

صلى الله عليه وسلم





آشنایی با آناتومی و فیزیولوژی سیستم خونساز

مدرس: نیره ناصری

نیمسال دوم ۱۳۹۸ - ۱۳۹۷

پیش آزمون

- اجزاء تشکیل دهنده خون کدامند؟
- محل ساخت سلولهای خونی در زندگی جنینی و پس از تولد کجاست؟
- لکوسیتوز و ترومبوسیتوپنی را تعریف کنید.

اجزاء سیستم خون ساز

- خون
- محل های تولید خون:

BM-

RES -

حجم خون بدن انسان؟

اعمال مهم خون در بدن

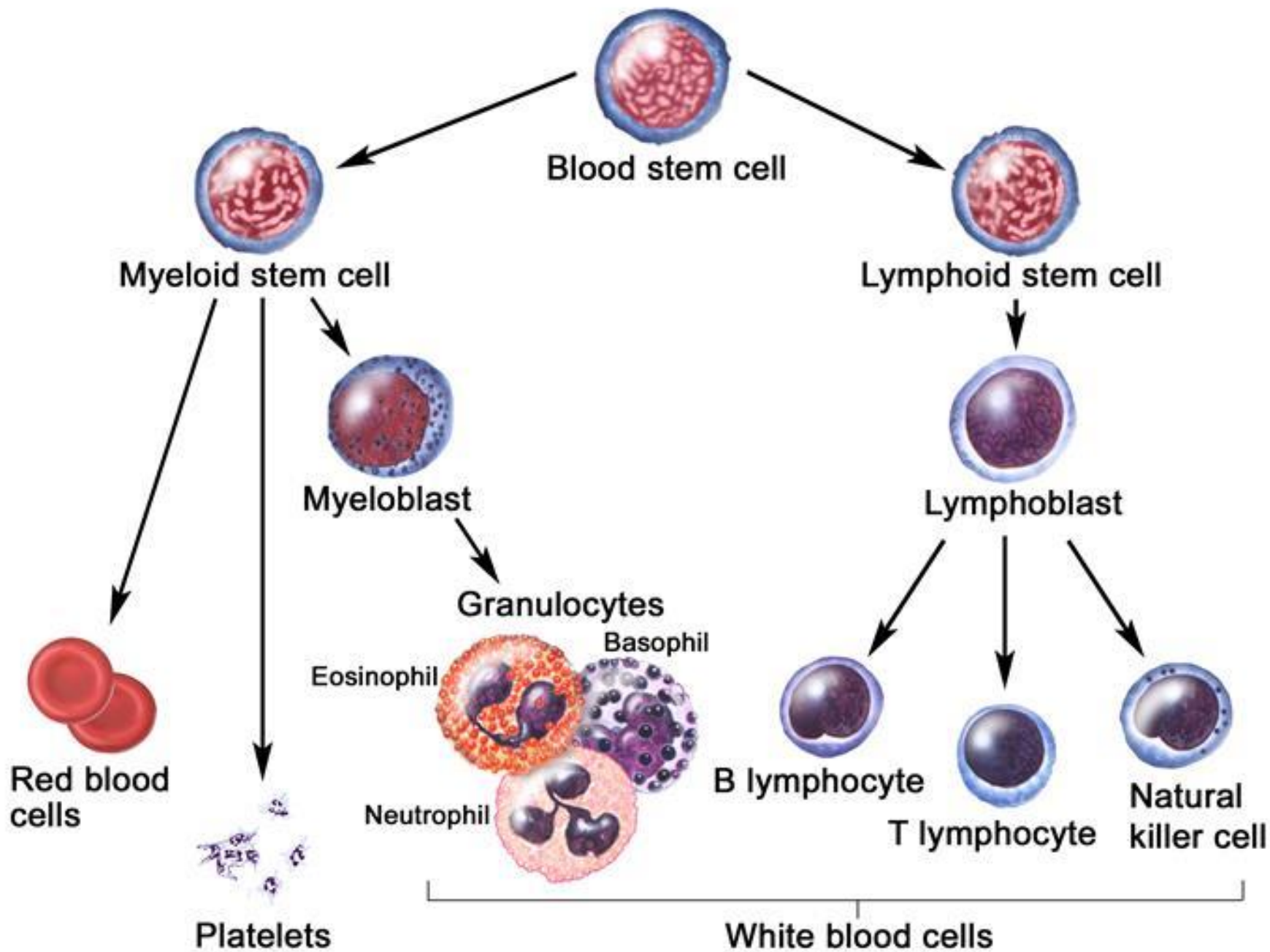
- اکسیژن رسانی به سلول ها
- حذف مواد دفعی
- انتقال هورمون ها
- حفظ دفاع بدن
- هموستاز
- تنظیم T

مشخصات خون

- **PH خون:**
- **محل اصلی تولید خون:**
- **غلظت خون:**
- **حجم خون:**

خونسازی (Hematopoiesis)

- تعریف
- منشأ سلول های خونی
 - سلول های بنیادی لنفوئیدی
 - سلول های بنیادی میلوئیدی



اجزا خون

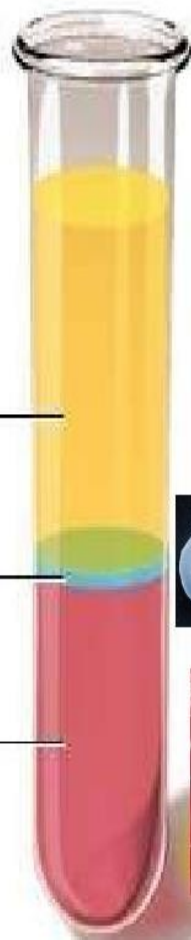
• سلول های خونی شامل:

○ **RBC** (اریتروسیت)

○ **PLT** (ترومبوسیت)

○ **WBC** (لکوسیت)

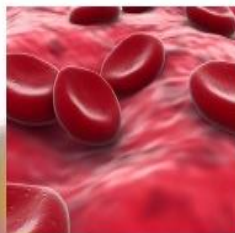
• پلاسما



Plasma (55%)

White blood cells
and platelets (<1%)

Red blood cells (45%)



RBC

- اریتروپوئزیس:
 - عوامل مؤثر بر اریتروپوئزیس:
- ۱- سالم بودن سلول های پیش ساز از نظر ژنتیکی
 - ۲- فعال بودن **BM**
 - ۳- دریافت کافی عناصری مانند آهن، اسید فولیک و ...

• جزء اصلی **Hb: RBC**

- اشکال نابالغ در خون:
- اریترو بلاست - رتیلولوسیت

PLT

- محل تولید

- کاهش و افزایش پلاکت

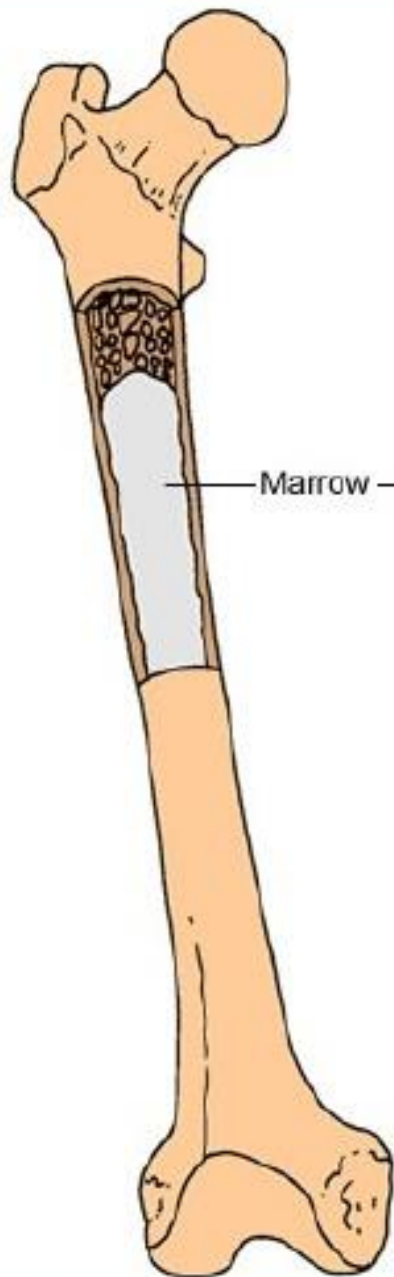
WBC

- انواع WBC

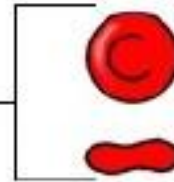
- گرانولوسیتها: Eos – Baso-Neut

- آگرانولوسیتها: Mono – Lync

- کاهش و افزایش WBC



Red Blood Cells



Marrow

White Blood Cells

Lymphocyte



Monocyte



Eosinophil



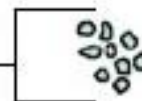
Basophil



Neutrophil



Platelets



پلازما

- اجزاء پلازما
- مهمترین پروتئین پلازما و نقش آن

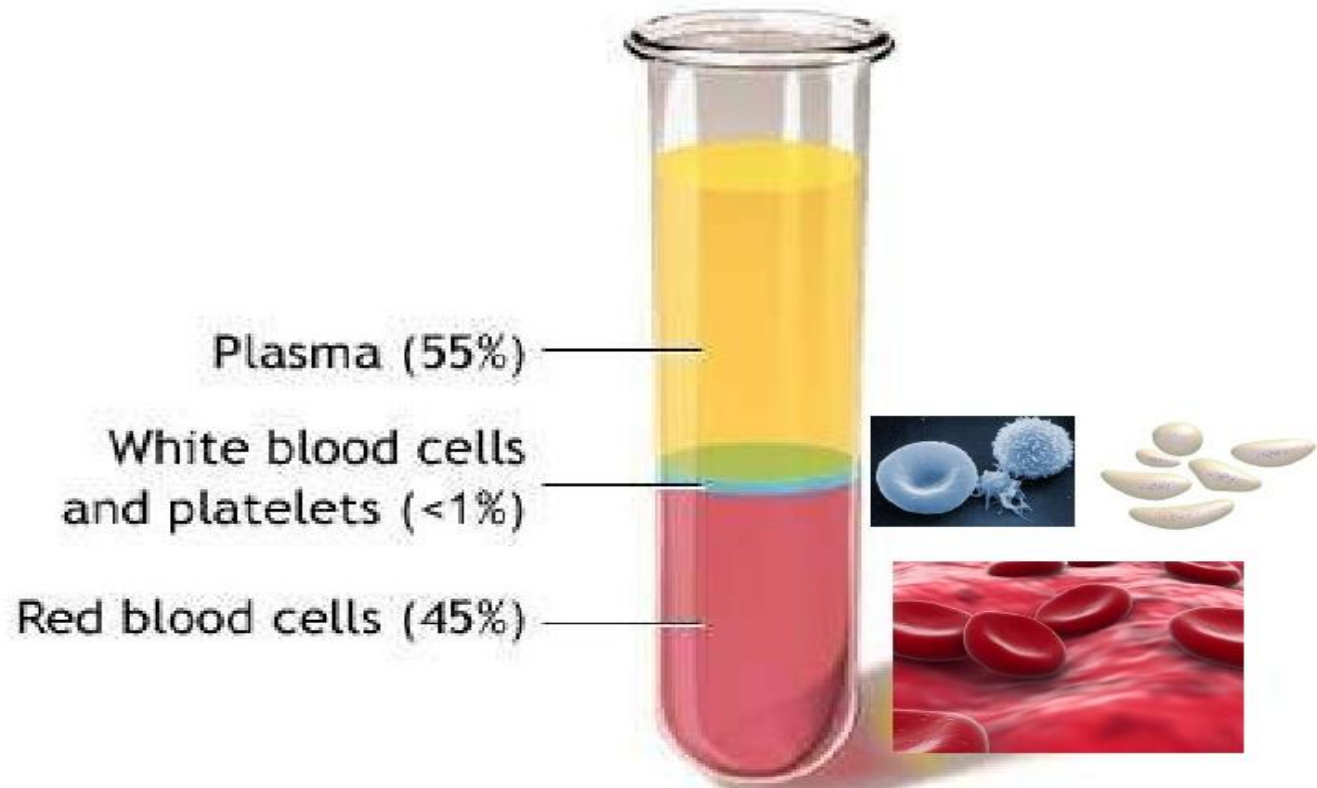
یک سوال:

چگونه کمبود آلبومین منجر به ادم می شود؟

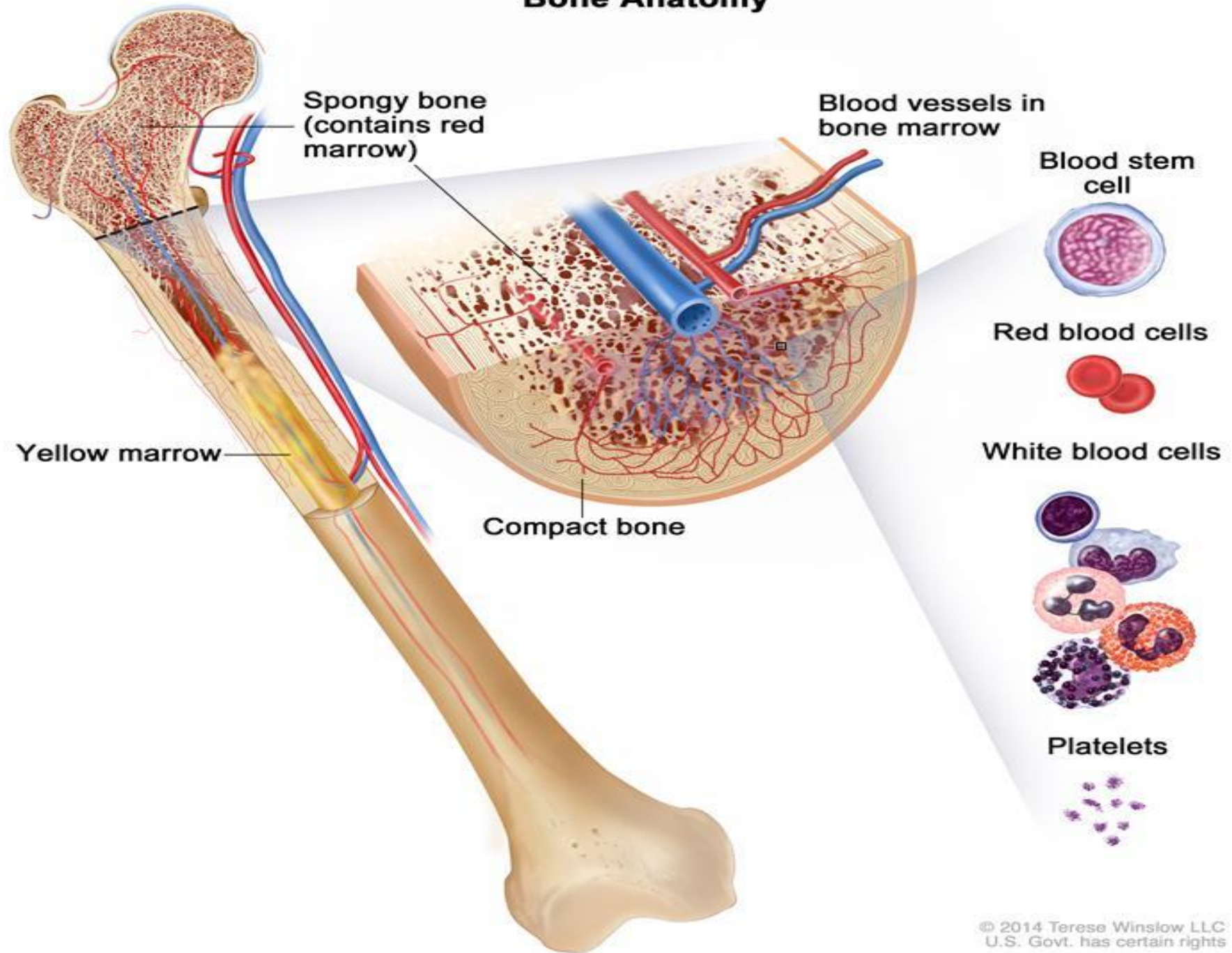


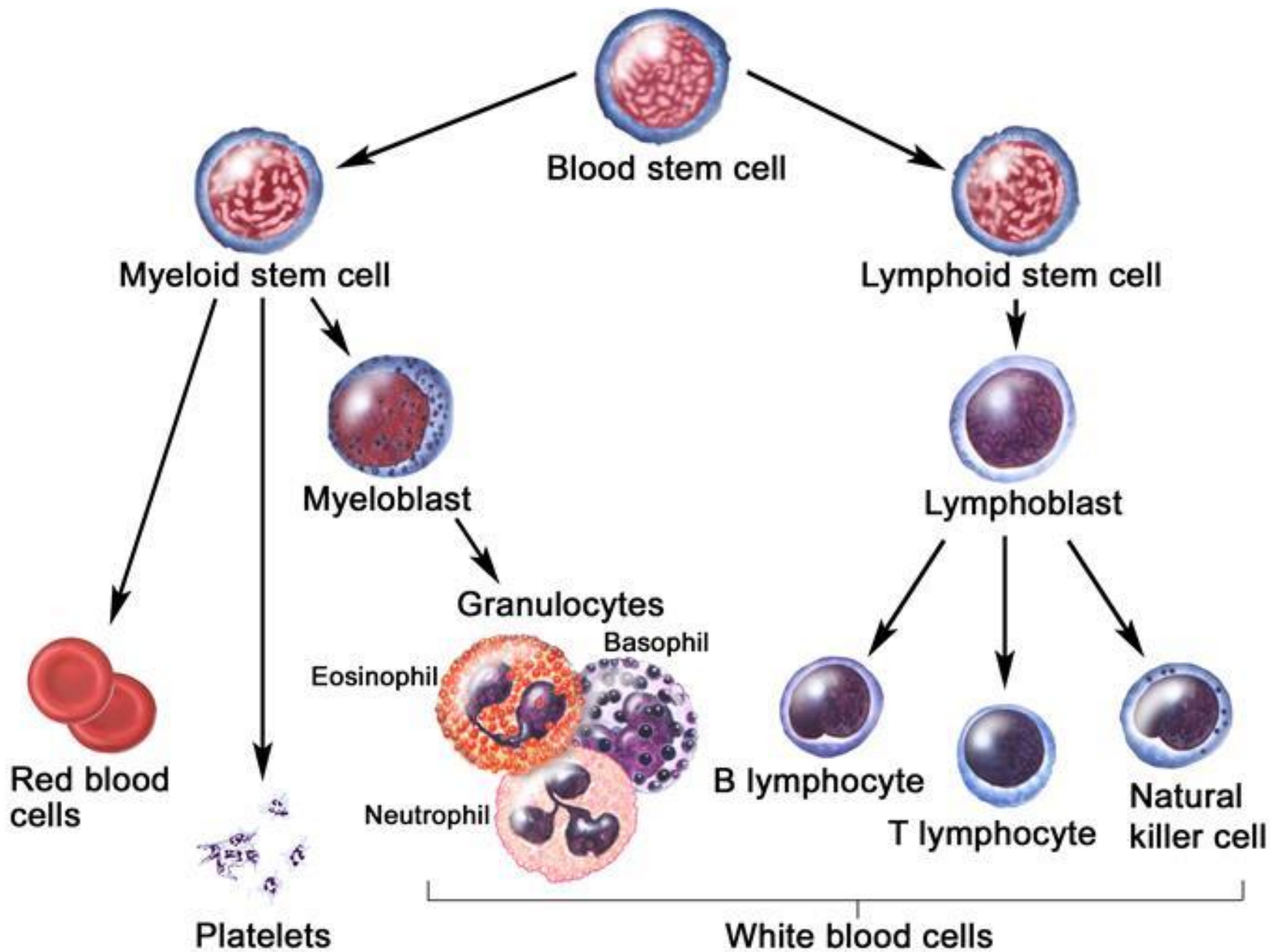
RES

چند سوال



Bone Anatomy





اهداف این جلسه:

- ۱- مروری بر یافته های مهم در بررسی و شناخت و معاینه فیزیکی بیمار
- ۲- مروری بر آزمایشات هماتولوژیک
- ۳- آشنایی با آنمی، علایم، تشخیص و طبقه بندی انواع آن.

بررسی و شناخت در بیمار مبتلا به اختلال خونی یا لنفاوی

- **علائم و نشانه های کلیدی در بررسی بیمار:**
 - بزرگی کبد
 - درد
 - ضعف و خستگی
 - خونریزی
 - عدم تحمل فعالیت
 - علائم متفرقه: ملنا، تاکی کاردی، کاهش وزن، تب، تعریق شبانه و یرقان

یافته های مهم در معاینه فیزیکی بیمار

- لنفادنوپاتی
- کم خونی
- اکیموز
- رنگ پریدگی، سیانوز، یرقان یا پتشی در معاینه پوست

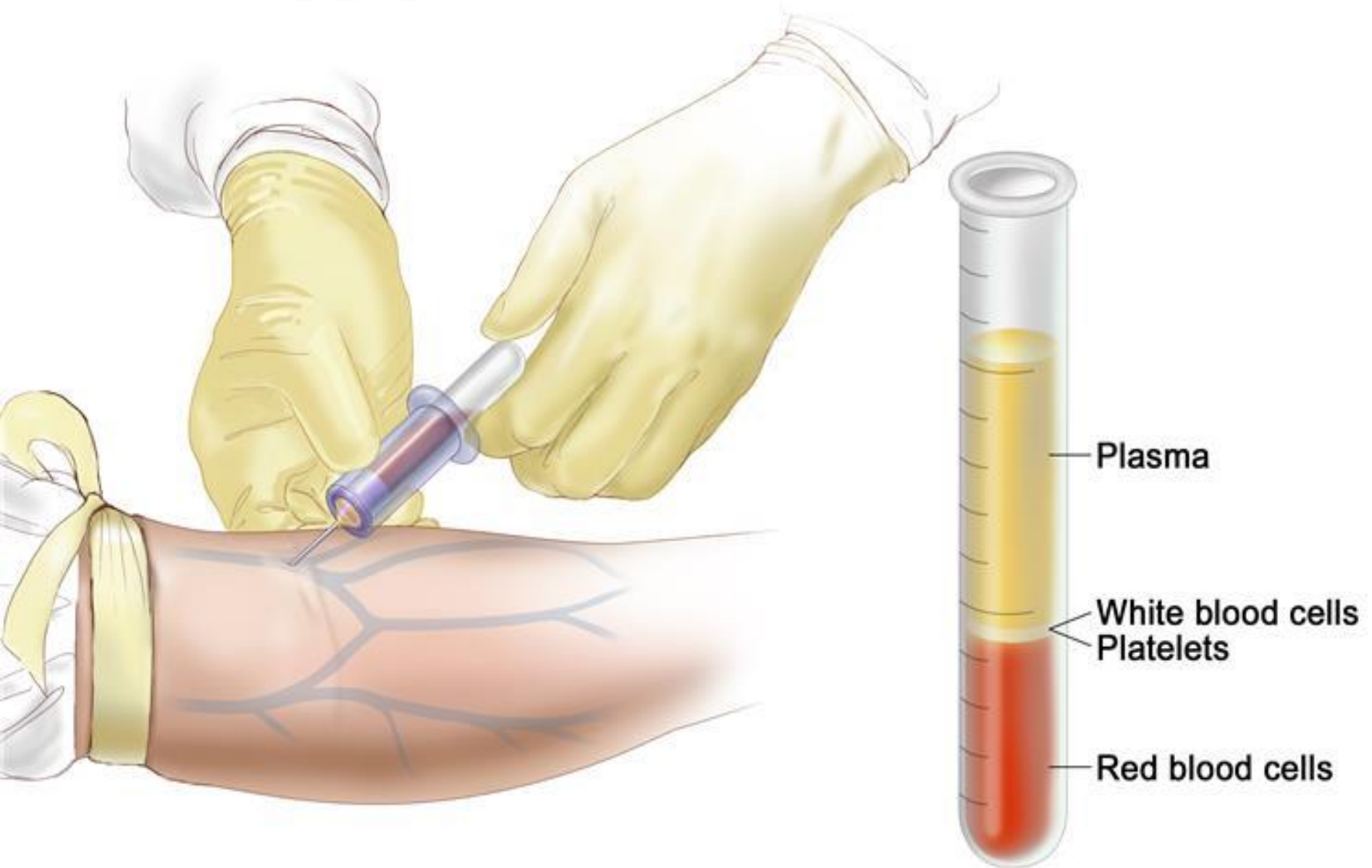
مطالعات هماتولوژیک

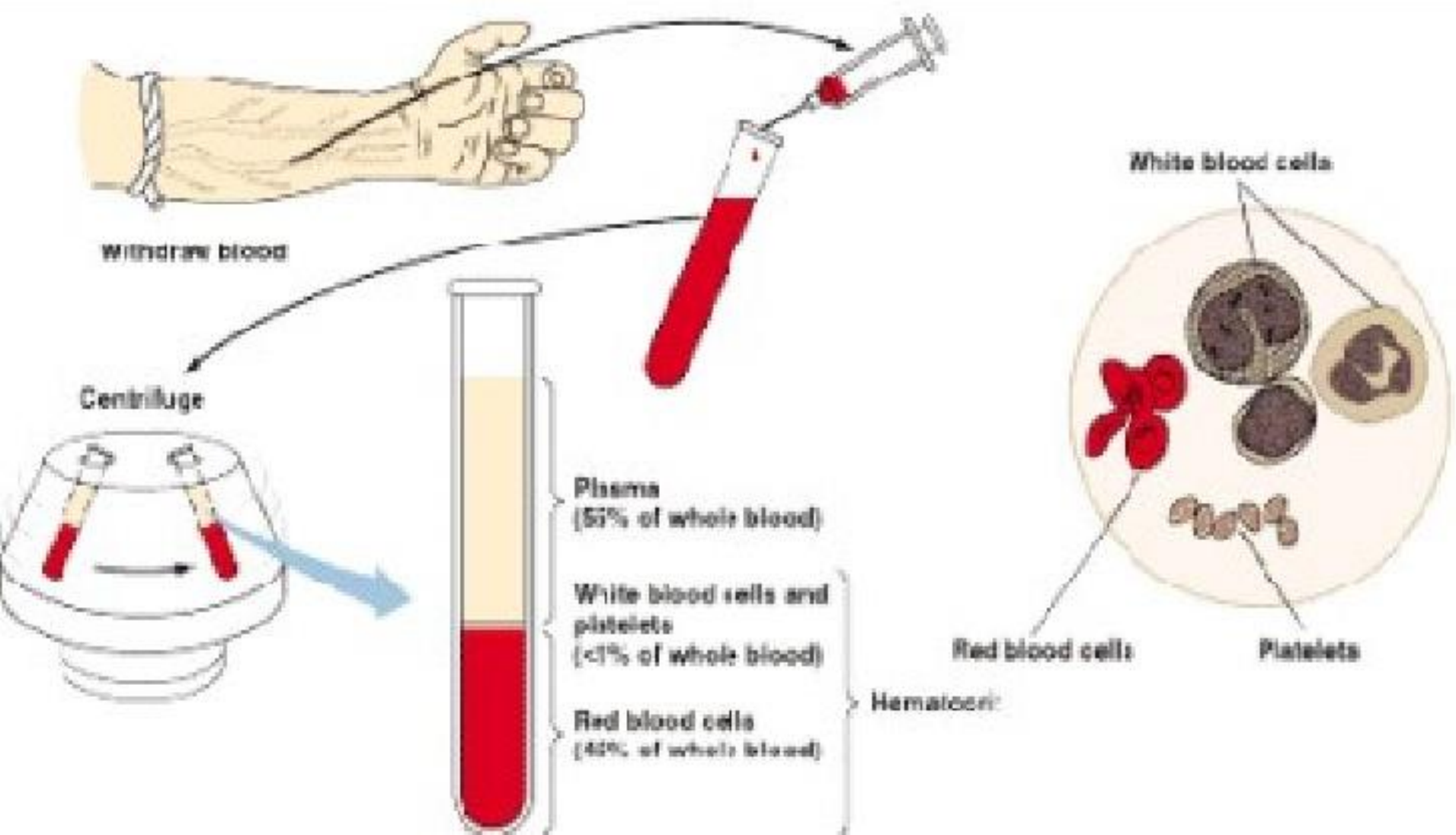
پیش آزمون

- کدامیک از آزمایشات متداول خون شناسی را می شناسید؟
- کدامیک از شاخصهای **RBC** مبین رنگ **RBC** ها می باشد؟
- انواع تستهای انعقادی خون را فقط نام ببرید.

CBC

Complete Blood Count





اجزاء CBC

RBC - ۱

- خانم ها: $4.2 - 5.4 * 10^6$

- آقایان: $4.7 - 6.1 * 10^6$

- علل افزایش و کاهش RBC

Hb - Hct - ۲

- مقدار نرمال:

- علل افزایش و کاهش

۳- شاخص های RBC:

MCV •

MCH •

MCHC •

RDW •

MCV

■ حجم متوسط گویچه ای

- نورموسیتوز

- ماکروسیتوز

- میکروسیتوز

MCH - MCHC

- **MCH**: هموگلوبین متوسط گویچه ای
- **MCHC**: غلظت متوسط هموگلوبین گویچه ای
- نورموکروم
- هیپوکروم
- هیپرکروم

RDW

- دامنه توزیع گلوبول های قرمز

- کاربرد: افتراق آنمی فقر آهن و تالاسمی

- **RDW** در تالاسمی، طبیعی و در آنمی فقر آهن، افزایش می یابد.



