



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵-
عنوان و نام پدیدآور	هماتولوژی در کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورده تخصصی Nelson textbook of pediatrics 2024 / ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۴.
مشخصات ظاهری	۳۴۰ ص.: مصور، جدول، نمودار.
شابک	۹۹۷۰۰۰۰ ریال 978-622-404-217-0
وضعیت فهرست نویسی	فیا
یادداشت	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب "Nelson textbook of pediatrics, 22st. ed, c2024" به ویراستاری رابرت کلیگمن... او دیگران است.
یادداشت	در ویراست‌های قبلی والدوامرسون نلسون مولف بوده است.
عنوان دیگر	اصول طب کودکان.
موضوع	کودکان -- بیماری‌های خونی Pediatric hematology پزشکی کودکان Pediatrics کودکان -- بیماری‌های خونی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatric hematology -- Examinations, questions, etc. پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc. کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م. Kliegman, Robert نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان RJ۴۱۱ ۹۲۱۵/۶۱۸ ۹۱۸۳۴۲۱
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
رده بندی کنگره	
رده بندی دیویی	
شماره کتابشناسی ملی	
اطلاعات رکورد کتابشناسی	فیا

چاپ و لیتوگرافی: **رزیدنت یار**

نوبت چاپ: اول ۱۴۰۴

شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۲۱۷-۰

۹۹۷۰۰۰ تومان

کتاب: هماتولوژی در کودکان برگرفته از کتاب

"Nelson Text Book Of Pediatrics 2024(edition 22)" است.

ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی

ناشر: انتشارات کاردیا

صفحه آرا: **رزیدنت یار - منیره امیری مقدم**

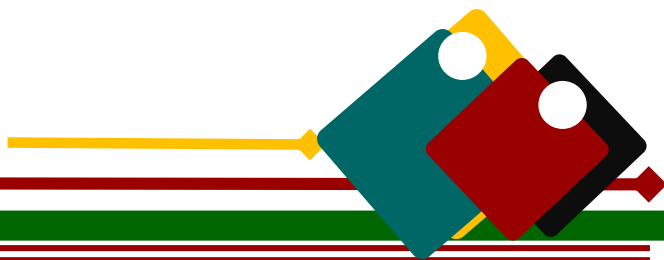
طراح و گرافیسیت: **رزیدنت یار - مهرداد فیضی**

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

شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۷، **شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷**

www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.



هماتولوژی در کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد تخصصی

Nelson Text Book Of Pediatrics 2024

ترجمه و تلخیص



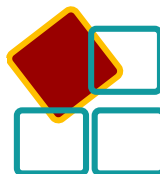
دکتر ایمان وفایی

بورد تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه ۲ کشوری فوق تخصص کودکان

دستیار فوق تخصص ریه کودکان

فهرست مطالب



بخش ۲۰: بیماری‌های خونی

فصل ۴۹۵ - تکامل سیستم خونساز	۱۳
فصل ۴۹۶ - آنمی	۱۷
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی	۲۳
فصل ۴۹۷ - آنمی هیپوپلاستیک مادرزادی	۲۵
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی هیپوپلاستیک مادرزادی	۳۱
فصل ۴۹۸ - سندرم پیرسون	۳۳
سوالات و پاسخنامه فصل سندرم پیرسون	۳۵
فصل ۴۹۹ - آنمی اکتسابی خالص سلول قرمز	۳۷
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی اکتسابی خالص سلول قرمز	۴۱
فصل ۵۰۰ - آنمی بیماری‌های مزمن و بیماری کلیوی	۴۵
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی بیماری‌های مزمن و بیماری کلیوی	۵۱
فصل ۵۰۱ - آنمی‌های دیس‌اریتروپویتیک مادرزادی (CDA)	۵۳
فصل ۵۰۲ - آنمی فیزیولوژیک شیرخوارگی	۵۷
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی فیزیولوژیک شیرخوارگی	۵۹
فصل ۵۰۳ - آنمی مگالوبلاستیک	۶۱
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی مگالوبلاستیک	۷۱
فصل ۵۰۴ - آنمی فقر آهن	۷۵
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی فقر آهن	۸۵
فصل ۵۰۵ - سایر آنمی‌های میکروسیتیک	۸۷
سوالات و پاسخنامه فصل سایر آنمی‌های میکروسیتیک	۹۱
فصل ۵۰۶ - آنمی همولیتیک	۹۳
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی همولیتیک	۱۰۳
فصل ۵۰۷ - اسفروسیتوز ارثی	۱۰۵
سوالات و پاسخنامه فصل اسفروسیتوز ارثی	۱۱۳

