



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵- پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۲ فاطمه زمانی
عنوان و نام پدیدآور	هماتولوژی در کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۳ فوق تخصص Nelson textbook of pediatrics 2020/
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۳.
مشخصات ظاهری	۳۲۸ ص: مصور، جدول، نمودار.
شابک	۶۸۸۰۰۰۰ ریال 978-622-5560-46-8
وضعیت فهرست نویسی	فیپا
یادداشت	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 21st. ed, c2020" ویراستاری رابرت کلیگمن... [او دیگران] است.
یادداشت	در ویراست‌های قبلی والدو امرسون نلسون مولف بوده است.
عنوان دیگر	کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۲ و فوق تخصص Nelson textbook of pediatrics 2020.
عنوان دیگر	اصول طب کودکان.
موضوع	کودکان -- بیماری‌های خونی Pediatric hematology پزشکی کودکان Pediatrics
شناسه افزوده	کودکان -- بیماری‌های خونی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatric hematology -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده	پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده	کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م. Kliegman, Robert
رده بندی کنگره	نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان RJ۴۱۱
رده بندی دبیوی	۹۲۱۵/۶۱۸
شماره کتابشناسی ملی	۹۱۸۳۴۲۱
اطلاعات رکورد کتابشناسی	فیپا
تاریخ درخواست	۲۷/۰۱/۱۴۰۲
تاریخ پاسخگویی	
کد پیگیری	۹۱۸۲۷۲۰

کتاب: هماتولوژی در کودکان برگرفته از کتاب "Nelson Text Book Of Pediatrics 2020(edition 21)" است.
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی
ناشر: انتشارات کاردیا
صفحه آرا: **رزیدنت یار - منیره امیری مقدم**
طراح و گرافیسیت: **رزیدنت یار - مهرداد فیضی**

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸

شماره تماس: ۰۲۱ - ۶۶۴۱۹۵۲۰ ، ۰۲۱ - ۸۸۹۴۵۲۰۸ ، ۰۲۱ - ۸۸۹۴۵۲۱۶ / www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی

هماتولوژی در کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۳ و فوق تخصص

Nelson Text Book Of Pediatrics 2020

ترجمه و تلخیص

دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه برتر آزمون فوق تخصص اطفال

گردآوری و پاسخدهی به سوالات:

دکتر فاطمه زمانی

۵ درصد بورده تخصصی ۱۴۰۱ کشور

دانشگاه علوم پزشکی تهران



فهرست مطالب

بخش ۲۰: بیماری‌های خونی.....	۱۳
فصل ۴۷۳ - تکامل سیستم خونساز.....	۱۳
فصل ۴۷۴ - آنمی.....	۱۵
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی.....	۲۳
فصل ۴۷۵ - آنمی هیپوپلاستیک مادرزادی.....	۲۵
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی هیپوپلاستیک مادرزادی.....	۳۱
فصل ۴۷۶ - سندرم پیرسون.....	۳۳
فصل ۴۷۷ - آنمی اکتسابی خالص سلول قرمز.....	۳۷
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی اکتسابی خالص سلول قرمز.....	۴۱
فصل ۴۷۸ - آنمی بیماری‌های مزمن و بیماری کلیوی.....	۴۵
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی بیماری‌های مزمن و بیماری کلیوی.....	۵۱
فصل ۴۷۹ - آنمی‌های دیس‌اریتروپوئیک مادرزادی (CDA).....	۵۳
فصل ۴۸۰ - آنمی فیزیولوژیک شیرخوارگی.....	۵۷
فصل ۴۸۱ - آنمی مگالوبلاستیک.....	۵۹
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی مگالوبلاستیک.....	۶۹
فصل ۴۸۲ - آنمی فقر آهن.....	۷۱
فصل ۴۸۳ - سایر آنمی‌های میکروسیتیک.....	۸۳
فصل ۴۸۴ - آنمی همولیتیک.....	۸۷
فصل ۴۸۵ - اسفروسیتوز ارثی.....	۹۷
سوالات و پاسخنامه فصل اسفروسیتوز ارثی.....	۱۰۷

