

۷۱۶۵

شماره ۱۳۵

دانشگاه ملی ایران

"دانشکده پزشکی"

پایان نامه :

برای دریافت درجه دکترا

موضوع :

بیماریهای خونی

"کودکان"

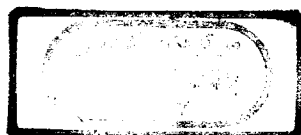
برای عنایتی :

استاد ارجمند جناب آقای دکتر امیر عرفانی

نگارش :

علی چهل امیران

سال تحصیلی ۱۳۵۳-۵۴



۷۱۶۵

سوگند نامه پزشکی (اعلامیه ژنو/۱۹۴۷)

هم اکنون که حرفه پزشکی را برای خود اختیار میکنم با خود عهد می بندم که زندگیم را یکسر وقف خدمت به بشریت نمایم.

احترام و تشکرات قلبی خود را بعنوان دین اخلاقی و معنوی به

پیشگاه اساتید محترم تقدیم میدارم ، و سوگند یاد میکنم که وظیفه خود را با وجدان و شرافت انجام دهم.

اولین وظیفه من اهمیت و بزرگی شماری سلامت بیمارانم خواهد بود ،

اسرار بیمارانم را همیشه محفوظ خواهم داشت ، شرافت و حیثیت پزشکی را از جان و دل حفظ خواهم کرد .

همکاران من برادران من خواهند بود ، دین ، ملیت ، نژاد و

عقاید سیاسی و موقعیت اجتماعی هیچگونه تأثیری در وظائف پزشکی من نسبت به بیمارانم نخواهد داشت .

من در هر حال به زندگی بشر کمال احترام ابرامبذول خواهم داشت

و هیچگاه معلومات پزشکی ام را برخلاف قوانین بشری و اصول انسانی بکار نخواهم برد .

آزادانه و بشرافت خود سوگند یاد میکنم ، آنچه را که قول داده ام

انجام دهم .

تقدیم به :

\*\*\*

مادر مهربانم : زحمات شبانه روزی تو

ضامن موفقیت من بوده ، این نوشته ناچیز را

که حاصل زحمات بی پایان تو و از قلم من جاری

است باستان مقدست تقدیم میدارم .

علی

تقدیم به :

محقق ارجمند و استاد دانشمند ، جناب آقای  
دکتر امیرعرفانی که از لطف و ارشاد گرانقدرشان  
اینجانب را در تهیه و تنظیم این رساله تشویق  
و رهبری فرمودند .

تقدیم به استادانم:

بزرگانی که شمع وجودشان میسوزد تا پرتو علم و دهنرا  
بگسترانند - ای عزیزان بی توقع از دست و زبان  
من بر نمی آید کنا ز عهد تشکر تا بد را ایم، جز آنکه  
بگویم تا پایان عمر رهین منت شما و آموزشهای شما  
هستم، پاداش دیگری برای شما ندارم.

I کم خونیهها

۴-۲۹

کم خونیههای ناشی از تولید ناکافی

کم خونی فیز لوژیک نوزادان و کم خونی نوزادان زودرس

کم خونی های تغذیه ای

کم خونی فقر آهن

کم خونیهها هیپوکروم مقاوم با آهن

کم خونی مگالوبلاستیک

۲۹-۴۷

کم خونیههای آپلاستیک و هیپوپلاستیک

کم خونی مادرزادی خالص گلبول قرمز ( سندرم

بلاکفن - دیاموند )

کم خونی آپلاستیک

کم خونی آپلاستیک مادرزادی باناهنجاریهای مادرزادی

متعدد ( کم خونی فانکونی )

کم خونی هیپوپلاستیک مادرزادی بدون ناهنجاری همراه

کم خونی اورمی - کم خونی نارسائی کلیه

(ب)

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
	کم خونی هیپو تیروئیدی
	کم خونی عفونت و التهاب
	کم خونیهای همراه با جایگزینی مغز استخوان ( کم خونیهای میلوپیتوزیک )
۴۸-۵۱	کم خونی ناشی از عدم کفایت آزاد شدن از مغز استخوان
	کم خونی مقاوم اولیه ( کم خونی مقاوم نورمو بلاستیک )
	کم خونیهای دیس اریترو پوئیتیک
	کم خونی همولیتیک
۵۲-۵۹	اختلالات غشائی گلبول قرمز
	۱- اسفرو سیتوز ارشی ( کم خونی همولیتیک مادرزادی یرقان همولیتیک مادرزادی )
	۲- اوالوسیتوز ( الیپتوسیتوز ارشی )
	۳- استوماتوسیتوز
	اختلالات گلیکولیز گلبول قرمز ( کم خونی های همولیتیک غیر
۶۰-۶۸	اسفرو سیتیک ارشی )