فصل ۵۰۸ - الپتوسیتوز ارثی، پیروپوکیلو سیتوز ارثی، اختلالات وابسته.....	۱۱۵
سوالات و پاسخنامه فصل الپتوسیتوز ارثی، پیروپوکیلو سیتوز ارثی، اختلالات وابسته.....	۱۱۹
فصل ۵۰۹ - استوماتوزیس.....	۱۲۱
فصل ۵۱۰ - PNH و آکانتوسیتوز.....	۱۲۵
سوالات و پاسخنامه فصل PNH و آکانتوسیتوز.....	۱۳۱
فصل ۵۱۱ - اختلالات Hb.....	۱۳۳
سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات Hb.....	۱۶۱
فصل ۵۱۲ - کمبود آنزیم‌ها.....	۱۶۵
فصل ۵۱۳ - آنمی همولیتیک به علت فاکتورهای خارج سلولی.....	۱۷۱
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی همولیتیک به علت فاکتورهای خارج سلولی.....	۱۷۷
فصل ۵۱۴ - آنمی همولیتیک ثانویه به فاکتورهای خارج سلولی.....	۱۷۹
سوالات و پاسخنامه فصل آنمی همولیتیک ثانویه به فاکتورهای خارج سلولی.....	۱۸۱
فصل ۵۱۵ - پلی سیتی.....	۱۸۳
سوالات و پاسخنامه فصل پلی سیتی.....	۱۸۷
فصل ۵۱۶ - پلی سیتی غیر کولونی.....	۱۹۳
سوالات و پاسخنامه فصل پلی سیتی غیر کولونی.....	۱۹۵
فصل ۵۱۷ - پان سیتوپنی ارثی.....	۱۹۷
سوالات و پاسخنامه فصل پان سیتوپنی ارثی.....	۲۰۹
فصل ۵۱۸ - پان سیتوپنی اکتسابی.....	۲۱۱
سوالات و پاسخنامه فصل پان سیتوپنی اکتسابی.....	۲۱۷
فصل ۵۱۹ - ترانسفوزیون گلبول‌های قرمز و درمان با EPO.....	۲۱۹
سوالات و پاسخنامه فصل ترانسفوزیون گلبول‌های قرمز و درمان با EPO.....	۲۲۱
فصل ۵۲۰ - ترانسفوزیون Plt.....	۲۲۵
سوالات و پاسخنامه فصل ترانسفوزیون Plt.....	۲۲۷
فصل ۵۲۱ - ترانسفوزیون نوتروفیل.....	۲۳۱
فصل ۵۲۲ - تزریق پلاسما Fresh-Frozen Plasma (FFP).....	۲۳۳
سوالات و پاسخنامه فصل تزریق پلاسما Fresh-Frozen Plasma (FFP).....	۲۳۵
فصل ۵۲۳ - خطرات تزریق خون.....	۲۳۷
سوالات و پاسخنامه فصل خطرات تزریق خون.....	۲۴۱
فصل ۵۲۴ - هموستاز.....	۲۴۳
سوالات و پاسخنامه فصل هموستاز.....	۲۵۱

فصل ۵۲۵ - کمبود ارثی فاکتورهای انعقادی	۲۵۳
سوالات و پاسخنامه فصل کمبود ارثی فاکتورهای انعقادی.....	۲۵۹
فصل ۵۲۶ - بیماری فون ویلبراند	۲۶۱
سوالات و پاسخنامه فصل بیماری فون ویلبراند	۲۶۵
فصل ۵۲۷ - استعداد ارثی به ترومبوز	۲۶۷
سوالات و پاسخنامه فصل استعداد ارثی به ترومبوز.....	۲۶۹
فصل ۵۲۸ - بیماری‌های ترومبوتیک کودکان	۲۷۱
سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های ترومبوتیک کودکان.....	۲۷۹
فصل ۵۲۹ - کمبود Vit K	۲۸۱
فصل ۵۳۰ - بیماری‌های کبد	۲۸۳
سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های کبد	۲۸۵
فصل ۵۳۱ - مهارکننده‌های اکتسابی انعقاد	۲۸۷
فصل ۵۳۲ - DIC	۲۸۹
فصل ۵۳۳ - درگیری عروق خونی و Plt	۲۹۳
سوالات و پاسخنامه فصل درگیری عروق خونی و Plt	۳۰۹
فصل ۵۳۴ - طحال	۳۱۳
سوالات و پاسخنامه فصل طحال	۳۱۵
فصل ۵۳۵ - بزرگی طحال	۳۱۷
فصل ۵۳۶ - هایپواسپلنیزم، ترومای طحال و اسپلنکتومی.....	۳۱۹
فصل ۵۳۷ - آناتومی سیستم لنفاوی	۳۲۳
فصل ۵۳۸ - ناهنجاری‌های عروق لنفاوی	۳۲۵
سوالات و پاسخنامه فصل ناهنجاری‌های عروق لنفاوی	۳۲۹
فصل ۵۳۹ - لنفادنوپاتی	۳۳۱
سوالات و پاسخنامه فصل لنفادنوپاتی	۳۳۷