فصل ۴۸۶ - الپتوسیتوز ارثی، پیروپویکیلویتوز ارثی، اختلالات وابسته	۱۰۹
سوالات و پاسخنامه فصل الپتوسیتوز ارثی، پیروپویکیلویتوز ارثی، اختلالات وابسته	۱۱۳
فصل ۴۸۷ - استوماتوزیس	۱۱۵
فصل ۴۸۸ - PNH و آکانتوسیتوز	۱۱۹
فصل ۴۸۹ - اختلالات Hb	۱۲۵
سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات Hb	۱۵۵
فصل ۴۹۰ - کمبود آنزیم‌ها	۱۵۹
فصل ۴۹۱ - آنمی همولیتیک به علت فاکتورهای خارج سلولی	۱۶۵
فصل ۴۹۲ - آنمی همولیتیک ثانویه به فاکتورهای خارج سلولی	۱۷۱
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی همولیتیک ثانویه به فاکتورهای خارج سلولی	۱۷۳
فصل ۴۹۳ - پلی‌سیتمی	۱۷۵
سوالات و پاسخنامه فصل پلی‌سیتمی	۱۷۹
فصل ۴۹۴ - پلی‌سیتمی غیر کولونی	۱۸۳
فصل ۴۹۵ - پان‌سیتوپنی ارثی	۱۸۵
سوالات و پاسخنامه فصل پان‌سیتوپنی ارثی	۱۹۹
فصل ۴۹۶ - پان‌سیتوپنی اکتسابی	۲۰۱
فصل ۴۹۷ - ترانسفوزیون گلبول‌های قرمز و درمان با EPO	۲۰۷
سوالات و پاسخنامه فصل ترانسفوزیون گلبول‌های قرمز و درمان با EPO	۲۰۹
فصل ۴۹۸ - ترانسفوزیون Plt	۲۱۳
سوالات و پاسخنامه فصل ترانسفوزیون Plt	۲۱۵
فصل ۴۹۹ - ترانسفوزیون نوتروفیل	۲۱۷
فصل ۵۰۰ - تزریق پلاسما (FFP) Fresh-Frozen Plasma	۲۱۹
سوالات و پاسخنامه فصل تزریق پلاسما	۲۲۱
فصل ۵۰۱ - خطرات تزریق خون	۲۲۳
فصل ۵۰۲ - هموستاز	۲۲۹

۲۳۹	سوالات و پاسخنامه فصل هموستاز
۲۴۱	فصل ۵۰۳ - کمبود ارثی فاکتورهای انعقادی
۲۴۷	سوالات و پاسخنامه فصل کمبود ارثی فاکتورهای انعقادی
۲۴۹	فصل ۵۰۴ - بیماری فون ویلبراند
۲۵۵	سوالات و پاسخنامه فصل بیماری فون ویلبراند
۲۵۷	فصل ۵۰۵ - استعداد ارثی به ترومبوز
۲۵۹	فصل ۵۰۶ - بیماری‌های ترومبوتیک کودکان
۲۶۵	سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های ترومبوتیک کودکان
۲۶۷	فصل ۵۰۷ - کمبود Vit K
۲۶۹	فصل ۵۰۸ - بیماری‌های کبد
۲۷۱	فصل ۵۰۹ - مهارکننده‌های اکتسابی انعقاد
۲۷۳	فصل ۵۱۰ - DIC
۲۷۵	فصل ۵۱۱ - درگیری عروق خونی و Plt
۲۸۹	سوالات و پاسخنامه فصل درگیری عروق خونی و Plt
۲۹۳	فصل ۵۱۲ - طحال
۲۹۵	سوالات و پاسخنامه فصل طحال
۲۹۷	فصل ۵۱۳ - بزرگی طحال
۲۹۹	فصل ۵۱۴ - هایپواسپلنیزم، ترومای طحال و اسپلنکتومی
۳۰۳	فصل ۵۱۵ - آناتومی سیستم لنفاوی
۳۰۵	فصل ۵۱۶ - ناهنجاری‌های عروق لنفاوی
۳۰۷	سوالات و پاسخنامه فصل ناهنجاری‌های عروق لنفاوی
۳۰۹	فصل ۵۱۷ - لنفادنوپاتی
۳۱۵	سوالات و پاسخنامه فصل لنفادنوپاتی
۳۱۷	اطلس آموزشی و مرور

بخش ۲۰: بیماری‌های خونی

قسمت ۱: سیستم خونساز

همکاران گرامی این فصل از نلسون به نحوه خونسازی در دوران جنینی و رویان می‌پردازد و از نظر امتحانی چندان جنبه امتحانی ندارد و به ذکر چندین نکته مهم می‌پردازیم.

نکته: اریتروسیت‌ها در جنین بزرگتر از اریتروسیت‌های بالغین است و MCV در حد ۱۳۵ است. MCH در ۲۲ تا ۲۳ هفتگی خیلی بالاست و با افزایش سن حاملگی کاهش می‌یابد.

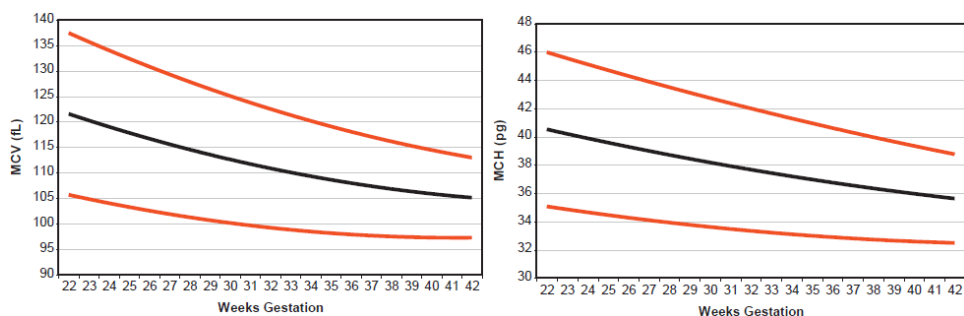


Fig. 473.2 Erythrocyte mean corpuscular volume (MCV, top) and mean corpuscular hemoglobin (MCH, bottom) from 22 wk gestation through term. The lines represent the 5th percentile, the mean, and the 95th percentile reference range.

نکته: MCHC در طول حاملگی ثابت و 1 ± 34 gr/dl است.



