

فصل اول : آهن و پلی سائیتی

(1) میزان اتلاف خون و علائم آن
10-15% ← هیپوتانسینون و کاهش پرفیورکمانتی (آهن فعال اعلی ان هاستیت)
30% ← هیپوتانسینون و تان کاردی وضعیتی (Orthostatic)
40% ← شوک هایپرولمیک

(2) همولیزماد ← هموگلوبینی و هموگلوبینوری و کسر درد حاد و نارماتیس طیه

(3) RDW { طبیعی و نرمال ← تالاسی
بالا ← آهنی فقر آهن

(4) پلی کرومازی ← رتیکولوسیتوز + آهنی سیدروبلاتیک، Deficiency of B9/B12

(5) آهنی { میکروسیتیک ← آهنی فقر آهن : تالاسی (هراه با Target Cells) و ذات الحجاب
مکروسیتیک ← (1) مگالوبلاستیک (2) میلودیس بلازی
↑ MCV

(3) رتیکولوسیتوز در جریان آهنی همولیتیک

این افزایش به اندازه آهنی مگالوبلاستیک نسبت

(6) اولین قدم جهت بررسی و طبقه بندی آهنی ← محاسبه اندکس رتیک

← بیشتر از 2.5 ← آهنی همولیتیک ، خون ریزی حاد و مزمن

← کمتر از 2.5 ← آهنی های هیپوپرولیفراتیو یا اختلالات تکاملی

در خون ریزی حاد افزایش اندکس رتیک دیده نمی شود.

(7) پلی سائیتی ورا ← نقص در JAK2 - کاهش EPO - پلی سائیتی

+ ترومبوسیتوز - WBC ↑ و تعداد با زوفیل ↑

Retic Count(%) x Hb/15

Retic Count(%) x Hct/45

(8) محاسبه اندکس رتیک (a)

or (b)

(2) اندکس تولید رتیکولوسیت RPI = مقدار بدست آمده / 2

(9) اللوریتم تشخیص پلی سائیتی مطالعه شود ← من 33 هاریبون

(10) فارسن هنگام استحمام با آب گرم ← پلی سائیتی

فصل دوم = آهن فقر آهن و سایر آهن های های پروتفراتین

1) هورمون اصلی تنظیم متابولیسم آهن = **هپسیدین (تولید توسط کبد)**

2) نقش هپسیدین = مهار جذب آهن و مهار آزادسازی آهن از ذخایر

3) **گلوبولین ناسی از درفان پلی سائیتی** ورا باعث آهن فقر آهن می شود نه خود پلی سائیتی ورا

4) سطح فریتین { زیر 15 (برو بیماری التهابی) ← **فقدان ذخایر آهن در فقر استخوان**
کمتر مساوی 45 همراه با بیماری التهابی ← آهن فقر آهن
بالای 100 ← آهن فقر آهن R/O می شود

سطح طبیعی = 50-200 µg/dl

5) **نکات تشخیصی** سه مرحله کمبود ذخایر آهن

کاهش فریتین سرم (< 20) Negative Iron Balance (a)

افزایش اندک TIBC (> 360) تبادل منفی آهن
کاهش ذخایر فقر استخوان x آهن سرم در این مرحله نرفال است

6) خون سازی همراه با کاهش آهن { کاهش سرمی آهن (SI) ← < 50

افزایش بیته TIBC (> 380) در التهاب هم این فاکتور بالای رود
افزایش یورئو پر فریتین

7) آهن فقر آهن { **هایپوکروم / میکروسیتیک شدن**

افزایش مقدار بلالت (تروپوسیتوز) تشخیص افتراقی آهن فقر آهن (از التهاب)
افزایش پروتئین لیزنده ترانسفرین (TRP)
استیج ترانسفرین زیر 80 درصد

8) علائم شدت آهن فقر ← متوسط ← **مقر استخوان هایپوپروتفراتینو (Hb 10-13)**

شدید ← **مقر استخوان هایپروپروتفراتینو (Hb 7-8)**

سطوح های عددی : **Target Cell** و **هیپوکروم / میکروسیتوز**

9) Target Cell های برای تالاسمی اصفهانی تریپ

10) علائم بالینی ← **ضغلی، رنگ پریدگی پوست و مخاطات، ناهنجاری قاعده ای، تکرر کومب لب**

Subject:

Year. Month. Date. ()

9) فقر آهن در شخص بالغ مذکر نشان دهنده خونریزی کوارتی است. طمأنینه ملاطفت آن ثابت شود
10) مراحل تشخیص: 1) کلوئوسکوپ ← 2) مشاهده OB ← 3) آندوسکوپ فوقانی

11) آهن های هایپوکروم }
میکروسیتیک
2) تاالسمی ← RDW طبیعی، فریتین طبیعی یا افزایش یافته
3) بیماری مزمن ← عمدتاً نرمولرم نرموسیت در ابتدا
4) سندرم های میلویدین بلاستیک؟
سیدرو بلاست حلقوی (آهن سیدرو بلاستیک)؟
در کتب MDS بیان شده که MDS دارای MCV بالا و تا کمروسیت است
12) آهن سایکل سل ← MCV نرمال (نرموسیتیک) آهن آبلستیک (بارهم U.M.C.V)
13) تنها آهن میکروسیتیک که TIBC کاهش می یابد ← آهن التهاب مزمن
14) راهکارهای درمانی آهن فقر آهن:

a) آهن خوراکی ← ۶ تا ۱۲ ماه پس از طبیعی شدن Hb هم باید درمان را ادامه داد

b) اگر فرد گمانه لغوی یا بیماری مجدد داشته باشد ← محلول آهن خوراکی

c) در صورت مشاهده ناراحتی کوارتی ← دوز پایین تر آهن یا آهن آهن رهس

d) اگر علی رغم درمان با آهن خوراکی لگامان هوپلوپین یا سین تیر ← آهن تزریقی

e) آهن مناسب هر فرد ← $1000 \pm (15 - Hb) \times \text{Weight (kg)} \times 2.3$

f) اندیکاسیون های آهن وریدی ← عدم تحمل آهن خوراکی

اصتاج مایه آهن
خونریزی ناایدار و شدید کوارتی یا قاعدگی
درمان بیماران دیالیزی با EPO

g) اگر با شروع درمان آهن تزریقی در قفه سینه، وینز، هایپوتشن یا علامت سیستمیک دیده شود،

