

به نام خداوند بخشنده مهربان

پرستاری بزرگسالان – سالمندان ۳

سیستم محافظتی

(هماتولوژی)

سحر غلامی باروقی

کارشناس ارشد آموزش پرستاری

عضو هیئت علمی دانشکده پرستاری - مامایی دانشگاه علوم پزشکی بوشهر

سال تحصیلی ۹۵-۹۴

جلسه اول : آناتومی و فیزیولوژی سیستم محافظتی / گرفتن تاریخچه سلامتی و تستهای تشخیصی

سیستم هماتولوژیکی یا محافظتی شامل خون و محلهایی است که خون را تولید میکنند (سیستم خون ساز)

۵ اجزای سیستم خونساز عبارتند از: مغز استخوان (Bone Marrow)، کبد (Liver)، طحال (Spleen) و کلیهها (Kidneys).

۱. مغز استخوان: اولین محل خونسازی میباشد. در بالغین فعالیت مغز استخوان به استخوانهای لگن، دندهها، مهرها و جناغ محدود میشود. از نظر ظاهری توده مغز استخوان را میتوان به دو صورت مغز قرمز استخوان (جزایر سلولی) که سلولهای خونساز را احاطه نمودهاند و مغز زرد استخوان که حاوی تعداد زیادی سلول چربی است، تقسیم کرد. با افزایش سن، مغز استخوان فعال (قرمز) به تدریج با چربی جایگزین میشود، اگرچه در افراد سالم و در شرایطی که تولید سلولهای خونی بیشتری ضروری باشد، همان چربی دوباره به مغز استخوان فعال تبدیل میشود. مغز استخوان بافتی عروقی است و شامل سلولهای اولیه پیشساز بنام سلولهای دودمانی (Stem cell) یا مادر است. سلولهای دودمانی توانایی هماتاسازی خود را دارند، لذا جریان مداوم سازندگی سلولهای خونی را در تمام دورههای عمر تضمین میکنند. تحریک سلولهای دودمانی سبب تمایز سلولهای خونی در دو رده میلوئیدی (myeloid) و لنفوئیدی (lymphoid) میشود. این سلولهای دودمانی جهت تولید انواع اختصاصی سلولهای خونی سازگار شدهاند. سلولهای دودمانی لنفوئیدی، سلولهای نفوسیتی B و T را تولید میکنند و سلولهای دودمانی میلوئیدی نیز به سه دسته بزرگ شامل اریتروسیتها، لکوسیتها و ترومبوسیتها تبدیل میشوند، لذا تمام سلولهای خونی بجز لنفوسیتها از رده میلوئیدی میباشند از این رو نقص در سلولهای دودمانی میلوئیدی، سبب مشکلاتی نه تنها روی تولید WBC ها بلکه روی RBC و Pit ها نیز میشود.

۲. طحال: بزرگترین اندام لنفوئیدی در بدن میباشد. طحال منبع اصلی هماتوپوئز (خونسازی) در زمان جنینی است و در صورت لزوم در بزرگسالی نیز میتواند این عمل را ادامه دهد مثل فیبروز مغز استخوان که عملکرد مغز استخوان به مخاطره افتاده است، این فرآیند را اصطلاحاً هماتوپوئز اکسترامدولاری میگویند. طحال همچنین عملکرد ایمونولوژیکی دارد و موادی را تولید میکند که عمل فاگوسیتوز نوتروفیلها را بهبود میبخشد و در صورت مواجه با یک آنتیژن، IgM را تولید میکند.

■ **اعمال طحال:** \sqrt پالایش خون از طریق ماکروفاژها \sqrt انجام ذره برداری از RBC ها بدن تخریب خود سلول \sqrt کمک به بازیابی آهن از طریق جذب هموگلوبینی که در اثر تخریب RBCها آزاد میشود \sqrt تخریب اریتروسیتهای پیر و غیرطبیعی

۳ و ۴. کبد و کلیه: کلیهها و به میزان کمتری کبد، اریتروپوئتین تولید میکنند که هورمون مسئول محرک تولید RBCهاست.

۵ **خون** مایعی پیچیده است که در آن انواعی از سلولها درون مایعی بنام پلاسما شناورند. حجم خون انسان حدود ۶-۵ lit میباشد.

الف) سلولهای خون: اریتروسیتها - لکوسیتها - ترومبوسیتها

۱. اریتروسیتها: فرآیند تولید اریتروسیتها را اصطلاحاً اریتروپوئز مینامند. اریتروبلاستها که از سلولهای دودمانی اولیه میلوئیدی مغز استخوان میشوند، سلولهای هسته دار نابالغی هستند که در طی فرآیند بلوغ در مغز استخوان به تدریج هسته خود را از دست داده و رتیکولوسیت نامیده میشوند. با ادامه فرآیند بلوغ، مواد قابل رنگ آمیزی تیره رنگ در گلبول ناپدید شده و اندازه آن اندکی کاهش مییابد و نهایتاً اریتروسیتهای بالغ وارد جریان خون میشوند. تمایز سلولهای دودمانی میلوئیدی اولیه در مغز استخوان به اریتروبلاستها، بوسیله هورمون اریتروپوئتین تحریک میشود.

گلبولهای قرمز طبیعی به شکل دیسک مقعرالطرفینی شبیه یک توپ نرم است که بین دو انگشت فشرده شده است و به قدری قابل انعطاف است که به آسانی از عروق مویرگی که کمتر از $2,8\mu$ قطر دارند، عبور میکنند در حالیکه قطر خودش در حدود 8μ است. غشای گلبولهای قرمز آنقدر نازک است که گازهایی نظیر O_2 و CO_2 به آسانی در آن انتشار مییابد. دیسکی شکل بودن اریتروسیتها سطح بیشتری را تأمین نموده است تا جذب و آزاد سازی مولکول O_2 به سهولت انجام شود. اریتروسیتها بالغ از هموگلوبین تشکیل شدهاند که محتوی آهن است. اریتروسیتها فاقد هسته بوده و نسبت به دیگر سلولها دارای آنزیمهای متابولیک کمتری هستند. مقدار زیاد هموگلوبین درون اریتروسیتها سبب انجام مهمترین عمل آن یعنی انتقال اکسیژن بین ریهها و بافتها میشود. طی شرایط اریتروپوئز سریع و زیاد، رتیکولوسیتها و دیگر سلولهای نابالغ (اریتروبلاستها) نیز وارد جریان خون میشوند. این حالت در مواردی مثل خونریزی یا بعضی بیماریها است که نیاز به ساخته شدن RBC افزایش مییابد.

برای تولید اریتروسیتهای طبیعی، مغز استخوان به آهن، $vit B_{12}$ ، اسیدفولیک، $vit B_6$ ، پروتئین و دیگر فاکتورها دارد. کمبود هر یک از این فاکتورها در فرآیند اریتروپوئز میتواند سبب کاهش تولید RBC ها یا شکل غیرطبیعی و ناکارآمدی آنها شود.

متوسط عمر اربتروسیته‌ها در جریان خون در حدود ۱۲۰ روز است. گلبولهای پیر الاستیسیته خود را از دست داده و در عروق کوچک و در طحال به دام می‌افتند و از جریان خون خارج میشوند و بخش اعظم هموگلوبین آنها مجدداً به چرخه تولید برمیگردد و بخش شکسته شده آن بصورت بیلی‌روبین از صفرا ترشح میشود. مقدار زیادی آهن مجدداً بشکل مولکول جدید هموگلوبین به مغز استخوان میرود و مقداری در مدفوع و ادرار دفع میشود.

۲. **لکوسیت‌ها:** عموماً به دو دسته بنام آگرانولوسیتها و گرانولوسیتها تقسیم میشوند:

(الف) گرانولوسیتها: بواسطه وجود گرانول در سیتوپلاسم به این نام معروفند و براساس خاصیت رنگ پذیری گرانول به ۳ زیرمجموعه تقسیم میشوند:

■ **نوتروفیل‌ها** ← رنگ پذیری گرانول آنها از صورتی تا بنفش مات است. بیشترین تعداد سلول را در طبقه گرانولوسیتها به خود اختصاص میدهند. هسته آنها معمولاً به چند لوب تقسیم میشود بنابراین با نام لکوسیت‌های پلی مورفونوکلنار نیز نامیده میشوند. نوتروفیلها اولین سلولی هستند که در برابر التهابهای حاد پاسخ نشان میدهند. در حدود ۹۰٪ نوتروفیل‌های بالغ در مغز استخوان ذخیره میشوند تا هنگام بروز التهاب در بافتهای محیطی، بدن بتواند با سرعت تعداد زیادی از سلولها را آزاد کند. در بافتهای نوتروفیل نمیتواند بیش از ۲-۱ روز دوام بیاورد، بنابراین دامنه عمر آنها چند ساعت تا ۲ روز است. نوتروفیلها قادر به دفاع در برابر باکتریها میباشند.

■ **انوزینوفیل‌ها** ← در سیتوپلاسم خود حاوی گرانول قرمز روشن (نارنجی) میباشند. انوزینوفیلها میتوانند جهت مقابله با عفونتهای انگلی بسیج شده و پاسخهای آلرژیکی با واسطه IGE را تعدیل نمایند.

■ **بازوفیل‌ها** ← دارای گرانول بزرگ به رنگ آبی تیره هستند. بازوفیلها در تولید و ذخیره هیستامین و دیگر مواد شرکت‌کننده در واکنشهای حساسیتی شدید، دخالت دارند.

(ب) آگرانولوسیتها: شامل دو گروه مونوسیت و لنفوسیت میباشند:

□ **مونوسیت‌ها** ← لکوسیت‌های تک هسته‌ای فاقد گرانول هستند. در افراد بالغ حدود ۵٪ کل لکوسیتها را تشکیل میدهند. تولید آنها بوسیله مغز استخوان صورت گرفته و به فاصله کمی قبل از ورود به بافتهای جهت عمل ماکروفاژی، وارد جریان خون میشوند. ماکروفاژها بویژه در کبد، طحال، پریتون و ریه‌ها (سیستم رتیکولونودولالیال) هستند.

□ **لنفوسیت‌ها** ← لنفوسیت‌های بالغ، سلولهای کوچکی هستند. لنفوسیت‌های نارس، در مغز استخوان از رده لنفوئیدی تولید میشوند. لنفوسیتها خود به ۲ دسته T cells و B cells تقسیم میشوند. محل بلوغ سلولهای T در غده تیموس و محل بلوغ سلولهای B در مغز استخوان است. مرحله بلوغ و رشد و تکامل لنفوسیتها بعد از قرارگیری در معرض آنتی‌ژن خاص، ابتدا در غدد لنفاوی و بافتهای لنفاوی و سپس در طحال ادامه می‌یابد. از این رو لنفوسیت‌های B بالغ، سلولهای اختصاصی سیستم ایمنی هستند که آنتی‌بادی تولید میکنند و سلولهای دیگر و ارگانسیم‌ها را بعنوان «بیگانه» شناسایی میکنند. لنفوسیت‌های T مستقیماً سلولهای خارجی را میکشند یا با آزاد کردن انواع سلولهای فاگوسیت‌کننده (لنفوکین‌ها)، عمل بیگانه خواری سلولهای فاگوسیت‌کننده را تقویت میکنند. این سلولها همچنین مسئول بروز عکس‌العمل‌های تأخیری آلرژیکی هستند. این لنفوسیتها علاوه بر آن بافتهای ناآشنا (عضو پیوندی) را پس میزنند و سلولهای توموری را تخریب میکنند که این فرآیند به ایمنی سلولی معروف است. لنفوسیت‌های B که به پلاسما سل‌ها تبدیل میشوند، با تولید ایمنوگلوبولین‌ها و آنتی‌بادیها، عوامل خارجی را با مکانیزم‌های مختلف از بین میبرند. این فرآیندها با عنوان ایمنی همورال شناخته شده‌اند.