نکته: هر چقدر اندازه و مقدار Hb در اریتروسیت‌ها در حاملگی کاهش می‌یابد اما Hct و غلظت Hb خون به تدریج افزایش می‌یابد.
غلظت Plt در خون، بین هفته‌های ۲۲ تا ۴۰ حاملگی افزایش می‌یابد.

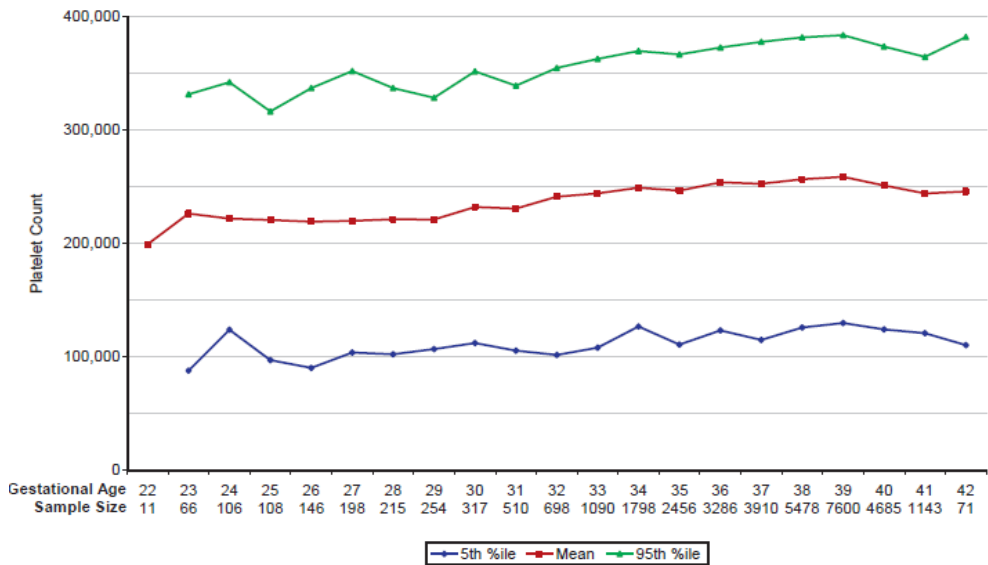


FIG. 473.4 Platelet count from 22 wk gestation through term. The lines represent the 5th percentile, the mean, and the 95th percentile reference range.

نکته: نوتروفیل‌ها برای اولین بار در حدود هفته ۵ بعد از لقاح به وجود می‌آید.

نکته: از هفته ۶-۸ حاملگی HbF، هموگلوبین غالب است. در هفته ۲۴ حاملگی HbF ۹۰ درصد کل Hb را تشکیل می‌دهد.

در طی ۳ ماهه سوم یک کاهش تدریجی HbF اتفاق می‌افتد به گونه‌ای که حین تولد HbF، ۸۰-۷۰ درصد کل هموگلوبولین‌ها را تشکیل می‌دهد و تا ۶-۱۲ ماهگی فقط مقدار ناچیزی موجود خواهد بود. هموگلوبولین‌های بالغین:

HbA₂ در بالغین ۲-۳/۴ درصد است.

HbA₂ بالاتر از ۳/۴ درصد در موارد صفت β تالاسمی و آنمی مگالوبلاستیک ثانویه به کمبود اسید فولیک و ویتامین B₁₂ دیده می‌شود.

کاهش HbA₂ در افراد با آنمی فقر آهن و α تالاسمی دیده می‌شود.

یک اختلال نادر میتوکندریال است.

با آنمی هیپوپلاستیک همراه است.

این سندرم ابتدا با DBF یا TEC اشتباه گرفته می‌شد.

نکته: علائم نارسایی مغز استخوان به صورت ذیل خواهد بود:

آنمی ماکروسیتیک، نوتروپنی، ترومبوسیتوپنی

نکته: اریتروبلاست‌ها و میلوپلاست‌ها و اکوئوله در BM وجود دارند.

نکته: این بیماری واریانتهی از آنمی سیدروپلاستیک مادرزادی است.

سطح HbF ↑ یافته است.

این بیماری یک بیماری مولتی‌ارگان است و پانکراس - کبد، کلیه (درگیری توبولار)، عضلات را درگیر می‌کند.

نکته: اختلالات اندوکراین (DMI، نارسایی آدرنال، هیپوپاراتیروئیدی، هیپوتیروئیدی) ایجاد می‌شود.

نکته: در موارد نادری ممکن است علائم سندرم کرن سایر نیز در این مورد وجود داشته باشد که علائم

آن به صورت ذیل است:

(۱) اسیدوز لاکتیک

(۲) افتالموپلژی خارجی (نقص حرکت چشم‌ها/ پتوز)