تکامل سیستم خونساز

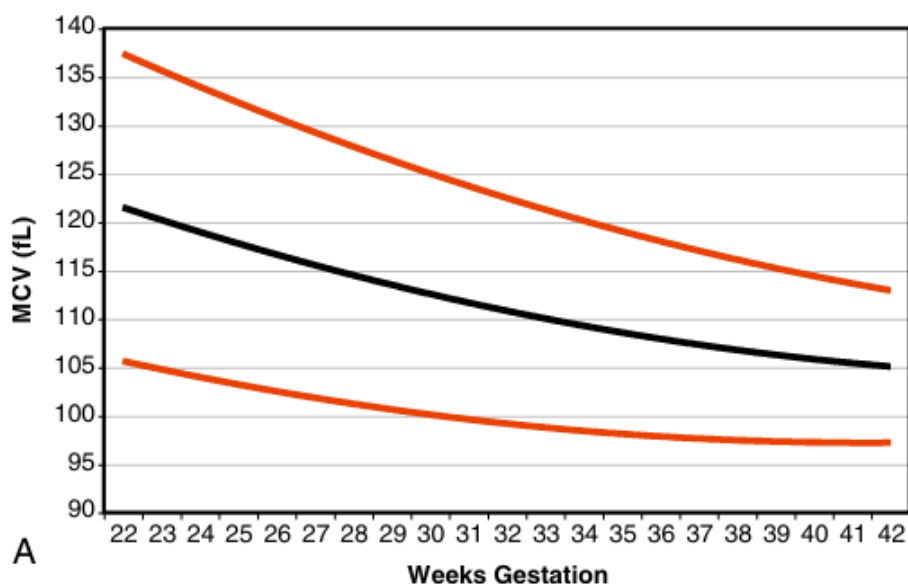
بخش ۲۰: بیماری‌های خونی

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.



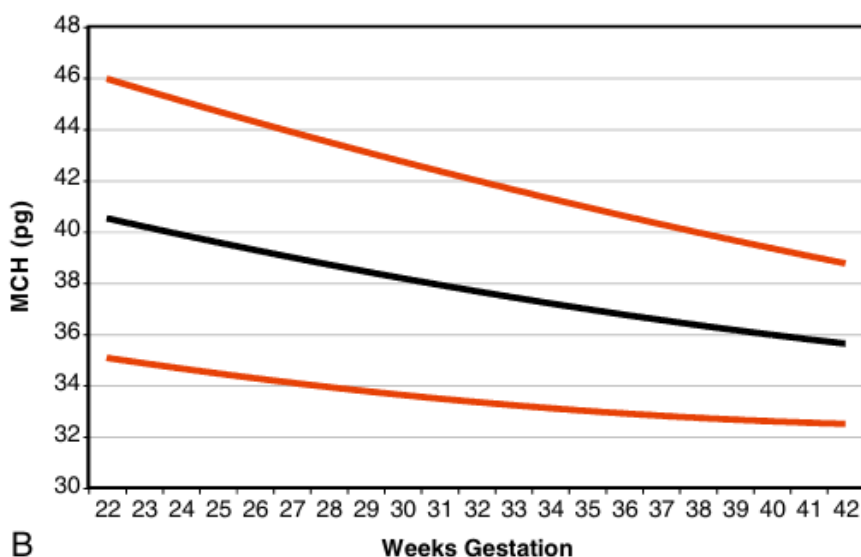


Fig. 495.2 A, Erythrocyte mean corpuscular volume (MCV), and B, mean corpuscular hemoglobin (MCH) from 22 weeks' gestation through term. The lines represent the 5th percentile, the mean, and the 95th percentile reference range. (From Christensen RD, Jopling J, Henry E, et al. The erythrocyte indices of neonates, defined using data from over 12,000 patients in a multihospital healthcare system. J Perinatol 2008;28:24–28.)

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.

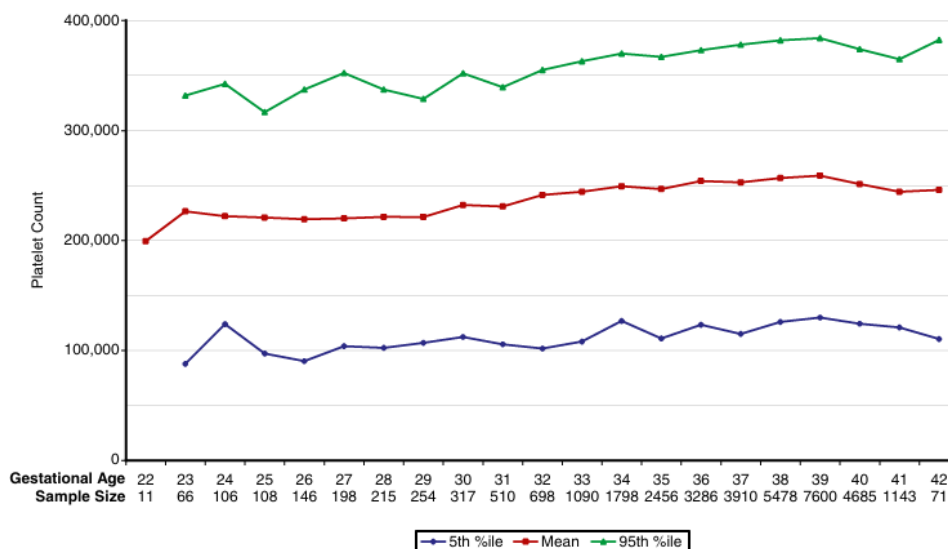


Fig. 495.4 Platelet count from 22 weeks' gestation through term. The lines represent the 5th percentile, the mean, and the 95th percentile reference range. (From Wiedmeier SE, Henry E, Sola-Visner MC, et al. Platelet reference ranges for neonates, defined using data from over 47,000 patients in a multihospital healthcare system. J Perinatol 2009;29:130–136.)

