancy Megaloblastic anemia of infancy some cases of scurvy Surgical and Mechanical disorders (Resection of small intestine, intestinal strictures diverticuli, anastomoses, and blind loops) Amethopterin or 6 MP therapy anticonvulsant drugs hemolytic anemias and other condition with marrow hyper plastsai "Achrestic" Anemia and refractory megaloblastic anemia Miscellaneous (Liver disease) Orotic aciduria</p>	<p>stores increased demand, low stores Uncertain, Nutritional deficiency and deranged metabolism? Impaired utilization? Enzyme deficiency.</p>
------------------------------	--	--

د ميکالوبلاستيک انيميا پتالوژيک فزيولوژي

پي Vit B12 او فولیک اسيد دواړه د Dioxyribonoclic acid (DNA) (د کروموزوم
Nucleoprotien) د جوړښت د پاره اړين مواد دي او د کوانترایم په ډول دنده ترسره کوي که
چيری عضويت کې د هريو دی ویتامينو فقدان منځ ته راشي د DNA په جوړښت کې

وصفي تغير پيدا کيږي چې د اتغيرات د هډوکي مغز مخصوصا د سر وکړيواتو Precursor
وصفي مورفولوژيک بدلون چې د ميگالوبلاست په نوم ياد يږي منح ته راوړي.
د Vit B12 رول د DNA په جوړښت کې تراوسه پورې ښکاره نه دی مگر فولیک اسيد
ځينی مشخص وظيفوي فعاليتو کې ښکاره دنده لري پدې ترتيب چې نارمل حالت کې
Hemocysteine د Vit B12 موجوديت کې په Methionin بدلېږي چې د همدې عملی
پواسطه Methyle tetra hydrofolate (4-CH₃ THF) په Tetra hydrofolate (THF)
تبدیل اويا په THF نور اشکال او Thymidylic acid چې DNA پريکور سره دي منح ته
راځي لاندی شميا ته مراجعه وشي.

۸-۱ شېما



که چيری د Vit B12 کمښت موجود وي د Methionin جوړيدنه بلاک او Folate د -CH₃
THF په شکل تراکم کوي او د DNA جوړښت خرابيږي د DNA عدم تشکل چې د Vit
B12 او Folate د کمښت څخه منح ته راځي چې د حجروي وينه د ځنډيدو له کبله د عضويت
زياتره انساج مخصوصا هيموپويتیک سيستم کې د ډيرو ښکاره بدلونونو لامل کيږي او د

سروکریواتو په برخه کې مارفولوژیک تغیرات منع ته راځي داسی انده کیږي چی میگالوبلاستیک حجرات دنوي اېنارمل شکل، انقسام او ځنډیدو څخه منع ته راځي په همدی اوږدو کې دنوي دمنع مواد (کرومتین) منتشر شکل نیسي. سایتوپلازمیک حادثات نارمل او بلاخره هیموگلوبین په نارمل ډول سایتوپلازم کې جوړیږي مگر دسری حجری مجموعی حجم لوی پاتی کیږي.

دوینی دسپینو حجراتو او Megakaryocyte ارتقا او پخیدل بدلون مومي دهمدی کبله د هډوکي په مغز کې Gaint metamelocytes او دوراني وینه کې Hypersegmented پولی مورف نوکلیر لوکوسایت لیدل کیږي نورو انساجو کې هم حجروي انقسام متاثره کیږي چی په دې ډول په خوله، معده او وجینا (Vagin) کې Gaint epithelial حجرات لیدل کیدای شي.

د Vit B12 فقدان

لکه چې مخکی هم ذکر شوو ویتامین B12 دژونکو دنوکلپوروتین په جوړښت کې ډیره لویه دنده لري اودعضویت تقریبا اکثره حجرات دخپل نارمل دندو دسرتو رسولو لپاره ورته اړتیا لري هغه اعضاء او انساج ددی ویتامین دفقدان څخه زیات متاثره کیږي دوینی، معدی، کولمو او عصبي سیستم څخه عبارت دي. دویتامین B12 دکمښت مهم لاملونه عبارت دي له:

۱- د Vit B12 غذايي گډوډي

۲- د Vit B12 د جذب گډوډي

۳- Vit B12 ته دنارمل مقدار څخه زيات اړتيا

۴- د Vit B12 په مقابل کې د عکس العمل عدم موجودیت

د دې کتاب په راتلونکې صفحه کې د ویتامین B12 د کمښت لاملونه د یو جدول په شکل

توضیح شوي دي.

Etiology of Vit B12 Deficiency

۱- د Vit B12 غذايي کمښت

۲- د Vit B12 د جذب گډوډي

الف: دمعدې او کولمو گډوډي

۱- Gastrectomy

۲- I.F deficiency

۳- Gastric mucosa disorder

۴- Steatorrhea

۵- Iliac disease

۶- Malabsorption syndrome

۷- Spure or celiac disease

Compeative :ب

Blind loop syndrome -۱

Fish type worm-۲

Diverticulitis-۳

۳- ویتامین بی ۱۲ ته دنارمل مقدار څخه زیات اړتیا

الف : امیدواري

(Hyper active erythropoiesis) Hemolysis, Neuplastic disease) : ب

۴- د ویتامین بی ۱۲ پر وړاندې د غیرگون نه موجودیت

الف : Anti metablic disease

In born errors :ب

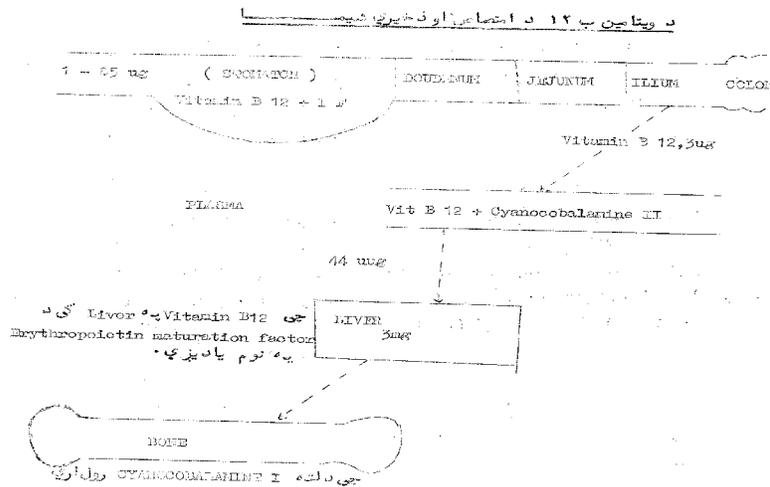
Un explained factors :ج

د ویتامین بی ۱۲ غذايي منشه

Vit B12 د یو مایکروارگنیزم یا Rhizobium speries پواسطه جوړ او نباتاتو کې قطعاً نه پیدا کېږي دواښه خوړونکي حیواناتو په لړۍ (Lumen) کې دا ویتامین د بکتريا د فعالیت په وسیله جوړېږي مگر نورو حیواناتو او انسانانو کې د حیواناتو د غوښې د خوړلو څخه وروسته منځ ته راځي انسانانو د Vit B12 ورځنی غذايي مقدار نظر اړتیا ته ډیر زیات دی په متوسط ډول په ورځ کې ۱،۸۵ مایکروگرام Vit B12 د I.F سره یوځای شي د وړو

کولمو اخرنی برخه کې د کولمو د جدار په وسیله اخیستل کیږي او همدارنگه I.F دویتامین بی ۱۲ جذب کیږي (۳ مایکروگرامه په ورځي کې) نارمل حالت کې جذب شوي Vit B12 دایلیوم پي تیلیل حجراتو کې دڅو ساعتو تم کیدو څخه وروسته دوینی دوران ته تیریري په وینه کې Vit B12 دیولیردیز پروتین سره چی Cyanocobulamine II نومیري ځگر او نوو حجراتو ته رسول کیږي + Vit B12 Cyanocubllamine ممکن د Vit B12 ذخیروي دنده ولري دسیروم د Vit B12 مقدار 40ug/1ml حدود کې چی اکثره بی د Cyanocubloamine سره متحد وي دی. دانسان 2000- Vit B12 مقدار (10000-2000ug) چی اکثره یې په وینه کې ذخیره کیږي دي. دویتامین بی ۱۲ د کمښت گیلی هغه وخت منع ته راتلای شي چی د بدن مجموعي Vit B12 ذخیره د 44ug/1ml څخه کم شي.

۹-۱ شیمیا : دویتامین بی ۱۲ جذب او ذخیره



همدارنگه باید ذکر شي چي دويتامين بي ۱۲ له منځه تلل د اپيتيليل حجراتو او صفراوي لارو پواسطه صورت نيسي.

د Vit B12 دکمښت لاملونه چي مخکي په پوره ډول ورڅخه يادونه وشوه دزيات شمير لاملونو له جملې څخه دوه يې ډير مهم او دويتامين بي ۱۲ دکمښت لامل گرځي چي دا عبارت دي له:

۱- دويتامين بي ۱۲ نشتوالی

۲- دويتامين بي ۱۲ خراب جذب: دهضمي سيستم دافاتو له کبله همدارنگه د Vit B12 فقدان په ځينو Vageterians کې چي حيواني پروتين نه خوري هم منع ته راځي.

(Addisonian or Biermer's Anemia) Pernicious Anemia

دا ناروغی ديو ځنډني مکروسيتيک ميگالوبلاستيک انيميا (Macrocytic Magaloblastic) څخه عبارت دي چي ځانگړی گيلی د Achlorhyderia عصبي افات، هضمي گډوډي او ميگالوبلاستيک انيميا څخه عبارت دي.

پيښی:

دا انيميا په شمالي امريکا، اروپا او سکندناوی ممالکو کې نسبتا زيات ليدل کيږي مگر Tropical او مخ په انکشاف ممالکو کې پيښی يې کم او اکثرا د Vit B12 د فقدان نور اشکال يې عموميت لري ناروغی په نارينه و او ښځو کې په مساوي ډول ليدل کيږي. د عمر له نظره عموما دا ناروغی د ۲۰ کلنی په شاوخوا (پرته دولادي Pernicious انيميا څخه) او سپين پوستکو (Cocasion) کې زيات ليدل کيږي.

پتوجنیزس

د Pernicious anemia په پتوجنیزس کې بنسټیزه ستونځه دمعدی څخه د I.F دافراز دایمی فقدان دی چی دمعدی د مخاطی غشا اتروفی سره یوځای وی ددی فکتور په نشتوالي کې غذايي Vit B12 جذب خراب او عضویت کې د Vit B12 کمښت منځ ته راځی چی بلاخره د بدن د ټولو حجراتو مخصوصا عصبي، هضمي او Hemopiotic syndrome سیستم د حجراتو دافاتو لامل کیږي.

فکر کیږي چی ناروغی د جنیتیک زیان له کبله هم منځ ته راځی ځکه ۲۰-۳۰ سلنو د Pernicious انیمیا رنځورانو په خپلوانو کې دا ناروغی لیدل کیږي همدرانگه د Pernicious انیمیا په رنځورانو کې ۵۵ سلنه پینو کې I.F فکتور په ضد او ۸۵ سلنه پینو کې دمعدی د Parital حجراتو په مقابل کې انتی باډي گانی په سیروم کې موجود وی نو ځکه داسی فکر کیږي چی Pernicious انیمیا ممکن یو Autoimmune ناروغی وي.

لاکن څرنگه چی دیوی خوا د Pernicious انیمیا ټولو پینو کې دا انتی باډي موجود نه وی او له بلی خوا د تایروئید د غدی په ځینو پینو کې هم Anti I.F Antibody موجود وی خو د Vit B12 فقدان نه لیدل کیږي ځکه پيشنهاده کیږي چی د افراز د عدم کفایي لمړنی مسول یا عامل دسیروم د انتی باډي نه دی بلکه ممکن په دوهمه درجه رول لري.

دبلی خوا امکان لري چی دمعدی اتروفی د (T.Cell Lymphocyte) Cell and Mediate (T.Cell Lymphocyte) دمداخلی له کبله پیدا کیږي.

۱۰-۱ شیما: د Pernicious انیمیا دیتوجنیزس

Permanent irreversible gastric atrophy

Failure of I.F

Failure of absorption of dietary Vit B12

Deficiency of Vit B12

خرنگه چی ویتامین بی ۱۲ د DNA او RNA دنورو حجراتو په تشکیل کې برخه لري نو د فقدان څخه یې لاندی گډوډی منځ ته راځي.

۱۰-۱ جدول:

Bone Marrow	G.I	CNS
Macrocytic megaloblastic anemia	Glossitis	Peripheral Neuritis and combined sub acute degeneration of the spinal cord

پتالوژي

دهډو کي مخ د جمال په ډول او ميگالوبلاستيک هايپرتروفی کوي چی داوسپنی گرانولونه په کې لیدل کیږي. دمعدی مخاطي حجراتو بیوپس د ناروغی دپاره وصفی نه ده یواځی اتروفیک او په متوسطه اندازه التهابي حجراتو Proliferation په کې لیدل کیږي. ځینی پیښو کې دمعدی Mononuclear حجراتو کې I.F+ Vit B12 Complex انتي باډي هم موجود او ددی حجراتو I.G.A مقدار نسبتا نارمل حالت ته ډیر کم وي. دکولمو په حجراتو کې هم Crypts د Mitosis کموالی لیدل کیږي دعصبی سیستم اصلي پتالوژیک

افت محيطي اعصاب او نخاع کې منځ ته راځي محيطي اعصابو کې Demyelization چې وروسته د Axis cylinder ډي جنريشن څخه پيدا کيږي نخاع جنبي او خلفي Corn کې Acute combined degeneration منځته راځي. همدا ډول دمحيطي اعصابو او معدی کولمونل عصبي ضفيرو او د دماغ حرکي برخو تحت القشري نواحيو کې هم استحاله پيدا کيږي.

کلينيکي څرگندونې

P.A کې برسیره د سروکړيواتو د منځ ته راتلو په تشوش د بدن دنورو حجراتو په جنريشن کې هم تکليف منځ ته راځي. لکن د ناروغی گيلی او نښی د ټولو څخه زیات عصبي سيستم (دماغ، نخاع او محيطي اعصابو) معدی او کولمو سيستم (دخولی څخه تر کولون) او دهډو کې دمغز د فعاليت دگډوډي څخه منځ ته راځي.

گيلی

ددی ناروغی پيل ورو او مهم کلينيکي گيلی عبارت دي له: ضعيفي ۹۰ سلنه پيښو کې ساه تنگي، ۷۰ سلنه پيښو کې Peresthesia، ۳۸ سلنه پيښو کې اوډزبی سوزش ۲۵ سلنه پيښو کې .

Parasthesia لمړی دپښو او وروسته د لنگی بډی کيدل او سوږوالی پواسطه ځان بنکاره کوي.

ممکن رنځور ديو اويا ديو څخه زیات پورتنی بڼی پواسطه ډاکتر ته راشي ځینی نور اعراض رنځور کې هم پيدا کيدای شي چې دا عبارت دي له: دزړه سوزش (Heart burn)، بی اشتهايي و نس ناستي، دهضمي سيستم د تشوشاتو له کبله، دزړه پرش، ستوماتيا،

په سترگو تیاره راتلل، د غوږ بنگاری او پریکار دیل دردونه (د زړه او دورانې سیستم تشوشاتو له کبله، څخه. چې بلاخره Parashesia زیاتېږي او د رفتار تشوشات په ناروغ کې پیدا کېږي چې د اتول Bilateral دي.

نښې

رنځور یو اندازه چاغ، رنگ یې سپین ژیر بخنه او ژبه یې بنسویه او اتروفي وي. (مخصوصاً د ژبې خنډی او کله کله ټولی ژبې ته انتشار کوي) زړه لوی شوی او Hemic murmur زیاتره موجود، توری خفیفاً لوی شوی (۳ سلنه) او یو شمیر پینو کې تبه (۲۲ سلنه) پیدا کېږي.

د ناروغی نیورولوژیک څرگندونې دنخاع Sub acute combined degeneration سندروم سره چې جنبي او خلفي Column په افت اخته کېږي اړه لري (دایو قدیمی اصطلاح ده چې د کلینیکي نیورولوژیک لوحی سره صدق کوي)

د Peripheral neuritis او Post column اخته کیدو تظاهراتو توپیری تشخیص ستونزمن دی ځکه دواړو افاتو کې وتری عکسات، فبریشن او Vibration دنارمل حد څخه کم او Parasthesia لیدل کېږي که چیرې د پنډی د عضلاتو Parasthesia ورسره یوځای وي په Peripheral neuritis باندې دلالت کوي د Lateral columns داخه کیدو تظاهرات عبارت دي له:

دلنگیو تشنجي ضعیفي، وتری عکساتو زیاتوالی، Extensor plantar clonus، عکسی موجودیت چې بلاخره په Para plegia ختم کېږي.

دماغي تغيرات عموما کم وي او که پيداشي د Paranoid او يا Depression په شکل منع ته راځي (Megaloblastic madness)

د Pernicious انيميا رنځورانو دوزن په مورد کې نظر توافق نشته، ځينې فکر کوي چې ناروغ وزن اخلي ما ځينې نور وايي چې وزن بايللي، لنډه داچې د Pernicious انيميا په تشخيص کې کوم Pathogonomic عرض نه ليدل کېږي هغه گيلی او نښې چې د ټولو څخه زيات ليدل کېږي عبارت دي له:

ستوماتتيا، تنگي، Parasthesia او مزمن اتروفیک Glossitis څخه لاکن په نظر کې مو وي چې پورتنی اعراض د اوسپنې د فقدان په انيميا کې هم منع ته راتلای شي.

لابراتواري معاینات

محيطي وينه کې د هيموگلوبين مقدار د ۳-۱۰ گرامه، MCV د ۱۰۳ مایکروگرام څخه لوړ، MCH نارمل او MCH د ۳۳ په حدود کې وي.

دوینې په Smear کې د سروکریواتو سايز د نارمل حد څخه زيات او Anisocytosis او Packnocytosis ليدل کېږي پولي مورفولوکوسايت اکثره Hyper segmented (يعنی نوه يې د ۵ څخه زيات سگمنتونه لري) دی. چې نارمل حالت کې عموما ۳ سگمنته لري. لmfوسايت زياتره ځوان او ځينې وخت شمير يې زيات وي همدارنگه په منځني اندازه ترومبوسايتوپينيا ليدل کېږي.

Biochemical معاینات

سيروم بيلروبين (Bilirobin) او اوسپنه د نارمل حد څخه خفيف يا په منځني کچه لوړه اودسيروم Lactic acid dehydragenase (LDH) تقريباً هميشه په کافي حد لوړوي.

LDH1 سوپه د LDH2 څخه هميشه لوړه وي چي نورو انيميا او مرضي حالتو كې برخلاف LDH2 د LDH1 څخه لوړ دی. سيروم كې د ځينو انزايمو سوپه هم لوړه وي.

دهډو كې دمغز معاينه

دهډو كې مغز دمېگالوبلاستيک سر و كړيو اتو پوسيله Hyper cellular وي. ميگالوبلاست د سر و كړيو اتو اېنارمل Precursor دی چي ډير لوی او دنوي کروماتين يې شفاف شوی. برسیره پردی دهډو كې دمخ بل وصفي بدلون د Gaint metamyelocyte موجودیت دی (Metamyelocyte دنارمل حد څخه څلور ځلی لوی شوی وی).

دهډو كې دمخ زیاتره شحمي نسج په هيموپويتیک نسج تبدیلیږي مگر سره ددی دنارمل سر و كړيو اتو هايپرسلولريتي (Hyper cellularity normal RBC) كامل بی نوه سره كړيو اتو مرحلی ته نه رسيږي بلکه ډير خام او ابتدايي مراحلو كې له منځه ځي (ineffective erythropoiesis) چي دا د مچوریشن (Maturation) ناکامي د حجروي انقسام په مرحله كې د DNA د تشکل د عدم کفایي له کبله منځ ته راځي که چيري د Vit B12 فقدان زیات وي ممکن سپينو كړيو اتو او Mega Karyocyte هم اغيزمن شي.

Gastric Analysis

څرنګه چي I.F او هايډروكلوريك اسيد دواړه د معدی عين حجراتو پواسطه افراز كيږي نو ځكه Achlorhyderia رنځور كې حتما موجود وي كه چيري ثابت شي چي معدی اسيد موجود دی د P.A تشخيص رد كيږي. P.A كې دمعدی دجوس PH او ه وروسته دتنبه څخه ۷ څخه نه بنسخته كيږي دمعدی افراز تنبه د Histologie پوسيله اجرا كيږي.

اکلورهایدریا هغه حالت ته ویل کیږي چې دمعدی افراز PH د ۵، ۳ څخه ښکته نه وي.

دسپروم د Vit B12 تعینول:

هغه پېښو کې چې پورتنی معاینات په تشخیص کې مرسته نه کوي او د Vit B12 د سویې د تعین کولو اسانتیاوی موجود وي دامعاینه اجرا کیږي باید کونسنس وشي چې دتداوي دپیل څخه مخکې ددی معاینی دپاره وینه د رنځور څخه واخیستل شي دسپروم د Vit B12 سویه 40ug/ml په P.A ناروغانو کې ښکته وي.

Schilling test

داتست د PA رنځورانو کې زیات استعمال او ښه تشخیصیه ارزښت لري. دی تست پوسیله دیوی خوا کولمو کې د Vit B12 د جذب عدم کفایه او دبلې خوا د I.F دنشتوالي یا دایلیوم افات (لکه Steatorhea) ثابت کوي داتست په دوو صفحو کې اجرا کیږي.

۱- Schilling test 1st Stage

دخولی دلاری یو مایکروگرام رادیو ایزوتوب پوسیله ښه شوی (Co⁵⁷ B12) Vit B12 د ۱۰۰۰ مایکروگرامه یې ښه شوی د Vit B12 د زرقي له لاری سره یوځای ورکول کیږي. دغیری بی ښه شوي Vit B12 تطبیق منظور دادی چې دسپروم Vit B12 اتحادی پروتین اشباع کړي ترڅو ښه شوی Vit B12 په ادرا کې اطراح شي که چیری د ښه شوي Vit B12 بولي اطراح د ۱۰ سلنی څخه کم وي دجذب تشوش موجود دی.

۲- Schilling test 2nd stage

د Schilling test دوهمه مرحله لومړنی مرحلی ته ورته مگر I.F او ښه شوی Vit⁵⁷ Co B12 یوځای دخولی له لاری ورکول کیږي که چیری د Vit B12 د جذب عدم کفایه د I.F د

سبب څخه وي نو دنښه شوي Vit B12 دامتصاص لامل کيږي او بولي اطراح يې نارمل وي
لاکن که چيري دايليوم افت موجود وي د I.F دتطبيق سره هم دنښه شوي Vit B12
امتصاص نامکمل اوبولي اطراح يې نارمل وي.

تشخيص

دناروغی تشخيص دلاندني ټکو په نظر کې نيولو سره ترسره کيږي.

۱- کلينيکي لوحه (دوراني ، عظمي او عصبي گيلي او نښي)

۲- دوینی معاینه (Macrocytic blood picture LDH)

۳- ددهوکي دمغز معاینه (Giant Metamyelocyte, Megaloblastic Picture)

۴- Gastric Analysis (Histolog Fastin test, Achlorhydria)

۵- Vit B12 Assay (دنارمل څخه يې مقدار کم وي)

۶- Schilling test (دنارمل څخه يې اطراح کم وي)

۷- د Vit B12 تطبيق څخه وروسته دهغی غبرگون مطالعه کول.

یواخی ريتيکولو سايټ (Reticulocyte response) په باره کې دومره ويل غواړم چې که
چيري د PA تشخيص صحيح دی د Vit B12 دتطبيق څخه ۲ ورخی وروسته د
ريتيکولو سايټ مقدار اعظمي حد (5-30%) ته رسيږي.

درملنه

د PA تداوي د زرقي ویتامين ب ۱۲ يا Cyanocubalamin يا Hydroxy Co Anime
سره ترسره کيږي. دتداوي موخه يې داده چی دیوی خوا د بدن ورځني اړتيا چی ۲-۵ ملي
گرامه ده رفع اودبلی خوا دوینی دمنخ تللی ویتامين ب ۱۲ زیرمه چی ۲-۵ ملي گراموته

رسیرې باید دوباره تامین شي. د ویتامین ب ۱۲ د درملنی زیات رژیمونه موجود دي هغه چی د William دخوا همدا اوس PA رنخورانو کې تطبیق کیږي په دې ډول دي:

۱- لومړی دوه هفتو کې ۱۰۰ مایکروگرامه د عضلی له لازی
۲- بیا د څلورو اونیو لپاره ۱۰۰ مایکروگرامه د اونی ۲ عضلی زرقه او یا تر هغه چی هیما توکریټ نارمل سویی ته ورسیږي.

۳- متعاقبا په میاشت کې یو ځل ۱۰۰ مایکروگرامه په عضله کې د ژوند تر اخره پوری هغه رنخوران چی نیورولوژیک گیلی لري هر دوه اونی وروسته ۲۰۰ مایکروگرامه د ۲ میاشتو لپاره توصیه کیږي.

باید همیشه په یادو لری چی هیڅ وخت د ویتامین ب ۱۲ انیمیا یواځی د فولیک اسید پواسطه باید تداوی نه شي ځکه انیمیا ممکن ځواب ووايي مگر نیورولوژیک گیلی نه یواځی داچی ځواب نه ورکوي بلکه لاهم وخیم او نه گرځیدونکی مرحلی ته رسیږي.

ب: سیستمیک درملنه

په ځینو رنخورانو کې دانیمیا زیاتوالی د درملنی په منظور ترانسفیوژن ته اړتیا پیدا کیږي همدا ډول که د زړه عدم کفایه منځ ته راغلی وي باید د Digitalis او د Diuretic سره درملنه شي.

ج: Follow up

P.A رنخوران د کلینیکي او وینی دنظر څخه باید هر ۲-۳ میاشتی یوځل وکتل شي ددی کتنو هدف دوه شیان دي:

- ۱- دتداوي ځواب او کفایت
- ۲- دمعدی دکارسینوما څیرنه

داځکه چی په PA رنخورانو کې دمعدی دکارسینوما پېښی نسبت نورو حالاتو ته زیات لیدل کیږي.

دویتامین ب ۱۲ د فقدان دانیمیا نور ډولونه:

که څه هم زیات شمیرافاتو له کبله دویتامین ب ۱۲ دکموالي انیمیا منځ ته راتلای شي مگر دلته یواځی هغه چی په نسبي شکل زیات لیدل کیږي یادونه کوو:

دمعدی او نری کولمو ناروغی او ابناړملتي له کبله دویتامین ب ۱۲ د فقدان انیمیا:

الف: پرازیتی ناروغی: میکروسیتیک میګالوبلاستیک انیمیا د Fish type worm (Diphyllobutrium) په پېښو کې زیاتره موجود وي او دمنځ ته راتلو میکانیزمونه یې داسی تشخیص شوي دي چی زیات مقدار خوړل شوي ویتامین ب ۱۲ د جذب څخه مخکی ددی پرازیتونو په وسیله خوړل کیږي پرمختللی Gardiasis کې هم داډول انیمیا پیدا کیږي شي.

ب: دنری کولمو اناتومیك افات: دنری کولمو یوشمیر اناتومیك افاتو کې لکه Anastomosis, Diverticulosis, Fistul, Blind loop syndrome کې مکروسیتیک میگالوبلاستیک انیمیا منخ ته راتلای شي. دامیکانیزم په دی ډول تشریح کیږي چې د کولمو محتویاتو د Stasis له کبله بکتریل انفکشن منخ ته راځي او ددی بکتریاو په ډله کې ځینی موجود دي چې ټول هغه ویتامین ب ۱۲ کوم چې د غذا پواسطه اخیستل شويدي ځان خواته جذب او خوري او د جذب لپاره هیڅ نه پاتی کیږي.

ج: دایلیوم افات: دایلیوم افات مخصوصا په مل افسوریشن سندروم کې هم په عضویت کې د ویتامین ب ۱۲ او فولیک اسید یوځای کموالی منخ ته راځي او د مکروسیتیک میگالوبلاستیک انیمیا لامل ګرځي.

لاکن د ډول انیمیا اکثرا د فولیک اسید فقدان څخه نسبت ویتامین ب ۱۲ فقدان ته زیات لیدل کیږي چې د Celiac او Sprue ناروغی د مثال په ډول ذکر کولای شو.

د: ګسټریکټومی: د ۱-۴ کاله د ټوټل ګسټریکټومی څخه وروسته هم مکروسیتیک میگالوبلاستیک انیمیا منخ ته راتلای شي.

د فولیک اسید فقدان انیمیا

مخکی تر دی چې پدې شکل کې انیمیا باندی خبری وشي د فولیک اسید په باره کې لنډ معلومات وړاندی کیږي.

فولیک اسید (Pleuroglutamic) د ویتامین ب ۱۲ په شان د حجروي میتابولیزم او مخصوصا دنارمل هیموپویسس عملی دپاره اړینه او حتمی ماده ده.

Tetra hydro folic acid (THF) د فولیک اسید هغه فعال شکل دی چی وروسته د ارجاع څخه دیو کو انزایم په شکل د Purine, Pyrimidin او Thymidelic acid جوړیدو کې چی Nucleoprotein پیشقدم دی ډیر لویه دنده لري.

غذایي منشه او ورځنی اړینه اندازه یې:

فولیک اسید یوزیات شمیر نباتات او حیواني انساجو مخصوصا ینه، پښتورگي اوشنه سابه مخصوصا پالک، کرم او شیدو کې په زیات مقدار او یو شمیر نورو موادو کې هم په متوسط اندازه موجود دي.

دنارمل کاهل انسان ورځنی اړینه اندازه ۵۰-۱۰۰ ملي گرامه، مگر ځینو حالاتو کې لکه حاملگی او یا هیمولایتیک انیمیا دامقدار په ورځ کې ۳۰۰ ملي گرامو ته رسیږي. یو مقدار فولیک اسید دانسان په نړیو کولمو کې هم جوړیږي مگر نه امتصاص کیږي.

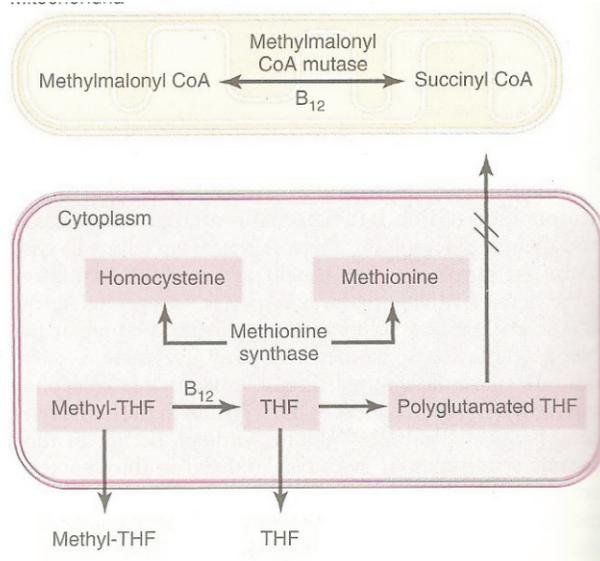
جذب او زیرمه یې:

۹۰ سلنه طبیعي فولیک اسید Poly Glutamte (۲-۷) Glutamate مالیکول سره کانسجیوگیت شویدی، په ډول موجود دي. دا Poly glutamate وروسته دخوړلو څخه (غذایي موادو سره) دکولمو Conjugated پوسیله باید په Non Glutamates شکل تبدیل

ترڅو چی دامتصاص وړ وگرځي وروسته دامواد د کولمو Duodenum او Jujenum کې جذب او وینی ته تیریري. د فولیک اسید د سیروم سوپه د ۵-۲۰ ng/ml او د عضویت مجموعي ذخیره یې د ۵-۱۰ ملي گرامو په حدود کې دی چی د عضویت د Vit B12 مجموعي ذخیرې په تناسب ډیر کم وي نو ځکه که چیری غذایي فقدان پیدا شي د څومیاشتو په موده کې د عضویت ټول زیرمی له منځه ځي او د کمښت انیمیا یې منع ته راځي.

1-11 شیمیا: د فولیک اسید او کوبالامین میتابولیکي پاتوی د جبری په داخل کې بنودل

شویدي.



د فولیک اسید د فقدان د انیمیا کلینیکي ډولونه

د فولیک اسید د کمښت مهم لاملونه عبارت دي له:

۱- د Folate دغذایي فقدان

۲- د Folate د جذب ګډوډي

۳- Folate ته دنارمل مقدار څخه زیات اړتیا لکه په حاملګۍ، دانفانسي (Infancy) په

دوره او زړو خلکو کې.

۴- په عضویت کې د Folate بلاک کیدل.

د پورتنی ډولونو د جملې څخه دغذایي کمښت او د جذب ګډوډي د فولیک اسید د کمښت

په انیمیا کې مهم رول لري.

۱- Nutritional anemia

دا عبارت د هغه مکروسیتیک انیمیا څخه دی چې د Folate دغذایي کمښت څخه منځته

راځي په ځانګړي ډول په حامله میندو، ماشومانو او زړو خلکو کې پیدا کېږي چې غوره

گیلی یې عبارت دي له:

ستوماتیتیا، ساه تنګي، دخولی التهاب، نس ناستی او اذیما څخه.

Achlorhydria او نیورولوژیک گیلی په غوڅه توګه په کې نه لیدل کېږي.

دوینې او د هډوکي دمخ معاینه د Pernicious انیمیا څخه غیر قابل تشخیص ده.

څرنګه چې Nutritional Macrocytic انیمیا اکثرا Tropic ځمکو کې لیدل کیږي لډی کبله ځینی وخت دا انیمیا د Tropical macrocytic انیمیا په نوم یادېږي مګر Tropical sprue سره چې بله ناروغي ده ارتباط نه لري.

معتدله مناطقو کې Nutritional Macrocytic انیمیا پېښی کم مګر سره ددی هم ۴۰ سلنه الکولیک رنځورانو کې لیدل کیږي او علت یې عبارت دی له:

۱- د Folate غذایی فقدان

۲- د الکولو پواسطه د Folate د جذب خرابوالی.

۳- د ځیګر د میتابولیزم تشوش

۲- Mal absorption

Mal absorption د میګالوبلاستیک میکروستیک انیمیا غوره لامل دی او دهضمي

سیستم په ناروغيو کې مطالعه کیږي.

۳- Folate ته د عضویت زیاته اړتیا

الف: امیدواري

د امیدواري په دریم Trimester کې میګالوبلاستیک انیمیا پیدا کیدای شي او په

اکثرو پېښو کې ددی انیمیا لامل د Folate فقدان دی چې د غذایی او د Feetus دارتیا د

تقاضا له کبله منع ته راځي.

ب: یوشمیر نورو حالتو کې هیمولایټیک انیمیا، Hemoglobinopathy, Myelofibrosis او داسی نورو کې د عضویت د Folate د ضرورت له کبله میګالوبلاستیک انیمیا منځ ته راځي مګر ډیر نادر دی.

۴- عضویت کې د Folate د مصرف بلاک کیدل.

که چیرې عضویت کې د Folate میتابولیزم د هر عامل له کبله بلاک شي د حجراتو دنوکلیوپروتین په جوړیدلو کې گډوډي پیدا او میګالوبلاستیک انیمیا منځ ته راځي چی مهم عامل یې دواگانې دی.

دوه گروپ دواگانې دا انیمیا منځ ته راوړي.

۱- یوشمیر دواگانې چی د Cancer, Leukemia او Solid تومور په شیموتراپی کې کارول کیږي دا دواگانې د DNA د جوړیدو د خرابوالي لامل ګرځي او میګالوبلاستیک انیمیا منځ ته راوړي.

ښه مثال یې 6-mercapto purine, Cytosin, Arabinoside, methotrexate او داسی نور.

۲- دا اختلاج ضد درمل (Anti convulsent drugs) کله (Dilantin) Di phenyl (Mysoline) Primidon ، dhyontion او Pheno barbital چی ممکن د Folate د فقدان انیمیا منځ ته راوړي.

۱-۱۱ جدول : په لنډه ډول د Folate د کموالي لاملونه بنودل شويدي.

Dietary insufficiency
Pregnancy
Lactation
Hemolysis
Exfoliative dermatitis
Malignancy
Malabsorption
Sprue
Crohn's Disease
Short bowel syndrome
Antifolate medications
Methotrexate
Sulfa drugs

پتالوژي

دهډوکي مخ هايپرپلاستيک او ميگالوبلاستيک وي، چي دابدلونونه د انيميا دوخامت سره هم توپير کوي. همدارنگه دگرانولوسايت سلسله کي بدلون پيدا او Giant meta myelocyte منع ته راځي. د عظمي سيستم بدلونونه وصفي، ژبه سره اتروفیک، مگر معدی غشاء نارمل، دايليوم او جيچينوم مخاطي غشا په صورت کي چي دانيميا سبب Tropical sprue وي التهابي بدلون بنکاره کوي عصبي کوي عصبي تغيرات نه ليدل کيږي.

کلینیکي څرگندونې

په عمومي ډول د فولیک اسید فقدان په انیمیا کې دوه مهم کلینیکي څرگندتیاوې موجود وي.

۱- میګالوبلاستیک میکروسایټیک انیمیا (Megaloblastic macrocytic anemia)

۲- Glossitis: نس ناستی د اشتها او د عمومي حالت خرابوالي اوداسی نور.

هغه نیورولوژیک گیلی چې د Vit B12 فقدان له کبله منځ ته راتله د فولیک اسید په فقدان کې نه لیدل کیږي.

تشخیص

د فولیک اسید فقدان تشخیص په لاندې ډول ترسره کیږي.

۱- دمحیطي وینې په کتنه کې دمکروسایټیک انیمیا موجودیت.

۲- د هډوکي دمغز په معاینه کې میګالوبلاستیک تغیرات.

۳- دسیروم د فولیک اسید دسویی کموالی که چیری دسیروم فولیک اسید سویه د ۳-۴

مایکروگرامه فی ملي لیتر کې ښکته شي تشخیصي ارزښت لري.

۴- دسیروم د Vit B12 اندازه نورمال وي.

۵- دادرار کې aminoglutamic acid-4 تعینول: چې د فولیک اسید په فقدان کې

د نارمل اندازی څخه زیات وي مگر د اتست زیات استعمال نه لري.

۲- د Vit B12 او فولیک اسید Therapeutic trail

داتست دمیگالوبلاستیک انیمیا په تشخیص کې ډیر ارزښت لري لمړی رنځور ته د لسو ورځو دپاره دورځی ۳ مایکروگرامه Vit B12 په عضله کې زرق کیږي. که چیری دانیمیا لامل د Vit B12 کموالی وي دپنځمی او اومی ورځي په شاوخوا کې ددوراني Reticulocytes شمیر اعظمي سویی ته رسیږي. که چیری Reticulocytosis ونه لیدل شي د لسو ورځو لپاره دورځی ۳۰۰ مایکروگرامه Folate رنځور ته تطبیق کیږي که چیری د انیمیا لامل د فولیک اسید کموالی وي نو دپنځمی او اومی ورځی په شاوخوا کې دوراني ریتیکولوسایتونه اعظمي حد ته لوړ کیږي.

دهریو پورتنی ویتامینونو د تطبیق په صورت کې که چیری ریتیکولوسایتوزس پیداشي د اړوند ویتامین کموالی تایید وي.

درملنه

د Folate ورځنی اړینه اندازه دانیمیا د سبب پوری اړه لري. حامله بنځو کې دانیمیا د مخنیوی لپاره د حمل ۲۰ اونۍ څخه وروسته د ورځی ۲۰۰-۳۰۰ مایکروگرامه فولیک اسید او که چیری انیمیا مینځ ته راغلی وي د ورځی ۵ ملي گرامه توصیه کیږي مل ا بسورپشن سندروم کې دورځی ۵-۱۵ ملي گرامه او هیمولایتیک انیمیا کې دورځی ۵ ملي گرامه فولیک اسید توصیه کیږي.

۲- نارموبلاستیک مکروسیتیک انیمیا (Normoblastic normocytic anemia)

دی گروپ کې یوشمیر انیمیا چې دوینی محیطی خیره یې مکروسایتیک اودهډوکي مغز نارموبلاستیک وي شامل دي داډول انیمیا په یوشمیر حالاتو کې چې ډیر غوره یې Acute post hemorrhagic انیمیا او هیمولایتیک انیمیا دي لیدل کیږي دامکروسایتوزس دریتیکولو سائیتونو اودیورسیدلي سره حجراتو او یا د دواړو دشتون له کبله دي.

Acute post hemorrhagic anemia

لاملونه

د داخلي او یا خارجي هیموارژ مهم لامل عبارت دي له:

Peptic ulcer, Ectopic pregnancy, Diathesis, Bleeding, Trauma etc او داسی نور.

کلینیکي څرگندونې

کلینیکي لوحه یې د لگښت د اندازی او چټکتیا پورې اړه لري که چیرې دوینی ضیاع زیاته وي Acute post hemorrhagic shock پیدا کیږي مگر د وینی لگښت کم وي اعراض روحي منشه لري دا گیلی او نښې اکثرا د سببي عامل د گیلو په وسیله مخصوصا په داخلي وینه بهیدنه کې پټ پاتی کیږي.

دوینی لوحه

په محیطی وینه کې بولي مورفونوکلیر لوکوسایت تر ۲۰۰۰۰ رسیري او دموي صفیحات زیاتیري، ممکن محدود شمیر Megamyelocyte او Myelocyte هم ولیدل شي. هیموگلوبوین او هیماتوکریټ سمدستي وروسته دوینی بهیدنی څخه بدلون نه کوي ځکه

چی وروسته د حاد وینی بهیدنی څخه سره کریوات او پلازما دواړه په عین تناسب ضایع کیږي مگر دوینی د حجم د دوباره ترمیم دپاره ډیر ژر مایعات د حجری څخه او عیی ته داخل او ورو ورو د څو ساعتو د هیموگلوبین سویه ښکته لویږي.

دا د هیموگلوبین کموالی ۳ ساعته وروسته د حاد وینی بهیدنی څخه پیل او د ۲۴-۷۲ ساعتو په حدود کې اعظمي حد ته رسیږي لډی کبله د حاد نرف اول درې ساعتو کې د هیموگلوبین یا هیما توکریت تعیین دوینی د ضیاع د درجی په مورد کې ښه شاخص نه دی یو یادوه ورځی د حاد وینی بهیدنی څخه وروسته د هډو کې مخ په معاوضوي ډول تنبه او ریتیکولوسایت دوران ته داخلوي (ځوان سره کریوات) چی د پنځمی او پنځلسمی ورځی (اکثرا د ۴-۷ ورځو پوری) په شاوخوا کې سویه یې په وینه کې اعظمي حد ته رسیږي او که چیری دوینه بهیدنه ودریږي په لسمی ورځی کې دا Reticulocytosis دوباره نارمل حد ته ورځي لوكوسایتونه او دموي صفيحات هم د دریمي ورځي په شاوخوا کې نارمل حالت ته راگرځي.

تشخیص

هغه پېښو کې چې ښکاره وینه بهیدنه موجود نه وي نو خسافت، ضعیفیت، نارامی، خوله او دزړه پرش د نرف اضافي څیرنه ایجابوي د هیما توکریت او د هیموگلوبین سویه (اوومه ورځ او مخصوصا په اولو دری ساعتو کې) د تشخیص او د نرف د درجی د تعیین ښه معاینه نه دی.

دوینی فشار او د نبض د درجی توپیر د ملاستی او د دریدو په حالت کې باید اندازه شي دوینی د فشار ۲۰ درجی ښکته لویدل او دزړه د ضربان 20 beat زیاتوالی د نرف وخامت او

شته والی په مورد کې ښه مفکوره ورکوي. تنده ، Air hunger او دوینی د فشار ښکته لويدل دوینی بهیدنی اخرنی او پرمختللی ښی دي.

درملنه

Acute post hemorrhagic anemia درملنه عبارت دی له:

۱- دوینی دریدل

۲- د شاک مخنیوی او دهغه درملنه

۳- دوینی د حجم نارمل حالت ته راگرځول.

دوینی د حجم دوباره نارمل حالت ته راوړلو ډیر ښه لاره Whole blood transfusion دي که چیری وینه په لاس کې نه وي نارمل سیلین دکستران (Normal saline dextran) او Normal saline + 5% glucose د اهمیت په ترتیب رنځور ته ورکول کیږي.

III: Normochromic normocytic anemia

دی گروپ کې یوشمیر هغه انیمیا گانی چی که څه هم پیښی یې کم مگر کلینیک له نظر څخه ځانگړی ارزښت لري شامل دي.

ددی گروپ انیمیاو مهم ډولونه عبارت دي له:

۱- Hemolytic anemia

۲- هغه انیمیا چې د Acute bleeding څخه منځ ته راځي.

۳- Marrow failure associated with hypo proliferation of hemopoietic cell

۱- هیمولایټیک انیمیا (Hemolytic anemia)

پیژندنه

هیمولایټیک انیمیا یوشمیر هغه ناروغي دی چی د ټولو څخه لومړی د دوراني سروکریواتو عمر تر هغه درجی کم کیږي چې د هډوکي مخ ونشي کولای چی د هیموگلوبین سویه نارمل حد ته ورسوي.

دپورتنی تعریف په اساس دوه غوره ټکي باید دتل لپاره په نظر کې وي:

۱- هر هغه رنځور چې د سروکریواتو عمر لنډ شویو همیشه انیمیک نه وي کله چی د سروکریواتو عمر په منځنی کچه لنډ شي د مثال په ډول د ۱۲۰ ورځو څخه تر ۳۰ ورځو ته ورسېږي د هډوکي نارمل مخ دا ظرفیت چی هیموگلوبین سویه نارمل حد کې وساتي.

۲- طبابت کې هیمولایسس دوه معنی لري

الف: هغه چی زموږ د بحث موضوع ده، دوران کې د سروکریواتو د عمر لنډوالی دی (Hemolysis or intravascular) او له نیکه مرغه دا پېښه ډیر کم لیدل کیږي.