PLT – ۴

WBC – ۵

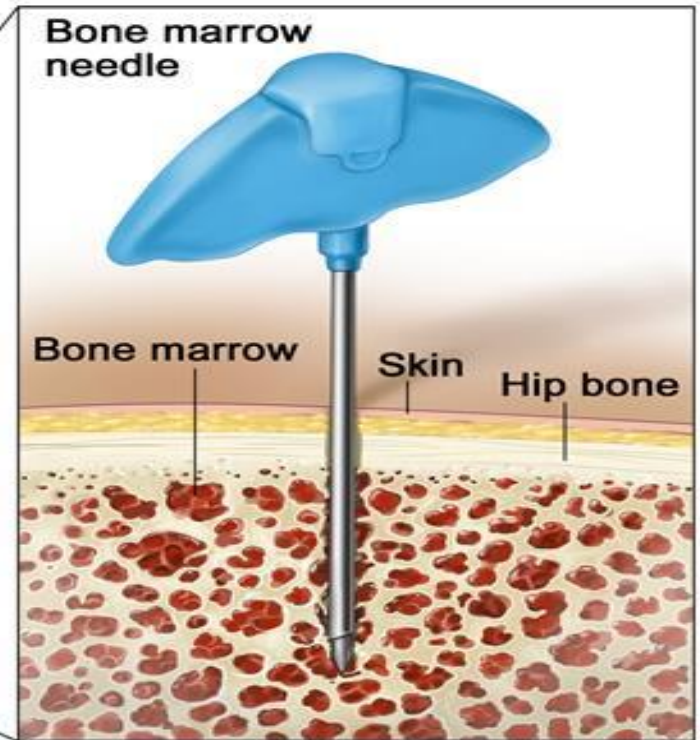
PBS

- لام خون محیطی
- بررسی مورفولوژی گلبولهای خونی

مروری بر سایر آزمایشات خونی

BMA and BMB

Bone Marrow Aspiration and Biopsy

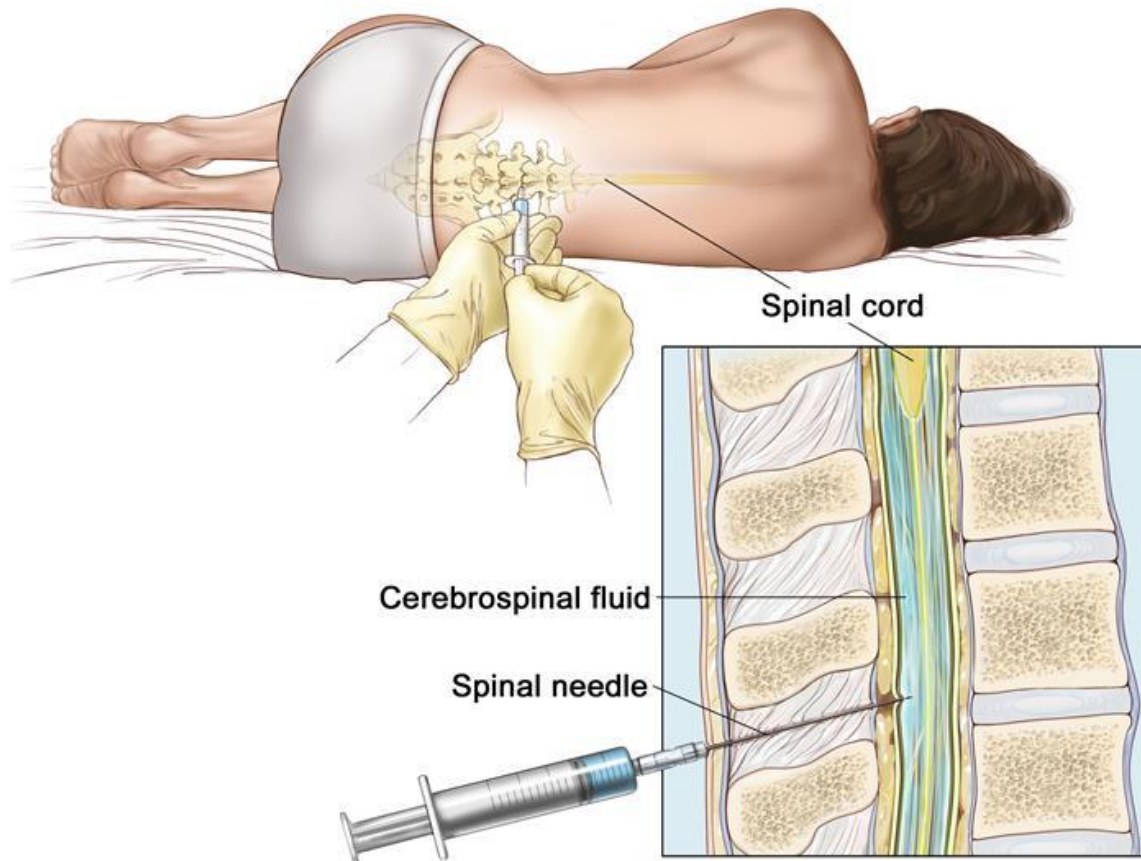


Immunophenotyping

- A laboratory test in which the antigens or markers on the surface of a blood or bone marrow cell are checked to see if they are lymphocytes or myeloid cells. If the cells are malignant lymphocytes (cancer) they are checked to see if they are B lymphocytes or T lymphocytes.

LP

Lumbar Puncture



ESR

- نرمال
- افزایش ESR

Hb و انواع آن

• از طریق الکتروفورز هموگلوبین

A •

A2 •

A3 •

F •

آزمایشات انعقادی

BT •

CT •

PT •

PTT •

INR •

درصد رتیکولوسیت ها

- نرمال

- کاربرد:

در افتراق آنمی های ناشی از کاهش تولید **RBC** و
آنمی های ناشی از تخریب **RBC**

پس آزمون

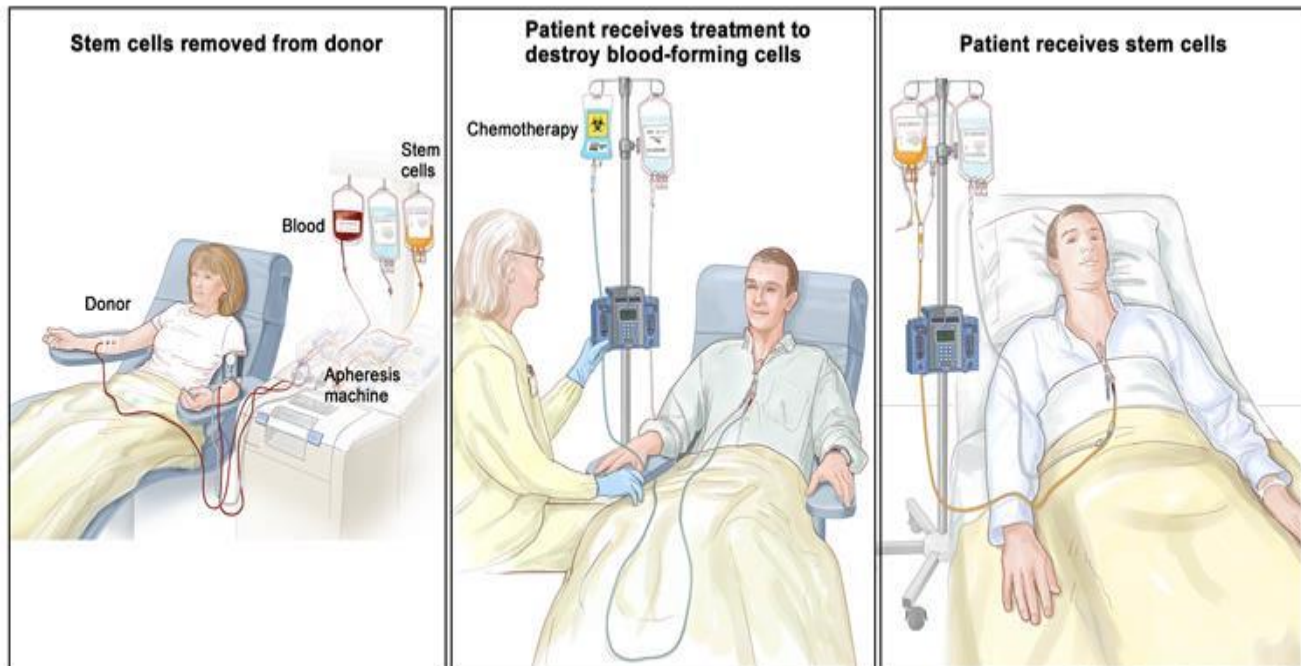
یک سوال کارشناسی ارشد

• در کدامیک از آنمی های زیر، گلوبولهای قرمز، میکروسیتیک هیپوکروم هستند؟

- آنمی آپلاستیک
- آنمی پرنیسیوز
- آنمی داسی شکل
- آنمی فقر آهن

روش های درمانی اختلالات هماتولوژیک

BMT



© 2011 Terese Winslow LLC
U.S. Govt. has certain rights

اختلالات سلول های قرمز خون

پیش آزمون

- کدامیک از آنمی ها را می شناسید؟

آنمی

- یک اصطلاح آزمایشگاهی.
- نشاندهنده کاهش تعداد RBCها، Hb و Hct به میزان حداقل ۱۰٪ پایین تر از حد طبیعی.
- عوامل موثر بر علایم بالینی آنمی:
 ۱. شدت آنمی
 ۲. سرعت شروع آنمی
 ۳. طول مدت آنمی
 ۴. نیازهای متابولیک بیمار
 ۵. بیماری زمینه ای

تشخیص آنمی

CBC 🍷

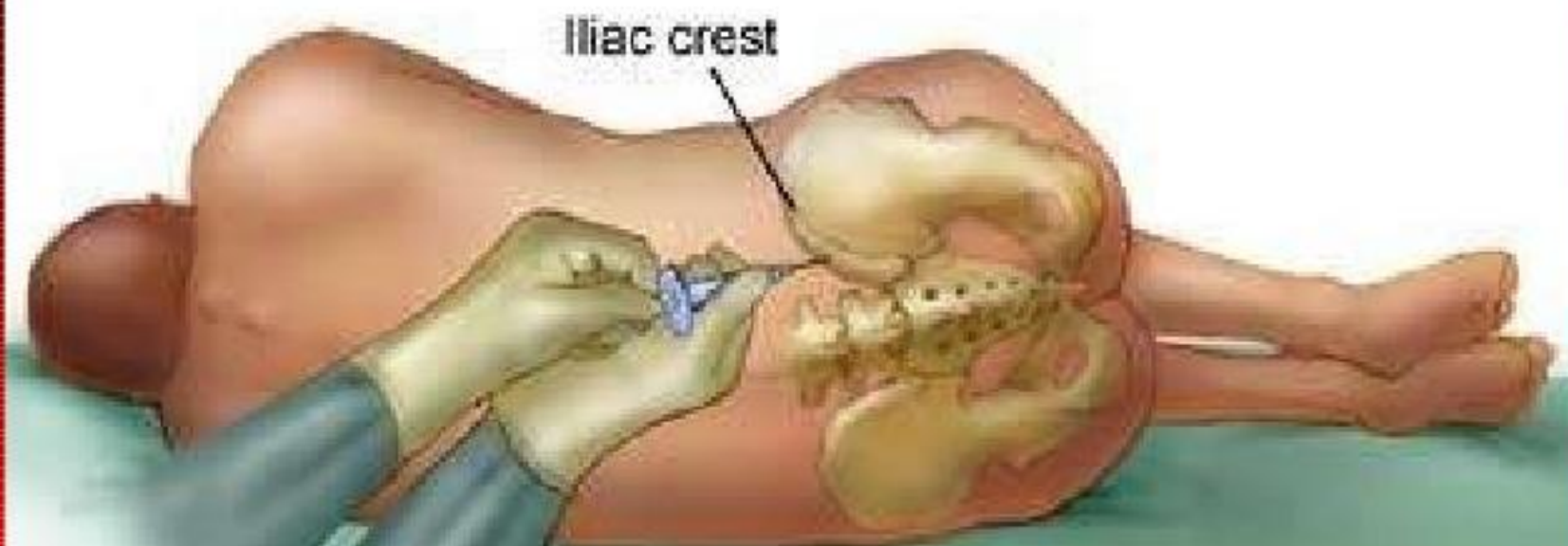
شمارش رتیکولوسیت 🍷

آهن سرم، **TIBC**، فریتین 🍷

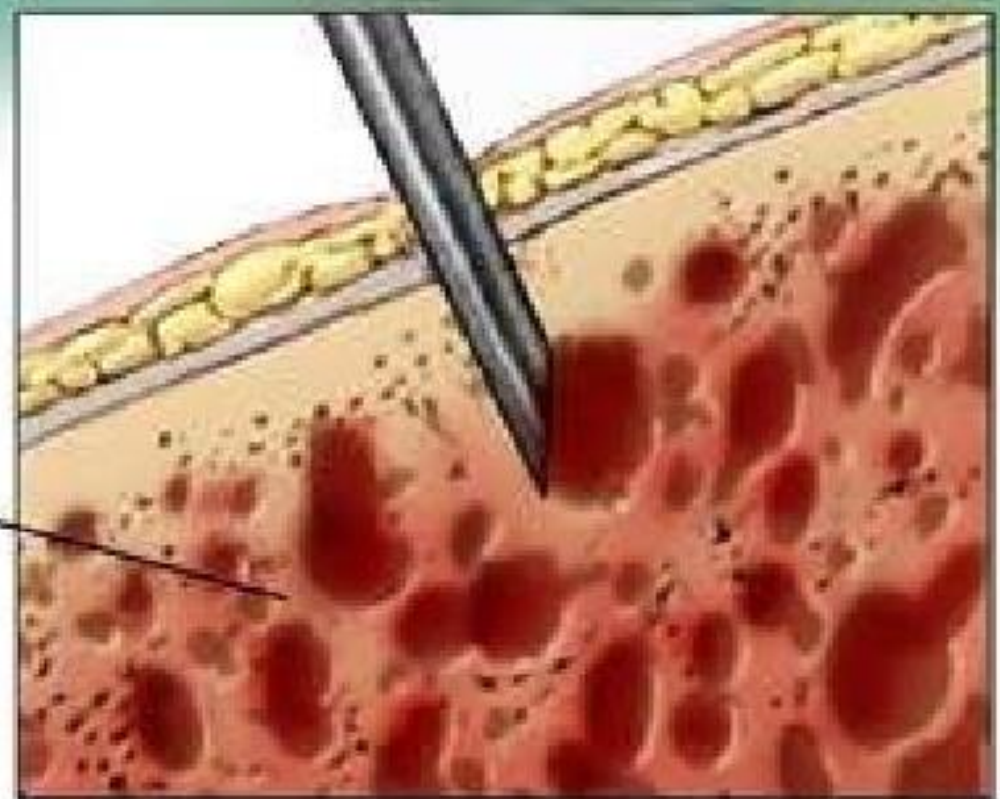
ویتامین **B12**، فولات 🍷

بررسی های دیگر جهت تشخیص بیماری زمینه ای:
مثل گایاک

BMA , BMB 🍷



Bone marrow



علايم آنمي

- تنگي نفس، CP، درد عضلاني، تاكي كاردی
- ضعف و خستگي عمومي
- رنگ پريدگي
- يرقان
- زبان صاف و قرمز (آنمي فقر آهن) – زبان زخمي،
گوشت آلود و قرمز (آنمي مگالوبلاستيک)
- زخم گوشه دهان
- قاشقي شدن ناخن ها
- پيکا

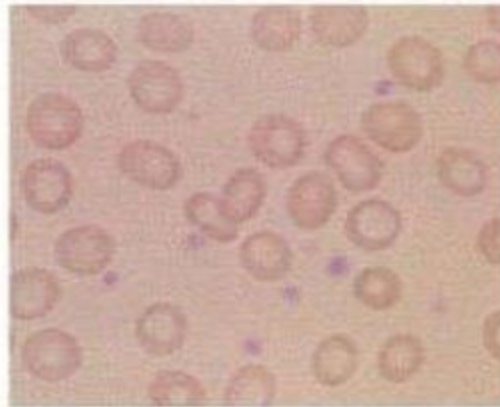
طبقه بندی انواع آنمی

۱. آنمی های ناشی از کاهش تولید **RBC**:
 - ناشی از کمبود مواد غذایی (فقر آهن و مگالوبلاستیک)
 - نارسایی **BM** (آنمی آپلاستیک)
۲. آنمی های ناشی از تخریب **RBC**: همولیتیک
 - اکتسابی
 - ارثی (۴ نوع)
۳. آنمی های ناشی از خونریزیها
 - حاد
 - مزمن