سندرم پیرسون

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 میلوبلاست‌ها واکوئوله در BM وجود دارند.

نکته: این بیماری واریانته از آنمی سیدروبلاستیک 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 نادر ممکن است علائم سندرم کزن نیز در این مورد وجود داشته باشد که علائم آن به صورت ذیل است:

(۱) اسیدوز لاکتیک

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

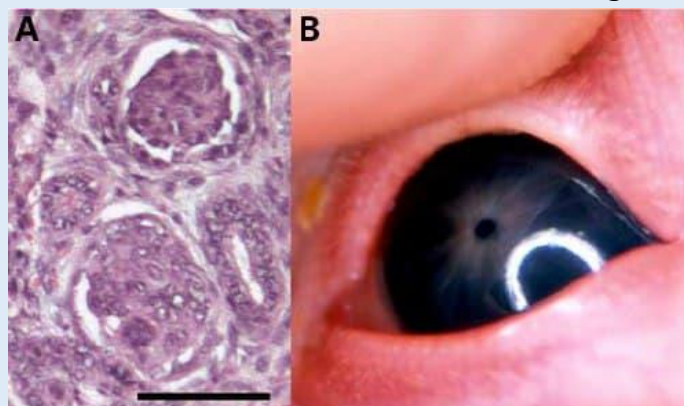
(۳) پیگمانتاسیون رتین

(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 کرن سائر 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.

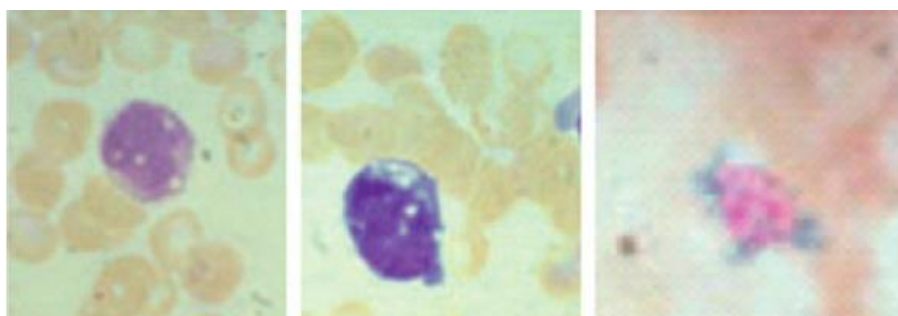


Fig. 498.1 Bone marrow morphology in Pearson syndrome. Left, Vacuoles in myeloid precursor. Center, Vacuoles in erythroid precursor. Right, Ringed sideroblast. (From Shimamura A, Alter BP. Pathophysiology and management of inherited bone marrow failure syndromes. Blood Rev 2010;24:101–122; Fig 14.)

جمع بندی ویژه:

علائم:

(۱) آنمی ماکروسیتیک

(۲) $MCV \uparrow$

(۳) $HbF \uparrow$

پیرفولادی

HbF

(۴) آنمی سیدروبلستیک که BM حاوی سیدروبلست حلقوی و واکوئل دار است.

(۵) علائم همراه: FTT / پانکراس فیبروز / DMI

(۶) به ندرت نوتروپنی و ترومبوسیتوپنی دارد.

Rx: تزریق GCSF / P.C

← راه: GCSF

Grand Father (پیر)

Packed cell

پدر

آنمی مگالوبلاستیک

کلیدهای تشخیصی در تست‌ها عبارتند از:

(۱) لکوپنی

(۲) ترومبوسیتوپنی

(۳) PBS:

RBC بزرگ و بیضی

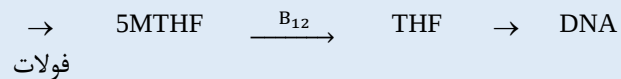
MCV افزایش یافته

(۴) نوتروفیل‌های هیپرسگمانته با بیش از ۵ لوب

اکثراً علل آنمی مگالوبلاستیک به علت کمبود اسید فولیک و کمبود Vit B₁₂ است.