۳. **پلاکت‌ها:** ترومبوسیت‌ها در واقع سلول نیستند. آنها در اثر خرد شدن سلول‌های غول آسای بنام مگاکاریوسیت‌ها در مغز استخوان تولید میشوند.

تولید پلاکت‌ها در مغز استخوان بوسیله هورمون ترومبوپوئین به منظور تحریک در تولید شدن و تمایز مگاکاریوسیت‌ها از سلولهای دودمانی میلوئیدی صورت میپذیرد. پلاکتها در کنترل خونریزی نقش مهمی دارند. آنها به طور آزاد و در حالت غیرفعال در جریان خون وجود دارند. اندوتلیوم عروقی را تغذیه کرده و بدین گونه سلامت و تمامیت عروق را حفظ میکنند. در صورت صدمات عروقی، پلاکت‌ها در آن ناحیه فعال شده و لخته ایجاد میکنند. آنها با چسبیدن به دیواره عروق و به یکدیگر و ایجاد پلاک پلاکتی، به طور موقت سبب توقف خونریزی میشوند. مواد آزاد شده از پلاکتها، فاکتورهای انعقادی را در پلاسما فعال کرده و لخته پایداری را از فیبرین تشکیل میدهند. طول عمر پلاکت‌ها در حدود ۷-۱۰ روز است.

(ب) پلاسما: پس از جدا شدن عناصر سلولی از خون، آنچه که باقی میماند، مایع پروتئینی بنام پلاسما است. بیش از ۹۰٪ پلاسما را آب تشکیل میدهد و بخش باقی مانده آن متشکل از پروتئین‌های پلاسما (آلبومین، گلوبولین، فیبرینوژن)، فاکتورهای انعقادی و مقدار کمی مواد دیگر (مواد مغذی، آنزیم‌ها، مواد زائد و گازها) میباشد. در صورتی که پلاسما نیز به حالت لخته درآید، مایع باقی مانده را سرم مینامند. ترکیب سرم نیز مانند پلاسما است ولی بدلیل جدا شدن آنها در فرایند انعقاد، فاقد فیبرینوژن و فاکتورهای انعقادی است.

پروتئین‌های پلاسما:

← **گلوبولین:** حمل مواد مختلف در خون (مثلاً گلوبولین ترانسفرین حامل آهن است)

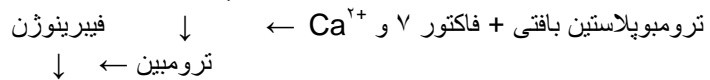
← **گاما گلوبولین:** دربرگیرنده ایمنوگلوبولین آنتی بادی‌ها که بوسیله پلاسما سل‌ها تولید میشوند

← **آلبومین:** حفظ تعادل مایعات عروقی. در کبد تولید میشود و در حمل بعضی داروها، بیلی‌روبین و بعضی هورمون‌ها نقش دارد.

فاکتورهای انعقادی: فرایند پیشگیری از هدر رفتن خون از عروق سالم و توقف خون ریزی از عروق صدمه دیده را هموستاز میگویند. دو فرایند به منظور توقف هدر رفتن خون مورد نیاز است: هموستاز اولیه و هموستاز ثانویه. در هموستاز اولیه، عروق خونی صدمه دیده منقبض میشود. پلاکتهای موجود در گردش خون در ناحیه تجمع یافته و یک پلاک هموستاتیک ناپایدار ایجاد میکنند. برای اینکه فرایند انعقادی به درستی فعال شود، لازم است که فاکتورهای انعقادی غیر فعال موجود در گردش خون، به شکل فعال درآیند. این فرایند در محل تجمع پلاکتهای رخ میدهد و نهایتاً فیبرین تشکیل میشود که رسوب پلاکتی را تقویت میکند. این فرایند هموستاز ثانویه نام دارد. فرایند انعقاد ممکن است از مسیر خارجی (راه فاکتورهای بافتی) و یا راه داخلی (راه فعال شدن انقباضی) فعال شود. هر دو راه برای حفظ انعقاد خون ضروری هستند.

◇ مسیر خارجی: هنگام صدمه بافت، توسط آزاد شدن ماده‌ای بنام ترومبوپلاستین بافتی آغاز شده و در نتیجه‌ی فعال شدن یک سری عوامل انعقادی، پروترومبین به ترومبین تبدیل شده که ترومبین خود کاتالیزوری جهت تبدیل فیبرینوژن به فیبرین میباشد.

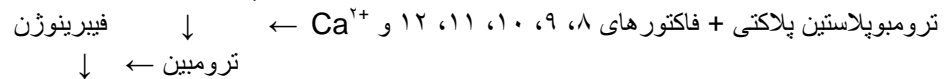
پروترومبین



فیبرین ← تقویت پلاک پلاکتی

◇ مسیر داخلی: تشکیل لخته توسط مسیر داخلی نیز در هنگام نمایان شدن کلاژن دیواره عروقی، فعال میشود. فاکتورهای انعقادی پشت سر هم مشابه مسیر خارجی فعال شده و نهایتاً فیبرین شکل میگیرد. فعال شدن راه داخلی آهسته‌تر صورت میگیرد.

پروترومبین



فیبرین ← تقویت پلاک پلاکتی

هنگامیکه عروق صدمه دیده ترمیم شده و بافت اندوتلیال پوشیده میشود، نیازی به وجود لخته فیبرین نیست، لذا این لخته توسط دو سیستم هضم خواهد شد: الف) سیستم فیبرینولیتیک پلازما (ب) سیستم فیبرینولیتیک سلولی پلاسمینوژن برای لایز فیبرین ضروری است. پلاسمینوژن در بدن همراه با فیبرینوژن در گردش خون وجود دارد و در صورت تشکیل لخته با آن ترکیب میشود. در موارد عدم نیاز به لخته، پلاسمینوژن به شکل پلاسمین، فعال میشود. پلاسمین به کلی فیبرینوژن و فیبرین را هضم کرده و ذرات شکسته شده لخته در جریان خون آزاد میشود؛ لذا در این سیستم که انحطاط محصولات فیبرین نام دارد، لخته‌ها هنگام ترمیم بافت حل خواهد شد.

.....

کسب دقیق تاریخچه سلامتی و بررسی وضعیت فیزیکی اطلاعات مهمی در مورد بیماران مبتلا یا مستعد به اختلالات خونی را فراهم میکند.

◊ تاریخچه سلامتی: کسب اطلاعات در مورد سابقه پزشکی، عادات غذایی و دارویی، آلرژی‌ها، عادات اجتماعی و تظاهرات ایجاد شده، کمک کننده میباشد.

♪ Past Medical History: با سؤال پیرامون وجود سابقه کم خونی و اختلالات همزمان (بیماریهای کلیوی، کبدی، خودایمنی)، سرطان و پیوند عضو و اختلالات هماتولوژیکی را مورد بررسی قرار میدهم. از مددجویان دچار نقص در سیستم ایمنی، سابقه ابتلا به عفونتهای مکرر و راجعه بخصوص در غشاهای مخاطی (حفره دهان، مقعد، دستگاه تناسلی - ادراری و دستگاه تنفسی)، کندی روند التیام زخم، اسهال و تظاهرات مربوط به فعال شدن پاسخهای التهابی سیستمیک (تب، خستگی، ناخوشی و...) سؤال میشود. هنگام بررسی مشکلات لنفاوی باید تروماها و دیگر آسیبهای وارده را بخصوص در رابطه با اقدامهای انتهایی مدنظر قرار داده و پیرامون آنها سؤالاتی مطرح نمایید. آیا برنامه واکسیناسیون مددجو انجام شده و به روز است؟ آیا دوره‌های شدید و غیرعادی سرخک، اوریون و دیگر بیماریهای عفونی دوره کودکی را تجربه کرده‌است؟ آیا به تازگی خون دریافت یا اهدا نموده است؟ (اهدا خون کامل میتواند روزها یا هفته‌ها مقادیر تستهای آزمایشگاهی را تحت تأثیر قرار دهد). آیا تشخیصهای خونشناسی قبلی داشته است؟ اخیراً در بیمارستان بستری شده است؟ آیا تحت کیموتراپی یا رادیوتراپی قرار گرفته است؟

♪ Surgical History: روشهای کار جراحی میتواند بر روند شکل گیری اختلالات خونی یا نقص سیستم ایمنی تأثیر گذارد. بعنوان مثال، تعویض دریچه قلب ممکن است سبب همولیز اریتروسیتها و متعاقب آن بروز آنمی گردد. گاسترکتومی کامل یا ناقص، همچنین برداشتن بخش انتهایی ایلئوم نیز به دلایل کاهش که در روند جذب vit B12 پدید می‌آورد، میتواند بعنوان دلایل بروز آنمی مطرح شود. برداشتن دندونوم منجر به کاهش جذب آهن و متعاقباً آنمی فقر آهن میگردد. برداشتن طحال، خطر ابتلا به عفونتهای شدید با باکتریهای کپسول دار نظیر استرپتوکوک پنومونی را افزایش میدهد.

♪ **Allergies:** اگر سابقه دریافت خون یا فرآورده‌های آن را دارد، در مورد عوارض بوجود آمده از مددجو سؤال شود. در مورد مواد حساسیت‌زا یا آلرژی‌های دارویی و غذایی سؤال مطرح شود. آیا تابحال دچار واکنش‌های آنافیلاکتیک گردیده است؟ آیا سابقه آلرژی از دوران کودکی داشته است؟ آیا مددجو قادر به شناسایی عامل آغازگر آلرژی است؟ آیا همراه با تظاهرات آلژیکی الگوی فصلی وجود دارد؟ آیا در واکنش‌های شدید نیاز به بستری شدن دارد؟ آیا درمان‌های حساسیت‌زدایی برای مددجو انجام گرفته و مؤثر واقع شده است؟

♪ **Drugs:** به داروهای مصرفی مددجو در گذشته و حال، اعم از داروهای نسخه شده و نشده، درمان‌های مکمل و گیاهی و مصرف الکل توجه کنید. بسیاری از داروها باعث طولانی شدن زمان سیلان خون (BT)، همولیز RBCها و یا سرکوب مغزاستخوان (BM) بصورت عمومی و یا انتخابی و در نتیجه منجر به آنمی، لکوپنی و یا ترومبوسیتوپنی میشوند. بعلاوه برخی از داروها قادرند مانع جذب اسید فولیک از روده شده و باعث آنمی گردند. در مورد درمان‌های ضدانعقادی در حال حاضر یا به تازگی، از مددجو سؤال شود. آیا مددجو تاکنون از کورتیکواستروئیدها، داروهای سیتوتوکسیک و سایر داروهای ایمنوساپرسیو استفاده کرده است؟ آیا جهت درمان سرطان و بیماریهای ایمنی خود، تحت رادیوتراپی بوده است؟ آیا مددجو تاکنون جهت درمان کمبود ایمنوگلوبولین و یا دیگر وضعیت‌های بیماریزا، ایمنوگلوبولین داخل وریدی (IVIG) دریافت کرده است؟ بررسی مددجو از نظر تداخل فرآورده‌های گیاهی با داروهای مصرفی‌اش لازم است.