باید فوراً تزریق قطع شود

h) در صورت مشاهده علامت آرتریک، می توان لگامان درمان آهن تزریقی را ادامه داد

i) حاملین آهن داشته آن با وزن مولکولی بالا ← سدیم فریک گلوکونات

ن) نیاز روزانه به آهن ← صالتر 200 میلی گرم آهن المنتال (سه تا چهار قرص روزانه)

ک) پاسخدهی به درمان ← افزایش شمار رتیکولوسیت ها بین 4 تا 7٪ روز از شروع درمان
به حد اکثر رسیدن شمار رتیکولوسیت ها تا 1.5 هفته

ل) اثر پاسخ به درمان مشاهده شد ← شش عمل آهن (دو قرص با فاصله فانی و شش آهن سه بار)

طی دو ساعت اخیر ← جذب نرحال - افزایش صالتر 100 mg/day در آهن سدیم

15) نکات آمی های هایپوپرولیفزانتیو ریکلر (بیماری طیوی)

ا) شدت کمبود EPO: دیابت، میلوما، CKD < سوزم هولیت، اورمیک و طیم پلی لستیک

ب) شدت کمبود EPO به استیج CKD مربوط است ← عمدتاً در صورت کمبود نروترپتیک

ج) آمی ناشی از CKD ← مقدار طبیعی آهن سدیم، TIBC و فرسین

د) اینترلوکین 1 ← اثر مستقیم: چهار برابر EPO در پاسخ به آمی

اثر غیر مستقیم: افزایش تولید IFN- α ← چهار پاسخ تقریباً استخوان به EPO

ه) TNF ← تولید IFN- β ← سرکوب پاسخ سلول های استخوانی به EPO

16) درمان با EPO

ا) در بیماری طیوی در آمی مربوط به انعقاد فرسین سودمند است.

ب) برای رسیدن به صالتر پاسخ در حاشی علاوه بر آن را نیز کوچکتر کرد.

ج) در صورت کافی بودن ذخایر آهن بدن ظرف 4 تا 6 هفته مقدار هموگلوبین به 12-10 می رسد

د) در صورت مشاهده مقدار مطلوب هموگلوبین می توان دوز EPO را کاهش داد.

ه) آلرژین درمان با EPO هموگلوبین افت کند ← عفونت با تخلیه ذخایر آهن

مسئولیت با الوعینم یا هایپر پارانترو ویدی

Subject:

Year. Month. Date. ()

فصل سوم : لوکمی سلولسید حاد (AML)

(1) ویروس ها هیچ نقشی در ایجاد AML ندارند

(2) سندرم داون ← افزایش بروز AML ← در کودکان زیر 4 سال ، ملاکارمیوسیت : موتاسیون GATA1

(3) سایر ریسک فاکتورها ← آئنی فانگونی ، سندرم بلوم ، آنالسی تلانترکتازی ، نوتروپنی حاد مزادنی

(سندرم کاستن I ، رادیاسیون ، بنزن : داروهای ضد سرطان / مهار

کننده های توپوایزومراز II و آللئله کنده ها) : طرا مقنبل و عنبیل بوتازون

(4) داروهای ضد سرطان ← عوامل آللئله کنده ← طی 4 تا 6 سال + تغییراتی در کروموزوم های 5 و 7

← مهارکننده های توپوایزومراز II ← طی 1 تا 3 سال + اختلال 23 q 11

(5) تقریب WHO از (1) وجود بیش از 20% بلاست در مغز استخوان یا خون

بیمار دارای AML (2) اختلالات کروموزومی زیر (متی با وجود کمتر از 20% بلاست)

t(16:16) (c	t(8:21) (a
t(15:17) (d	inv(16) (b

(6) لوکمی پرومیلوسیتیک حاد (APL)

← (a) ترنسلوکیشن (15:17) + **PML-RARA Fusion Gene**

(b) ارتباط با DIC

(c) ایمپاکتی در فانی ← **ATO + ATRA**

(7) نوع منوشیب این بیماری ← انفیلتراسیون سلول های بلاست لوکمیک در لنه ، یونیت ،

بافت نرم و صغیر ← هایپر ترونی لنه + خون ریزی توام با اختلال انعقادی 11q 23

(8) نوع ملاکارمیوسیتی ← ارتباط با سندرم داون

(9) علائم بالینی ← عمدتاً عید (صفتی و بدو علامت) خستگی ، بی اشتها ، کاهش وزن)

یا سایقوبنی (خستگی ، عفونتهایی ، عفونتهایی)

10) یاخته های هماتولوژیک

- a) آهن نرموکروم نرئوسیتیک است کم و کاهش اندک رتیک
 - b) افزایش تعداد گلبول های سفید (1512/111) ← ولی نان فانتسفال
 - c) نروبو سائوپتین (10012) در 75 درصد بیماران
- آهنی - نروبو سائوپتین
د لکوسیتوز

11) لام خون محیطی ← Auer Rods

12) تفاوت AML با میلویدین بلازی این است که در AML میزان میلو بلاست در خون یا مغز استخوان بیشتر از 20 درصد و در میلویدین بلازی زیر 20 درصد است

13) انفیلتراسیون سلول های بلاست لومبیک در لاله پوست و بافت نرم و فنتز کارا لکتر سیتیک لومبوس

مولوسیتی است (همچنین بیماران با اختلال 11q23 ← تا 3 سال / چهارگانه های توپوایزومرز II)