(۳) پیگمانتاسیون رتین

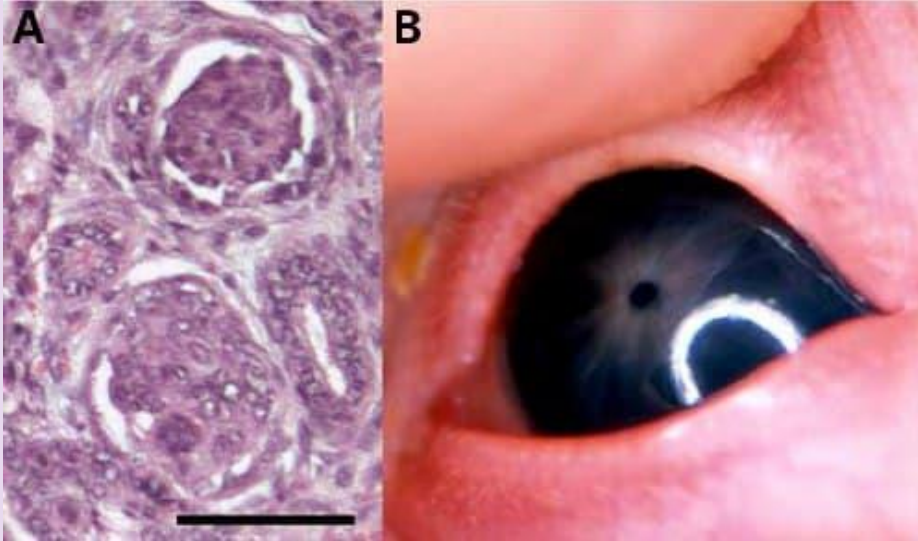
(۴) ناشنوایی

(۵) آتاکسی مغزی

(۶) بلوک قلبی



شکل زیر مربوط به آنمی پیرسون خارج از کتاب است.



علت بیماری: حذف DNA میتوکندریال که شبیه حذف همین ناحیه در سندرم کزن ساینر است.
نکته: سندرم پیرسون به آنمی دیاموند بلاک فان شبیه است که با ارزیابی DNA می توان این دو را از هم افتراق داد.

درمان:

ابتدا حمایتی است:

شامل تزریق PC برای اصلاح آنمی، فاکتور GCSF برای بهبودی دوره های نوتروپنی شدید می باشد.
علت اصلی بیماری، مرتبط با اپی زودهای اسیدوز لاکتیک، پان سیتوپنی همراه است.

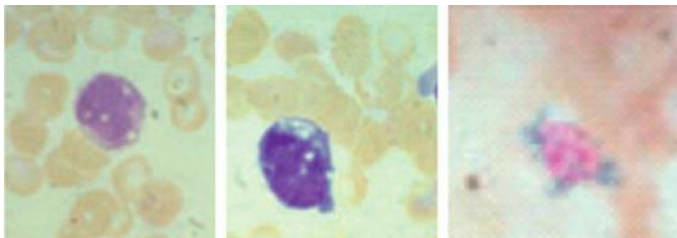


FIG. 476.1 Bone marrow morphology in Pearson syndrome. Left, Vacuoles in myeloid precursor. Middle, Vacuoles in erythroid precursor. Right, Ringed sideroblast.

استوماتوسیتوز ارثی، به دو دسته تقسیم می‌شود:

۱) هیدروسیتوز (استوماتوسیت): به دنبال افزایش سدیم و پتاسیم داخل سلولی، موجب ورود آب به داخل سلول می‌شود.

۲) گزروسیتوز (دهیدره): به دنبال کاهش Na و K داخل سلولی منجر به کم شدن آب سلول می‌گردد.

FEATURE (NORMAL VALUE)	OTHER HEREDITARY STOMATOCYTOSIS SYNDROMES			SOUTHEAST ASLAN OVALOCYTOSIS	HEREDITARY XEROCYTOSIS (DEHYDRATED STOMATOCYTOSIS)	
	Overhydrated Hereditary Stomatocytosis	Mild Hereditary Stomatocytosis	Hereditary Cryohydrocytosis		Typical	Pseudo-Hyperkalemia
Hemolysis	Severe	Mild to moderate	Mild to moderate	Mild (neonatal only)	Moderate	Mild or none
Anemia	Moderate to severe	Mild to moderate	Mild to moderate to completely compensated	Mild (neonatal only)	Mild to moderate to completely compensated	None
Blood smear	Stomatocytes; ± spherocytes	Stomatocytes; ± spherocytes	Stomatocytes, sometimes with curved or offset stoma; ± spherocytes; ± target cells	Rounded elliptocytes, some with a double central clearing and a theta (θ) shape; ± stomatocytes	Target cells; sometimes small numbers of echinocytes or stomatocytes	Target cells; few stomatocytes
MCV	Increased	Normal to increased	Normal to increased		High normal to increased	Normal to increased
MCHC	Decreased	Normal to decreased	Normal to increased		Normal to increased	Normal to increased
Unincubated osmotic fragility	Very increased	Variable	Variable	Unknown	Decreased to very decreased	Slightly decreased
RBC Na ⁺ (5-12 mEq/L)*	60-150	30-60	15-100	Normal	5-30	10-30
RBC K ⁺ (90-105 mEq/L)*	20-55	40-85	30-100	Normal	60-90	75-100
RBC Na ⁺ + K ⁺ (95-110 mEq/L)*	110-170	115-145	70-130	Normal	70-100	85-110
RBC passive membrane leak*†	20-40	≈3-10	1-6	2-4	2-4	1-2
Cold hemolysis	No	Unknown	Yes	Yes	No	No
Pseudohyperkalemia	Sometimes	Unknown	Yes	Unknown	Sometimes	Yes
Perinatal ascites	No	Unknown	No	Wo	Sometimes	No
Stomatin markedly decreased	Yes	No	No (type 1) Yes (type 2)	No	No	No