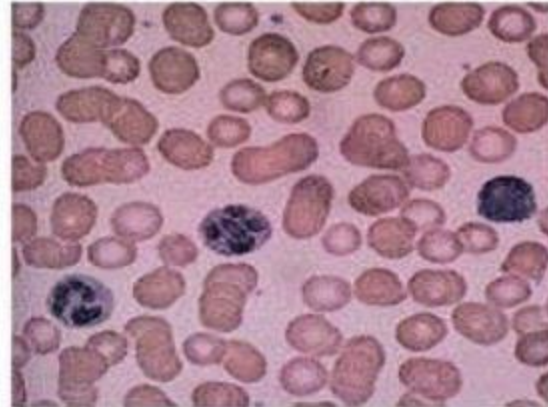
مطالعه کامل فرایند پرستاری در آنمی
از کتاب برونر و سودارث

آنمی فقر آهن (IDA)

Iron Deficiency Anemia



anemia



normal blood

آنمی فقر آهن

- شایع ترین بیماری خونی در تمام سنین و گروههای اقتصادی

علل آنمی فقر آهن

۱- جذب ناکافی آهن به علت افزایش نیاز بدن:

۲- سوء جذب آهن

۳- از دست دادن بیش از حد آهن

Pathophysiology

Increase demands of iron

Increase iron loss

Decrease iron intake

علائم بالینی آنمی فقر آهن

● خفیف

- خستگی، تپش قلب، تنگی نفس و رنگ پریدگی

● شدید:

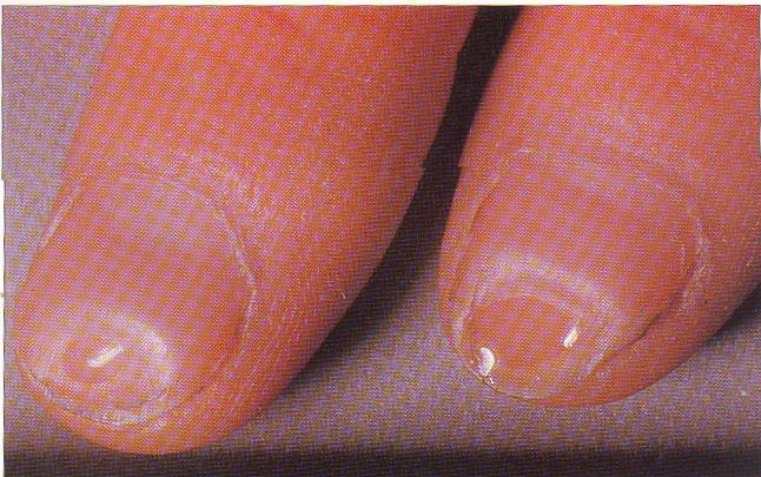
- گلوسیت

- زخم گوشه دهان

- پیکا

- خونریزی شبکیه و اگزودا

- قاشقی شدن ناخن ها



❑ Extreme fatigue (tiredness)



❑ chest pain



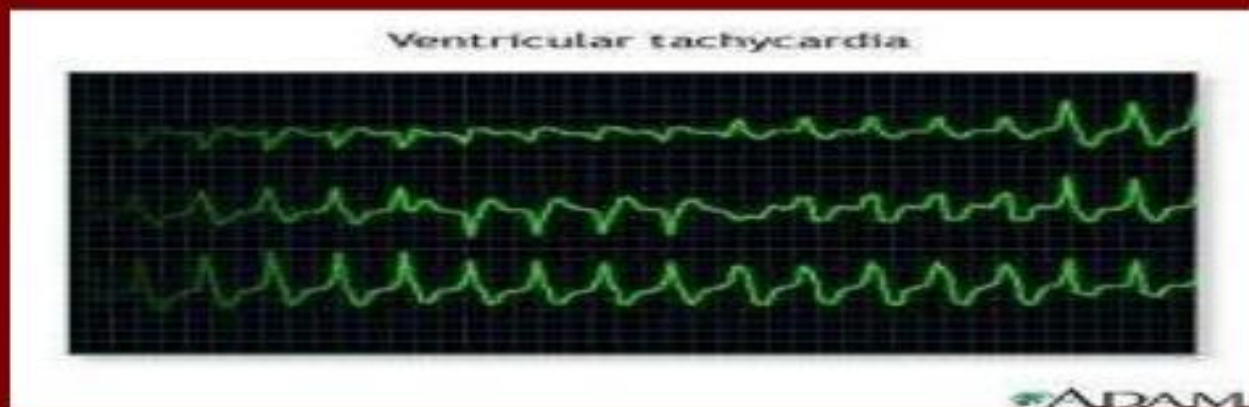
- Pale skin



- Dizziness or lightheadedness



- Fast heart rate



- Headache



- ❑ an enlarged spleen
- ❑ Cold hands and feet
- ❑ frequent infections.
- ❑ Irritability
- ❑ shortness of breath
- ❑ swelling or soreness of the tongue



- An unusual craving for non-nutritive substances such as:

- Ice

- Dirt

- Paint or starch.

This craving is called pica.

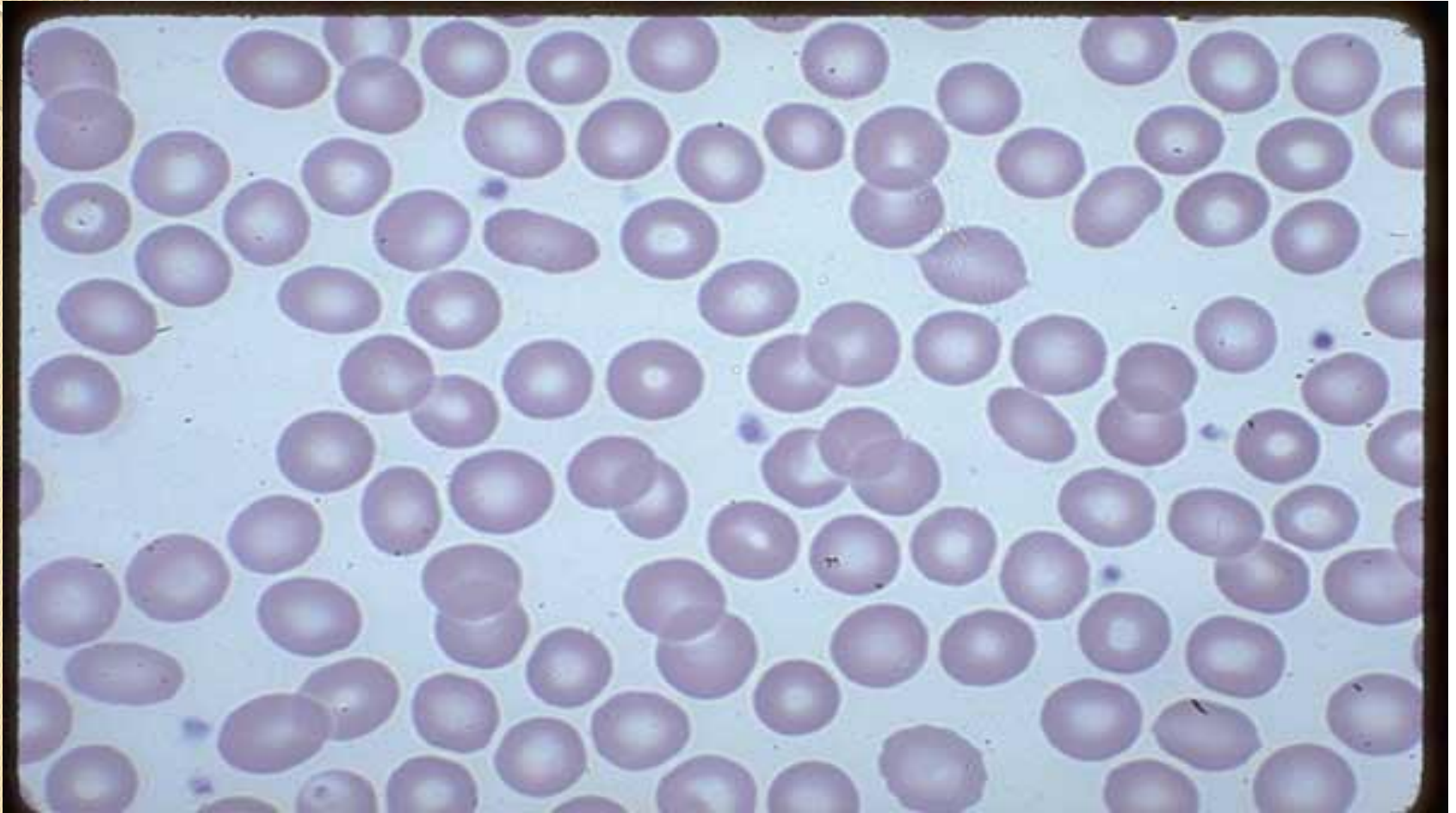
- Some people who have iron-deficiency anemia develop restless legs syndrome (RLS). RLS is a disorder that causes a strong urge to move the legs.



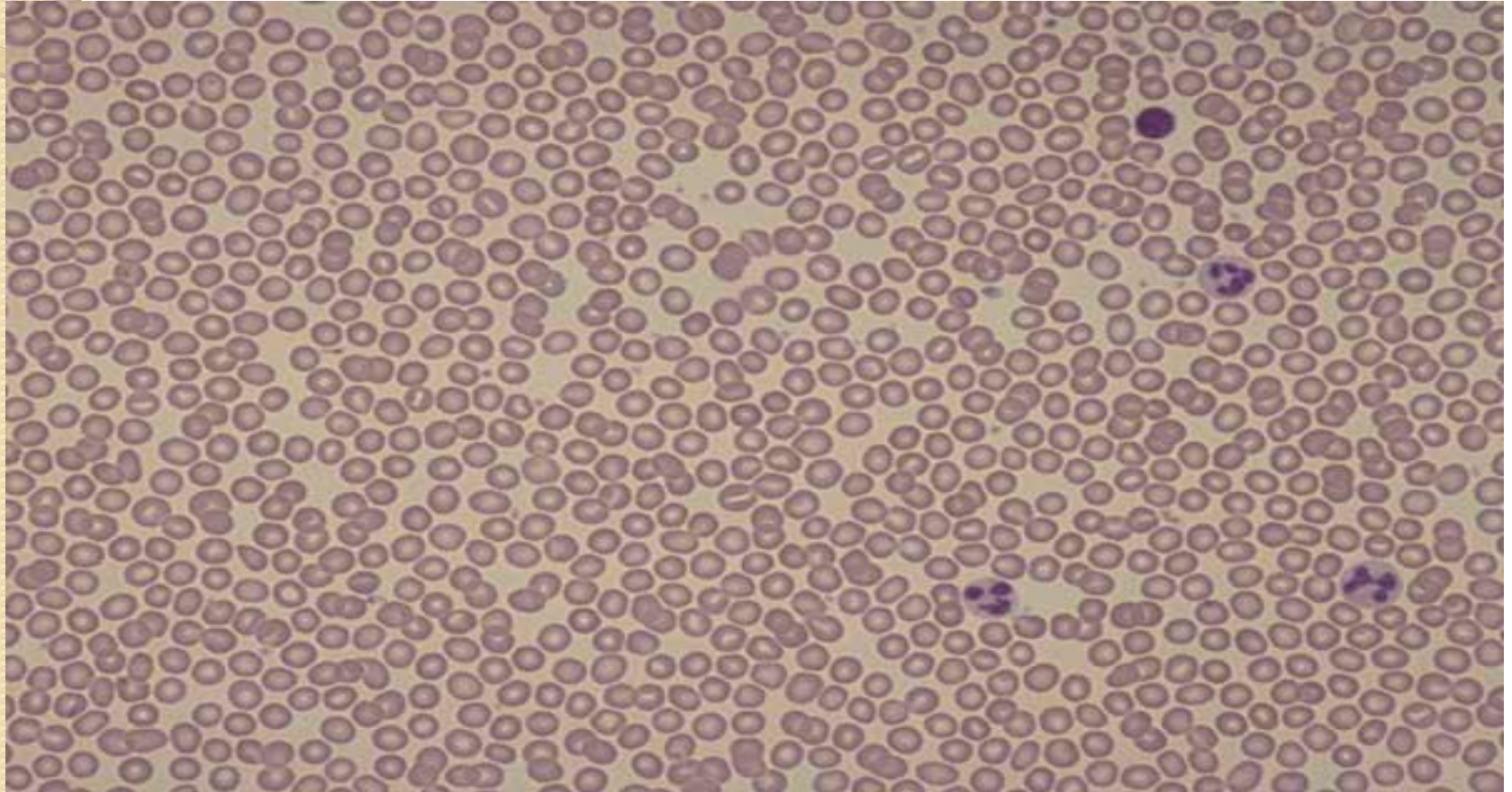
تشخیص آنمی فقر آهن

- Hb , Hct, RBC
- MCV, MCHC
- Fe و فریتین
- TIBC
- رتیکولوسیتها
- مورفولوژی RBCها

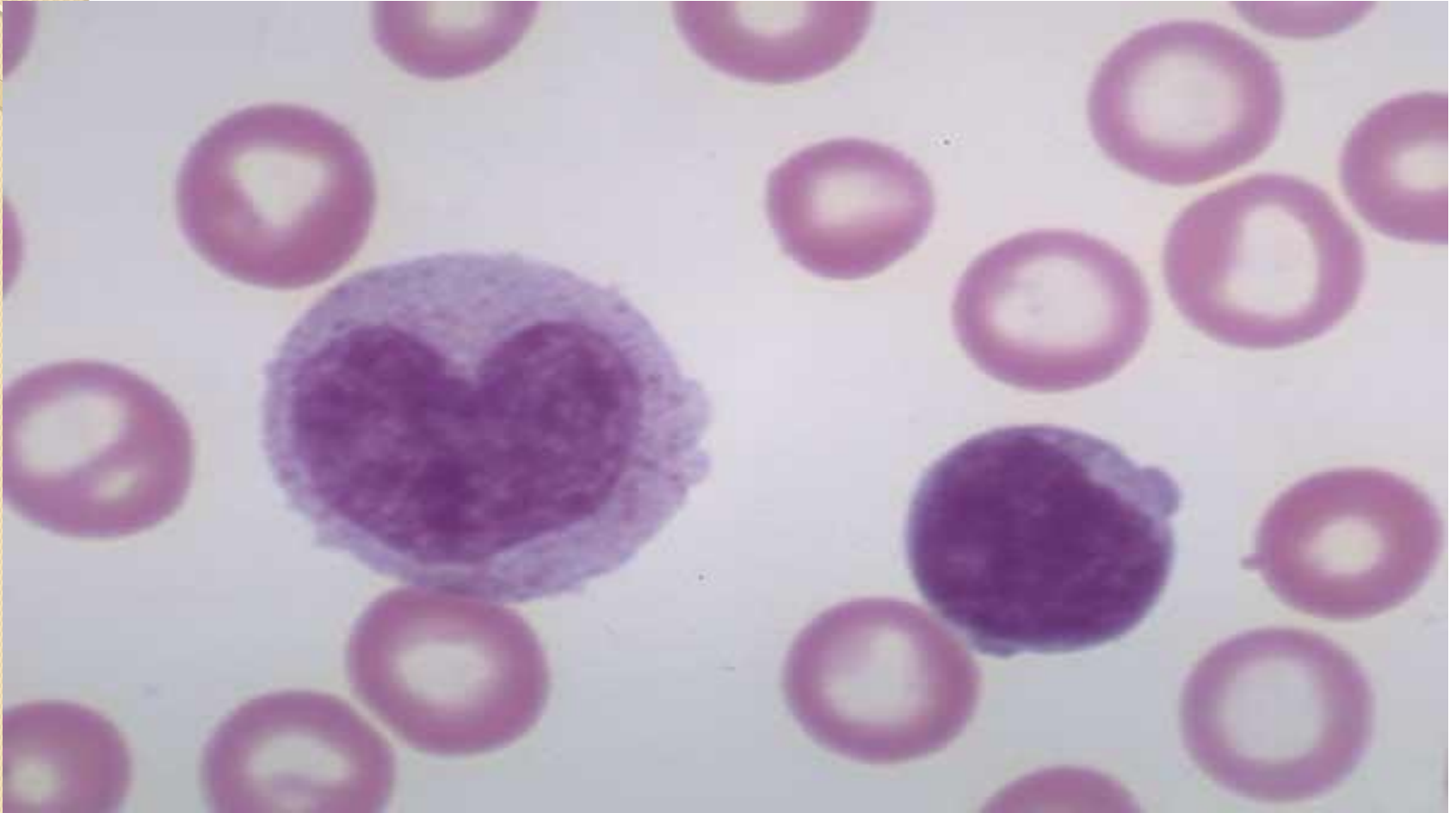
Normal Blood Film



MICROCYTES



HYPOCHROMIA



TREATMENT

IRON SUPPLEMENT



درمان

- طول مدت درمان

- رژیم غذایی

- درمان دارویی

(فروس سولفات ، گلوکونات و لاکتات آهن و یا آهن تزریقی)