ب: د هیمولایسس هغه ډول دی چی سره کریوات دتوري، ینی او یا د هډوکي دمغز RES پوسيله فگوسایتوزس د عملیې پواسطه د دوران څخه اخیستل کیږي (Extra vascular hemolysis)

پېښی

ددی انیمیاو پېښی ډیر کم او کال کې د ۲-۳ پېښو څخه زیات نه لیدل کیږي (انگلستان کې) مگر متاسفانه زموږ په شفاخانه کې پېښی یې یوڅه زیات لیدل شویدی.

پتوفزیولوژي

سره لدی چی دمرض پېښی کمی دي مگر د خاص ارزښت او پاملرنی له کبله لمړی په لنډ ډول د Hemolysis په مورد کې معلومات وړاندی اویا په یواځی هغه هیمولایتیک افات چی ډیر عمومیت لري وخیږل شي د پورتنی برخو دپوهیدو لپاره باید په لنډ ډول نارمل سری کریوی، دسروکروویواتو منځ ته راتلل او تخریب په لنډ ډول تر څیړنی لاندی ونيول شي.

دسروکروویواتو فزیولوژي

نارمل سره کرویوات د هډوکي په مغز کې دخام (immature) سره کرویواتو څخه په ترتیب ، Polychromatic Normoblast, Normoblast, pronormoblast, ortho chrommtic ، Ortho chromatic normoblast او Reticulocyte منځ ته راځي. کاهلی سره کرویوات د Erythron (RBC) پنوم یادیري د Erythron لمړنی او اساسی دنده د انساجو او محیط په منځ کې اکسیجن او کاربن دای اکساید تبادلده ده دا تبادلده هغه وخت ښه اجراکیري چی محیطی وینه کې د سروکروویواتو اوپلازما تناسب ۵۵:۴۵ وي.

کله چی په محیطی وینه کې د سروکروویواتو شمیر دنارمل حد څخه کم شي Oxygen carrying capacity تنقیص کوي چی دانساجو داکسیجن دکموالی لامل کیري همدا ډول که چیری د محیطی وینی د سروکروویواتو شمیر نارمل حد څخه زیات شي دوینی دورانی ورووالی چی د Viscosity دزیاتوالي له سببه پیدا کیري دانساجو د اکسیجن دکموالی لامل گرځي ، نوځکه د بدن دنارمل دندو د سرته رسولو دپاره دمحیطی دوران د سروکروویواتو حجم باید همیشه نارمل حدود کې وساتل شي چی دا حالت دسروکروویواتو

د منځ ته راتلو (production) او تخريب (Distraction) پورې اړه لري د محیطي دران سره کريوات تقریبا ۱۲۰ ورځي وروسته د دوراني ژوند څخه د ریتیکولو اندوتیلیل سیستم په وسیله اخیستل کیږي او په صفرا ، اوسپنه او گلوبین تجزیه کیږي چی صفرا یې د هضمي سیستم پوسيله د بدن څخه خارج مگر اوسپنه او گلوبین بدن کې خپل اړینو زیرمو ته لیږدېږي او وروسته ورڅخه کار اخیستل کیږي.

د سرو کريواتو منځ ته راتلل (RBC Production)

جنین کې سره کريوات د هډوکي مخ، ینه او توري کې د ولادت څخه وروسته او کاهلانو کې د اوږدو هډوکو مرکزي نهايات، د حوصلې په هډوکو کې د قص هډوکي او پښتيو په منځ کې منځ ته راځي.

د سره کريواتو د لږې لمړې حجره د primary stem cell (Hemocytoblaste) څخه پيدا دی حجرې څخه دا حجره د انقسام څخه وروسته بزوفیلیک نرموبلاست صفحې ته چې کوچنی نوه او لوی سائتوپلازم لري پرمختگ کوي. ددی دوری په وروسته سائتوپلازم کې هیموگلوبین جوړیږي او نوه ورو ورو کوچنی کیږي.

بیا پولی کروماتیک نارموبلاست او Ortho chromatic normoblast او وروسته ریتیکولو سائت منځ ته راځي چې دی دوره کې ریتیکولو سائت نوه د حجرې څخه خارجېږي مگر یوشمیر بی رنگه گرانولونه (چې د Super vital تلوین په وسیله لیدل کیږي) د حجرې په سائتوپلازم کې لیدل کیږي.

د گرانولونه د رایبونوکلیک اسید (RNA) پاتی شونی دي چې دهیموگلوبین په منځ ته راتلو کې دنده لري. که چیری د محیطي وینی فلم (Film) د Giemsa پواسطه تلوین شي

داگرانولونه نه لیدل کیږي. مگر حجره سورابي ماننده رنگ نیسي چي دپولي کرومتيک حجری په نوم یادېږي چي حجم يې دنارمل سری کریوي څخه لوی دی دا د RNA اخرنی پاتی شونی دسړکریوی څخه په محیطي دروان کې په لمړیو دوو ورځو کې له منځه ځي.

Table 1-12 origin and Relationship of Blood Cell

Stem Cell	Megakaryoblast	→ Promegakaryocyte	→ Megakaryocyte	-----→ Thrombocyte
			E. Myelocyte	-----→ Eosinophil
	Myeloblast	Progranulocyte	→ N. Myelocyte	N. Metamyelocyte.c. Neutrophil
			B. Myelocyte	-----→ Basophil
	Monoblast	→ Promonocyte	-----→ Monocyte	
	Lymphoblast	→ Prolymphocyte	-----→ Lymphocyte	
	Plasmablast	→ Proplasmocyte	-----→ Plasmocyte	
Pronormoblast	→ Basophilic Normoblaste	→ Poly chromatic Normoblaste	→ Orthochromatic Normoblaste	→ Reticulocyte Erythrocyte
Promegaloblaste	Basophilic Megaloblaste	→ Polychromatic Megaloblast	→ Orthochromatic Megaloblast	→ Reticulocyte Erythrocyte

Adapted from diggs sturm and bell: the Morphology of Human Blood Cells

W.B saunders Co. 1956

Note : (Rubiblast – Prorubricyte – Rubricyte- Metarubricyte- Reticulocyte – RBC)

دسړی کریوي د پخیدو مجموعي زمان ترهغه وخت چي ریتیکولوسایت محیطي دوران ته ازادېږي پنځه ورځی دی کوم زمان چي دسړوکریواتو تخریب زیات شي ددهوکي مغز دیو هورمون پوسیله چي Erythropoietin نومېږي تنبه او دوباره پوره اندازه هیموگلوبین دسړوکریواتو په وسیله دوران ته داخلوي.

دا هورمون یو گلايکوپروتین دی چي اکثرا د پښتورگي Juxtra glumerular څخه دنسجي اکسیجن دکموالی له کبله دوران ته داخل او ددهوکي مخ ته رسول کیږي او هلته د Stem cell سړوکریواتو دپخیدو سرعت لامل کیږي مگر په هغه حالاتو کې چي داوسپنی، Vit

B12 او یا فولیک اسید فقدان موجود وي او یا د وسرو کریواتو Precursor تخریب یا دابنارمل نسج پوسيله بیخایه شوی لکه لوکیمیا کې دابنه ځواب نه وایي.

دسرو کریواتو تخریب (Distraction)

د نارمل سروسرو کریواتو دورانې عمر ۱۲۰ ورځې دی داچې د ژوند په اخر وخت کې په ترتیب تخریب او له منځه ځي ښکاره نه دی مگر په عمومي ډول داسې نظریه موجود ده چې د سړی کریوی محیطي دوران ته د ثابت مقدار انزایمو سره چې د انرژي دمنځ ته راتلو کې دنده لري داخل کیږي دا انزایمونه دنده لري چې دسړی کریوی د گلوکوز څخه انرژي منځ ته راوړي. ترڅو چې سره کریوات نارمل او ژوندي وساتي. دا انزایمونه د ژوند د تیریدو سره سم ورو ورو کمیږي او د ژوند اخرنی مرحلو کې هغه درجې ته رسیږي چې نور د سره کریوی تمامیت او ژوند نشي ساتلی حجروي غشاله منځه ځي حجم یې لوړیږي او خپل نارمل ارتجاعیت دلاسه ورکوي کله چې دا تغیرات منځ ته راشي سره کریوه نه شي کولای چې د Microvascular څخه تیر شي او د ریتیکولواندوتیلیل انساجو پوسيله بلع کیږي ددی Phagocytosis زیات قسمت په توري کې صورت نیسي او دورځی تقریبا ۲۰ ملي لیتره سره کریوات (دمجموعي سره کریواتو ۸۵،۰ فیصد) په همدې ډول تخریب کیږي. نارمل حالت کې د محیطي دوران ۹۰ سلنو څخه زیات سره کریوات د ژوند اخرني مرحلو او ځینی مرضي حالاتو لکه (Hereditary spherocytosis) کې دپورتني میکانیزم په اساس چې Extra vascular distruction پنوم یادیري ویجاړیږي او یواځي ۱۰ سلنه څخه کم دسرو کریواتو تخریب د اوعیې منځ کې صورت نیسي چې Intra vascular distruction پنوم یادیري.

۱ - Extra vascular distruction

د بلع شوي سره کړيو اتو هيموگلوبين د ريتيکولواندوتيليل حجراتو د Lysosome په وسيله تجزيه، اوسپنه د پلازما Transferin ته ليري او دنورو سروکړيو اتو د توليد دپاره هډوکي مغز ته رسول کيږي او گلوبين يې د بدن دامينو اسيدو ذخايرو ته د راتلونکي ضرورياتو دپاره ساتل کيږي.

دهيم پاتي برخه Prophyrin وروسته د ځيني انزيماتیک معاملاتو څخه چی کاربن مونو اکساید ورڅخه ازاد او د تنفس دلزی خارج او د پلازما په ذریعه دبیلروبین په شکل څگر ته رسول کيږي چی په ځیگر کې د گلوکورونایت Glucoronide سره کانونجیشن کوي او صفرا کې افراز کيږي.

Bilirubin Glucoronide چې کولمو ته افراز شوي د اضافي بکتریايي اغیزو له کبله په probilinogen او Sterobilinogen تبدیل یو مقدار یې دوباره وینی ته جذب Extra hepatic cycle او ددی جملی څخه ډیر کم مقدار یې تشومتیازو کې اطراح کيږي مگر زیات مقدار یې د غایطه موادو سره خارج کيږي په نارمل کاهل شخص کې دورخی د سروکړيو اتو د تخریب څخه مجموعا یوملي گرام بیلروبین څي ۵، ۰ ملي گرامه یې غیر مستقیم بیلروبین او ۲۵، ۰ ملي گرامه یې مستقیم بیلروبین دي ورڅخه پیدا او ۲۰۰ ملي گرامه یورو بیلینوجن هره ورځ د غایطه موادو سره اطراح کيږي.

ددی شکل هیمالیسیس بڼه مثال Hereditary spherocytosis او worm anti body hemolytic anemia دی.

۲ - Intra vascular hemolysis

د سروکریواتو intra vascular hemolysis د هیموگلوبین د پگمنت فرعی لاره ده چی تقریبا د لس سلنه خخه کم سره کریوات ددی لازمی خخه تخریب کیږي دی حالت کی هیموگلوبین مستقما دوینی دوران ته داخل او د Alpha beta diner باندي تجزیه او په ډیر سرعت دپلازما یو گلوبولین سره چی Hato globin نومیږي یوځای کیږي دا هپتوگلوبین دپلازما کلیوی هیموگلوبین د اطراح سره مخیوی کوي او بلاخره دینی پوسیله دوران خخه اخیستل کیږي وروسته تر دی دهپتوگلوبین عاقبت عینا د سروکریواتو د Extravascular تخریب د هیموگلوبین د کتابولیزم په شان اجرا کیږي.

چی بنه مثال یې Black water fever, Miss match transition, NPH دی.

که چیری دنارمل حالت خخه زیات بیلروبین ینی ته دکانجوگیشن دپاره وړاندي شي دینی وظیفوي ظرفیت د محدود والي له کبله دبیلروبین (مستقیم او غیر مستقیم بیلروبین) مقدار په سیروم کې لوړ کیږي چی البته دا پیسنه د هیمولایسس ددرجی پوری ارتباط لري دبلې خوا څرنګه چی دپلازما هپتوگلوبین دهپتو هیموگلوبین د کمپلکس دجوړیدو له کبله اخیستل کیږي دپلازما سویه یې کمیږي.

هرکله چی دهپتوگلوبین سویه بنکته شي Unbound هیموگلوبین چی دسیروم Free هیموگلوبین پنوم یادیري لوړ او د پښتورګي گلوبیروول پوسیله په سرعت فلتر او دتیوبول پوسیله دوباره جذب او توبولي حجراتو کې په Hemo siderin تبدیل او پاتی کیږي دپښتورګي تیوبولونه په ورځ کې د Fivocain فلتر شوي هیموگلوبین د جذب توان لري، مګر که ددی اندازی خخه زیات شي (شدید هیمولایسس) تشو متیازو کې د Free Hgb او

Meth hemoglobin په ډول ادرار سره تیر او لیدل کیږي وروسته چې د پښتورگي توبولر حجرات Disquamation وکړي Hemodiderin تشو متيازو کې وروسره یوځای پاتي کیږي.

هغه مقدار Meth hemo globin نه دهپتوگلوبین پوسیله Bound شوی اونه د پښتورگي په وسیله ځای په ځای شوي اکسدايز Meth hemoglobin جوړوي دی حالت کې هیم ورڅخه ازاد او یوبل لیردیز پروتین سره چې Hemo pexin نومیږي یوځای کیږي دا Heme memopexin دینی پواسطه دوران څخه اخیستل کیږي او کتابولایز یې صورت نیسي هغه مقدار هیم چې د Heme hemopexin کمپلکس داتحادیې ظرفیت څخه زیات پاتی کیږي دسیروم البومین سره متحد او Meth hemoabomin جوړوي او دی کمپلکس کې ترهغه وخت چې اضافي hemo pexin داتحاد دپاره ورته ماده شي پاتی کیږي.

نارمل حالت کې دپلازما هپتوگلوبین ۵۰-۲۰۰ ملي گرامه په ۱۰۰ سي سي اود Hemopexin سویه ۵۰-۱۰۰ ملي گرامه په ۱۰۰ سي سي کې ده لنډه دا چې دهیمولایزسس په پیښو کې دسیروم بیلروبین د ادرار او غایطه موادو Bilirubinogen سویه لور، دپلازما Haptoglobulin او Hemopexin سویه بنکته اودسیروم د free hemoglobin او hemopexin سویه بنکته اودسیروم د Free hemoglobin او تشومتيازو Hemosiderin سویه لوریري چی البته دا اندازه د هیمولایسس ددرجی پوری اړه لري.

کلاسیفیکیشن (Classification)

دهیمولایتيک انیمیا بنسټ په دوو لویو گروپو ویشل شویدی.

۱ - Intra carpuscular defect

۲ - Extra corpuscular defect

چې هر یو په ځانگړي اویا یوځای ډول دانیمیا لامل کیږي په عمومي ډول هغه گروپ چې د
Intrinsic defect څخه منځ ته راځي اکثرا کورنی یا ارثي او هغه گروپ چې د
Extrinsic defect څخه منځ ته راځي زیاتره کسبي (Acquired) وي.
دهیمولایټیک انیمیا کلاسیفیکیشن په لاندی ډول بنودل شويدي.

Ethological classification of hemolytic anemia

- 1- Extra corpuscular defects
 - A. Immuno hemolytic anemia
 - a. with worm antibodies
 - b. with cold antibodies
 - c. drugs
 - B. Non immune mechanism
 - a. Mechanical injury
 - b. Thermal injury
 - c. Hyper spleenism
 - d. Miscellaneous
2. Intra corpuscular defects
 - A. Membran defects
 - B. Metabolic defects
 - C. Hemoglobinopathies defect
3. Combnd defects
 - A. Megaloblastic anemia
 - B. Hypochromic anemia
 - C. Many disorder of erythropoietin when sever enough.

دپورته ناروغيو دډلې څخه دلته يواځې هغه چې پيښې يې نسبتاً زيات دي مطالعه کيږي.

کلينيکي څرگندونې

دهيمولايټيک انيميا کلينيکي لوحه يوشمير فکتورونو پورې اړه لري چې عبارت دي له:

۱- دسرورکريواتو دويچاريدلو چټکتيا او سرعت

۲- ددهډوکي دمخ معاوضوي توان.

۳- داضافي مقدار بيلرويين دخوندي کولو لپاره دينی توان

۴- دهپتوگلوبين کافي مقدار موجوديت ترڅو چې ازاده شوی هيموگلوبين سره يوځای شي.

۵- دهيمولايټس سببي عامل

۶- داخلاطاتو منځ ته راتگ

په عمومي ډول دهيمولايټيک انيميا کلينيکي لوحی پيل ورو او يا حاد شکل لري.

۱- ورو ډول

ژپړی د هيمولايټيک انيميا په ټولو ډولونو کې په ډول ډول درجو موجود اوپه وقفوي ډول سير کوي.

مزمّن هيمالتيک انيميا کې توری لوی وي کله کله ينه هم کمه اندازه لويږي انيميا په ورو ډول پرمختگ کوي او دزړه او رگونو گيلی نه ليدل کيږي اکثرا هيمالتيک انيميا دځنی اختلاطاتو پواسطه او دپښو دپنډيو دمزمّنو قرحاتو سره څرگندېږي.

۲- حاد شکل

یوشمیر پیښو کې حاد هیمالتیک انیمیا د سختی سره لری تبی سره چی یوشمیر نور اعراض ورسره ملگری وي پیل کوي دا گیلی عبارت دي له:

ستوماتیا، سردردی، دملا گیدی او نورو اعضا و دردونو څخه.

ځینی پیښو کې د گیدی درد ډیر شدید او عضلي سپزم سره یوځای چی زیاتره جراحي گیدی سره ورته والی لري او په غلظه سره د جراحي مداخله ایجاب کوي منح ته راځي.

دمتیازو رنگ د هیموگلوبین او Methemoglobin له کبله توربخن بڼه ښی که چیری هیمولایسس زیات او چتک وي د رنځور حالت خراب او د شاک خواته ځي چی Oligouria Anuria ورسره یوځای وي.

ژپری په ډیر ژر پیدا، د رنځور نبض سریع، ساه بندي او سیانوزس موجود قلب لوی شوی، Hemic murmur او پرمختللی انیمیا په چتکی سره منح ته راځي.

تشخیص

دهیمالتیک انیمیا تشخیص په مورد کې همیشه باید دوه ټکي په پام کې وي.

۱- ایا انیمیا هیمولایتیک ده؟

۲- که هیمولایتیک وي سبب یې څه شی دی؟

دپورتنیو دواړو سوالونو دځواب دلایس ته راوړلو لپاره دتاریخچی، فزیکي معاینی او دوینی، تشی متیازو او ډکو متیازو د روتین معاینی په څنگ کې لاندنی تستونه په تشخیص کې مرسته کوي او باید ترسره شي.

۱- دوامداره Reticulocytosis چې کم تر کمه یوه اونۍ دوام وکړي اود انیمیا په درجه کې بڼه والی رانشي.

۲- دوامداره ریتیکولوسایتوسس چې بڼکاره انیمیا ورسره نه وي.

۳- دسیروم د غیر مستقیم بیلروبین لوړوالی

۴- Acholoric ژیری

۵- Splenomegaly چې لامل یې بڼکاره نه وي.

که چیری دپورتنیو معایناتو سره سره تشخیص کې لاهم ستونځی موجود وي یوشمیر نور معاینات باید ترسره شي چې عبارت دي له:

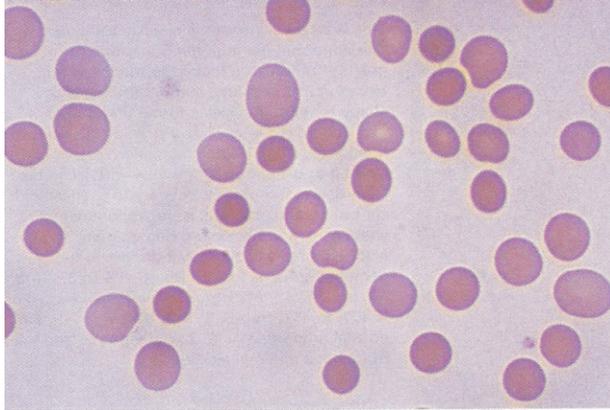
۱- دوینی په کتنه کې ددموي صفیحاتو مقدار، دییلروبین، سیروم هیموپکسین (Serum Hepatoglobulin, Meth hemoalbumin, hemopexin, bilirubin paletelets count) Free Hemoglobin، لکتیک ډیهایدروجنینز (LDH) اودینی Osmotic fragility سویه معلومول.

۲- د ادرار په معاینه کې هیموگلوبین، بیلروبین او د Hemosiderin اندازه معلومول.

۳- د هډوکي دمغز معاینه (Platelets count, M.IE ratio او نورو حجراتو نوع او ډول د نظر څخه)

۴- د سرد کوپری او نورو اوږدو هډوکو رادیوگرافي.

د سببي عامل پوره تشخیص دهری ځانگړی ناروغی په بحث کې څیړل کیږي.



۹-۱ شکل: کي د هيمولایتيک انیمیا مایکروسکوپیک منظره

درملنه

دهيمالتيک انیمیا د درملني بنسټ عبارت دی له:

۱- دسروکریواتو د تخریب مخنیوی

۲- دسروکریواتو د منخ ته راتلو په هکله د هډوکي دمخ تنبه کول.

۳- پورتنی دواړه حالات

ددی انیمیا انزار او درملنه د سببي عامل (هيمالتيک افت) پوری تړلی ده که چیری سببي عامل پارازیت او یا کیمیاوي مواد وي باید له منخه ویورل شي او زیاتره دکوم بل درملنی اړتیا نشته لکن که چیری هيمالیسس حادوي رنخور باید بستر شي او د بدن مایعات یې په توازن کې راوړل شي او درد یې د مناسب انلجریک پوسیله باید تد اوي شي. هغه پیښو کې چې د هيمالیسس لامل Extra corpuscular اولاهم عضویت کې هيمالیسس فعال وي د ترانسفیوژن ورکړه گټه نه کوي ځکه د ترانسفیوژن شوي وینی د هيمالیسس احتمال موجود دی.

که دسروکریواتو ویجاړیدل دومره حاد چی Hemoglobinemia او Hemoglobinuria لامل وگرځي دمرگ احتمال د دوراني کولاپس له کبله ډیر زیات وي نو دکتلوي ترانسفیوژن تطبیق اړین کوي چې دوینی ټایپ او Match کولو کې باید ډیر پاملرنه وشي. دهیمالتیک انیمیا (Acquired hemolytic anemia) مخصوصا Autoimmune اشکالو کې کورتیکوستیروئید ډیر بڼه پایله ورکوي چې نظر درنځور په حالت او دهیمالیسیس په درجی دخولی او یا دورید له لارې ورکول کیږي. Hereditary spherocytosis کې Speenectomy ډیر بڼه دمنلو وړ درملنه ده دهیمالتیک انیمیا د درملنی ځانگړتیا دهغوی په اړینو ناروغیو کې یادونه کیږي.

Intra corpuscular disease - ۱

الف: دسروکریواتو دغشا اېنارملتي

Hereditary Spherocytosis

تعریف:

دایوه فامیلی ناروغی ده چې په مختلفو درجو Acholuric ، Hemolytic anemia ، Jaundice او Spherocytosis سره یوځای وي چی دسروکریواتو Osmotic fragility په کې زیاتیري.

پېښی او لاملونه

ددی انیمیا پېښی تقریبا یو په لس خلکو کې مخصوصا شمالي اروپا په تږادو دژوند په هر عمر کې لیدل کیږي دا ناروغی Dominant genetic defect په ډول دهریوپلار یا مور له لارې اولاد ته لیږدیري.

پتوجینزس

پدې ناروغی کې سره کریوات د ژوند په اخیړي مرحله کې دیوارثي افت له کبله کروي شکل نیسي. داچی ولی داشکل نیسي پوره معلومات نشته مگر دوه نظریې ددی په مورد کې حقیقت ته نږدیوالی لري.

۱- نظر نارمل حالت ته زیات اندازه سودیم ایونونه دسری کریوي منخ ته داخل کیږي.

۲- دسری کریوي دغشا د فاسفولیپیدو Turn over په ابنا رمل ډول زیاتیري.

هر یوه پورتنی وتیره په ترتیب دسری کریوي اسموتیک فشار د زیاتیدلو (د سودیم تراید) او د Spherocyte (د حجری دغشا دلپید افات) منخ ته راتلو کې رول لوبوي. برسیره پردی فکر کیږي چې ممکن دسر کریوي دغشا د لیپید له منخه تلو له کبله د حجری حجم کوچنی شي. پدی اساس Spherocytes کریوات کوچنی اونارمل ارتجاعیت نه لري چې داخواص یې د عمر په اخیړي مراحلو کې زیاتیري او بلاخره دتوري دکوچنیو او عیو په وسیله ویجاړ او لایسس منخ ته راخي.

پتالوژی

توری لوی (۱۰۰۰-۱۵۰۰ گرامه) او Congested وي. دا Congestion دسروکریواتو دویجاړوید په اندازه او دانیمیا د درجی پوری اړه لري. د هډوکي دمغز په معاینه کې هایپرپلازیا او کله کله میتاپلازیا موجود وي همدارنگه داوردو هډوکو په محیطي برخه کې حتی Extra medulary erythropoiesis هم لیدل کیږي. ځیگر، پینتورگی او لمفاوي غوتو کې داوسپنی پگمنت زیاتره موجود وي دبللی خوا صفراوي ډبری دصفرا په کیسه کې موندل کیدای شي.

کلینیکي څرگندونې

ددی ناروغی مهمی کلینیکي څرگندونې عبارت دي له:

۱- انیمیا

۲- ژیری

۳- سپلینومیگالی (splenomegaly)

انیمیا لږه یا منځی ، ژیری زیاتره کم او متناوب اودتوري لویوالي په منځنی درجه او قوام یې رابري وي.

پورتنی گیلی او نښی په کلونو موجود مگر بی تشخیص پاتی وي او دسرو کریواتو دویجاړیدو درجه ثابت مگر ځینو پینو کې مخصوصا وروسته د انفکشن ، روجي فشار اویا په خپل سر دا ویجاړیدنه زیاته اورنځور کې دانیمیا سره یوځای دگیسپی درد او ژیری پیداکیږي چی دا حالت د Crisis په نوم یادېږي ددی Crisis اصلي لامل دهپوکي دمغز څخه دسرو کریواتو دمنځ ته راتلو عدم کفایه چی د Aplastic یا Hypoplastic crisis پنوم یادېږي اوډیری نښی تشخیصیه نښی یې عبارت دي له:

۱- دریتیکولو سایت کموالی.

۲- دسیروم دبیلرویین زیاتوالی

زیاتره دا رنځوران دهمدی Crisis دمنځ ته راتلو اویا دصفاوي ډبرو دگیلو دپیداکیدو له کبله چی ددی ناروغی یو اختلاط دی دلمری ځل لپاره تشخیص کیږي.

لابراتواري لوحه

ډیر مهم لابراتواري علایم یې عبارت دي له:

۱- دمیحیطي وینی په تلوین کې د Spherocyte موجودیت

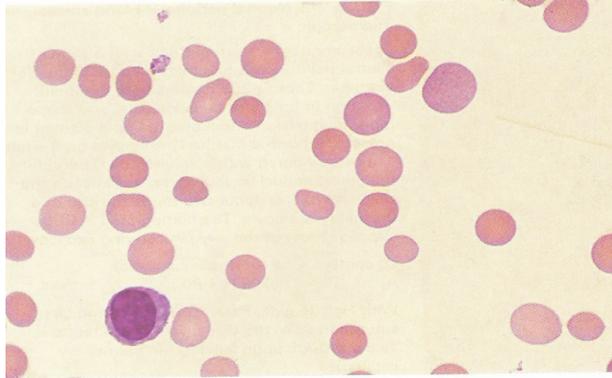
۲- دریتیکولو سائیت داندازی زیاتوالی

۳- دپلازما دغیر مستقیم بیلروبین تزايد

۴- انیمیا

بل مهم لابراتواري تست چی دناروغی په تشخیص کې مرسته کوي د Osmotic fragility دزیاتوالي څخه عبارت دی.

نارمل سره کریوات مالگین محلول کې ترهغه چی ددی محلول غلظت ۰،۵۵، ۰ گرامه ۱۰۰ سي سي ته ونه رسیري په لایسس پیل نه کوي. څرنګه چی په Hereditary spherocytosis کې سره کریوات دیوی خوا ضخیم شوي اودبلی خوا کروي شکل لري نوڅکه که سری کریوی ته دنارمل حالت څخه کم مقدار مایع هم داخل شي کفایت کوي چی داحجره وچوي پدی اساس ددی رنځورانو سره کریوات هغه وخت چی دسیروم دمالګی غلظت ۶، ۰-۸، ۰ په ۱۰۰ سي سي ته ورسول شي په Lysis پیل کوي.



۱۰-۱ شکل د Hereditary Spherocytosis مایکروسکوپیک منظره

تشخیص

د ناروغی تشخیص د کورنی تاریخچی، سپلینومیگالی، انیمیا، ژیرې، لوړ اسموتیک فراجلیتی او منفي انټي گلوبولین تست پوسيله ترسره کېږي.

درملنه

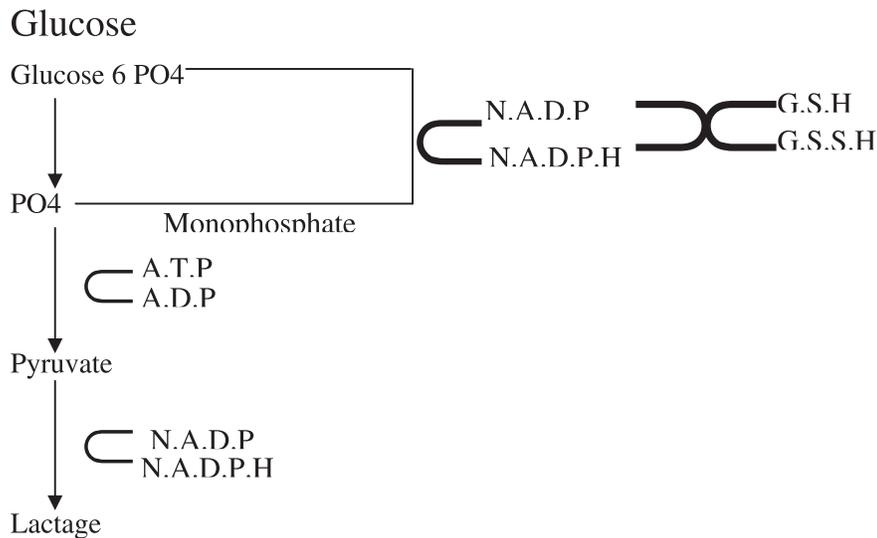
خرنگه چی مخکی یادونه وشوه Hereditary spherocytosis کې دسری کریوی دغشا دافت له کبله حجره نارمل حد څخه شیخ او نفوذیه قابلیت یې له منځه تللی وي چی دتوري په کوچینو اوعیو او Cords کې خپل ارتجاعیت ته بدلون نشي ورکولای چی په پایله کې ددی کریواتو ویجاړیدل منځ ته راځي.

Splenectomy داپورتنی زیان پوره کولی شي او سره کریوات خپل نارمل ژوند سرته رسوي.

ب: هغه هیمالیتیک انیمیا چی د سرو کریواتو د انزایمو دافت څخه منځ ته راځي: دگلوکوز میتابولیزم چی دانرژي دمنځ ته راتلو دپاره دسری کریوی دپاینبنت لپاره لږم دی دنده ترسره کوي. سره کریوات دخپل ساختمان د پاینبنت، دسودیم او پوتاشیم پمپ او هیموگلوبین کې داوسپنی Reduced حالت کې ساتلو (Ferrous) دپاره په دوامداره ډول دانرژي موجودیت ته اړتیا لري. دا انرژي په سره کریواتو کې دگلوکوز دمالیکول د میتابولیزم څخه لکتیک اسید مخصوصا Anaerobic یا Embden megerhol دلاري منځ ته راځي.

دا انرژي د یوې بلی لاری څخه هم چې د Anerobic یا Pentose phosphate shunt پنوم N.A.D.P یا د پیري چې Glucose 6 phosphate څخه شروع او دخپل میتابولیزم لپاره Glucose 6 phosphate dehydrangenase (G6PD) انزایم دپاره اړتیا لري منځته راځي.

۱۲-۱ شمیا



د انرژي دهغه مرکباتو پوسيله چې د انرژي ډک دي (Energy rich) لکه (cN.A.D.H) Nicotinamide adenine, Adenosine tri phosphate (A.T.P), Reduced nicotinamide adenine dinucleotide phosphate (NADPH) منځ ته راځي.

د هيماليتيک انيميا او ځيني دي انزایمونو ولادي فقدان ارتباط د Dettler په وسيله په ۱۹۵۹ کشف او نوموړی عالم داسی نظريه ورکړ چې Anti malarial د G6PD ولادي کموالی له کبله منځ ته راځي.

پر له پسی مشاهدات او کشفیاتو بنکاره کره چی یوشمیر ولادي هیمالیتیک انیمیا گانی چې Spherocytosis لري اونه د سپلینکتومی پواسطه شفا کیږي او د Non Spherocytic hemolytic anemia پنوم یاد شول.

اوس داسی ثابت شوی چی زیاتره دا ډول انیمیا گانی دهغه انزایمو دکموالی له کبله چې Glycolytic cycle سره اړه لري منح ته راځي.

Glucose 6 Phosphate dehydrogenase deficiency

د نړی تقریبا یو میلیون انسانان د G6PD په کموالي اخته دي معیوب یا ناروغيه X-gen په کروموزوم کې ځای لري نو لدی کبله ناروغي مخصوصا په نارینه و کې (X.Y) چې X عبارت دابنارمل کروموزوم څخه دی، کې لیدل کیږي.

Hetrozygous بنځو کې (XX) دا ناروغي یونارمل X کروموزوم شته والی له کبله ډیر نادر او نارمل کروموزوم د G6PD سویه نارمل حدود کې سایت دبللی خوا د (XX) Homozygous پیښی عمومیت نه لري. داسی ثابت شوی چی د G6PD فقدان Hetrozygous د Falciform ملاریا څخه ساتي.

د G6PD دکموالی دوه ډوله A او B موجود دي چې Cocasion او تور نژاد کې موجود وي.

پیښی

د نړی تقریبا ۱۰۰ میلیون خلک دهر نژاد څخه د G6PD په فقدان اخته دي. سپین پوستکو کې دناروغي پیښی ډیری کمی شرقي افريقا ۱۰ سلنه، تورپوستان اودامریکا ۱۱ سلنه تورپوستان پدی ناروغي اخته دي دا ناروغي دمديتراني شاوخوا ځمکو منځنی شرقي هند اوداسیا په جنوبي برخو کې موجود دي.

اسباب اوپتوجنیزس

د G6PD تقریبا ۱۰۰ ډوله موجود دي خودوه ډوله یې ډیر ښه پیژندل شويدي هغه ډول چې ډیر عمومیت لري Affrican تایپ دی چې د G6PD سویه دنارمل لس سلنی ته کم شوی وي.

دویم شکل یې د Mediteranean type دي چې دی شکل کې G6PD سویه دنارمل ۱-۳ سلنی ته تنقیص کوي او ډیر وخیم سیر لري.

د G6PD دسویې کموالی د ارجاعي (Rducing) مرکباتو لکه NADH او GSH دتنقیص لامل کیږي دامرکبات دنده لري چې هیموگلوبین اونور پروتینونه په Reduced اوفعال ډول وساتي. هغه خلکو کې چې ددی انزایم سویه ښکته وي د Oxidant دواگانو په مقابل کې حمایه کیدلی نشي نو ځکه کله چې Oxidant سروکرویاتو ته داخل شي دتولو څخه لمړی هیموگلوبین په Meheemoglobin HgB بدل او بالاخره دخنثی او کوچني پارچو په ډول دسری کریوي په منځ کې لیدل کیږي. چې دهیموگلوبین همدا پارچې Heinz body پنوم یادېږي او ددی ناروغی دتشخیص دپاره وصفی دی دسره کریواتو نور پروتینونه هم په همدی ډول تخریب چې بالاخره دحجرې په سلامت او پایښت اغیزمن او ویجاړېږي هغه دواگانې چې داډول هیمالیتیک انیمیا منځ ته راوړي دملاریا ضد دواگانې (کونین او پري ماکيون، سلفانمايد، اسپرين، Menacetin ویتامین او یو شمیر نور دواگانې اتانات اوروحي فشارونه هم په عین شکل ځینی وخت دهیمولایزسس لامل کیدای شي.

کلینیکي څرگندونې

تر نارمل شرایطو لاندې G6PD د فقدان تقریبا ټول معاینات یې عرض او د هیموگلوبین سویه یې نارمل او په کافي مقدار G6PD چې د سړی کړیوي سلامتې تامین کړي موجود وي لکن دقیقو معایناتو بنکاره کړي چې د سړو کړیواتو عمر څه ناڅه لږ شوی وي. هغه حالاتو کې چې د G6PD سویه ډیره نسکتې وي د Oxidant موادو اخیستلو څخه وروسته هیمولایسس پیدا چې د دوهمې اولسمې ورځې په منځ کې اعظمې درجې ته رسېږي. د انیمیا درجه د Oxidant دوا په اندازې او خاصیت پورې تړلې ده وروسته د لسمې ورځې حتی د Oxidant موادو معروض کیدو دوام کې د هیموگلوبین سویه دوباره لوړه او حتی نارمل حد ته رسېږي. د اېپینې داسې څرگندوي چې یوازې د زړو سړو کړیواتو G6PD د حجرې د عمر د زړیدو سره سم تنقیص او Oxidant پواسطه تخریب کېږي په دې ډول د سره کړیواتو عمر ۱۲۰ ورځې څخه ۲۰ ورځې ته تنقیص او د سره کړیواتو د عمر دا درجه کموالی د هډوکي دمخ پوسیلې ډیر بڼه بنکاره کېږي او د Oxidant درمل دخوړلو څخه وروسته په دورانې وینه کې Heinz bodies لیدل کېږي.

Favism د G6PD د فقدان یو بل شکل دی چې کله کله په ډیر اني او چټک ډول پیل کېږي او د G6PD د مدیترانه یې ډول کې د یو قسم لوبیا دخوړلو څخه وروسته (Broad bean یا Tava) او یا د Pollen د بوي کولو له کبله پیدا کېږي. مگر عموما هیمولایسس په ورو ډول پیل او د یو نه تر دوه ورځې وروسته د لوبیا دخوړلو څخه منځ ته راځي تشی متیازی توربخنی او وخیم حالاتو کې شاک پیدا کېږي فکر کېږي چې Immunolytic میکانیزمونه ددی ډول منځ ته راتلو کې برخه ولري.

لابراتواري معاینات

دهیمولایسس نشتوالی کې د سرو کریواتو مارفولوژی نارمل مگر کله چې هیمالیسیس پیداشي Hienz bodies سرو کریواتو کې لیدل کیږي دوخیم هیمالیسیس په صورت کې دوینی په شمیر کې د سرو کریواتو Fragmentation لیدل کیږي. هایپر بیلروبینیمیا په مختلفو درجو موجود او کله چې دهیموگلوبین سویه کموالی وکړي ریتیکولوسایتوزس لیدل کیږي سپین کریوات اود موي صفيحات تغیر نه کوي د سرو کریواتو د G6PD سویه کمه دی

تشخیص

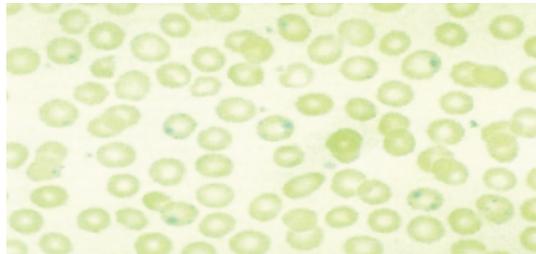
ددی ناروغي تشخیص د تاریخچې او ځینی خصوصي لابراتواري معایناتو باندی استناد لري چې دامعاینات عبارت دي له:

۱- په سرو کریواتو کې د Hienz bodies لیدل.

۲- G6PD stability test

۳- د G6PD دمقدار تعیین

په لاندی شکل کې د G6PD مایکروسکوپیک منظره ښودل شویدی



۱-۱ شکل: د G6PD مایکروسکوپیک منظره

توپيري تشخيص

د G6PD د فقدان هيمولایسس انیمیا د ځینی نورو انزایمو د فقدان د هيمولایسس انیمیا او Hemoglobinopathy سره باید توپیر شي چې یوازې بڼه لاره یې د انزایم د مقدار تعیین او د هيموگلوبین الکتروفورسیس دی.

درملنه

۱- هغه رنځوران چې د G6PD په فقدان اخته دي باید هغه دواگانو څخه چې هيمولایسس منځ ته راوړي پرهیز شي. که چیرې هيمالایسس منځ ته راغلی وي مگر خفیف وي ترانسفیوژن ته ضرورت نه شته رنځور باید استراحت او تعقیب شي مگر دوخیم هيمولایسس په پېښو کې د مثال په ډول Favism کې سوچه وینه او یا Packed reduce ترانسفیوژن باید تطبیق شي.

۲- د سره کریواتو یوشمیر نورو انزایمو په فقدان کې Non spherocytic anemia پیدا چې پېښی یې کمی اوزیات کلینیکي ارزښت نه لري نوځکه دلته ورڅخه یادونه نه کېږي.

ج: Hemoglobinopathies

مخکې ددی څخه چې د هيموگلوبینو پټیک هيمالایسس څخه بحث وکړو د مطالعی داساتیا لپاره د نارمل او ناروغه هيموگلوبین په مورد کې لنډ او ځینی بنسټیز مواد باید په کې ذکر شي.

۱- نارمل هيموگلوبین: نوکانجوگیتید پروتین دی چې مالیکولي وزن یې ۲۸۰۰۰ د څلور هیم ګروپ او ګلوبین څخه جوړ شوی دی هیم د هيموگلوبین د مالیکول د وزن ۴ سلنه تشکیلوي چې د پورفيرین حلقی څخه چې د اوسپنی اتم یې منځ کې او ګلوبین د دوه جوړو

پولي پيپتايد ځنځيروو څخه جوړ شويدي د سروکريواتو د پخيدو په صفحه کې ۲۵ سلنه هيموگلوبين دنوي دمنځه تلو څخه مخکې او ۳۵ سلنه يې د ريتيکولوسايت په صفحه کې جوړيږي.

دهيموگلوبين فورمول په ډول دی $(C_{712} H_{1130} O_{245} N_{214} S_2 Fe)_4$ او مکمل کيمياوي ساختمان يې په لاندې ډول ښودل شويدي.

د نارمل هيموگلوبين ډولونه

۱- Hemo globin (A)

دا ډول هيموگلوبين دکاهلو اشخاصو ۹۵ سلنه هيموگلوبين جوړوي او دوه الفا اودوه بيتا پالي پيپتايدې ځنځيروو څخه جوړ شويدي.

۲- Hemoglobin (F)

دا د Fetal د دورې هيموگلوبين دی چې د دوه الفا او دوه گاما پولي پيپتايد ځنځيرونه جوړ شويدي داشکل د ولادت په زمان کې دمجموعي هيموگلوبين ۲۰ سلنه اودژوند په اول کال کې تقريبا له منځه ځي اويواځې ډير کم مقدار (د ۲ سلنو څخه کم) ممکن موجود وي.

۳- Hemoglobin (A2)

داهيموگلوبين د دوه الفا اودوه دلتا پولي پيپتايد ځنځيروو څخه جوړ اونارمل حالت کې دمجموعي هيموگلوبين ډير کم قسمت (د ۳ سلنې څخه کم) جوړوي.

۴- Embryonic Hgb

د Gower 1 او Gower 2 پنوم ياديږي. Gower 2 ډول يې د دوو گاما اودوه Opsiون ځنځيروو او Gower 1 د ۴ پالي پيپتايدو ځنځيروو څخه جوړ شوي وي داډول هيموگلوبين

یواځې Embrinoic حالت کې موجود او د زیږېدنې په وخت کې نه لیدل کېږي.

ابنارمل هیموگلوبین

لکه چې پورته هم ذکر شو نارمل کاهل هیموگلوبین د هیموگلوبین A په نوم یادېږي چې دوه الفا او دوه بیتا پولې پېپتاید ځنځیرو څخه جوړ شوی دی دا ځنځیرونه یوځای درې اړخیز (Three dimensional) ساختمان جوړوي چې دا دا اکسیجن او هیموگلوبین د هیم مالیکول رجعي اتحاد کې زیاته برخه لري. اودسرو کریواتو په منځ کې د هیموگلوبین مالیکول په منحل حالت کې ساتي که چیرې ددی پېپتاید ځنځیرو هر یو امینواسیدونو په سلسله او یا ترکیب کې بدلون پیدا شي هغه نارمل دنده چې د هیموگلوبین پواسطه ترسره کیده خرابېږي اوزیاتره دا تغیرات جنتیک منشه لري. دابنارمل هیموگلوبین دغوره نمونه دمثال په ډول هیموگلوبین S دی. چې دپولې پېپتاید هیموگلوبین A ځنځیر څلورم امینواسید چې چارج شوي گلوتمین لري دغیر چارج شوي ولین (Uncharged valin) په هیموگلوبین A کې تعویض شوی چې دا د هیموگلوبین د پولې پېپتاید درې اړخیز ساختمان له منځه وړي او پایله کې کله چې دوینی دا اکسیجن غلظت کم شي د هیموگلوبین مالیکولونه یوبل ته زیات نژدی او ټولېږي چې بلاخره لور په ډول (Sickle shaped) سره کریوي منځ ته راوړي او څرنگه چې د ولین امینواسید برقي چارج نه لري نو د هیموگلوبین S الکتروفورینک جریان نظر نارمل هیموگلوبین A ته توپیر لري د ۱۰۰ څخه تقریبا زیات ابنارمل هیموگلوبین کشف او تشریح شوی چې اکثر یې ډیر نادر دی برسیره پر هیموگلوبین S دابنارمل هیموگلوبین نور شایع ډولونه عبارت دي له د هیموگلوبین ، D,C او E څخه.