Effect of splenectomy on hemolysis	Some benefit	Some benefit	Minimal or no effect	No significant hemolysis	No effect	No significant hemolysis
Thromboembolism risk after splenectomy	Yes	Unknown	?Yes	Unknown	Yes	Unknown
Genetics	Autosomal dominant	Autosomal dominant	Autosomal dominant	Autosomal dominant	Autosomal dominant	Autosomal dominant
Defective gene(s)	KHAG	Band 3 (SLC4A1)	Type 1: Band 3 (SLC4A1) Type 2: Glut 1 (SLC2A1)	Band 3 (SLC4A1) in-frame deletion	PIEZO1	PIEZO1, ALCR6

MCHC, Mean corpuscular hemoglobin concentration; MCV, mean cell volume; RBC, red blood cell.

*Based on a relatively small number of measurements reported in the literature.

[†]Times normal. Defined as the ouabain- and bumetanide-resistant ⁸⁶Rb⁺ influx at 37°C, and expressed as the ratio of patient residual leak to normal residual leak (normal: 0.06-0.10 mmol/L RBC/hr).

*گزروسیتوز ارثی

- شایع ترین فرم سندرم های استوماتوسیتوز می باشد.
- کمبود خالص K داخل سلولی باعث از دست رفتن آب داخل سلولی و در نتیجه، دهیدریشن RBC ها می گردد.
- این حالت باعث هیدروپس فتالیس، می گردد.

علائم آزمایشگاهی:

- آنمی همولیتیک ماکروسیتیک با اسپلنومگالی و زردی
- MCV و MCHC افزایش یافته
- اسموتیک فراجیلیتی اریتروسیت ها، کاهش یافته است.
- غلظت K اریتروسیت ها و سایر کاتیون های داخل سلولی، کاهش یافته
- PBS: استوماتوسیت، target cell، گلبول های قرمز فشرده شده به همراه غلظت بالای Hb (MCHC بالا)

درمان:

حمایتی است.

- نکته ۱۰۰ درصد امتحانی: اسپلنکتومی ممنوع است.
- مانیتورینگ منظم اندکس های آهن انجام شود.

*هیدروسیتوز ارثی

- RBC ها بزرگ و متورم می گردد.
- افزایش Na⁺ و آب داخل سلولی صورت می گیرد.

علائم آزمایشگاهی:

- همولیز متوسط تا شدید

سه نوع Hb وجود درد: الگوی طبیعی

(۱) $HbF > 2/5$ درصد

(۲) $HbA_2 \geq 3/5$ درصد

(۳) $HbA \leq 95$ درصد

۴۸۹-۱: سیکل سل

← تیمیدین به جای آدنین در جایگاه ششم گلوبین قرار می‌گیرد.

Table 489.1

Various Newborn Sickle Cell Disease Screening Results With Baseline Hemoglobin

NEWBORN SCREENING RESULTS: SICKLE CELL DISEASE*	POSSIBLE HEMOGLOBIN PHENOTYPE †	BASELINE HEMOGLOBIN RANGE AFTER AGE 5 YR	EXPERTISE IN HEMATOLOGY CARE REQUIRED
FS	SCD-SS	6-11 g/dL	Yes
	SCD-S β^0 thal	6-10 g/dL	Yes
	SCD-S β^+ thal	9-12 g/dL	Yes
	SCD-S $\delta\beta^-$ thal	10-12 g/dL	Yes
	S HPFH	12-14 g/dL	Yes
FSC	SCD-SC	10-15 g/dL	Yes
FSA ‡	SCD-S β^+ thal	9-12 g/dL	Yes
FS other	SCD-S β^0 thal	6-10 g/dL	Yes
	SCD-SD, SOArab , SCharlem , SLepore	Variable	Yes



AFS ‡ §	SCD-SS	6-10 g/dL	Yes
	SCD-S β+ thal	6-9 g/dL	Yes
	SCD-S β ⁰ thal	7-13 g/dL variable	Yes

* Hemoglobins are reported in order of quantity.

† Requires confirmatory hemoglobin analysis after at least 6 mo of age and, if possible, β-globin gene testing or hemoglobin analysis from both parents for accurate diagnosis of hemoglobin phenotype.

‡ Sickle cell trait is another possible diagnosis

§ Impossible to determine the diagnosis because the infant most likely received a blood transfusion before testing.

A, Normal hemoglobin; C, hemoglobin C; F, fetal hemoglobin; HPFH, hereditary persistence of fetal hemoglobin; O^{Arab}, hemoglobin O^{Arab}; S, sickle hemoglobin; SC, sickle-hemoglobin C; SCD, sickle cell disease; SS, homozygous sickle cell disease; thal, thalassemia.