مراقبتهای پرستاری در آنمی فقر آهن

- ۱- آموزش به بیمار در مورد رژیم غذایی
- ۲- آموزش در مورد مصرف آهن

IRON RICH FOOD:



CHICKEN



LIVER



BROCCOLI



DRIED BEANS/
GREEN PEAS



PORK



POTATOES
WITH SKIN



SPINACH



BEEF



IRON
FORTIFIED

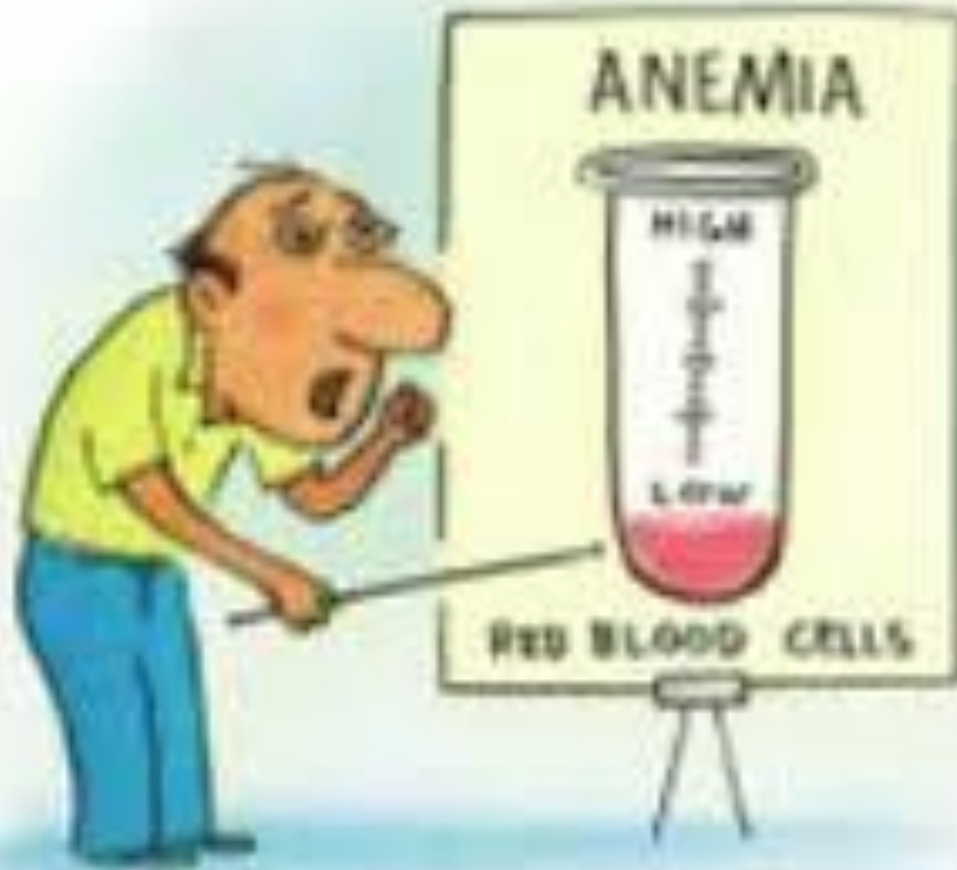


Prevention

Good food sources of iron include the following:

- ▶ Meats--beef, pork, lamb, liver, and other organ meats
- ▶ Poultry--chicken, duck, turkey, liver (especially dark meat)
- ▶ Fish--shellfish, including clams, mussels, oysters, sardines, and anchovies
- ▶ Leafy greens of the cabbage family, such as broccoli, kale, turnip greens, and collards
- ▶ Legumes, such as lima beans and green peas; dry beans and peas, such as pinto beans, black-eyed peas, and canned baked beans
- ▶ Yeast-leavened whole-wheat bread and rolls
- ▶ Iron-enriched white bread, pasta, rice, and cereals

مروری بر آنمی ها



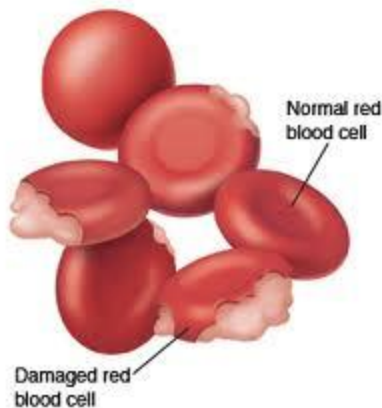
اهداف این جلسه

- آشنایی با آنمی های مگالوبلاستیک

- آشنایی با آنمی آپلاستیک

- مروری بر کلیات آنمی همولیتیک

- آشنایی با انواع آنمی همولیتیک



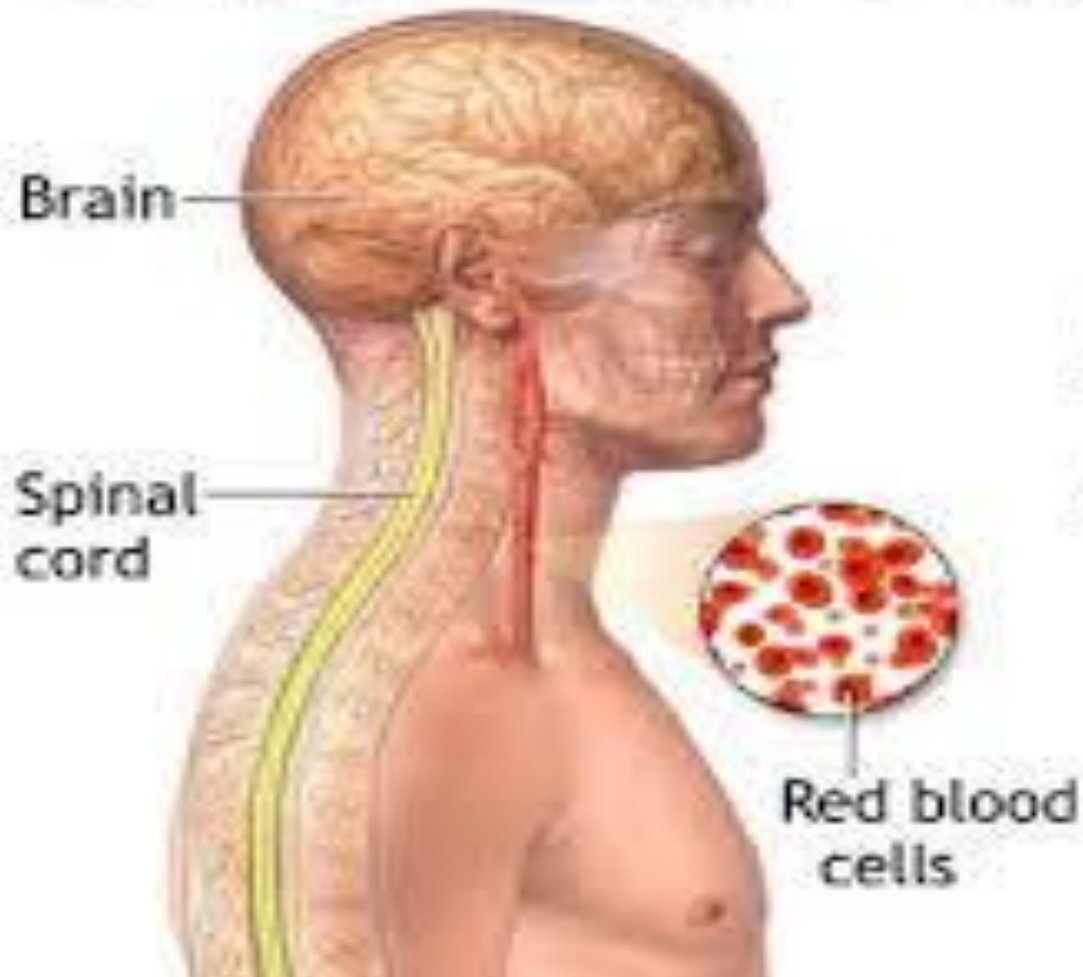
آنمی های مگالوبلاستیک

- لزوم ویتامین B12 و اسید فولیک در سنتز DNA سلولی
- کمبود این دو ویتامین ← آنمی مگالوبلاستیک

● ۳ مشخصه اصلی:

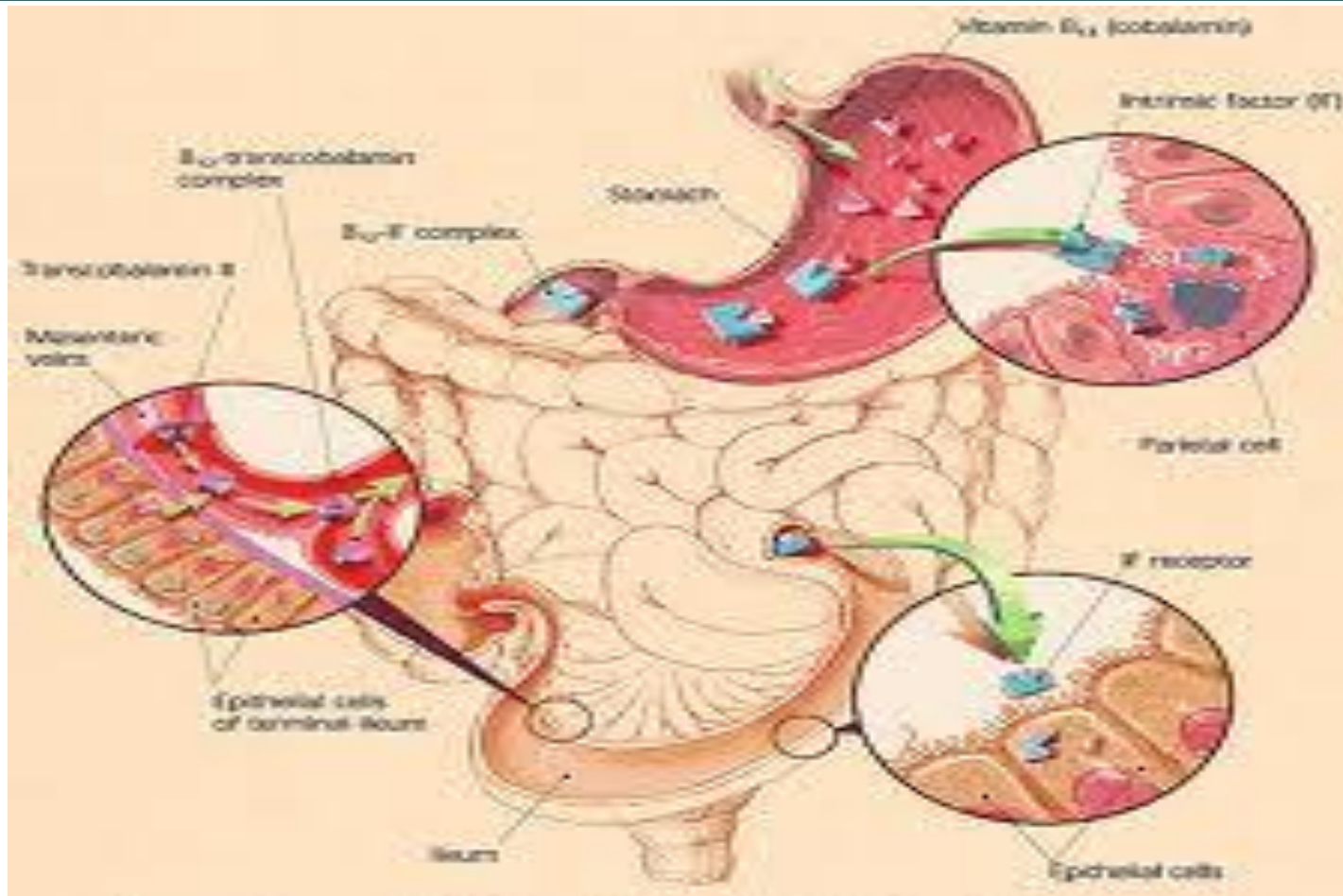
- ۱- اریتروپوئیزیس غیر موثر
- ۲- RBC های ماکروسیت هیپرکروم
- ۳- پان سیتوپنی

Vitamin B₁₂



Vitamin B₁₂ is important for metabolism, the formation of red blood cells, and the maintenance of the central nervous system, which includes the brain and spinal cord

ویتامین B12



آنمی کمبود B12

علل:

- کمبود به دلیل رژیم غذایی خاص:
- فقدان فاکتور داخلی: (آنمی پرنسیوز)
- اختلالات ایلتوم انتهایی:
- متفرقه: داروها، باکتری ها، هیپرتیروئیدی و ...



آنمی کمبود B12

- علائم: ضعف، رنگ پریدگی، اسهال، **پارستزی اندام ها و اختلال تعادل**، زبان صاف و قرمز



- تشخیص:

۱- CBC: ???

۲- تست شیلینگ

۳- تست شیره معده

۴- افزایش Bill و LDH – کاهش PTT

- درمان: ???





سوال ۱-

به نظر شما درمان اختصاصی در بیمار مبتلا به آنمی پرنیسیوز چیست؟

- B12 خوراکی
- B12 تزریقی
- اسید فولیک خوراکی
- آهن تزریقی

Vitamin B9 Folate

فولات در تولید
گلبول های قرمز
نقش دارد.



فولات برای ساخت
DNA لازم است.



سلول

DNA



فولات به همراه ویتامین های
C و B12 به هضم و استفاده بدن از
پروتئین ها کمک می کند.

آنمی کمبود اسید فولیک

● علل:

۱. فقر اسید فولیک در رژیم غذایی

۲. افزایش نیاز بدن

۳. سوء جذب اسید فولیک

۴. برخی داروها

● علایم: ??