دهيموگلوبين دا ابناړمل ډولونه په ځانگړي ډول په هندوستان اوختيځ اسيا کې زيات ليدل کيږي.

د تلسيميا Major او Minor تر اوسه نه يواځې داچې هيڅ ډول ابناړمل هيموگلوبين تشخيص شوی ندي بلکه دهيموگلوبين دپالي پيپتايد په ځنځير کې کوم ابناړمل امينو اسيد عوض او رابرسيره اوکشف شوی هم ندي.

د تلسيميا Major او Minor پتوجنيزس اوس داسې توضيح شوي چې دی رنځورانو کې دالفا يا بيتا پالي پيپتايد دځنځيرونو پيدايننت او تکامل د قابليت افت موجود دی له همدې کبله که چيرې افت دالفا په ځنځير کې وي دالفا تلسيميا او که افت د بيتا په ځنځير کې وي د بيتا تلسيميا پنوم يادېږي کله چې رنځور کې ابناړمل هيموگلوبين موجود وي داسې ويل کيږي چې دا رنځور Hemoglobinopathy لري.

HEMO GLOBINO PATHY پلاندينو نومونو باندې يادېږي.

۱- Homozygous Homoglobinopathies : چې دپلار او مور دواړو څخه عين ابناړمل هيموگلوبين ناروغ ته ليرېږي.

۲- (Heterozygous Hemoglobinopathies (Trait syndrome) : دی حالت کې ابناړمل هيموگلوبين ديووالدين څخه او نارمل هيموگلوبين A دبل يووالدين څخه ناروغ ته ورليږدېږي.

۳- Mixed Heterozygous Hemoglobinopathy : داشکل کې دهر يو پلار او مور څخه ابناړمل هيموگلوبين رنځور ته انتقال کوي.

1: The Number and name of the replaced residue is followed by its replacement.

Abbreviations for Amino acid residues:

Ala, Alanyl, Agr. Arginyl, Asn, asparagimyl, Asp, aspartyl, Gln, glutaminyl, Glu, Glutanyl, Gly, glycyly, His, Histedyl, leu, leucy, lys, lysyl, valyl, Phe, Phenylalanyl, tyr, tyrosyl, Met, methionyl.

2: some cases of methemoglobinemia have been accopaind by mild erthropoiesis

3.Also, methemoglubenemia with decreased oxygen binding capacity.

4. After incubation with brilliant cresyl blue

5. also high oxygen affinity

6. MCHC low because beta chains lack heme normochromic appearance on stained smear indicates normal concentration of protein component of hemoglobin inthered cells.

7.Probabaly the same HB C gerogetown

8: after 50C or 48hr at 37 C

9: Also deficient inheme groups

10: 12% methemoglubin also present

11: precipitated at 60 C

12: in 4% metabisulfite, rather than 2% as with Hb S.

13. There are two types of abnormal hemoglobin molecules present in these conditions, single molecules do not contain two different kinds of beta (Oralpha) chains.

14. intraerythrocytic hemoglobin crystals have been seen.

Characteristic of some hemoglobinopathies

هيموگلوبين S :

دا شکل د هيموگلوبين په افريقا کې زياتره Tropic ځمکو، مدیترانه په شاوخوا کې منځنی ختیځ او هند کې لیدل کیږي.

د ناروغی پېښی ددی ځمکو خلکو کې توپیر لري (د نفوس ۱-۴۰ سلنه) د امریکا په تورپوستکو کې ددی ناروغی وقوعات ۴۰ سلنه دي
د هيموگلوبين S دوه ډوله موجود دی:

۱ - Heterozygous

۲ - Homozygous

۱ - Heterozygous ډول:

دا شکل د Sick cell trait پنوم هم یادېږي او د سروکړیواتو ۲۰-۴۵ سلنه یې Hgb S او پاتی برخه یې نارمل هيموگلوبين A دی. رنځوران د کلینیک او هیماتولوژی له مخی نارمل مگر که چیری هایپوکسیا سره مخامخ شي ممکن Hematuria او دتوري انفارکشن په کې پیداشي همدا ډول تر هغه چی Oxygen saturation ۴۰ سلنوته رانېکته شي سره کړیوات Sick نه بڼي.

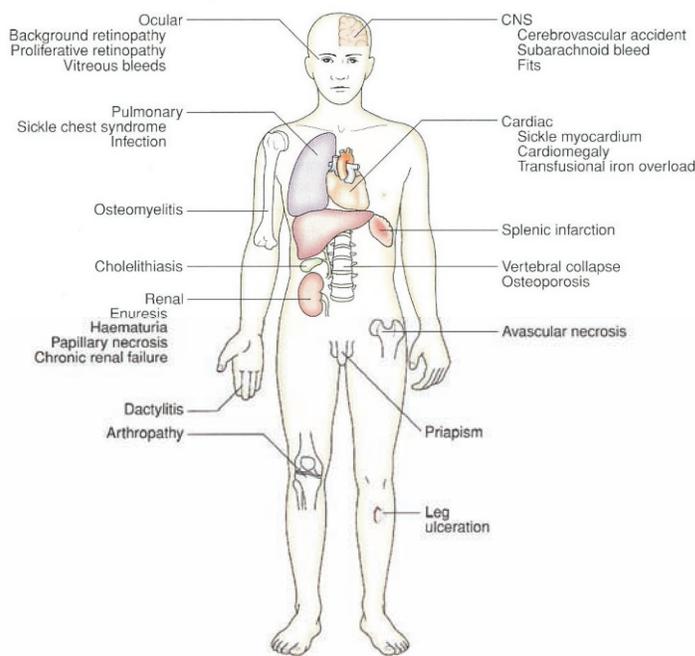
۲ - Homo Zygos ډول:

دا شکل د Sick cell disease پنوم یادېږي او د سروکړیواتو ۸۰ سلنه څخه زیات هيموگلوبين د هيموگلوبين S او پاتی برخه یې د Fetal Hgb ډول لري. دی شکل کې د Sickling پېښی پیدا کیدل دوریدي وینی د اکسیجن Saturation پوری اړه لري وروسته تر هغه چی سره کړیوات Sick شي د Rigidity دزیاتوالي له کبله دورانې حرکات یې بطي

او Capillaries کې بند پاتې او دانفارکشن لامل کیږي دی ډول کې د مرگ سلنه زیات او تقریبا ۵۰ سلنه رنځوران د ژوند په اول کال کې مړ کیږي.

کلینیکي څرگندونې

ددی ناروغی گیلې او نښې دنورو انیمیاو کلینیکي لوحی ته ورته والی لري. مگر دناروغی سیر کې ترومبوتیک کرایسس (Thrombotic crisis) منع ته راځي دا زیاتره د اکیوت روماتیک فیور او یا حاد بطن د لوحی په ډول څرگند یږي. دی ناروغیو کې Osteomyelitis زیاتره د سلمونیلا له کبله عمومیت لري او ۳۰-۵۰ سلنه پینو کې د پښودو په طرفه قرحات منع ته راځي. توری اکثرا په ماشومانو کې د جس وړ مگر کاهلانو کې دانفارکشن پرله پسې حملو له کبله اتروفي کوي اونه جس کیږي. دسترگو Bulbar conjunctiva او عیه کې Sludging موجود وي.

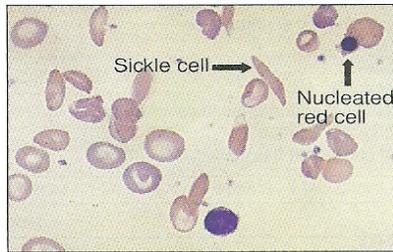


۱۲-۱ شکل: د Sickle Cell/انیمیا کلینیکي څرگندونې

لابراتواري معاینات او تشخیص

د Sickle cell triad مهم لابراتواري تشخیصیه علامه Target cell دی.

Sickle cell anemia کې نارموسستیک نارموکرومیک انیمیا موجود دسیروم غیر مستقیم بیلروبین لور، ریتیکولوسایتوسس موجود او د هډوکي مخ هایپرپلاستیک وي دورانې سره کریوات اکثر لور مانده (Sickled), Target اونوه داروي. ددی انیمیا تشخیص په محیطي وینه کې د وصفي Sickle cell پوسیله وضع کېږي مگر د Heterozygous ډول په محیطي وینه کې د Sickling پېښه تر هغه چې وینه کې ارجاعي مواد علاوه نشي نه لیدل کېږي دهیموگلوبین الکتروفورسس اېنارمل شکل لري.



Blood film

۱۳-۱ شکل: د Sickle cell/انیمیا مایکروسکوپیک منظره

درملنه

Sickle cell triad دهیڅ ډول درملنی ایجاب نه کوي Sickle cell انیمیا د درملنی ایجاب کوي که چیری رنځور کې Crisis موجود نه وي دمیگالوبلاست انیمیا دمخنیوي دپاره فولیک اسید دورځی ۵ ملي گرامه توصیه کیږي. مگر که رنځور په Crisis کې وي باید مگنیشیم سلفیت (Vaso dilatation) دوه سي سي هر شپږ ساعته وروسته د ورید دلاری ترڅو چې درنځور حالت بڼه شي تطبیق کیږي او همدارنگه درد د منځه وړلو لپاره انلجزيک توصیه کیږي.

تلسیمیا (Thalasemia)

تلسیمیا یوگروپ بڼکاره ارثي ناروغي دی چی دابنارمل Gens له کبله د نارمل هیموگلوبین دپالي پیپتاید ځنځیرو یوه برخه یا ټول منځ ته نشي راتللی دی ناروغي کې دسروکریواتو ضخامت په یو غیر عادي ډول کم شوی، مایکروسیتیک هایپورکرومیک او یا په مختلفو درجو انیمیا په رنځورانو کې لیدل کیږي.

خرنگه چې دا انیمیا د لومړي ځل لپاره په ۱۹۲۵ کې د Colley لخوا کشف شو د کولي انیمیا پنوم او وروسته ولیدل شو چې اکثره د ایتالیا په خلکو کې لیدل کیږي د Medetaranian anemia پنوم یادېږي.

د تلسیمیا ډولونه او پتوجینزس

تر اوسه دوه ډوله د تلسیمیا پیژندل شوي دي چې عبارت دي له:

۱- الفا تلسیمیا (زیات لیدل کیږي)

۲- بیتا تلسیمیا

د منځ ته راتلو او یا د ویشنی وجه یې دادی چې که چیری جنتیک افت د نارمل هیموگلوبین په بیتا پولی پیپتاید ځنځیر کې ځای ونیسي (دا ځنځیر یواځی هیموگلوبین A کې لیدل کیږي) د بیتا تلسیمیا پنوم او که چیری د هیموگلوبین الفا پالی پیپتاید کې ځای ونیسي (دا ځنځیر هیموگلوبین A او هیموگلوبین F کې لیدل کیږي) د الفا تلسیمیا پنوم یادېږي. لکه چې مخکی هم ذکر شو په نارمل حالت کې د ژوند په وخت کې درې ډوله هیموگلوبین (هیموگلوبین A ، هیموگلوبین A2 او هیموگلوبین F) موجود دی چې زیاتره هیموگلوبین A دی.

کلینیکي څرگندونې

د تلسیمیا انیمیا دوخامت د نظر څخه ډیر زیات توپیر لري دیوی خوا ځینی ډولونه چې د هیموگلوبین سویه یې نارمل او د بلې خوا نیمايي ډیر وخیم وي چې Still birth په کې پیدا کیدای شي.

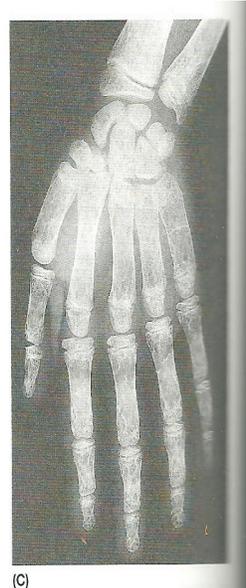
خفيف شکل يې دتلسيميا Minor او وخيم شکل يې دتلسيميا Major پنوم يادېږي. مگر سره ددی هم دوه اشکالو په منځ کې کوم ښکاره سرحد نه ليدل کېږي مگر داسی ويل کېږي چې Heterozygote زیاتره Major ډول او Heterozygote يې Minor شکل لري.



(a)



(b)



(c)

۱-۱۴ شکل: دتلاسيميا ناروغانو مخ، سراو لاس عمومي منظری

: Thalasemia I

Thalasemia Major - ۱

دا شکل د تلسیمیا کلاسیک شکل دی (Cooleys) څرنګه چې د ولادت په وخت کې د هیموګلوبین F پیتایدې ځنځیر لامنځ ته نه وي راغلی نو دا ناروغی دی وخت کې نه لیدل کېږي.

ددې شکل مهم کلینیکي څرګندونې عبارت دي له:

تدریجي خسافت (مخصوصا د دوه کلنۍ څخه مخکې پیدا کېږي) ژیرې، پرمختللي انیمیا، سپلینومیګالی، د پندې هډوکي مخکې راوتلی، د پزي د شاتني برخي پیت کیدل، کوچنی بڼه، صفراوي ډبري او کله کله د پنبو قرحاتو څخه.

Thalasemia Minor - ۲

دا دناروغی Heterozyous ډول دی عموما بی گیلو او یا ممکن خفیف انیمیا په کې ولیدل شي. مګر دانفکشن یا حاملګی زمان کې د هیموګلوبین سویه بنکته کېږي دا ډول عموما د بلوغیت تر زمان نشي تشخیص کیدای نشي، توری ممکن د جس وړ او ډیر کمو پنبو کې د صفراوي ډبرو تاریخچه موجود وي.

۳- Thalasemia intermediate: چې دا د دوو پورتنیو ډولو بین البیني شکل دی:

Thalasemia II

دی شکل کې د هیموګلوبین A, A2, او F د X پولي پیتاید ځنځیر د جوړیدو عدم کفایه عموما په تایلیند، هانګانګ، یونان او ایتالیا همدارنګه په ځینو افریقایي ممالکو کې لیدل کېږي.

Thalassemia major - ۱

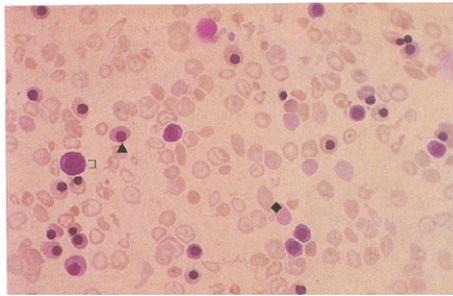
دا دناروغي Hemozygous ډول دی چی شتون کې یې ژوند امکان نه لري بلکه Fetus کې Hydrops fetalis پیدا او دمړه سقط (Still birth) لامل کېږي.

Thalassemia minor - ۲

دناروغي Heterozygous ډول دی عموماً بی گیلو وي.

لابراتواري معاینات او تشخیص

Thalassemia major - ۱: دمحيطي وینی په سمیر کې وصفي هايپوکرومیک مایکروسایتيک انیمیا شتون MCV او MCHC دنارمل حد څخه کم وي. Pyknocytosis, Anisocytosis او Target cell موجود وي دنارمل هیموگلوبین ۱۰-۹۰ سلنه هیموگلوبین HgbF تشکیلوي.



۱۵-۱ شکل: د تالاسیمیا Major/او الف تالاسیمیا Major مایکروسکوپیک

دهې وکې منځ د In effective erythropoiesis له کبله هايپر پلاستيک او حجم يې زياتيرې او له همدې کبله د هې وکې مخصوصا د سرد کوپرې دهې وکو وصفې بدلونونه منځ ته راځي. ۲- Thalassaemia minor: خفيف انيميا، Target cell، او عيو گلوبين A2 (۱، ۳-۷ سلنه) موجود وي برخلاف هيموگلوبين نارمل اويا په کمه اندازه لوړ وي.

درملنه

د اوسپنې تطبيق دې رنځورانو ته نه يواځې گټور بلکه زيان اړونکې تماميرې. که دنارمل حد څخه د سيروم اوسپنه زياته ده نوځکه استطباب نه لري کوم وخت چې دهې وکې په مغز کې ميگالوبلاست بدلونونه پيداشي د فولیک اسيد ورکول گټه لري په تلسيميا Major کې د ترانسفيوژن تطبيق استطباب لري.

Paroxysmal Nocturnal hemoglobinuria (PNH)

نادره ناروغی ده چې دلته توضیح څخه يې صرف نظر کيږي.

هيمالتیک انيميا چې د Extra corpuscular defect څخه منځ ته راځي:

لکه چې مخکې ذکر شو د سرو کريواتو هيماليس د يوشمير اسبابو له کبله چې د حجرې په منځ کې موجود دی پيدا کيږي مگر يوشمير نورو پيښو کې اصلا سره کريوات نارمل مگر دباندني اسباب د حجرې د تخريب لامل کيږي دا ډول هيماليسس د يوشمير زياتو افاتو او سندرومونو له کبله منځته راځي. چې شمير يې د يوې صفحې څخه هم زيات ځای نيسي لکن هغه عوامل او افات چې د دې ډول هيمالتیک انيميا لامل کيږي په عمومي ډول په درې ډلو ويشل شويدي چې د ډول په لحاظ عبارت دي له:

۱ - Secondary hemolytic anemia : چی هیمالیسس په ثانوي ډول د یو شمیر ناروغیو له کبله منع ته راځي.

۲ - Idiopathic hemolytic anemia

۳ - هغه هیمالیتک انیمیا چی دځینی درملو د کارولو څخه وروسته پیدا کیږي.

۱ - Secondary Hemolytic anemia

یوشمیر ناروغی په ځانگړي ډول لوکیمیا د RES تومورونه او کله کله انفکشن (Viral infection) څخه وروسته هیمالیتک انیمیا پیدا کیږي.

Leukemia دډلی څخه مخصوصا Lymphocytic leukemia او ډیر کمو پینوکی

Myelocytic Lukemia همدا ډول Hodgkin's disease, Lemyelosclerosis او Gaint

follicle lymphoma دا اختلاط په وخت کې هم منع ته راتلای شي.

زیاتره دی ډول Secondary hemolytic anemia کې هیمالیسس خفیف مگريو شمیر

پینو کې هیمالیسس ډیر وخیم او ناروغی د همدی گیلی په وسیله تظاهر کوي. په دی ډول

انیمیا کې دکم شمیر رنځورانو (۱۰-۲۰ سلنه) د سرو کریواتو په سرانتي بادیگانی موجود

او لدی کبله د Autoimmune ډول په ډله کې شامل کیږي.

Idiopathic or immune hemolytic anemia

دی حالت دناروغی اصلی لامل نامعلوم دی او گیلی یې د هیمولایسس په ډول

څرگند کیږي. او کوم شی چی پدی ټولو د مرضي حالاتو کی یوځای لیدل کیږي، هغه

د سرو کریواتو په سرانتي بادیگانو موجودیت دی چی په دوامداره ډول د سرو کریواتو د

ویجاړیدو لامل کیږي. اکثره په دی رنځورانو کې د سری کریوی سطح باندي د پیداشوي

انتیجن طبیعت او خواص چې د انتی باډیگانو سره یوځای کیږي بنسکاره ندی مگر کم شمیر پینو کی انتی باډی د Rh د سیستم ځینی انتیجنونه سره یوځای کیږي هغه انتی باډیگانی چې دی رنځورانو کی لیدل کیږی په دوو لویو وصفی گروپونو ویشل شوي چې د عبارت دي له:

۱- Warm antibody

۲- Cold antibody

دا اصلاح گانی ځکه غوره شوي چې یو شمیر انتی باډیگانی سروکریواتو سره د بدن حرارت کې یوځای کیږي او یو شمیر نور یې کله چې د حرارت درجه ۳۲ درجی د ساتتی گرید څخه بنسکته شي یوځای کیږي چې د هریو دی پورتنیو ډولو کلینیکي لوحه سره توپیر لري.

پتوجینیزس

د ناروغی پتوجینیزس تر اوسه بڼه بنسکاره نه دی خو یو شمیر دی پینو کی داسی توضیح شوی چې وروسته تر هغه چې د سری کریوی پر سطح باندی انتیجن او انتی باډی ځای شي Complement ورباندی نصب چې بالاخره د سره کریوی غشا کې ویجاړتیا پیدا اود اتخرب د کوچنیو سوریو په ډول چې 103A قطر لري وي. داچی داسوری د Complement په ذریعه د سری کریوی لپیډی طبقه کې په څه ترتیب پیدا کیږي معلوم نه دی په هر حال دی سوریو څخه اوبه او نور ایونونه د حجری منځ ته داخل او بالاخره د حجری حجم یوی بحرانی مرحلی ته چې Lysis سره ختم کیږي رسیږي ځینی سروکریواتو Complement نه نښلي چې دهغوی د Lysis دپاره ممکن کوم بل میکانیزم موجود وي.

۱- Warm antibody hemolysis anemia

دا شکل انیمیا دواړه جنسونو او هر سن کې لیدل کېږي او هیمالیسس د باندني حرارت سره هېڅ اړه نه لري.

کلینیکي څرگندونې يې سره توپیر لري ځينې رنځورانو کې ممکن انیمیا ډیر وخیم او حاد مگر ځينې نورو پېښو کې د انیمیا درجه متوسط یا خفیف او یواځې محدود اعراض رنځورانو کې موجود وي.

انیمیا او ژيړې عموماً موجود وي او توري تقریباً هېمیشه نارمل وي انتي باډیګاني يې عموماً IgG گلوبولین دي.

۲ - Cold antibody hemolysis anemia

هغه رنځوران چې پلازما کې Cold antibody لري په غوڅه توګه په بل ډول څرګندېږي او داسې ویل کېږي چې د رنځور سیروم کې Cold agglutinin موجود دی دا انتي باډیګاني IgM گلوبین دي.

څرنګه چې Cold antibody یواځې هغه وخت د سروکریواتو سره یوځای کېږي د حرارت درجه يې د ۳۲ درجې دساتي گرید څخه ښکته شي نو ځکه دی ډول کې انیمیا گیلې منځ ته راتلل د باندني حرارت د درجې سره اړه لري. کله چې دا رنځوران سرو سره مخامخ شي او Raynauds phenomonia منځ ته راشي نو په ناروغ کې د لاسو د ګوتو سوړوالی، شخي، بیحسی، سور بخن رنګ او چټک نبض پیدا کېږي چې د پېنوګوتي د غوړ Lobes او پزه هم ممکن په افت اخته شي دا نښې د سروکریواتو د agglutination له کبله د پوستکي په اوعیو کې هغه وخت چې د پوستکي د حرارت درجه د سرو سره دمخامخ کیدو له کبله چې د ۳۲ درجې دساتي گرید څخه ښکته شي منځ ته راځي. وروسته تر هغه چې Cold

antibodies سرو کریواتو بانندی ونسبلی د Complement او Hemoglobinuria منخته راوړي.

تشخیص

د بنکاره هیمالیس په وخت کې Spherocytosis موجود او Osmotic fragility اوږد یږي. Reticulocytic او Macrocytic انیمیا موجود وي. د مستقیم او غیر مستقیم Coombs test پوسیله هغه گلوبین چی د سری کریوی په سر نصب شوی او هغه Auto antibodies چی د رنخور په سیرم کې موجود وي تشخیص کیږي ځینی نور سیرو لوژیک تستونه هم موجود دي چی Cold او Warm هیمولایسس او Cold agglutination د تشخیص دپاره ترسره کیږي.

۳- هغه هیمولایتیک انیمیا چی د دواگانو پوسیله منخ ته راځي

د نارمل سرو کریواتو عمر د ۱۲۰ ورځو په حدود کې دی دا د سری کریوی د نارمل عمر اعظمی حد دی چی دا عمر د حجراتو د ساختمانی عناصرو په نارملتیا او توان او ځینی نورو بایو کیمیکل دندو پوری اړه لري. داسی معلومه شویده چی ځینی درملونه د سرو کریواتو پورته یادشوي نارمل دندی او ساختمانی تمامیت اغیزمن او دهیمولایسس لامل کیږي نو ځکه هر ډول هیمولایتیک انیمیا کې د دوا سره دمخامخ کیدو پوښتنه بایدوشي.

پتوجینزس

دا چی دو گاپه څه ډول دس سرو کریواتو د یما لیسس لامل کیږي غوڅ معلومات نلرو مگر درې نظریې شتون لري چی عبارت دي له :

سرو کړیوي غشا د لیپیدی غشا طبقې داخل کولو له کبله ممکن د هیمو لایسس سبب شي.

۲ - ځینی دواگانې لکه primaquin ,sulfanmids , phenaetion او نور .

اکسید انت تا شیر لري هغه خلک چې د G.6.P.D په فقدان اخته وي ددی درملو په وړاندې حساس مگر که چیرې دواگانې درمل په لوړاندازه ورکول شي دنارمل سرو کړیواتو د lyse سبب کیږي

۳ - یو شمیر دواگانې موجود دي که چیرې د سره کړیوات د هغه موادو سره چې دحجری په سطح کې موجود دي یوځای شي یو مغلق منع ته راوړي چې دامغلق انتیجنیک خاصیت پیدا کوي. او هغه انتی بادي چې ددی انتیجن په مقابل کې ددی سری کړیوی په سطح کې منع ته راځي چې بالاخره دسری کړیوي د تخریب لامل کیږي ددی ډول هیمالیسس بڼه مثال پنسلین دی که چیرې په لوړ دوز د (۲ میلیون څخه زیات) پنسلین رنځور ته ورکړل شي کله کله په همدی ډول د هیمالیسس لامل کیږي ددی شکل هیمالیسس انیمیا گیلې او درملنی دهیمولایتیک انیمیا نورو ډولونو ته ورته والی لري.

1-14 Table: Immune Drug induced hemolytic anemia (Clinical hematology)

Prototype drugs	Mechanism	Type of Antibody
Quinidine	Antigen antibody complex	IgM
Penicillin	Hapten binding to RBC	IgG
Methyl dopa	Induction of anti RH igH ab	IgG

دهلویکي دمخ عدم کفایه چې دهیمویوتیک حجراتو د هایپروپروفیریشن سره یوځای وي.

Aplastic Anemia

تعریف

اپلاستیک انیمیا یو عمومي اصطلاح دی چې یوشمیر مختلف انیمیاو ته چې د هډوکي دمخ د عدم کفایې له کبله منځ ته راغلی وي ورکول کېږي. د اپلاستیک انیمیا تشخیص پخوا د هډوکي دمخ د مورفولوژي په اساس چې د هډوکي مخ مطلقاً cellular شکل درلود وضع کیده مگر وروسته ثابت شو چې اپلاستیک انیمیا کې د هډوکي مخ ممکن Normocellular hypo cellular او یا حتی Hyperocellar وي ددی اخري شکلو کې د هډوکي دمخ هغه شکل عدم کفایه موجود وي دوینې عناصر منځ ته راوړي اما دوران ته یې نشي داخلولی.

لاملونه

اکثره پېښو کې دناروغی لامل نامعلوم چې د Idiopathic پنوم یادېږي او زیاتره ماشومانو کې لیدل کېږي. که چیرې دی ماشومانو کې برسیره پر اپلاستیک انیمیا ولادي ولادي سوء تشکلات موجود او دا تشوشات د کورنی په نورو اعضاو کې هم ولیدل شي د اپلاستیک انیمیا د Constitutional شکل (Fanconis anemia) په نوم یادېږي د اپلاستیک انیمیا پاتې اکثریت اشکال کسبي مگر سره ددی هم لامل یې معلوم نه دی چې دثانوي اپلاستیک انیمیا پنوم یادېږي. ثانوي اپلاستیک انیمیا شکل رنځورانو کې د کیمیاوي یا فزیکي موادو او یا یوشمیر نورو مشخصو موادو سره مخامخ شي دمنځ ته راتلو اساسي علت یې ښکاره نه دی هغه فزیکي او کیمیاوي مواد چې د اپلاستیک انیمیا لامل کېږي په دوو ګروپو تقسیم کېږي.

۱- هغه مواد چی هر وخت یې ښکاره ډول د درمل یا توکسین اندازی سره سم د اپلاستیک انیمیا لامل کیږي. (Dose related aplastic anemia)

۲- هغه مواد چی ډیر کم او تصادفا د درمل په وړاندی د حساسیت په ډول اپلاستیک انیمیا منع ته راوړي (Idiosyncoratic reaction)

Etiology of Aplastic anemia

- I. Idiopathic
- II. Constitutional (Fanconis anemia)
- III. Chemical and physical agent

1. Dose related

- A. Chloramphenicol
- B. Benzene
- C. Ionizing irradiation
- D. Anlineoplectic drugs
- E. Inorganic arsenic And thers

2. Idiosancrotic

- a. Anti microbial
(chloromyoctin, organic arsenic, penicillin tetracycline)
- b. anti convulsant
- c. analgesic (Phenylbutazons)
- d. anti thyroid (Carbinazal, tapazol)
- e. Hypoglycemic (Tolbctamid, chlorrpropamid)
- f. anti enxity (torozin, Librium)
- g. insecticide (D.D.T, parathion)
- h. Miscellaneous (Celchisine, hiardyes, CCL4)

۱- هغه مواد چې هميشه په بنکاره ډول او په کافي مقدار يې د اپلاستيک انيميا لامل کيږي عبارت دي له:

الف: هغه درملونه چې د کانسر درملنه کې کارول کيږي لکه Ionizing radation, ankyllating agent, anti undobulete. (6-MP), Vrefuna (Viner sition) vinka alkalosides

ب: د بنزين مستحضرات: Bonzoate چې زياتره فابريکو کې کارول کيږي د اپلاستيک انيميا دمنځ ته راتلو لامل کيږي.

ج: Chloramphicol: په دوه مکانيزمونو زياتره Dose related او کله کله په Idiosyncrastic شکل د اپلاستيک انيميا لامل کيږي.

۲- هغه مواد ډير زيات مگر هغه چې استعمال يې عموميت لري عبارت دي له:

Chloramphinicol, Organic arsinicals (هر ۳۰ زره تداوي شوي پيښو کې يو اپلاستيک انيميا ليدل کيږي) (Butasolidin) Phenyl butazone, Hydantion هغه طبي مستحضرات چې طلا ولري ځيني نوري دواگانې لکه بعضی اتني بيوتیکونه، Anti convulasnt, Anti thyroid او Anti histamines دواگانې.

Synthetic سريښونه، (DDT chloredane, Lindare) Insecticides کله کله ندرتا دوينستانو Synthetic رنگ او Spray هم د اپلاستيک انيميا لامل کيږي. يوشمير نور افات هم ندرتا د اپلاستيک انيميا دمنځ ته راتلو لامل کيدای شي. چې تر اوسه دوه پيښو څخه زيات راپور ورکړ شويدي لکه Hepatitis (چې ۲-۲ اونۍ وروسته)، Macreatitis ، Miliary TB، حمل، معافيتي ميکانيزمونه، Paroxysmal mucluranal هيموگلوبينوريا او ځيني نور افات.

Pure red cell داپلاستیک انیمیا یو شکل دی چی Costitutional اوکسبې اسباب لري ماشومانو کې پیدا او څرنګه چی غبرګونی کې لیدل کیږي جنتیک یا ارثي فکر کیږي. ځینی پوهان وایی چی د Traphtophan تشکل کې میتابولیک تشوش پیدا کیږي.

پېښی

ناروغی هر سن، نارینه و کې نظر بنسځو ته ، تورپوستکو کی سپین پوستکو ته زیات لیدل کیږي.

کلینیکي څرګندونی

اپلاستیک انیمیا په دوه پرمختلونی ډول پیل کوي.

- ۱- دناروغی پیل اني چی ګړندی سیر نیسي او څو اونيو کی په مرګ ختم کیږي.
 - ۲- شروع یې تدریجي ، سیر یې مزمن او رنځور کې خفیف ناتواني چی په کلونو دوام کوي موجود وي داډول نظر اولني شکل ته زیات لیدل کیږي.
- داپلاستیک انیمیا کلینیکي څرګندونی دوینی دری ګونو عناصرو د نشتوالي د اعراضو سره اړیکې لري چی دا اعراض عبارت دي له:

- ۱- هغه ګیلی چی دانیمیا له کبله منځ ته راځي عبارت دي له : ستوماتیتیا ، دکار په وخت کې ساتنګي ، دزړه پرش اوسترتیا څخه.
- ۲- دنزف هغه اعراض کوم چی دترومبوسایتوبینیا له کبله منځ ته راځي. عبارت دي له : Petechia ، Papure اودهضمي سسیتم، بولي تناسلي سیستم، دمرکزي عصبي سیستم، دوریو اوډپزی نرف څخه.

۳- هغه اعراض چې د متکرر اتان له کبله کوم چې د لوکوپینیا له کبله منع ته راځي عبارت دي له: دخولې او ستوني نکروتیک قرحې او کله کله تبه چې دانفکشن څخه منع ته راځي. اپلاستیک انیمیا کې توری نارمل او که چیرې دمعاینې په وخت لوی توری کشف شي داپلاستیک انیمیا په تشخیص کې شک منع ته راځي. داپلاستیک انیمیا په سیر کې وروسته د ډیروکلونو داوسپنی داضافي بار له کبله ډیر کم اندازه سپیلنومیگالي او هیپاتومیگالي منع ته راځي.

لابراتواري معاینات

محیطی وینه:

۱- Pancytopenia عموماً موجود وي.

الف: انیمیا: اکثراً پرمختللی او نارموسیتیک نارموکرومیک ډول لري (کله کله مکروستیک هم کېږي)

ب: لوکوپینیا متوسط او پرمختللی درجی لوکوپینیا موجود (۲۰۰-۵۰۰ ساتي متر مکعب)

ج: ترومبوسایتوپینیا: متوسط یې پرمختللی درجه ترومبوسایتوپینیا موجود وي (د دموي صفيحاتو اندازه د ۱۰۰ زرو څخه په في ساتي متر مکعب کې کم وي)

۲- د هډوکي دمخ دیویا دوه شکل حجراتو ډیرشن.

الف: یواځی انیمیا

ب: انیمیا او ترومبوسایتوپینیا

ج: انیمیا او لوکوپینیا

دهډو کي دمخ بايوپسي

۱- Complet aplastic : چي محيطي ويني ته شباهت لري او دهډو کي په بيوپسي کې هيڅ کوم Frgment نه ليدل کيږي.

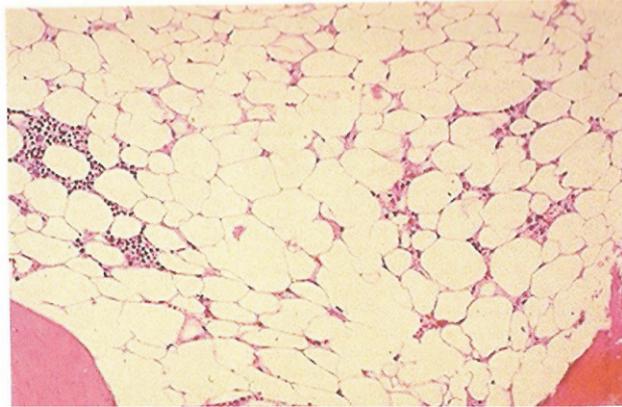
۲- Hypoplasia : دهډو کي په بيوپسي کې که څه هم Fragment موجود مگر دا Fragment دشحمي موادو او لمفوسايت څخه جوړ شوی وي دهډو کي مخ hypocellular او د Hemosidrin مقدار زيات شوی وي.

۳- Mormocellular يا Hyper cellular : اپلاستيک انيميا کې نادرا دهډو کي مخ hyper cellular يا normocellular وي.

لابراتواري معاينات

۱- د سيروم اوسپنه لوړ او TIBC خفيفا کموالی کوي.

۲- د راديو اکتيف اوسپنی کلیرانس بنکته او دوراني سروکريواتو کې ډير وروسته ليدل کيږي چي دا دهډو کي دمخ د سروکريواتو په In effecton erythoposis باندی دلالت کوي.



۱۶-۱ شکل: اپلاستیک انیمیا دهیموپویټیک عناصرو دکموالی منظره دهېوکي په مغز کې

توپيري تشخيص

اپلاستیک انیمیا بایدی دی لاندی ناروغيو سره توپير شي.

۱- دهېوکي دمخ Myelophisic بيخايه کيدل.

۲- دحاد لوكيميا (Acute or pre leukemia) شکل.

۳- Gralomatosis infection

درملنه

دناروغي دتداوي اساسي ټکي دامکان تر حده دسببي عامل تشخيص کول دی دکيمياوي

موادو دتداوي په صورت کې دهغی سمدستي قطع کول دی چی وروسته بيا نظر د

Pancytopenia درجی ته رنخور ته Suppuration تداوي پيل کيږي.

۱- ترانسفيوژن: نظر د هيموگلوبين د کموالي په مقدار رنخور ته Whole blood يا

Packed cell ورکول کيږي. که چيري دسپينو کرياتو اويا دموي صفيحاتو تعداد بحراني

درجې ته بنکته شويوي چې انفکشن او نرف منخ ته راوړي وي د سپينو کريواتو او دموي صفيحاتو ترانسفيوژن بايد رنخور ته تطبيق شي.

۲- کورتيکوسټيروئيد: ممکن دهېو کي دمخ د تنبه لامل شي مخصوصا د اپلاستيک انيميا هغه پيښو کې چې نرف موجود وي ډير ښه نتايج ورکوي لدې کبله دورخې ۲۰ ملي گرامه Prednison د دوه يا درې مياشتو لپاره بايد رنخور ته ورکړل شي.

۳- اندورجن: مخکې داسې فکر کيده چې دکاهل شکل اپلاستيک انيميا په تداوي کې Testerteron مساعد تاثير لري متاسفانه دې وختو کې هغه مخکې نظريه له منخه تلې مگر سره لدې هم د ۲-۶ مياشتو دهورمون رنخور بايد ورکړل شي (دورخې ۲-۴ ملي گرامه پر يو گيلوگرام وزن د بدن دخولې له لارې)

۴- Thymectomy: يواځې د Pure cell aplasia خو محدود پيښو کې چې Thymoma سره يوځای وي ښه پايله ورکوي.

۵- دهېو کي دمخ Transplantation: د ډير وخت راپدې خوا ددې لارې د نتايجو په مورد کې بعضی نظريې ورکړ شويدي چې د اپلاستيک انيميا په يو شمير پيښو کې دهېو کي دمخ Transplantation نتايج موفقانه دي دا طريقه يواځې هغه مراکزو کې چې ديوي خوا Human lymphocyte antigen (HAL) (HLA) دلری کولو اسانتيا وي ولرو اود بلې خوا کافي شمير Donors موجود وي بايد ترسره شي.

۶- سپيلينوکتومي (Splenectomy): د اپلاستيک انيميا هغه پيښو کې چې توری دوینې سروکريويات او نور عناصر د دروان څخه دنارمل حالت څخه زيات واخلي سپيلينوکتومي توصيه او سودمند واقع کيږي

۷- تقویوي درملنه: دانفکشن په صورت رنځور ته اتی بیوتیک ورکول کیږي همدرانگه دخولی پاکوالي اود حفظ الصحی تدابیر باید ونیول شي.

انزار:

د اپلاستیک انیمیا انزرا مختلف دي حاد پینو کې دناروغی سیروژونکی اودخو اونیو اویا شپږومیاشتو حدود کی رنځور وژني.
۵۰ سلنه پینو کې دژوندی پاتی کیدو هیله دوه نیم کاله او ۴۰ سلنه پینو کې دخلور کلونو څخه زیات دي.

Pure Red Cell aplasia

دا ناروغی د Erythroblast Hypoplasia یا Erythroblastic یا Erythroblast open يا Diamond black fan syndrome پنوم هم یادیري او مهم نښی یې عبارت دي له :
متوسط یا پرمختللی نارمو کرومیک نارموسیتیک انیمیا، ریتیکولوسایتوپینیا، نارمل سپین کریوات او دموي صفيحات او ددهوکي دمخ یواخی د سرو کریواتو د لمړنیو حجراتو د اپلیزیا څخه.

دا ناروغی په حاد اویا کرانیک شکل په هر گروپ کې په کسبي یا په ولادي (Constitutional) منځ ته راتلای شي.

لاملونه

ددی ناروغی دکاهلانو ډول کله کله دلاندنیو حالاتو سره یوځای لیدل کیږي.

۱- Preleukemic leukemia

۲- دپښتورگي دعدم کفایي دپوشمیر پینو سره.

۳ - Thymosa

۴- انفکشن: د سروکریواتو کمه درجه اپلیزیا کله کله دانفکشن سره یوځای هم لیدل کیږي.

۵- Acute red cell aplasia کله د هیمالتیک انیمیا سیر کې هم لیدل کیږي چې د Aplastic oris پ نوم یادېږي.

۶- ندرتا د Autoimmune هیمولایتیک انیمیا په سیر کې هم اپلاستیک فیز لیدل کیږي.

۷- کله کله ناروغي د Kwashiorkor او Vit B12 د فقدان سره یوځای موجود وي.

۸- دواگانې: دا انیمیا د ځینو دواگانو لکه کلورامفنیکول ، Thecytoin ، Quinocine, Sulfathiazol benzol اوداسی نورو موادو د خوړو څخه وروسته منع ته راتلای شي.

۹ - Idiopathic

د ناروغيو ډولونه عبارت دي له:

۱ - Constitution red blood cell aplasia

دا ناروغي د سروکریواتو یو نادر ځنډنی اپلیزیا چې د Black fan diamond سندروم پ نوم یادېږي او ماشومانو کې د زیږیدني دوخت څخه تر دوه کلنی پورې لیدل کیږي ددی ناروغي لامل معلوم نه دی ۲۵ سلنه پیښو کې نور کوچني ولادي ابنارملتي گانې هم ورسره یوځای لیدل کیږي.

۲ - Acquired red blood cell aplasia

د ناروغي د Red blood cell aplasia یو نادر او ډیر حیرانونکي ډول دی چې زیاتره کاهلانو او منځی عمر کې لیدل کیږي ددی ناروغي تقریبا یو پر دې برخه پېښو کې Thymoma لیدل کیږي. نوي معلومات داسی څرگندوي چی ددی رنځورانو د هډوکي دمغز د حجراتو په کلچر کې یوه ډول ماده چی د Hmeopoiesis نهی کوونکی خاصیت لري موجود ی چی وروسته د تداوي څخه ورک کیږي دا Inhibitol یو (Immunoglobulin complement fixing (IgG) دی چی د هډوکي مخ په ارتروبلاست باندی خاص سایتوتوکسیک اغیزه لري. کم شمیر پېښو کې دارتروپویتین (Erythropoietin) نهی کوونکي مواد هم په وینه کې ثابت شويدي.

درملنه:

څرنګه چی دی رنځورانو کې داخل المنشه سره کریوات نشته نو د دوی ژوند په ترانسفیوژن باندی تړلی دی که چیری تایموس لوی شویوي Thymectomy تقریبا ۵۰ سلنه پېښو کې Remission منځ ته راوړي. هغه پېښو کې چی Thymoma موجود نه وي او یا وروسته د Thyectomy څخه شفا منځ ته نه وي راغلي ډیر بڼه تداوي کورتيکوسټيروئید او Immuno suprossion دواګانی دی چی مرض د remission لامل کیږي مګر د ناروغي دوباره منځ ته راتلل امکان لري.

۳- Drug induced red cell aplasia

د ناروغی هغه ډول چې د درملو د کارولو له کبله منځ ته راځي ډیر نادر او د ټولو زیات مسول دواگانې یې عبارت دي له:

Chloromyction, Diphenylhydention, isoniazide او Tolbutamid څخه د ناروغی داشکل وروسته د دوا د دریدلو څخه بیرته راگرځي.

د پښتورگي د عدم کفایي انیمیا

د پښتورگي د عدم کفایي چې د هر لامل څخه منځ ته راغلی وي خامخا د انیمیا سره یوځای وي. ددی انیمیا وخامت د یوریمیا د درجی سره نیغ په نیغه اړیکه لري لاکن سره ددی هم ځینی استثنات شته دی ددی انیمیا په منځ ته راتلو کې هغه فکتورونه چې د سروکریواتو تولید او تخریب متاثره کوي اړه لري.

پتوفزیولوژی

۱- Hydremla : د هیموگلوبین او هیماټوکریټ غلظت هریو د سره کریواتو د غلظت او دپلازما د حجم سره نیغه اړیکه لري . د پښتورگي په عدم کفایه کې دپلازما غلظت په زیاته اندازه فرق کوي نو ځکه د هیموگلوبین او هیماټوکریټ د تعیین او تعبیر څخه مخکې باید د رنځور د ډیهایدریشن او Hydremla حالت او اندازه باید تعیین شي.

۲- هیمولایسس: د پښتورگي د ځنډنې بی وسي رنځورانو کې د سروکریواتو عمر لنډیږي چی ددی هیمولایسس علت Extra corpuscular دي اوداسی فکر کیږي چې Hexos monophosphate shunt شنت کې زیان پیدا کیږي.

۳- in effective hypolasia: د پښتورگي په ځنډنې بی وسي کې د اوسپنی مقدار نارمل مگر د اوسپنی Utilization زیاتره Subnormal وي څرنگه چې د هډوکي مخ Erythroid hypoplasia نه ښکاره کوي نو د اوسپنی د Utilization دکموالي بیانول ستونځمن وي او داسی فکر کیږي چې Ineffective erythropoiesis ممکن زیات رول ولري.

۴- Responsiveness to erythropoietin: د پښتورگي د بی وسي انیمیا یواځنی ډول انیمیا دی چی بولي ارتروپویتین په کې کم کیږي دی حالت کې اتروپویسس کمیږي. Nephrectomized یوریمیک حیواناتو کې د ارتروپویتین ورکول Erthropoiesis فعالیت دزیاتیدو لامل کیږي.

۵- Deficiency states: د پښتورگي دمزمن عدم کفایې رنځورانو کې دمعدی او کولمو او یا ښځو کې دتناسلي جهاز دوینی ضیاع له کبله د عضویت اوسپنه کمیږي. همدارنگه په کم شمیر نفراتیک پیښو کې د Transferrin بولي ضیاع له کبله iron binding capacity او د اوسپنی میالیک دروان هم کمیږي هغه رنځوران چی تر Dialysis لاندی دي دفولیک اسید د فقدان احتمال موجود وي.