♪ **Food habits:** عملکرد سیستم خونساز و سیستم ایمنی به مصرف کافی پروتئین، کالری، ویتامین (A، B₁₂ و اسیدفولیک)، مواد معدنی و عناصر کمیاب نظیر آهن و روی بستگی دارد. مصرف ناکافی هریک از مواد مذکور میتواند باعث بروز نقص در سیستم ایمنی و یا آنمی گردد. وضعیت‌هایی همچون بارداری، شیردهی و هیپرکاتابولیک که موجب افزایش نیازهای تغذیه‌ای میگردد، مورد بررسی قرار گیرد. تاریخچه‌ای از رژیم غذایی مددجو باید کسب شود و در آن به مصرف غذاهایی همچون گوشت، ماهی، تخم مرغ، فرآورده‌های لبنی، غلات کامل، سبزیجات به رنگ سبز تیره، میوه‌ها و مغزها مورد توجه باشد. گیاهخواران مطلق در معرض خطر بالای بروز آنمی ناشی از کمبود عناصر غذایی بویژه کمبود Vit B₁₂ هستند.

♪ **Social history:** سطح تنیدگی مددجو را جویا شوید. در مورد آن دسته از عوامل مرتبط با شغل که تماس با آنها مددجو را مستعد ابتلا به اختلالات خونی میکند، سؤالاتی مطرح کنید (تشعشعات، بنزن، حشره کشها، سرب و ...). قرار گرفتن در معرض موارد احتمالی زیانبار و خطر آفرین میتواند با موقعیت جغرافیایی در ارتباط باشد مثل زندگی در ارتفاعات. آیا مددجو به نگهداری از گیاهان و حیوانات مبادرت می‌ورزد؟ آیا مددجو فرآورده‌های الکلی، تنباکو و مخدر استفاده میکند؟

♪ **Family history:** سابقه وجود آنمی، ترومبوسیتوپنی، اختلالات خونریزی دهنده، اختلالات مادرزادی، یرقان، عفونتهای دارای شدت و تعدد غیرمعمول سرطان و بیماریهای اتوایمیون را در خانواده جویا شوید.

♪ **تظاهرات بالینی:** ← آنمی: خستگی**، رنگ پریدگی، ضعف، سرگیجه، دیس پنه (فعالیتی*)، سردرد

← اختلالات خونریزی دهنده: کبودی، خونمردگی، پتشی، خونریزی، هموپتزی، هماتمز، هماچوری، خونریزی شدید قاعدگی

← نقایص سیستم ایمنی: تب، عفونتهای تکرار شونده

◊ **معاینات فیزیکی:** معاینه فیزیکی سیستم خونساز، شامل انجام معاینه کامل از سر تا ناحیه پا و نیز سیستم‌های خاص بسته به نوع مشکل موجود

♪ **مشاهده:** □ پوست ← از نظر تیره و برنزه شدن بویژه در ناحیه وجود اسکار و تناسلی (هموکروموسیدروز) – از نظر وجود توده، اسکار، تورم و قرمزی در محل غدد لنفاوی – مجموعه قرمز رنگ یا گلگونی در صورت، دستها، پاها و ملتحمه (پلی سیتی) – اکیموز – پتشی – راشهای پوستی – خونریزی – رنگ پریدگی – زردی

□ **حفره دهان** ← پتشی در مخاط دهان، کام سخت و لثه‌ها – زخم شدن مخاط دهان – زبان از نظر صافی، قرمزی، و بزرگ شدن – زخم شدن گوشه‌های دهان (چیلوز زاویه‌ای) – هیپرپلازی لثه‌ها (در لوکمی)

□ **قلبی - عروقی** ← اتساع وریدهای گردن – ادم اندامهای انتهایی

□ **استخوانی** ← تورم در زانو، مچ و دستها (هموفیلی – سیکل سل)

♪ **لمس:** ○ **غدد لنفاوی** ← بزرگ شدگی – سفت شدگی – حساس شدگی – ثابت شدگی. در صورت لمس یک توده، آن را با ناحیه طرف مخالف مقایسه کنید. منطقه بالای کلاویکل، منطقه‌ای است که احتمال بروز بیماریهای متاستاتیک در آنجا بالاست.

گره‌های لنفاوی ناحیه سر، گردن و کلاویکل را در حالت نشسته معاینه کنید. گره‌های لنفاوی آگزیلاری هم در وضعیت نشسته و هم در وضعیت خوابیده قابل لمس هستند.

○ عضلانی – استخوانی ← حساس شدن دنده‌ها و جناغ سینه – حساس شدن مهره‌ها

○ شکم ← هیپاتومگالی – اسپلنومگالی

♫ سمع: ◇ تنفسی ← صداهای تنفسی غیرطبیعی (آنی – عفونت)

◇ قلبی – عروقی ← سوفل – گالوپ – تاکیکاردی (آنی – پلی سیتمی)

⊕ تست‌های تشخیصی: اختلالات خونی ممکن است بصورت کمی (افزایش یا کاهش سلولها) یا کیفی (اختلال در عمل سلولها) و یا هر دو باشد. در ابتدا بسیاری از بیماریهای خونی علائم مشابهی دارند، بنابراین بکارگیری تستهای آزمایشگاهی گسترده برای تشخیص اختلال هماتولوژیکی ضروری خواهد بود. در اکثر اختلالات خونی، نیاز به کنترل آزمایشات اختصاصی خون وجود دارد، زیرا تغییرات ایجاد شده در نتایج آزمونها در طول زمان، بسیار مفید است.

الف) مطالعات خون شناسی:

۱. شمارش کامل سلولهای خونی (CBC) ← RBC, Hb, Hct, WBC, MCV, MCH, MCHC, Plt, RDW. مقادیر طبیعی براساس سن و جنس متفاوت است.

۲. اسمیر خون محیطی (PBS) ← مورفولوژی سلولها را برای تعیین ناهنجاری و تغییرات بوجود آمده در RBC، WBC و Plt نشان میدهد.

۳. تستهای انعقادی (PT, PTT, INR) ← معرفهای اختصاصی با نمونه پلازما مخلوط شده و زمان تشکیل لخته اندازه‌گیری میشود. جهت صحت و درستی این آزمایشات، لوله آزمایش باید با مقدار کافی از خون پر شده باشد.

PT: زمان انعقاد خارجی PTT: زمان انعقاد داخلی INR: از آنجایی که دامنه طبیعی PT به نوع معرف شیمیایی استفاده شده در آزمایشگاه بستگی دارد، لذا غالباً با تبدیل به نسبت عادی شده بین المللی (INR) حالتی استاندارد می‌یابد.

۴. D.Dimer ← از فرآورده‌های اختصاصی حاصل از تجزیه فیبرین بوده و سطح آن در صورت وجود لخته در بدن و حل شدن آن بالا میرود.

۵. اندازه‌گیری سطح آهن (TIBC, Ferritin, SI) ← TIBC ؟

← Ferritin ؟

← SI ؟

۶. آزمایشات آنتی گلوبین (تست کومبس) ← مستقیم: بررسی وجود آنتی بادی روی RBCها – آنی همولیتیک اتوایمیون، همولیتیک در نوزاد

← غیرمستقیم: بررسی وجود آنتی بادی در سرم – واکنش همولیتیک به ترانسفوزیون خون

ب) اسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان: کار بسیار دشواری است و هنگامی که نیاز به اطلاعات بیشتری برای بررسی سلولهای خونی، کیفیت و کمیت انواع سلولهای تولید شده در مغز استخوان وجود دارد، استفاده میشود. این آزمونها بعنوان مدرکی دال بر وجود عفونت یا تومور استخوان نیز بکار برده میشوند.

۱. اسپیراسیون ← مغز استخوان بطور طبیعی نیمه مایع است، لذا با کمک سوزنهای مخصوص و بزرگ میتوان مقداری از آن را اسپیره کرد. در افراد بالغ مغز استخوان از برجستگی ایلیاک و گاهی استرنوم اسپیره میشود. قبل از اسپیراسیون، تمیز کردن پوست و تکنیک آسپتیک باید رعایت شود. پس از بی حسی موضعی سطح پوست، سوزن با گذشتن از پوست و بافت زیرجلدی، به استخوان وارد میشود. معمولاً بیماران احساس فشار در ناحیه فرورفتن سوزن را تجربه میکنند. اسپیراسیون مغز استخوان همواره با درد تیز و مختصری همراه است که به علت ساکشن کردن مغز استخوان در سرنگ است. مواد

آسپیره شده فقط یک نمونه از سلول است. آسپیراسیون مغز استخوان فقط برای بررسی برخی از بیماریها نظیر آنمی میتواند مفید باشد و در صورت نیاز به اطلاعات بیشتر، بیوپسی انجام میشود.

۲. بیوپسی ← نمونه بیوپسی از قسمت پشت برجستگی ایلیاک (Posterior Iliac Crest) و گاهی قسمت برجستگی جلویی تهیه میشود. در بیوپسی مغز استخوان، ساختمان و درجه سلولی سلول مشخص میشود. جهت انجام بیوپسی از سوزنهای خاصی استفاده میشود. چون این سوزنها بزرگ هستند، ابتدا پوست با یک تیغ جراحی در حدود ۳-۴cm برش داده میشود، سپس سوزن بیوپسی تا حفره مغز استخوان پیش رانده شده و در هنگام قرار گرفتن در وضعیت مناسب، بخشی از مغز استخوان به بیرون هدایت شده و با انجام یک پیچش یا حرکت نوسانی آرام سبب سهولت برداشته شدن نمونه از سوزن بیوپسی میشود. در صورت نیاز به انجام بیوپسی بهتر است که بعد از آسپیراسیون از همان ناحیه با کمی جابجایی انجام شود.

☀️ روش گرفتن نمونه در آسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان:

کرست ایلیاک فوقانی خلفی بهترین محل برای آسپیراسیون و بیوپسی است زیرا هیچ اندام حیاتی یا عروقی نزدیک آن نیست. بیمار در وضعیت پهلو با یک پای جمع شده یا در وضعیت به پشت قرار میگیرد و پروسیجر انجام میشود.

☀️ مراقبتهای پرستاری در آسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان:

✓ غالباً نیاز به آمادگی خاصی نیست، فقط نحوه انجام پروسیجر و احتمال ایجاد حس فشار و درد بدقت برای مددجو توضیح داده شود

✓ تجویز داروهای آرامبخش یا ضداضطراب در بیماران با اضطراب زیاد، مفید خواهد بود

✓ قبل از انجام بیوپسی، باید برگه رضایت نامه توسط بیمار یا همراه وی امضا شود

✓ آموزش روشهای انجام تنفس عمیق و شل سازی عضلات مفید خواهد بود

✓ اعمال فشار مستقیم روی ناحیه عمل به مدت چند دقیقه پس از اتمام پروسیجر صورت گیرد

✓ روی محل بیوپسی باید بلافاصله پس از اتمام کار پانسمان استریل قرار داده شود

✓ بعد از آسپیراسیون ممکن است مددجو ۱-۲ روز درد داشته باشد ← استامینوفن / حمام وان گرم

✓ از مصرف مسکنهای حاوی آسپرین بلافاصله بعد از پروسیجر، بدلیل خطر بروز خونریزی باید اجتناب شود

!!! نکته !!!

۱. استرنوم تنها برای آسپیراسیون استفاده میشود

۲. مهمترین خطر آسپیراسیون و بیوپسی از مغز استخوان ← خونریزی و عفونت

۳. خطر بروز خونریزی در انجام آسپیراسیون و بیوپسی زمانی بیشتر است که Pit بیمار کم بوده و یا از داروهای ضد لخته و ترومبولیتیک استفاده کرده باشد.