( ج )

صفحه	عنوان
	۱- کم‌خونی همولیتیک کمبود پیرووات کیناز
	۲- کمبود گلوکز ۶ فسفات دئید روزناز
۶۱	پیکنوسیتوز شیرخواران
۷۰	کم‌خونی همولیتیک ناشی از کمبود ویتامین K صناعی نوزادان
۷۱	کم‌خونی همولیتیک ناشی از کمبود ویتامین E
۷۱-۸۴	هموگلوبینوپاتی‌ها - نقائص کیفی
	۱- کم‌خونی داسی شکل
	۲- سندروم داسی شکل
	۳- سندروم هموگلوبین C و بیماری هموگلوبین C
	۴- بیماری هموگلوبین C و S
	۵- بیماری هموگلوبین M
	۶- هموگلوبین غیرطبیعی دیگر
	۷- هموگلوبین‌های ترمولابیل (ناپایدار)
۸۵-۹۷	هموگلوبینوپاتی‌ها - نقائص کمی ( سندروم‌های تالا سمی )
	۱- بتاتالا سمی مینور



( د )

صفحه	عنوان
	۲- بتا تالا سمی مازور
	۳- آلفا تالا سمی
	۴- انواع دیگر تالا سمی
	۵- هموگلوبین جنینی مقاوم ارشی
۹۸-۱۰۴	کم خونیه‌های همولیتیک ارشی
	۱- کم خونی همولیتیک اتوایمون
	۲- کم خونی همولیتیک اکتسابی حاد
	۳- کم خونیه‌های همولیتیک ( غیر ایمنی ) اکتسابی مختلف
۱۰۵-۱۰۹	II پلی سیتمی - و متهموگلوبینمی
	اریترو سیتوز اولیه ( پلی سیتمی خوش خیم خانوادگی )
	پلی سیتمی ثانویه ( پلی سیتمی جوانی )
	متهموگلوبینمی
۱۱۰-۱۲۱	III اختلالات لکوسیتها
	لکوپنی و آگرانولو سیتوز
	نوتروپنی فیزیولوژیک

لنفو سیتوز حاد عفونی

لنفوسیتوز عفونی غیر اختصاصی

متاپلازی میلوئید ( میلو فیروز - میلو اسکروز - متاپلازی میلوئید آگنوژنتیک )

بیماری مزمن گرانولو ماتو

سند روم Chediak-Higashi

۱۲۲

بیماریهای خونریزی دهنده

۱۲۴-۱۳۸

IV ناهنجاریهای مقدار یا کارپلاکتها

پورپورا اید یویاتیک ترومبو سیتوپنییک

ترومبو سیتوپنی در نوزاد

ترومبو سیتوپنی همراه با کمخونی آپلاستیک

ترومبو سیتوپنی در لوسمی

ترومبو سیتوپنی ناشی از کمبود عامل ترومبو سیتوپوئیتیک

ترومبو سیتوپنی ناشی از دارو

اگزما ترومبو سیتوپنی و عفونتهای راجعه

ترومبو سیتوپنی ترومبو ٹیک

صفحه	عنوان
۱۳۹-۱۴۶	نقایص فونکسیونل پلاکت بیماری فسون ویلبراند ( هموفیلی کاذب - هموفیلی عروقی ) ترومباستمی همراه با بیماری مادرزادی بدون سیانوز قلب
۱۴۶-۱۵۰	نقایص عروقی ( پورپورا آنافیلاکتوئید ) A فیبرینوژنمی - دیس فیبرینوژنمی هموفیلی A هموفیلی B هموفیلی C عوامل انعقادی وابسته به کبد کمبود فاکتور هاگمسن XII <sup>f</sup> کمبود فاکتور ثابت کننده فیبرین XIII <sup>f</sup> کمبود های اکتسابی فاکتور انعقاد ۱- بیماری هموراژیک نوزادان ۲- کمبود ویتامین K د رکود کان بزرگتر ۳- بیماریهای خونریزی د هند ه ثانوی نوزادان

(ز)

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
	۴- انعقاد منتشر داخل عروقی
	۵- ضد انعقاد های گردش خون
	۶- فیبرینولیزین ها
۱۷۶-۱۸۳	V طحال
	اسپلنومگالی
	نقایص رشدی طحال
	اسپلنومگالی احتقانی ( سندروم بانسی )
	عقوت پسر از طحال برداری
۱۸۴	VI رتیکولوآند و تلیوز ها

این رساله ترجمه ایست از فصل چهارم کتاب Pediatric-Diagnosis

Treatment & تحت عنوان بیماریهای خونی در کودکان چاپ ۱۹۷۴

### بیماریهای خونی :

آشنائی برعناصرتبیبی خون در تشخیص اختلالات خونی شیرخواران و کودکان نکته مهمی بشمار میرود . مقدار طبیعی خون محیطی و مغز استخوان در جدول ۱- ۱۴ و ۱۴- ۲۰ ذکر شده است . این مقدار بر حسب سن تغییر میکند .