بیشتر بدانید:

همکاران گرامی مکانیسم ساخت DNA و نقش B₁₂ و اسید فولیک به صورت نمودار ذیل است:



هموسیستئین

B₆ ↓

سیستئین

متیونین



Table 503.1 Causes of Red Blood Cell Macrocytosis	
CAUSATIVE CONDITIONS	ACCOMPANYING HEMATOLOGIC FEATURES
MEGALOBLASTIC ANEMIA	
Cobalamin (vitamin B ₁₂) deficiency	Megaloblastic changes, including hypersegmented neutrophils
Folate deficiency	Macrocytosis can become severe
Antifolate drugs (e.g., methotrexate)	Mild reticulocytopenia
Cytotoxic drugs (e.g., hydroxyurea, 5-FU)	Pancytopenia (when the megaloblastic process is severe)
Immunosuppressive drugs (e.g., azathioprine)	
Thiamine-responsive anemia	
Hereditary orotic aciduria	
DISORDERS OF ERYTHROID PRODUCTION	
Aplastic anemia, PRCA, Blackfan-Diamond anemia	Nonmegaloblastic
Some sideroblastic anemias	Some disorders feature dyserythropoiesis and sometimes hyposegmented neutrophils
CDA, non-CDA dyserythropoiesis, Fanconi anemia	
Myelodysplasia, myeloproliferative diseases	Macrocytosis can often be severe (e.g., aplastic processes)
	Reticulocytopenia (often severe)
RETICULOCYTOSIS	
Chronic hemolytic anemia	Nonmegaloblastic; no hypersegmented neutrophils
DRUGS AND TOXINS	
Alcohol abuse	Mechanism of macrocytosis is often unknown
Some antiviral drugs (e.g., nucleoside RT inhibitors)	No hypersegmented neutrophils
Some anticonvulsant drugs	
NONHEMATOLOGIC DISEASES	
Chronic liver diseases	Nonmegaloblastic; no hypersegmented neutrophils
Hypothyroidism	
Copper deficiency	Macrocytes are rarely oval
ARTIFACTS	
RBC clumping by cold agglutinins; some warm RBC antibodies	Nonmegaloblastic; no hypersegmented neutrophils
Severe hyperglycemia	Disparity between high MCV and normal morphologic examination
Hyponatremia	

CDA, Congenital dyserythropoietic anemia; MCV, mean corpuscular volume; PRCA, pure red cell aplasia; RBC, red blood cell; RT, reverse transcriptase; 5-FU, 5-fluorouracil. From Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D, et al., eds. *Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood*, 8th ed. Philadelphia: Elsevier, 2015; Table 10-3.

کمبود اسید فولیک

طبق نمودار طراحی شده در بیشتر بدانید فوق، فولات برای بازسازی DNA و پرولیفراسیون سلولی ضروری است.

نکته: فولات به حرارت حساس بوده و با جوشاندن یا حرارت دادن کاهش می‌یابد.

آنمی همولیتیک

داخل سلولی
خارج سلولی

B L H
Bili ↑ LDH هموگلوبینوری

(خارج سلولی)

همولیز به صورت تخریب قبل از موعد RBC ها می باشند.

طول عمر گلبول قرمز به طور نرمال ۱۱۰ تا ۱۲۰ روز است.

در همولیز، طول عمر RBC کوتاه، شمارش RBC ها کاهش، اریتروپویتین افزایش و تحریک BM باعث افزایش تولید RBC می شوند که با ↑ رتیکولوسیت در خون نمایان می گردد.

مغز استخوان برون ده خود را به صورت حاد، ۲ تا ۳ برابر افزایش می دهد و در همولیز طول کشیده حدود ۸-۶ برابر افزایش می یابد.

درصد اصلاح شده رتیکولوسیت از راه فرمول ذیل محاسبه می گردد:

$$RPI = \text{درصد رتیکولوسیت} \times \frac{\text{HCT بیمار}}{\text{HCT (45) نرمال}} \times \frac{1}{\mu}$$

۱-۳ = μ که اکثراً ۲ در نظر می گیرند.

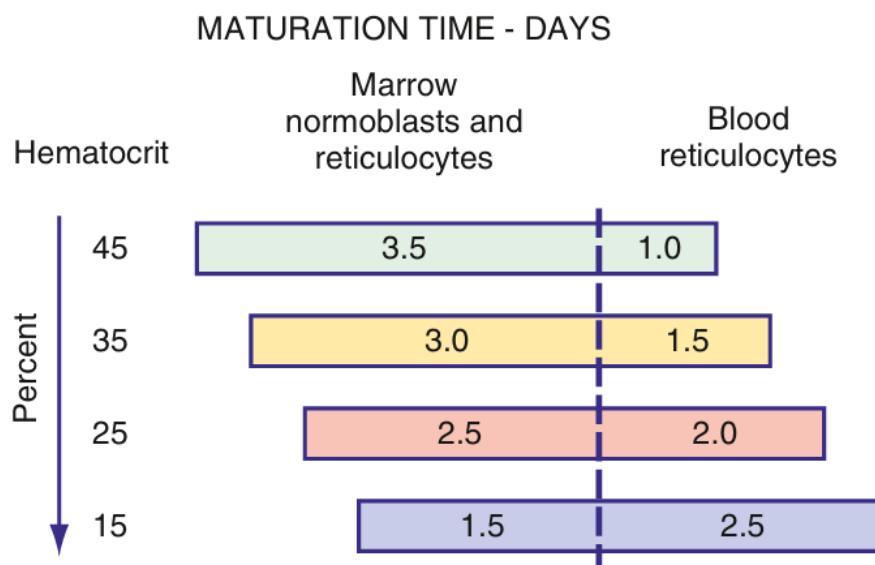


Fig. 506.1 Number of days for maturation of reticulocytes to mature erythrocytes in the marrow and blood. The duration of maturation as blood reticulocytes is taken as μ , which is used in the correction equation in this chapter. (Modified from Hillman RS, Finch CA. Red cell manual. Philadelphia: FA Davis, 1983.)