● تشخیص: کاهش اسید فولیک سرم (زیر ۳ ng)

● درمان: ??



آمی آپلاستیک

● **تعریف:** ناتوانی مغز استخوان در تولید RBCها، WBCها و PLTها.

● **علل:**

۱. ناشناخته (۵۰٪ موارد)

۲. داروها (کلرامفنیکل و فنی توئین) و سموم (بنزن، DDT)

۳. عفونتها (هیپاتیت ویروسی)

۴. شیمی درمانی

۵. اشعه (X، رادیوم و ...)

۶. رنگ موها

Normal amount of red blood cells



Anemic amount of red blood cells

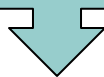


پاتوفیزیولوژی:

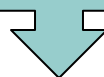
سرکوب، تخریب یا آپلازی BM



ناتوانی در تولید Stem cells



تولید ناکافی گلبول های خونی



پان سیتوپنی

علائم:

- ضعف و خستگی پیش رونده
- خونریزی از پوست، بینی، لثه، واژن و گوارش
- رنگ پریدگی، پتشی یا اکیموز در پوست، مخاط و ملتحمه
- عدم وجود اسپلنومگالی و هیپاتومگالی (معمولاً)
- تب (شاید)

خطر مرگ ناشی از عفونت و خونریزی

تشخیص

۱. **CBC**: پان سیتوپنی

۲. درصد رتیکولوسیتها: کاهش

۳. **BMA** و **BMB**: مغز استخوان چرب و کاهش **Stem cells**

درمان

- **قدم اول:** دور کردن یا قطع دارو یا عامل ایجاد کننده
- **قدم دوم:** ترانسفوزیون P.C و پلاکت؛ تزریق GCSF و اپوتین آلفا
- **قدم سوم:** BMT (پیوند مغز استخوان) در موارد زیر:
 - پدیده خود ایمنی
 - عدم احیاء مغز استخوان پس از قطع دارو
- **قدم چهارم:** داروهای کمکی: مسکن ها؛ آنتی بیوتیک ها؛ و آندروژن ها مثل فلوکسی مسترون و کورتون ها (جهت تحریک فعالیت BM؛ که البته اکثراً موثر واقع نمی شوند.)؛
ATG (آنتی تیموسیت گلوبولین)

پیش آگهی

- مرگ و میر: ۷۰٪

- بقای متوسط: ۱۲ ماه؛ که البته بستگی به علت آن دارد.

آنمی های همولیتیک

کاهش طول عمر RBC ها زیر ۱۰۰ روز بدون توانایی جبران توسط BM

کاهش اکسیژن رسانی به اندام های حیاتی بدن ← افزایش EPO
← افزایش رتیکولوسیتها

۳ مشخصه اصلی آنمی های همولیتیک:

- ۱ - کوتاهی عمر RBCها
- ۲- افزایش تخریب غیر طبیعی توسط ماکروفاژها
- ۳- عدم کفایت مغز استخوان جهت جبران RBC های تخریب شده

- **علائم آنمی های همولیتیک:**

الف) علائم عمومی آنمی ها

ب) علائم اختصاصی:

۱- یرقان

۲- هیپاتواسپلنومگالی

۳- کوله لیتیاژ

- **تشخیص آنمی های همولیتیک:**

۱- **CBC:** آنمی نورموسیتیک

۲- افزایش رتیکولوسیتها

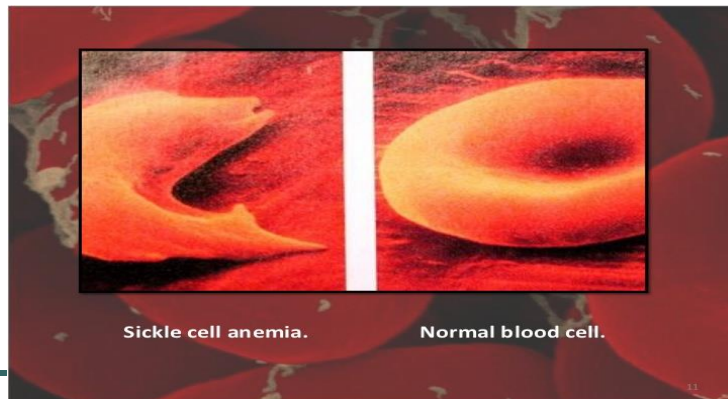
۳- افزایش بیلی روبین خون و اوروبیلینوژن ادرار و مدفوع

اصول درمان در آنمی های همولیتیک:

- **شناسایی علت ایجاد کننده همولیز و در صورت امکان رفع آن**
علل شامل: عفونتها (مالاریا، هیپاتیت)، تماس با مواد شیمیایی یا سموم (مثل سرب)، پرکاری طحال، DIC، دریچه مکانیکی قلب، بیماری کبدی، داروها (مثل پنی سیلین).
- **برقراری تعادل مایعات و الکترولیتها**
- **تجویز اکسیژن**
- **برقراری عملکرد کلیه (در همولیز شدید: تجویز بیکربنات جهت قلیایی کردن ادرار)**
- **تزریق خون (با احتیاط)**

Sickle Cell Anemia

- نوعی آنمی همولیتیک شدید، ارثی و مزمن
- همراه با اپی زودهایبی از درد
- دارای HbS که در شرایط خاص (مثل کمبود اکسیژن، اسیدوز یا کم آبی) کریستالیزه می شود
- افزایش ویسکوزیته خون ← کاهش خونرسانی یک منطقه یا ارگان ← درد - تورم و تب
- داسی شدن RBC ها و ←



تشخیص

- الکتروفورز Hb

- CBC: کاهش Hb و RBC؛ افزایش WBC و PLTها

- Fe: افزایش

● علایم:

● تا ۱ سالگی اغلب بی علامت

● سپس دردهای استخوانی مداوم، یرقان یا رنگ پریدگی و علایم عمومی آنمی

● در صورت بروز **بحران سایکل سل**: درد شدید، هماتوری، رنگ پریدگی زبان، کف دست ها، ناخن ها و لب ها و ...

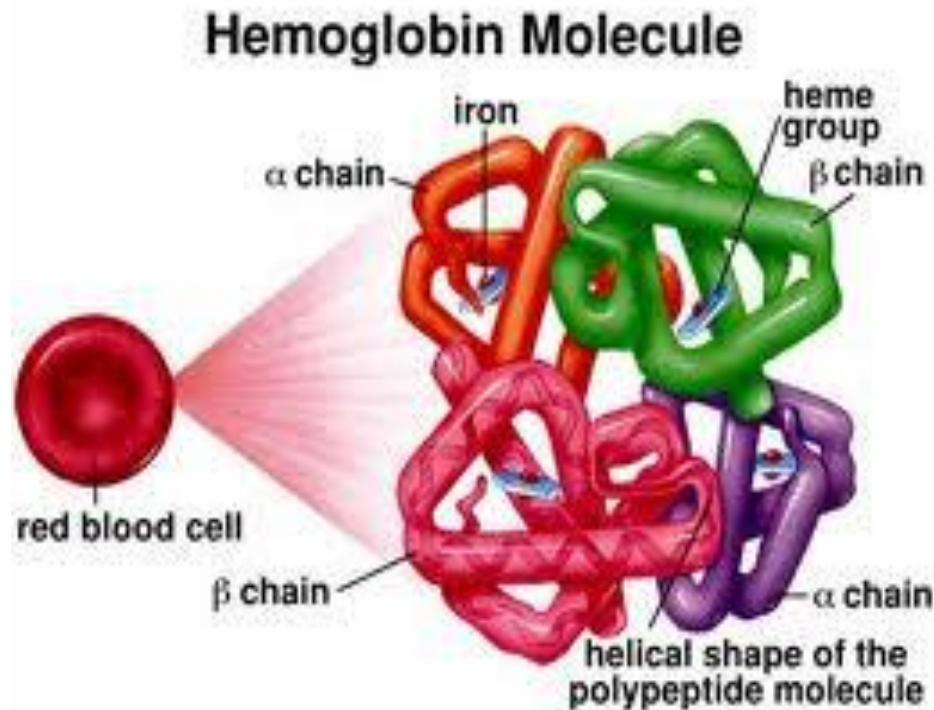
مراقبتهای پرستاری کلیدی در آنمی سایکل سل:

- مصرف مایعات فراوان
- بررسی درد بیمار و کنترل با داروی مخدر، کیف آب گرم و حمام ولرم
- آموزش به بیمار:
- ✓ عدم انجام ورزش های سنگین
- ✓ عدم مصرف داروای وازوپرسور
- ✓ عدم قرار گرفتن در معرض هوای سرد و ارتفاعات بلند
- ✓ شناسایی و درمان سریع عفونت ها
- ✓ شناسایی علایم بحران و در صورت شروع آن:
- مایع زیاد - مسکن - استراحت - گرم کردن بدن



تالاسمی

یک بیماری ارثی توأم با اختلال در سنتز زنجیره های هموگلوبین



مولکول هموگلوبین



کلیه قرمز خونی



تالاسمی

کاهش در تولید یک یا بیش از یک زنجیره
پلی پپتیدی گلوبین در مولکول Hb

نوعی عدم تعادل در شکل بندی Hb

← RBC های سفت و سخت
تخریب زودرس

انواع تالاسمی:

۱- آلفا تالاسمی (ماژور و مینور)

۲- بتا تالاسمی

- ماژور (آنمی کولی): شدید ترین آنمی همولیتیک ارثی

- مینور

- بینابینی

● تشخیص تالاسمی: الکتروفورز Hb



هر دو والد
ناقل تالاسمی اند

۲۵٪ بیمار

تالاسمی

|



۲۵٪ سالم

|



۲۵٪ ناقل

بتا تالاسمی ماژور

علایم:

- تولد با آنمی شدید (هموگلوبین: ۶-۷) ؛ تا ۶ ماه بدون علامت
- ظاهر شبیه موش خرما (به دلیل تغییرات فک و گونه)
- آنمی میکروسیتیک، هیپوکروم و آنیزوپویکیلوسیتو
- کاردیومگالی و نارسایی قلبی؛ هیپاتواسپلنومگالی
- استعداد به ابتلا به عفونت های شدید (علت شایع مرگ)
- علایم بالینی عمومی آنمی





درمان بتا تالاسمی ماژور



- تزریق خون
- روش های کاهش دهنده آهن خون (دسفرال درمانی و داروهای خوراکی نظیر اکسجید)
- اسپلنکتومی
- مصرف اسید فولیک روزانه
- مصرف ویتامین C

فاویسم

- کمبود G6PD

- یک بیماری ارثی - اختلال در غشای RBCها

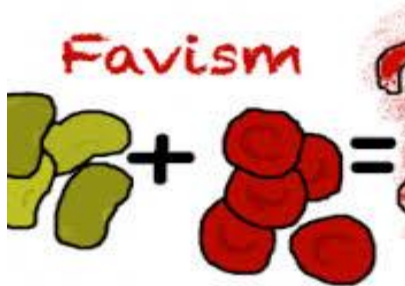
- ایجاد همولیز حاد در شرایط زیر:

- ابتلا به تب های ویروسی

- مصرف برخی داروها (مثل سولوفونامیدها، آمینوگلیکوزیدها

و ...)

- مصرف باقالا





چرا؟

فاویسم

علائم:

- در حالت عادی و بدون مواجهه با عوامل مربوطه: بدون علامت
- در صورت مواجهه با عوامل: رنگ پریدگی، یرقان و هموگلوبینوری

درمان:

- تزریق خون و قطع عامل ایجاد کننده

پیشگیری:

- عدم مواجهه با داروهای حساس و باقالا و درمان سریع عفونت های ویروسی

اسفروسیتوز ارثی

- نوعی آنمی همولیتیک ارثی ولی نادر.
- همراه با RBC های قرمز کوچک و کروی (اسفروسیت) و بزرگیطحال
- اختلال در غشای سلولی RBC ها و در نتیجه افزایش نفوذ سدیم و به دنبال آن آب به داخل سلول ها و کروی شدن آنها؛
- پیامد: گیر افتادن در طحال و تخریب زودرس RBC ها
- علایم: یرقان و اسپنومگالی
- درمان: اسپلنکتومی

پلی سیتمی

۱. پلی سیتمی را تعریف نموده و انواع آن را فقط نام ببرید.
۲. ۵ علامت بالینی پلی سیتمی را فقط نام ببرید.
۳. به چه علت پلی سیتمی، موجب مرگ مبتلایان می گردد؟
۴. فکر می کنید چرا در معاینه بیماران مبتلا به پلی سیتمی، اسپلنومگالی وجود دارد؟
۵. فلبوتومی یعنی چه و چگونه انجام می شود؟
۶. جهت کنترل خارش مبتلایان به پلی سیتمی چه باید کرد؟
۷. ۳ علت رخداد پلی سیتمی ثانویه کدام است؟

اهداف این جلسه

آشنایی با اختلالات گلبول های سفید:

- آگرانولوسیتوز
- لوسمی
- مولتیپل میلوما

آگرانولوسیتوز (گرانولوسیتوپنی)

● **تعریف:** نوعی دیسکرازی خونی با مشخصه اصلی **نوتروپنی شدید**.

آگرانولوسیتوز = نوتروپنی

چرا؟

از آنجاییکه نوتروفیل ها، بیش از ۹۳٪ گرانولوسیتها را تشکیل می دهند، اصطلاحات آگرانولوسیتوز و نوتروپنی را بجای هم بکار می برند.

اتیولوژی:

شایع ترین علت:

مسمومیت یا افزایش حساسیت دارویی

۲ دسته دارو:

- ۱- در دوزهای بالا همیشه منجر به نوتروپنی می شوند. مثل شیمی درمانی
- ۲- در بیماران حساس به دارو: مثل آرام بخش ها، ضد تشنج ها (فنی توئین)، آنتی بیوتیک ها (کلرانفیکل) و ...

علل دیگر:

۱. بیماران مبتلا به کم خونی های ناشی از کاهش اریتروپوئیزیس (مثل آنمی آپلاستیک یا آنمی های مگالوبلاستیک)
۲. اشعه
۳. عفونت طولانی مدت
۴. بیماریهای خود ایمن

تشخیص

۱. **CBC**: لکوپنی (تعداد گلبول سفید ۳۰۰۰-۵۰۰)

۲. **BMB**: فقدان گرانولوسیتها

۳. کشت ادرار، مدفوع، خون، گلو و دهان از نظر وجود باکتری مثبت.

۴. سابقه تماس با یک عامل دارویی (بررسی لیست داروهای ۶ تا ۱۲ ماه قبل)

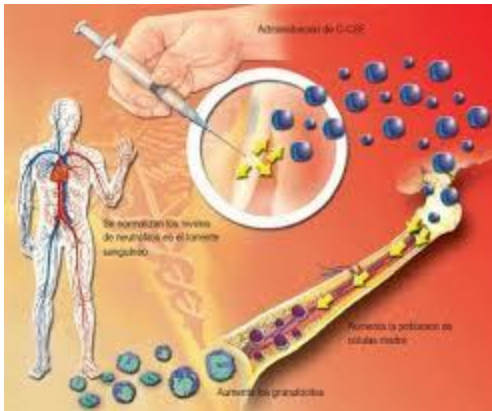
علائم

- استعداد شدید به ابتلا عفونتهای باکتریایی
- کاهش گلبول های سفید (حتی به زیر ۵۰۰).
- خستگی، ضعف، تب و لرز، تاکی کاردی ناشی از عفونت، گلودرد، آسیب مخاطی دهان، دیس فاژی.
- اگر آنتی بیوتیک وسیع الطیف استفاده نشود، در عرض یک هفته: مرگ.