آنمی سیکل سل یعنی $HbS < 90\%$ از کل هموگلوبین

بیماری سیکل سل یعنی $HbS < 50\%$ از کل هموگلوبین

Table 489.3

Phases of a Painful Episode in Patients With Sickle Cell Disease

PHASE DESCRIPTION AND COMFORT MEASURES	
Data From Children	
I	Baseline
	No pain and no comfort measures
II	Prepain phase
	No evidence of pain
	Child begins to display some prodromal signs and symptoms of VOE (yellow eyes, fatigue)
	No comfort measures used
	Caregivers encouraged child to increase fluids to prevent the pain event from occurring
III	Pain starting point
	Child complained of mild "ache-ish" pain in one specific area, which gradually or rapidly increased or "waxed"
	Mild analgesics (ibuprofen and acetaminophen) given
	Child maintained normal activities and continued to attend school
	Caregivers hoped to prevent an increase in pain intensity
IV	Pain acceleration
	Pain continued to escalate; intensity increased from mild to moderate; pain appeared in more areas of the body; child was kept home from school; decreased level of activity; differences in behaviors, appearance, and mood
	Stronger oral analgesics may be combined with rest, rubbing, heat, distraction, and psychological comfort
V	Peak pain experience
	Pain continued to escalate
	Some children were incapacitated and unable to obtain pain relief
	Pain described as "stabbing," "drilling," "pounding," "banging," "excruciating," "unbearable," or

به دلیل تخریب RBC به دلیل آسیب مکانیکی رخ می‌دهد.

(۱) آنمی میکروآنژیوپاتیک

TTP -

HUS -

DIC -

Table 492.1
Thrombotic Microangiopathies

DISEASE*	PATHOPHYSIOLOGY	LAB FINDINGS	MANAGEMENT
Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP)	<i>Acquired:</i> Ab to ADAMTS13 <i>Congenital:</i> Inadequate ADAMTS13 production	Ab to ADAMTS13 ADAMTS13 <10%	<i>Acquired:</i> Plasmapheresis with plasma <i>Congenital:</i> Scheduled plasma infusions
Hemolytic-uremic syndrome (HUS)	<i>E. coli</i> 0157, <i>Shiga</i> toxin	<i>E. coli</i> 0157, <i>Shiga</i> toxin	Supportive ? Value of plasmapheresis
Atypical HUS	Complement-mediated alternative pathway	ADAMTS13 >10% Decreased factors H and I (inhibitors of complement) †	Eculizumab (Ab to C5) Plasmapheresis not indicated
Pneumococcal-induced HUS	Neuraminidase-induced RBC, platelet, and kidney damage Exposure of T-antigen on RBC and kidney	Pneumococcal infection ADAMTS13 >10%	Plasmapheresis with albumin for neuraminidase and endogenous T Ab removal Avoid plasma infusions, which will exacerbate RBC hemolysis
Disseminated intravascular coagulation (DIC)	Sepsis, shock, endotoxin	Decreased fibrinogen, increased fibrin split products, decreased clotting factors and platelets	Treat underlying condition; replace factors and platelets if bleeding

* All show fragmentation hemolytic anemia, thrombocytopenia, and potential renal and other organ damage. An elevated lactate dehydrogenase and reduced haptoglobin usually are present secondary to hemolysis.

† May be related to inherited defect in factor H or I.

Ab, Antibody; RBC, red blood cell.



۲) آنمی ماکروآنژیوپاتیک

- کازاباخ مریت (همانژیوم ژانت)

- دریچه مصنوعی قلب

← در آنمی‌های آنژیوپاتیک شیتوسیت، RBC تکه تکه و پلی کروماتوفیلیا (رتیکولوسیتوز) دیده می‌شود.

ویلسون: به علت اثر سمی مس روی RBC است/ خون محیطی مقدار زیادی اسفروسیت را نشان می‌دهد

و تست کومبس منفی است.

TTP: کمبود Adams 13 که باعث می‌شود مولتی‌مرهای VWF بزرگ باقی بماند ← Rx: پلاسمافرز که

Abها را برمی‌دارد.

علت TTP: Ab علیه فاکتور Adams 13

HUS: در اثر شیگاتوکسین می‌باشد. بنابراین پلاسمافرز به درد نمی‌خورد. درمان با اکولیزوماب (Ecoli 0157)

است (آنتی C5) که متوقف کننده کمپلمان است.

مادرزادی
اکتسابی

پلی‌سیتمی non-clonal یعنی در اثر پروسه‌های فیزیولوژیک نباشد.

• $HCT > 65\%$

• Hb معادل ۲۳

تظاهرات هیپرویسکوزیته به وجود آید.

Table 494.1

Differential Diagnosis of Polycythemia

CLONAL (PRIMARY)
Polycythemia vera
NONCLONAL
<i>Congenital</i>
High-oxygen affinity hemoglobinopathy (e.g., hemoglobin Chesapeake, Malmo, San Diego)
Erythropoietin receptor mutations (primary familial and congenital polycythemia [PFCP])
Methemoglobin reductase deficiency
Hemoglobin M disease
2,3-Diphosphoglycerate deficiency
<i>Acquired</i>
Hormonal
Adrenal disease: virilizing hyperplasia, Cushing syndrome
Anabolic steroid therapy
Malignant tumors: adrenal, cerebellar, hepatic, other
Renal disease: cysts, hydronephrosis, renal artery stenosis
Hypoxia
Altitude
Cardiac disease
Lung disease
Central hypoventilation
Chronic carbon monoxide exposure
Neonatal: delayed cord clamping (placental-fetal transfusion)
Normal intrauterine environment
Placental insufficiency (preeclampsia, maternal chronic hypertension, placental abruption)
Twin-twin or maternal-fetal hemorrhage



Perinatal asphyxia Infants of diabetic mothers Intrauterine growth restriction Trisomy 13, 18, or 21 Adrenal hyperplasia Maternal-congenital hyperthyroidism
<i>Spurious</i>
Plasma volume decrease