«خسته نباشید»

س. غلامی

جلسه دوم : روشهای درمانی در اختلالات خونی و اهدای خون

❖ برداشتن طحال ← اسپلنکتومی یک روش امکان پذیر برای بعضی از اختلالات خونی است. بطور مثال بزرگی طحال ممکن است سبب تخریب بیش از حد سلولهای خونی شود. بعلاوه اسپلنومگالی سبب ترومبوسیتوپنی شدید میشود زیرا ترومبوسیتها در طحال گیر میکنند. بعد از اسپلنکتومی تمام گروههای سنی نسبت به عفونتهای مرگ آور، آسیب پذیر میشوند بنابراین قبل از رفتن به اتاق عمل، واکسن پنوموکوکال (نموواکس) باید تزریق شود. به بیماران باید آموزش داده شود که به محض احساس ابتلا به عفونت، بدنبال درمان طبی باشند.

■ عوارض بعد از عمل: ✓ آنلکتازی ✓ نمونیا ✓ نفخ ✓ اتساع شکم ✓ پیدایش آبسه

❖ آفرزیس ← آفرزیس به معنای جداسازی است. آفرزیس درمانی یعنی اینکه فقط اجزای خاصی از خون جدا شود. در این روش از مددجو خون گرفته شده و آن را در سانتریفیوژ میگذارند. هنگامیکه اجزای خاصی از خون بیمار جدا و برداشته شد، باقی مانده خون به بیمار بازگردانده میشود. تمام این روش بصورت سیستم بسته انجام میشود، لذا خطر آلودگی باکتریال بسیار کم است. از روش آفرزیس برای تهیه مقادیر زیاد پلاکت از یک دهنده بجای گرفتن خون کامل از او استفاده میشود.

■ اجزای جدا شده ✓ پلاکت فرزیس : در ترومبوز شدید، انتقال Plt از اهداکننده واحد (single donor)، ترومبوسیتی اولیه

از دهنندگان پلاکت غالباً میتوان هر ۱۴ روز یکبار سلولها را برداشت

✓ لکو آفرزیس : میتواند بطور خاص لنفوسیتها یا نوتروفیلها باشد. در افزایش شدید WBC

✓ اریتروسیت آفرزیس : در اختلالات RBCها مثل انمی سیکل سل، جایگزینی RBCها از طریق ترانسفوزیون خون

✓ پلاسما آفرزیس : تعویض پلاسما جهت برداشتن پروتئینهای پلاسما. در سندرمهای افزایش غلظت خون و بیماریهای اتوایمیون

✓ محصول سلولهای دودمانی : برداشتن سلولهای دودمانی جهت پیوند

لکوسیتها را نیز میتوان برای ذخیره به این صورت بدست آورد که برای اینکار با تجویز فاکتور رشد به دهنده (G-CSF)، پیدایش لکوسیتهای بیشتر تحریک میشود

❖ پیوند سلولهای بنیادی هماتوپوئیتیک (HSCT) ← Hematopoietic Stem Cell Transplantation. امکان درمان بعضی از بیماران با اختلالات خونی نظیر انمی شدید آپلاستیک، بعضی از اشکال لوسمی و تالاسمی را فراهم می آورد. این روش همچنین باعث بهبود نسبی و طولانی مدتتری در مواردی مثل مالتیپل میلوما میشود. سلولهای بنیادی هماتوپوئیتیک را میتوان هم از دهنده آلوژن و هم از اتوژن انتقال داد. در غالب موارد بیماریهای خونی، انتقال آلوژنیک مؤثرتر است. در این نوع پیوند، سلولهای دودمانی (Stem Cell) از اهداکنندهای تهیه میشود که با بیمار سازگار است.

❖ فلبوتومی درمانی ← برداشت مقدار معینی از خون در شرایط کنترل شده و معین میباشد. بیماران مبتلا به هماتوکریت بالا (پلی سیمی ورا) و یا جذب زیاد آهن (هموکروماتوز) را میتوان با برداشت دوره ای یک واحد (حدود ۵۰۰ ml) از خون کامل (Whole blood) تحت کنترل قرار داد.

!!! توجه !!! انجام این روش در طی زمان حتی میتواند ایجاد فقر آهن نماید و باعث شود که بیمار نتواند RBC کافی تولید نماید

❖ درمان با اجزای خون ← یک واحد Whole blood از ۴۵۰ cc خون و ۵۰ cc داروی ضد انعقاد تشکیل شده است. روی یک واحد خون کامل، فرآیندهایی را میتوان پیاده کرده و اجزای آن شامل RBCها، Pltها و پلاسما (WBC به ندرت استفاده میشود) را جدا نمود. هر یک از اجزا را باید طی مراحل تهیه و به طریق مختلف ذخیره کرد تا حداکثر طول عمر و حیات پذیری سلولها و فاکتورهای داخل آن حفظ شود زیرا هر یک از فرآورده های خونی زمانی خاص برای زنده دارنده؛ مثلاً RBCها را باید در ۴°C نگهداری کرد. با ذخیره مناسب میتوان آنها را تا ۴۲ روز سالم حفظ کرد. در مقابل Pltها را باید در هوای اطاق ذخیره کرد زیرا آنها قادر

به استقامت در برابر سرما نیستند و فقط تا ۵ روز قابل مصرف هستند. پلاسما را باید به سرعت منجمد کرد تا فاکتورهای انعقادی داخل آنها فعال بمانند و تا یکسال قابل استفاده میباشند.

❖ **فرآورده‌های خاص** ← **فاکتور ۸ متراکم**: فرآورده منجمد خشک که از پلاسماي انسانی تغلیظ شده بدست می‌آید (هموفیلی نوع A)

← **فاکتور ۹ متراکم**: شامل فاکتورهای ۲، ۷، ۱۱ و ۱۰ است (هموفیلی نوع B و کمبود مادرزادی فاکتور ۷ و ۱۰)

← **شکلهای ترکیبی فاکتور ۸**: (هومیت پی - آلفانیت) حاوی فاکتور ون ویلبراند است (بیماری ون ویلبراند و هموفیلی B)

← **آلبومین**: در افزایش دادن حجم خون در بیماران مبتلا به شوک هیپوولمی و در بالا بردن سطح Alb در کاهش آلبومین

← **ایمنوگلوبولین**: یک محلول متراکم از آنتی بادی ایمنوگلوبولین G (IgG) است که مقدار کمی IgM و IgA نیز دارد و از حجم

زیادی از پلاسما تهیه میشود. شکل وریدی آن (IVIg) در وضعیتهای مختلف به منظور جایگزینی مقدار ناکافی

IgG در بیماران در خطر عفونت باکتریال مثل بیماران مبتلا به لوسمی لنفوتیکی مزمن، بیماران دریافت کننده

HSCT و بعضی اختلالات اتوایمیون نظیر ITP بکار میرود.

☀ اهدا و ترانسفوزیون خون

اهدا کننده خون: برای محافظت از دهنده و گیرنده خون، تمام دهندگان قبل از اهدا باید مورد مصاحبه و معاینه فیزیکی قرار گیرند. محتوای

مصاحبه، بررسی وضعیت سلامتی عمومی شخص دهنده و شناخت عوامل خطرزا است که ممکن است توسط دهنده خون منتقل

شود. دهندگان خون باید از ملاکهای زیر برخوردار باشند:

۱- وزن < ۵۰ kg برای اهدای ۴۵۰cc خون ۲- عدم تجاوز درجه حرارت دهانی از ۳۷,۵° C

۳- نبض منظم و بین ۵۰-۱۰۰ bpm ۴- پذیرش خون از افراد > ۱۷ سال در بعضی کشورها با اجازه والدین

۵- ۹۰/۵۰ < BP < ۱۸۰/۱۰۰ ۶- سطح Hb حداقل ۱۲,۵ g/dl برای زنان و ۱۳,۵ g/dl در مردان

■ **انواع اهدا کننده** ← مستقیم: فامیل، دوستان و آشنایان بیمار در مواقعی که خون مورد نیاز بیمار است

← **اتفاقی**: افراد ناشناسی که خون اهدا میکنند و خون آنها ذخیره میشود

← **اتولوگ**: نگهداری و ذخیره خون خود بیمار برای استفاده در آینده، میباشد و معمولاً در جراحی های وسیع بکار میرود

■ **استانداردهای اهدای خون**: ✓ اهدا کننده در وضعیت نیمه نشسته باشد (semi sitting)

✓ برداشت حدود ۴۵۰cc خون، کمتر از ۱۵ min طول بکشد

✓ بالا نگه داشتن دست در حدود ۲-۳ min بعد از خونگیری و قرار دادن گاز استریل و فشار روی محل

✓ قرار گرفتن در وضعیت خوابیده پس از اهدای خون تا زمان Stable شدن وضعیت

✓ تا ۱ ساعت بار سنگین بلند نکند، سیگار نکشد، تا ۲ ساعت الکل ننوشد و تا ۲ روز مایعات زیاد مصرف کند

■ **توجهات در اهدای اتولوگ**: x اهدا کننده باید ۴-۶ هفته قبل از جراحی اقدام به اهدا نماید

x تجویز فرآورده‌های آهن جهت جلوگیری از تهی شدن ذخایر

x مقدار واحد تهیه شده بستگی به نوع جراحی دارد

x بطور عادی میتوان هفته‌ای یکبار اقدام به خونگیری نمود

x از ۷۲ ساعت مانده به جراحی خونگیری انجام نمیشود

■ مزیت‌های اهدای اتولوگ: ✓ جلوگیری از انتقال عفونت‌های ویروسی ✓ تزریق بی‌خطر در افرادی که سابقه واکنش به انتقال خون دارند

✓ در صورتیکه خون لازم نشود امکان ذخیره تا ۱۰ سال وجود دارد و این خون به ذخایر عمومی ارجاع نمیشود

■ معایب اهدای اتولوگ: × هزینه بر و زمان بر است × منابع آن ناکافی است × در مواقع اورژانس امکانپذیر نیست

■ موارد منع مصرف خون اتولوگ: ✓ عفونت حاد ✓ بیماری مزمن شدید ناتوان کننده

✓ تاریخچه مثبت آنزیم صدری ✓ $Hct < 33\%$ و $Hb < 11 \text{ g/dl}$

✓ سابقه صرع کنترل نشده ✓ بیماری قلبی - عروقی یا مغزی - عروقی

عوارض اهدای خون: ♪ خونریزی زیاد از ناحیه ورود سوزن ♪ حملات تشنجی در مبتلایان به صرع

♪ Faint ← عوامل روحی، ازوواگال یا ناشتا بودن ♪ دردهای قفسه سینه در افراد مستعد به ACS

♪ رنگ پریدگی و ضعف ← پوزیشن شوک و کنترل تا نیم ساعت ♪ زخم و جراحت ورید

فرآیندهای انجام شده روی خون: α ارزیابی از نظر BGRh α آنتی بادی HIV α HBV α HCV α

α ویروس لنفوتروپیک سلولهای T نوع I α HBsAg α سیفلیس α CMVα

α فیلتراسیون لکوسیتها ← مهمترین عکس العمل نسبت به ترانسفوزیون خون بعلت وجود لکوسیتها در اجزای خون است. اجزای Pack Cell معمولاً $1-3 \times 10^9 / U$ لکوسیت دارد، بنابراین لکوسیت‌های محصولات خونی مکرراً فیلتر میشوند بویژه در بیمارانی که بطور دائمی و مزمن نیاز به ترانسفوزیون خون دارند. هنگامیکه بیماری بصورت کامل سرکوب سیستم ایمنی شده است (در تزریق مغز استخوان یا سلولهای دودمانی) هرگونه لکوسیت‌های اهدا کننده باید حذف گردد ←؟؟

بررسی وضعیت بیمار قبل از تزریق خون:

الف) تاریخچه بیمار ← بیمار قبلاً تزریق خون داشته است؟ / قبلاً نسبت به ترانسفوزیون واکنش داشته است؟ / نوع واکنش و تظاهرات آن چه بوده است؟ / چه تدابیری بکاربرده شده است؟ / بررسی تعداد حاملگی در زنان* (↑ تعداد حاملگی = ↑ احتمال واکنش) / توجه به بیماریهای ریوی، قلبی و عروقی

ب) وضعیت فیزیکی ← تعیین V/S پایه / بررسی دقیق ریه‌ها شامل سمع ریه‌ها و استفاده از عضلات کمک تنفسی / بررسی سیستم قلبی شامل مشاهده هر نوع ادم و علائم نارسایی قلبی / پوست بیمار از نظر وجود بثورات، پتشی یا اکیموز / صلبیه از نظر وجود ایکتر

عوارض انتقال خون: در تمامی بیماران دریافت کننده ممکن است رخ دهد. آگاهی بیمار از خطرات احتمالی ضروری است.