14) نکات تشخیصی APL: (M3 Type)

a) تراسن لوسین (15:17) + ← ژن انتقالی PML-RARA

b) DIC (خونریزی های حقیقی تا شدید لورس، ریوی و رافل حجمی) ← تشخیص برای APL

c) صورت سوال = الیموزهای متعدد، خونریزی از بینی، افزایش PT و PTT

d) درمان = ATRA و ATO

15) سارکوم میلوئید ← توده بلاست های میلوئید خارج از مغز استخوان (پوست، لنف نود و دستگاه لورس و بیضها)

16) انواع AML

a) t(8:21) ← Slender Auer Rods + CID19 ↑ + آنزیموفنی طبیعی

b) inv(16) ← آنزیموفنی غیر طبیعی

c) t(9:11) ← جنوسیتیک AML (هایپر تروفی لته و ...)

d) t(8:21) ← سارکوم میلوئید

e) t(15:17) ← DIC

* درمان القایی در بیماران جوان (رژیم 7، 3)

← ستیاریمن (7 روز انفوژن و ریوی مداوم) + آستر اسلین ها در روزهای 1، 2 و 3

دانفوروسین / ایداروسین

در افراد بالای 45 سال عوارض داشته و توصیه نمی شود

Subject:

Year. Month. Date. ()

17 عوامل موثر در پیش آگهی AMI

(a) یافته های لوموزوی و ملولون → مطلوب ← $APL = t(15, 17)$ ← 85% در مان های سرخ
 ختم ترین عامل موثر

متوسط → $t(8, 21)$ و $inv(16)$ و $t(16, 16)$ ← 55%
 اختلال سایتوژنیک ندارد ← 40%

بد (سایر بد) → TP53، کاربوتایپ کمپلکس، $t(6, 9)$ ، $inv(3, 7)$
 نیاز ضرورتان پس از بهبودی را پیوند نظر استخوان

(b) ارزیابی در بیماران بدو → خوب ← NPM1, CEBPA
 اختلال سایتوژنیک → متوسط ← $NPM1 + FLT3-ITD_{Low}$ / $FLT3-ITD_{Low}$
 بد ← $FLT3-ITD_{High}$

(c) سن زمان تشخیص ← سن بیشتر ← پیش آگهی بدتر

(d) دوره علامت دار طولانی قبل از تشخیص ← بیشتر از ۳ ماه آهنگ ترومبوسیتونی، لئونی

(e) وضعیت عملکردی بیمار ← وضعیت پایین عملکردی

(f) هایپرلوکستوز ← تعداد $WBC > 100 \times 10^9/L$ ← افزایش لکواساز روی و خونریزی زودرس CMV

(g) سابقه ابتلا به میلو در پس بلازی

(h) سابقه درمان با داروهای سایتوتوکسیک

18 نلالت بهبودی کامل (Complete Remission)

(a) فونروفیل بیتم مساوی $1000/ML$ (d) عدم وجود بلاست در خون محیطی

(b) پلالت بیتم مساوی $100k/ML$ (c) بلاست کمتر استخوان کمتر از 5% بدون وجود

(e) عدم وجود لولم خارج از مغز استخوان
Auer Rods

19 از هموگلوبین برای تعیین بهبودی کامل استفاده نمی کنیم

20 اولویت پیوند آلورژنیک مغز استخوان با پیش آگهی های بدتر است ← موتاسیون FLT3-ITD

21 نلالت درمان های حمایتی در AMI

(a) در صورت کاهش پلالت به کمتر مساوی $10k$ ← تزریق پلالت

(b) اگر بیمار خونریزی فعال، تب یا DIC داشته باشد ← تعداد پلالت باید هراره بیتم از $10k$ حفظ شود.

(c) الرضون ریزی صفال ، DIC یا CHF وجود نداشته باشد ← هدف هوکوسین بالای 7-8

(d) اگر از این مقدار افت کند ← تزریق Pack cell

(e) جهت جلوگیری از GVHD ← رابایسون فراورده های خون

(f) به منظور پیشگیری از آلودگی و انتقال ویروس های تب دار ← استفاده از فراورده های بیولوژیک

(g) عوامل اصلی مرگ و میر بیماران طی درخان های القایی و Past remission

(h) تجویز پروبلاسیک (لیفولون) و ضد قارچ ها (پسا کونازول) به ویژه در رژیم های کم

موجب مویکوزیت (التهاب مخاط) می شوند مفید است.

(i) در افراد سر و بارزتیو برای HSV و واریسلا زوستر ← اسلیدویر و والاسلیدویر

(j) اگر نوتروفیل کمتر از 1000 باشد یا کمتر از 1000 باشد ولی پیتل بینی و سوز در طی 48 ساعت آینده

به کمتر از 500 کاهش یابد ← تجویز آن تی بیوتیک

(22) اگر در بیماران AMLO تب مشاهده شد

یا شاید فضا آن عفونت نباشد ولی باید به سرعت آن تی بیوتیک تزریقی تجویز را شروع کرد.

(a) رژیم های فنوتراپی

(1) ایم این - سیلاستین (2) مروینم (3) پیم اسیلین - تازوبالنام

(c) سفالوسپورین وسیع الطیف ضد سودوموناس ← تسفینیم یا سفنازیدیم

(d) آمینو گلیکوزید + پنی سیلین ضد سودوموناس (پیم اسیلین)

(e) آمینو گلیکوزید + سفالوسپورین وسیع الطیف ضد سودوموناس

در مبتلایان به نارسایی کلیه نباید استفاده شود

Subject:

Year. Month. Date. ()

فصل چهارم = لوی میلوئید مزمن (CML)

(1) اید میولوژی = در مردان سابع ۳۰ و سن متوسط بیمار ۵۵ تا ۶۵ سال / بروز آن با افزایش سن بیشتر می شود.