درمان

- قطع عامل دارویی
- بکارگیری ایزولاسیون معکوس
- تجویز آنتی بیوتیک وسیع الطیف
- تجویز **GCSF**
- در صورت اختلال خود ایمنی: کورتیکواستروئید



مراقبتهای پرستاری در نوتروپنی

- رعایت ایزولاسیون معکوس
- مانیتور علائم حیاتی و علائم عفونت
- مراقبت از دهان
- اطمینان به بیمار در مورد بازگشت ۷ تا ۲۱ روزی پس از قطع دارو یا بیماری حاد
- رژیم غذایی پرپروتئین، پر ویتامین، پر کالری، نرم و غیر محرک
- خودداری از انجام انما و گرفتن T رکتال
- عدم مصرف میوه جات و سبزیجات خام - چرا؟
- عدم قرار گرفتن در معرض گل و گیاه در منزل
- پیشگیری از یبوست

یک سوال

● برای بیماری تشخیص نوتروپنی مطرح شده است. کدامیک از غذاهای زیر در رژیم غذایی بیمار **ممنوع** می باشد؟

الف) سوسیس و کالباس

ب) ساقه کرفس نپخته

ج) پنیر

د) سیب خام

ه) هویج پخته

لوسمی

- خون سفید: بیماری بدخیم پرولیفراسیون فاقد نظم گلبول های سفید در BM و سپس کبد و طحال.
- ارتشاح به ارگان های دیگر: مننژ، پوست، مغز و ...
- طبقه بندی بر اساس:
 - ۱- سلول های دودمانی درگیر: میلوئیدی و لنفوئیدی و
 - ۲- زمان بروز علایم: حاد و مزمن

ALL - AML - CLL - CML

ALL - AML - CLL - CML

انواع لوسمی به ترتیب شیوع:

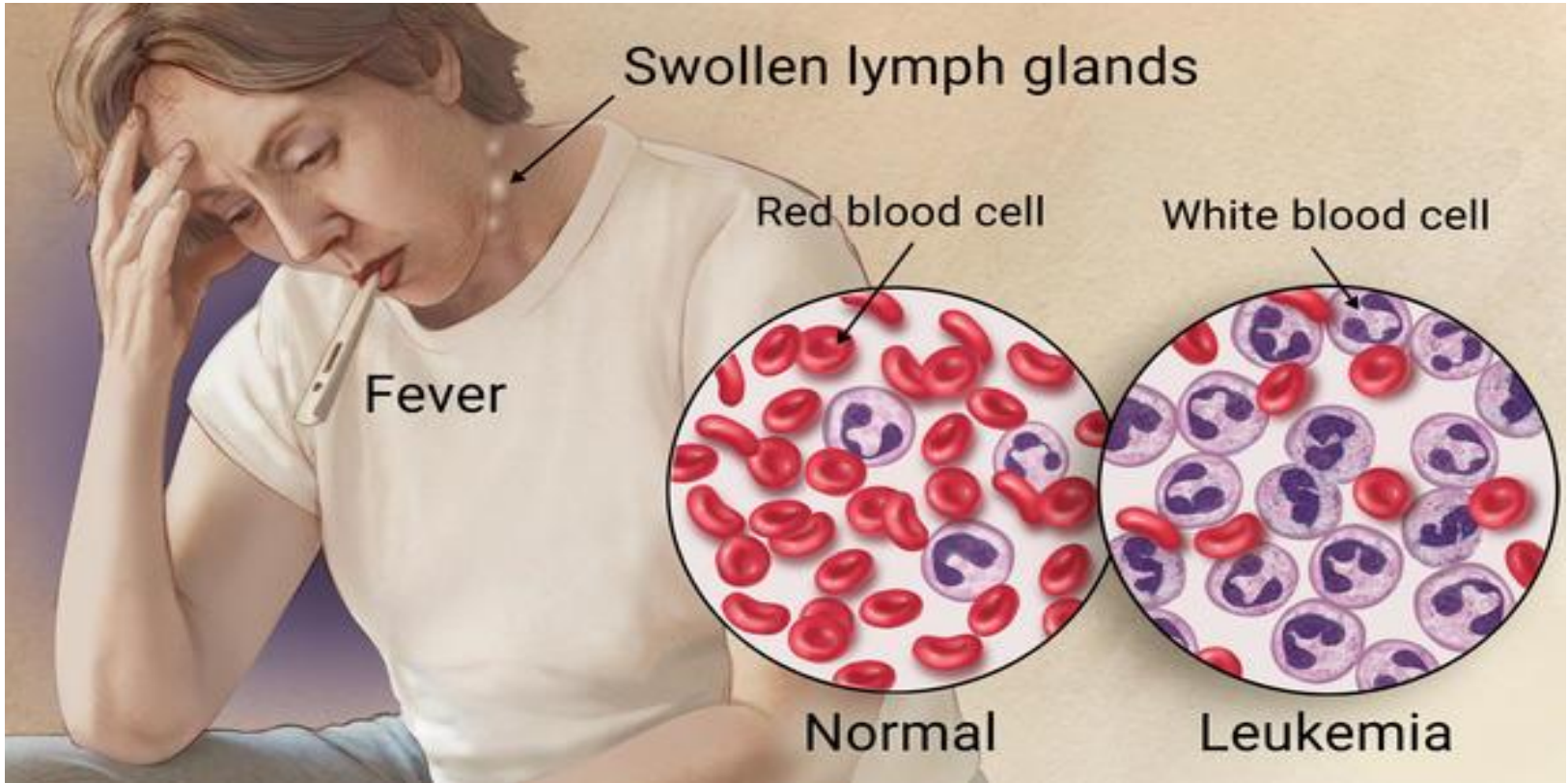
- **AML (۴۶٪)** ← نیمی از مبتلایان کمتر از ۵۰ سال
- **CLL (۲۹٪)** ← بیشتر در افراد بالای ۵۰ سال
- **CML (۱۴٪)**
- **ALL (۱۱٪)** ← شایع ترین سرطان در کودکان زیر ۱۵ سال

اتیولوژی

● ناشناخته

● فاکتورهای خطر ساز:

۱. ژنتیک (ALL - AML - CLL)
۲. ویروس ها (اپشتین بار و ...)
۳. محیط، اشعه رادیواکتیو
۴. عوامل شیمیایی الکیله کننده، بنزن، ...
۵. نقایص ایمنی
۶. آنومالی های مادرزادی مثل سندرم داون



علائم لوسمی

- علائم غیر اختصاصی و مشابه به بیماریهای دیگر
- الف) علائم مربوط به : ۱- تجمع سلول های سفید نابالغ در BM: آنمی، عفونت و خونریزی
- ب) علائم مربوط به انفیلتراسیون در نسوج خاص شامل گره های لنفاوی، کبد، طحال، پوست، لته و بیضه ها.
- علل شایع مراجعه بیمار:
- تب و رنگ پریدگی - علائم واضح خونریزی (پتشی یا اکیموز) - دردهای استخوانی و مفصلی - خواب آلودگی و ضعف - بی اشتهایی (کاهش وزن، عدم حساسیت به طعم شور و شیرین)
- در معاینه بیمار: لنفادنوپاتی - هیپاتواسپلنومگالی

تشخیص لوسمی

۱. **CBC**: آنمی، ترومبوسیتوپنی و وجود بلاست؛ تعداد **WBC** ها متغیر (از تعداد زیر ۱۰۰۰ تا تعداد بسیار زیاد)
۲. بیوشیمی خون: افزایش اسید اوریک
۳. **BMA** و **BMB**: (روش تشخیص اصلی لوسمی): هیپرسلولواریتی و ۶۰ تا ۱۰۰٪ سلول ها نارس (هسته دار)

Bone Marrow Aspiration and Biopsy

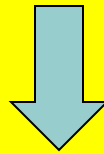


© 2007 Jones & Bartlett Learning, LLC

درمان لوسمی

۱- درمان اولیه یا القاء (Induction) به مدت ۴ هفته:

- شیمی درمانی: تجویز هفتگی وین کریستین و پردنیزون



محو علائم بالینی و طبیعی شدن **WBC** ها (۹۰٪ موارد)

- اشعه درمانی: در توده های مدیاستن و نخاع
- تجویز مایعات و درمان هیپراوریسمی: آلپورینول

درمان لوسمی

۲- پیشگیری CNS:

از طریق اشعه درمانی جمجمه و تزریق داخل نخاعی (IT)

چرا؟

زیرا ۶۰٪ افراد، با وجود بهبودی اولیه دچار لوسمی مغزی می شوند.

۳- درمان نگهدارنده: (به مدت: ۲ تا ۵ سال) با تجویز داروهای شیمی درمانی

هدف: ریشه کنی کامل سلول های لوسمیک و ادامه خاموشی

پیش آگهی لوسمی

- ۵۰ تا ۶۰٪ زندگی طولانی در صورت درمان استاندارد
- در صورت انجام پیوند مغز استخوان (BMT): ۳۵٪ موفقیت آمیز
- عوامل مؤثر در پیش آگهی: سن و تعداد اولیه WBC ها

جستجوی علمی

● سن و تعداد اولیه **WBC** ها، چه تاثیری در پیش آگهی سرطان خون دارد؟

مراقبتهای پرستاری کلیدی در لوسمی

مطالعه کامل فرایند پرستاری
از کتاب برونر خون

- رفع خطر عفونت
- رفع خطر خونریزی
- سلامت مخاط دهان
- اصول تغذیه صحیح
- کاهش درد
- افزایش سطح فعالیت
- حفظ تعادل آب و الکترولیت
- تشویق بیمار به خودمراقبتی
- کمک به سازگاری، کاهش اندوه و اضطراب
- کاهش تهوع، مصرف کم در وعده های غذایی مکرر با حرارت ملایم

Multiple Myeloma (MM)

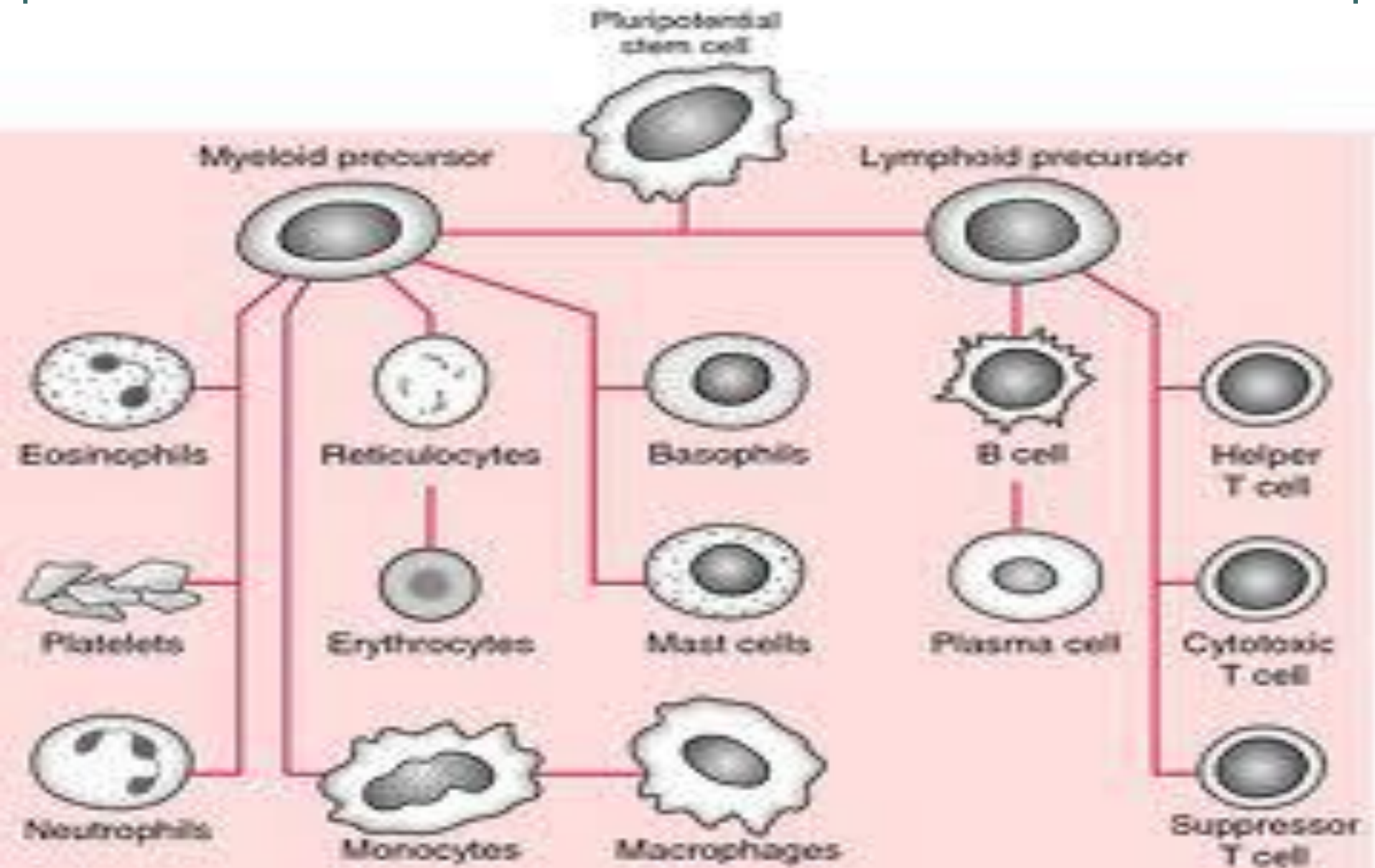
Normal cell growth



Myeloma cell growth



پلاسماسل ها کدامند؟



Multiple Myeloma (MM)

- بیماری بدخیم پلاسماسل ها
- تکثیر غیر طبیعی پلاسماسل ها و تجمع آنها در BM و انتشار در کل بدن (استخوان ها، کلیه، کبد، طحال و گره های لنفاوی)
- سن متوسط: ۶۰ سالگی - بیشتر در مردان
- اتیولوژی: نامشخص
- فاکتورهای خطر ساز: محیط و اشعه

پاتوفیزیولوژی

۱- تکثیر غیر طبیعی پلاسماسل ها

کاهش تولید RBC،
WBC و PLT

تخریب استخوان

۲- تولید Ig اختصاصی (پروتئین M یا پروتئین بنس جونز)

۳- تولید فاکتور محرک استئوکلاست توسط پلاسماسل ها

شکستگی های پاتولوژیک

درد شدید

تخریب استخوان

علائم MM

- دردهای استخوانی شدید (علامت کلاسیک MM) بویژه در پشت و دنده ها - افزایش درد با فعالیت.



- خستگی و ضعف ناشی از آنمی
- پروتئینوری و نارسایی کلیه
- اختلال الکترولیتی : هیپرکلسمی - هیپراوریسمی
- استئوپروز
- بزرگی کبد و طحال

Multiple Myeloma



©MBC 2007

تشخیص MM

- BMA و BMB: افزایش تعداد پلاسماسل ها با شکل نابالغ و غیر طبیعی (نرمال: ۵٪ کل سلول های BM)
- CBC و PBS: آنمی
- آنالیز ادرار و سرم از نظر پروتئین بنس جونز (مثبت)
- X-Ray استخوان و WBBS (اسکن استخوان)
- مقدار کلسیم، اسید اوریک، BUN و Cr: افزایش

درمان MM

- بیماری MM بهبودی ندارد.