۶- Bleeding tendency: ټولو یوریمیک یو $\frac{1}{3}$ - $\frac{1}{2}$ رنځورانو کې پورپورا او بڼایي معدی او کولمو وینه بهیدنه منځ ته راشي چې د همدی وجهی څخه انیمیا پیدا کیږي. ددی ترفي میلان میکانیزم که څه هم بڼکاره نه دی مگر د دموي صفیحاتو شمیر وصف او وظیفوي تستونه زیاتره اېنارمل وي.

۷- داتروپویتین دمنځ ته راتلو عدم کفایه: ارتروپویتین یو گلايکو پروتین دی چې کلیوي او خارج کلیوي منشه لري او د هډوکي مخ کې Stem cell چې نارموبلاست ورڅخه منځ ته راځي دتنبه لامل کیږي.

داسی فکر کیږي چې د Juxta glomerular granulocyte او رینین افراز یا منځ ته راتلل دهایپوکسیا او د اتروپویتین افراز سره نږدی اړیکی لري. دپښتورگی په مزمنه عدم کفایه کې د اتروپوتین افراز او د هډوکي دمخ Compensation اندازی تر منځ زیات نوسان موجود وي، پدی معنی چې ځینو پیښو کې د هډوکي مخ د اتروپوتین د فقدان ډیر بڼه تحمل کوي اوسره کریوات منځ ته راتلل نارمل او یا نږدی نارمل حالت کی ساتي. (دناجوړه پښتورگی Inapporitin ارتروپوتین افراز له کبله) مگر ځینی پرمختللي پیښو کې د ارتروپوتین افراز په تولید ډل، ل درول کیږي او دسرو کریواتو منځ ته راتگ هم کمیږي.

کلینیکي لوحه:

ددی انیمیا کلینیکي څرگندوني دنورو انیمیا گانو د گیلو او نښو ته ورته والی لري په ناروغ کې پرمختللی خسافت، نارموسیتیک نارموکرومیک او خفیف

ریتیکولوسایتوپینیا موجود وي، د سروکریواتو شکل بدلون کوي چی اکثر ا Chistocytosis د Burr cell او helmet cell شکل نیسي د سپین کریواتو او د دموي صفيحاتو شمیر زیاتره نارمل وي د هډوکي مخ په وصفی ډول نارمل مگر په کمه اندازه هایپوپلاستیک وي.

درملنه

خرنگه چی دا انیمیا په کمه او یا په متوسطه اندازه وي نو اکثر د درملنی اړتیاوی نه وي که چیری درملنه ایجاب وکړي نو له ټولو ډیر گټور Dialysis اود ارتروپویتین تجویز دی ځینی پینو کی اندورجن هم کارول کیږي وخیم حالاتو کی ترانسفیوژن باید په ډیری پاملرنی سره ترسره شي.

د اندوکړیني نارغیو انیمیا

یوشمیر اندوکړیني افاتو کی خفیف تر متوسط اندازه انیمیا چی زیاتره نارموکرومیک نارموسیتیک دي لیدل کیږي دا ناروغی عبارت دی له: د ا دیسن ناروغی او Pan hypopituitarism د Moxydema انیمیا وصفی شکل نارموکرومیک نارموسیتیک وي لاکن کله کله مایکروسیتیک او حتی مکروسیتیک شکل هم نیسي چی اخرنی ډول یې د Pernicious انیمیا سره غلطیږي.

هایپوتایروئیدیزم او Pipuitarism anemia کې د انیمیا میکانیزم ممکن د اکسیجن د ترانسپورت د اړتیا د کموالي له کبله وي ځکه دی حالاتو کې د عضویت د اکسیجن مصرف کمیږي د هیموگلوبین اندازه زیاتره د ۸-۹ گرامه په ۱۰۰ سي سي کې وي.

Chronic simple anemia

دا انیمیا دمزمن تشوشاتو له کبله لکه مزمن اتانات، نیوپلازم، روماتوئید ارترایتس د پښتورگي عدم کفایه او یو شمیر نورو افاتو له سببه پیدا کیږي چی د روغتون د رنځورانو د انیمیک پینو لوی گروپ جوړوي.

د ناروغی پتوجنیزس تر اوسه بڼه ښکاره نه دی مگر دری فکتورونه په کې رول لري.

۱- دارتروپویتین افراز کموالی (مهم لامل)

۲- د سروکریواتو د عمر لنډوالی (د Extra corpuscular) عامل له کبله.

۳- د بدن د اوسپنی د زیرمو څخه اوسپنه د سروکریواتو د جوړیدلو د پاره هیموگلوبین ته نشي تللی.

دا انیمیا د ځنډني افت د پیل څخه اکثرا دوه میاشتی وروسته پیدا کیږي او هیموگلوبین مقدار یو ثابت حدود کې پاتی کیږي. دا انیمیا درجه متوسط، دوینی لوحه زیاتره هایپوکرومیک مایکروسیتیک مگر کله کله نارمو کرومیک هم وي. د سیروم د اوسپنی سویه TIBC او Saturation دری واړه ښکته کیږي لکن د هډوکي مخ کې د اوسپنی زیرمی موجود وي (برخلاف د اوسپنی د فقدان انیمیا). دا انیمیا د اوسپنی د فقدان د انیمیا څخه دپورته ذکر شوي اوصافو پوسیله باید توپیر شي او د

اوسپنی ورکول رنځور ته گټه نه رسوي. ددی انیمیا تداوي د اصلي ناروغی د تداوي پورې اړه لري.

Myelophthosis

Myelophthosis هغه حالت باندی دلالت کوي چی د هډوکي نارمل نسج د غیر مخی عناصرو پوسیله عوض او نیول شویوي.

دا حمله کوونکي عناصر چی د هډوکي مخ یې نیولی وي عبارت دي له:

Leukemic cells - ۱

Tumor cells - ۲

Granulomas - ۳

Infectious - ۴

Fibrous tissue - ۵

Lipid storage cells - ۶

پتوفزیولوژی

داسی ویلای شو چی دی انیمیا کې د هډوکي نارمل مخ دیوی ساده میکانیکي پیښی په وسیله عوض شویوي د بلی خوا دا انیمیا ممکن د برید کوونکو او هیموپویتیک حجراتو عکس العمل د مغذي موادو سیالی فعالیت له کبله منځ ته راشي همدا ډول داسی شواهد موجود دي چې ځینی نهی کوونکي مواد د هډوکي میتاستاتیک تومور او گرانولوما لخوا د مخ د حجراتو په ضد افراز د انیمیا لامل کیږي.

کلینیکي څرگندونې

د Myelophthisis ځانگړی کلینیکي لوحی برسیره دانیمیا اصلي گیلی او نښی په لاندی ډول دي:

- ۱- نارموکرومیک نارموسیتیک انیمیا چی ریتیکولو سائتوپینیا سره یوځای وي.
- ۲- Leuko erthroblastic reaction دی حالت کې دوینی سپین کریوات لوړ او زیاتره خام سره او سپین کریوات په دوران کې لیدل کیږي.
- ۳- د سروکریواتو شمیر Pockilectosis, Anisocytosis او Tear drop اشکال لیدل کیږي.
- ۴- د دوراني دموي صفيحاتو شمیر کم، نارمل او یا ممکن زیات وي لکن د شکل له نظر څخه ډول ډ، ل او Grant شکل لري.

تشخیص

دهډوکي دمخ اسپریشن او د حجراتو د ډول تعیین پوری اړه لري.

درملنه

د ناروغی د اصلی درملنی په څنگ کی دانیمیا درملنه باید تر سره شي د اړتیا په صورت کې ترانسفیوژن هم توصیه کیږي.

Peul blood loss around دا د جراحي برخه ده چی هلته به مطالعه شي.

Polycythemia Rubra vera

(P.R.V) Polycythemia rubra vera دهډوکي دمخ یو ځنډنی نیوپلاستیک گډوډي دی چی پیل یې ناخپه او د سروکریواتو شمیر په حقیقي ډول په کې لوړ، عموما سپین

کریوات او Megacyriocyte هم په کې زیاتیري. اصلا د سرو کریواتو د Proliferation د زیاتوالي څخه منځ ته راځي نه دا چې ددی حجراتو د عمر د زیاتوالي له کبله بالاخره د هډوکي دمخ په Aplasia او Myelofibrosis چی Myeloid metaplasia سره یوځای وي او دا اختلاط په ډول حاد یا مزمن Granulocytic leukemia منځ ته راځي پای ته رسیږي.

پېښی

ددی ناروغی پېښی کمی زیاتره د عمر د ۳۵-۴۰ کلنی کی (۲۰-۸۰ کلنی) پیل کوي توریوستانو کې نسبت سپین پوستکو ته کم اونارینه و کې نظر بنځو ته زیات لیدل کیږي داتناسب ۱:۱۸ دی.

پتالوژي او پتوفزیولوژي

د P.V.R مهم پتالوژیک بدلونونه دوینی مجموعی حجم د زیاتوالي څخه منځ ته راځي. د بدن زیاتره اعضاء دوینی څخه ډک، وریدونه متبارز او ممکن ترومبوزس په کې موجود وي، توری دوینی د زیاتوالي او د Pulp د هایپرپلازیا له کبله لوی شوی او انفارکشن په کې عمومیت لري دهډوکي منځ سور توربخن اوزیات حجروي وي چی دا د مخی عناصرو د هایپرپلازیا له کبله دی ځینی پېښو کی نارموبلاست او ځینو نورو حالاتو کی Myeloblast, Myelo cyte او یا Eosinophilic یا Basophilic حجرات زیاتیري. کله کله د وینی جوړیدنه Extra medullary، ځیگر، توري او ځینی نورو برخو کې لیدل کیږي. د سرو کریواتو نسبي قیمت دوینی هر واحد نظر نارمل حد ته زیات چی دا دوینی د Viscosity د زیاتوالی لامل کیږي او ممکن همدا پېښه د زیاتو کلینیکي څرگندونو دمنځ ته

راتلو لامل شي که شه هم د Out put او کار د سپرو دندی او دویسی Trait oxygen saturation نارمل وي، د دوراني Minute volume کم شوی وي او دویسی جریان کې بنکاره کموالی منخ ته راخي دا Stasis او Thrombocytosis (چی دی ناروغي کې منخ ته راخي) دی ناروغي کې د Intra vascular ترومبوزسس دمنخ ته راتلو مسول دی. همدا ډول P.R.V کې د Heamostatic تشوشات هم موجود چی علت یې قسما د او عیو د بستر فزیکي پراخوالی د Platelet د 3 Factor فعالیت او د Platelet (A.D.P) adhesiveness کموالی او دویسی د Clot ډیره ماتیدنه ده.

کلینیکي څرگندونی

د ناروغي پیل ناڅاپي او په ورو ډول پرمختگ کوي د ناروغي مهمی گیلی عبارت دي له ستوماتیا، ضعیفی، سردردی، سرچرخي، Parasthesia روحی تشوشات او Irritability څخه. رنخور د خاربت څخه (وروسته د گرمو او بو دلمبولو څخه) شکایت کوي او د گرمي پروړاندی زغم نه لري.

د ناروغ غوره گیلی عبارت دي له:

- ۱- مخ سور توربخن او یا سیانوتیک او دسترگو Conjunctiva احتقاني وي.
- ۲- ۸-۱۰ سلنه پینو کې د اثنا عشر قرحه موجودوي.
- ۳- ۷۵ سلنه پینو کې سپیلینومیگالي لیدل کیږي.
- ۴- د څیگر لویوالی د ۳۰-۵۰ سلنه پینو کې منخ ته راتلای شي.

لابراتواري کتنی

- ۱- د سروکریواتو شمیر د ۲-۱۰ میلونو په حدود کی او عموماً نارمو کرومیک نارموسیتک وي مگر سره حجرات کله کله مخصوصاً وروسته د وینی بهیدنی څخه مایکروسیتیک او هایپوکرومیک کیږي.
- ۲- خفیف ریتیکولو سائتوسس موجود وي.
- ۳- دوینی حجم د سروکریواتو ټوله کتله په غوڅه توگه زیاته مگر دپلازما حجم نارمل اوپه کم شمیر حالاتو کې داهم ممکن زیات یا کم شي.
- ۴- دمحیطي وینی دسپینو کریواتو شمیر او ۱۲-۱۵ زرو په حدود کې چی Mast cell په محیطي وینه کې نادرا او دپنبو Basophilic حجراتو شمیر زیاتیري.
- ۵- د دموي صفیحاتو شمیر د P.R.V په ۲۰ سلنه پینو کې زیاتیري.
- ۶- Sedimentation rate ډیر کښته وي (0-4mm/4)
- ۷- Clot retraction: لمړی مرحله کې ډیر ښه مگر په هر اندازه کې چې Clot لاهم تکمش وکړي دعلقی څخه سره کریوات Leack او دتیوب لاندني برخه کې ترسب کوي چی د علقی فایبرینی شبکه سسته او اسفنجي شکل لري.
- ۸- دسیروم یوریک اسید د P.R.V په ۳۰ سلنه پینو کې لوړ او دسیروم سویه یې د ۴-۱۰ ملي گرامه په ۱۰۰ سي سي په حدود کې وي او کله کله د حقیقي Gouty Arthritis دحملو لامل کیږي چی د Secondary Gout پنوم یادیري.
- ۹- Leucocyte Alkaline phosphate: زیاتره لوړ او یا ممکن نارمل وي.

۱۰ دسيروم د اوسپنې سويه او T.I.B.C نارمل مگر د اوسپنې Turnover او کليرانس زيات شوی وي.

۱۱ - Arterial oxygen saturation ۹۱ سلنه لوړ او PCO₂ کې هيڅ بدلون نه ليدل کېږي. (پدی شرط چې دسپرو ترومبوز يا امبولی منځ ته نه وی راغلی) حجروي هايپوکسيا نه ليدل کېږي دا کسيجن Dissociation نارمل وي او عموماد Erythropoietin سويه لکه چې ثانوي پولي سايټيميا کې لوړ دی په P.R.V کې نارمل وي.

۱۲ - دسيروم Vit B12 او د Vit B12 Binding Substance لوړ وي.

۱۳ - Hyperhistamenemia او Hyper histaminuria د P.R.V دوه پر درې هغه پيښو کې چې تر کنترول لاندې رانشي موجود وي.

۱۴ - د Cytogenic مطالعی له مخی فکر کېږي چې د P.R.V رنځورانو کې مشخص Chromosomal تغيرات موجود دي چې تراوسه بڼه نه دي پيژندل شوي.

تشخيص

ددی ناروغی Traid چې عبارت دی له سورتوربخن مخ، سپلینوميگالي او پولي سايټيميا څخه د ناروغی په تشخيص کې زياته مرسته کوي لکن د تشخيص د تاييد لپاره پورتنی ذکر شوي معاینات بايد اجراشي.

توپيري تشخيص

I. Secondary polycythemia : دوه ډوله پولي سايټيما موجود دی چې بايد د P.V.R

سره توپيري تشخيص شي.

۱ - Secondary polycythemia : د هاپوکسیا له کبله پیدا کیږي هاپوکسیا د هډوکي دمخ لمرنی منبه (Stimulant) دی مگر دی ډول پولی سائیتیمیا کی لوکوسایتوزسس او یا ترومبوسایتوزس نه پیدا کیږي.

هغه غوره دناروغی حالات چی داډول پولی سائیتیمیا په کی پیدا کیږي عبارت دي له:

الف: Pulmonary insufficiency : تر هغه وخته چی شریانی اوکسیجن سچوریشن (oxygen saturation) د ۸۵ سلنه (داستراحت حالت) څخه کم نشي پولی سائیتیمیا نه پیدا کیږي دی حالت کی عموماً هیما توکریت د ۲۰ سلنی او هیموگلوبین د ۱۸ گرامو څخه نه لوړیږي.

ب: Obesity : د وزن ډیر زیاتیدل ممکن د Hypo ventilation لامل شي چی دا پینښه د تنفس مراکز د حساسیت دکموالی لامل کیږي. هاپووتیلیشن زیاتره د خوب په وخت کی زیات چی دا پینښه د هاپوکسیا لامل او پایله کی ثانوي پولی سائیتیمیا منځ ته راوړي.

ج: دزړه مزمن احتقانی عدم کفایه دپورتنی میخانیکیت په اساس دثانوي پالی سائیتیمیا لامل کیدای شي.

د: Right to left shunt دی حالاتو کی وریدی وینه سیستمیک دوران ته داخل چی دشریانی Oxygen saturation دکموالی لامل گرځي چی په پایله کی ثانوي پولی سائیتیمیا منځ ته راوړي.

ه: دسر یو Aortic venous fistulae داهم د arterial incomplete oxygen saturation له کبله ثانوي پولی سائیتیمیا منځ ته راوړي.

و: Meh hemoglobinemia او Sulfhemoglobinemia هم د ثانوي پولي سايتميا لامل کيږي څرنگه چې داپگمنتونه د اکسيجن د ليرد قدرت نه لري نو د شريان وينی Oxygen content کم او بالاخره پولي سايتميا منخ ته راځي.

۲- هغه ثانوي پولي سايتميا چې دهايپوکسيا سره يوځای نه وي.

هغه مهم افات چې دا ډول پولي سايتميا منخ ته راوړي عبارت دي له:

۱- دپنستورگي کارسينوما ددی ډول پولي سايتميا ډير غوره لامل دی.

۲- Hydro Nephrosis

۳- Renal cell adnoma

۴- Poly cystic disease او Unilucolar cysts

۵- Hemangioma

ب: دادرينل دغدی اسباب:

۱- کارسينوما

۲- Cushing syndrome چې د ادرينل د هايپريلازيا سره يوځای وي.

۳- Pheochromo cytoma

ج: Uterin fibroma

د: Intra cranial neoplasm

۱- Hemangiothelioma

۲- Hemangioblastoma

۳- Hemartoma

II. Stress poly cythemia : دی حالت کې د سرو کریواتو شمیر او هیموگلوبین په متوسط اندازه لوړشوی چی هیماتوکریټ زیاتره د ۶۰ سلنو څخه نه لوړیږي. دوینی سپین کریوات اود موی صفيحات نارمل او په دوراني وینه کی خام سپین حجرات نه لیدل کیږي. دی ناروغی کې برخلاف د P.R.V او ثانوي پولي سايټیما د سرو کریواتو مجموعي حجم نارمل مگر د پلازیا حجم تنقیص کوي ددی ناروغی لامل نامعلوم عموما متوسط سن کې هغه خلکو کې چی فعال او زیار کی لیدل کیږي.

ځینی پوهان ددی ناروغی منځ ته راتلو کې Psycho neurotic عوامل مسول گڼي اکثرا دا رنځوران یوه اندازه چاغ اودوینی فشار یې په متوسط اندازه لوړیږي او دارنځوران د Gaisbock's syndrome پنوم یا دیري دی سندروم کې Erythrocytosis او هایپرټنشن موجود مگر سپلینومیگالي نه لیدل کیږي.

اختلاطات

۱- وینه بهیدنه: دا اختلاط ددموي صفيحاتو د وظایفو د خرابوالي، داوعیو د بستر فزیکي توسیع او د Retraction خرابوالي له کبله چی کله کله د فیبرینوجن قسمي فقدان هم موجودوي منځ ته راځي. ددی اختلاط پینبی زیات او ددی مرض د ۳۰ سلنه پینبو کې دمرگ لامل همدا هیموراژ دی اکثرا دا وینه بهیدنه دوسیع Echymosis ، بین النسجي نرف (چی د تروما له کبله منځ ته راځي) داثنا عشر قرحاتو نرف او یا دجراحی عملیو څخه وروسته پیدا کیږي.

۲- ترومبوسس: دترومبوسس مهم لامل عبارت دی له:

الف: دوینی دلزوجیت زیاتوالی.

ب: وعایي Stasis

ج: ترومبوسایتوس

د P.R.V تقریبا یو پر دری رنخورانو کې دا اختلاط موجود او تقریبا ۱۰ سلنه پیښو کې د مرگ لامل کیږي ددی ترومبوزس معمول اشکال عبارت دي له:

۱- دماغي او مایوکارډیل ترومبوسس.

۲- محیطي او عیو ترومبوسس

۳- کبدي، Portal او یا Esophageal ترومبوسس

۴- کله کله د Mesenteric او عیو ترومبوسس.

د ترومبوسس وقوعات وروسته د جراحی عملی څخه هم زیات دي.

درملنه

څرنگه چې د P.R.V لامل معلوم نه دی نو ځکه درملنه یې سببي دی د ناروغی زیاتره گیلی د سروکریواتو کتلی او دوینی مجموعي کتلی دکم کولو په وسیله رفع او یا کمیږي. ی دامطلب د دریو مهمو عملیو په وسیله لاس ته راوړل کیږي.

۱- Venesection : دا عملیه د سروکریواتو د کتلی او دوینی مجموعي حجم نارمل حد ته بنکته راوړلو لپاره ډیر موثره او اسانه طریقه ده. زیاتره گیلی په ځانگړي ډول څارښت او Hyper urecemia او ځینی نور ډیر ژر له منځه وړي. که چیری ترومبوسس د پیدا کیدو په حال کې وي رنخور د مرگ څخه ساتي. همدا ډول هغه رنخوران چې د عاجل جراحی عملی دپاره تیارېږي ډیری د Post operative اختلاطاتو دمخنیوي دپاره ښه تدایي دي متاسفانه د Venesection دوامداره تطبیق رنخور کې داسی هایپوکرومیک انیمیا چې

سره کړيوات دنارمل حد څخه لوړ وي پيدا کوي د بلی خوا مکرر Phlebotomy د هډوکي دمخ د تنبه لامل کيږي چی وروسته داوردی مودی څخه دوینې ددموي صفيحاتو سويه هم د سرو کړيواتو په شان لوړيږي.

د ۳۵۰-۵۰۰ ملي ليتر وينه هر درى ورځى وروسته تر هغه چی هيماتوکريت ۵۰ ته ورسيرې بايد وويستل شي.

۲- Phenyl hydrazine: دا ډول د Anti pyrin دمشتقاتو څخه ده څرنگه چی توکسيک اغيزی يې زیات دي زیات نه کارول کيږي.

۳- دوینې د عناصرو د منځ ته راتلو نهی کول: دی طریقه کې د مختلفو وسایلو په ذریعه د هډوکي څخه دوینې د عناصرو د منځ ته راتلو مخنیوی کيږي چی موثره لاری يې دوه دي.

الف: irradiation: د P.V.R په درملنه کې د irradiation ډیر موثر شکل (P^{32}) Radioactive phosphorus دی ددی تداوي پوسيله برسیره په سرو او سپینو کړيواتو دموي صفيحات هم نارمل حد ته بنکته کيږي. د (P^{32}) یو دوز څخه وروسته دمرض Rimission پيدا چې دا Rimission ترڅو کالو دوام کوي څرنگه چی د (P^{32}) دتاثیر دمنځ ته راتلو لپاره څو اونى وخت په کار دی نو ځکه باید وروسته د Venesection څخه ترسره او هيماتوکريت د ۵۰ سلنه په حدود کې وساتل شي.

ب: شيموتراپي: د P.R.V په کنترول کې Alkalating agent مواد لکه Meleran او T.E.N د هډوکي مخ باندى ډیر بڼه او موثر نهی کوونکي تاثیر لري او تاثیر يې P^{32} تاثیراتو ته ورته والی لري دا دواگانى نظر P^{32} په مکرر ډول رنځور ته تطبيق او په مکرر ډول هيماتولوژیک معاینات باید اجراشي.

انزار او دناروغی کورس:

که چیری رنخوړ تداوي نه شي نوترومبوتیک او هیموورژیک خطرات ورته متوجه وي دتداوي په صورت کې د ناروغی سیر سلیم او دا رنخوړان د ۱۰-۲۰ کالو پوری ژوند کولای شي. د P.R.V سیر اخرنی وخت کې ممکن یوبل Myelo proliferation افت لکه Myeloid metaplasia او یا مزمن Granulocytic leukemia منح ته راشي. ځینی پینسو کی ممکن د هډوکی دمخ APlasia منح ته راشي د P.R.V ۱۰ سلنه هغه ناروغان چی د P^{32} په وسیله تداوي شوي وي په حاد Myelo blastic لوکیمیا اخته کیدای شي.

دوینی د سپینو کریواتو کډوډي

The Leukemia

تعریف: لوکیمیا د سپینو کریواتو او ددی حجراتو د لمړنی عمومي نیوپلاستیک نسجی Proliferation څخه عبارت دی چی عموماً (نه همیشه) چی عموماً دمحیطی ینی د سرو کریواتو شمیر او شکل په کی اېنارمل وي.

دا حالت د Leukomoid Reaction (دی حالت کی د سپین کریواتو شمیر او شکل اېنارمل او دانفکشن Malegnancy او هیمالیسس څخه منځ ته راځي) باید توپیر شي.

وېشنه

لوکیمیا د سپینو کریواتو د Differential (حاد یا مزمن) او همدی کریواتو د هریو اړوند ګروپو (Basophil, Eosinophil, Monocyte, Lymphocyte, Granulocyte) داخه کیدو په بنسټ Classified شویډي.

1-15 Table: Classification of Leukemia

Cell Maturity	Predominant cell line		
	Granulocyte	Lymphocyte	Other
Acute	Myeloblastic	Lymphoblastic	Monocytic
(Poorly or undifferentiated forms predominate usually protracted course	(AML)	(A.L.L) (AUL)	Plasmacytic Eosinophilic Basophilic
Chronic (Well differentiated forms predominate, forms predominate usually protracted course	Myelocytic (CML)	Lymphocytic (CLL)	Monocytic Eosinophilic basophilic

دلوکیمیا دپورتنی ډولو له ډلی څخه CLL, AML, ALL او CLL زیات عمومیت لري او دمحیطی دوران د سپینو کړیواتو د شمیر په اساس Frank لوکیمیا نارمولوکیمیا اویا Leukopenic (Aleukemic, Sub leukemic) پنوم یادیري.

پېښی

لوکیمیا دپورتنی جدول ټولو خبیشو ناروغیو ۸ سلنه پېښی جوړوي او پېښی یې دسن، جنس او تایپ له نظره په لاندې جدول کې مطالعه کیري.

1.16 Table: Incidence of leukemia according to age

Type	%	Age
Chronic lymphocytic	29%	Predominates before age 45
Chronic Myelocytic	26%	Predominates before age 20
Acute lymphoblastic	20%	Predominates before age 20-45
Acute myeloblastic	17%	At all age
Monocytic		
Myelomonocytic	6%	
Histiomonocytic	20%	Usually occur age 20-15

دپورتنی جدول څخه داسی ښکاري چی حاد لوکیمیا زیاتره ماشومانو کې لیدل کیري دلوکیمیا پېښی سکندناوی ممالک، اسراییل، نیوزیلیند او امریکا کې زیات مگر برخلاف فعلا په جاپان کې کم دي

لاملونه

که څه هم دلوکیمیا اصلي سبب تر اوسه نه دی معلوم شوی مگر ځینی فکتورونه چی ممکن د ناروغی په منځ ته راتلو کې برخه ولري په لاندې ډول ذکر کیري:

۱- محیطي فکتورونه

الف: Ionizing radiation: دقوي مقدار ددې موادو د Radiation مخامخ کي اخستل دلوکیمیا په منځ ته راتلو کي ثابت رول لري مگر خفیف مقدار Radiation (د مثال په ډول تشخيصي X-ray) رول د لوکیمیا منځ ته راتلو کي ندي ثابت شوی البته د وړانگي سره مخامخ کیدو زمان او دمرض دمنځ ته راتلو تروخت پوری یوه واټن چې په کلونو حسابیږي موجود دی.

ب: کیمیاوي مواد او درملونه: فکر کيږي چې بنزین، ارسنیک، فینیل بوتازون او کلورو مایستین دلوکیمیا دمنځ ته راتلو کي ممکن برخه ولري. زیاتره پیښو کي ددې موادو د مخامخ کیدو څخه وروسته د هډوکي دمخ ایلیزیا او په دوهم مرحله کي لوکیمیا منځ ته راځي.

ج: د هډوکي دمخ هایپوپلیزیا: داسی فکر کيږي چې د هډوکي دمخ هایپوپلیزیا چی د هر لامل څخه وي ممکن دلوکیمیا لامل او دلوکیمیا زیاتره ډولونه گوندي د همدی میکانیزم په اساس پیداشي.

۲- جنتیک فکتورونه:

Down syndrome) Trisomy 21 (کي دحاد لوکیمیا پیښی ۲۰ ځله نظر Nonmongolism ماشومانو ته زیات لیدل کيږي. CML او Mongolism کي دکروموزوم یوډول کسبي یا ارثي افت (Philadelphia chromosome) موجود چې ممکن دناروغی د پیداکیدو مسول وي.

۳- وایرس

که څه هم د وایرس او دانسانانو د لوکیمیا ترمنځ تراوسه کوم سببي اړیکې ندې ثبوت شوي مگر ځینې غیر مستقیم شواهد داسې ښکاره کوي چې دانسانانو لوکیمیا او هغه لوکیمیا چې حیواناتو کې د وایرس پوسيله په تجربوي ډول منځ ته راوړل شوي وو ښکاره ورته والی به په کې موجود دي.

L.Gross داسې نظریه لري چې نارمل خلکو کې ممکن یو قوي لوکوجنیک وایرس موجود چې که چیرې دا وایرس د ځینې میکانیزمو (تشعشع، کیمیاوي مواد او ځینې نور عوامل) په وسیله تنبه شي د یو فعال Oncogenic وایرس په شکل بدلون مومي او بلاخره د لوکیمیا سبب کیږي. په دی هکله Burkitt لمفوما د وایرس کشف چې ددی ناروغی لامل کیږي دا نظر لازیات باوري کوي.

د حیواني لوکیمیا وایرس خفیف اتني جنیک خاصیت لري چې نظر دی خاصیت ته په راتلونکی کې داسې اتني سیرم د واکسین په ډول چې ددی ناروغیو په وړاندې کې وکارول شي منځ ته راشي.

۴- Immunologic فکتورونه:

ډول ډول شواهد موجود دي چې وایي د Immune سیستم خرابي یا عدم کفایه د نیوپلیزیا منځ ته راتلو او پرمختګ کې برخه لري دی مورد کې زیات شواهد موجود دی انسانانو کې د Immune میکانیزم رول د لوکیمیا په کنترول او مخنیوي کې تراوسه ښکاره شوی ندی خو څیړنه په دی هکله روانه ده.

د ماشومانو لوکیمیا

پېښی

ماشومانو کې لوکیمیا نظر ددی دوری ټولو خبیشو افاتو په نسبت زیات او پېښی یې د ژوند په لمړنی پنځه کلونو کې مخصوصا د ۳-۴ کلنی په منځ کې هلکانو کې نظر نجونو ته زیات لیدل کیږي داچی د مرض وقوعات تقریبا په اخیرو ۳۰ کلونو کې خفیفاً زیاتی شوي لامل یې نامعلوم او تر ناندی لاندی دی.

ویشنه

د ماشومانو دحاد لوکیمیا ډولونه نظر کاهلانو ته فرق کوي او مهم ډولونه یې عبارت دي له:

۱- حاد لمفوبلاستیک لوکیمیا ALL (Un differentiated or stem cell) چې د ماشومانو د لوکیمیا ۸۰ سلنه تشکیلوي.

۲- Acute myeloblastic monocytic, Non myelo blastic and Erythro leukemia

۳- خنډني گرانولوسیتیک لوکیمیا او ریتیکولواندوتلیوسس (Reticulo endotheliosis)

لاملونه

د پورتنی کلاسیفیکیشن له مخه د ماشومانو حاد لوکیمیا اکثر د ALL او AML د شکل څخه دی لکه چې مخکی تری یادونه وشوه لامل یې معلوم نه دی مگر بیا هم ممکن Proliferation وایرس د جنتیک او کیمیاوی لوکومیجنیک (Leukomegenic) موادو سره مخامخ کیدنه دناروغی په دمنځ ته راتلو کې برخه ولري.

کلینیکي څرگندونې

ناروغی دتبی، ستوماتیا، هډوکي درد، پرمختللی خسافت، وینه بهیدنی تظاهرات (پورپورا، Epistaxis، معدی معایی او یا بولي تناسلي وینه بهیدنه) او د تنفسي یا بولي لارې د اتان سره پیل کوي. (امکان لري چی اتان وروسته پیدا شي) چی په رنځور کې د زړه پرش، تکی کار دیا کله کله Stomatitis، بی اشتهایی او دوزن بایلل موجود وي دناروغی غوره کلینیکي نښی دادي:

سپلینومیگالي چې ALL کې ډیر څرگند مگر AML کې زیاتره نه لیدل کیږي. خفیف او یا په متوسط اندازه هیپاتومیگالي او لمف ادینویتی په اکیوت لمفوبلاستیک لوکیما کې ډیر زیات Acute monocytic لوکیما کې کم یا خفیف مگر په Acute myelo blastic لوکیما کې نه لیدل کیږي نرفي تظاهرات لکه پورپورا، Epistaxis او Petechia دحاد لوکیما ټولو ډولو کې موجود او Gingival hyper plasia تقریباً یواځی Acute monocytic (AML) لوکیما کې لیدل کیږي.

دهډوکي حساسیت دقص دپاسه په اسانی تثبیت کیږي دماشومانو حاد لوکیما تقریباً ۵۸ سلنه پینو کې مرکزي عصبي سیستم په افت اخته او ممکن ناروغی د همدی سیستم د گیلو پوسیله پیل شي دا اعراض د دوه سببو څخه منع ته راځي.

۱- Intracranial bleeding: له کبله چی په ثانوي ډول د ترومبوسایتوپینیا او یا Leukemic nodular infiltration څخه پیدا کیږي.

۲- Leukemic meningitis: د مرکزی عصبي سیستم داخته کیدو مهم اعراض عبارت دي له: Lithargy، اختلاجات، Papil edema د غاړې شخي اود Kerning علامی مثبت کیدل ځنی نور اعضا لکه ختی، تایروئید او کولمی هم په افت اخته کیږي.

لابراتواري معاینات

محیطی وینه:

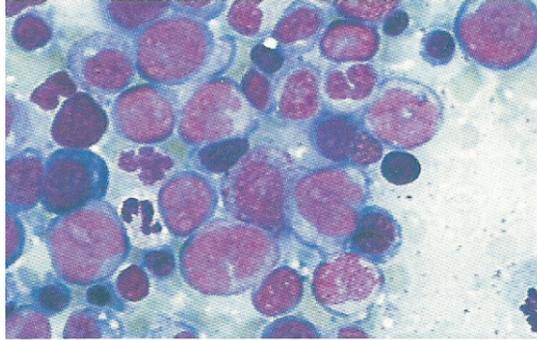
۱- سره کریوات: Nucleated او نارموسیتیک انیمیا عموماً موجود وي.
۲- دموی صفیحات: د ماشومانو په ټولو اشکالو د لوکیمیا کې ترومبوسایتوپینیا موجود وي.

۳- سپین کریوات: په ۵۰ واقعاتو کې په ALL کې Myeloblastic leukemic دی.
په ALL لوکیمیا پینو کې د لوکوسایتو شمیر ۲۰ سلنه دنارمل حالت څخه لوړ وي ځینی واقعاتو کې مخصوصاً حاد مونوسیتیک لوکیمیا کې د لوکوسایتو شمیر د نارمل حالت څخه کم (۲۰۰۰ څخه کم) وي.

برسیره پر دی ALL لوکیمیا کې د سپینو کریواتو شمیر زیات وي د Blast cell ۷۵ سلنه څخه تر ۱۰۰ فیصدو ته رسیږي. مگر حاد مونوسیتیک لوکیمیا کې د بلاست حجراتو شمیر کم (۱۰-۲۰ فیصده) وي که چیری پدی حاد لوکیمیاو کې لوکوپینیا موجود وي د بلاست حجراتو شمیر کم او پیژندنه یې مشکل وي.

په محیطی وینه کې د بلاست حجراتو تشخیص اکثراً مشکل او حتی ناممکن وي نو ځکه د Acute undifferentiated leukemia پنوم یاد یږي. په یو شمیر نورو پینو کې سره لدی چی د سپین کریواتو شکل ابنارمل وي مگر بلاست حجرات موجود نه وي د حاد لوکیمیا

تشخیص دهمدی حجراتو دمخه اجرا کیرې (Por oxidase) تلوین عموما تشخیص کي کومک کوي



۱۷-۱ شکل: په *Acute Myeloid Leukaemia* کې لوی *Blast cell* چی هسته یې تیله کړیده

الف: ALL په محیطي وینه کې مختلف شمیر و صفی او غیر و صفی لمفوبلاست او کم شمیر نسبتا پاخه حجرات لکه *Myelocyte*, *Promyelocyte* او *Metamyelocyte* موجود مگر مطلق پاخه *Segmented neutrophil* عموما کم او حتی هیڅ نه لیدل کیرې غیر و صفی میالوبلاست حجراتو کې نوه او سایتوپلازم یې ابارمل وي چې په سایتوپلازم کې *Auer bodies* لیدل کیرې.

ب: ALL په محیطي وینه کې په مختلف شمیر و صفی او غیر و صفی میالوبلاست او ډول ډول نور حجرات چې ډیرا خوالي له نظره د لمفوبلاست او لمفوسایت په منځ کې دي لیدل کیرې دنارمل لمفوسایت شمیر ډول ډول مگر عموما ډیر کم *PMN* او یا هیڅ نه لیدل کیرې (*Auer bodies* سایتوپلازم کې نه لیدل کیرې)

ج: *Acute monocytic* لوکیمیا دوه شکله لري.

۱- Schilling : چې ریښتینی مونوسیتیک لوکیمیا دی. لوکیمیک ارتشاح ریتیکولواندوتیلیل حجرات اخته کوي لدې کبله د Leukemic reticulo endotheliosis پنوم یادیري. دا ډول ډیر نادر چی په محیطي وینه کې وصفي بلاست حجرات چې دلمفوبلاست او میالوبلاست څخه نشي تشخیص کیدلی موجود دی لکن یوزیات شمیر حجرات چې Pro mono cytic وصف لري تشخیص وړ دي په سمیر کې لیدل کیږي.

۲- Naegeli type : چې دا AML شکل دی او په محیطي وینه کې په کافي شمیر داسی حجرات چې د میالوبلاست او مونوسیتیک دواړو ماروفولوژیک اوصاف لري اوله همدی کبله د میالو مونوسیتیک لوکیمیا په نوم یادیري دا شکل نظر اول ډول لوکیمیا ته زیات لیدل کیږي.

دهډوکی دمخ معاینه

دهډوکی دمغز په معاینه کې نارمل حجروي عناصر د لوکیمیک بلاست حجراتو پواسطه تعویض شوي چې دا حجروي بدلیدنه په حاد مونوسیتیک لوکیمیا کې کم لیدل کیږي. Megakaryocyte او Erythropoiesis کمی شوي وي.

دهډوکو د مغز حجراتو ریښتینی تشخیص لپاره باید مخصوص Cytochemical تلوین اجراشي ځینی نادر و پینو کې د هډوکی د مخ Specimen ډیر زیات هایپوبلاستیک او د اپلاستیک انیمیا څخه غیر قابل تشخیص وي چی په دی حالت کې باید د هډوکی بایوپسی اجراشي.

دنورو لابراتواري معایناتو په جمله کې د سیروم یوریک اسید سویه لور او دځیگر وظیفوي تستونه کله کله اېنارمل وي په حاد لوکیمیا کې د Chromosome اېنارملتي نه لیدل کېږي.

تشخیص

دناروغی تشخیص په کیلو او نښو د هډوکي دمخ او دمحيطي وینې په معاینه، دوینې دیوریک اسید دسویې په تعیین او د هډوکو د رادیوگرافي په وسیله اجرا کېږي.

اختلاطات

- ۱- CNS leukemia: دحاد لمفوسیتیک لوکیمیا تقریبا ۵۰ سلنه پېښو کې منځ ته راځي کیلی یې مخکی ذکر شوي دي.
- ۲- هیموورژ: دی رنځورانو کې اکثرا دمرگ لوی لامل ترف دی چی دمنځ ته راتلو میکانیزم او ډولونه یې مخکی ذکر شوي دي.
- ۳- انفکشن: دحاد لوکیمیا دمرگ ډیر لوی لامل Opportunistic انتانات لکه فنګس (Viral، Pneumocystis carini، Nocardia، Aspergillus، Candida) انفکشن، Cytomegalic inclusion ناروغی، او کله نور بکتریاوی.
- ۴- Hyper urecemia: زیاتره هغه وخت کې چې دلوکوسایت شمیر زیات شي موجود وي.
- ۵- موضعي ارتشاح: (هډوکي، پښتورگي او پوستکي) تقریبا په ۸۰ سلنه پېښو کې منځ ته راځي.

درملنه

دحاد لوکیمیا درملنه

حاد لوکیمیا دتداوي هدف دادی چی رنخوړ په ثابت ډول پرته له کوم عرض څخه د شفاخانی څخه دباندي ژوند وکړای شي ددی هدف د لاس ته راوړلو په موخه باید لوکومیک حجراتو شمیر کم شي. که چیری دا حجرات په سم ډول کم کړل شي د Partial remission (چی ددهوکي مخ کې دبلاست حجراتو د پنځه ویشت سلنو څخه کم وي) پنوم یادیري.

هغه وخت چی لوکیمیک رنخوړانو کې Organomegally ، Lymphadenopathy اودنورو اعضاو لوکیمیک ارتشاح له منځه یوړل شي او ددهوکي دمخ بلاست حجرات د پنځه فیصد څخه کم اودمحيطي وینی قیمتونه نارمل شي د Complete remission پنوم یادیري.

ددی هدف په څنگ کې رنخوړ انیمیا، هیمورژ، انفکشن او Hyper urecemia باید کنترول شي.

دحاد لوکیمیا دتشخیص څخه وروسته ماشوم باید په روغتون کې بستر او تداوي یې په ترتیب او په لاندی ډول باید اجراشي.

۱ - Supported درملنه: دماشوم هیموگلوبین او هایدریشن حالت باید تامین شي ټول ماشومانو کې توبرکولین او هستوپلازمین جلدی تست د ستروئید دتداوي څخه مخکی باید تطبیق شي اودماشوم فامیل سره د ناروغی دتشخیص، تداوي او انزار په مورد کې په ډیر کراری او وضاحت باید خبری وشي. څرنګه چې دحاد لوکیمیک رنخوړانو د سیروم

یوریک اسید او BUN اکثراً لوړ وي نو دیوریک اسید Nephropathy دمنځ ته راتلو څخه باید مخنیوی وشي. درنځورانو د ادرار Out put د کافي هایدریشن په ذریعه باید لوړ وساتل شي او Allopurinole 10mg/kg/24h په تقسیم شوي مقدار دورځی دري ځلي رنځور ته شروع شي. د تشومتیازو د خنثی کیدو او یوریک اسید اطراح دکمولو په منظور اکثراً دی رنځورانو ته دورځی 3-4gm/m²/24h سودیم بای کاربونیټ ورکول کیږي. دا اهتمامات ځکه دشیمو تراپي څخه مخکی نیول کیږي چی که چیری ماشوم دسیروم یوریک اسید سویه ۱۰ ملي گرامه په ۱۰۰ سي سي څخه لوړ شي یوریک اسید نفروپټي منځ ته راوړي.

۲- دلوکیمیا خصوصي درملنه

د ALL ځانگړی درملنه شیمو تراپي دی چی اصلي منظور یې مکمل او یا قسمي Remission دی. نوځکه ددی Remission دمنځ ته راوړلو او ساتلو دپاره د Chemoteurapeutic درملو اندازه توپیر لري.

الف: Induction remission: دی منظور دپاره مختلف Chemotherapeutic رژیمونه موجود دي چی په راتلونکي جدول کې ذکر شویدی خو هغه چی دټولو څخه زیات کارول کیږي اول ، دویم اودریم گروپ دواگانې دي (راتلونکی جدول ته مراجعه وشي) چی دشپږو اونیو او یا ترهغه وخت چې Remission منځ ته راشي رنځور ته ورکول کیږي.

ب: Maintenance therapy: وروسته تر هغه چی remission پیدا شو باید ثابت وساتل شي چې داهم د Combination chemotherapy په ډول د خولی دلاری په لاندی توگه باید اجرا شي.

6 mercapto purine (6 MP) 50mg/sqM/day

Methotraxate (MMT) 20mg/sqM/week

Cyclophosphamide 200 mg/sqM/week

که چیری ناروغی Relaps وکړي دوباره Induction remission تداوي باید پیل شي هغه

پیسنو کې gonads, Thymus او CNS په افت اخته شوي وي رادیوتراپی یې انتخابی

درملنه ده. ALL کې Immunotherapy (د BCG پواسطه) تر پلټنې لاندی دی چی ممکن

قطعی تطبیق یې وروسته نشر شي.

1-17 Table: Chemotherapy remission in acute leukemia

Drugs	Dosage	% Complete remission ALL	% complete remission AML
Combination Vincristin + Prednisone	1,4mg/sqM/WK IVb 50mg/sqM/day Po	85%	-
Daunorubicine Vincristin Prednisone	1mg/sqM/WK IVb 1,5mg/sqM/WK IVb 100mg/sqM/Day POB	95%	30%
Vincristin Methotrexate Prednisone	1,4mg/sqM/WK IVb 8mg/sqM/twice weekly PO (Divided into 4 doses 16 h) 350mg/sqM/Day PO 1-10 then 70mg/sqM Po 11-20 days then repeat	30 (old) 70 (young)	
POMP Prednison Vincristine Methotrexate 6 mercaptopurin	100mg/sqM/Day 1-5 Po 1.4mg/sqM/Day IV only 7.5 mg/sqM/Day IV 1- 5 500 mg /SqM/day 1-5 IV	95%	30%

Cytosine Arabinoside Thioguanine	3mg/kg 12h IV 2.5mg/Kg 12 h Po	-	40%
COAP Cyclophosphamide Vincristin Cytosine Arabinoside Prednisone	50 mg/sqM q 8h IV 1-4 days 2mg IV (first day only) 50mg/sqM q 8 h IV 1-4 days 60mg/sqM/day Po 1-4 days	60%	40%

د Monocytic Leukemia او Acute myelocytic, Myelomonocytic درملنه

دحاد لوکیمیا دی ډولو انتخابي درملنه په تیر شوي جدول کې څلورم، پنیخم اوشپرم رژیمونه دی چی نظر د رنځور حالت سره سم یو یې په ترتیب چی وروسته د هر دوو اونیو څخه د ۴ یا ۵ ورځو دپاره تر هغی چی Remission منځ ته راشي باید تطبیق شي د Remission منځ ته راتلل او relapse دهډو کي دمخ دمعاینی په اساس صورت نیسي او که چیری relaps پیداشي دلمړی ځل په شان شیموتراپی باید تطبیق شي داشکل لوکیمیا متاسفانه Maintenance درملنه نه لري ځکه سیر یې ډیر لنډ دی.