(2) با تورنتو ← t(9:22) ← Philadelphia (BCR-ABL 1)

(3) مهم ترین ریسک فاکتور ← رادیاسیون یونیزان با دوز بالا

(4) تظاهرات بالینی ← آئمی و اسپلنومگالی (سایم درین)

(5) یافته های آزمایشگاهی

(a) لکوسیتوز شدید + سیفیت به پیت (در لکوسیتوزی آئمی دیده نمی شود) + غلبه نوتروفیلی

(b) بازسل، فیلو سیست، مایلو سیست، پرو میلو سیست و بلاست در CBC مشاهده می شود

(d) افزایش بازوفیل ← خارش + اسهال و لکه ترغیلی و زخم های گوارشی

(d) ترومبوسیتوز و آئمی سابع است ← مشاهده در سینه اینجاندز

برخلاف لخته نیچاندر ← Fatigue, Pale ness

"Thrombocytopaenia"

(e) آئملین منفی تا ز لکوسیت در CML b حسن یافته است (برخلاف لکوسیتوزی آئمی)

(f) میزان ویتامین B₁₂، اسید اوریک، LDH و لیزوزیم در CML زیاد می شود

x خلاصه یافته های آزمایشگاهی (لکوسیتوز شدید [500k5-10k] + ترومبوسیتوز + آئمی) تظاهرات سیفیت CML

افزایش بازوفیل خون می طی + کاهش آئملین منفی تا ز لکوسیتی

(6) در صورت وجود لکوسیتوز با دوز و بدون توصیه با یا بدون اسپلنومگالی، حتماً باید جهت رد CML

آزمایش مقدار استخوان و آئمی سابعیت انجام شود (به کمک PCR/FISH)

(7) تایید CML بر اساس وجود لکوسیتوز منفی یعنی است (t(9:22) که در بین افراد موارد یافت می شود)

در صورتی که DAK2 پلی ساینتمی در

میلو فیبروز

ترومبوسیتوز استیال

8. نشانه‌های پیشرفت CML (ترانسفورمیشن)

- (a) لکوسیتوز مقاوم به درمان
- (b) افزایش آئینی
- (c) تب و تعریق بیته به همراه درد (سفتخوانی)
- (d) افزایش بلاست‌ها و بازوفیل‌ها در خون محیطی

یا مغز استخوان

9. گرایش‌های مرحله Accelerated :

- 1. بلاست خون محیطی بیته مساوی 15%
- 2. بلاست فون محیطی بیته مساوی 35% + پرومیلوسیت
- 3. بازوفیل فون محیطی بیته مساوی 20%
- 4. وجود اشکالات کروموزومی اضافی علاوه بر کروموزوم فیلادلفیا
- 5. ترومبوسیتوپنی کمتر از $100 \times 10^9 / L$ (غیر مرتبط با درمان)

10. گرایش‌های مرحله بلاستی ← بلاست‌های خون محیطی یا مغز استخوان بیته مساوی 30%

+ یا وجود بلاست در خارج از مغز استخوان (بوست، نافه، ترن و...)

- (a) مرحله بلاستی عمدتاً AML بوده ولی می‌تواند گروه‌های پایین تر مثل اریتروئید را هم درگیر کند
- (b) در 1/3 موارد ALL رخ می‌دهد که مارکرهای ALL (CD 10, 19, 20, 22)
- (c) در 60% CML (TKI) + ALL (Hyper-C V A D)
 - را به همراه مارکرهای هلوئیدی دارد
 - Cyclophosphamide Doxorubicin
 - Vincristine Dexamethazone

11. درمان CML :

خط اول : ایماتینیب ، داساتینیب + نیلوتینیب + بوسوتینیب

درمان فونسیون T315I : یوناتینیب

12. هدف نهایی درمان = فقدان BCR-ABL1 به مدت حداقل 2 سال

13. پاسخ به درمان = پاسخ کامل همایوتورنشیک در طی 2 ماه درمان با ایماتینیب و تأییداری بعدی آن

14. درمان در حادگی ← قطع فوری ایماتینیب > داساتینیب

لکونوز در سه ماه اول + سیروکسی اوره تا زمان زاپان

لکونوز تنها در صورت مشاهده لکوسیتوز شدید

Subject:

Year. Month. Date. ()

مفضل پنجم : آئنی هولیتیک

(1) علایم و نشانه‌ها

(b) تغییر رنگ ادرار (برخی بیماران)

(a) نشانه اصلی = زردی

(d) هپاتومالی (برخی بیماران)

(c) اسلینو مگالی

(e) تغییرات اسلنس (ولی نه به مدت نالاس)

(2) ویژگی‌های آزما شلای کلی :

(a) افزایش بیلی روبین غیرکنزوله ، AST و LDH (b) افزایش اوروبیلی نوزن ادرار و مدفوع

(d) افزایش حقیف MCV

(c) کاهش گولت سرم

(3) ویژگی‌های هولیز داخل عروقی

(a) هموگلوبین اوری (غالبا همراه با هوسیدرین اوری) ← نشانه اصلی

(b) افزایش هموگلوبین و LDH سرم

(c) (ماهن ها پتروگلوبین) ← احتقاص هولیز داخل عروقی

(d) بیلی روبین سرم طبیعی با اندکی افزایش یافته

(4) افزایش اندلس Retic در آئنی همولیتیک دیده می شود.

(5) پلی کرومازی که علت عمده آن ، رتیکولوسیتوز است در PBS آئنی همولیتیک دیده می شود

(6) اندات رتیکولوسیتوز

(a) افزایش MCV و صفورمالوسید (b) پلی کرومازی

(c) b ها سلول متفرده تار

(7) عفونت با پارو ویروس B19 :

(a) کاهش شدید هموگلوبین در افراد مبتلا به آئنی همولیتیک فرض ← **بیماری ایلاسیتیک**

(b) هرگاه در بیمار مبتلا به آئنی همولیتیک ، رتیکولوسیت به نلگمان افت پیدا کند باید

(c) به **عفونت با پارو ویروس B19 شک کرد**

(c) در آئنی همولیتیک ، هایپرپلازی اریترئوئید دیده می شود ولی عفونت با پارو ویروس B19