علائم: سردرد، تنگی نفس فعالیت و dizziness

علل اکتسابی:

- ✓ پلی سیتی در مواردی که امکان اشباع اکسیژن شریانی وجود نداشته باشد مانند اختلالات قلبی - عروقی که باعث شانت راست به چپ می شود.
- ✓ بیماری های ریوی که اکسیژناسیون را ↓ می دهد.
- ✓ زندگی در ارتفاعات

Rx:

- (۱) فلبوتومی دوره ای
- (۲) پلاسمافرز با نرمال سالین (سؤال همیشه نوزادان)

پلی سیتی مادرزادی:

- ✓ در بیماری هایی که تمایل Hb به اکسیژن بالاتر است P50 در فشار کمتری به حد ۵۰٪ ساچوره می شود ($< 20 \text{ mmHg}$)
- ✓ ↓ 2, 3DPG (مت هموگلوبولینمی) ← انحراف به چپ منحرف اکسی Hb و تمایل چسبندگی O_2 به Hb.

(۱) داروها: مواد شیمی درمانی / حشره‌کش‌ها / ABها

داروی ضدتشنج / NSAID / بنزن / طلا / کلرامفنیکل

(۲) پاروویروس B₁₉ باعث آپلازی RBC یا آنمی آپلاستیک می‌شود.

(۳) پان‌سیتوپنی طولانی مدت در موارد ذیل وجود دارد:

- هیپاتیت ویروسی

- هرپس / EBV

- HIV / CMV

Table 496.1

Etiology of Acquired Aplastic Anemia

Radiation, drugs, and chemicals
Predictable: chemotherapy, benzene
Idiosyncratic: chloramphenicol, antiepileptics, gold, 3,4-methylenedioxymethamphetamine, NSAIDs, antibiotics
See also Table 496.2 .
Viruses
Cytomegalovirus
Epstein-Barr
Hepatitis B
Hepatitis C
Hepatitis non-A, non-B, non-C (seronegative hepatitis)
HIV
Immune diseases
Eosinophilic fasciitis
Hypoimmunoglobulinemia
Thymoma
Pregnancy
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria
Marrow replacement
Leukemia
Myelodysplasia
Myelofibrosis



Autoimmune
Nutritional
 Vitamin B₁₂
 Folate
 Copper
Other
 Cryptic dyskeratosis congenita (no physical stigmata)
 Telomerase reverse transcriptase haploinsufficiency

Table 496.2

Drugs and Toxins Associated With Aplastic Anemia

<p>DOSE DEPENDENT</p> <p><i>Antineoplastic Agents</i> Antimetabolites: fluorouracil, mercaptopurine, 6-thioguanine, methotrexate, cytosine arabinoside, gemcitabine, fludarabine, cladribine, pentostatin, hydroxyurea Alkylating and cross-linking agents: busulfan, cyclophosphamide, chlorambucil, nitrogen mustard, melphalan, cisplatin, carboplatin, ifosfamide, nitrosoureas (BCNU and CCNU), mitomycin C Cytotoxic antibiotics: daunorubicin, doxorubicin, mitoxantrone Plant alkaloids: vinblastine, paclitaxel Topoisomerase inhibitors: etoposide</p> <p><i>Antimicrobial Agents</i> Chloramphenicol, dapsone, fluorocytosine</p> <p><i>Antiinflammatory and Antirheumatic Agent</i> Colchicine</p> <p><i>Insecticides</i> Chlordane, chlorophenothane (DDT), lindane, parathion</p> <p><i>Other Chemicals</i> Benzene Benzene-containing chemicals: kerosene, chlorophenols, carbon tetrachloride</p> <p>DOSE INDEPENDENT *</p> <p>Idiosyncratic, likely immune mediated</p> <p><i>Antimicrobial Agents</i> Chloramphenicol, dapsone, sulfonamides, tetracycline, methicillin, amphotericin, quinacrine, chloroquine, pyrimethamine</p> <p><i>Anticonvulsants</i> Hydantoins, carbamazepine, phenacemide, primidone, ethosuximide</p> <p><i>Antiinflammatory Agents</i> Phenylbutazone, indomethacin, ibuprofen, oxyphenbutazone, sulindac, naproxen</p> <p><i>Antiarrhythmic Drugs</i> Quinidine, tocainide, procainamide</p> <p><i>Metals</i> Gold, arsenic, mercury, bismuth</p> <p><i>Antihistamines</i> Cimetidine, ranitidine, chlorpheniramine, pyrilamine, tripeleminamine</p> <p><i>Diuretics</i> Acetazolamide, furosemide, chlorothiazide, methazolamide</p> <p><i>Hypoglycemic Agents</i> Chlorpropamide, tolbutamide</p> <p><i>Antithyroid Drugs</i> Propylthiouracil, potassium perchlorate, methylthiouracil, methimazole, carbimazole</p> <p><i>Antihypertensive Agents</i> Methyldopa, enalapril, captopril</p> <p><i>Sedatives</i> Chlordiazepoxide, chlorpromazine, meprobamate, prochlorperazine</p>
--

* Most agents listed in this group should be considered to be possibly associated with aplastic anemia.