دحاد لوکیمیا دااختلاطاتو درملنه

۱- دلوکیمیک مننحایتس تداوي: دا اختلاطات د ۵۶ سلنه پینبو کې دناروغی د لمړنی تشخیص څخه تقریبا ۹-۱۲ میاشتی وروسته منځ ته راځي مگر وقوعات یې په AML کې کم وي.

دا حالت د سردردی، کانگی، دماشوم دشخیصت بدلون، Irritability دسترگود دید تشوشات، Polyphagia اود اختلاجاتو په ډول څرگندیږي د ناروغی دی حالت کې دپولو

څخه زیات سحایا، مرکزي دوم، دریم، څلورم او شپږم اعصاب هایپوتلموس او کله کله نخاع په افت کېږي تشخیص یې د CSF د معاینې په وسیله ترسره کېږي هر کله چې په CSF کې د بلاست د حجراتو شمیر د ۱۰ عدد څخه زیات او پروتین یې لوړ شي تشخیص مطلق او تداوي پیل شي.

درملنه یې د Metothrexate پوسيله اجرا کېږي intrathecally 10-12mg/m هر دوه یا درې ورځې وروسته (مجموعاً درې زرقه) رنځور ته تطبیق چې ۹۵ سلنه پېښو کې ډیره ښه پایله ورکوي.

۲- دانتان درملنه

د لوکیمیک رنځورانو د مرگ ډیر لوی لامل انفکشن دی چې تقریباً ۷۰-۹۰ سلنه رنځورانو کې د مرگ په وخت کې موجود وي. دا انفکشن اکثراً د Sepsis مگر د Osteomyelitis, peri anal cellulites, gingivitis, pneumonia او منجایتس په شکل هم لیدل کېږي د انفکشن د لوکیمیا د Relapse وخت او مخصوصاً د Myelosuppression او immunosuppression له کبله منع ته راځي چې فوق العاده وخیم او وژونکی وي هغه انفکشن چې لوکیمیا کې ډیر عمومیت لري د تداوي سره یوځای په لاندې جدول کې ښودل شوي دي.

Bacterial	1. Pseudomonas aeruginosa	Gentamycin + Carbenicyllin
	2. Escherichia coli	Gentamycin
	3. Staphylococcus aureus	Oxacillin sensitivity recommended
Protozul	1. Pneumocystis carinii	Pentamadinisolthionate
Viral	1. Cytomegalo virus	Cytosin arabinoside
	2. Varicella	Zoster immune globulin
Fungal	1. Candida albicans	Amphotericin B

2. Aspergilosis	Amphotericin B
3 Histoplasma capsulatum	Amphotericin B

Bleeding - ۳

د لوکیمیک رنځور ماشومانو د مرگ دوهم لوس لامل وینه بهیدنه دی چی لامل یې اکثرا ترومبوسایتوپینیا دی د نرف احتمال هغه لوکیمیک ماشومانو کې چې د دموي صفيحاتو شمیر یې د ۵۰ زرو څخه کم او انفکشن هم موجودوي ډیر زیات دی. ددی ډول نرف توقف او یا مخنیوی دپاره د Type specific platelets ترانسفیوژن 1 unit/13Lb body wt/day باید رنځور ته ورکړل شي که چیری لوکیمیک ارتشاح په ځیگر کې پیدا شو یوې دځیگر د عدم کفایې له کبله هم ممکن وینه بهیدنه پیدا شي.

۴ - Osteoprosis چې د Stress کسرو سره یوځای وي.

هرڅومره چی د لوکیمیک ماشومانو ژوند زیات شي په همغه اندازه دا اختلاط زیاتیري برسیره د عضویت داوږدو هډوکو څخه د ملا د تیر کسرونه هم عمومیت لري. د کورتيکوسټروئید او د Methotrexate تداوي ددی اختلاط په منځ ته راتلو کې برخه لري تداوي یې اور توگرام دی.

Chronic granulocytic leukemia

(Chronic myeloid leukemia, chronic myelocytic leukemia, chronic myelogenous.L)

د الوکیمیا اکثرا د ۲۰-۴۵ کلونو په منځ کې لیدل کیږی و قوعات یې نارینه و کې نظر بنځو ته نسبتا زیات دي د امراض Myelocell metaplasia, PRV او ترومبوسایتوپینیا (Chronic myeloproliferation) سره یوځای اړیکې لري.

پتالوژي او پتوجنیزس

دی ناروغی کې سپین کریوات د هډوکي مخ، یڼه او وینه کې د نارمل حد څخه زیاتېږي لوکیمیک حجرات د پرمختګ سره سم نور اعضا لکه هضمي سیستم، پښتورگی، سپري، خصیه او لمفایي عقدا تو کې هم انفلتریشن کوي. دا سپین کریوات د گرانولوسایتو مختلف اشکال او مختلف ارتقايي مراحلو کې واقع دي. (Metamyelocytes, Myelocytes, promyelocytes چې نارمل حالت کې یواځی د هډوکي مخ کې لیدل کېږي).

داسی فکر کېږي چې اصلا د Hematopoitic stem cell د اېنارملتي له کبله گرانولوسایت حجرات او کله کله میگا کریوسایت کې زیات پرولیفریشن پیدا کېږی چې Erythropoiesis اکثر نارمل وي د هډوکي مخ کې د حجراتو Maturation اغیزمن مگر د AML په اندازه زیات نه وي. د محیطي وینې پخو نترفیل کریواتو او دموي صفيحاتو په وظیفوي فعالیت کې خفیف خرابوالي پیدا مگر د انفکشن او یا دنزف لامل نه کېږي. د CML تقریبا ۹۵ سلنه پېښو کې د ۲۲ کروموزوم یو سگمنت له منځه تللی وي چې دا اېنارمل کروموزوم د Philadelphia کروموزوم په نوم یادېږي دا اېنارملتي یواځی د Erythroid, myeloid او Megakaryocytic سلسلی پوری محدود او د remission او relapse دواړو حالاتو کې لیدل کېږي فکر کېږي چې د ایوکسبي اېنارملتي دی چی ممکن د ناروغی په منځ ته راتلو کې برخه ولري.

کلینیکي څرگندونې

د ناروغی پیل اکثراً تدریجی (insidious) او حتی ځینی رنځورانو کی تشخیص تصادفا هغه وخت چې رنځور دیوبل تکلیف او یا د صحتی معایناتو له کبله معاینه کیږي ایښودل کیږي.

د ناروغی غوره گیلی عبارت دي له:

انیمیا، ستوماتیتیا، ضعیفی، د گرمی په مقابل کې عدم تحمل، خوله، د پوستکي خفیف ندبي افاتو منځ ته راتلل، د گیلې مبهم شکایات او پرسیدو احساس دی چی د توري دلویوالي له کبله پیدا کیږي.

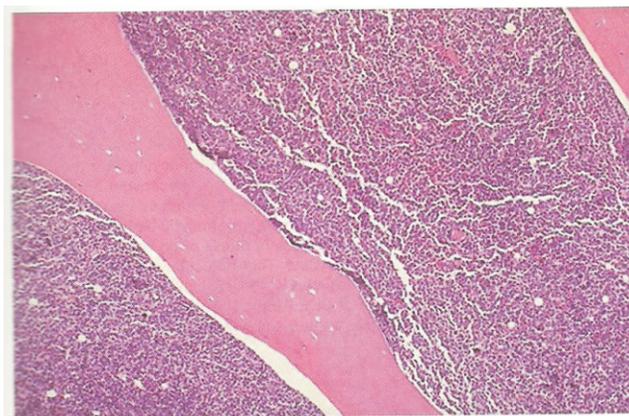
د فزیکي معایناتو مهم علایم عبارت دي له:

۹۰ سلنه پینو کې سپلینومیگالی موجود مگر هیپاتومیگالی او لمف اډینوپتی ډیر کم لیدل کیږي. پورپورا او دوریو وینه کیدل زیاتره موجود چی لامل یې د دموي صفیحاتو وظیفوي گډوډي او Cholestasis له کبله دي وروسته کله چې د remission دمنځ مسافی لنډی شي (چی د شیموتراپی په وسیله منځ ته راځي) بلاخره انیمیا او نرزي تظاهرات د ترومبوسایتوپینیا له کبله پیدا او د ناروغی اخرنی صفحه په ۸۰ سلنه پینو کې د AML لوجه منځ ته راوړي او بلاستیک Crisis له کبله دخو میاشتو په شاوخوا کې رنځور مړ کیږي کله کله د قص د هډوکي حساسیت موجودوي.

لابراتواري معاینات

۱- محیطي وینه:

- الف: سپین کریوات: دمحیطي ویني دسپینو کریواتو شمیر ۱۰۰ زره څخه تر ۴۰۰ زره په شاوخوا کې او Myelocytes, bandform, PMNO او Myelocytes په کې لیدل کیږي دمیالوبلاست شمیر زیاتره تر هغه وخت چې Crisis یا AML نوی پیداشوی کم وي (۲-۱۰ سلنه) Eosinophil او Basophil مخصوصا Basophil حجراتو شمیر زیاتیري.
- ب: سره کریوات: لمړیو مراحلو کې هیما توکريت عموما نارمل او یا ممکن لوړوي مگر د ناروغی د پرمختګ سره سم انیمیا منع ته راځي.
- ج: دموي صفيحات: اکثرا ۱۰۰ زرو څخه ښکته وي.
- ۲- د هډوکي مخ: د هډوکي مخ په معاینه کې Hyper cellular او د ګرانولوسیت کورنی حجراتو هر ډول په کې لیدل کیږي. میالوبلاست هم ممکن زیات شوی وي. کله چې بلاست حجرات د هډوکي مخ کې د ۱۰ سلنه Eosinophil او Basophil د ۲۰ سلنو څخه لوړ شي او فایبروزس ولیدل شي په Terminal blastic phase دلالت کوي.
- ۳- Leukocyte alkaline phosphatase: دا انزایم CML کې کم مگر Myeloid, metaplasia التهابي لوکوسایتوزس او په Blastic crisis (کله کله) کې زیاتیري.
- ۴- دسیروم یوریک اسید د سپینو کریواتو د چټکی ویکارټیا او Turn over له کبله د نارمل حدود څخه زیات وي.
- ۵- دمحیطي ویني یا د هډوکي مخ مخصوص معایناتو کې Philadelphia کروموزوم لیدل کیږي چې د ۲۲ کروموزوم د یو سګمنټ له منځه تلل دي او CML د تشخیص لپاره وصفي دی. د CML ۱۵ سلنه پیښو کې دا کروموزوم نه لیدل کیږي او دا هغه ګروپ رنځوران دي چې دناروغی سیري وځیم او د درملنی په مقابل کې ښه ځواب نه وایي.



۱۸-۱ شکل: دلوکیمیا یوه منظره د هډوکي په مغز کې

تشخیص

۱- فزیکي معاینات

۲- لابراتواري معاینات

درملنه

۱- د درملنی استطباب: که چیرې CML رنځورانو کې Hypermetabolism اعراض (تبه، خوله، دوزن ضیاع او ستوماني)، لوی توری او یا پرمختللی انیمیا موجود وي تداوي باید رنځور ته پیل شي. زیاتره کله چې درنځور د محیطي وینې MBC شمیر د ۵۰۰۰۰-۱۰۰۰۰۰ متر مکعب څخه لوړ شي گیلې منع ته راځي مگر کله کله حتی همدی شمیر حدود کې اعراض منع ته نه راځي.

۲- خصوصي درملنه: دناروغی انتخابي درملنه Busulfan (Melaran) دی. دیاو Alkalator دی چی دخولی له لازی تجویز کیږي که چیرې دیوریک اسید مقدار لوړ وي

Chemotherapy څخه مخکې باید د ورځې ۳۰۰ ملي گرامه Allopurinal رنځور ته پیل او نارمل حد ته راوړل شي.

a : Busulfan دورځی ۲-۱۲ ملي گرام (هر تابلیت ۲ ملي گرامه) شروع او WBC اکثرا د سپینو کړیواتو شمیر د ۲ یا ۳ ورځی د دورځی ۱-۲ ملي گرامه د Maintenance په شکل ناروغ ته په دوامدار ډول دوام ورکول کیږي.

ځینی شواهد موجود دي چی Busulfan دوامداره تداوي دده وکي دمخ Suppression او وصفی Pulmonary fibrosis اديسن ماننده دپوستکي صباغات، بی اشتهايي اودوزن له لاسه وکول منع ته راځي.

b : Cyclophosphamids دا درمل هم CML مخصوصا په ترومبوسایتوپینیک ډول کې موثر دي Hydroxyurea او Dibromomanitel د Busulfan resistance پېښو کې ممکن موثر واقع شي.

c : X-ray therapy دتوري حجم کوچنی او دسپینو کړیواتو شمیر کم وي مگر Meleran عموما ددی درملنی ځای نیولی.

۳- د Terminal blastic orisis درملنه: عینا د AML د درملنی په ډول ترسره کیږي.

۴- د CML درملنه: د حاملگی په وخت کې: Busulfan د حاملگی دوخت لوکیمیا کې ډیره بڼه اغیزه لري او دهیڅ ډول اړخیزو اغیزو سبب نه کیږي.

انزار

په متوسط ډول دا رنځوران د تشخیص د وخت څخه وروسته تر ۳ کاله ژوند کولی شي.

Chronic lymphocytic leukemia

زیات شمیر پېښی وروسته د ۴۵ کلنی څخه او نارینه و کې نظر ښځو ته زیات لیدل کیږی چی داتناسب ۱-۵، ۲ دی او د نورو لوکیمیا په تناسب کورنی پېښی په کې زیات دي.

پتالوژي او پتوجنیزس

CLL کې محیطي وینه، لمفاوي عقدات، توری اوینه د لمفوسایتو څخه ډک چی اصلا د هډوکي دمخ څخه شروع کوي نوی مطالعات داسی څرگندوي چی دا لوکیمیا زیات د تي لمفوسایتویا هغه لمفوسایتونو سره چې د هډوکي دمخ څخه منځ ته راځي ارتباط لري همدارنگه د لمفوسایتو پرولیفیریشن ممکن لمفاوي غوټی او توری کې منځ ته راشي نارمل هیموپویتیک پرولیفیریشن د هډوکي دمخ لمفوسایتونه کتلوي نارمل پرولیفیریشن له کبله متاثره او په ډول ډول درجاتو سائیتوپینیا (انیمیا، نیوتروپینیا او ترومبوسایتوپینیا) منځ ته راوړي. برسیره پردی دا لوکیمیک لمفوسایتونه د Immunoglobulin د جوړښت توان نه لري اود رنځور مقاومت د اتان په مقابل کې کم او ډیر زیات په اتانانو اخته کیږي.

کلینیکي څرگندونی

زیات شمیر رنځوران د تشخیص په وخت کې بی عرض او ممکن ناروغی تصادف کله چې رنځور د کوم بلی ناروغی دپاره څیړل کیږي تشخیص شي. مهم اعراض یې عبارت دي له: دستوماننتیا، ضعیفی، دوزن بایلل، زیاتی خولی، دگیډی دروندوالی (دتوری د لویوالي له کبله) کله کله د پوستکي اتانات او یا نمونیا ممکن

دمرض لمړنی اعراض وي ا کله هم رنځور د عقداتو د لویوالي له کبله داکترته مراجعه کوي.

فزيکي معاینات

په فزيکي معاینه کې تقریبا د بدن ټول لمفاوي غوټی لوی شوي، سپلینومیگالي او هیپاتومیگالي زیات عمومیت لري همدا ډول د پوستکي ارتشاحي نودولونه د پوستکي نودولر پرولیفریشن او نور د پوستکي افات هم دي مرض کی زیات لیدل کیږي. د Sternum هډوکي د پاسه د فشار په واسطه زیات درد پیدا کیږي د ناروغی د پرمختگ سره سم رنځور انیمیک، وینه بهیدنه اودانفکشن د پیدا کیدو شتون زیاتېږي.

لابراتواري معاینات

۱- محیطي وینه

الف: سپین کریوات: عموما د سپین کریواتو شمیر د ۵۰ زرو څخه تر ۲۰۰ زره چې ۷۰-۹۰ سلنه یې کوچني لمفوسایټونه دي چی زیاتره یې د شکل له نظره رسیدلي بنسکاري مگر یوزیات شمیر یې استحاليوي ډول لري.

ب: سره کریوات: منځنی درجه انیمیا موجود مگر ځینی پیښو کې د انیمیا منځ ته راتلل ډیر اني دهیمولایسس له کبله دي چی دی حالت کې ژیری موجود وي مستقیم بیلروبین لوړ، ریتیکولوسایټوسس او Spherocytosis رنځور کې پیدا او Comb test مثبت کیږي. د CLL ۲۰ سلنه پیښو کې همدا ډول Comb positive هیمالیتیک انیمیا منځ ته راځي د سرو کریواتو عمر د سپلینو میگالي سره لنډیږي او هم د هډوکي دمخ د انفلتریشن له کبله انیمیا منځ ته راځي.

۲- د هډوکي مخ : د هډوکي دمخ په معاینه کې لمفوسایټوسس د ټولو نوه دارو حجراتو ۳۰-۹۰ سلنه د مخ دنارمل عناصرو ځای یی نیولي لیدل کیږي.

۳- SPN : د سیروم پروتین الکتروفورسس کې ممکن Hyper gamma globulinmia موجود مگر د مرض په سیر کې وروسته هایپوگاما گلوبولینیمیا چی دا اتی بادي دتشکل د تنفیص او انفکشن د پیدا کیدو لامل کیږي.

تشخیص

۱- فزیکي معاینات

۲- لابراتواري معاینات

توپیری تشخیص:

د CLL او لمفوسرکوما مخصوصا هغه ډول ترمنځ چې د کوچنیو لمفوسایټونو پرولیفیریشن په کې موجود وي د (Lymphocytic lymphoceraoma) سره ډیری نږدی اړه لري حجروي هستوپتالوژي تشخیص کې زیات کومي نشي کولای یواځی Cytochemistry ممکن ددی دواړو ناروغیو توپیری تشخیص کې مرسته وکړي پدی ترتیب چې د CLL حجرات په متحد شکل B.gluconrunidase تلوین پواسطه رنگ نشي اخیستلی مگر د لمفوسرکوما حجرات ډیر بنه تلوین کیږي چی دا د تلوین عدم کفایه د CLL د حجراتو ډیر بنه تلوین کیږي چی دا د تلوین عدم کفایه د CLL د حجراتو د Lysosome حجراتو له کبله دی همدا ډول Infectious mononucleosis او توبرکلوزس Cervical lymphadenopathy سره باید توپیری تشخیص شي.

درملنه

د CLL زیاتره رنځورانو چې دمحیطي وینی او هډوکي مخ لmfوسایت ډیر لوړ هم وي مگر دلمفاوي غوتو پړسوب او دتوري لویوالی منځنی درجه چی کافی اندازه تروفیل، Lymphocyte او Lymphoblaste دوران کې موجود وي ترزیاتو کلو ژوند کولی شي. داډول رنځورانو ته هیڅ ډول تداوي نه توصیه کیږي مگر که چیری مرض فعال، انیمیا Thrombocytopenia ، Hyper metabolism زیات Adenopathy او Splenomegally موجود وي باید کوبنین وشي چی دلمفوسایتو شمیر په وینه او انساجو کې بنکته راوړل شي دا مقصد د Chemotherapy پوسیله سرته رسیږي.

۱- Alkalating agents chemoteraphy مخصوصا Cyclophosphamide زیات کارول کیږي Corticosteroid دپورتنیو درمل سره په گډ ډول مخصوصا Autoimmune hemolytic انیمیا دپاره استعمال کیږي ساده د درملنی رژیم په لاندې ډول دی:

Chlorambucil 6.10mg/day

Prednison 30mg/day

دادواړه درملونه دخولی دلاری ورکول کیږي کله چی د رنځور په حالت کی بنه والی پیل شي ورو ورو باید Prednison کم او بلاخره باید ودروول شي او یا هفته کې دوه ځلي هر ځل ۳۰-۵۰ ملي گرام دخولی دلاری باید ورکړل شي.

همدارنگه نظر د رنځور په حالت Chlorabucil یا دریري او یا دورځي ۲-۴ ملي گرامه په دوامدار ډول ورکول کیږي.

۳- جراحي

کله کله Spleenectomy په ځانگړي ډول په پېښو کې چې Hyper spleenism منځ ته راغلی وي او د شمیوترابي پوسيله ځواب ونه وایي استطباب لري.

انزار

د CLL رنځوران حتی د لسو کالو څخه زیات عمر درلودلی شي.

Chronic monocytic leukemia

دا شکل لوکیمیا د کلینیک له نظره اکثرا AML ته ورته والی لري مگر زیاترو پېښو کې سیر یې معند وي د وریو ضخامه د Cro pharynx او درکتوم تپونه زیات عمومیت لري. تداوي یې عنیا د AML په شان ترسره کېږي او انزار یې ډیر خراب دي رنځور د ۴-۶ میاشتو په شاوخوا وروسته د تشخیص څخه مړ کېږي.

Leukemoid reaction

Leukomoid reaction د هغه حالت څخه عبارت دی چې د یوشمیر Non leukomic گډوډیو څخه پیدا کېږي مگر محیطي وینه یې لوکیمیا ته ورته والی لري دا ورته والی د محیطي گډوډیو ویني سپین کریواتو د ټول شمیر د زیاتوالي یا د سپینو Imature حجراتو اویا د دواړو د موجودیت له کبله وي.

Leukomoid reaction یا میالوسیتیک وي یعنی یواځي گرانولوسیتیک سپین کریوات اویا لمفوسیتیک وي یعنی لمفوسایتونه د نارمل حد څخه لوړېږي.

۱- Granulocytic leukomoid reaction : دی ډول Leukomoid reaction کې دمحیطي وینې د سپینو کړیواتو شمیر د ۵۰ زرو څخه لوړ Myelocysts او Myeloblaste په کې موجود وي.

لاملونه

الف: انفکشن : هغه مهم انتانات چې د Granulocytic leukomoid reaction لامل کیږي عبارت دي له:

۱- نمونیا او امفزیما

۲- Meningococcus meningitis

۳- Diphtheria

۴- Tuberculosis

۵- Septecemia

۶- Rheumatic endocarditis

ب: Malignancy : خفیف تروفیلیک لوکوسایټوزس د ۱۵ زره څخه تر ۳۰ زره په حدود کې چې Shif to lift په کې موجود وي، زیاتره Malignancy او په ځانگړي ډول میتاستاتیک تومورونه Hodgkin disease او هغه تومورونه چې نکروزس او یا انفکشن په کې پیداشوی منع ته راځي.

ج: حاد هیمولایسس: حاد هیمالیسس کې دمحیطي وینې مجموعي شمیر سپین کړیوات د ۳۰ زره او یا ددی څخه لوړ او ممکن میالوسیت په کې موجود وي دی حالت کې هم

سپلینومیگالی محیطي وینه کې نوه دار سره کریوات او انیمیا موجود وي چې فکر دلوکیمیا د تشخیص په لور اړوي.

د: Leuko erythroblastic anemia (Myelophthesic anemia) : دا هغه ډول انیمیا دی چې د هډوکي دمخ انفلتریشن له کبله چې دخارجي اویا ابنارمل انساجو پوسیله پیدا کیږي محیطي وینه کې immature او نوه دار سره کریوات لیدل کیږي مهم اسباب یې عبارت دي له:

۱ - Secondary carcinoma of the bone د Granulocytic meloid reaction لوی لامل دی

۲ - Multiple myeloma (۱۰ سلنه پیښو کې)

۳ - Myelosclerosis

۴ - Lymphoid distrophtes لکه د Nieman pick disease, Cauchers disease او Hand

chullar cristian disease

ه: ځینی نوری ناروغی لکه

۱ - وخیم سوختګي

۲ - دسیمابو تسمم

۳ - وینه بهیدنه

۴ - اکلمسیا (Eclampsia)

هیماتولوژیک علایم

۱ - دمحیطي وینی ټول لوکوسایت د $20000-110000/mm^3$ په شاوخوا کې وي.

۲- په محیطي وینه کې د میالوبلاست او میالوسیتیک موجودیت.

۳- د هډوکي په مغز کې گرانولوسیتیک هایپرپلیزیا

تشخیص:

دا عکس العمل د گرانولوسیتیک لوکیما څخه باید په لاندې ډول تشخیص شي.

۱- Alkaline phosphatase histochemical تلوین: CML کې د سپینو کربواتو د الکلین

فاسفتیز سویه دنارمل شمیر څخه بنکته مگر په گرانولوسیتیک لیکیموئید ریکشن کې

ډیر لوړ وي.

۲- Cytogenetic مطالعات: د CML تقریبا ټول پیښو کې ۲۲ کروموزوم اېنارمل وي چی

Philadelphia chromosome په نوم یادېږي مگر په GLR کې دا کروموزوم نه لیدل کېږي.

Lymphocytic leukomoid reaction: دی ډول غبرگون کې د محیطي وینې لمفوسایت

لوړ او Immature ډولونه یې هم موجود وي.

لاملونه

۱- شنه ټوخله

۲- Varicella

۳- IMN

۴- Dermatitis herpetiform

۵- Tuberculosis (نادر دی)

۶- Acute infectious lymphocytosis

ب: Malignant lymphoma

Hodgkin disease - ۱

Lymphocercoma - ۲

Reticulum cell carcoma-۳

Follicular lymphoma-۴

هیماتولوژیک علایم

۱- په محیطي وینه کې د سپینو کریواتو ټول شمیر $15000-100000/mm^3$ په شاوخوا کې دی.

۲- لمفوسایتوسس مخصوصا کوچنی لمفوسایتونه موجود دي.

۳- د هډوکی مخ کې لمفوسیتیک انفلتریشن چی د لمفوسیتیک لوکیمیا څخه تشخیص یې مشکل دی لیدل کیږي.

تشخیص

۱- دناروغی د تشخیص لپاره کلینیکي او لابراتواري معاینات اړین دي.

۲- د لمفاوي غوټو بیوپسی.

Agranulocytosis

Agranulocytosis یو حاد اونادر ناروغی دی چی د کلینیک له نظره دخولی او ستوني

(Throat) په Necrotizing تقرحاتو متصف او محیطي وینه کې نیوتروفیل پولی مورف

دیرکم او یا هیڅ نه لیدل کیږي.

لاملونه

۳۰-۵۰ سلنه پېښو کې دا ناروغی دځینی مشخصو درملو د Side effect له کبله منځ ته

راځي دا دواگانې په عمومي ډول دوه شکله Neutropenia ورکوي:

۱- هغه درملونه چی اپلاستیک انیمیا ورکوي او مخکی توضیح شويدي.

۲- هغه دواگانې چی انتخابي نوتروپینیا یا اګرانولوسایتوسس ورکوي دی شکل کې

یواځی د نوتروفیل لوکوسیت شمیر کم او یا بالکل له منځه ځي مګر دسروکریواتو او دموي

صفيحاتو شمیر نارمل وي دا دواگانې په دوه گروپو تقسیم شويدي:

الف: هغه درملونه چی وروسته د تطبیق څخه یې د Agranulocytosis شتون ډیر زیات

وي.

ب: هغه درملونه چی ډیر کم پېښو کې اګرانولوسایتوسس منځ ته راوړي.

(Pyramidon) Amidopyrin لمړنی درمل دی چی د اګرانولوسایتوزس د سببي عامل په

حيث وپيژندل شو دا درمل تراوسه هم ځینی ممالکو کې کارول کيږي او یو سلنه پېښو کې

اګرانولوسایتوزس منځته راوړي هغه دواگانې چی د اګرانولوسایتوزس لامل کيږي په

راتلونکي جدول کې ذکر شويدي.

د پورتنیو دواگانوی څخه برسیره په امیدوپایرین، اني تایروئید دواگانی مخصوصا

Thiouracil، Tranquilizers لکه کلوروپرومازین، ځینی سلفونامید، کلورامفینیکول او

فنایل بوتازون دټولو څخه زیات دمرض لامل کيږي.

دمنځ ته راتلو میخانیکیت یې دا نتیجن انتي بادي او یا ددهوکي دمخ د انحطاط په اساس

توضیح شويدي.

II: Drug which cause selective neutropenia

Pyramidon (amidopyrine)

Preparations containing amidopyrin these include novalgin, allonal cibalgin.

Veramon, irgapyrin, butapyrin and optalidon

Dipyron (normaidopyrine, ethanosulphonate)

Anti thyroid drugs

Thiouracil, methythyouracil, propylthiouracil

Tapazole (methamazole)

Neo mercazole (carbinazole)

Anti Histamines

Pribenzamine (tripelennam)

Diatrine (promazine)

Phenergan (promethazine)

Anthisan, neo antergan (mepyramine)

Piriton (chlorpheniramine)

Tranquillizers

Largactil (Chlorpromazine)

Sparine (Promazine)

Equanil, miltown (Merprobamat)

Pacatal, mepazine (pecazine)

Siquel , Vesrine (trifluopromaline)

Stelazine (trifluoperazine)

Tofranil (imiperamine)

Stemetil, Compazine (Prochlorperen)

Tryptanol (anitryptiline)

Anti bacterials

Albamycin, cathomycine (novobiocin)

Celbenin (Sodium methicillin)

Spontin, riston (ristocetin)

Streptomycin

Achromycine tetracycline

Pammycine (tetracycline)

Salazopyrine (salicylazosulfapyridine)

Anti coagulants

Dindevan, indema, phenylindamedion (phenindione)

Temperin, dicoumarin (dicoumarol)

Anti tuberculosis drug

Isoniazid, paraminosalicylic acid, thiocetazone

Anti malarials

Diuretics

Thiazides (Chlorothiazide) mercurials

Miscellaneous

Diparcol (diethazine)

Pronestyl (procainamide)

Flagyl (metronidazole)

Dinitrophenol

کلینیکي څرگندونې

ناروغې په حاد او یا Sub acute شکل د خولې اوستوني تپونو، تبي، ځان درد، ستوماتیتیا

او ضعیفې سره شروع کوي دا گیلې عموماً د دوا د تطبیق په وخت کې پیدا کېږي د ځنډني

اګراولوسایتوسس گیلې تدریجې او خفیف وي.

لابراتواري علايم

- ۱- محيطي وينه: نوتروفيل سپين کريوات شمير ډير کم او پرمختللي پيښو حتی يو عدد نيوتروفيل هم په محيطي وينه کې نه ليدل کيږي. عموماً لمفويښيا او تورمبوپښيا موجود وي سره کريوات او دموي صفيحاتو شمير زياتره نارمل وي.
- ۲- د هډوکي مخ: د هډوکي مخ په معاینه کې د گرانولوسايت د سلسلی پيشقدم حجرات په وصفي ډول نه ليدل کيږي ارتروپويسس او ميگا کريوسيت شمير نارمل وي مگر ځينی وختو کې شايد کم شوی وي.

تشخيص

- ۱- تاريخچه او فزيکي معاینه
- ۲- لابراتواري معاینه (محيطي وينه او د هډوکي دمخ معاینه)

درملنه

- ۱- مخنيوی: د ټولو څخه لمړی بايد کونښن وشي چی د مرض دمخ ته راتلو څخه مخنيوی وشي دی مقصد دپاره لاندینی ټکي بايد په نظر کې وي.
الف: د دوا په انتخاب کې چې ایا کومی دوا د تطبیق دپاره مساعد دی بايد څيړنه وشي.
ب: درنځور په انتخاب کې چې ایا کومی دوا د تطبیق دپاره مساعد دی بايد څيړنه وشي.
ج: وروسته د دوا د تطبیق څخه رنځور بايد همیشه تر جدي څارنی لاند وي او هر ډول Side effect په کې بايد ولټول شي.
د: د دواي په سیر کې په منظم ډول د وینی معاینه بايد اجراشي.

۲- دوايي درملنه

الف: دمسول دوا سمدستي قطع کول

ب: څرنګه چې دی رنځورانو کې انفکشن دمرګ لوی لامل دی باید رنځور ته دانفکشن د مخنیوي او یا ارګنیزم د له منځه وړلو دپاره مناسب اتی بیوتیک وروسته د کلچر او اتی بایوګرام څخه تجویز شي (مخصوصا ګرام منفي ارګنیزم)

ج: دا رنځوران باید تجرید : نرس او ډاکتر د معقم چین او ماسک سره باید د رنځور خونې ته داخل شي.

د: ادرینوکورتیکوستیروئید: یوشمیر شواهد چې دا ستروئیدونه نیغ په نیغه د هډوکي د تنبه لامل کیږي موجود دي نو ځکه رنځور ته ګټور ثابت شي.

۳- عرضي درملنه

الف: لوکوسیت ترانسفیوژن: که چیری درنځور حالت وخیم او لوکوسایت دترانسفیوژن مواد او وسایل موجود وي اکثرا بڼه پایله ورکوي

ب: درنځور هایدریشن او الکترولایتونه باید په توازن کې راوړل شي.

ج: دخولی حفظ الصحه د مالګین محلولاتو پوسیله باید بڼه وساتل شي.

Infectious mononucleosis

تعریف:

Infectious mononucleosis یو حاد سلیمه ناروغی ده چې لامل یې Epstein (EBV)

barr virus عموما ځوانانو کی پیدا او د ناروغی وصفی کلینیکي لوحه عبارت دی له:

Pharyngitis - ۱

Fever - ۲

Lymphadenopathy - ۳

ددی ناروغی په محیطي وینه کې لوړ اېنارمل لمفوسایت مثبت موقتي Neutrophilia او دوامدار EBV انتي بادي موجود وي.

لاملونه

د ناروغی EBV دی چی د Herpes virus ګروپ سره اړه لري ددی په وړاندی د انتي بادي لوړ تایتري هغه رنځورانو کې چې Heterophil antibody تست (Aul bunell test) مثبت وي زیاتره موجود وي او داسی فکر کیږي چی IMN دیو ډیر بنکاره معافیتي غبرګون دی چی دهمدی EBV په وړاندی کې منځ ته راځي.

اپیدیمولوژي

دا ناروغی د نوی هر ګوت مخصوصا دمنی او ژمی فصل او عموما د ۱۵ او ۲۵ کلنو په منځ کې په Sporadic شکل لیدل کیږي که چیری EBV انفکشن د ماشومتوب په لمړی زمان کې پیداشي د ناروغی سیر ډیر خفیف غیر وصفي او حتی پرته دکوم عرض څخه تیرېږي مګر دناروغی په مقابل کې انتي بادي پیدا اودوام کوي لکن که چیری اولنی انفکشن د ځوانی په وخت کې پیداشي د ناروغی کلینیکي لوحه د LMN وصفي سیر او دواړه Heterophil او EBV انتي بادي یې په مقابل کې پیدا کیږي.

د EBV لیریدیدنه د Oropharyngeal له لاری د نژدی تماس پواسطه پیدا کیږي دا وایرس د کلینیکي لوحی دشروع څخه دیوی اونی او یا ترڅو میاشتو پوری د بلعوم او ستوني په

موادو کې موجود وي او نورو ته انتقال کولای شي. زیاتره دا ناروغی دایمي معافیت منځ ته راوړي مگر بیا هم په ناروغی اخته کیدای شي.

پتالوژي

لمفوئید انساج په عمومي ډول په افت اخته لمف اډینوپاتي، نزوفرنجیل لمفوئید هایپرپلیزیا او سپلینومیگالي د ناروغی مهم پتالوژیک تغیرات دي مونونوکلیر او غیر وصفي لمفوسایتونه د موضعي او Peri vascular کتلو په ډول د بدن ټول اعضاو کې لیدل کېږي. لمفاوي غوټی کې غیر وصفي لمفوسیتیک بدلونونه چی دغدی کپسول او مجاور انساجو ته یې انتشار نه وي کړی منځ ته راځي غیر لمفاوي انساج دینی، زړه، پښتورگی او مرکزي اعصاب کې هم لمفاتیک ارتشاح پیدا او ممکن ددی اعضاو د وظیفوي گډوډي لامل شي د هډوکي مخ هایپرپلیزیا کوي او ندرتا کوچنی گرانولوما منځ ته راځي.

کلینیکي څرگندونې

د IMN انکویشن دوره توپیر لري مگر زیاتره ۱۰-۱۵ ورځی وي د ناروغی Prodromal دوره ۲-۵ ورځی دی دی دوره کې رنځور د ستوماتیا، ضعیفي او د سر درد څخه شکایت کوي متعاقبا ۳۰ سلنه رنځورانو کې تبه، دستوني درد او د اورمیر اډینوپتي پیدا کېږي.

د تبي شدت متفاوت ځوانانو ۱۰۱-۱۰۳ درجی او تر ۱۰ ورځی دوام کوي ځینی پښنو کې د تبي درجه حتی ۱۰۵ درجی او د فارنهایت او دوام یې زیات وي برخلاف په ماشومانو کې تبه ډیره کمه او یا هیڅ نه لیدل کېږي.

دستونې درد زیاتره د ناروغی لمړی اونۍ کې پیل او IMN مهم عرض دی. Pharyngeal لمفویډ انساج التهابي او اذیما وي تانسولونه التهابي اوسپین شین بخن خیره ورباندې پروت او تقریبا ۷-۱۰ ورځو پوری دوام کوي او ۵۰ سلنه پینبو کې موجود وي. لمفوي غوتې د IMN مشخص علامه ده پیل یې ورو د اورمیرې دقدامي او خلفي عقداتو ضخامه ډیر زیات عمومیت لري زیاتره د تخرگ ناحیې اوبه کمه درجه Inguinal غوتې هم ضخاموي کیږي.

ضخاموي عقدات کلک، مجزا، خفیف حساس، حجم یې د کوچني بادام په قطر او دمرض ټول سیر کې لیدل کیږي ناردا د Hialar adenopathy هم منځ ته او که پیدا شي وژونکی سیر لري.

هیپاتومیگالي یواځی ۱۰ سلنه پینبو کې موجود مگر برخلاف دناروغی ۹۰ سلنه پینبو کې دینی وظیفوي تستونه دڅو اونې دپاره ابارمل وي ۴-۵ سلنه پینبو کې ژیرې چی ډیر خفیف وي هم لیدل کیږي.

دناروغی په شروع کې یو ډول Maculo popular افات دسینی او اطراف په پوستکي کې پیدا کیږي (۱۰ سلنه پینبو کې) چې عموما د Runbella سره ورته والی لري کله کله Bilateral sub orbital edema هم پیدا کیږي مختلف شمیر نیورولوزیک افات دناروغی په سیر کې پیدا مگر ډیر نادر دي.

لابراتوای معاینات

۱- محیطي وینه

الف: سپین کریوات: دناروغی لمړی اونی د دسپینو کریواتو مجموعی شمیر نارمل او لوړ یا ممکن دنارمل څخه بنسخته وي مگر وروسته ۱۰ زره - ۲۰ زره حتی ۵۰ زره حدود ته رسېږي د IMN د وینی وصفی تشخیصیه علامه د لمفوسایتو او مونوسایتو نسبي او یا مطلق تزیاید دی چی ۱۰-۲۰ سلنه دا حجرات Atypical شکل لري غیر وصفی لمفوسایتونه د نارمل حد څخه لوی نوه یې دنعل ماننده او یا دندانده داروي او سایتوپلازم یې بزوفیلیک ماننده او یا دندانده داروي او سایتوپلازم یې بزوفیلیک چی ځینی واکیلونه په کې موجود وي دسپینو کریواتو دا وصفی لوحه اکثرا ۴-۸ اونی دوام کوي.

ب: سره کریوات: IMN کې انیمیا اکثرا نه لیدل کیږي مگر کله کله هیمولاتییک انیمیا داخلاط په ډول منځ ته راځي.

ج: دموي صفیحات: خفیف یا متوسط ترومبوسایتوپینیا موجود چی زیاتره بی عرض اود ناروغی په لمړیو اونیو کې لیدل کیږي.

۲- سیرالوژیک تستونه

الف: Heterophil agglutinin test (Paul bunell test) د MN رنځورانو دوینی په سیروم کې مخصوص (Heterophil agglutinin or heterophil antibodies) Immune bodies چی که دپسه یا نورو حیوانانو دسرو کریواتو سره یوځای شي د اگلوتینیشن قابلیت لري دا اتی باډیگانی دایمیونوگلوبولین قسمت سره اړه لري که چیری ددی رنځور په سیروم کې Sheep all heterophil agglutinin تایتیر د 1:224 څخه زیات شي د IMN په شته والی کې دلالت کوي دا اتی باډیگانی څو ورځی یا څلور اونی وروسته د ناروغی د شروع څخه

منخ ته راځي (نوځکه د امعاینه خو ځلي تکرار شي) او اکثراً ۲ میاشتی د ناروغی د شروع څخه وروسته ورو ورو کمیږي.

ب: سیروم پروتین: د IMN په سیر کې د سیروم مجموعي مقدار IgM ۲۰ سلنه او IgG ۵۰ سلنو ته لوړیږي د سیروم په پروتین کې ځینی نور بدلونونه د IgG فرکشن سره ارتباط لري هم منخ ته راځي هغه عبارت دي له:

۱- Cold agglutinating antibodies

۲- د سفلیس سیرولوژیک تست مثبت کیدل.

۳- د روماتوئید فکتور مثبتوالی

ج: EBV انتي باډي گانی: په IMN کې د EBV antibodies موجود او مطالعاتو داسی بنکاره کړیده چی IMN هغه اشخاصو کې چې EBV انتي باډيگانی نه لري پیدا کیږی دا انتي باډيگانی ټول هغه رنځورانو کې چی حاد کلینیکي صفحی ته ورسیري پیدا کیږی او د Immunofluoresence په وسیله اندازه کیږي د ناروغی په حاده صفحه کې ددی انتي باډيگانو اغیزه ۸۰:۱ تر ۳۲۰:۱ پوری رسیږي.

۳- نور معاینات: کېدي معاینات زیاتره اېنارمل وي لدی جملی څخه عموماً الکلین فاسفتیز، SGOT او SGPT سویه لوړ او د BSP اطراح کې خرابي منخ ته راځي مگر د ناروغی د شفا سره سم دا معاینات نارمل کیږي.

۴- د هډوکي دمخ معاینه: زیاتره نورمال مگر ممکن لمفوسایت شمیر زیات شوی.

تشخیص

د ناروغی تشخیص په لاندی ډول اجرا کیږي

۱- کلینیکي څرگندونې : تبه، دستوني التهاب او لمف اډینوپټي (مخصوصا د اورمیر او ابط) د ناروغی مهمی علامي دي.

۲- لابراتواري کتنې: محيطي وینه کې د لمفوسایټو او مونوسایټو قسمي او یا غوڅ زیاتوالی چې د ۵۰ سلنه څخه زیات وي او د ۱۰ سلنو څخه زیات اېنارمل لمفوسایت او داتروفیل اتی بادیگانو د اغیزی تزايد لیدل کېږي.

توپيري تشخيص

د ناروغی باید دلاندنیو مرضونو سره دپورتنی لابراتواري معایناتو او کلینیکي تظاهراتو پوسیله توپيري تشخيص شي.

۱- د Phryngotonsilitis ډول ډول اشکال

۲- هیماټولوژیک افات لکه لوکیمیا او Lymphoproliferative افات.

۳- Cytomegalo virus (CMV) دی ناروغی کی رنځوران زیاتره نسبتا مسن، سپیلنومیگالی، کېدي افات او محيطي وینه کې اېنارمل لمفوسایت موجود وي.

۴- ویروسي افات مخصوصا Pubilla او Infectious hepatitis

۵- Toxoplasmosis

۶- Acute infectious lymphocytosis

اختلاطات

IMN یو سلیم ناروغی دی مگر کله کله ځینی اختلاطات د ناروغی په سیر کې پیدا کېږي چې ډیر نادر دي او عبارت دي له :

۱- ترف: دا اختلاط د Epistaxis او دگیدي او کولمو دترف په شکل منح ته راځي.

۲- هیمولایتیک انیمیا

۳- مایوکارډایتس او پریکارډایتس

۴- لمفوسیتیک مننجایتس

۵- منتشر پولی نیورایتس

۶- دتوري چاودیدل

۷- دینی ځینی تشوشات

درملنه

د ناروغی درملنه عرضی دي رنځور ته د تې تر ختم کیدو د بستر استراحت توصیه کیږي د تې دپاره اسپرین او دستوني د درد دپاره د مالګی محلولات غره غره کول سودمند دي که چیری قیحي (Pharyngotonsillitis (pusy پیدا شوی وي رنځور ته باید پریدنیزون (Prednison) ورکړل شي لمړی ورځ ۴۰-۶۰ ملي ګرامه او وروسته دورځی ۵ ملي ګرامه د ۱۰-۷ ورځو لپاره باید دوام ورکړل شي که چیری د مرض اختلاطات پیدا شي باید تداوي شي دامو په یاد وي چی د مرض په عادي سیر کې د انتي بیوتیک ورکول هیڅ ګټه نه لري.

انزار

د ناروغی انزار ډیر بڼه دي او مرګ ډیر نادر دی د مرګ لوی لامل عبارت دي له:

۱- دتوري رپچر

۲- دتنفسي لاری بندش

Homeostasis and bleeding disorders

Bleeding disorders یو ګروپ هغه ګډوډي دي چې اسباب یې ډول ډول مګر ټول یوځای وینی بهیدنی ته میلان لري دا وینه بهیدنه تمایل د هیموستاسس میکانیزم د خرابیدو له کبله منځته راځي.