موجب هایپرپلازی اریترئوئید می شود

8) اسفروسیوز ارثی :

a) سفید در لام خون محیطی = اسفروسیت

b) عمدتاً اندوزم غالب ولی در انواع شدیدتر اندوزم مخلوب

c) سایه قرین علت = نقص در پوشش آنگوبین < Band 3

d) علائم اصلی : (زردی ، اسینوفلانی ، سف های مفاصل) ← Hereditary Spherocytosis Δ

e) در صورت وجود سف مفاصل در یک بیمار جوان ← آزمایش تشخیصی برای اسفروسیوز ارثی

9) مشاهدات آزمایشگاهی اسفروسیوز ارثی :

a) آهنی نیزوسیتیک به همراه وجود اسفروسیت در لام خون محیطی

b) بالا رفتن MCHC (بیشتر از 34) ← تنها آهنی که باعث افزایش MCHC می شود

c) بالا رفتن RDW (بیشتر از 14)

d) MCV طبیعی یا اندکی کاهش یافته

10) نکته مهم = سابقه خانوادگی یا همولیز در خانواده بیمار وجود دارد

11) تست تشخیصی اسفروسیوز ارثی ← Osmotic Fragility (سلندنی اسموسیت)

12) تشخیص HS عمدتاً ابتدا با لام خون محیطی و سپس آزمون Osmotic Fragility است که البته

تست تشخیصی اصلی آن ← Osmotic Fragility

13) تست Coombs برای بیماری HS ← منفی

14) اگر سایر سواهد به نفع HS بود ولی Osmotic Fragility منفی بود ← قدم بعدی مطالعات

مولکولی برای تشخیص جهش هائس (تشخیص قطعی)

15) نکات در ماس اسفروسیوز ارثی :

a) در موارد ضعیف - متوسط - شدید
اسپلنومی نیازی نیست / تاخیر اسپلنومی تا زمان بلوغ / تاخیر اسپلنومی تا 4 الی 6 سالگی

b) واکسیناسیون علیه باکتری های کسول دار (پنوموگک و فنتولگک) انجام شود (معمولاً قبل از اسپلنکتومی)

c) طه سیستکومی هم جز در موارد اندکی بدون بالین نیازی نیست

16) تجویز دراز مدت اسید فولیک در مبتلایان به اسفروسیوز لازم است

17 اسبیلنکومی صوبی قطع دھولنیزی سؤدولی از ایچاد اسفروسیب ها جلو لیرکا نی کند پس نسبت سلنکولی
 اسبیلنکومی از اسبیلنکومی کماکان مثبت است

18 کمبود آنزیم پیرووات لیناز : ← شایع ترین اضطراب اسبیلنکولی

a) تظاهرات بالینی : آهنی همولیتیک با زردی نوزادی که زردی با دیر است و معمولاً خود را با
 رنگی لوسسوز نشان می دهد و مدت آهنی متغیر است

b) گام مدت آهنی آنقدر ضعیف است که در بالغین جوان تخنن داده می شود (مثلاً زنی که برای
 بار اول باردار شده است و آهنی او در بار اول بدتر می شود)

c) درمان حمایتی شامل

1) تجویز اسید جویک فولی به صورت دائم

2) ترسفیوژن خون در موارد لازم

3) تجویز سلا نوره های آهن در بیماران تحت درمان ترسفیوژن یا بدون آن

4) اسبیلنکومی (نیسی از بیماران) + مکمل سیتکومی (التراندیکاسیون داشته باشد)

5) در بیماری ضعیفی بکدیر ← BMT از خواهر یا برادر یا HLA برابر و پیرووات لیناز طبیعی

19 کمبود آنزیم گلوکز 6 منفات دھیدروژناز (G6PD Deficiency)

a) عوامل سؤله در کتده ← عفونت ، خوردن باقلا ، مصرف برخی داروها

b) رنگتیب ← عمدتاً وابسته به X مغلوب (مردان مبتلا می شوند)

c) تظاهرات بالینی

ال ← حمل همولیتیک ← بی حالی ، ضعف ، درد شکم یا کمر

بعد از لذت من ساعت یا ۲-۳ روز ← زردی ، تب ، بدن ادرار

d) شروع بیماری می تواند بسیار ناگهانی باشد (بیمه ویژه در کودکان مبتلا به مالموسیم)

e) مدت آهنی متغیر است ← نرسو کوری نرسو سیتیک

همولیز داخل عروقی (هوطلوبینن : هوطلوبیننوری ، گامین هایپوگلوبین)
 محدود دیده می شوند → همولیز خارج عروقی (اقترا سین) LDH و علی اوسین غیر لنتو لید

f) مشاهدهات آزمایشگاهی

- 1) لام خون محیطی ← آنیزوسیتوز + پلی کرومازی + اسفروسیت
- پولیپلوست های Bizarre و طول های قدری که همترپلوست
- انقباض صورت غیر طبیعی برنده است. (Hemighosts)
- طول های قدری که زرد شده (Bite/Blister Cells)
- 2) رند امیزی قیل و پول ← Heinz bodies (رسوب همتروستین دانه)

g) خطرناک ترین عارضه آهن هملتیک حاد در بالغین ← نارسایی گلبولی حاد

داروهای ضد مالاریا، پریمالین، داسپون / کلر پرو لوانیل

- h) داروهایی با خطر قطعی برای G6PD
- سولفانامیدها، داسپون
- آنتی بیوتیک ها، لوتری تولمازول، نالیدیکسید اسید، نیتروفورانتوین، فنیپرازول
- مسکن ها، استیلین، فنازوپیریدین
- سایر مواد: راسبوریتاز، نضالین، متیلین بلو +
- صرف ویتامین K
- صرف ویتامین C نیز از 1 گرم

i) سطح G6PD بعد از وقوع حمله همولیتیک طبیعی است بالاترین بهترین زمان مشخص

سطح G6PD، 1 تا 2 ماه بعد از اینترود حمله دارهولیزمی باشد. (Semi quantitative)

ن) اگر سطح G6PD با روش نیمه کم در زمان حمله طبیعی باشد باید بیرون تا فید از دست

اندازه گیری G6PD با روش Quantitative (کم اسفاده) شود.