μ ← تعداد روزهایی است که برای بلوغ رتیکیلوسیت به اریتروسیت بالغ در مغز استخوان و خون نیاز است.

✓ RPI برای اندازه‌گیری RBC در یک روز است بنابراین باید تقسیم بر تعداد روزها کرد و میزان طبیعی آن ۱ است.

✓ پاسخ به کم خونی ترشح EPO و تولید رتیکیلوسیت از BM است بنابراین در تالاسمی EPO باعث شده BM زیاد کار کرده و رشد

کند و استخوان نازک شود و باعث تغییرات در استخوان می‌شود.

آنمی همولیتیک بر دو قسمت داخل سلولی شامل اختلالات غشای آنزیم‌ها یا هموگلوبین و اختلالات خارج سلولی شامل Abها/عوامل

مکانیکی/عوامل پلاسمایی تقسیم می‌شوند.

استوماتوزیسی

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.



Table 509.1

Features of Hereditary Stomatocytosis-Xerocytosis Syndromes

FEATURE (NORMAL VALUE)	OTHER HEREDITARY STOMATOCYTOSIS SYNDROMES				HEREDITARY XEROCYTOSIS (DEHYDRATED STOMATOCYTOSIS)	
	OVERHYDRATED HEREDITARY STOMATOCYTOSIS	MILD HEREDITARY STOMATOCYTOSIS	HEREDITARY CRYOHYDROCYTOSIS	SOUTHEAST ASIAN OVALOCYTOSIS	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; $\pm$ spherocytes	Stomatocytes; $\pm$ spherocytes	Stomatocytes, sometimes with curved or offset stoma; $\pm$ spherocytes; $\pm$ target cells	Rounded elliptocytes, some with a double central clearing and a theta (θ) shape; $\pm$ 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 ⁺ (5-12mEq/L)*	60-150	30-60	15-100	Normal	5-30	10-30
RBC K ⁺ (90-105mEq/L)*	20-55	40-85	30-100	Normal	60-90	75-100
RBC Na ⁺ + K ⁺ (95-110mEq/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	No	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 dele- tion	PIEZO1	PIEZO1, ABCR6

*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).

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

From Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D, et al., eds. *Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood*, 8th ed. Philadelphia: Elsevier, 2015: 561; Table 16.12.

آنمی همولیتیک به علت فاکتورهای خارج سلولی

(۱) آنمی همولیتیک اتوایمیون:

- تست کومبس ⊕ است.
- به علت عبور Ab علیه RBC جنینی است (اتوایمیون).
- مهم‌ترین آنمی همولیتیک اتوایمیون اریتروبلاستوز فتالیس است.

Table 513.1

Diseases Characterized by Immune-Mediated Red Blood Cell Destruction

AUTOIMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA CAUSED BY WARM-REACTIVE AUTOANTIBODIES

Primary (idiopathic)

Secondary

Lymphoproliferative disorders

Connective tissue disorders (especially systemic lupus erythematosus)

Nonlymphoid neoplasms (e.g., ovarian tumors)

Chronic inflammatory diseases (e.g., ulcerative colitis)

Immunodeficiency disorders

AUTOIMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA CAUSED BY COLD-REACTIVE AUTOANTIBODIES (CRYOPATHIC HEMOLYTIC SYNDROMES)

Primary (idiopathic) cold agglutinin disease

Secondary cold agglutinin disease

Lymphoproliferative disorders

Infections (*Mycoplasma pneumoniae*, Epstein-Barr virus)

Paroxysmal cold hemoglobinuria

Primary (idiopathic)

Viral syndromes (most common)

Congenital or tertiary syphilis

DRUG-INDUCED IMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA (SEE TABLE 513.2)

Hapten/drug adsorption (e.g., penicillin)

Ternary (immune) complex (e.g., quinine, quinidine)

True autoantibody induction (e.g., methyl dopa)

Adapted from Packman CH. Autoimmune hemolytic anemias. In Rakel R (ed). *Conn's Current Therapy*. Philadelphia: Saunders, 1995: 305.