د Bleeding ګډوډي ، لاملونه او کلاسیفیکیشن

څرنګه چې د وینی بهیدنی په توقف کې وعایي جدار، دموي صفيحات او د Clotting میکانیزم یوځای دنده سرته رسوي. نو د تشخیص د اسانتیا دپاره Bleeding اېنارملتي په لاندنیو مهمو کتګوریو کې ویشل کېږي چې عبارت دي له:

۱- Vascular disorders (د مثال په ډول Scurvy)

۲- Platelets disorders (د مثال په ډول ترومبوسایټوپینیا)

۳- Coagulation disorders (د مثال په ډول هیموفیلیا)

۴- هغه تشوشات چې د دموي صفيحاتو دوینی Coagulation او داوعیو د وظیفوي خرابوالي څخه منځ ته راځي.

هریو پروټنی ګډوډي کې نور مختلف وینه بهیدنه تشوشات شامل دي چې په لاندې جدول کې په مختصر ډول تری یادونه کېږي.

- I. Vascular disorders
 1. Acquired
 - a. Allergic purpura
 - b. Non allergic purpura
 - c. Acute erythrocyte and DNA sensitivities
 2. Congenital

- a. Hereditary hemorrhagic telangectasis
- b. Hereditary capillary fragility
- c. Ether Donald disease
- II. Platelet disorder
 - 1. Quantitative
 - a. Thrombocytopenia
 - b. Thrombocytosis
 - 2. Qualitative
 - a. Thrombosthenia
 - b. Thrombopathy
- III. coagulation disorders
 - 1. Congenital
 - 2. Acquired

دهیموستاسس فزیولوژی

Bleeding تشوښات د تشخیص او تداوي داسانتیا دپاره نارمل هیموستاتیک میکانیزم پوهیدل حتمی امر دی.

Bleeding داوعیی دتخریب او خیری کیدو څخه وروسته منخته راځي توقف یې په ترتیب درې حادثی برخی لري.

۱- داوعیی دجدار تقلص

۲- دخیری شوي اوعییی د پاسه د Platelet plug تشکل

۳- د فیبرین پلک تشکل

ددی درې حادثاتو یوځای فعالیت د وینه ورکونکي اوعییی په سائز پوری ارتباط لري دمثال په ډول د کوچنی رگو په Bleeding کې یواځی داوعیی تقلص او د Platelet plug

تشکل دوینی دتوقف لامل کیږي برخلاف دلویو او عیو کې وینه بهیدنه کې دموي صفيحات او فبريني پلک یوځای باید پیدا شي ترهغه چی د وینه ودريږي.

۱- وعایي تقلص

دتروما څخه وروسته دڅیر شوي او عیو کې دوینی جریان په موقتي ډول کم کیږي چی دا دوه سببو څخه منع ته راځي.

الف: موضعي Vasoconstriction (موقتي رفلکس)

ب: داوعی دپاسه د بین النسجي وینی میخانیکي فشار له کبله

۲- Platelet plug

څو ثانیه وروسته دموي صفيحات دڅیری شوي جرحی څنډو کې نښلي (Adhesion) او ADP (اډینوزین ډای فاسفیت) ورڅخه ازادېږي. منع ته راغلی ADP ددی لامل کیږي چی د دموي صفيحات یوډبل سره ونښلي (Aggregation) او داوعی په څیری شوي ناحیه کې د دموي صفيحاتو کوچنی پلگ چی د Primary haemostatic plug پنوم یادېږي جوړ کړي.

۳- د Primary haemostatic plug دجوړیدو څخه وروسته Coagulation عملیه په پلازما کې دیوشمیر ځانگړو پروتولایتیک انزایمونو پوسیله چی د Coagulation factor په نوم یادېږي په فعالیت شروع کوي چی نارمل Coagulation میکانیزم د دوو لارو څخه پیل کیږي.

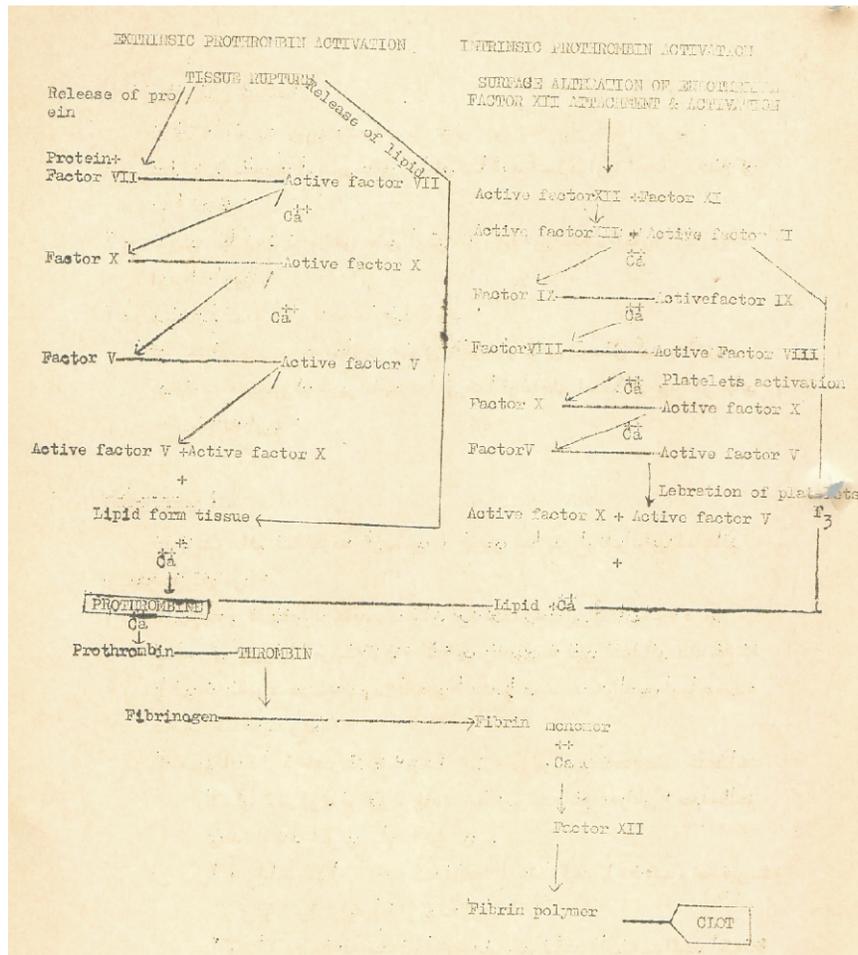
الف: Intrinsic pathway: دجراحی څخه وروسته XII فکتور موجود دی د Collagen

extravascular نسج دتماس په وسیله په فعال XII a ډول بدلیږي (Contract

activation) چې بالاخره a XI او Platelets phospholipid سره یوځای او Factor X په VIII تبدیلوي.

Extrinsic pathway: د زخمي شوي انساجو څخه یوه ماده چې Tissue factor یا Thromboplastin په نوم یادېږي ازاد او فکتور VII سره یوځای کېږي او د Intrinsic په ډول فکتور X په فکتور a X بدلوي.

۱۳-۱ شیما:



ج: وروسته تردی دواړه intrinsic pathway او Extrinsic pathway سره یوځای اخري Common pathway فعالوي چی دی صفحه کې Factor Xa د Platelet فاسفولیپید او کلسیم سره یوځای او Prothrombinase پروترومبین (Factor II) په ترومبین (Factor II a) بدلوي. چی بلاخره د ترومبین د Platelet plug د تقویې او پایښت دپاره فیبرینوجن (Factor I) په فیبرین (Factor Ia) تبدیلوي. چی دی عملیه کې Factor XII برخه لري که چیری د هر سبب څخه دپلازما هریو دکواگولیشن فکتور دموي صفيحاتو او داو عیو په جدار کې بدلون پیداشي ممکن خونريزي منځته راشي دوسیع یا پراخه معلوماتو لپاره شیما ته مراجعه وشي.

کلینیکي څرگندونې

د کلینیک له نظره هیموژیټیک گډوډي په لاندی ډول څرگند او پیژندل شويدي.

۱- وینه بهیدنه: بنفسي او د پوستکي مخاطي غشا او دانساجو او یا حشاو په منځ کې پیداکیري.

۲- دوینی ضیاع: د جراحي عملي او ترضیض څخه وروسته په ابارمل شکل زیات او دوامداره وي.

۳- وینه ورکونکي هډه دیو څخه زیاته وي.

Bleeding زور توپیر لري ځینو کې خفیف او یواځی پوستکي کې پیداکیري برخلاف ځینو نورو کې ډیر شدید مخاطي غشا او داخلي اعضاو کې پیدا او حیاتي خطر منځ ته راوړي.

تشخیص

ددی گډوډیو تشخیص دتاریخچې، فزیکي معاینې اولابراتواري معایناتوپه وسیله منح ته راځي.

۱- تاریخچه: درنځور د ولادت د وخت نه تر کهولت وخت پوری تاریخچه دناروغی تشخیص کې ډیره زیاته مرسته کوي کله چې رنځور کې دنزفي گډوډي شک منح ته راشي درنځور د عمر سره سم دا لاندني پوښتنې دهغه دمور او پلار او یا دخپله شخص څخه باید وشي.

الف: ولادت او د ماشومتوب دوره: څرنگه چې یوشمیر Hemostatic گډوډي کورنی شکل لري نو فوراً د ولادت څخه وروسته منځته راځي دی حالت کې دا لاندني څیړنی باید ترسره شي.

۱- ایا دنوم (Umbilical cord) دغوڅولو یا سوتیدلو څخه وروسته وینه بهیدنه زیات او دوامداره وه او کله؟

۲- ایا وروسته دخفیف تروما څخه بدن کې زیات ځایونه پیدا کيږي او که نه؟

۳- ایا ماشوم کې د Tonsillectomy یا Endenoidectomy څخه وروسته زیات او اېنارمل وینه له منځه تللی او که نه؟

۴- Epistaxis ماشومانو کې کله کله نارمل حالت کې هم لیدل کيږي مگر که متکرر او دوامدار ډول ونیسي باید وڅیړل شي.

۵- لمړنیو غاښونو لویدلو کې ایا دوامدار وینه بهیدنه موجود وو او که نه؟

- ب: کاهلان: دکاهلانو څخه په لاندی ډول دتلف په مورد کی باید پوښتنه وشي که چیری د وینی بهیدنی شدت او دوام زیات وي په تلفی ابنارملتی دلالت کوي.
- ۱- د Menstruation او Parturition دوینی بهیدنی زور اودوام.
 - ۲- دکوچنی تپونو له کبله (باغ یا اشپز خانه کې) دتلف شدت او دوام.
 - ۳- جراحي عملیو څخه وروسته دتلف شدت اودوام.
 - ۴- دوریو بنفسهی او وروسته دغابنو د برس کولو څخه تلف.
 - ۵- دگیری دخړیلو څخه وروسته که چیری تصادفا تپ پیدا شي دوینی بهیدنی دوام.
- برسیره دپورتنی پوښتنو د رنخور څخه باید پوښتنه وشي چې ایا کوم درمل (اسپیرین، Comarin، Persantin) اخلي او که نه؟
- همدا ډول زیاتره دوینی بهیدنی گډوډي ولادي منشه لري نو ځکه باید وخیړل شي چې ایا دفا میل نورو اعضاو کې کوم تلفی تشوش تشخیص شوي مریض موجود دی او که نه؟
- ۲- فزیکی معاینه: دتلفی تشوشاتو مهم کلینیکی علایم عبارت دي له:
- الف: Petechiae کوچنی د سنجاق دسر سره برابر گرد، کمرنگ، سرخاپونه Spot دي چی د پوستکی دسطحی څخه تبارزنه لري او د intra dermal یا Submacous تلف څخه منخ ته راځي.
- ب: پورپورا: د Petechiae دیوځای کیدو څخه منخ ته راځي.
- ج: هیماتوما: رخوه انساجو کې دوینی دتولیدو له کبله تومور ماننده کتلی په شان تبارز کوي.
- د: Tellangectasis دکپیلري اوعیو او کوچنیو ارتریولونو د پراخوالي څخه منخ ته راځي.

دا پورتنی ترفی ننبی د هریو Platelet, Vascular او Coagulation دپاره ځانگړی او تقریبا وصفی دی.

۱-۱۸ جدول: دوینی بهیدنی گډوډی لومړنی تشخیص لابراتواری تستونه

Primitive disease	Primary screening test			
	Platelet time	Platelet count	Clot APTT	Retraction PT
1. Vascular disorder	±	N	N	N
2. Platelets disorder				
A. Thrombocytopenia			A	N
B. Chromocytosis	N or		N or	N
C. Thrombocytosis	↑	N	A	N
D. Thrombopaty				
3. Coagulation disorder				
A. Intrinsic pathway (Deficiency of factor XII, XI, VIII)	N	N	N	
B. Extrinsic pathway (deficiency of factor VII)	N	N	N	N
C. Common pathway (Deficiency of factor X, V, II, I)	N	N	N	
4. Von willebrand's disease	↑	N	N	N or

* N- normal Decreased Increased

A- Abnormal ± inconsistent

۲- لابراتواری معاینات

تاریخچی او فزیکي معاینی څخه وروسته دتلف د سببي لامل د تشخیص دپاره د لابراتوار څخه باید کومک واخیستل شي زیات شمیر ډیر بڼه لابراتواری تستونه موجود دي چی هریو د Hemostasis میکانیزم د مشخص صفحی دپاره خاص قیمت لري. (ددی کتاب راتلونکي صفحی ته مراجعه وشي)

۱۹-۱ جدول: دوینی بهیدنی گډوډي توپیری تشخیص

Vascular defect		Platelet defect	Coagulation defect
Sex	Both sex	More common females	More in female
Family Hx	Negative	Generally negative	Usually positive
Type of bleeding	superficial	superficial	Deep
Sign/symptoms	Purpura, petechiae, echymosis	Purpura, bruising, echymosis, melena, hematuria	Heme arthrosis Hematoma
Site of bleeding	Skin and epithelium	Skin, mucous membrane, cerebral bleeding nose, uterus	Muscles, joint
Onset of bleeding	Usually persists form the time of injury	Usually persists from the time of injury	Initial bleeding cause in the normal time but later prolong bleeding present
Ceasation of bleeding	Cease C pressure	Cease C pressure	Usually not cease C pressure

Bleeding Disorder Cause By vascular abnormalities

T.H Vascular Purpuras

هغه دوینی بهیدنی گډوډي چی داوعیو د افاتوڅخه منځ ته راځي د Petechiae پورپورا یا Echowymosis په ډول پوستکی ته محدود او زیاتره وخیم ډول نه بنیي ددی ډول وینی بهیدنی افاتو لامل نه دی پیژندل شوی.

Rumel leed pneumonia اکثرا مثبت مگر دهیموستاسس او کواگولیشن نور لابراتوری تستونه نارمل او تشخیص یې د ارینو ناروغيو څرگندولوپه وسیله ترسره کیږي.

الرجیک پورپورا (Allergic Purpura)

دا گډوډي د (Anaphylatoid or henoch shonlein purpura) پنوم هم یادېږي او د حاد یا مزمن Vasculitis څخه عبارت دی چې په لمړی درجه پوستکی، بندونه، د هډوکو سیستم او پښتورگی په افت اخته کوي او Subcutaneous, Sub mucous او Sub serous انساجو کې د Serosanguinous ارتشاح منځ ته راځي. دناروغي پتوجنیزس نامعلوم مگر زیات شمیر غیر مستقیم شواهد موجود دي چې وایي دناروغي پتوجنیزس کې الرژی برخه لري چی تر اوسه ډیر کم شمیر دا الرژن پیژندل شويدي. ځینی پینو د الرژن میایکوبکتریل (سترپتوکوکل او تایفوئید واکسین) او ځینی نورو کې غذايي (لکه سبزیجات، هگی، دخوک غوښه، زمینی توت او داسی نور) منشه لري. ډیر کم پینو کې د سپروپروپرانندی کې هایپرسنسیتیویتی (Hypersensitivity) هم دمرش د منځ ته راتلو مسول دي.

کلینیکي څرگندونې

د ناروغی ماشومانو کې نظر کاږلانو ته زیات لیدل کېږي. د پوستکي تظاهرات مختلف اکثرا پورپورا موجود، ممکن Erythema او Urticaria ورسره یوځای وي، داڅرگندونې د Crops په ډول او زیاتره اطرافو کې پیدا چې کله کله خارښت او یا Parasthesia په کې موجود وي. پوستکي پورپورا ممکن په نکروزس او Ulcer تبدیل او Sub mucosal افات ممکن خارجي نرف لکه Epistom یا Melaena منځ ته راوړي چې زیات وځیم سیر نه لري مفاصل او احشاو کې د وینې او پلازما ارتشاح موضعي اعراض منځ ته راوړي که چیرې دا پینه بندونو کې پیدا شوي وي مفاصل پرسیدلی او دردناک (Scholein's purpura) منځ ته راځي. چې ممکن د intussusceptions لامل شي، د پښتورگي افات د حد گلو میرو لوفرایتس په شکل چې هیماچوریا، پروتینوریا او د پښتورگي موقتي د دندو گډوډي سره یوځای پیدا کېږي. ممکن ځینی نور Constitutional اعراض هم رنځور کې موجود وي.

تشخیص:

د ناروغی تشخیص د مفصلي دردونو، اورتیکاریا، پورپوریا، د گیدې درد او هیماچوریا پواسطه او مشکوک حالاتو کې د پوستکي بیوپسی پوسیله اجرا کېږي. لابراتواري معایناتو کې نیوتروفیلیا، ایزونیوفیلیا موجود او دموي صفیحاتو شمیر او کواگولیشن تستونه نارمل وي.

درملنه

د ناروغي درملنه عرضی دي سیتروئید گټه نه کوي ناروغي خاصیت لري د ۱-۲ میاشتو په حدود کې په خپل سر بڼه کېږي.

Non Allergic Purpura

۱- Scurvy : دوینی بهیدنی گدوډي د Scurvy برجسته علامه ده چی وصفی جلدی افت Perifollicular ډول لري چی اکثرا gingival هیموراژ سره یوځای وي دوینی بهیدنی د کوچنیو او عیواو کولاجن نسج افت دی.
Ecchymosis (مخصوصا لنکیو او ورنو کې) او عضلاتو دمنځ هیموراژ او ماشومانو کې Periosteal هیموراژ وصفی دی.

درملنه

Vit C د ناروغي د شفا کیدو لامل کېږي.

Infectious Process - ۲

مختلف باکتریل انتانات لکه Viral, Rickettsial او Protozoal د تنی او د اطرافو د منتشر و پورپورا لامل کېږي.
ځینی انتانات (بعضی وایرسونه، مننگوکوکس، رکتسیا) په مستقیم ډول داوعیسی داندوتیلیم اخته کوي. مگر ځینی نورو پینبو کې بکتریل مواد (توکسین) داوتوامیون د عملیې پواسطه دوینی بهیدنی دمنځ ته راتلو لامل کېږي.

۳- ځینی درمل

یوشمیر درملونه منتشر پورپوریک افات منځ ته راوړي چی وروسته د دوا د درولو څخه ترفی افات هم له منځه ځي مگر فکر کیږي چې الرژی په کې رول ولري.

۴- Cushing's Syndrome, Paraproteinemia او زړو خلکو (Purpura simplex) کې پورپورا منځ ته راځي.

Auto erythrocytic sensitivity

دا ناروغی یو نادر ناروغی دی او د Cardner diamond's syndrome پنوم یادېږي او یواځی په بنځو کې لیدل کیږي. د کلینیک له نظره Ecchymosis دردناک او اطراف یې اذیمایی وي نور Constitutional اعراض لکه تبه، ضعیفیت، سردردی او سرخرخی ورسره موجود وي دی رنځورانو کې زیاتره سایکونیوروتیک اعراض موجود وي د DNA په مقابل کې Hyper sensitivity جلدی Hyper activity دی تشوش سره نژدې اړیکی لري.

Hereditary Hemorrhagic telangiectasis

دادرگويوارثی ناروغی دی چی پوستکي او مخاطي غشا کې زیات شمیر Telangiectasis پیدا کیږي د هستالوژي له نظر څخه کوچنی وریدونه او Capillaries متوسع، کاره واړه، جدار یې ډیر نری او اکثرا یوازی اندوتیلوم په کې ډیر لیدل کیږي او بس.

دا افت منتشر شکل لري او په پایله کې وعایي Support تنقیص کوي او داخته شوي اوعی تقلص کمیږي.

کلینیکي څرگندونې

جلې یا مخاطي افت د ستنې دسر تر درې ملي متر قطر لري، شکل يې گرد، رنگ يې تيز سور ځلانده او د فشار پوسيله سپين کيږي. اکثرا شونډو، ژبې، غوږ او دگوتو په مخ او شا کې ليدل کيږي. دا افت د عمر دزياتيدو سره سم مترافقا زياتيږي.

د ناروغی گيلی دنزف او انيميا څخه منځ ته راځي دوینی بهيدني پيښی په شکل کې نظر جلدی Telangiectasic ته زیات او د اوسپنی د فقدان پرمختللی انيميا لامل کيږي. وینه بهيدنه د پزی، خولی، ژبې، معدی معايي او بولي سيستم له لاری او ځینی وخت وروسته د شديد ترضيضاتو څخه هم منځ ته راځي. Pulmonary arteriovenous fistulas هم ليدل شوی چی د Hemoptysis او د تنفس متکرر اتاناتو لامل کيږي.

تشخيص

د تاريخچې او وصفي کلينیکي لوحی دمخه د ناروغی تشخيص په اسانی تر سره کيږي. لکن که چيري Telangiectasia په سترگو ونه ليدل شي او داخلي موقعيت ولري او رنځور کې نزف منځ ته راشي. تشخيص ډير مشکل دی نو ځکه د معدی معايي نژف ټولو هغو پيښو کې چې لامل يې مجهول او پرله پسې پيداشي يا په HHT په نظر کې وي داسی پيښو کې د احشاو انجيوگرافي تشخيص کې مرسته کوي.

دی ناروغی کې د هيموستاسس او کواگوليشن لابراتواري معاینات اودنورو پورپوريک افاتو سره بايد توپيري تشخيص شي.

درملنه

داتشوش کومه ځانگړی درملنه نه لري، دنزف او انیمیا په صورت کې اوسپنه او ترانسفیوژن تطبیق کېږي او دامکان په صورت کې دنزف د توقف د پاره tamponad ، موضعي هیموستاتیک ایجینت او الکتروکواگولیشن څخه کار اخیستل کېږي.

ددموی صفيحاتو تشوشت (Disorder of Platelets)

ددموي صفيحاتو فزيولوژي

دوینی دموی صفيحات د هډوکی په مغز کې د Megakaryocytes د سایتوپلازم د پارچو څخه منځ ته راځي قطر يې ۲-۴ مايکران او نارمل تعداد يې محيطي وينه کې $150000-400000/mm^3$ دی. وروسته تر هغی چې د هډوکی مخ څخه دوران ته داخل شي تقریبا ۱۰ ورځی عمر لري دا چی د عضویت په کوم قسمت کې تخریب کېږي معلوم شوی نه دی.

ددموي صفيحاتو دوه مهمی دندی عبارت دي له:

- ۱- دتپي شوی اوعیی د تپ په جدار کې Platelet plug جوړوي.
 - ۲- دپلازما Clotting فکتور سره د Clotting د تحشر عملی سرته رسیدو کې مرسته کوي.
- که څه هم د دموي صفيحاتو رول د هیموستاسس په عملیه کې مخکې یاد شوی په لنډ ډول بیا تکرار کېږي.

داوعیو د جدار د اندوتیلیل پوښ دڅیری کیدو څخه څو ثانیه وروسته دموي صفيحات Extra endothelial انساجو باندي ننبلی (Autore) دا دموي صفيحات (Adenosine di

ADPP (phosphate) او ځینی نور مواد افراز کوي چې دیوی خوا دخیری شوی اوعیی دموضعی او موقتی Constriction لامل اودبلی خوا ددموی صفیحاتو باندی دنو دورانی دموی صفیحاتو د ننبلیدو (Aggregation) لامل کیږي. په پایله کې خیری شوی ځای د Platelete plug پوسیله پت کیږي د ابلگ (زیاتره کوچنی او موقتی وي. د پایبنت او ټینګوالی دپاره یې خو ثانیه وروسته د فبرین الیاف چې د Clotting میکانیزم پوسیله چې مخکی ذکر شویدی وروسره یوځای او دوامداره کلک پلگ جوړوي. که چیری د ADP منخ ته راتلل بلاک اونهی شي اکثر ددموی صفیحاتو د التصاق د خرابی له کبله نرف دوام کوي د مثال په ډول داسپرین د خوړو څخه وروسته.

که چیری په محیطی وینه کې د دموی صفیحاتو شمیر د ۱۰۰ زرو څخه بنکته وي د Petechiae، پورپورا او د ابارمل بلیډنگ شتون موجود وي.

لوکومیک رنځورانو کې داسی بنکاره شوی چی که چیری پورپورا، خالومنه او Epistaxis اکثرا لیدل کیږي مگر که چیری د ۲۰ زرو څخه کم شي د گروس هیمچوریا (Hematuria، Hematomesis، Melena) دپیدا کیدو قوی احتمال موجود دی، مگر نورو پینو کې د دموی صفیحاتو شمیر او نرفی پینوپه مینخ کې صحیح ارتباط نه لیدل کیږي. د مثال ډول په یو شمیر واقعاتو کې که چیری ددموی صفیحاتو شمیر ۱۰۰۰۰ او حتی ددی عدد څخه بنکته شي بیا هم نرف نه لیدل کیږي ترومبوسایتوپینیا کې د بنفسهی نرف لامل بڼه واضح نه دی مگر دوه میکانیزمونه ممکن په کې رول ولري:

۱- ممکن دعضویت دحرکاتو له کبله خفیف وعایی ترضیه پیدا او دا ترضیض شاید کیپلرونو د ویجاړیدو لامل شي څرنګه چې Platelet plug دجوړیدو دپاره کافی شمیر

دموي صفيحات چې بايد دوینې بهيدنی د دريدو لامل شي دوران کې نشته. نو په بنفسي ډول ترف منح ته راځي.

۲- يوشمير علما داسې پيشنهاد کوي چې په نارمل حالت کې دموي صفيحات د وعايي جدار اندوتيلیوم سره نښتی او د کپيلرونو د جدار د تقويی لامل کيږي نو ځکه دموي صفيحاتو د شمير کموالی په صورت کې د کپيلرونو د جدار دا حالت له منځه ځي.

يو بل ډير مهم فکتور چې ترومبوسايتوپينيا کې د وينه بيهدي دوخامت لامل کيږي کواگوليشن عمليه کې د دموي صفيحاتو وظيفوي برخه درلودل دی دموي صفيحاتو يوه ماده چې د فاسفوليپيدپنوم ياديري موجود او دا ماده وروسته تر هغه چې دموي صفيحات د خارجي سطحی سره په تماس کې شي دموي صفيحاتو څخه ازاد او د Factor X او ترومبوزس جوړيدو کې برخه اخلي. همدارنگه دموي صفيحات Clot retraction platelet عمليه کې هم برخه لري نو ځکه ترومبوسايتوپينيا کې د Fibrine clot دکميت او کيفيت د نظر څخه خرابيږي.

کوم ترفي تظاهرات چې د دموي صفيحاتو د افاتو له کبله منح ته راځي او زيات عموميت لري عبارت دي له:

۱- Purpura

۲- Petechiae

۳- Ecchymosis

که څه هم اکیموزس زیات دی مگر قطریې د ۲ ساتی متر څخه نه زیاتیږي Epistaxis
او رحمی خونریزي هم منځ ته راځي د دوموي صفيحاتو په گډوډيو کې نرف بنفسي اویا د
ترضيض اویا د غاښ د ایستلو څخه وروسته سمدستي پیدا او دوامداره وي.
د نرف عمده وصف عبارت دی له:

۱- د تپ څخه سمدستي وروسته نرف منځ ته راځي.

۲- د تپ د پاسه دمستقیم فشار په اثر نرف توقف کوي.

د دموي صفيحاتو د تشوشتو کلاسیفیکیشن

د دموي صفيحاتو گډوډي په دوه لویو گروپونو ویشل شوي دي:

۱- Quantitative

۲- Qualitative

چې یو په خپل وار په Sub group او Sub Sub group تقسیم شوي.

د دموي صفيحاتو د گډوډيو تقسیم بندي

Quantitative platelet Disorder

1: Thrombocytopenia

A. Increased destruction

1. Due to immunologic process

a. Auto antiobodies (e.g ITP)

b. Iso antibodies

c. Other immunological process

2. Due to non immunologic

a. Disseminated intravascular coagulation.

b. Microangiopathic disorder

B. Decreased production.

1. Marrow displacement
2. Ionizing radiation or myelosuppressive drugs
3. vitamin B12 or folic acid deficiency
4. inherited lack of thrombopoeitin

II: Thrombocytosis

- A. Myeloproliferative disorder
- B. Neoplasm
- C. Connective tissue disorder

Qualitative platelet disorder

I: Thrombosthenia

- A. Impaired platelet function in coagulation.
- B. Impaired platelet function in clot retraction.

II: Thrombocytopathy

- A. Congenital
- B. Acquired

Quantitative Platelet disorder

(Thrombocytopenia) ترومبوسایتوپینیا

د نرزي تشوشاتو د ډير شايع شکل دی چی د دوه پتوفزیولوژیکی میکانیزمونو څخه منځ ته راځي.

Increased Platelet Destruction - ۱

Deficient platelet production - ۲

۱ - Increased platelet destruction

Idiopathic thrombocytopenia

دا ناروغی دهیمورژیک پورپورا پنوم یادیرې څرنګه چی لامل یې معلوم نه دی نو لدې کبله ورته ITP (Idiopathic thrombocytopenia) ویل کیږي.

اسباب او پتوجنیزس

د ITP پتوجنیزس که څه هم ښکاره نه دی خو زیات شمیر غیر مستقیم شواهد موجود او داسی څرګندوي چی ددی ناروغی اکثر (نه ټولو پیښو کې) پیښو کې په پلازما کې اوتواتي بادیګانی موجود وي چی دا اتتي باډي ګانی د رنځور د دموي صفيحاتو سره متحد او توری کې ویجاړیږي. د ITP ۲۵ سلنه پیښو کې دا اتتي باډي ګانی په Invitro ډول لیدل شويدي. اوس داسی ثابت شويدي چی دا اتتي باډي ګانی د هډوکو په مغز کې د Megakaryocyte او داوایی د اندوتیلوم دویجاړیدو لامل کیږي هم موجود دی مګر تر اوسه ندی ثابت شوی.

د ITP ۸۰ سلنه رنځورانو کې د دموي صفيحاتو نارمل عمل ۱۰ ورځو څخه ۱-۲ ورځو ته کم شويوي (دموي صفيحات Cr^{51} په وسیله ښه او وروسته عمر یې دوران کې تعیین کیږي) منځ ته راغلی اتتي باډي د دموي صفيحاتو سره یوځای او دا ناقص کمپلکس په یه او توري کې ویجاړیږي. دامشاهدات دمرض د انزار او درملنی له نظر څخه زیات ارزښت لري. ځکه که چیری د دموي صفيحاتو ویجاړي یواځی توري کې وي سپیلینوکتومي رنځور ته ګټه رسوي.

کلینیکي څرگندونې

د کلینیک له نظر څخه ITP دوه ډوله لري حاد او مزمن

- ۱ - Acute Form : دا ډول هر سن مخصوصا د لس کلنی څخه مخکی ډیر زیات لیدل کیږي. ۷۰ سلنه رنځورانو د Viral انفکشن (Rubella URI) تاریخچه موجود چی څو ورځی تر ۲-۳ هفتی وروسته ددی انفکشن څخه منځ ته راځي زیاترو پیښو کې ناروغی Self limiting دوره چی دیوی اونی څخه تر شپږ اونیو دوام کوي نیسي.
- ۲۰ فیصده پیښو کې مرض په مزمن شکل بدلېږي چې د شپږو میاشتو څخه زیات دوام کوي دی شکل کې د مړینی سلنه ډیر کم اود اندیښنی وړ خطر Intra cerebral نرف دی.
- ۲ - Chronic form : زیاتره داکشل د ۱۰-۳۰ کلنی حدود کی پیدا او لیدل کیږي (کله کله کاهلانو کې هم پیدا کیږي)
- پیښی یې بنځو کې نظر نارینه و ته زیات لیدل کیږي دناروغی سیر دی ډول کې ډیر خفیف او دمړینی سلنی هم نظر حاد شکل ته کم دی بنفسهې شفا په کې ډیر کم او مرض دشفا او حملو په شان سیر نیسي.
- د یو پر درې هریو پورتنی شکل پیښی د Purpura او Ecchymosis پوسیله څرگندېږي پاتی پیښو کې هم وری، پزه، Vagina، GI، او بولي لازی نرف موجود وي. Cerebro vascular نرف د ITP یواځی ۳ سلنه پیښو کې منځ ته راځي. په عمومي ډول زیاتره توری د جس وړ نه وي او که چیری جس شي زیاتره (ثابت نه دی) د ITP تشخیص رد کوي کله کله د ناروغی سره Lymphadenopathy, hepatomegaly او د Sternum د هډوکي حساسیت موجود وي.

لابراتواری کتنی

۱- وینه: دانیمیا درجه دوینی د لاسه تلنی په اندازی پوری اړه لري. د حادی وینی بهیدنی په صورت کې Polychromatophilia, Reticulocytosis او حتی نوه داره سره کریوات (تنبهي Erythropoiesis) په متوسط اندازه Leucocytosis، ضعیفی او Shift to left لیدل کیږي. زیاتره ځنډني پینبو کې لمفوسایتوزس موجود وي. دمحیطي وینی دموي صفیحات اکثر نارمل ډولنه لري او دمرض په فعال صفحه کې شمیر یې د ۵۰ زرو څخه کم دي.

۲- ددهوکی مغز: ددهوکی دمغز په معاینه کې د Megakaryocytes شمیر نارمل او یزیاات شوی (د نارمل حد څخه ۴-۸ زره یا زیات شوی) او حجم یې هم لوی شوی وي.

۳- د هیموستاسس لابراتواری معاینات: ITP کې BT او Clot retraction خرابوالی او Reed rample phenomena مثبت وي.

توپیری تشخیص

ITP درنځور دتاریخچې، فزیکي، لابراتواری او ددهوکی دمخ دمعاینې په وسیله تشخیص کیږي. لکن هغه پینبو کې چې لمف ا دینویتی، هیپاتوسپیلنومیگالی، دقص ددهوکی حساسیت، انیمیا او لوکوسایتوزس موجود وي نو دلائدنیو ناروغیو سره توپیری تشخیص اجراشي.

۱- اپلاستیک انیمیا

۲- کولیمیا

۳- SLE

برسیره پردی هغه ترومبوسایتوبینیا چې د دواگانو څخه پیدا کیږي هم باید توپیری تشخیص شي.

درملنه

د ناروغی په یو شمیر پیښو کې د بنفسي شفا له کبله هیڅ قسم درملنه استطباب نه لري یواځی رنځور ته توصیه کیږي چې د تروما، زور وهلو او قبضیت څخه باید مخنیوی وکړي. ځکه د دماغی، قلبی او کلیوی کپیلرونو د نرف احتمال موجود وي. هغه پیښی کې چې انفکشن موجود او د مرض د شفا امکان موجود نه وي رنځور ته کورتيکوستروئید پیل کیږي کورتيکوستروئید دیوی خوا د Capillary stability اودموي صفيحاتو شمیر کې کافي ترايد منځته راوړي. د بلې خوا د اتني باډي گانو د پیدا کیدو د انحطاط لامل کیږي. کورتيکوستروئید یواځی ۳۰ سلنه پیښو کې Remission منځ ته راوړي ورځنی مقدار یې د ۲۰-۴۰ ملي گرامه دی.

سپلینکتومي:

Splenectomy مخصوصا د ITP هغه پیښو کې چې مینځ ته راغلی وي انتخابی درملنه دی د ITP دوه پر درې پیښی د Splenectomy په وسیله شفا کیږي ماشومانو کې د بنفسي شفا له کبله استطباب نه لري دمزم ITP یو شمیر پیښو کې نه د Steroid اونه د Splenectomy سره پایله ورکوي. دې رنځورانو کې Immunosuppressive درملو کارول Vencristin cytoxan گټور دی.

د ITP Platelets transfusion ناروغی کې گټه نه لري مگر سره ددی هم هغه پېښو کې چې وژونکی وینه بهیدنه موجود او یا رنځور ته جراحي عملیات اړتیا پیداشي باید ترسره شي اود Platelet شمیر د $20000/mm^3$ څخه باید لوړ وساتل شي.

Secondary Thrombocytopenia

د Thrombocytopenia نظر ITP ته زیات لیدل کېږي او لامل یې ټاکلی او بنکاره دی چې لاندی ذکر کېږي:

۱- دواگانې چی عبارت دي له Prometazine, Phenobarbital, Dolantin, Gunindin, Barbitol, Acetozolamide, chlorothiazid, aspirin, Digitoxin, Quinine او نور.

۲- Infectious mono nucleosis:Varecilla:Infection نری رنځ، او ځینی نور

۳- Systemic الرجی: غذا او یا درمل کله کله د ځینی موادو Inhilation او یا د پوستیک تماس له کبله هم منع ته راځي.

۴- نیویلاستیک ناروغی: لکه لمفوما، لوکیمیا او کارسینوما

د ثانوي ترومبوسایتوپینیا اسباب په راتلونکي جدول کې په پوره توگه سره یادونه کېږي.

د ثانوي ترومبوسایتوپینیک پورپورا اسباب

1. invasion of marrow activity with subsequent or destruction of the normal marrow elements by:
 - a. Malignant cell: Carcinoma,sarcoma, Leukemia, Lymphoma
 - b. Granoloma: Carcoid, tuberculosis
 - c. Lipoidosis, Gaucher disease, Reticuloendotheliosis
2. Direct suppression of marrow elements by
 - a. Physical agents, Proentgen rays. Radioactive isotopes.

B. Chemical agents

1. Universal susceptibility: urethane, alkylating agent (nitrogen mustard, busulfan, chlorambocil, TEM) Benzol, Antimetabolites (Amethopterin, aminopterin, 6 MP)

2. Individual susceptibility

a. Drugs: any form the group of analgesic, antipyretics, antibiotics, chemotherapy, antihistamins, hormones

b. Food

c. insecticides DDT

d. other: any new agent to which the patient has been exposed must be suspected.

3. Peripheral destruction of platelets by:

a. Excessive demands from abnormal coagulation

1. widespread intravascular clotting

2. burn

b. hypersplenism: enlarge of spleen from any cause

c. Hypothermia and heat stroke

d. hemangioendotheliomas

e. Blood transfusion

1- incompatible: immunological incompatibility of platelet as well as red cell, trapping and stasis, intravascular coagulation.

2- Compatible after large numbers of transfusion : perhaps the result of immunologically incompatible platelets.

f. Viremia and bacteremia

g. collagen disorders

پتوجینزس

- ۱- دځینو درملو په وړاندې دورانی اتی باډی پیداچې دا اتی باډی گانی نیغ په نیغه ددموی صفیحاتو د ویجاړیدو لامل کیږي.
- ۲- ځینی نوری دواگانې پرته داتی باډی دمنځ ته راوړلو څخه نیغ په نیغه ددموی صفیحاتو د ویجاړیدو لامل کیږي.
- ۳- ځینی نوری دواگانې د Heptens په ډول ددموی صفیحاتو د ویجاړیدو لامل گرځي.

کلینیکي څرگندونی

شانوي ترومبوسایتوپینیا کې زیاتره پخواني یا فعلی انفکشن (ناروغی) اویا د درمل دکارولو، تاریخچه موجود او پاتی کلینیکي څرگندونی یې ITP ته ورته والی لري.

درملنه

لمړی دټولو څخه د سببي لامل درملنه باید ترسره شي که افت د دوا له کبله پیداشوي وي باید ودرول شي او که انفکشن موجود وي باید درملنه شي پاتی درملنه یې عرضي اجراشي.

Decreased platelet production

ترومبوسایتوپینیا چې ددموی صفیحاتو د منځ ته راتلو دعدم کفایی څخه منځ ته راځي اکثر ددهوکي دمنځ عدم کفایه او Myelocphthisic پیښی سره یوځای وي، ددی شکل ترومبوسایتوپینیا لاملونه عبارت دي له:

- ۱- Space occupying disease لکه لوکیمیما، لمفوما او ددهوکي ابتدایی اویا میتاستاتیک تومورونه.

۲- Ionizing radiation اوميالوسوپريسف (Myelosuppressive) دواگانې چې زیاتره د سرطاني امراضو په تداوي کې استعمال کېږي.

۳- د Vit B12 يا فولیک اسید په فقدان کې سره ددی چې د هېډوکي په مغز کې په کافي شمیر ميگا کيریوسايت موجود وي ترومبوسايتوپينیا منځ ته راځي چې دی ابناړملي ته Effective thrombopoiesis وايي.

۴- د ترومبوپويتين ارثي نشتوالی

ترومبوسايتوسس (Thrombocytosis)

ترومبوسايتوسس د دموي صفيحاتو د Quantitative گډوډی دپلی څخه يوافت دی چې د ډول ډول لاملونو څخه منځ ته راځي.

لاملونه

د ترومبوسايتوسس غوره لاملونه په لاندی ډول بنودل شويدي

1. Myeloproliferative disorders
 - a. Polycythemia rubra vera
 - b. Myeloid metaplasia
 - c. Chronic myeloid leukemia
2. Neoplasia
 - a. Carcinoma of the lung
 - b. Hodgkin disease
3. Connective tissue disorder
 - a. periarteritis nodosa
 - b. Rheumatoid arthritis

4. Inflammatory disease

a. Ulcerative Colitis

پورتنیو حالاتو کې لوړ شوی دموي صفيحاتو زیاتره تشخیصی ارزښت لري د مثال په ډول په روماتوئید اترایتس او Ulcerative colitis کې ترومبوسایتوسس د ناروغی په فعالوالي دلالت کوي او یو شمیر نورو پېښو کې د ناروغی د موجودیت په پټ حالت دلالت کوي چې ډیر زیات ارزښت لري د مثال په ډول Hodgkin disease مختلف کارسینوماګانې او یوشمیر نور افات.

کلینیکي څرګندونې

ترومبوسایتوسس د کلینیک له نظره ترومبوسایټوسس او وینې بهیدنی اختلاطاتو پوسیله ښکاره کوي چې ممکن د هریو یا دواړو اعراضو کلینیکي صفحه کې بارز یو د نرف لامل د دموي صفيحاتو د دندو ګډوډي دی سپلینومیګالي او نوتروفیلېک لوکوسایتوسس زیاتره موجود وي.

درملنه

که چیرې د دموي صفيحاتو د یو میلیون څخه زیات تداوي باید په فوري ډول پیل شي د دموي صفيحاتو فوري رابنکته کولو لاره ترومبوفورسس (Thrombophoresis) دی. تر هغه وخت چې د دموي صفيحاتو شمیر ۸۰۰ زرو ته ورسیري باید دوام ورکړل شي Nitrogen mustard 10 mg/M² body area داخل وریډي زرق د لسو ورځو په موده کې د دموي صفيحاتو شمیر ښکته کوي او Melphalan هم د درملنی په ډول کارول کیږي.

Qualitative abnormality

دی حالت کې ددموي صفيحاتو شمير نارمل لکن د دندی بی وسي په کې موجود وي د دموي صفيحاتو شکل اېنارمل او Bleeding time په کې اوږد شويوی مختلف ډولونه يې موجود مگر دلته يواځی هغه چی نسبتا زیات لیدل کېږي ورڅخه یادونه کوو.

(Thrombocyte sthenia) Gloanz mann's disease

یو ارثي ناروغی دی چی ددموي صفيحاتو د نورووظیفوي گډوډیو په نسبت زیات لیدل کېږي د وخیم نرف لامل کیدلی شي مگر خوشبختانه نادر ناروغی دی ددی رنځورانو ددموي صفيحاتو د Adhesion او Aggregation خاصیت له منځه تللی وي او دمرض لوی پتوفزیولوژیک افت ددموي صفيحاتو غشا ده چې وممکن دده غشا د Contractyl پروتین دکمیت او کیفیت د بدلون له کبله وي.

کلینیکي څرگندونی

د کلینیک له نظره نرف او Bruising رنځور کې عمومیت لري.

درملنه

تداوي يې د Isolated دموي صفيحاتو ترانسفیوژن دی.

(Portsmouth syndrome) Thromopathy

داسنډروم دتلفي تشوشاتو یو Amorphous گروپ دی چی ددموي صفيحاتو د نوکلیوتاییدو دعدم کفایي له کبله چی ددموي صفيحاتو مختلف بایوکمیکل اومیتابولیک اېنارملتي يې لامل دی منځ ته راځي ددی ناروغی دوه ډولونه موجود دي

۱- کسبې شکل

۲- ولادې شکل

د مرض ډیر شایع شکل کسبې شکل دی چی دیوریمیا، کبدي ناروغی،
Myeloproliferative, dysglobulinemias, (Liver disease) تشوشات او داسی نورو
خخه منع ته راځي.

درملنه

د تقویوي درملنی په څنگ کی د هغه ناروغی درملنه چی ددی پینسی لامل شویوی باید
اجراشي.

هیمورژیک ترومبوسایتوپینیا

د ناروغی دیو غیر معمول نادر گډوډي خخه عبارت دي چی ممکن دمیا لپرو لیفرتیف
(Myeloproliferative) گډوډي سره ارتباط ولري همدارنگه ددی ناروغی په محیطي
وینه کې ددموي صفيحاتو زیاتوالی پیدا کیري.
په ناروغ کی په حملوي او متکرر ډول Bleeding ، ترومبوسس موجود او سپلینومیگالي
لیدل کیري. همدارنگه بنکاره لوکوسایتوسس دلیدنی وړ وي.