ک) در زمان کمبود فادسیم ← قدم اول: عدم مواجهه با عوامل منفله و رکنده

1) اگر آهن شدید شود ← تزریق اورژانسی فون ← + سلا تور آهن / اسلنلوی

2) هورمونی در صورت ایجاد نارسایی گلبولی حاد (در موارد شدید)

3) اگر نارسایی گلبولی وجود نداشته باشد میوهی حاصل و فوراً به فودی رانی دهد

4) تجویز فولیک اسید (قبل همه آهنی های همولیتیک)

آنتی بادی از نوع G₁

20. نبات آنتی همولیتیک اتو آنتی بادی گرم (AIHA) ← همولیز خارج عروقی

(a) علت = تولید آنتی بادی علیه آنتی ژن طبعول قدفز و کذب RBC ها در طحال

(b) تظاهرات بالین: اسیدیه و نالهایی

← افت هموگلوبین تا 4 در عرض چند روز

← ایجاد زردی به علت کذب بزرگ RBC ها

← اسلینز پلاسمی

(c) تظاهرات هماتولوژیک ← تظاهر عمده = رتیکولوسیتوز

← لام خون محیطی ← صلب و اسفروسیست + پلی کرومیزی

(d) * سندرم Evans ← همراه با آنتی همولیتیک اتو آنتی بادی، ترومبوسیتوپنی اتو آنتی بادی

نیرو وجود داشته باشد به آن سندرم Evans می گویند که عمدتاً ناشی از یک بیماری شدید می باشد.

بکس از تظاهرات این سندرم، نقص ایمنی فنیکسهای (COVID) در کودکان مبتلا به نقص ایمنی است.

(e) تست تشخیص ← Direct Coombs ← Positive ← تشخیص قطعی

(f) انواع AIHA ← ایدریو پاستیک

ثانویه ← به لویوس ← تاها اولسین تظاهر قابل تشخیص SLE

اصطلاحات لغوی پروفراگماتوز ← عمل لک (درگاه شده شده)

بهر از بیوند فقر استخوان (DMT)

بهر از بیوند ارطون دمای توپر که نیاز ضد سرلوب (همه هستند)

عارضه جانبی داروهای مهارکننده Immune Check Point ← نیولوب

(g) درمان AIHA ← ماده تزریقی Pack cell همان از نظر ABO ولی نام سازگار

خطا اول درمان = پردنیزون + رتوکمپاب (Anti CD20)

اسلینتومی در موارد عود کننده و مقاوم به درمان دارویی

در صورت وجود آنتی بادی به همراه رتیکولوسیتوپنی، تجویز EPO نیاز

به تزریق خون را کاهش می دهد.

21. سایر همولیزهای داخل عروقی به صورت منلی خلاصه
(a) اولاً همگن داخل عروقی اند یعنی هموگلوبینی، هموگلوبینوری و کاهن ها به طولین دیده می شود

(b) هموگلوبین اوری حمله ای سرور (PCH)

در اطفال بیشتر، معمولاً تا یک عفونت ویروسی خود محدود نبوده اند. زمی شود

ویژگی تشخیصی = **آنتی بادی های Donath-landsteiner** عملگر در دمای پایین

در دمای عادی نیز گلبول های قرمز در حضور اسمبلان رخ می دهد

درمان = انتقال خون برای کنترل آنتی

(c) بیماری اتولوئین سرور (CAD) = **هوتا سیون KMT2D** در پانچ سل بیماریان CAD

بر خلاف AIHA یک بیماری مزمن دی سم و صدا است

در سرما، همولیز تسدید می شود. اسوال هم به این اشاره می کند) آنتی بادی **IgM**

در آلتر و فورز بلاسما) کاموبانی مویرگونال **IgM** دیده می شود

تشخیص افتراقی با مالروپلوبین و والدنتوم ← عدم وجود هوتا سیون MYD88 در CAD

تشخیص = تست **IgM cold Agglutinins**

درمان = اجتناب از سرما، ریترواسیما، ترکیب (ریئولسماب + فلورارابین)

* پردنیزون و اسپلنکتومی در این بیماریان موثر نیست!

این سابتوپین + هترانگرون سلولار

(d) هموگلوبین اوری حمله ای سبانه (PNH) + آنتی فتر آهن ← **هوتا سیون PIg-A**

تیراید. همولیز داخل عروقی با پیرا با تسدید کلر + پان سابتوپین + خطر ترومبوز و ربری

تخته تشخیصی = درد کلر حمله ای شکمی به علت ترومبوز

تابلوی بیمار: **یک روز صبح به جای ادرار خون دفع می کند**

یافته های آزمایشگاهی: آهنی نرمو مالروسیستیک (آلر دیا رفتر آهن شود ← **سیلر و سیتیک**)

RBC (Unremarkable) طبیعی + افزایش حقیف نامنوسط بیلی روبین غیر سرتو + افزایش **LDH**

+ هاپتوگلوبین به شدت کاهش یافته

درمان مصرفه بعد ←

Subject:

Year. Month. Date. ()

تستخین PNH ← فلو سائیدوفنری (CD55, CD59) *

* ارتباط PNH با آهن ایپلاستیک ← PNH می تواند به آهن ایپلاستیک تبدیل شود و اسانی له

قبلاً آهن ایپلاستیک راسته اند نیز می تواند به PNH قبلاً شوند

* ترومبوز اگر در وریدهای کبدی رخ دهد می تواند با تا بلری ایم ایفام، هیلو پتالی و آسیت مشاهده

شود که نشان می دهد PNH می تواند یکی از دلایل ایجاد سندرم بودگیاری بدون بیماری زمینه ای

کبدی شود خواه/ برار

1) درمان های PNH (BMT تنها در صورت جوان بود بیمار و غیر دسترس به الونیزومب از HLA هم)

← الونیزومب (Anti-C5) تزریق وریدی هر 2 هفته یکبار

درمان های حمایتی ← کورتیزول + گلوبولین های آهن (در صورت نیاز)