الف) واکنش غیرهمولیتیک تب زا*: ناشی از آنتی بادی‌های ضد لکوسیت‌های اهدا کننده موجود در خون یا اجزای باقی مانده خون است. در بیماران با سابقه تزریق خون و زنان Rh⁻ پس از زایمان رخ میدهد. این عارضه جان بیمار را تهدید نمیکند. با برداشت لکوسیت‌ها این عارضه را میتوان کاهش داد.

◊ علائم: ✓ لرز (از حداقل تا شدید) ✓ تب (بیش از ۱°C بالا میرود) ✓ سفتی عضلات

برای پیشگیری، داروهای ضد تب را میتوان تجویز کرد، اما استفاده روزمره بدلیل مخفی کردن شروع واکنش‌های جدی، توصیه نمیشود

ب) واکنش‌های همولیتیک حاد: خطرناکترین و مهلکترین عکس العمل نسبت به انتقال خون است و در صورت عدم سازگاری بین گیرنده و دهنده خون بروز میکند. آنتی بادیهای موجود در پلاسما گیرنده با آنتی ژنهای RBCهای اهدا کننده ترکیب شده و سلولهای در گردش را همولیز و تخریب میکنند. این واکنش اغلب بعد از ورود مقدار کمی خون در

حدود ۱۰ ml رخ میدهد. مهمترین علت واکنشهای همولیتیک حاد، خطا در برچسب زدن و یا شناسایی بیمار است.

◊ علائم :	√ تب و لرز	√ کمردرد خفیف	√ تهوع	√ فشردگی قفسه سینه
	√ تنگی نفس	√ اضطراب	√ هموگلوبینوری	√ هیپوتانسیون
	√ برونکواسپاسم	√ کلاپس عروقی	√ نارسایی کلیه (↓ خونرسانی)	√ DIC

ج) واکنش آلرژیکی : بعضی از بیماران ممکن است بعد از تزریق خون دچار کهیر یا خارش عمومی بدن شوند. به نظر میرسد علت بروز آن، واکنشهای حساسیتی نسبت به پروتئینهای پلاسمای خون اهدا کننده باشد. علائم این واکنش شامل کهیر، خارش و برافروختگی است. علائم واکنشهای آلرژیکی معمولاً ملایم بوده و به تجویز آنتی هیستامین پاسخ میدهد (مثلاً دیفن هیدرامین). در صورت بهبودی علائم پس از تجویز آنتی هیستامین، ممکن است بتوان مجدداً تزریق خون را ادامه داد. ندرتاً واکنشهای آلرژیکی شدید و با علایمی نظیر برونکواسپاسم، ادم حنجره و شوک همراه است ← اپی نفرین، کورتیکواستروئیدها و نگهدارنده BP ، تجویز آنتی هیستامین و یا کورتیکواستروئید قبل از انتقال خون ممکن است در پیشگیری مؤثر باشد. جهت پیشگیری از واکنشهای شدید پلاسما باید شستشو داده شود.

د) افزایش حجم خون در گردش : در صورتیکه مقدار زیادی خون با سرعت زیاد تزریق شود ممکن است بیمار دچار افزایش حجم خون شود. در بیماران مبتلا به CHF که مشکل افزایش حجم خون در گردش را دارند، ترانسفوزیون خون باعث وخیمتر شدن وضع آنها میشود. بهمین دلیل به نظر میرسد تزریق Pack Cell امن تر از Whole Blood باشد. چنانچه تجویز خون به آهستگی انجام شود، میتواند از افزایش یافتن حجم خون پیشگیری کرد. بیماران در معرض خطر این عارضه ممکن است نیاز به تجویز دیورتیک بعد و یا در حین تزریق ۲ واحد خون داشته باشند. حتی در بیماران دریافت کننده FFP (Fresh Frozen Plasma) یا پلاکت ممکن است افزایش حجم خون رخ دهد، لذا سرعت تزریق را باید براساس تحمل بیمار تنظیم کرد.

◊ علائم افزایش حجم خون:	√ دیس پنه	√ ارتوپنه	√ تاکی کاردی
	√ اضطراب ناگهانی	√ اتساع ژوگولر و HTN	√ سمع کراکل در ریه

در صورت ادامه یافتن تزریق خون ممکن است ادم ریوی با علائم دیس پنه شدید، سرفه همراه با خلط صورتی رنگ و کف آلود گسترش یابد.

در صورت خفیف بودن افزایش حجم مایعات، با تجویز دیورتیک و کم کردن سرعت تزریق، تزریق خون ادامه می یابد، ولی چنانچه افزایش حجم شدید باشد، بیماران را باید در وضعیت نشسته (یا قائم) قرار داد بطوریکه پاها آویزان باشد، تزریق را قطع کرده و پزک را مطلع نمود. IV line بیمار باید با N/S یا هپارین لاک حفظ شود تا در صورت ضرورت دسترسی به ورید جهت تزریقات دارویی، ورید باز باشد. در دیس پنه شدید ممکن است مورفین و O_۲ نیاز باشد.

م) آلودگی باکتریایی : شیوع آلودگی باکتریال پایین است. آلودگی معمولاً ممکن است در هر مرحله از فرآیند آماده سازی اتفاق بیفتد، ولی معمولاً ناشی از ارگانیزمهای روی پوست اهدا کننده می باشد. بسیاری از باکتریها در سرمای ایجاد شده برای ذخیره RBC ها قادر به ادامه حیات نیستند ولی بعضی دیگر قادر به حیات هستند. پلاکتها بیش از سایر فرآوردهها در خطر آلودگی قرار دارند، زیرا در حرارت اطاق نگهداری میشوند. خون آلوده از نظر ظاهری تغییری نکرده و فاقد بوی غیرطبیعی می باشد.

◊ علائم:	√ تب	√ لرز	√ هیپوتانسیون	← به محض شناخت عارضه، تزریق باید قطع شود و درمان فوری با مایعات وریدی و آنتی بیوتیک وسیع الطیف شروع میشود تا منجر به سپتی سمی نگردد
----------	------	-------	---------------	---

☼ آنتی بیوتیک، کورتیکواستروئید، داروهای وازوپرسین تجویز میشود ☼

◊ اقدامات پیشگیری : × مراقبت دقیق در مراحل تهیه و تزریق خون × تزریق RBC یا Whole Blood حداکثر طی ۴ ساعت

ن) آسیب حاد به ریه بعلت تزریق خون (TRALI) : Transfusion – Related Acute Lung Injury یک واکنش مهلك بعلت حساسیت بسیار زیاد (حساسیت ایدئوسینکراتیک)، که سبب صدمه به ریه‌ها ۶ ساعت بعد از ترانسفوزیون خون میباشد. فرآورده‌هایی که سبب این عارضه میگردند IVIG، کرایوپرسیپیتیت و Stem Cells است. این واکنش در بسیاری از موارد سبب مرگ میشود. آنتی بادیهای پلاسمای موجود در اجزای خونی، باعث تحریک چسبندگی WBC های خون دریافت کننده میشود. گاهی نیز برعکس اتفاق می افتد و آنتی بادیهای موجود در پلاسمای دریافت کننده خون باعث چسبندگی لکوسیت‌های باقی مانده در اجزای خونی اهدا کننده میشود. نتیجه نهایی این فرآیند، ادم داخل آئولوها و فضای میان بافتی و نتیجتاً جدا شدگی وسیع WBC ها در مویرگهای ریوی خواهد شد. شروع ناگهانی (در ۶ ساعت اولیه تزریق و اغلب در ۲ ساعت) خواهد بود. اگرچه TRALI میتواند پس از تزریق تمامی فرآورده‌های خونی اتفاق افتد، ولی در اثر تزریق پلاسما، وسعت کمتر و تزریق Plt، وسعت بیشتر است.

◇ علایم : √ کوتاهی تنفس √ هیپوکسی (Sat O₂ < ۹۰٪) √ کاهش PaO₂ √ کاهش BP √ Fever √ نهایتاً ادم ریه

◇ معیارهای تشخیصی : x هیپوکسی، ارتشاح دوطرفه ریه و عدم وجود دلیل قلبی برای ادم ریوی و عدم امکان وجود دلیل دیگر در ۶ ساعت بعد ترانسفوزیون خون

◇ درمان : √ حمایتی – تهاجمی ← اکسیژن درمانی، اینتوبه کردن، مایع درمانی

تزریق آهسته و کمتر و همچنین تهیه خون از زنانی که بارداری نداشته‌اند میتواند از این عارضه پیشگیری کند

و) واکنش همولیتیک تأخیری : معمولاً ۱۴ روز پس از تزریق خون ایجاد میشود. طی این مدت، سطح آنتی بادیها به میزان کافی برای ایجاد واکنش افزایش می‌یابد. همولیز RBC ها خارج عروقی است و از طریق سیستم رتیکولاندوتلیال و بطور تدریجی اتفاق می‌افتد. معمولاً این واکنشها خطرناک نیستند اما تشخیص آنها اهمیت دارد، زیرا در تزریقات بعدی خون، آنتی بادیهای تشکیل شده ممکن است واکنشهای شدیدتری را بروز دهند. نیازی به مداخلات درمانی نیست.

◇ علایم : √ تب √ کم خونی √ افزایش سطح بیلی روبین √ کاهش یا عدم وجود هاپتوگلوبولین √ یرقان √ هموگلوبینوری (نادر)

ه) بیماریهای منتقله از طریق خون : علیرغم پیشرفتهایی در غربالگری خون اهدایی برای بعضی از بیماریها، هنوز این بیماریها از طریق ترانسفوزیون منتقل میشوند.