ولی:

- شیمی درمانی: اولین روش درمانی

- اشعه درمانی: جهت تسکین درد و تقویت ضایعات استخوانی

- بیوتراپی

- درمان حمایتی: ۱- پلاسمافرز

۲- **بیفسفونات ها مثل پامیدرونات (Aredia)**: جهت تقویت استخوان ها، کنترل دردهای استخوانی، پیشگیری از شکستگی و پیشگیری و درمان هیپرکلسمی

۳- مسکن های مخدر

۴- **آلوپورینول**

۵- همودیالیز

۶- جراحی جهت فیکس شکستگی ها

عوارض MM

۱. هیپرکلسمی
۲. مشکلات کلیوی (ARF)
۳. اختلالات نورولوژیک: فشار نخاع ←
- پاراپلژی
۴. شکستگی های پاتولوژیک
۵. عفونت باکتریال عودکننده
۶. خونریزی
۷. آنمی
۸. سنگ کلیه

مراقبتهای پرستاری در MM

- بررسی درد و استفاده از داروهای مخدر
- اقداماتی جهت رفع هیپرکلسمی ناشی از تخریب استخوان:
 - ۱- تجویز مایعات (۳ لیتر روزانه)
 - ۲- تجویز فوروزماید، استروئیدها و میترامایسین جهت افزایش دفع Ca.
- تجویز ضد تهوع؛ وعده های غذایی کم و مکرر
- نرم کننده های مدفوع - چرا؟
- کنترل I/O و آزمایشات خون (جهت اثربخشی درمان)
- توزین روزانه (جهت اصلاح کاهش وزن)
- احتیاطات ایمنی (در زمان Disorientation) و بررسی وضعیت ذهنی بیمار

مراقبتهای پرستاری در MM

- کاهش بروز شکستگی ها با طراحی برنامه فعالیتی مناسب برای بیمار و معرفی به فیزیوتراپ (ورزش های تقویت کننده عضلات)
- استفاده از آتل مخصوص ستون مهره ها جهت کاهش دردهای استخوانی.
- مراقبتهای پرستاری بعد از شیمی درمانی و اشعه درمانی
- مراقبت در منزل:

- ورزش منظم / تشخیص علایم سنگ کلیه، شکستگی و تشنج / محدودیت فعالیتهای سنگین / پیشگیری از یبوست / خودداری از مصرف داروهای بدون نسخه / استفاده از آتل و گچ

اختلالات خونریزی دهنده

نیره ناصری
کارشناسی ارشد پرستاری

هموستاز

- فرایند تشکیل لخته (فیبرین) در محل عروق صدمه دیده

۲ شرط عملکرد صحیح هموستاز



برداشت لخته با فرایند فیبرینولیز پس از
ترمیم بافت (با کمک پلاسمینوژن) ←
پلاسمین (شکل فعال)

جلوگیری از خونریزی با تشکیل لخته
فیبرینی (با کمک ترومبین)

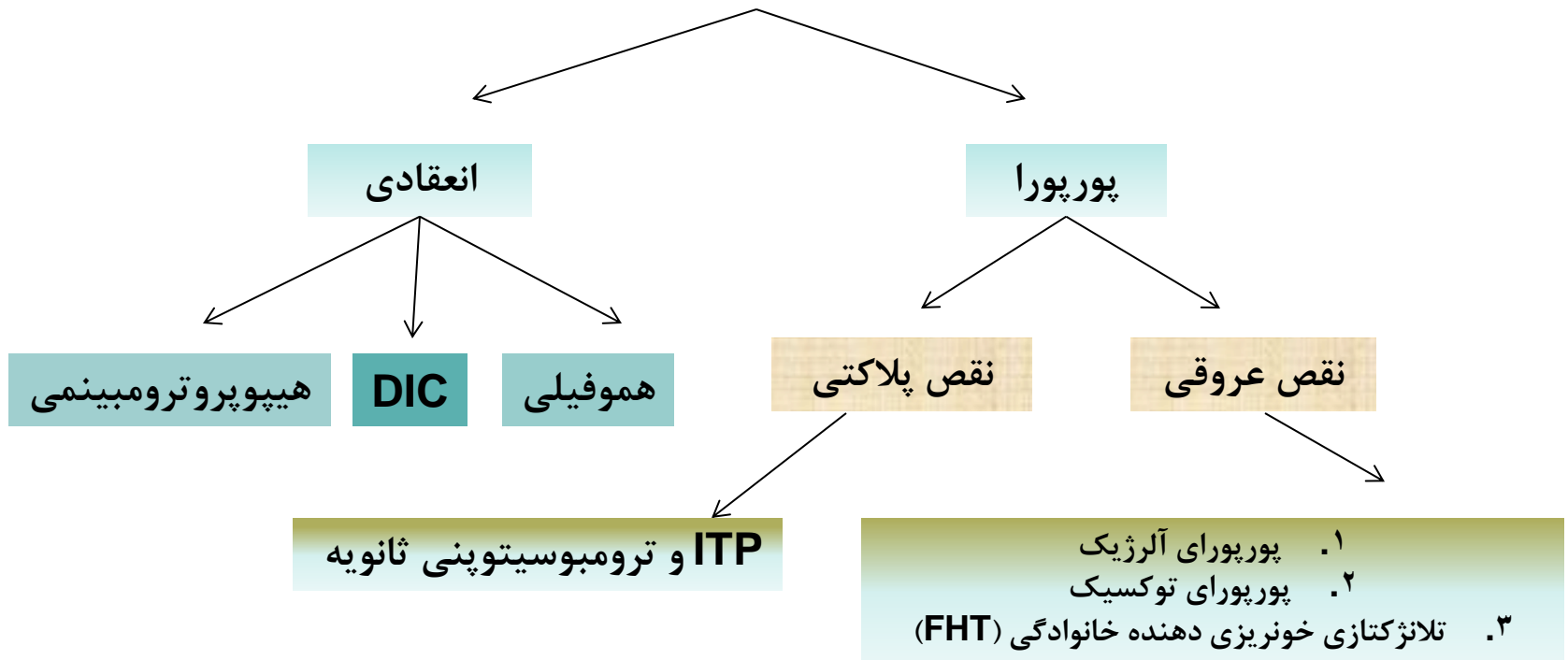
یک نتیجه گیری مهم:

بنابراین خونریزی غیر طبیعی به دو علت رخ می دهد:

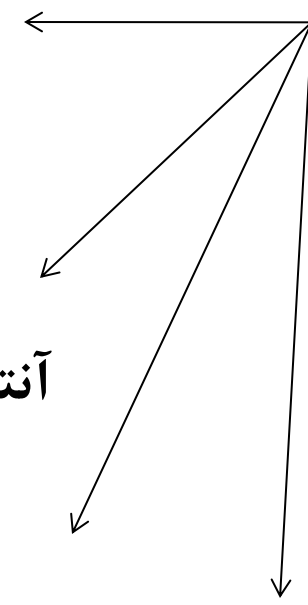
۱- اختلال در ساخت فیبرین (عدم وجود فاکتور ۸)

۲- افزایش بیش از حد لیز لخته (نقص آلفا ۲ آنتی پلاسمین)

اختلالات هموستاز (خونریزی دهنده)



ترومبوسیتوپنی

- تعریف: کاهش تعداد پلاکت ها کمتر از $100/000$
 - ترومبوسیتوپنی: شایع ترین علت در اختلالات خونریزی دهنده
 - علل:
 - ۱- کاهش تولید در **BM** (بعنوان مثال در بدخیمی ها، متاستاز به **BM**، آنمی آپلاستیک، سموم و داروها.)
 - ۲- افزایش تخریب پلاکت ها (بعنوان مثال در مصرف آنتی بیوتیک ها، **ITP**، لوپوس، بدخیمی ها و اسپلنومگالی)
 - ۳- افزایش مصرف پلاکت ها : مثل **DIC**
 - ۴- **Dilutional** : بعد از خونریزی و ترانسفوزیون خون
- 

علايم ترومبوسيتوپني

PLT زیر ۵۰۰۰۰: - فقط خونريزي به دنبال جراحي و ..؛ عدم پتشي و پورپورا

PLT زیر ۲۰۰۰۰: پتشي و پورپورا - خونريزي از
بيني، لته، منوراژي - خونريزي شديد پس از جراحي

PLT زیر ۵/۰۰۰:

خونريزي خودبخودي و كشنده در CNS و گوارش

تشخیص

- **CBC:** کاهش Hb، HCT و PLT
 - **PTT، PT و BT:** افزایش
 - **BMA:** کاهش تولید PLT -
- در موارد تخریب PLTها: افزایش مگاکاریوسیتها در **BM**

درمان

- رفع عامل ایجاد کننده
- در اختلال در تولید: ← تزریق پلاکت
- استروئید درمانی و **Ig iv** ←

- در تخریب پلاکتی: تزریق **PLT** ناموثر است.

(نکته: هر واحد پلاکت، موجب افزایش ۵/۰۰۰ تا ۱۰/۰۰۰ پلاکت خون می شود.)

شایع ترین علت تخریب پلاکتها، **ITP** است.

Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP)

- تعریف: کاهش پلاکت در BM سالم
- در همه سنین؛ بخصوص بچه ها و زنان
- دارای ۲ نوع حاد و مزمن
- نوع حاد: در کودکان و اغلب پس از عفونت ویروسی - خودبخود محدود شونده - طول دوره: ۱ الی ۶ هفته - حداکثر ۲ ماه
- نوع مزمن: بیش از ۶ ماه - در سنین ۲۰ تا ۴۰ سالگی - زنان ۳ برابر بیشتر - همراه با بارداری، SLE یا بیماری تیروئید

پاتوفیزیولوژی ITP

تخریب زودرس پلاکت ها
(۱ الی ۳ روز حتی کمتر)
به علت Ab های ضد پلاکتی

ITP: یک بیماری خود ایمنی خونریزی دهنده

علائم ITP

- اغلب فاقد علائم
- دارای دوره های عود و بهبودی
- علائم عبارتند از:
 - پتشی و پورپورا
 - اکیموز سریع
 - هموپتزی
 - خونریزی از بینی و...

تشخیص ITP

- کاهش پلاکت کمتر از ۲۰۰۰۰، در نوع حاد و بین ۳۰۰۰۰ تا ۷۰۰۰۰ در نوع مزمن.
- افزایش BT ولی CT طبیعی (به علت فاکتورهای انعقادی طبیعی)
- تست تورنیکه (رامپل - لید): مثبت از نظر افزایش شکنندگی مویرگی. (نحوه انجام این تست: بستن کاف فشارسنج به مدت ۵ دقیقه و سپس شمارش تعداد پتشی ها)
- BMA: افزایش مگاکاریوسیت ها ولی تعداد پلاکتها نرمال

درمان ITP

- **استروئید درمانی** (پردنیزون) (درمان اصلی)
- **اسپلنکتومی** (درمان انتخابی ITP) - در ۶۰ الی ۸۰ درصد موارد: بهبودی دائمی؛
- **تزریق پلاکت** (درمان اصلی)
- دیگر درمان ها:
 - تزریق گاماگلوبین وریدی
 - شیمی درمانی
 - داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی

مراقبتهای پرستاری در ITP

مطالعه مراقبتهای پرستاری ITP
از کتاب «داخلی - جراحی برونر و سودارت»

هموفیلی

- بیماری ارثی، مادرزادی
- ناشی از کمبود فاکتورهای انعقادی و بدنبال آن اختلال در فاز داخلی انعقاد و در نتیجه تولید لخته فیبرینی بی ثبات

● ۳ نوع دارد:

● هموفیلی A

● هموفیلی B

● هموفیلی C

علايم باليني

- شدت علايم متفاوت
- بر اساس ميزان پلاسمايي فاكتورهاي انعقادي
- سطح زير ۱٪ نرمال: هموفيلي شديد
- سطح بين ۱ تا ۵٪ نرمال: هموفيلي متوسط
- سطح بين ۶ تا ۳۰٪ نرمال: هموفيلي خفيف

علايم و تشخيص

- بيان تاريخچه اى از اكيমوز، خونريزى مخاطى، دهانى، بينى، **داخل مفصلى (همار تروز)**، هماچورى و خونريزى گوارشى

- تشخيص از طريق آزمايش ژنتيك

- **PTT** بالا و پروترومبين پايين

- پلاكت نرمال

درمان هموفیلی

- پیشگیری از خونریزی (اولین قدم)
- جایگزینی فاکتورهای انعقادی طی دوره های خونریزی
- تزریق کرایو و FFP
- درمان های حمایتی: کورتیکواستروئید - فیزیوتراپی -
واکسن هیپاتیت B
- عوارض هموفیلی

DIC

- سندرمی حاکی از یک علت زمینه ای خطرناک
- ترکیبی از ترومبوز و خونریزی
- مرگ در اثر عدم درمان سریع
- اتیولوژی:
 ۱. عوامل مربوط به بارداری و زایمان: اکلمسی، سقط عفونی
 ۲. سپسیس
 ۳. واکنش ترانسفوزیون خون
 ۴. سرطان ها
 ۵. صدمات وسیع مثل سوختگی های وسیع یا جراحی های بزرگ

پاتوفیزیولوژی DIC

صدمه به آندوتلیوم
عروق

فعال سازی مکانیزم های
انعقادی ناشی از ترشح
فاکتور بافتی

فعال سازی بیش از حد
فرایند فیبرینولیز و
در نتیجه خونریزی

انسداد عروقی و در
نتیجه صدمه ایسکمیک

مصرف فاکتورهای
انعقادی و پلاکت ها و در
نتیجه خونریزی

علايم باليني كليدي در DIC

- پتشي
- اكيروز
- خونريزي
- اليگوري

یافته های تشخیصی کلیدی در DIC

- **CBC:** کاهش RBC و پلاکت (کمتر از ۵۰۰۰۰)
- کاهش فیبرینوژن و فاکتورهای انعقادی
- افزایش PTT و FDP (فراورده های ناشی از شکست فیبرین)
- تست D-Dimer مثبت
- **BUN و SGPT _ SGOT** و کراتینین بالا

درمان های کلیدی در DIC

- قدم اول: پیشگیری از DIC و در صورت وقوع، درمان علت زمینه ای
- قدم بعدی: اصلاح اثرات ثانویه ایسکمی بافتی:
 - اکسیژن رسانی کافی
 - مایع درمانی
 - داروهای ضد انعقاد
- قدم سوم: در صورت خونریزی جدی: تزریق فراورده های خونی

● مهمترین عارضه منجر به مرگ در **DIC**:

خونریزی مغزی

مطالعه دقیق مداخلات پرستاری در DIC

هیپوپروترومبیمی

- کاهش مقدار پروترومبین در گردش
- محل ساخت آن در کبد و نیازمند به ویتامین K
- علل آن:
 - نقص در مقدار ویتامین K
 - نقص کبدی
 - مصرف برخی داروها مثل آسپرین در دوز بالا

علایم و درمان هیپروترومبیمی

- اکیموز پس از ترومای اندک
- خونریزی از بینی یا پس از جراحی
- درمان: تجویز ویتامین **K** یا فاکتورهای انعقادی بسته به علت ایجاد آن

مروری بر نفوم ها