کورتیزول استروئید به جذب دوره کوتاه بردنیزولون در زمان شدید

هولیز توسط تیغاب، کمتر اندیک است

بروفلاکسی متعلم ضد انعقادی / PA + برای عوارض ترومبوتیک قابل درک

* در افرادی که همزمان آهن ایپلاستیک هم دارند باید در کنار الونیزومب، آهن تیوسیت

(گلوبولین ضد تیوسیت) و سالیسیلوسیدین A کوپرن شود

e) آهن ناسی از خون ریزی حاد (APHA)

مرحله اول ← تظاهر اصلی = هایپوولمی (کاهش سطح هوسپاری و نارسایی مار پلی)

آهنی در CBC مشاهده نمی شود

مرحله دوم ← براسات تابع از فضای بین سلولی (خارج عروقی) به درون عروق و رقیق شدن خون

تبدیل هایپوولمی به آهنی

مرحله سوم ← پاسخ نقر استخوان موجب کاهش شدید آهنی خواهد شد

افزایش رتیکولوسیت ها و هیپران EPO

* برای جبران حجم، تزریق پلاسما از نوزاد سالیخ بهتر است چون تزریق نوزاد سالیخ با رقیق کردن خون

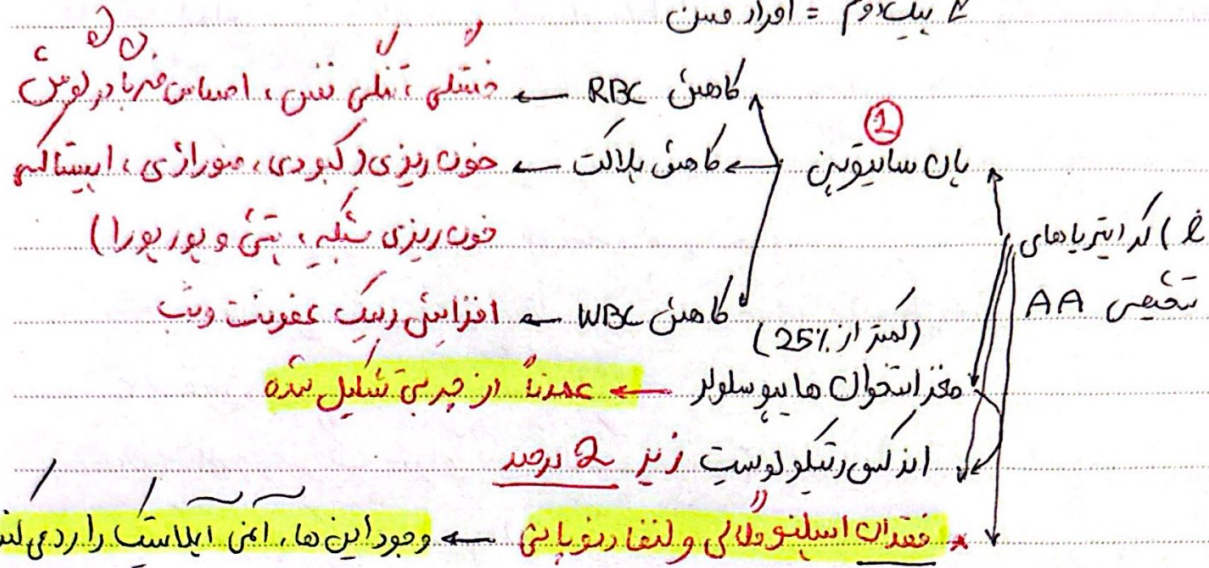
باعث اختلال در فرایند انعقاد می شود

Subject:

Year. Month. Date. ()

در سیکل انوز مادرزادی، سلولهای غشای مخاطی، ناهنجاریهای ریتروسیک، هایپرپلازماستوسیتوز (تولار) و آهن آبلانسیک در کوردی

(h) ایدر میولوزی ← بیک اصلی = نوجوانان و دهه بیست عمر
← بیک دوم = افراد مسن



- (f) لام خون محیطی
1. اریتروسیت های بزرگ
 2. کاهش تعداد پلاکت ها و لیدانولوسیت ها
 3. MCV افزایش یافته (ماتروسیتیک)
 4. کاهش سبیل یا فقدان ریتولوسیت ها
 5. نفروسیت طبیعی یا کاهش یافته

(4) این مشاهدات به نفع سایر بیماری ها هستند:

- a. وجود اسکال نابالغ میلوئید ← **AML** (یا به طور کلی لوسمی) یا میلودیسین بلازی (MDS)
- b. طول قدز هسته دار ← فیبروز مقتر استخوان یا استرس تورمور به مقتر استخوان
- c. پلاکت های غیر طبیعی ← خنرب محیطی یا میلودیسین بلازی (MDS)

(5) برای تشخیص آهنی فاکتورنی ← ست سلندنی لروموزوم ها

6) کداسته‌یابهای تخفیف آهنی آبلانس **سید منجر به مرگ** (2 از 3 مورد کافی است)

a) تعداد مطلق نوتروفیل کمتر از 500 در میکرولیتر

b) تعداد پلاکت کمتر از 50k در میکرولیتر

c) تعداد رتیک اصلاح شده کمتر از 1% (تعداد مطلق رتیکولوسیت کمتر از 60k در میکرولیتر) (Retic Count)

7) درمان آهنی آبلانس:

a) بیماران جوان ← **بیوند الورتین** مقراضخوان

b) بیماران مسن ← **Cyclosporin + ATG** (سیکلو اسپورین و قطره‌های ضد تیوسیت)

c) قطع داروها و مواد شیمیایی تسکین

d) **الترومیب** برای آهنی آبلانس **مقاوم به درمان** (افزایش پاسخ به درمان)

e) آهنی تیوسیت‌های **وسیع الطیف تزریقی در مبتلایان به نوتروپنی شدید و عفونت**

f) گلوکوکورتیکوئیدها، EPO، و G-CSF در آهنی آبلانس‌هایی ندارند

8) خلاصه‌نشرهای میلودین بلاستیک

a) دو ویژگی شاخص ← **سیتوپینی ناسی از مخر استخوان** + **مقراضخوان‌های پر سلولر**

رشد بالای ایجاد AML (همانند AML، **سندرم داون** در اینجا هم نقش دارد)

b) ایدرمیولوژی ← این بیماری عمدتاً در افراد مسن دیده می‌شود (افراد بالای 70 سال)