√ هپاتیت B و C √ HIV √ CMV √ بیماری پیوند علیه میزبان (GVHD) √ بیماری جاکوب کریتزفلت (CJD)

□ GVHD ← فقط در دریافت کننده‌هایی که از نظر ایمنی به شدت سرکوب شده‌اند رخ میدهد. علایم شامل تب، راشهای قرمز منتشر پوستی، تهوع، استفراغ و اسهال

□ CJD ← یک بیماری نادر ولی مهلك که تخریب غیرقابل برگشت در مغز ایجاد میشود

ی) عوارض ناشی از تزریق خون به مدت طولانی : بیمارانی که به مدت طولانی تحت انتقال خون قرار میگیرند در خطر بیشتری قرار دارند ← عفونت / حساسیت / بیماریها

√ عفونت: هپاتیت B و C ← عملکرد کبد باید تحت نظر قرار داده شود

√ CMV ← جهت پیشگیری باید WBC ها فیلتره شوند

√ گرانباری آهن: باعث نارسایی قلب و نارسایی غدد (دیابت، هیپوتیروئیدی، هیپوپاراتیروئیدی و هیپوگنادیسم) میشود ← شلاته کردن خون

√ عکس العمل به ترانسفوزیون: حساس شدن ← اشعه دادن به RBC ها و فیلتره کردن WBC ها / واکنشهای تب زا ← فیلتره کردن WBC

مراقبت‌های پرستاری در ترانسفوزیون خون :

- (۱) قبل از انجام کار : ✓ اطمینان یافتن از لزوم ترانسفوزیون ✓ کنترل BGRh و Cross match ✓ اخذ رضایت نامه از بیمار
✓ آگاهی دادن به بیمار در مورد اصول انجام کار و علایم واکنش ✓ کنترل V/S پایه - سمع ریه‌ها - کنترل ژوگولر
✓ شستن دستها و پوشیدن دستکش ✓ استفاده از آنژوکت شماره ۲۰ یا بزرگتر ✓ استفاده از ست فیلتر دار
- (۲) حین ترانسفوزیون : × عدم فشار دادن کیسه محتوی خون × تحویل گرفتن کیسه خون بعد از گرفتن IV line
× کنترل BGRh با پرستار دیگر یا پزشک × کنترل مشخصات بیمار و دستبند وی
× خون طی ۳۰ دقیقه بعد از خارج کردن از یخچال مصرف شود × طول زمان تزریق از ۴ ساعت بیشتر نشود
× کنترل شماره و نوع گروه خونی دهنده روی برچسب کیسه و مطابقت آن با پرونده بیمار
× بررسی کیسه خون از نظر وجود حبابهای هوا و رنگ غیر طبیعی یا کدورت (حباب: وجود باکتری/ کدورت: همولیز)
× در ۱۵ دقیقه اول ترانسفوزیون، سرعت آهسته بوده، یعنی بیش از ۵ ml/min سرعت نداشته باشد. در صورتیکه عوارضی مشاهده نشد، سرعت قطرات (مگر در خطر افزایش حجم خون) بالا برده شود
× در حین تزریق، بیمار بدقت مانیتور شود. در طی ۳۰-۱۵ دقیقه اول باید مراقب علایم واکنش بود. علایم حیاتی در فواصل منظم کنترل شده و نتایج بدست آمده با مقادیر پایه مقایسه شود. (تعداد دفعات چک V/S بسته به وضعیت فرد است)
× کنترل مکرر بیمار از نظر عکس‌العملهای ناخواسته شامل بی‌قراری، کهیر، N/V، تروسو و یا درد پشت، کوتاهی تنفس، برافروختگی، هماچوری، تب و لرز ← قطع تزریق و اطلاع به پزشک و بازنگه داشتن رگ
× برای کاهش آلودگی ستهای خون را بعد از تزریق ۲ واحد خون تعویض کنید
× در صورت مشکوک بودن به بروز واکنشهای ناشی از تزریق خون، به بانک خون اطلاع داده شود و جهت بررسی آزمایشات و کشت خون، کیسه خون و ستهای آن به بانک خون فرستاده شود
× در صورت بروز واکنشهای همولیتیک یا عفونت باکتریال یک نمونه خون و یک نمونه ادرار (تعیین هموگلوبینوری) از بیمار تهیه شود و براساس خط مشی مؤسسه رویداد واکنش انتقال خون ثبت گردد
- (۳) بعد از انجام کار : ✓ کنترل V/S و مقایسه با مقادیر پایه ✓ دور ریختن مواد استفاده شده ✓ ثبت گزارش ✓ مانیتورینگ بیمار

جلسه سوم : آنمی هیپروپرولیفراتیو

آنمی وضعیتی است که در آن غلظت هموگلوبین از سطح طبیعی کمتر است و RBCهای موجود در گردش خون به تعداد کمتری میباشند. در نتیجه اکسیژن منتقل شده به بافتها کاهش می‌یابد. آنمی به خودی خود یک بیماری نیست بلکه نمایانگر تعدادی از فرآیندهای پاتولوژیکی زمینه‌ای است که منجر به ناهنجاری در تعداد، ساختار یا عملکرد اریتروسیتها میشود. شیوع آنمی با بالا رفتن سن افزایش می‌یابد. آنمی‌ها براساس علت و یا برحسب مورفولوژی یک آنمی خاص طبقه بندی میشوند.

□ طبقه بندی فیزیولوژیک آنمی

← آنمی هیپروپرولیفراتیو (کمبود RBCها در نتیجه نقصان در تولید) : فقر آهن، آپلاستیک، مگالوبلاستیک

← آنمی همولیتیک (کمبود RBCها در نتیجه تخریب آنها) : سیکل سل، نقص در آنزیم G6PD ، تالاسمی، خودایمنی

← آنمی هموراژیک (کمبود RBCها در نتیجه از دست دادن آنها) : حاد (تروما، پارگی عروقی)، مزمن (گاستریت، هموروئید، Menstruation)

⊗ آنمی هیپروپرولیفراتیو ← مغز استخوان نمیتواند به اندازه کافی RBC تولید کند. کاهش تولید بصورت کاهش تعداد رتیکولوسیتها نمایان خواهد شد. تولید ناکافی RBC ممکن است به علت صدمه مغز استخوان بدنیاال مصرف برخی داروها (مثل کلرامفنیکل)، مواد شیمیایی (بنزن) و یا بدلیل فقدان فاکتورهای لازم برای تولید RBC مثل آهن (فقر آهن)، اریتروپوئین، Vit B₁₂ و اسید فولیک (مگالوبلاستیک) باشد.

♣ آنمی فقر آهن : Iron Deficiency Anemia شایعترین نوع آنمی در همه گروه‌های سنی و در تمام نقاط دنیاست و وقتی روی می‌دهد که مقدار جذب آهن برای سنتز هموگلوبین کافی نباشد. از آنجا که بدن انسان حدود 1/4 الی 1/3 آهن مصرفی را ذخیره میکند، تا زمانیکه ذخایر کم نشده‌اند، آنمی فقر آهن حقیقی ایجاد نمیشود. این نوع آنمی، مزمن، هیپوکروم و میکروسیت است. شایعترین علت کمبود آهن در مردان و زنان (بعد از منوپوز) معمولاً خونریزی است.

◇ تظاهرات بالینی: √ خستگی و سردرد √ دیس پنه و Palpitation √ رنگ پریدگی صورت، کف دستها، بسترناخنها، غشاهای مخاطی و ملتحمه

کمبود شدید ← √ ناخنها شکنده و شیار دار √ چیلوز زاویه‌ای (Angular Cheilosis) √ زبان صاف و زخمی

∇ عارضه پیکا : جویدن چیزهای غیر معمول مثل یخ، خاک رس، نشاسته و پودر لباسشویی

◇ یافته‌های تشخیصی:

∇ قطعی‌ترین روش برای تشخیص IDA، اسپیراسیون مغز استخوان است ← نمونه تهیه شده جهت تهیه مقدار آهن رنگ آمیزی میشود

∇ اندازه‌گیری سطح Ferritin, TIBC و CBC check ← Ferritin*, ↓Hct, ↓RBC, ↓MCV, ↓Hb*, ↓MCHC, ↑TIBC

!!! توجه !!! در عفونتها و وضعیتهای التهابی سطح سرمی آهن و TIBC کاهش ولی فریتین افزایش می‌یابد ← چک همزمان CRP لازم است

◇ درمان: به جز در حاملگی، دلیل فقر آهن باید مورد بررسی قرار گیرد. آنمی ممکن است علامت سرطان گوارشی یا تومورهای فیبروئید رحمی باشد ← چک OB ، افراد ۵۰ ساله یا بیشتر را باید مورد کولونوسکوپی، اندوسکوپی و آزمایشات رادیوگرافیک از لوله گوارشی به منظور تعیین زخم، گاستریت، پولیپ و کنسر قرار داد.

برای درمان آنمی فقر آهن میتوان از فرآورده‌های آهن استفاده کرد ← فرس سولفات، فرس گلوکونات، فورمالتهای فرس

در چند هفته اول ممکن است سطح هموگلوبین افزایش یافته و آنمی در مدت چند ماه برطرف میشود ولی جایگزینی ذخایر آهن مدت بیشتری طول میکشد، از این رو ادامه درمان مصرف آهن به مدت ۶ تا ۱۲ ماه ضرورت دارد.

☼ در مورد عدم جذب آهن کافی از طریق خوراکی و یا تحمل ضعیف بیمار و یا نیاز به تجویز مقدار زیاد آهن، تزریق IV ضرورت دارد

◇ تدابیر پرستاری: ✓ آموزش پیشگیری از آنمی فقر آهن در زنان باردار و زنان واقع در سن قاعدگی

✓ آموزش مصرف غذاهای غنی از آهن شامل گوشت (گوشت گاو، جگر گوساله، جگر مرغ)، حبوبات (لوبیای سیاه، چشم بلبلی و چیتی)، سبزیهای سبز

✓ مصرف غذاهای حاوی آهن و مکملهای آهن با یک منبع ویتامین C مثل پرتقال ← ↑ جذب آهن

✓ تأکید به استفاده طولانی مدت از مکملهای آهن حتی اگر بیمار بعد از مدتی کوتاه احساس بهبودی نماید

✓ برای جذب بهتر آهن لازم است مکملهای آهن با معده خالی مصرف شود ← ۱ ساعت قبل یا ۲ ساعت بعد از غذا

✓ در صورت بروز مشکلات گوارشی همراه با خوردن آن با معده خالی میتوان آن را با غذا تجویز کرد ← ↓ ۵۰% جذب ← مصرف طولانی تر لازم است

✓ آنتی اسیدها و فرآورده‌های لبنی را نباید همزمان با مصرف آهن مصرف نمود ← ↓ جذب آهن

✓ قرص های آهن با پوششهای روده‌ای جذب ناکاملی دارند ← اجتناب از مصرف

✓ فرآورده‌های مایع آهن باعث تغییر رنگ دندانها میشوند ← خوردن با نی و شستشوی دهان با آب و رعایت بهداشت دهان

✓ اطلاع دادن به بیماران که با خوردن آهن مدفوعشان رنگ تیره (سبز مایل به سیاه یا سیاه) خواهد داشت

✓ توجه به این نکته که درمان با جانشینهای آهن سبب مثبت کاذب شدن OB خواهد شد

✓ تأکید به بیماران پیرامون ضرورت تکرار آزمایشات جهت تعیین میزان آهن

✓ مصرف آهن باعث بروز یبوست میشود، برای پیشگیری به بیمار تأکید میشود تا از غذاهای حاوی فیبر استفاده کند

✓ به منظور کاهش N/V ناشی از مصرف آهن خوراکی نوشیدن زنجبیل یا مکیدن آبنباتهای زنجبیلی مفید خواهد بود

♫ آنمی آپلاستیک : Aplastic Anemia بیماری نادری است که با کاهش یا تخریب سلولهای پیشا‌هنگ مغز استخوان به محیطهای میکروسکوپی داخل استخوان و جایگزینی آنها با سلولهای چربی ایجاد میشود، در نتیجه مغز استخوان دچار آپلازی میشود ← آنمی شدید، نوتروپنی، ترومبوسیتوپنی

◇ علل: ✓ مادرزادی ✓ اکتسابی (عفونتها، حاملگی، مصرف دارو، مواد شیمیایی، اشعه) ✓ ایدیوپاتیک*

◇ علائم: علائم اغلب بسیار مودیانه است. عوارض ناشی از نارسایی مغز استخوان ممکن است قبل از تشخیص بیماری رخ دهد

x خونریزی (لثه، شبکیه چشم) x عفونت x نشانه‌های آنمی

x پورپورا (کبودی) ← ممکن است دیررس باشد x لنفادنوپاتی گردنی x اسپلنومگالی

!!! توجه !!! آسیب‌رسانی مغز استخوان مؤید هیپوپلازی و حتی آپلازی (خیلی کم تا فقدان سلول) و جایگزینی بافت چربی در آن است

◇ درمان: علیرغم شدت بیماری، در اغلب موارد قابل درمان هستند، خصوصاً افراد سالم و کمتر از ۶۰ سال و دارای یک دهنده BM متجانس