علل:

- ✓ RH, ABO
- ✓ عفونت EBV, CMV, مایکوپلاسما، ندرتاً HIV
- ✓ بیماری ایمنولوژی مثل لوپوس، روماتوئید آرتریت
- ✓ نقص ایمنی: آگاما گلوبولینمی، لنفوپرولیفرازیو
- ✓ نئوپلاسم: لنفوم، لوکمی، هوجکین
- ✓ داروها

ترانسفوزیون Plt

اندیکاسیون‌های تجویز Plt:

Table 520.1	Guidelines for Pediatric Platelet (PLT) Transfusion*
CHILDREN AND ADOLESCENTS	
1. Maintain PLT count $>50 \times 10^9/L$ with bleeding. 2. Maintain PLT count $>50 \times 10^9/L$ with <i>major invasive procedure</i>; $>25 \times 10^9/L$ with minor. 3. Maintain PLT count $>20 \times 10^9/L$ and <i>marrow failure</i> WITH hemorrhagic risk factors. 4. Maintain PLT count $>10 \times 10^9/L$ and <i>marrow failure</i> WITHOUT hemorrhagic risk factors. 5. Maintain PLT count at any level with PLT dysfunction PLUS bleeding or invasive procedure.	
INFANTS ≤ 4 MO OLD	
1. Maintain PLT count $>100 \times 10^9/L$ with bleeding or during extracorporeal membrane oxygenation. 2. Maintain PLT count $>50 \times 10^9/L$ and an invasive procedure. 3. Maintain PLT count $>20 \times 10^9/L$ and <i>clinically stable</i>. 4. Maintain PLT count $>50 \times 10^9/L$ and <i>clinically unstable and/or bleeding or not when on indomethacin, nitric oxide, antibiotics, etc., affecting PLT function</i>. 5. Maintain PLT count at any level with PLT dysfunction PLUS bleeding invasive procedure.	

*Words in *italics* must be defined for local transfusion guidelines.

- (۱) خطر خونریزی خودبه‌خودی در $Plt < 20000$ وجود دارد که بنابراین باید پروفیلاکتیک Plt تزریق گردد. اگر $Plt < 50000$ در صورت خونریزی/ یا اقدام تهاجمی باشد باید Plt تجویز شود. تجویز Plt باید ۴۸ ساعت ادامه یابد تا علائم حیاتی در بیمار ثابت شود.
- (۲) در اختلالات عملکردی Plt تا زمانی که خونریزی فعالی وجود ندارد، نباید Plt تجویز گردد مگر زمانی که جهت جراحی بزرگ قرار گرفته و زمان خونریزی (BT) از دو برابر بالاترین حد طبیعی آزمایشگاه بیشتر باشد.
- در ترومبوسیتوپنی که بیش از ۷ روز طول بکشد باید Plt تزریق کرد تا $Plt < 30000$ برسد.
- (۳) هدف اصلی از ترانسفوزیون Plt در موارد ترومبوسیتوپنی
- $Plt < 50000$ در کودکان



$Plt < 100000$ در نوزادان

(۴) در کودکان تا وزن $30\text{ kg} \leftarrow 5-10\text{ cc/kg}$
در کودکان بزرگتر $3 \leftarrow 4$ کیسه Plt

در تجویز Plt ، Plt ایزوگروپ باید تجویز شود و از تجویز Plt با گروه O به صورت مکرر خودداری شود چون آنتی A و آنتی B دارد و باعث همولیز می شود.

(۵) Plt باید با سرعت بیشتر نسبت به PC تجویز شود (در عرض 2 hr).

(۶) در LP بهتر است $Plt < 25000$ باشد.

(۷) در اعمال جراحی که Plt به صورت پروفیلاکتیک تجویز می شود تا $Plt > 50000$ نگه داشته شود باید 48 hr بعد از قطع خونریزی Plt تجویز شود تا لخته تثبیت گردد.

(۸) اگر اختلال عملکرد Plt داشته باشیم مثلاً بیماری های کبدی و ... در این صورت Plt به صورت پروفیلاکتیک نداریم مگر اینکه یک پروسه تهاجمی در پیش داشته باشیم چون باعث آلوایمونیزاسیون می شود.

کمبود Vit K

(۱) ↓ فاکتورهای ۲۷۹۱۰ و Prc, s

(۲) درمان پروفیلاکسی Vit K:

خوراکی	۲-۳ mg کودکان
	۵-۱۰ mg نوجوانان
	۱-۲ mg وریدی

(۳) آنتی دوت وارفارین Vit K است.

(۴) سم موش سوپرا وارفارین است که اختلال در PT و ↓ Vit K می دهد و آنتی دوت آن Vit K است.

This image shows a full page of a notebook or worksheet template. It consists of approximately 20 evenly spaced, horizontal blue dashed lines running across the width of the page. The background is plain white, and there are no margins, text, or other markings present.