تغییرات مهمی که در جدول ۱- ۱۴ نشان داده شده اند شامل پلی سیتی در دوره نئوناتال و پس از آن بوده ، آنمی فیزیولوژیک در نوزادی است که در ماه ۲/۵ تا ۳ در حد اکثر مقدار خود است . بعد ها افزایش تدریجی هموگلوبین ، هماتوکریت و تعداد گلبول های قرمز در دوره کودکی وجود خواهد داشت . ماگزیم پس از بلوغ حاصل میگردد .

گلبول های قرمز نوزاد و شیرخوار بصورت ماکروسیت می باشد ( ۹-۸ میکرومتر قطر ) بتدریج از سه ماهگی قطر آنها کوچک شده تا اینکه تا ۸ ماهگی بقطر طبیعی ۴/۷ میکرومتر میرسد .

شمارش گلبول سفید ممکن است بطور طبیعی در تمام دوره شیرخواری و کودکی بالاتر از زمان بلوغ برسد . اشکال مختلف گلبول های سفید با ارجحیت لنفو سیتها بطور طبیعی بیش از ۸۰ درصد گلبولهای سفید را در ۶ سال

اول زندگی تشکیل می‌دهد .

### ۱ - کم خونی ها :

کم خونی همیشه یکی از تظاهرات بیماری یا کمبود تغذیه‌ای است، علت کم‌خونی را با تجسّسات دقیق بالینی و آزمایشگاهی و در صورت لزوم با روش‌های درمانی و درمان جایگزینی تعیین میکنند ، هرگز درمان چشم بسته با داروهای متعدد توصیه نمیشود .

اندکس سلولی که بسیار سودمند است ( MCHC ) غلظت متوسط

$$\frac{\text{Hb}(\text{gr})}{\text{HCT}(\%)} \times 100 = \text{MCHC} \quad \text{گلبولسی هموگلوبین) است .}$$

MCHC طبیعی برابر ۳۲-۳۴ درصد ( در نوزادان ۳۶-۳۴٪ ) است .

علت اولیه کم خونی در شیرخواران فقر آهن است . کم‌خونی‌های ناشی از علل دیگر به جز فقر آهن را به دو دسته بزرگ تقسیم میکنند :

( ۱ ) کم خونی‌های ناشی از اختلال تولید گلبول قرمز ، رسیدگی یا آزاد شدن از مغز استخوان

( ۲ ) کم خونی‌های ناشی از خونریزیهای حاد یا تخریب ( همولیز ) مطالعات

لازم برای تعیین علت اساسی این کم خونی‌ها نیز به دو دسته تقسیم میشوند .

آزمون اصلی در افتراق کم‌خونی های ناشی از تولید ناقص از گروه همولیتیک شمارش رتیکولوسیت<sup>۱</sup> است. این آزمایش را باید قبل از درمان با داروها یا تزریق خون انجام داد.

تشخیص کم‌خونی :

ظرف زیر برای تشخیص کم‌خونی سود مند است.

(۱) سابقه دقیق : مدت علائم ، رژیم ، میزان رشد ، اسنادی دال بر خونریزی حاد یا مزمن ، یرقان و سابقه خانوادگی کم‌خونی ، یرقان یا بیماری - کیسه صفرا .

(۲) اندازه‌گیری هموگلوبین ، هماتوکریت ، شمار زر گلبول قرمز ، و آزمایش اسمیر .

الف) اگر هیپوکرمی دیده شود ، علت آن کمبود آهن است که باید درمان شود . مطالعات دیگر شامل آهن سرم و ظرفیت ترکیب آهن ، پروتئین های سرم ، آزمایش مدفوع جهت خورده آزمایش مغز استخوان ممکن است لازم باشد

ب) - هرگاه نورموکرومی یا هیپرکرومی دیده شود ، شمارش رتیکولوسیت

اساسی است ، هرگاه رتیکولوسیت کم باشد ( ناشی از نقص تولید مغز استخوان یا آزاد شدن آن ) مغز استخوان باید آزمایش شود در صورتیکه تعداد رتیکولو<sup>سیتها</sup>