✓ داروهای تضعیف کننده سیستم ایمنی ✓ پیوند مغز استخوان Hematopoietic Stem Cell Transplant

✓ آنتی تیموسیت گلوبولین (ATG) و سیکلوسپورین یا آندروژنها بصورت ترکیبی

✓ درمان حمایتی ← قطع عامل ایجاد کننده / ترانسفوزیون RBC یا Plt

✓ محلول گاماگلوبولین تهیه شده از اسب یا خرگوش ایمن شده توسط T لنفوسیت‌های انسانی ← عوارض: تب، لرز ضمن تزریق و شوک

◇ تدابیر پرستاری: x توجه به عوارض جانبی در مانها بویژه در مورد حساسیت شدید نسبت به تجویز آنتی تیموسیت گلوبولین (ATG)

x تحت نظر قرار دادن بیماران از نظر بروز عفونت و خونریزی بدلیل کمبود لکوسیتها و ترومبوسیتها ← دلیل اصلی مرگ

x کنترل فرد از نظر اختلال در عملکرد کبد و کلیه، HTN، خارش، اختلالات بینایی و سرطان پوست در مصرف طولانی سیکلوسپورین

x بیماران باید آگاه باشند که متابولیسم ATG باعث بروز تغییراتی در داروهای دیگر میشود

x قطع ناگهانی داروهای ایمنوساپرسیو خطرناک میباشد ← Taper to D/C

x کورتیکواستروئیدها به عنوان یک داروی ایمنوساپرسیو در طولانی مدت مفید نیستند زیرا بیمار مبتلا به آئمی آپلاستیک برای ابتلا به عوارض استخوانی کورتیکواستروئیدها (نکروز غیر عفونی سر استخوان) بسیار مستعد میباشد.

! آئمی مگالوبلاستیک: در این نوع کم خونی، تغییراتی ناشی از کمبود ویتامین B12 یا اسیدفولیک در مغزاستخوان و خون محیطی بوجود

می آید، زیرا برای سنتز طبیعی DNA وجود این دو ویتامین ضروری است. در هر نوع کمبود، RBCهای تولید شده بطور غیرطبیعی بزرگ میباشند (مگالوبلاستیک - غول آسا) سایر سلولهای منشا گرفته از رده میلوئیدی نیز غیرطبیعی هستند. تجزیه مغزاستخوان نشان دهنده هیپرپلازی (↑ غیرطبیعی در تعداد سلولها) و وجود سلولهای اریترئیدی و میلوئیدی بزرگ و دارای اشکال غیرطبیعی است ← بسیاری از RBCهای غیرطبیعی در مغزاستخوان تخریب میشوند ← سلولهای بالغی که مغزاستخوان را ترک میکنند بسیار اندک است ← پان سیتوپنی

نوتروفیلها بیش از حد تکه شده (Hyper Segmented) و Pltها نیز بصورت غیرعادی بزرگ میباشند. شکل RBCها غیرعادی بوده و دارای اشکال متفاوت (پویکیلوسیتوزیس = Poikilocytosis) میباشد. بدلیل بزرگی بیش از حد RBCها، معمولاً MCV به بیشتر از $110 \mu\text{m}^3$ میرسد.

◇ پاتوفیزیولوژی: (۱) کمبود اسیدفولیک: به شکل ترکیبات مختلف در بدن ذخیره شده و به عنوان فولاتها شناخته میشود. ذخیره فولاتها به مراتب کمتر

از ویتامین B12 است لذا در صورت کاهش فولاتها در رژیم غذایی ذخایر آن به سرعت (طی ۴ ماه) خالی میشود. فولاتها در جگر و سبزیجات وجود دارند. مصرف الکل نیاز به اسیدفولیک را افزایش میدهد. نیاز به اسید فولیک در مبتلایان به آئمی همولیتیک و خانمهای باردار به علت نیاز به تولید RBC بیشتر، افزایش می یابد. برخی بیماریها نظیر اختلالات سوء جذب روده کوچک نظیر بیماری سیلیاک باعث کاهش جذب اسید فولیک میشود

(۲) کمبود ویتامین B12: (کوبالامین) به دلایل مختلف روی میدهد:

✓ رژیم غذایی نامناسب (گیاهخواران) ✓ اختلال در جذب از مسیر معدی روده ای

✓ داروی متفورمین ✓ مصرف مزمن مهارکننده های پمپ پروتون ✓ فقدان فاکتور داخلی

✘ آئمی بدخیم یا آئمی پرنشپوز (اتوایمیون) ← فاکتور داخلی بطور طبیعی توسط سلولهای موجود در مخاط معده ترشح میشود و با اتصال به ویتامین B12 به ایلنوم رفته و در آنجا جذب میشود. بدون وجود فاکتور داخلی ویتامین B12 خورده شده قادر به جذب نخواهد بود. حتی با وجود ویتامین B12 و فاکتور داخلی به میزان کافی، ممکن است به دلیل بروز بیماری ایلنوم یا پانکراس، اختلال در جذب ایجاد شود که به این حالت آئمی پرنشپوز گفته میشود

از آنجا که بدن انسان بطور طبیعی دارای ذخایر عظیمی از ویتامین B12 است، آئمی ناشی از کمبود این ویتامین سالها بعد رخ میدهد

◇ علایم: علایم کمبود ویتامین B12 و فولیک اسید شبیه به هم هستند و ممکن است بطور همزمان در بیمار وجود داشته باشد. اگرچه علایم نورولوژیکی شایع در کمبود کوبالامین در کمبود اسیدفولیک وجود ندارد و در صورت عدم جایگزینی ویتامین B12، علایم ممکن است مقاوم شوند ← لزوم افتراق بین این دو نوع

پس از اتمام ذخایر ویتامین B12، بیمار نشانه های کم خونی را ظاهر میکند، اما بدلیل شروع و پیشرفت تدریجی بیماری، بدن میتواند خود را حتی با آئمی شدید سازگار کند و علایمی ایجاد نشود، لذا علایم شایع آئمی (ضعف، خستگی و بیقراری) در ابتدا ظاهر نمیشود.

← علایم آنمی پرنشیوز: √ زبان صاف، قرمز و ملتهب و اسهال خفیف √ رنگ پریدگی شدید در غشاهای مخاطی

√ پاراستزی در اندامها √ سوزن سوزن شدن در کف دستها و پاها

√ اختلال در حفظ تعادل (تخریب نخاعی) √ نارسایی قلبی (در صورت عدم درمان)

◇ روشهای تشخیصی: × تست شیلینگ (در تعیین کمبود Vit B₁₂) ← دریافت مقدار کمی ویتامین B₁₂ رادیواکتیو از طریق Oral و بعد از چند

ساعت تزریق وریدی ویتامین B₁₂ غیر رادیواکتیو (کمک به ترشح کلیوی ویتامین B₁₂): در صورتیکه ویتامین خورده شده بطور طبیعی جذب شود بیش از ۸% آن در ادرار ۲۴ ساعته ترشح میشود. اگر Vit B₁₂ رادیواکتیو در ادرار وجود نداشت میتوان به آنمی در اثر اختلال در جذب (پرنشیوز) شک کرد ولی اگر در ادرار، B₁₂ رادیواکتیو وجود داشت علت کمبود، آنمی پرنشیوز نیست (علت کمبود دریافت بود). در صورتیکه عدم دفع کلیوی دیده شد این بار ویتامین B₁₂ رادیواکتیو به همراه فاکتور داخلی مصرف میشود، در صورتیکه این بار نشأت ویتامین B₁₂ رادیواکتیو در ادرار وجود داشت: آنمی پرنشیوز مسجل میشود. اگر بار دیگر ترشح کلیوی وجود نداشت یعنی در مسیر جذب مشکل وجود دارد. تست شیلینگ در صورتی مفید است که ادرار ۲۴ ساعته دقیق جمع آوری شده باشد.

× تست آنالیز ترشحات معده ← به منظور یافتن HCl آزاد. اکثر بیماران در آنمی پرنشیوز دارای حجم اندک ترشحات معده همراه با PH بالا و HCl آزاد هستند.

× اندازه گیری سطح متیل ملونیک اسید در آنمی کمبود Vit B₁₂ ← در نارسایی کلیه نیز سطحش بالاست

× تست آنتی بادی فاکتور داخلی ← در صورت مثبت بودن نشانگر وجود آنتی بادی‌هایی است که به کمپلکس فاکتور داخلی و Vit B₁₂ متصل شده و از جذب آن در ایلنوم جلوگیری میکند.

× اندازه گیری سطح فولاتها درون RBCها ← آزمایش دقیق و حساسی برای بررسی آنمی ناشی از کمبود اسید فولیک

◇ درمان: √ افزایش مصرف فولاتها در رژیم غذایی و تجویز اسید فولیک به میزان ۱ mg daily ← در افراد با مشکل سوء جذب بصورت تزریق IM

√ جایگزینی Vit B₁₂، گیاهخواران باید از فرآورده‌های خوراکی یا شیر تقویت شده استفاده کنند

√ تزریق IM ویتامین B₁₂ بصورت ماهیانه در آنمی پرنشیوز و نقصان جذب ← حتی در نبود فاکتور داخلی، تجویز مقدار کمی Vit B₁₂ خوراکی توسط انتشار غیرفعال جذب میگردد

√ در افراد با سوءجذب برای جلوگیری از آنمی پرنشیوز Vit B₁₂ بصورت مکمل تا آخر عمر مصرف میشود

◇ تدابیر پرستاری: α بررسی بیماران مبتلا یا در معرض خطر آنمی مگالوبلاستیک شامل مشاهده پوست و غشاهای مخاطی (یرقان، ویتیلیگو، موهای نارس خاکستری)

α بررسی دقیق سیستم عصبی نظیر حس وضعیتی و ارتعاش، طرز راه رفتن و نیاز بیمار به وسایل کمک حرکتی

α ایجاد شرایط امن محیطی برای جلوگیری از صدمات و ارجاع بیمار به مراکز فیزیوتراپی و کاردرمانی

α توصیه به قرارنگرفتن در مکانهای گرم و سرد در صورت وجود اختلال در حس لامسه

α آماده کردن رژیم غذایی نرم و مایعات غیرمحرک بدلیل حساس نبودن مخاط دهان و زبان

α تأکید به بیماران الکلیسم که تا زمان دریافت الکل باید اسیدفولیک دریافت کنند

α کنترل منظم تستهای آزمایشگاهی و ارزیابی از نظر بروز کارسینوم معده

α آموزش اهمیت تبعیت از رژیم درمانی بصورت مادام العمر در مشکلات سوءجذب

س. غلامی «خسته نباشید»

جلسه چهارم : آنمی همولیتیک

در آنمی‌های همولیتیک، بدلیل کوتاهی عمر گلبولهای قرمز، تعداد آنها در گردش خون کاهش می‌یابد. کاهش تعداد RBCها باعث کاهش اکسیژن رسانی شده و هیپوکسی کلیه‌ها، ترشح اریتروپوئیتین را بیشتر سبب می‌شود. در نتیجه بطور جبرانی مغز استخوان گلبولهای قرمز جدیدی ساخته و به جریان خون آزاد میکند. گلبولهای قرمز نابالغ بصورت رتیکولوسیت خواهد بود. ادامه تخریب و تجزیه بیش از حد RBCها، سبب تبدیل حدود ۸۰٪ هم به بیلی روبین مستقیم در کبد شده و در صفرا ترشح می‌شود. مکانیزم تخریب RBCها متفاوت است، اما خصوصیات آزمایشگاهی در انواع آنمی‌های همولیتیک یکسان است. افزایش شمار رتیکولوسیتها و افزایش نسبت بیلی روبین غیرکونژوگه رخ میدهد. هاپتوگلوبولین به همان اندازه که هموگلوبین آزاد میشود، کاهش می‌یابد و بنابراین سطح هاپتوگلوبولین پلاسما پائین است. اگر مغز استخوان قادر به جبران و جایگزینی RBCها نباشد که با کاهش تعداد رتیکولوسیتها مشخص میشود، آنمی پیشرفت میکند. آنمی همولیتیک بصورت ارثی و اکتسابی میتواند دیده شود. در انواع اکتسابی شکل RBCها نرمال است اما عوامل خارجی مثل سموم، آسیبهای مکانیکی و ... باعث از بین رفتن آنها میشود.