Disorder of Blood Coagulation

پتوفزیولوژی:

د Cloting نارمل میکانیزم او فزیولوژی د همدی بحث په لومړی برخه کې ذکر شویدی.

Committee	Synonyms
Factor I	Fibrinogen
Factor II	Prothrombin
Factor III	thromboplastin (tissue) (Extrinsic prothrombin activator)
Factor IV	Calcium
Factor V	Accelerator Glabuline? , Labile Factor, Proaccelerator
Factor VI	No longer used
Factor VII	Serum prothrombin conversion accelerator (SPCA) proconversion stable factor co thromboplastin, prothrombin accelerator, autoprothrombin I.
Factor VIII	antihemophilic globulin (AHG) anti hemophilic factor (AHF) thromboplastinogen A. Platelet Co Factor I, Anti hemophilic factor A.
Factor IX	Plasma thromoplastin component (PTC) Christ mas factor B, Beta thromoplastin
Factor X	Stuart prower factor stuart factor
Factor XI	Plasma thromboplastin antecedent (PTA)
Factor XII	Hageman factor, Contact factor
Factor XIII	Fibrin stabilizing factor, L.L Factro, LAKILORAND Factor

د Clotting افت تشخیص لابرآتواري تستونه

وروسته تر هغه چې دنزفي گډوډيو فزيولوژي په مورد کې معلومات حاصل کړو دنزفي تشوشاتو تشخیص لابرآتواري تستودپوهيدو او تعبیر دپاره دټولو څخه لومړی باید محصل د هيموستاسس د عملی دمیکانيزم په مورد کې اساسي معلومات ولري Clotting

فکتور د کسبي نشتوالي له کبله منځ ته راغلی وي او د Clotting افاتو ډیر لوی ګروپ تشکيلوي دا ګډوډي زیاتره د Cumarin دواګانو د درملنې Vit K فقدان او ځینې ناروغيو له کبله منځ ته راځي.

د Extrinsic pathway دافت ډیر تشخیصیه تست (PT) Prothrombin time دی. دوهمه ډله کې هغه رنځوران شامل دي چې د Clotting ګډوډي دپلازما د Clotting فکتور د ارثي نشتوالي له کبله منځ ته راځي ددی ډلی پيښی تناسب داول ګروپ په نسبت ډیر کم دی.

تر اوسه د لس Clotting فکتور فقدان پیژندل شوی لکن ۸۰-۹۰ سلنه سبب یر د هیموفیلیا A (Factor VIII deficiency) او یواځی یو سلنه دپاتی ۸ فکتور فقدان جوړوي نوځکه دپلازما د فکتور ولادي فقدان تقریبا زیاتی پيښی یې د اتم اونهم فکتور د فقدان له کبله منځ ته راځي چې ددی افاتو ډیر ښه لبراتوراري تست Partial thromboplastin دی. هغه تستونه چی Intrinsic او Common pathway ګډوډیو کې اېنارمل کیږي عبارت دي له:

۱- Whole blood clotting time

۲- Activated partial thromboplastin T time

۳- Thromboplastin generation test

۴- Prothrombin consumetion test

۱- Whole blood clotting time : داتست د Common pathway او intrinsic د ګډوډیو د تعیین دپاره یو ساده مګر ډیر بی ارزښت تست دی ځکه چی تر هغه چی د پلازما

Clotting فکتور سوپه ۲ سلنه ته نه وي رابنکته شوي نه اوږدېږي. دی تست کې د دری تیوب څخه په معاینه کې کار اخیستل کېږي نارمل Clotting time د ۵-۱۱ دقیقو په حدود کې دی.

هیموفیلیا A او B هغه وخت اېنارمل کېږي چې ددی فکتور دپلازما سوپه دنارمل ۲ سلنو څخه رابنکته شي داتست د هیپارین دتداوي دکنترول لپاره انتخابي تست دی. ځکه چې ډیر په ساده ګی درنځور په بستر کې اجرا او کافي پایلی ورڅخه اخیستل کېږي (هیپارین د ترومبین نهی کوونکی دی).

۲- Activated partial thromboplastin time: داتست د Comman pathway او Intrinsic فوق العاده بڼه او معتبر تست دی. نارمل حالت کې د ۲۵-۳۵ ثانیې او که چیری دی حد څخه اوږد شي تقریبا همیشه د هیموفیلیا A او B (پدی شرط چې د Factor X او Common pathway د فکتور فقدان د PT پوسیله رد شي) دپاره وصفي دی داتست د فکتور VIII او XI دڅیړنی دپاره ډیر حساس او هر کله چې ددی فکتور د پلازما سوپه د ۳۰ سلنی څخه بنکته شي دا تستونه اېنارمل کېږي.

۳- Thromboplastin generation test: داتست دپلازما دهغه Clotting فکتور د ګډوډیو دڅیړنی دپاره کارول کېږي چې Intrinsic او Common pathway د Clotting فکتور په ګډوډیو کې کاریده مګر اوس زیات استعمال نه لري.

د Extrinsic pathway د اېنارملتي تستونه

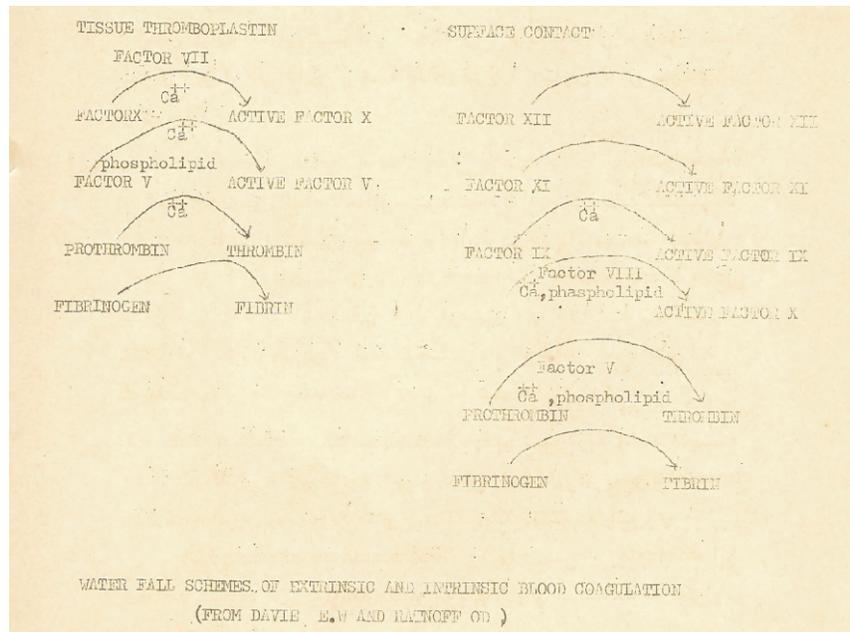
۱- (P.T) داتست د extrinsic او Common pathway دپلازما Clotting فکتور د فقدان د څیړلو دپاره ډیر بڼه معاینه ده او د I,II,V,VII او X فکتور په فقدان کې همیشه اوږد

کیرپي داتست (P.T) (Prothrombin time) مخصوصا د VII, V او X فکتور فقدان کي اوږد وی.

Thrombin time : د Hypofibrinogenimia او د فیبرین ډول ډول Inhibitor په

خیرنو کی ډیر بڼه تست دی.

۱۶-۱ شیما



WATER FALL SCHEMES OF EXTRINSIC AND INTRINSIC BLOOD COAGULATION (FROM DAVIE E.W AND RATNOFF OD)

دپلازما د Clotting فکتور د اندازی ټاکل

زیاتره په لابراتوار کې دپلازما د Clotting فکتور مقدار تعیین او اندازه کیږي نو ځکه ددی فکتور د فقدان د شک په موجودیت کې د P.T, P.T.T او نرفي افاتو نورو Screening تستو په څنګ دپلازما سویه یې هم تعیین کیږي.

کلاسیفیکیشن

Clotting defect په دوه مهمو ډلو ویشل کیږي:

۱- دپلازما Clotting defect فکتورو کسبي فقدان: دا ګډوډي د Clotting defect زیاتره برخه جوړوي او عموماً د Coumarin درملو د درملنی د اختلاط، د Vit K فقدان او د ځیګر د ناروغیو له کبله منځ ته راځي زیاتره دا ګډوډي د IX, VII, II او XI فکتور (Thrombin dependent factor's) د فقدان له کبله منځ ته راځي.

۲- دپلازما د Clotting فکتور ولادي فقدان: دا دوهمه ډله ناروغی دلمړی ډلی په تناسب ډیر کم لیدل کیږي.

د دولسو Clotting فکتور د ولادي افت دجملی څخه ۸۰-۹۰ فیصد یې د فکتور VIII (هیموفیلیا) د فقدان ۲۰ سلنه یې د فکتور VIII او IX د فقدان او یو سلنه هم د پاتی فکتور د فقدان له کبله منځ ته راځي نو ځکه د کلینیک له نظر څخه د Clotting فکتور دافت لوی او مهم لامل د اتم او نهم فکتور فقدان دی.

دوینی د کواګولیشن د ګډوډیو د کلاسیفیکیشن جدول په مفصل ډول په راتلونکو صفحو کې تشریح شوی دی.

- A. Classification of disorder of blood coagulation.
 - I. inherited disorder
 - A. sex- linked recessive traits.
 - 1. Factor VIII deficiency (Classical hemo Philia)
 - 2. Factor IX deficiency (Christmas disease)
 - B. Autosomal recessive traits.
 - 1. Facto XI deficiency (PTA deficiency)
 - 2. Prothrombin deficiency
 - 3. Factor V deficiency (Parahemophilia)
 - 4. Factor VII deficiency
 - 5. Factor X efficiency
 - 6. Fibrinogen deficiency (hereditary a Fibrinogenemia)
 - 7. Factor XII deficiency (Hageman trait)
 - 8. Factor XIII deficiency
 - C. Autosomal dominant trait
 - 1. Von willebrand's disease (Pseudo hemophilia, Vascular hemophilia)
 - 2. Congenital dysfibrinogenemia
 - II. Acquired disorder
 - A. Deficiencies of Vitamin K Dependant coagulation factors
 - 1. Liver disease
 - 2. Drugs (Coumarins, indanedion's, salicylates, brod spectrum antibiotics.
 - 3. Hemorrhagic disease of the newborn
 - 4. Bilary tract abstraction
 - 5. Malabsorption syndrome (Sprue, celiac disease)
 - 6. Dietary deficiency
 - B. Accelerated destruction of coagulation factors.

7. The defibrination syndrome
 - a. Disseminated intravascular coagulation
 - b. Abnormal fibrinolysis
- C. Abnormal inhibitors of specific coagulation factors
 1. Liver disease
 2. polycythemia
 3. myelofibrosis\
 4. the dysproteinemias (Multiple myeloma, hyperglobulinemia, ulinemia, macroglobulinemia).

Acquired Coagulation Disorder

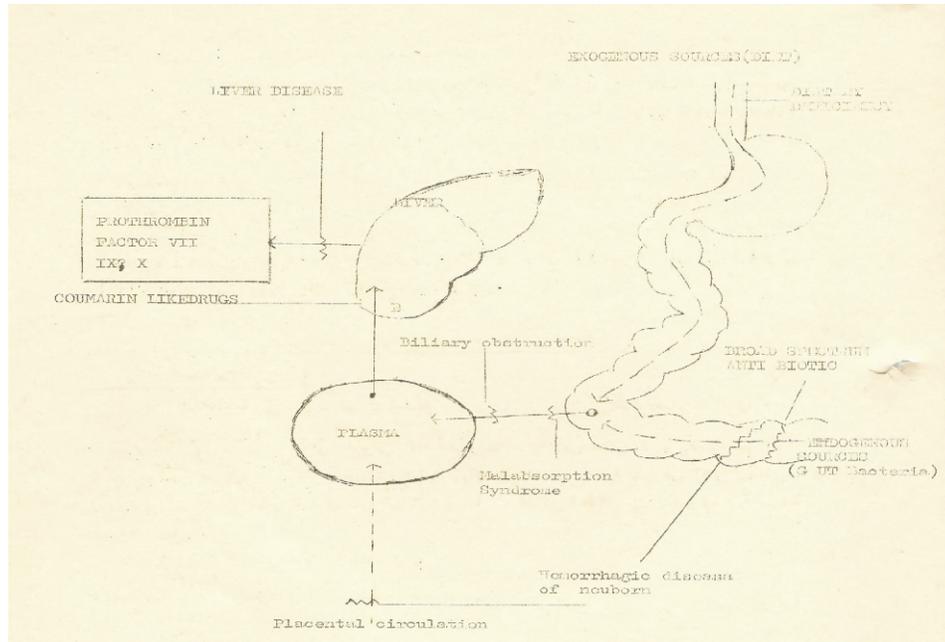
د Vit K پورې اړینو کواگولیشن فکتور فقدان

د کواگولیشن خلور فکتورونه پروترومبین (II)، IX, VII او XI په ځیگر کې د Vit K په موجودیت کې تشکیل کوي. نو ځکه هر کله چې په وینه کې د هر لامل څخه د Vit K فقدان منځ ته راځي د دې فکتور گډ فقدان پیدا او د کواگولیشن د گډوډیو لامل کیږي دا نرفي تشوشات د کواگولیشن د نورو ټولو تشوشاتو په نسبت زیات لیدل کیږي. هغه اسباب چې د Vitamin K اړینو (Vitamin K depended) پلازما کواگولیشن د فقدان لامل کیږي لاندی ذکر شويدي.

۱- دینی او صفراوي کیسي ناروغی: دینی ناروغی کې دیوی خوا د Bile salt د افراز د گډوډیو له کبله او بلی خوا د کبدي حجراتو د افاتو له سببه حتی د کافي مقدار کبدي Vitamin K ذخیرې موجودیت کې هم د ځینی نورو عواملو د تشوش له امله (لکه د Factor V او Fibrinogen فقدان چې دا دواړه په ینه کې جوړیږي مگر ویتامین کا سره اړه نه لري) د کواگولیشن گډوډی پیدا او نرف منځ ته راځي.

۲- د Coumarin ماننده درملو اختلاط: Coumarin like دواگانې چې اکثر ترومبو امبولیک پیښو کې کارول کېږي ددی دواگانو لوی اختلاط وینه بهیدنه (Coumarin په یه کې د Vit K د جوړیدلو مخنیوی کوي) اکثر دا وینه بهیدنه د هیمچوریا او Epistaxis په ډول منع ته راځي.

۳- Hemorrhagic disease of the newborn: ددی مرض پتوجنیزس ښه ښکاره نه دی مگر فکر کېږي چې دهضمي نل Steril والی، Prematurity دمعدی د Vit K فقدان او نور Obstruction اختلاط په کې برخه ولري. وینه بهیدنه اکثره د اکیموسس، مخاطي غشا نرفونه، دکوپری هیما توم، Melana او امبلیکل ناحیې دنزف په ډول څرگندیږي. برسیره په پورتنیو اسبابو یو شمیر نور عوامل کله مل اېسورپشن سندروم Gutbacterion syndrome او Vit K غذايي فقدان هم په کې رول لوبوي.



1-19 Picture: Causes of deficiencies of the vitamin K Dependent coagulation factor the pathway which vit K normally transported is illustrated by dashed lines.

تشخیص

د Vit K dependent coagulation فکتور فقدان تشخیص د نرزی لابراتواری تستو پواسطه (د نرزی تشوشتو لمړنی تشخیص لابراتواری تستونو جدول) په اسانۍ ترسره کیږي PT او PTT اوږد شوی وي.

درملنه

کواگولیشن اېنارملتي پرته د ینی دناروغیو څخه د Vit K د Parentral تطبیق په وسیله ډیر بڼه ځواب ورکوي کاهلانو کې ۱۰-۲۰ ملي گرامه او نوزادانو کې ۵، ۰-۱ ملي گرامه توصیه کیږي.

Hereditary coagulation disorder

The Hemophilias

د HCD ډیر غوره دوینی بهیدنی گډوډي د Hemophilias څخه عبارت دی .
تعریف: دیوی ارثي ناروغی څخه عبارت دی چی متصف دی په وخیم او پراخه ډول سره د هیمورژ ته تمایل درلودلو باندی دا ناروغی زیاتره په نارینه و کې لیدل کیږی بنسټی ددی ناروغیو څخه معاف لکن انتقال یې ددوی په واسطه صورت نیسي.
Hemophilia په دوه ډوله دی:

1. Hemophilia A (True hemophilia) Classic hemophilia
2. Hemophilia B (Factor IX deficiency hemophilia)

هیموفیلیا A د فکتور VIII یا Anti hemophilic factor (AHF) دکموالی له کبله منخته راځي.

هیموفیلیا B د Christmas factor (CH) یا فکتور IX دکموالش په پایله کې منح ته راځي هیموفیلیا A نظر هیموفیلیا B ته پنځه ځلي زیات لیدل کیږي.

د فکتور IX ولادي نشتوالی (Plasma thromboplastin anticedant یا PTA) چی دهیموفیلیا C په نوم یادېږي په دی گروپ کې شامل نه دي ځکه دهیموفیلیا A او B څخه دکلینیک او جنتیک له نظر څخه توپیر لري.

کلینیکي څرگندونې

په دې ناروغی کې بنفسي ډول د وجود په مختلفو برخو کې وینه بهیدنه موجود وي دوینی د ضایع کیدو ډیر ژر تمایل وروسته د ولادت څخه نه څرگندېږي بلکه په ۳ کلنی کې معمولاً دوینی د لاسه تلنی گیلی منح ته راځي. امکان لري چی نرف په پزی، خولی، هضمي سیستم او بولی سیستم کې منح ته راشي. په هغه ترضیضاتو کې چی پوستکی ته وارد کیږي په داخل د عضله کې هم نرف منح ته راتلای شي.

همدارنگه کیدای شي چی Circumcision، Tonslectomy او غابن د ایستلو څخه وروسته خونریزي ترڅو ورځو دوام وکړي.

ترضیض په حقیقي ډول دنرف لامل کیږي خو په دماغ او نخاع شوکي کې داپسینه نه لیدل کیږي په مفاصلو کې نرف هم منح ته راتلای شي چې دوینی د پرندیدو څخه وروسته په مفصل کې Ankylosis او بالاخره Deformity منح ته راځي.

دهیموفیلیا B کلینیکي لوحه هیموفیلیا A ته ورته والی لري مگر دنرف زور یې کم وي؛

تشخيص

د ناروغي تاريخچه (بنفسهي نرف، کورنی مثبتہ تاريخچه) اودوینی وصفی تغيرات د تشخيص لپاره مرسته کوي.

لکه Conventional test, thrombo platin generation test (TPGT) (د فکتور VIII مقدار اندازه کول او داسی نور.

همدارنگه د CF د تعین پواسطه هیمو فیلیا B تشخيص کیدای شي.

درملنه

۱ - Local Hemostatic agent : دوینی د دریدلو لپاره دموضعی وینی درونکی دواگانو څخه گټه اخیستل کیږي دا دواگانی عبارت دي له: ادرینالین، Snake venom ، Thrombin ، Clauden (Fibrin factor) اکسید ایز شوی سلولوز (Oxycel) او یا ترکیب شوی Gelatin (Gel foan) څخه.

۲ - Factor VIII Concentrate

- a. Whole blood with factor VII
- b. Fresh frozen plasma with factor VIII
- c. Cryo precipitate with factor VIII
- d. Human AHC concentrate
- e. Animal AHC concentrate

دهیمو فیلیا B په صورت کې Hypophilized protein د فکتور IX څخه غنی دی ددی ناروغي په درملنه کې کارول کیږي.

۳- کورتیکوسترئوئید

د کورتیکوسترئوئید ورکول داگتیه لري چې د Anti hemophillias په مقابل کې د انتي باډي د جوړیدو څخه مخه نیسي.

۴- عمومي تدابیر

الف: دناروغ ساتل د ټپونو څخه

ب: دانیمیا درملنه

د: Prophylactic immunization

ه: داسپیرین د خوړلو څخه ډډه کول

Von Wille brand disease (Vascular hemophilia)

دایو نادره ناروغی ده اوڅرنګه چې لری ځل د Von wille brand لخوا په ۱۹۲۶ کې کشف شو دهمدی مولف پنوم یادیري.

پېښی

ددی ناروغی پېښی یو په پنځوس زرو ولادتو تصادف کیږي.

پتوجنیزس

دناروغی افت جنتیکي منشه نه لري او سبب یې تر اوسه پوره معلوم نه دی مګر امکان لري چې د Von wille brand factor فکتور د فقدان څخه چې د فکتور VIII پیشقدم دی منځ ته راشي کوم چې اوعیی د ترضیض په وخت کې دوینی کیدو څخه ساتي.

کلینیکي څرگندونې

ددی ناروغی کلینیکي لوجه خفیفاً هیمو فیلیا ته ورته والی لري او وینه بیهدینی څرگندونې یې یواځی په مخاطي غشا او پوستکي کې مختصر وي.

لابراتواري کتنې

- ۱- دپلازما د فکتور XIII سویه خفیف او متوسط اندازه کم شویوي.
- ۲- ددموي صفيحاتو افت موجود یعنی دموي صفيحات یو دبل سره بڼه نه نښلي (Glass bleed adhesion failure . Bleeding time او PTT اوږد شوی وي داناروغی د هیمو فیلیا څخه داوږد شوي Bleeding time پوسيله تفریق کيږي.

درملنه

دا ناروغی دیو یونت Cryoprecipitate اویا ۱۰-۱۵ سي سي پلازما سره په هر کیلو گرام وزن د بدن تداوي کيږي.

د Fibrinolytic میکانیزم

دعضویت په رگو کې د فبرین دمنځ ته راتلو معلق میکانیزم دیوبل ضد یا متقابل میکانیزم په وسیله چې د Clot enzymatic lysis پنوم یا دیري ډیر بڼه په توازن کې ساتل کيږي. که چیری دا نارمل توازن خراب شي ممکن دوامدار نرف اویا ترومبوتیک پیښی چی دمرگ لامل کيږي منځ ته راوړي که څه هم د فبرینولایتیک سیستم وظیفوي فزیولوژي بڼه ښکاره نه مگر نوی معلومات داسی وایي چې درگو دنني جدار د ماتیدو یا خیری کیدو مخنیوی او سالم ساتلو له پاره فبرین په قراری او دوامدار شکل د رگو جدار کې ځای

نیسی عینی وخت کې فبرینولایتیک سیستم هم فعال کیږي ترڅو چې منخ ته راغلی فبرین د دندی د ختم کیدو څخه دمنځه یوسي او فبرین دپلازما د پروتولایتیک انزایم پوسیله چې پلازمین نومیږي په FDP) Fibrino degradation product) تجزیه کیږي.

دا انزایم نه یوازی فبرین بلکه د پلازما یوشمیر نور پروتیني برخی لکه فبرینوجن او دپلازما کواگولیشن پنځم او اتم فکتور هم تجزیه او حل کوي مگر نارمل حالت کې داسی یو میکانیزم چې دپلازمین دویلی کولو ځانگړتیا یواځی فبرین ته محدود پریږدي باید موجود وي.

پلازمین (Plasmin) پلازما کې اصلا په غیر فعال شکل (Plasminogen) موجود وي چې د یو Activator پوسیله باید فعال شي دا Activator ټول انساجو مخصوصا د رگو شاوخوا کې په زیات مقدار موجود دي په ثبوت رسیدلی چې وروسته دتپ دمنځ ته راتلو څخه ډیر ژر درگو افت رسیدلی برخو کې فیبرین جوړ او توضع کوي. دی وخت کې پلازمینوجن د فبرین پوسیله جذب او د یو Activator په وسیله چې د مجروحه انساجو څخه ازادېږي په پلازمین تبدیلېږي. او نارمل حدود کې خپل فعالیت د فبرین څخه جلا کوي او دوران ته ازادېږي فوراً دپلازما Antiplasmin, inhibitor سره متحد او غیر فعال کیږي. په همدی اساس د فبرینوجن او پلازما نورو پروتینو تخریب او تجزیه منخ ته نه راځي دنسجی Activator په شان د پلازمینوجن یوشمیر فزیولوژیک Activator هم د عضویت زیات شمیر افرازات مخصوصا ادرار (Urokinase) او دپریټوان اوپلورا جوف کې موجود دی دا خبره ثابت شویدی چې ممکن د Purrigied urokinase داخل وریدي زرقیات مختلف ډولو Thrombosis کې ښه درملنی قیمت لري.

Non physiological activator لکه Streptokinase چې ځینې مشخص کارول کېږي همدا ډول د Fibrinolytic سیستم فزیالوژیک (Anti plasmin) Inhibitor څنګ کې یوشمیر غیر فزیالوژیک Inhibitor هم موجود دی. چې له دی جملې څخه مهم یوي ې Epsilon aminocaproic acid (EACA) دی داماده نه پرېږدي چې Plasminogen په Plasmin تبدیل شي.

Disseminated intravascular coagulation (DIC)

داسندروم چې مخکې د Fibrination syndrome او Consumption coagulopathy پنوم یاد کیده دهیموستاسس یو مهم کسبي اېنارملتي دی چې زیات لیدل کېږي. دکلینیک له نظر څخه په منتشر نرف او ترومبوسس متصف دی دداخلي کوچنیانو، جراحي او نسایي ولادي ناروغيو کې دا اختلاط په ډول منځ ته راتلای شي.

پتوجینزس:

۱- داوعیې داندوتیلیل حجراتو injury دفکتور XII او Intrinsor coagulation pathy دتنبه اوپیل لامل کېږي.

۲- دانساجو ویجاړي چې دفکتور III او Extrinsor coagulation pathy دتنبه او شروع سبب کېږي.

۳- دسروکریواتو او دموي صفيحاتو ویجاړي: ددی عناصرو ویجاړتیا څخه Coagulatphospholipids ازاد چې دامواد د I.P او E.P وظیفوي فعالیت کې اساسي برخه لري.

ددی لمپنیو میکانیزمونو د فعالیت د تشخیص څخه فعال فکتور X پیدا چی دوران کې پروترومبین په ترومبین او بالاخره فایبرینو جن په فبرین تبدیل او منځ ته راوړي که چیری دا پینښه په کافي حد پراخه شي د فبرین جوړیدل او ځای په ځای کیدل عمومي ډول نیسي او دپلازما فبرینو جن او کواگولیشن نورو پروتینو کې کموالی پیدا چی د هیموستاسس عملیه خرابوي وروسته تر هغه چې د فبرین تشکل او توضعات زیات شي پلازمین د فبرین پوسيله جذب او فورا دنسجي او وعایي اندوتیلیم د Activators پوسيله په پلازمین تبدیل کیږي. که چیری د فبرین تشکل او توضعات زیات شي پلازمین فعالیت هم زیات او د زیات مقدار (FDP) Fibrin degradation production (FDP) دمنځ ته راتلو لامل کیږي چی داماده (FDP) اوهم دهیموستاتیک تشوشاتو دمنتشر نرف لامل کیږي.

د DIC سببي کلاسیفیکیشن

- I. Tissue injury
 - 1. Obstetrical
 - 2. Surgical
 - 3. Neoplastic
 - a. Carcinoma
 - b. Leukemia
 - c. Association with chemotherapy
- II. Endothelial injury
 - 1. Gram negative septicemia (Endotoxemia)
 - 2. Gram Postive septicemia
 - 3. Viremia
 - 4. Prolong hypotension
- III: Platelet or cell injury

1.immunologic

2. Hemolysis

IV. Reticuloendothelial system injury

1. Liver injury

2. Post splenctomy

Anmiotic fluid ، Intra uterin death څخه زیات داسندروم دټولو څخه Placenta previa separation او embliism وسیع تروما او لوی جراحي عملیاتو څخه منځته راځي.

Klebsiella, Protus, E.coli, Staphylococcus, Pneumococcus, دوهم گروپ کې neisseria, Spseudonas او سترپتوکاکس د DIC منځ ته راتلو لامل کیږي.

دریم گروپ کې دټولو څخه زیات Purpura fulminant , Coombs positive anemia او Microangiopathic هیمولایټیک انیمیا دی.

څلورم گروپ کې Acute fulminant hepatitis ، Cirrhosis او وروسته د سپلینکتومي څخه دناروغی دپیدا کیدو احتمال موجود وي.

کلینیکي څرگندونې

ددی سندروم کلینیکي څرگندونې د هریو Clotting او فبرینولایټیک سیستم فعالیت پورې چې ناروغی پتالوجي سره ارتباط لري مربوط دی نو ځکه که صحنه کې Clotting سیستم نظر فبرینولایټیک سیستم ته زیات فعال وي رنځور کې ترومبوا مبولیک تظاهرات موجود برخلاف که د فبرینولایټیک سیستم تبارز ولري او د FDP سویه ډیره لوړه وي د فبرین تخریب او نه جوړیدو او ددموي صفیحاتو د Aggregation دمخنیوي له کبله

دعمومي او منتشر نرف لامل کيږي چې د Epistaxis, Ecchymosis, Petecchiae هضمي او کليوي جهاز نرف پوسيله تظاهر کوي دنرف شتون په ادرينال غده، ځيگر، دماغ او نخاميه غده کې هم شته خفيفا هايپوتنشن اکثرا موجود مگر که په وخت تداوي نشي شايد وځيم او غير قابل ارجاع شکل ونيسي ځيني پيښو کې د پورتنی دواړو سيستمونو فعاليت په مساوي توازن کې پراته چې يودبل اعراض خنثی او رنځور بی عرض وي.

تشخيص

ددی سندروم تشخيص يو عاجل او صحيح پريکړی ته اړتيا لري دا لاندني ټکی دتشخيص اساس گڼل کيږي:

۱- کلينيکي تظاهرات چې مخکی ذکر شول

۲- لابراتواري معاینات: د DIC په تشخيص کې څلور Screening تست چې عبارت دي له

Platelet count, PTT, PT او Fibrinogen Level څخه.

همدارنگه ځيني نور تستونه چې له: Fibrin degradation product (FDP) او Thrombin څخه دی سندروم کې PT اکثرا د ۱۵ ثانيو څخه لوړ PTT د ۴۰ څخه لوړ دموي صفيحات د ۱۵۰ زرو څخه کم اود فبيرينوجن سويه د 160mg /100ml څخه کم وي.

FDP ، Thrombin time تقریبا همیشه او Coagulum time هم کله کله مثبت وي.

درملنه

دناروغي درملنه دلاندی سببي عامل له کبله ډير مغلق دی ځکه دا اسباب لاهم ددی سندروم د دوام لامل کيږي نو ځکه لمړی دټولو څخه بايد ددی سندروم اصلي لامل درملنه

شي برسيره پردی ځینی پيښو کې د Clotting فکتور د معاوضی دپاره د تازه پلازما ترانسفیوژن او د Fibrogenic concentrate تطبیق کيږي د فبرين د تشکل او توضیع دمخنيوي دپاره دنزف موجودیت سره هيپارين (انتي ترومبين) استعمال کيدای شي دپلازمینوجن Inhibitor (EACA) استعمالول اوس د ترومبوسس د وقوعاتو د زیاتیدو له کبله زیات استعمال نه لري.

انزار

دوه پر دری رنځوران په شفاخانه کې دنزف یا ترومبوسس له کبله مړه کيږي نرف اکثرا دماغ، سږي، هضمي او کلیوي جهاز کې پیدا کيږي.

Malignant lymphoma

Malignant lymphoma (M.L) د Lymphoreticular سیستم یو ګروپ Heterogenous (هم ډوله) تشوشات دي څرنګه چی څو اخرو کلو کې ددی ډلی ناروغیو دځینو ډولونو سببي عامل او پتوجنیس پیژندل شوی او درملنی په وړاندی کې ښه ځواب یې ورکړی نو دزیاتی دزړه وړی وړ ګرځیدلی دی ددی پر مختګونو ښه مثال Burkitt's lymphoma په مورد کې دویرس اویا دکوربه د Immunologic سیستم د ساتونکي رول دی.

د Malignant lymphoma کلاسیفیکیشن:

داګروپ ناروغی په لاندنی کتګوری ویشل شويدي

1. Lymphocytic, well differentiated
2. Lymphocytic, poorly differentiated (lymphoblastic lymphosarcoma)
3. Stem cell (includes burkittis)

4. histocytic (Reticulum cell sarcoma)
5. Mixed (Histo lymphocyte)
6. Hodgkin's disease

په هر شکل کې دوصفي حجراتو پروليفريشن په منتشر يا نودولر (Nodular) شکل موجود وي دپورتنیو ډولونو د جملې څخه Hodgkin disease دځینی مخصوص کلینیکي اوپتوجنیک لوحی له مخی بیل لوستل کیږي.

Hodgkin's Disease

اپیدیمیاالوجي او اسباب

۱- Epidemiology

الف: پیښی: د Hodgkin's ناروغی د Malignant lymphoma ۴۰ سلنه پیښی جوړوي هر یو میلیون سپین پوستکو نارینه و کې ۳۵ پیښی او هریو میلیون تورپوستکو کې ۲۲ پیښی لیدل کیږي. ددی ناروغی دمړینی کلنی پیښی ۲۳ په یو میلیون نارینه و کې او ۱۳ په هریو میلیون ښځو کې دي.

ب: عمر: دسن له نظرڅخه ۵۰ سلنه پیښی د ۱۰-۳۰ کلنی په منځ کې یواځی ۱۰ سلنه وروسته د ۲۰ کلنی او ۱۰ سلنه پیښی یې د ۱۰ کلنی څخه مخکی لیدل کیږي.

ج: جنس: ناروغی نارینه و کې نظر ښځو ته زیات (۴:۳) اوسیر یې وخیم وي.

۲- لاملونه

الف: څرنګه چی دناروغی کلینیکي لوحه کې تبه، سپه لری اولوکوسایتوزس موجود اوسایتولوژیک معاینات یې ګرانولوماته شباهت لري نو ځکه داسی فکر کیږي چی ممکن انفکشن د مرض دپیداکیډو کې برخه ولري. ځینی وایي چی دامرض د وایرس له کبله منځ

ته راځي زيات شمير دی رنځورانو کې د Herpes ډول ویرس په مقابل کې د اتني باډي تائتر لور مگر ارزښت يې تراوسه نه دی معلوم شوی.

ب: ارثیت او محیطي فکتورونه: د Hodgkin ناروغی پېښی هغه خلکو کې چې دی رنځورانو کې خپلوي او یا نږدی تماس لري درې چنده زیات لیدل کېږي دانظر په داسی ښکاروي چې دناروغی پیدا کیدونکی ممکن جنټیک او یا محیطي فکتورونه برخه ولري.
ج: Cellular immunity : Hodgkin رنځورانو کې Cellular immunity اېنارمل او د لمفوسایت دندو مخصوصا هغه رنځورانو کې چې ناروغی خپور شکل لري خراب شوي وي.

پتالوژي

Hodgkin's ناروغی یو هایپر بلاستیک افت دی چې ریتیکولواندوتیلیل سیستم اخته او دخپريدو خاصیت لري اکثرا عقدات، توری، ینه دهډو کې مخ او بل عضو یا نسج اخته کوي.

Macroscopically دلمفاوي غوتو قوام زیاتره کلک یا رابري او یو دبل څخه بیلی وي کله چې ناروغی اخري دوری ته ورسېږي دا غوتی یو دبل سره نښلي حتی گاونډیو اعضا هم لکه پوستکی، حالب، برانکس هم ورسره اخته کېږي. توری لوی اوسپین بخن او Hodgkin انساج دسره مخ منځ کې لیدل کېږي که چیری یه لویه شوی وي زیات شمیر لوي یا کوچني نودولونه په کې لیدل کېږي که چیری ینه لویه شوي وي زیات شمیر لوی یا کوچني نودولونه په کې موجود وي بالاخره فقرات اونور هډو کې (هغه چی د بدن وزن اخلي) اخته

کوي که څه هم د اوږدو هډوکو پتالوژیک کسرونه نادر مگر د فقراتو کولپس عمومیت لري دناروغی افت مخصوصا د مرض اخرو صفحو کې سږی هم اخته کوي. Microscopically د ټولو اخته شوی اعضا و افات یو بل ته ورته وال لري د ریتیکولواندوتیلیدل حجراتو هایپرپلازیا ډیر زیات چې د لمفوئید نسج ځای یې نیولی او دناروغی اخري صفحو کې نارمل نسج ددی حجراتو پوسیله په کلي عوض کېږي مرض انساجو کې Reed Sternberg) giant cell) چې د ناروغی دپاره وصفی دي لیدل کېږي. زیات شمیر پینوکی Eosinophile هم منځ ته راځي نکروزس د مرض د پرمختگ سره سم پیدا او فایبروزس د حجروي عناصرو ځای نیسي. په اخري صفحو کې امایلوئید دی جنریشن Amyloid degeneration هم پیدا کېږي.

هستوپتالوژي

د Hodgkin ناروغی هستوپتالوژي په ۱۹۴۷ کې د Jackson and parke لخوا کلاسیفاید شویو ۱۹۲۳ کې تعدیل چی په لاتدني جدول کې د پینو د سلنی سره یې ذکر شويدي یواځی دومره غواړم ذکر کړم چې دناروغی لمړنیو صفحو یعنی اول یا دوهمه صفحه کې نسجي معاینی لمفوسایتوسس بنیي او انزاري یې ډیر ښه دي مگر د ناروغی پرمختللي شکل یعنی دریم او څلورم صفحه کې لمفوسایتوسس نه لیدل کېږي او نسجي معافیتي میکانیزمونه (لکه توبرکولین او نور جلدي تستونه) منفي او له منځه ځي.

۲۰-۱ جدول:

Jackson and Parker 1974	Lukes and Dutler 1963	Lukes et al 1966	Comment
Paragranuloma (5%)	Lymphocytic and or Histiocytic a. Nodular b. Diffuse	Lymphocytic prominent lymphocytic predominance proliferation (5%) usually stage I or II	
Granuloma 90%	Nodular sclerosis	Nodular Scler inter connecting bands (5%) of collagen that isolate nodules of fibrosis and necrosis Frequent mediastinal involvement	
	Mixed cellularity	Mixed cellularity. 37% contains lymphocyte histiocytes. Fibrillar reticulin does not contain broad collagen bands	

کلینیکي څرگندونې

زیات شمیر پېښو کې (۲۰-۸۰ سلنه) ناروغي د اورمیر، ۲-۲۰ سلنه Mediastinum،
تخرگ او inguinal ناحیه کې ځایي یو طرفه، لمف اډینوپټي په وسیله تظاهر کوي.
لوی شوي لمفاوي غوټې بی درد او قوام یې رابري چې کله کله تبه، خوله، عمومي خرابنت،
دوزن بایلل او ستوماني هم ورسره یوځای وي. زیاتره داډول هغه مصابینو کې چې د ۲۰-

۳۰ کلو منع کې عمر لري لیدل کیږي ځینی پیښو کې دا گیلی د مرض اخرنی صفحه کې منع ته راځي.

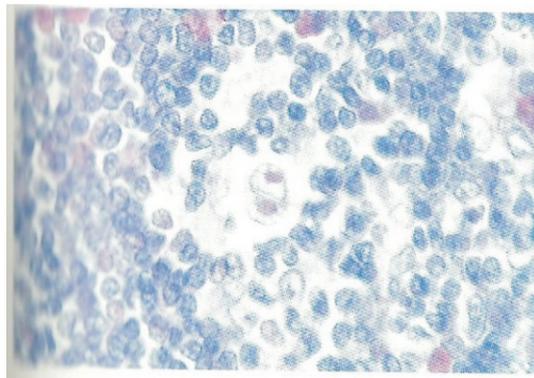
لمفاوي غوټی ممکن لاندی اعضا و سره نښتی وي لکن پوستکی سره اکثرا التصاقات نه کوي که چیری د Mediastinum لمفاوي عقدا په اخته او لوی شوي وي دټولو خخه لمړی تنفسي اعراض لکه ټوخی، ساتنگي، دسینی درد او د تنفسي لاری انفکشن ممکن رنځور کې پیدا شي.

ناروغي ورو ورو پرمختگ کوي او Generalize ډول نیسي پدې معنی چې برسیره د اورمیر په لمف ادينوپاتي د تخرگ (Axillary), Retroperitoneal, او دمقبنی برخو لمفاوي غوټی هم لویږي توری، ینه او هډوکي په افت اخته کیږي. (توری اوینه لوی او دهډوکو دردونه پیدا کیږي) ډیر کم شمیر پیښو کې حتی مرض دهمدی Generalize شکل سره شروع کوي بلاخره د ناروغی په اخرنی صفحه کې سږی او د بدن زیات شمیر اعضا په افت اخته او Constitutional تظاهرات لکه تبه، خارښت، خوله، ستومانی او دوزن بایلل ورسره ملگري وي.

تشخیص

۱- Lymphnodes biopsy: د ضخاموي غوټو د ډلی خخه هغه چی مرکز کې موقعیت لري او دټولو خخه لویه وي د بایوپسي د پاره باید انتخاب شي. دبیوپسي ښه ځای د اورمیر عقدا دي. برسیره پرسایتولوژیک معاینه کې چی مقطع اخیستل کیږي د بایوپسي شوي غدی بکتریولوژیک کلچر هم په روتین ډول باید اجراشي دناروغی د تشخیص لپاره Reed Sternberg حجرات اساسي برخه ده مگر ځینی نور ناروغی لکه IMN هم دا حجرات

تولید کوي کوم خلک چي Dilantin پوسيله تداوي شويوي هم Hodgkin په ډول سائیتولوژي ورکوي. وصفي Reed Sternberg حجرات د Hodgkin ناروغی هغه شکل کي چي لمفاوي حجرات په صفحه کي تبارز لري ډیر کم لیدل کيږي باید په نظر کي وي د عقدا تو اخته کیدل زیاتره ځایي وي.



۱-۲۰ شکل: د Hodgkin's ناروغی وصفي منظره

۲- هیماټولوژیک علايم

الف: نوتروفیل لوکوسایټوسس ، Eosinophilia اومونوسایټوسس زیاتره موجود او د مرض اخرنی صفحه کي لمفوپینیا هم منع ته راځي.

ب: د هډوکي دمخ بایوپسي: مخصوصا هغه پینو کي چي ناروغی د Stage II څخه مخکی تللی وي د تداوي څخه مخکی باید اجراشي لکن تشخیص کي زیات کومک نه کوي د هډوکي بیوپسي یواځی ۵ سلنه پینو کي ممکن د Hodgkin ناروغی دپاره مثبت پایله ورکوي.

د: که چیری دلوکوسایت الکلین فاسفتیز، سیروم کاپر او ESR لوړ تللی وي دناروغی په وخامت دلالت کوي.

۲- دوینی Chemistry

الف: دناروغی لمړی صفحه کې هایپرگاماگلوبولینیمیا زیاتره موجود مگر وروسته چی ناروغی پرمختگ وکړي هایپوگاماگلوبولینیمیا منخ ته راځي.

ب: لوړ سیروم الکالین فاسفتیز دینې اویا هډوکي په اخته کیدو دلالت کوي-5 Nucliotidase ممکن لوړ او دینی داخه کیدو د پاره وصفي دی.

۴- رادیولوژیک معاینات: IVP او د سینی رادیوگرافي چې توموگرافي سره ضمیمه وي ممکن غیر مشکوک نودولونه تشخیص کړي.

۵- لمفو انجیوگرافي: دناروغی په ځینو پینو کې د تشخیص سره مرسته کوي.

درملنه

هرڅومره چی ناروغی صحیح او وختی تشخیص شي په همغه اندازه د درملنی ځواب ډیر بڼه اودرنځور حیاتي توقع زیاتیري. دمرض تداوي د افت اناتومیك انتشار سره خاص ارتباط لري پدې معنی چې که چیری ناروغی موضعي اویا یو عضو یا ناحی ته محدود وي تداوي یی نظر هغه شکل ته چی مرض منتشر او د عضویت متعدد ناحی اخته کړیوي فرق کوي نو ځکه د تداوي څخه مخکی باید دناروغی اناتومیك انتشار معلوم شي چې دهمدی اناتومیك خپریدل په اساس د Hodgkin's ناروغی په ډول ډول صفحو (Stage) درجه بندی او دی عملی ته Staging وایي هغه Staging چې د Hodgkin ناروغی په مورد

کې ډیر نوی منع ته راغلی په لاندی جدول کې بنسودل شویدي کله کله چې ناروغی یو دلاندنیو خلورو Stage's کې داخل شي نو وروسته یې درملنه پیل کیږي.

د Hodgkin مرض Staging د Rye کلاسیفیکیشن

Stage I : ناروغی یو اناتومیک ناحیې او یا دوه مجاور اناتومیک ناحیو کې د Diaphragm یوی خواته محدود وي.

Stage II : ناروغی د دوو څخه زیات اناتومیک ناحیو او یا دوو غیر گاونډیو ناحیو کې چې د Diaphragm یوی خواته محدود وي.

Stage III : مرض د Diaphragm دواړو خواو کې موجود مگر یوای لهماوي غوتی، توری او Waldeyers ring یې اخته کړی وي.

Stage IV : ناروغی د هډوکي مخ، سږي، پرانکیم، پلورا، ینه، پوستکی، پښتورگی، هضمي سیستم او یا نورو ټولو انساجو ته برسیره پر لهماوي عقداو او Waldeyer's شاته انتشار کړي وی.

هریو پورتنی Stage دوباره په A (Asymptomatic) او B (Symptomatic) کلاسیفاید شویدي.

۱- جراحي درملنه : Hodgkin's رنځورانو کې د جراحي اصلي منظور د بایوپسی په وسیله دنسجی تشخیص وضعکول او Staging دی. د استکشافی لپراتومی په وسیله گیده خلاصه او وروسته تر هغی چې د گیدی لهماوي عقداو او جگر څخه بیوپسی واخیستل شي سپلینکتومی اجرا او د مرض Stage تعیین کیږي د لهماوي عقداو د بیخه ایستل د جراحي عملی پواسطه اوس نه توصیه کیږي.