نوع ایدرمیوپاتیک آن در اقایان شایع‌تر است

یافته: **انورمالی‌های کلاسترسیک MDS** ← **5q deletion**

c) علائم بالینی ← 50% ← بی‌علاقند و تنها در ارزیابی‌های CBC رویتن تخفیف داده می‌شوند

علائم آهنی = **ضعف، فستکی، نفس‌نفس، رنگ‌پریدگی**

وجود **دسابقه نسبی** در زنان یا **رادیوتراپی** برآمده شود (مردم)

x تب و کاهش وزن (B symptoms) **غلبه روند ویولوپرولیفراتیو** به روند میلودین بلاستیک را نشان می‌دهد

در 20 درصد بیماران ← **اسپون‌های دیدمی** شود (برفلاف آهنی آبلانس)

Subject:

Year. Month. Date. ()

d) یافته های فونین ← سیونینی
 آئینی ماکروسیکل (MCV بالا) در صورت سطوح طبیعی B12 و فولیات
 نوتروفیل های هیپوکلرولر با هسته های هایپوسلگمانه یا با سلول های غیر طبیعی و حلقوی
 نوتروفیل های دو لوبه Palger-Huet + نوتروفیل حاوی اصنام Dahle
 رند آمیزی پروسین بلو ← سیدرو بلاست های حلقوی
 تعداد بلاست های مکرر استخوان با پسین آگهی بیما مرتبط است (بلاست ها ↑ پسین آگهی بیشتر)

e) معیارهای پسین آگهی بد ← تسدید بیان سیونینی ، ایجاد ناهنجاری های جدید لروفرزومی ،
 افزایش بلاست ها و فیبروز مکرر استخوان
 MDS ناشی از دارو غالباً پسین آگهی بی بی دارد و در عرض چند ماه
 به AML مقاوم به درمان تبدیل می شود

f) درمان ← آزا استیدین (افزایش بقا) < دستا پسین (قوی تر ولی اثری بر بقا ندارد)
 لنالیدومید (عشق تالیوماید) - در بیماران MDS 5q- (پسین آگهی خوب)
 در اصطلاح آئینی به ندرت موثر است

خلاصه لخته ای فصل پلی سائیم و سایر نسجی با اسم های میلو پرو لیتراسترو

(1) نکات پلی سائیمی ورا (PV)

(a) ویژگی ها = **اریتروسیروز + ترومبوسیتوز + لوسیتوز + اسلنوعلالی**

(b) ژنیک : جهش مربوط به تیروزین کیناز JAK-2 (بسی از 95٪ مبتلایان به PV)

(c) علائم : **ترومبوسیتوز / ایزوله / لوسیتوز / اسلنوعلالی**

ولی عمدتاً برای اولین بار با کشف هموگلوبین یا هائوکریت یا RBC بالا تشخیص داده می شود و به جز طارش هائوکریت تمام آب نشانه دیگری ندارد

(1) اریتروسیروز - سرگیجه، وزوز گوش، سردرد، اضطرابات بینایی، TIA

(2) ترومبوسیتوز سرخایی و دریدی - **سوزش بودگیلای علمی العفوص در زمان جوان**

(*) پلی سائیمی ورا باید در هر فرد مبتلا به **ترومبوسیتوز دریدی** مد نظر قرار گیرد

(3) ترومبوسیتوز - **اسلیس انگشتان، کبود شدن آسان، خونریزی از بینی، PUP**

فون ویلبراند انسبانی

اریترو پلازی = ارتع به همراه اصاصین سوزش درد در اندام ها

(4) هیپراوریسی انفرس ثانویه + شک های اند اوریکی + علائم مربوط به هایپرمتبولیسی

(1) بتالاسی تریبت (Trait)

(2) PV (پلی سائیمی ورا)

(3) اریتروسیروز هایپولکتی

* سه وضعیت که منجر به **اریتروسیروز میکروسیک** می شوند

(d) درمان = فلبوتومی (هموگلوبین کمتر مساوی 14 در مردان و 12 در زنان)

+ آسپیرین (درمان ترومبوز و اریتروپلازی)

+ رولیسولیتینب

+ E - آنتی فایبرینیک اسید

2) نشات میلو فیروز اولیه

a) تریاد: فیروز مفرز استخوان + خون سازی خارج از مغز استخوان + اسلینوعلالی

b) ژن‌ها: JAK2, CARL, MPL

557 بیماران

x) درجه رسدت میلو فیروز و میزان خون سازی خارج از مغز استخوان بهم مرتبط نیستند

c) علائم: **دهیج** علائم اختصاصی ای برای میلو فیروز اولیه وجود ندارد

آهنی (هواره وجود اردولی در ابتدا ضعیف است) + گلوست و بلاکت طبیعی یا افزایش یافته

x) دو نکته مهم ← وجود هماتوگرافی بیرون استخوانی ناشایع است

وجود تغییراتی به تشخیص دیده نمی شود ← تشخیص های دیگر

نشانه های خون سازی خارج از مغز استخوان (Extramedullary Hematopoiesis) :

سنگ های قهوه ای رنگی، سلول قهوه ای رنگی، میلوست، پرومیلوست، میلو بلاکت

مفرز استخوان معمولاً به دلیل میلو فیروز، **غیر قابل آپر اسون است** و در عکس را دیولوژی مفرز استخوان

استخوان پلگورز دیده می شود

d) درمان (تدریس شد)

← **درمان فاصمی** ندارد ← تنها درمان قطعی BMT آلترنیف

3) نشات ترومبوسیتوز اساسی

مهم ترین علل: پس از برداشت طحال یا هایپواسپلنیم به صورت والنسی

مهم ترین نشانه: **اریتروپلاکزی**

درمان = آنالیزید + اسپرین