- ۱) در صورت لمس لبه طحال بیش از ۳ cm در قسمت زیرین حاشیه دنده غیرطبیعی است.
 - ۲) نکات شرح حال: تب/ عرق شبانه/ بی حالی/ کم کردن وزن/ آدنوپاتی ← باید معاینه شود.
 - ۳) ممکن است چیزی که لمس می‌کنیم لب چپ کبد باشد.
 - ۴) هیپراسپلنسیسم: ↑ فعالیت طحال در اثر احتقان/ تجمع سلول‌ها موجب پان سیتوپنی می‌شود.
 - ۵) سندرم بافتی: Banti: در اثر انسداد عروق کبدی - پورتال یا طحال صورت می‌گیرد.
- Rx: شانت پورتوکاوا

Table 513.1
Differential Diagnosis of Splenomegaly by Pathophysiology

<p>ANATOMIC LESIONS</p> <p>Cysts, pseudocysts Hamartomas Polysplenia syndrome Hemangiomas and lymphangiomas Hematoma or rupture (traumatic) Peliosis</p> <p>HYPERPLASIA CAUSED BY HEMATOLOGIC DISORDERS</p> <p><i>Acute and Chronic Hemolysis *</i></p> <p>Hemoglobinopathies (sickle cell disease in infancy with or without sequestration crisis and sickle variants, thalassemia major, unstable hemoglobins) Erythrocyte membrane disorders (hereditary spherocytosis, elliptocytosis, pyropoikilocytosis) Erythrocyte enzyme deficiencies (severe G6PD deficiency, pyruvate kinase deficiency) Immune hemolysis (autoimmune and isoimmune hemolysis) Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria <i>Chronic Iron Deficiency</i> <i>Extramedullary Hematopoiesis</i></p> <p>Myeloproliferative diseases: CML, juvenile CML, myelofibrosis with myeloid metaplasia, polycythemia vera Osteopetrosis Patients receiving granulocyte and granulocyte-macrophage colony-stimulating factors</p> <p>INFECTIONS †</p> <p><i>Bacterial</i></p> <p>Acute sepsis: <i>Salmonella typhi</i>, <i>Streptococcus pneumoniae</i>, <i>Haemophilus influenzae</i> type b, <i>Staphylococcus aureus</i> Chronic infections: infective endocarditis, chronic meningococemia, brucellosis, tularemia, cat-scratch disease Local infections: splenic abscess (<i>S. aureus</i>, streptococci, less often <i>Salmonella</i> spp., polymicrobial infection), pyogenic liver abscess (anaerobic bacteria, gram-negative enteric bacteria), cholangitis <i>Viral *</i></p>
--



Acute viral infections
Congenital CMV, herpes simplex, rubella
Hepatitides A, B, and C; CMV
EBV
Viral hemophagocytic syndromes: CMV, EBV, HHV-6
HIV

Spirochetal

Syphilis, especially congenital syphilis
Leptospirosis

Rickettsial

Rocky Mountain spotted fever
Q fever
Typhus

Fungal/Mycobacterial

Miliary tuberculosis
Disseminated histoplasmosis
South American blastomycosis
Systemic candidiasis (in immunosuppressed patients)

Parasitic

Malaria
Toxoplasmosis, especially congenital
Toxocara canis, *Toxocara cati* (visceral larva migrans)
Leishmaniasis (kala-azar)

Schistosomiasis (hepatic-portal involvement)

Trypanosomiasis

Fascioliasis

Babesiosis

IMMUNOLOGIC AND INFLAMMATORY PROCESSES *

Systemic lupus erythematosus

Juvenile idiopathic arthritis

Mixed connective tissue disease

Systemic vasculitis

Serum sickness

Drug hypersensitivity, especially to phenytoin

Graft-versus-host disease

Sjögren syndrome

Cryoglobulinemia

Amyloidosis

Sarcoidosis

Autoimmune lymphoproliferative syndrome

Posttransplant lymphoproliferative disease

Large granular lymphocytosis and neutropenia

Histiocytosis syndromes

Hemophagocytic syndromes (nonviral, familial)

MALIGNANCIES

Primary: leukemia (acute, chronic), lymphoma, angiosarcoma, Hodgkin disease, mastocytosis

Metastatic

STORAGE DISEASES

Lipidosis (Gaucher disease, Niemann-Pick disease, infantile GM1 gangliosidosis)

Mucopolysaccharidoses (Hurler, Hunter-type)

Mucopolidosis (I-cell disease, sialidosis, multiple sulfatase deficiency, fucosidosis)

Defects in carbohydrate metabolism: galactosemia, fructose intolerance, glycogen storage disease IV

Sea-blue histiocyte syndrome

Tangier disease

Wolman disease

Hyperchylomicronemia type I, IV

CONGESTIVE DISEASE *

Heart failure

Intrahepatic cirrhosis or fibrosis

Extrahepatic portal (thrombosis), splenic, and hepatic vein obstruction (thrombosis, Budd-Chiari syndrome)

* Common.

† Chronic or recurrent infection suggests underlying immunodeficiency.

CML, Chronic myelogenous leukemia; CMV, cytomegalovirus; EBV, Epstein-Barr virus; G6PD, glucose-6-phosphate dehydrogenase; HHV-6, human herpesvirus 6; HIV, human immunodeficiency virus.