۲- Radiation therapy : Mega voltage رادیوتراپی د Hodgkin ناروغی په لمړی او دوهمه صفحه کې انتخابی تداوی ده همدارنگه د دریمی صفحې په Asymptomatic حالت کې هم توصیه کیږي دی رنځورانو کې د شفا فیصدي ۵۰-۸۰ سلنه دی.

۳- شیموتراپی: شیموتراپی د Hodgkins ناروغی خپور شکل (Stage III, B,IV) کې د شفا زیاته امیدواری منځ ته راوړي او خایسته دوامداره او حتی مطلق remission منځ ته راوړي.

Remission induction د مطلق Remission منځ ته راوړلو لپاره ination therapy فوق العاده موثر واقع کیږي.

د Combined therapy مختلف رژیمونه موجود دي چې د ټولو څخه ډیر موثر MOPP او BCVPP څخه عبارت دی

1-21 Table: MOPP Combination

Drugs	Dosage
Nustin hydrochloride	6mg/m ² iv daily on day's
Vincristine (oneovin)	1.4mg/m ² iv daily on days
Procarbazine (Natolan)	100mg/m ² orally on days
Prednisolone (giving only with 1 st and 4 th course)	40mg/m ² orally daily on days 1-14 inclusive

1-22 Table: MVPP Combination

Drugs	Dosage
Mustin hydrochlorids	6mg/m ² iv daily on day's 1& 8
Vinblastine (Velbe)	6mg/m ² iv daily on day's 1& 8
Procarbazine	100mg/m ² orally daily on days 1-14 inclusive
Prednisolone	40mg/m ² orally daily on days

دی رژیم کې څلور درمل یوځای رنځور ته ورکول کیږي او ۸۱ سلنه پیښو کې مطلق Remission ته راځي.

د تداوي هر سیکل دوه اونۍ دوام کوي او هر ۲۹ ورځ (دوه هفتی د سیکل د امری ورځ څخه وروسته) دوهم سیکل پیل او مجموعاً رنځور ته شپږ سیکل چې شپږ میاشتی وخت نیسي او د MOPP پو بشپړ کورس پنوم یادېږي ورکول کیږي. البته د دوا مقدار او وقفه د هډوکي مخ د انحطاط او نورو اختلاطاتو منع ته راتلو سره سم باید تعدیل شي.

BCVPP دی رژیم کې رنځور ته یوځای پنځه دواگانۍ ورکول کیږي دا دواگانۍ عبارت دي له:

A: B.C.N.U (Bischloroethyl nitroso urea)

B. Cyclophosphamide

C. Vinblastin

D. Procarbazine

C: Prednison

ددی رژیم ښه تاثیرات عیناً MOPP په شان او اختلاطات یې کم دي هر میاشت یو سیکل رنځور ته توصیه کیږي.

د Combine chemotherapy ځینی نور رژیمونه چې تر تجارب، لاندی دي موجود او وروسته به ذکر شي.

کله چې رنځور کې Initial remission درملنه ختم شي هریو یا دوه میاشتی وروسته یو MOPP سیکل او یا هر دری میاشتی وروسته دوه BCVPP سیکل رنځور ته ورکول کیږي ځینی رنځورانو ته یواځی Vinblastin یا په منفرد شکل د Maintenance therapy په شکل ورکول کیږي.

انزار

د ناروغي انزار په كلينيكي Stage او دناروغي په هستولوژيک اوصافو باندې ارتباط لري که چيرې هډوکي او يڼه په افت اخته شويوی دناروغي انزار خراب دي دناروغي دلمړي او دوهمي صفحي په ځايي ډول کې دناروغي شفا سلنه دلسو کلو دپاره ۶۰-۹۰ سلنه ده.

Non Hodgkin's Lymphoma (Malignant lymphoma)

Lymphosarcoma

دايوه خبيثه ناروغي ده چې پرمختللي عمومي لمف ادينويټي، سپلینوميگالي په کې موجود او يو يا خو غير لمفاوي اعضا په کې په افت اخته کيږي.

هستوپتالوژي

اخته شوي اعضاو کې دلمفوئيد حجراتو نيوپلاستيک خپور يا نودولر ارتشاح موجود وي. که چيرې نسجي معاینه کې حجرات لوی او دبلاست (Blast) ماننده وي د Poorly differentiated پنوم برخلاف که چيرې کوچنی نارمل لمفوسايتونه تبارز ولري د well differentiated پنوم يادېږي.

اسباب او اپيديمولوژي

د lymphosarcoma او Hodgkin's disease پيښې عين شي دي هرسن کې پيدا مگر پيښې يې عموماً په ۴۰-۶۰ کلنی کې زياتی وي ناروغي نارينه و کې نظر بنځو ته زيات ليدل کيږي داسې فکر کيږي چې ویرس (هرپيس ماننده ویرس) دمرض منځ ته راتلو کې رول ولري.

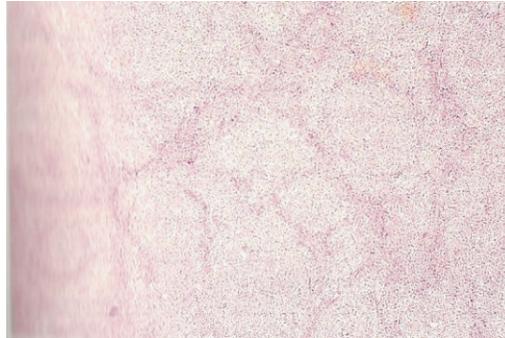
کلینیکي څرگندونې

مرض عموماً دواړ خواوو ته پرمختللی، بی درده او تقریباً منتشر لمفوادینو پټي په وسیله تظاهر کوي دا ضخاموي لمفاوي عقدات اکثراً مجزا، قوام یې رابري او نادرا د مجاورو اعضاو سره نښتی وي شل سلنه پېښو کې لمفوئید تومور Nasopharynx او Oropharynx یا Tonsillar ناحیه کې او ۱۰ سلنه دا تومور معدي معایي نل کې لیدل کیږي. ۲۰-۲۵ سلنه پېښو کې توری د جس وړ وي دلمفوسرکوما سیر کې Constitutional گیلی ډیر کم لیدل کیږي.

لابراتواري معاینات

د ناروغی د پرمختگ سره سم رنځور کې نارموسیتیک نارموکورومیک انیمیا پیدا چې عامل یې زیاتره هیمولایسس او یا د ارتورپویتین دمنخ ته راتلو گډوډي دی. نو ځکه Coomb test په کې مثبت وي د دموي صفيحاتو شمیر زیاتره نورمال وي. ۱۵-۳۰ سلنه پېښو یې لمفوسایتوسس موجو او داسی فکر کیږي چې لمفوسارکوما د C.L.L لمړی صفحه وي چی وروسته ممکن په C.L.L ختم شي.

د سیروم امینوگلوبولین کم شوي وي او په رنځور کې بکتریل اتاناتو پېښی دانتی باډي د جوړیدو د کموالی له کبله زیات لیدل کیږي ډیر کم شمیر پېښو کې Monoclonal gammopathy ، Macroglobulinemia او هایپرکلسمیا هم لیدل کیږي. په لاندی شکل کې د Non Hodgkin's ناروغی وصفی منظره ښودل شویدی



۱-۲۱ شکل د Non Hodgkin's ناروغی وصفی منظره

تشخیص

- ۱- کلینیکي لوحه: خپور، بی درده، اډینوپاتي او یا Oro Nosopharynx یا تانسلي تومورونه د تشخیص سره مرسته کوي.
- ۲- پتالوجي: د پرسیدلو لمفاوي غوتو بیوپسي.
- ۳- دسیروم الکتروپروتین الکتروفورسس او امینوگاما گلوبولین چې پورته ذکر شو د Well differentiated دلمفوسرکوما هستالوژیک لوحه چې ډیر زیات C.L.L ته ورته والی لري مگر کله کله چې د سپین کریواتو شمیر د پنخلس زره او دلمفوسایتونو شمیر د ۵۰ سلنه خخه زیات شي C.L.L خواته باید فکر وشي.

انزار او درملنه

د ناروغی انزار په کلینیکي Staging هستالوژیک ډولونه او امیونولوژیک اېنارملتي پورې اړه لري.

د ناروغی درملنه د Hodgkin ناروغی په ډول درملنه کېږي که چیرې ناروغی موضعي وي Reaction او که عمومي شکل ولري د combined chemotherapy چې

Radiotherapy وسره یوځای تطبیق شی دتومور دځایي گیلو د منځه وړلو له پاره ورکول کیږي.

Reticulum cell sarcoma

دا ناروغی د Lymphoreticular دناروغیو یوبل خبیث تومور دی چی ناروغی لمړی دموضعي لمفاوي عقدا تو ضخامتي اویا د Extranudolar تومور پوسیله څرگند یږي دمرض اخرو صفحو کې تومور د عضویت اکثر اعضاو ته سرایت کوي.

Histopathology

ددی تومور ځانگړی ارتشاحي حجرات Reticulum cell دی دایوډول Mononuclear لي حجرات (15-35U) دی چی دنوي کرومتین یې شفاف اویو Nucleolius لري.

لاملونه او اپیدیمولوژی

ددی تومور پیښی د Hodgkin او Lymphosarcoma په مناسبت 1:2:2 دی هر عمر مخصوصا د ۴۰-۶۰ کلنی په منځ کې پیښی یې زیاتی او نارینه و کې دوه چنده نظر بنځو ته زیات لیدل کیږي.

کلینیکي بڼه:

ناروغی زیاتره دموضعي لمفاوي عقدا تو بی درد ، غیر متناظر ضخامي (مخصوصا د اورمیر) سره شروع کوي. یو پردري پیښو کې ناروغی د Extranudul توموري کتلی په وسیله تظاهر کوي داتومورنه اکثرا tonsil ، Nasopharynx ، Oropharynx ، پوستکي معدی معایي نل اویا هډوکو کې منځ ته راځي کلکه ناروغی Mediastinum اویا Retroperitoneal توموري کتله د لویوالي دگیلو یره ښکاره کیږي.

فزیکی کتنه کې نوموړي کتلی چی لمفاوي غوتی د یو ځای کیدو څخه منع ته راغلی او پی درد وي او د پاسنی پوستکی سره نښتی نه وي جس کیږي. Adenopathy اکثرا عمومي بڼه نه لري د ۲۰ سلنه څخه کم پیښو کې توری لوری شوی او Retroperitoneal لمفاوي غوتو پړسوب د Lymphangi gram په وسیله تشخیص کیږي.

لابراتواري کتنی

د ناروغی په پرمخ تللو پیښو کې Normochromic normocytic انیمیا موجود او دهلووکی دمخ په بی وسی کی منع ته راځي. Auto immune هیمولایتیک انیمیا شاید منع ته راشي زیاتره Monocytosis منع ته راځي ډیر کم شمیر پیښو کې RCS په لوکیمیا بدلیري دی ناروغی کې ځینی Immunologic بدلونونه پیدا مگر د Lymphosarcoma په اندازه زیات نه وي Constitutional گیلی چندان نه لیدل کیږي.

تشخیص

- ۱- فزیکی کتنه : د لمفاوي غوتو د برخو معاینه او لمفاوي غوتو د فشار د گیلو او علایمو څیړنه (معدی یا Mediastinum کې) تشخیص کې مرسته کوي.
- ۲- نسجي معاینه : چې د لمفاوي غوتو Biopsy په وسیله اجرا کیږي د RCS پیښی د پښتورگی Hemotransplant رنځورانو کې چې دوامداره Immunosupresion تداوي لاندې وي زیات لیدل شوي نو ځکه دا رنځوران په غور وڅارل شي.

سیر او درملنه

د RCS سیرمختلف، اود ناروغی انزار په کلینیکي Stage او هستالوژیک ډولوپورې ارتباط لري.

د ناروغی درملنه د نورو lymphomas په شان د Stage په بنسټ اجرا کيږي که چیرې نومور Extra nodul (معدی کې) موقعیت ولري جراحي ایستل رنخور کې ترزیاتی مودی گیلې له منځه وړي.

په عمومي ډول Stage I او Stage II کې Radiotherapy او پرمختللیو پیښو کې combined chemotherapy لکه د نورو په شان ترسره کيږي.

Plasma cell myeloma

دا ناروغی د Plasma cell dyscrasia یو لوی او وتلی کلینیکي شکل دی اصلا د Myeloma اصطلاح د هډو کې دمخ د نومور معنی ورکوي ددی ناروغی وتلی کلینیکي تظاهرات عبارت دي له:

دهډو کې دمخ انفلتریشن اودهډو کې تخریب دی چې د نیوپلاستیک Plasma cell انفلتریشن له کبله پیدا کيږي.

پېښی

د ناروغی پېښی درې پېښی په هر سل زرو نفوسو کې دي نو ځکه داسی تشخیص کيږي

چې ددی ناروغی پېښو سلنه د Hodgkins او Cell سره مساسوي دی

جنس: دمرض وقوعات په نارینه او ښځو کې یوشان دي.

نژاد: تور پوستکو کې نسبت سپین پوستکو ته لږ څخه زیات لیدل کيږي.

عمر: د عمر له نظره څخه داناروغی د ځوانی د عمر څخه تر زوروالي منع ته راتلای شي مگر دوقوعاتو کثرت د ۵۰-۷۰ کلنی منع کی وي.

لاملونه او پتوجنیزس

د ناروغی منع ته راتلو کې ځنډنی Inflammation ، ځنډنی Hypersensitivity غبرگون ویرسی انفکشنونه، سن او ارثي فکتورونه رول ولري. Irradiation د ناروغی منع ته راتلو کې دنورو Myelosupresive افاتو په شان بنسکاره برخه لري که څه هم دی ناروغی کې دکروموزوم وصفي تغيرات نه لیدل کیږي مگر ددی هم مختلف غیر ثابت اېنارمليتي Chromatid's breaks ، Giant chromatine ، Translocation لیدل کیږي دا بدلونونه داسی بنسکاره کوي چې ددی اېنارمليتي لامل جنټیک نه دی بلکه په ثانوي ډول دنورو افاتو له کبله ممکن پیدا شي.

پتالوجي

د پتالوژي له نظره څخه دی ناروغی کې په ځانگړي توگه د حوصلی، دملا تیر، هډوکي او پښتی د ټولو څخه زیات په افت اخته کیږي. چې دا اعظمي ويجاري Well defined اود Plasma cell څخه ډک دي ددی نواحیو شاوخوا کې Sclerosis اویا کوم غبرگون نه لیدل کیږي. د پښتی او د اوږو د هډوکو کسرونه او د فقراتو Collapse زیاتره منځته راځي. چې د فقراتو کولپس د سبب څخه ممکن Spinal cord تر فشار لاندی راشي او Paraplegia منع ته راوړي. د ناروغی افت کله کله د څپور Osteoporosis په ډول فقرات او حوصلی هډوکو کې پیدا چې د زړو خلکو Osteoporosis ته ورته والی لري.

پتالوژیک افت په اختلاطي ډول هم منع ته راتلای شي ناروغی افت لمړی یواځی یو مشخص ناحیې ته محدود مگر وروسته خپور شکل نیسي نور اعضاو دجملی څخه مخصوصا پښتورگي زیات په افت اخته کیږي چې دایا د Coagulated پروتین د Cast له کبله د پښتورگي توبولونه پند وي او یا د هایپرکلسمیا یا انفکشن له کبله چې دپښتورگي د پارانکیم د تخریب لامل کیږي منځته راځي.

Pathological Physiology

د MM پتالوجیکي او کلینیکي لوحه دناروغیو د دوه پیښو څخه منع ته راځي.

- ۱- دپلازما سل په وسیله ددهډو کي او نورو انساجو انفلتریشن
 - ۲- دپروتین د میتابولیزم گډوډي چې د اښارمل پروتین منځته راتلو له کبله چې دپلازما سل څخه پیدا کیږي منع ته راځي.
- دهډو کو انفلتریشن دواړه د قشر او مخ تخریب، درد، سوءشکل، پتالوژیک کسرونه، موضعي تومورونه او ممکن د هایپر کلسمیا لامل شي برسیره پردی ددهډو کي دمخ انفلتریشن له کبله نارمل هیموپویتییک انساج بدل او په پایله کې انیمیا چې زیاتره ترومبوسایتوپینیا او لوکوپینیا سره یوځای وي منع ته راوړي. اښارمل پروتین چې دپلازما سل په وسیله منع ته راځي د مهمو تشوشاتو لامل کیږي چې ډیر مهم یې عبارت دي له:

الف: دسیروم او ادرار د پورتین گډوډي او بدلونونه

ب: دوینې ESR لوړوالی او سمیر کې اښارمل حجرې پیدا کیدل

ج: دنارمل امیونوگلوبولین منځته راتلو د گډوډي له کبله دنارمل اتی باډي د دندو خرابوالی او دانفکشن (دسږي اتانات) په وړاندی کې مساعدت.

د: د پښتورگي په انابیبو کې د پروتین د رسوب له کبله د پښتورگي افات
ه: دوینی بهیدنی ناروغی چې د دموي صفيحاتو افات او پلازما Cougulated فکتور
گډوډي له کبله منح ته راځي.

و: د Cryoglobulenemia منځته راتلل

کلینیکي څرگندونې

Presymptomatic myeloma

د کلینیک دنظر څخه د صفحه بي گیلوز مگر یوشمیر رنځوران تصادفا دوینی او یا ادار
د پروتین الکتروفوریتیک معاینې په وسیله چې وصفی M.type protein ښکاره کوي
تشخیص اوڅه وخت وروسته گیلې پیدا کوي یوشمیر نورو رنځورانو کې دا اېنارمل پروتین
وروسته تر هغې چې عادی معایناتو کې ESR زیات او یا دوامدار او لادرک
پروتونوریا موجود وي د سیروم پروتین الکتروفورسس پوسیله M type abnormality
ممکن ولیدل شي نو په همدې اساس یې تشخیص پروتینوریا کې bence jones پروتینوریا
اود ادار او وینی الکتروفوریتیک معاینات باید اجراشي ددی معاینې ارزښت دادی چې
که چیری رنځور کې Bence jones proteinuria موجود مگر رنځور ته کور کورانه IVP
توصیه شي ممکن په بیرته نه گرځیدونکي ډول د پښتورگي حاد عدم کفایه پیدا شي دا چې
Presymptomatic صفحه څومره دوام کوي ښه معلوم ندی خو ممکن تر ۲۰ او یا زیاتو
کلونو لپاره دوام وکړي.

Symptomatic myeloma

دی صفحه کې گیلې موجود چې د پیښو د زیاتوالی په لحاظ لاندی ذکر کیږي:

۱ - Skeletal خرگندونه

دهلوكي دردونه د MM مهم گیلې اوزیات شمیر رنخورانو کې لیدل کیږي دا دردونه لمړی خفیف او موقتي او یا شدید او پیل یې اني وي زیاتره دملا، پښتیو او یا دا طرفو دردونو پوسيله پیل کوي.

د درد اني شدید اکثرا په پتالوژیک کسر دلالت کوي د ناروغی پرمختگ سره سم عظمي تخریبات هم پرمختگ کوي او داسکلیت مخصوصا د پښتیو او عظم قص (صدری قفس) دبنکاره سوء تشکل لامل کیږي او دملا تیر دفقراتو دکولپسي له کبله دقد اندازه ممکن تر پنځه انچ پوری لنډ شي.

اکثره رنخورانو کې دا ډول ډول اوستیولایتیک افات (Punched out) د X-ray معایناتو پوسيله لیدل کیږي چی وروسته شیمر او حجم یې زیاتیري یوشمیر نورو پښنو په لومړی صفحه کې منتشر Osteoporosis چی اوستیولایتیک افاتو قطعاً موجود نه وي ممکن ولیدل شي لکن دا اوستیوپوروتیک افات په ورستیو اوستیولایتیک شکل نیسي.

۲ - هغه کلینیکي بڼه چی د پروتین ابنارملتي سره ارتباط نه لري:

الف: انفکشن: د MM د رنخورانو تینگار د انفکشن په وړاندی ډیر کم او مخصوصاً نموکاکل نمونیا پښی ممکن په کې ډیر زیات ولیدل شي. د انفکشن د پښی دتزیاید سبب ابنارمل امیونوگلوبولین دی چی دناروغی پلازما سل پوسيله منخ ته راخي دا ابنارمل امیونوگلوبولین دکافي اوناارمل مقدار اتني باډي فاقد دی ددی همدی لامل خخه دا رنخوران د انفکشن په وړاندی ډیر مساعدت بنکاره کوي برسیره پردی MM کې د Herpes zoster او عمومي Varicella انفکشن پښی هم زیات لیدل کیږي.

ب: انیمیا . په ځینو پېښو کې ناروغی د انیمیا پوسیله چی ممکن د هډوکو د خفیف دردونو سره یوځای وي پیل کوي دا انیمیا تر هغه چی نرف منخ ته نه وي راغلی هایپوکرومیک نارموسایټیک مگر که نرف منخ ته راغلی وي هایپوکرومیک مایکروستیک وي.

ج: هیموژیټیک څرگندونی: نرف MM کې زیات ارزښت لري چی ممکن د ترومبوسایټوپینیا اویا کواگولیشن زیان څخه منخ ته راځي دا د کواگولیشن نقیصه د اېنارمل پروتین (M and type) او د پلازما د کواگولیشن فکتورو یوځای کیدو (Protein to protein interaction) له کبله منخ ته راځي.

د: د یخنی په مقابل کې حساسیت. دی رنځورانو کې وروسته د یخنی د معروضو څخه کله کله Raynaud type pneumonia ، دوراني گډوډي حتی کله کله د اوعیو بندش او گانگرین پیدا کېږي چی لامل یې د وینې اېنارمل پروتین (Monoclonal globulin) دی چی یخنی کې ترسب کوي (Cold recipiteble) او مثال یې Cryoglobulin دی.

ه: Hyper viscosity syndrome: د MM یوشمیر پېښو کې د اېنارمل پروتین مخصوصا IgG امینوگلوبولین له کبله دوراني گډوډي مخصوصا مرکزي عصبي او Retina کې لیدل کېږي.

۳- د پښتورگي افات:

کله کله د پښتورگي ځنډنی بی وسي دناروغی د لمړنی څرگندونی د ډلی څخه وي چی لامل یې د Bence jones پروتینوریا دی دا پروتین نه یواځی انابیبو کې د Caste جوړیدو له کبله بلکه د پښتورگي د انابیبو د حجراتو د ویجاړتیا له کبله هم د عدم کفایې لامل

کیرې د Bence jones پروتینوریا په څنګ کې ځینی نور عوامل هم د کلیوی ویجاړي کې برخه اخلي چې عبارت دي له:

۱- Hyperuricosoric

۲- Dehydration

۳- Hypercalcuria

۴- امیلوئیدوزس

د Amyloidosis او MM (مخصوصا IgG شکل) تر منځ نږدې اړیکې موجود او تقریبا ۱۰ سلنه MM رنځورانو کې امیلوئیدوزس منځته راځي. چې انتشار او موقعیت یې عینا د پرایمري امیلوئیدوزس په ډول دی.

۵- نیورولوژیک څرګندونی

ډول ډول نیورولوژیک ګډوډي د کانفیوژن او د Delerium په شمول مخصوصا د MM پرمختللیو پېښو کې منځ ته راځي د Mylines nerve root مرکزي اعصاب او محیطي اعصابو باندې دمستقیم فشار ګیلی یا داچې میالوما دافات او یا د فقراتو پتالوژیک کسرونو له کبله منځ ته راځي.

د Spinal cord تر فشار لاندې راتلل Paresis او Hemiplagia او د محیطي اعصابو nerve root ناروغی انفلتریشن د دوه طرفه محیطي نیوروپتي لامل کېږي کله کله Appal turnal syndrome هم منځته راځي.

۲ - Arthritis

مرضی تظاهرات د خفیف ارترلجیا (بندونو خفیف دردونو) څخه تر پرمختللي روماتوئید ارترایتس پوری موجود وي او د بندونو وصفی سوء شکل په کې لیدل کیږي.
۷- دوزن له لاسه ورکول ، ستوماني او خسافت موجود وي.

لابراتواري لوحه:

۱- محیطي وینه

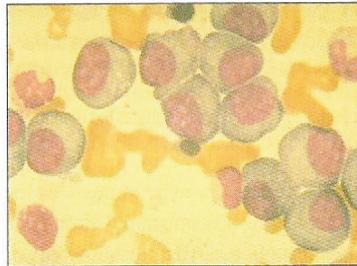
الف: سره کریوات: دناروغی سیر کې زیاتره خفیف هایپوکرومیک انیمیا چې کله کله مکروسایټیک کیدلی هم شي موجود مگر مرض پرمختگ وکړي انیمیا هم وخیم سیر بنیي.

ب: سپین کریوات: لوکوپینیا اکثرا د MM په سیر کې موجود لکن کله کله د لوکوسایت شمیر نارمل او حتی شاید خفیف لو وي.

ج: دموي صفیحات دناروغی لمړی صفحو کې دموي صفیحاتو شمیر نارمل مگر په هر اندازه چې مرض پرمختگ وکړي په همغه درجه ترومبوسایټوپینیا هم پرمختگ کوي.

د: Blood smear: د MM رنځورانو (ټول هغه رنځورانو کې چې ابنا رمل پروتین وي ډیر زیات شویوي د محیطي وینی په شیمر کې Rouleaux formation او یا د سرو کریواتو بنسکاره او تو اگلوتینیشن ممکن ولیدل شي دا پېښه درنځور د وینی ټایپ او Across matching کې زیات مشکلات پیدا کوي. زیاتره قسمي او یا مطلق گرانولوسایټوپینیا موجود او مونوسیت شمیر نارمل وي لمفوسایټونه زیاتره ځوان او سائیتوپلازم یې زیات بزوفیلیک او اکثرا مختلف Atypical اشکال لمفاسیتونه (Riedcer cells, turk cell)

موجود او که محطی وینه کې دپلازما سل شمیر زیات وي باید دپلازما سل لوكیمیا خواته فکر وشي.



Plasma cells in bone marrow

۲۲-۱ شکل: د Plasma cell دهله وکې مغز کې

۲- دوینی Chemistry

دسیروم کلسیم زیات، فاسفورس نارمل او کله چی دپنستورگي عدم کفایه پیدا شي BUN لوړ کيږي دسیروم BUN او NPU سره سم یوځای یوريک اسید هم زیات کيږي که چيري ينه په افت اخته وي اکثرا د سیروم الکلین فاسفتیز سویه هم لوړيږي.

۳- سیروم پروتین

که څه هم ثابت نه دی د MM سیروم پروتین سویه لوړه شوي چی دا دمیالوما پورتین د موجودیت له کبله وي برخلاف دسیروم البومین سویه بنسخته شوي چی دمیالوما د پروتین دزیاتوالي له کبله چې دسیروم مجموعي پروتین تعادل برابر کړي وي ځینی پیسبو کې دا پروتین نه لیدل کيږي مگر نورو پیسبو کې مایلوما پورتین گلوبولین شکل لري دسیروم مجموعي پروتین سویه زیاتره د ۲-۱۰ ایوا ددی شمیر څخه لوړ اوسیروم گلوبولین سویه زیاتره د ۴-۸ گرامه په حدود کې وي.

د کاغذ الکتروفورسس کې مایلوما پروتین د بنکاره او غوڅو فیتو (Band) په شکل تبارز کوي. ډیروکمو پېښو کې دوه Band هم لیدل کېږي ددی Bands موقعیت د کاغذ په څیر نر د مایلوما ډول ته فرق کوي زیاتره د Band د گاما گلوبولین ناحیه کې لیدل کېږي شل سلنه پېښو کې د کاغذ الکتروفوریزس کې مایلوما پروتین هیڅ نه لیدل کېږي او الکتروفورینیک Pattern نارمل او یا غیر وصفي تغیر بنکاره کوي.

د MM د شکل د مشخص کیدو دپاره دامیونوالکتروفوریزس څخه کار اخیستل کېږي او ددی معاینی پوسيله اېنارمل گاما گلوبولین تشخیص کېږي د MM ۵۰ سلنه پېښو کې IgG او ۲۵ سلنه پېښو کې IgG A په امیونو الکتروفوریزس کې تبارز لري.

۴- ادار

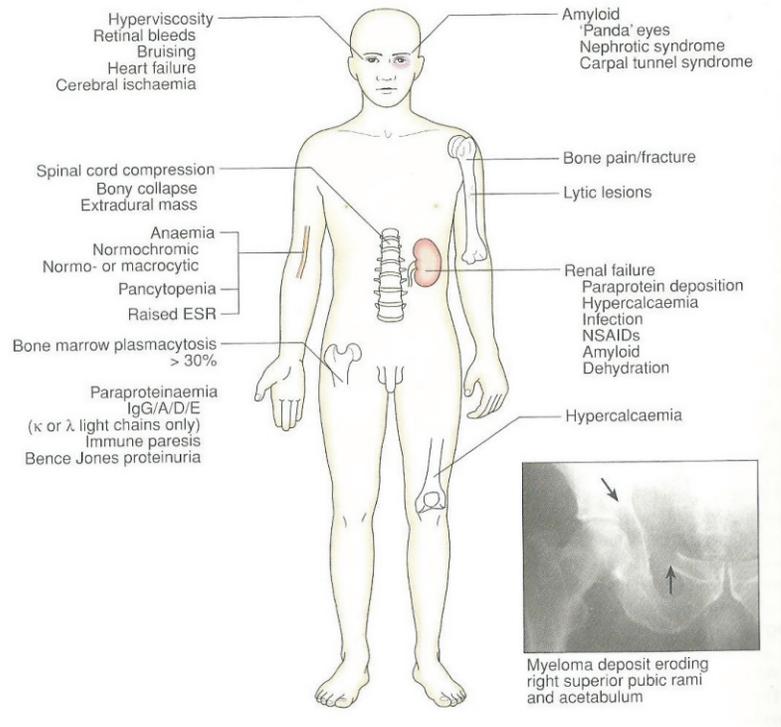
لکه چې مخکې هم یاد شو د MM ۲۰-۵۰ سلنه واقعاتو کې Bence jones پروتین موجود وي دا پروتین د ۴۵-۶۰ درجی دساتی گرید حرارت په حدود کې ترسب کوي د ۹۰-۹۵ درجی دساتی گرید حرارت کې منحل او کله چې ادار سوږ شي دوباره ترسب کوي. Bence jones پروتین د MM دپاره پتوگونوميک دی Bence jones پروتین د Salicylsulphonic acid سره مثبت تست هم ورکوي د ادار پورتین الکتروفوریزس د گلوبولین برخې کې واحد Band (نادرا دوه درې Band) موجود مگر دالبومین ناحیه کې خفیف اغیزه موجود وي که چیرې Salicylsulphonic acid تست منفي وي د ادار الکتروفوریزس ته اړتیا نشته دا پروتین IgG او IgA مایلوما سره لیدل کېږي.

۵- د هډوکو مغز Bone Marrow

د هډوکو دمخ معاینه د اسپایریشن او یا بایوپسی پدريعه د تشخیص دپاره اساسي جز دی. چی دامعاینه باید همیشه د کلینیکي معاینی د کومک سره یوځای باید بدل شي ددی رنځورانو د هډوکو په مغز کی کم تر کمه ۵-۱۰ سلنه پلازما سل موجود چې زیاتره لوی ابنارمل، خام او Multinucleated دی کله چې د پلازما شمیر ۱۵-۲۰ سلنی ته ورسیري اومخصوصا د Cluster په ډول چې زیات شمیر یې ابنارمل ډول ولري دمیا لوما تشخیص یقیني کیري.

۲- د هډوکو رادیوگرافي

د MM لس سلنه پینو کې په رادیوگرافي کې هیڅ ډول عظمی بدلونونه نه لیدل کیري هغه عظمی بدلونونه چی هډوکو کې لیدل کیري یا د خپور ډیکلیسفیکیشن یا موضعي تخریب او یا دواړو افاتو په ډول وي. موضعي اوستیولایتیک افاتو کوچني مدود خیال په شکل (Punched out) لیدل کیري دا افات مخصوصا هغه هډوکو کې چی سور مخ لري مخصوصا د کوپری په هډوکو کې زیات لیدل کیري.



۱- ۲۳ شکل: کي Multiple Myeloma کلینیکي څرگندونى

تشخيص

د ناروغی تشخيص د کلینیکي لوحی او لابراتواري معایناتو پوسيله چې مخکی ذکر شو

اجرا کيږي د تشخيص اساسي ټکي عبارت دي له:

۱- د هډوکو اوستيولایتيک لیژن.

۲- په سپروم کې ابنا رمل پروتین (M.tyep protein) موجودیت.

۳- Bence jones پروتینوریا.

۴- د هډوکي مخ په معاینه کې د پلازما سل لوروالی د پنځه سلنی څخه .

توپيري تشخيص

دا ناروغي د لاندنيو ناروغيو څخه توپير تشخيص شي .

۱- Macrolobolinemia

۲- Plasma cell dyscrisia نور ډولونه

۳- ميتاستاتيک کارسينوما چی منشه يې پراستيت، ينه او سږی وي .

۴- Hyperparathyroid disease

برسيره پردی يوشمير نورو پيښو کې د هډوکي مخ کې هم پلازموسايتوسس موجود وي چې

بايد د MM سره توپيري تشخيص شي دا حالت عبارت دی له:

۱- Hepatitis

۲- سيروزس

۳- ځينی مزمن اتانان

۴- Hodgkin's Disease

۵- ځينی تومورونه لکه Hypernephroma

دی حالاتو کې هم د سيروم گاما گلوبولين زياتره ډير لوړ مگر الکتروفوريزس دا افت له

نورو څخه توپيروي (Ply clonal)

درملنه

اوس ثابته شوي چې د درستی درملنی پوسله درنځور ژوند ترکلونو اوږد يديلی شي

د درملنی بنسټيز ټکي په لاندی ډول ذکر شويدي .

۱ - عمومی درملنه Ambulation

الف: Hydration او Ambulation: هر څومره چې رنځور حرکت وکړي او د هایدريشن حالت یې ښه وي په همغه درجه د هایدپرکلسمیا، پتالوژیک کسرونو او د پښتورگي د اختلاطاتو څخه مخنیوی کيږي برسیره پردی ګرځنده او ښه هایدريت رنځورانو کې د عصبي اختلاطاتو پښی کميږي.

ب: Analgesic او Orthopedic supports: د درد د تسکین دپاره نظر د درد په زور هر ډول انلجزيک چې ايجاب کوي د ASA څخه تر Dolenin پوری رنځور ته ورکول کيږي. علاقلانه اورتوپیدیک درملنه مخصوصا Spine bracing د درد د تسکین دپاره ګټور تماميږي.

ج: رادیوتراپی: ځایي رادیوتراپی د موضعي عظمي دردونو د تسکین دپاره ډیر ګټور دی. د: د هایدپرکلسمیا درملنه: زیاتره MM رنځور کې هایدپرکلسمیا پیدا او که چیری تداوي نشي شاید وژونکی سیر به ولري. ددی سندروم تداوي د هایدريشن، Diuresis او کورتیکوستروئید دی د رنځور د ادرارو Out put دورخی ۱۵۰۰-۲۵۰۰ سي سي په حدود کی باید وساتل شي او هیڅ وخت Thiazides د دایورتیک په قسم استعمال نشي. ه: ترانسفیوژن: که چیری رنځور زیات انیمیک وي ترانسفیوژن باید ترسره شي.

۲ - شیموتراپی

په شیموتراپی کې Melphalan (Alkeran, L-Phenylalaninmusterd) خاص ارزښت لري.

سایکوفاسفمايد، پریدنیزون او Prenison هم دموثر درملو یادونه کيږي.

هغه پروتوکول چې نن د MM تداوي کې مروج دی په لاندې ډول یې یادونه کېږي.

Melphalan 25mg/kg body weight x 4 day

Prodnisone 2mg/kg boey weight x 4 day

پورتنی درملونه په ویشل شوو دوزو دڅلورو ورځو لپاره هر شپږ اونی وروسته تطبیق

کېږي.

۳- امیونوگلوبولین تراپی:

د MM هغه رنځورانو کې چې دوخیم انفکشن د زیان سره مخامخ وي په وقایوي منظور

دگاما گلوبولین زرقیات اکثرا گټور مگر روتین تطبیق یې استطباب نه لري.

Macroglobulinemia (Walderstrom's Macroglobulinemia)

دا ناروغی د Plasma cell dyscrasia یو نیوپلاستیک ناروغی دی چې مخصوصا هغه

حجرات IgG M macroglobulin افراز کوي په افت اخته کوي.

Lymphocytic Plasmatic form

دهډو کي مخ کې لمفویید حجرات چی دپلازما سل په نسبت لمفوسایتونو ته زیات ورته

والی لري موجود او داسی فکر کېږي چی همدا حجرات زیات مقدار اېنارمل IgM

گلوبولین منځ ته راوړي چی ممکن دهمدی ناروغی د ځینی فزیکي معایناتو مسول دی

همدا ډول لمفاوي غوتو کې هم انفلتریشن لیدل کېږي.

کلینیکي څرگندونی

د ناروغی پېښی بنځو او نارینه و کې مساوي او گیلی یې زیاتره د عمر پنځم او اومی

لسیزی کې پیدا کېږي د ناروغی کلینیکي څرگندونی ددوه سیستمونو د گډوډیو دپایلو

څخه منځ تهر اځي:

۱- هغه گیلی چی Lymphocytic Plasmacytic حجراتو د Hyperplasia څخه منع ته راځي چې دا د هډوکي دمخ د عدم کفایی ، ینی ، توري او لمفاوي عقداتو د لویوالي لامل کیږي.

۲- هغه گیلی چی وینی کې اېنارمل globulin (IgM globulin) د زیاتوالي څخه منع ته راځي دا پروتین ممکن د او عیسی د اندتیلیم او د پلازما د کواگولیشن فکتورونو د تخریب لامل د سږو مقابل کې حساسیت او ځنی نوری گیلی منع ته راوړي.

د ناروغی ډیر بارز گیلی او علایم عبارت دي:

۱- ضعیفی

۲- ستوماتیا

۳- نرفی تمایلات

۴- بیا بیاتانات

۵- دلیدلو گډوډي

۶- هیپاتومیگالی

۷- سپلینومیگالی

۸- د لمفاوي غوټو ضخامه

۹- کله کله خفیف اذیما

۱۰- د قعر العین مهم بدلونونه (Retinal hemorrhage and oxudate) چې دا اخرنی

تغیرات د مکروگلوبولین له کبله دوینی د دورانی وروالی څخه منع ته راځي.

سره ددی چی تنفسي اعراض نه لیدل کیږي لکن زیاتره سږو کې انفلتریشن موجود وي
عظمي دردونه نادرا مگر کله کله اوستیوفوریزس پیدا کیږي کله کله پروتینوریا موجود
او کلاسیک Bence jones پروتینوریا هم ممکن ولیدل شي.
عصبي خرگندتیاوی او Raynoud's phenomenon ممکن ولیدل شي.

لابراتواري معاینات

۱- محیطي وینه: زیاتره پرمختللی نارمو کرومیک نارموسیتیک انیمیا موجود سپین
کریوات نارمل او یا ممکن خفیف کم شوي او Deferential کې خفیف لمفوسایتوسس
لیدل کیږي. د دموي صفیحاتو شمیر زیاتره نارمل حد څخه بنکته وي د محیطي وینی په
شمیر کې وتلی علامه د Rouleaus جوړ او ESR تزاډي دی.

۲- دوینی کیمستري: کولډ اگلوتینین ممکن موجود او Coomb's test ممکن مثبت وي.

۳- د هډوکي دمخ معاینه: د هډوکي دمخ په معاینه کې زیات شمیر لمفوسایتونه موجود او
د Myeloid, Erythroid او Megakaryocyte په لړیو کې په مختلفو درجو کموالی منع ته
راغلی وي.

۴- پلازما پروتین:

د سیروم ټول مقدار پروتین زیات شوی چې دا زیاتوالی د گلوبولین له کبله چی ممکن د
۵ گرامه څخه زیات شوی وي.

د کاغذ الکتروفوریزس د گلوبولین په برخه کې یو Band موجود او Immunodiffusion
کې IgM لوړ وي.

درملنه

د ناروغی درملنه عینا د MM په شان د مفلان اوسایکلوفاسفمااید سره ترسره کیږي.

انزار

ناروغی د سلیم حالت څخه تر خبیث ډول چې اندازه یې وخیم دی سیر لري.

ماخذونه

1. Andreoli and Charles C.J Car Penter, Robertc. Griggs, ivorj. Benjamin, Cecil Essentials of Medicine, Saunders company, 2007 England.
2. Christopher – Haslett, EDvin.R. Chilvers DAVIDSON'S Principles and Practice of Medicine, Chruchill Living Stone, 2002 England
3. Edward C. Klatt, Robbins and Cortan Atlas of Pathology, Saunders Company 2006, England.
4. Fauci Anthonys. Braunwald Engene, Longo- Houser- Harrison's Principle of Internal Medicine 17th Edition, Mc Graw Hill Company, 2008 New York.
5. KUMAR and CLARK Clinical Medicine, 7th Edition, Saunder company, 2009 England.
6. Stephen J. MC Phee – Maxine A. Papadakis, Current Medical Diagnosis and Treatment MC Graw-Hill Company 2010 USA.

Abstract

As we knew Afghanistan is one of the poorest countries in the world, and still suffers from war and post war conflict. Our young students, especially medical students can't afford buying medical books and also their level of understanding from English is very low. There for, I decided to write some medical books in Pashto which is in lined with the curriculum of medical college.

I have incorporated all the international changes and progresses happened so far, so that every medical person and student will be benefited.

I believe my following books would be better resources for teaching and research for coming several decades.

1. Gastro Intestinal Disease
2. Liver and Biliary System and Pancreas Diseases
3. Hematologic Diseases
4. Renal Diseases



د مؤلف لنډه پېژندنه:

نوم: محمد ظاهر ظفرزی

د پلار نوم: محمد ظفر

علمي رتبه: پوهاند

اوسنی رتبه: مافوق رتبه

علمي کدر کې د شمولیت نېټه ۱۳۴۵/۱۱/۱

استاد د ننگرهار ولایت د چپرهار ولسوالۍ د سرې قلعي په کلي کې زیږدلی او خپلې لومړنۍ زده کړې یې د همدې ولسوالۍ په لېسه پای ته رسولې او منځنۍ ښوونځی یې د کابل د ابن سینا په متوسطه ښوونځي کې په اعلی درجه بشپړې کړې دی، د کابل د عالي دارالمعلمین څخه یې د فراغت سند لاسته راوړو، او له هغې وروسته د کابل په طب پوهنځي کې شامل او په ۱۳۴۵ کال کې له نوموړې پوهنځي څخه فارغ او له ازموینې وروسته په ۱۳۴۵/۱۱/۱ د ننگرهار پوهنتون د طب په پوهنځي د داخلي په څانگه کې د استاد په توگه ومنل شو او خپلې دندې ته لې ادامه ورکړه. لوړې زده کړې یې د امریکا د انډیانا پولس، انډیانا میډیکل سنټر کې د داخله ناروغيو په څانگه کې سرته رسولې او د درې کالو لپاره د fellow او Reiden علمي کدر یې بشپړ چې د بريالیتوب څخه وروسته په ۱۳۵۷ کال خپل گران هېواد ته راستون شو.

استاد له ۱۳۶۰-۱۳۶۴ کال پورې د لومړي ځل لپاره د طب د پوهنځي د ریاست مقام ته وټاکل شو، په ۱۳۷۲/۸/۱۹ هـ ل د ۴۴۱ گڼې فرمان له مخې د دویم ځل لپاره د طب پوهنځي د رییس په توگه مقرر شو او د دریم ځل لپاره د جهادي حکومت د راتگ په وخت کې هم د طب پوهنځي د رییس په توگه په خپله دنده پاتې شوی، پوهاند ظفرزی

په ۱۳۸۰/۱۰/۲۰ نېټه د ۱۶۷۷ گڼې حکم په اساس د ننگرهار د طب پوهنځي د داخلي او بيوشي خانگي آمر ټاکل شوی.

همدارنگه استاد د لوړو زده کړو د وزارت د ۲۵۶/۷۵۳ ۱۳۸۴/۲۱۴ هـ ل مکتوب په اساس د ننگرهار پوهنتون د سرپرست رييس په توگه وټاکل شو.

د استاد پوهاند ظفرزي اوسنی دندې او فعاليتونه په لاندې ډول دي:

1. د ننگرهار د طب پوهنځي د داخلي خانگي آمر په توگه له ۱۳۵۸-۱۳۸۹ هـ ل
2. د ننگرهار د طب پوهنځي د علمي شورا غړی
3. د ننگرهار پوهنتون د علمي ترفيعاتو د کمېټې غړی
4. د ننگرهار پوهنتون د علمي عالي شورا غړی
5. د ننگرهار پوهنتون د دسپلين او انضباط کمېټې رييس
6. د ننگرهار د طب پوهنځي د مشورتي بورډ غړی

هېره د نه وي چې محترم استاد پوهاند ظفرزی يو شمېر زيات علمي کتابونه، مقالې، رسالې ليکلې او د څېړنې او ارزونې يې کړې چې بهر او خپل هېواد کې خپرې شوې دي او د ننگرهار پوهنتون په ځانگړي توگه د طب پوهنځي ډېره پراخه گټوره علمي زېرمه يې برابره کړې ده.

په درنښت

Book Name: Hematologic Diseases
Author: Prof. Dr. M. Zahir Zafarzai
Publisher: Nangarhar Medical Faculty
Number: 2000
Published: 2010
Download: www.nu.edu.af

This Publication was financed by the German Academic Exchange Service (**DAAD**) with funds from the German Federal Government.

The technical and administrative affairs of this publication have been supported by Umbrella Association of Afghan Medical Personal in German speaking countries (**DAMF e.V.**) and **Afghanic.org** in Afghanistan.

The contents and textual structure of this book have been developed by concerning author and relevant faculty and being responsible for it. Funding and supporting agencies are not holding any responsibilities.

If you want to publish your text books please contact us:
Dr. Wardak, MoHE, Kabul, Afghanistan
Afghan cell: 0706320844, Email: wardak@afghanic.org

All rights are reserved with the author.

ISBN: 978 993 621 1315

Printed in Afghanistan, 2010