بزرگی طحال

- (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 می کنیم لب چپ کبد باشد.
 - (۴) هیپراسپلنسیسم: ↑ فعالیت طحال در اثر احتقان/ تجمع سلول ها موجب پان سیتوپنی می شود.
 - (۵) سندرم بافتی: Banti: در اثر انسداد عروق کبدی - پورتال یا طحال صورت می گیرد.
- Rx: شانت پورتوکاوا



Table 535.1 Differential Diagnosis of Splenomegaly by Pathophysiology

ANATOMIC LESIONS Cysts, pseudocysts Hamartomas Polysplenia syndrome Hemangiomas and lymphangiomas Hematoma or rupture (traumatic) Peliosis HYPERPLASIA CAUSED BY HEMATOLOGIC DISORDERS <i>Acute and Chronic Hemolysis*</i> 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> Myeloproliferative diseases: CML, juvenile CML, myelofibrosis with myeloid metaplasia, polycythemia vera Osteopetrosis Patients receiving granulocyte and granulocyte-macrophage colony-stimulating factors INFECTIONS[‡] <i>Bacterial</i> 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 meningococcemia, 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> Acute viral infections Congenital CMV, herpes simplex, rubella Hepatitis A, B, and C; CMV EBV Viral hemophagocytic syndromes: CMV, EBV, HHV-6 HIV[‡] <i>Spirochetal</i> Syphilis, especially congenital syphilis Leptospirosis <i>Rickettsial</i> Rocky Mountain spotted fever Q fever Typhus	<i>Fungal/Mycobacterial</i> Miliary tuberculosis Disseminated histoplasmosis South American blastomycosis Systemic candidiasis (in immunosuppressed patients) <i>Parasitic</i> Malaria[‡] Toxoplasmosis, especially congenital <i>Toxocara canis</i>, <i>Toxocara cati</i> (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[‡] Castleman disease[‡] Posttransplant lymphoproliferative disease Large granular lymphocytosis and neutropenia Histiocytosis syndromes[‡] Macrophage activation syndrome Hemophagocytic lymphohistiocytosis (genetic, acquired)[‡] MALIGNANCIES Primary: leukemia (acute, chronic)[‡], lymphoma[‡], angiosarcoma, mastocytosis Metastatic STORAGE DISEASES Lipidosis (Gaucher disease[‡], Niemann-Pick disease, infantile GM1 gangliosidosis) Mucopolysaccharidoses (Hurler, Hunter-type) Mucopolipidosis (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.

[‡]Associated with hypersplenomegaly.

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

لنفادنوپاتی

مشخصات توده‌های لنفاوی:

- ۱) توده‌های ناحیه گردن اکثراً غیرلنفاوی است.
- ۲) غده لنفاوی در نوزادان قابل لمس نیستند.
- ۳) اندازه‌های نرمال غدد لنفاوی:
 ۱. گردن تا ۱ cm
 ۲. زیر بغل تا ۱ cm
 ۳. اینگوینال تا ۱/۵ cm
۴. مشخصات ظاهری:
 - عفونی ← دردناک/ پوست ناحیه گرم و سرخ است.
 - آبسه ← حالت آبدار دارد.
 - TB ← غدد لنفاوی به هم متصل هستند.
 - تومور ← بدون درد/ به هم چسبیده/ متصل به پوست یا بافت زیرین + بزرگی کبد/ طحال/ تعریق شبانه
۵. لنفادنوپاتی ژنرالیزه یا موضعی:
 - ژنرالیزه ← بزرگی بیش از ۲ ناحیه غیرمجاور



Table 539.1 Differential Diagnosis of Generalized Lymphadenopathy		
NEONATE	CHILD	ADOLESCENT
COMMON CAUSES		
CMV	Nonspecific viral infections	Viral infections
HIV	EBV	EBV
Syphilis	CMV	CMV
Toxoplasmosis	HIV	HIV
	Toxoplasmosis	Measles
	Measles	Toxoplasmosis
		Syphilis
RARE CAUSES		
Chagas disease (congenital)	Serum sickness	Serum sickness
Congenital leukemia	SLE, JIA	SLE, JIA
Congenital tuberculosis	Leukemia/lymphoma	Leukemia/lymphoma
Reticuloendotheliosis	Tuberculosis (miliary)	Tuberculosis
Metabolic storage disease	Sarcoidosis	Sarcoidosis
Histiocytic disorders	DRESS	DRESS
<i>Listeria</i> sepsis	Fungal infections	Fungal infections
	Plague	Plague
	Leptospirosis	Leptospirosis
	Brucellosis	Brucellosis
	Langerhans cell histiocytosis	Drug reaction (immune)
	Macrophage activation syndrome	Castleman disease
	Hemophagocytic lymphohistiocytosis	Rickettsial infection
	Castleman disease (very rare in this age group)	
	Chronic granulomatous disease	
	Sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease)	
	Kikuchi-Fujimoto disease	
	Autoimmune lymphoproliferative disease (ALP)	
	Rickettsial infection	

CMV, Cytomegalovirus; DRESS, drug reaction, eosinophilia, systemic symptoms; EBV, Epstein-Barr virus; JIA, juvenile idiopathic arthritis (as Still disease); SLE, systemic lupus erythematosus.

From Kliegman RM, Toth H, Bordini BJ, Basel D, eds. *Nelson Pediatric Symptom-Based Diagnosis: Common Diseases and Their Mimics*, 2nd ed. Philadelphia: Elsevier, 2023: Table 48.3, p. 891.