♪ آنمی سیکل سل ← (سلول داسی) نوعی آنمی همولیتیک شدید ناشی از ژن ارثی با هموگلوبین جهش یافته (HbS) میباشد. هموگلوبین داسی شکل در نتیجه مواجهه با فشار کم اکسیژن به شکل کریستال در می‌آید. کاهش اکسیژن موجود در وریدها میتواند باعث بروز این تغییر شود. در نتیجه RBC حاوی HbS، شکل گرد و مقعر، قابل انعطاف و دیسکی خود را از دست داده و سخت و داسی شکل میشود. این سلولها سفت و دراز بوده و به دیواره اندوتلیال عروق کوچک میچسبند. تراکم و چسبندگی RBCهای داسی شکل، جریان خون یک عضو یا یک ارگان را کاهش میدهد. بروز ایسکمی و یا انفارکتوس منجر به ایجاد درد و تورم و تب میشود. فرآیند داسی شدن به زمان نیاز دارد، در صورتیکه RBC دوباره در معرض مقدار کافی اکسیژن قرار گیرد قبل از سفت شدن ممکن است بصورت طبیعی برگردد. به این دلیل بحران داسی (Sickle cell crisis) متناوب میباشد. سرما بدلیل انقباض عروق و کاهش جریان خون فرآیند داسی شدن را بیشتر میکند. آنمی سیکل سل از بیماری سیکل سل به مراتب شدیدتر است، که در صورت از بین رفتن RBCهای تغییر شکل یافته از درون رگهای خونی و ناتوانی مغز استخوان در تولید RBCهای کافی رخ خواهد داد. آنمی سیکل سل یک اختلال اتوزومال مغلوب میباشد.

تظاهرات بالینی: √ علایم کم خونی (بستگی به میزان HbS) √ هموگلوبین = ۷-۱۰ g/dl ← عمر RBCها ۱۰-۱۲ روز میشود

√ درد (شایعترین محلهای درگیر زانو، لگن، پشت و اندامها) √ احتمال ایسکمی، نکروز و تخریب بافتها

√ ترومبوز ← کندی جریان خون اعضا (کبد، ریه‌ها، CNS) √ دیس ریتمی و نارسایی قلبی (در بزرگسالان)

√ تاکیکاردی، سوفل قلبی و کاردیومیوپاتی ← در آنمی مزمن √ بحرانهای داسی

√ سندرم حاد سینه‌ای √ افزایش فشار خون ریوی

عوارض: × مستعد برای عفونتها (پنومونی و استنومیلیت) × CVA × نارسایی کلیه و قلب × نارسایی جنسی × افزایش فشار ریوی

⊗ بحرانها: الف) بحران سلول داسی*: بحرانی بسیار دردناک ناشی از هیپوکسی و نکروز بافت بدنیاال جریان خون ناکافی به نواحی خاص از ارگان و یا بافت میباشد. هنگامیکه جریان خون برقرار میشود موادی مثل رادیکالهای آزاد و هموگلوبین پلاسمایی آزاد، آزاد میشوند که سبب تخریب اکسیداتیو عروق میشود و به این ترتیب عروق غیرفعال شده و واسکولوپاتی گسترش می‌یابد

ب) بحران آپلاستیک: در اثر عفونت با پارو ویروس انسانی رخ میدهد. سطح Hb به سرعت سقوط کرده و براساس شواهد عدم وجود رتیکولوسیتها، مغز استخوان قادر به جبران نمیباشد

ج) بحران جدانشدگی: بدلیل تجمع سلولهای داسی شکل عارض میشود. در کودکان شایع ترین مکان برای این عارضه، طحال میباشد. اغلب کودکان مبتلا به آنمی سیکل سل در ۱۰ سالگی دچار انفارکتوس طحال شده و دیگر طحالشان فاقد فعالیت میشود که به آن «اتواسپلنکتومی» میگویند. در بالغین ارگان شایع درگیر جدانشدگی، کبد و در مواردی ریه‌ها میباشد.

⊗ سندرم حاد سینه: Acute Chest Syndrome با تب، دیسترس تنفسی (سرفه، تاکی پنه و ویزیینگ) و انفیلتراسیون جدید در عکس قفسه سینه مشخص میشود. این علایم غالباً علایم عفونت مسبب را تقلید میکنند. عفونتها، Pulmonary Fat Embolism، انفارکتوس ریه و PTE میتوانند از علل آن باشند. ۷۵٪ بیماران که دچار سندرم حاد سینه میشوند یک بحران انسدادی عروقی دردناک دارند و ۲/۵ روز طول میکشد تا علایم سندرم حاد سینه‌ای حاد پیشرفت کند.

درمان شامل ترانسفوزیون Pack Cell ، داروهای ضد میکروبی، برونکودیلاتورها، نیتریک اکساید استنشاقی و احتمالاً ونتیلاسیون مکانیکی است، اگرچه این سندرم میتواند مکرراً پیشرفت کند تا به ARDS منجر شود و نهایتاً به مرگ بی‌انجام، تدابیر تهاجمی میتواند نتایج مطلوبی داشته باشد.

افزایش فشار خون ریوی: بالا رفتن فشار خون پولموناری یکی دیگر از دلایل جداسازی در بیماری سیکل سل میباشد. تشخیص دشوار است زیرا علائم کلینیکی عمدتاً زمانی بوجود می‌آید که تغییرات غیرقابل برگشت ایجاد شده باشد. اندازه گیری پالس اکسی متری غالباً نرمال بوده و صداهای ریوی تا پیشرفت بیماری به مراحل دیررس، صاف است. بالا بودن سطح آمینوترمینال نسبت به پپتیدهای ناتری یورنیک مغزی به عنوان یک بیومارکر در افزایش فشار خون ریوی در این گروه مفید بوده و به طور مستقل پیشگویی کننده مرگ و میر است. در عکسبرداری CX-Ray انسداد میکروواسکولار ریوی و کاهش جریان خون ریوی دیده میشود.

!! نکته !! ۱. در ناقلان ژن Hb و Hct و اسمیر طبیعی و در مبتلایان به سیکل سل، Hb و Hct پائین و در اسمیر، سلولهای داسی وجود دارد

۲. تشخیص بیماری با الکتروفورز هموگلوبین تأیید میشود

درمان: Hematopoietic Stem Cell Transplant (مهمترین محدودیت: عدم دسترسی به افراد دهنده جور و شدت درگیری اعضای حیاتی)

دارو درمانی ← کورتیکواستروئیدها

← هیدروکسی اوره (داروی کیموتراپی): سطح Hb جنینی را افزایش و HbS را کاهش میدهد

← ضد دردها: آسپرین (در دردهای متوسط و خفیف) / NSAIDs / نارکوتیکها (مورفین)

← آرژنین: داروی ضد داسی شدن است و با افزایش دسترسی به اکسید نیتريت باعث وازودیلاتاسیون و کاهش فشار شریانه‌های ریوی میشود

← اسید فولیک: روزانه در جهت حفظ تأمین نیاز برای افزایش اریتروپوئز ناشی از همولیز

← آنتی بیوتیکها: برای درمان سندرم سینه‌ای حاد

← IVIg

← اریتروپوئتین

← واکسن آنفولانزا و پنوموکوک: دریافت سالانه

دارو حمایتی ← کنترل درد بویژه در بحرانهای داسی / آب درمانی کافی در طی حملات دردناک داسی شدن / اکسیژن مکمل / اسپیرومتري

ترانسفوزیون خون: کاهش عوارض ناشی از داسی شدن (عوارض تزریق مکرر: گرانباری آهن، عفونت‌ها، آلوایمیونیزاسیون)

تعویض خون: ممکن است برای کاهش خطر افزایش ویسکوزیته خون انجام میشود

مراقبت‌های پرستاری: × کنترل و تحت نظر قرار دادن سطح درد بیمار × کنترل تمام مفاصل بیمار از نظر تورم ← Elevation

× جدی قرار دادن درد و حساسیت شکم ؟؟؟ × POX سمع صداهای ریه و کنترل

× تکنیکهای آرام سازی، تمرینات تنفسی و تخیل سازی در هنگام درد × کنترل از نظر بروز عفونت

× برقراری تعادل بین فعالیت و استراحت × بررسی بیماران از نظر علائم بروز دهیدراتاسیون

× آموزش تغذیه‌ای و دارویی × حفاظت دقیق از زخمهای پاها و جلوگیری از ضربه

× آموزش به بیمار در جهت گرم نگه داشتن و حفظ مایع درمانی برای کاهش بروز بحران و شدت حملات

× آموزش به تخلیه مثانه در حمله پریاپیسم و حمام با آب گرم و ورزش × اجتناب از وضعیتهای تنش زا

♪ **تالاسمی** ← یک گروه از بیماریهای ارثی اتوزومال مغلوب است که با خصوصیات هیپوکروم میکروسیتوز شدید، تخریب عناصر خونی و درجات مختلفی از آنمی همراه میباشد. تالاسمی با اختلال در سنتز هموگلوبین همراه است که تولید یک یا چند زنجیره گلوبین در مولکول هموگلوبین کاهش می‌یابد، لذا نوعی عدم تعادل در شکل هموگلوبین پیش آمده و منجر به تغییر وضعیت در پیش سازهای رده اریترئوئید شده و سفتی RBC و انهدام زودرس آنها را سبب میشود. تالاسمی براساس نوع زنجیره گلوبین کاهش یافته به دو گروه تقسیم میشود: α (آلفا) و β (بتا).

تالاسمی نوع آلفا ملایم‌تر از نوع بتا بوده و غالباً بدون علامت است؛ RBCها به شدت میکروسیتیک هستند ولی آنمی در صورت وجود، شدت کمتری دارد.

شدت تالاسمی نوع بتا بر اساس وسعت درگیری زنجیره هموگلوبین، متفاوت است. بیماران مبتلا به شکل خفیف (تالاسمی مینور) دچار میکروسیتوز و آنمی خفیف هستند. تالاسمی شدید نوع β (تالاسمی ماژور یا آنمی کولی) در همان سالهای اول زندگی تشخیص داده میشود چون فقدان Hb سریعاً خود را نشان میدهد و میتواند در همان سالها باعث مرگ شود. کودکان مبتلا در زمان تولد سالم به نظر میرسند چون Hb جنینی حاوی گلوبین بتا نیست.

تظاهرات بالینی: \sqrt آنمی خفیف در نوع α و β مینور (غالباً بدون نشانه) \sqrt درد (بعلت همولیز) \sqrt نارسایی در رشد

\sqrt مرگ معمولاً بدنبال HF \sqrt عفونتهای مکرر \sqrt اسهال

\sqrt هیپاتومگالی و اسپلنومگالی \sqrt زردی ناشی از همولیز \sqrt هیپریپلازی مغز استخوان

درمان: HSCT \times (باید قبل از تخریب کبد صورت گیرد)

\times ترانسفوزیون خون ← با تزریق خون بصورت معمول و زود هنگام رشد و تکامل در کودکان مبتلا تأمین میشود

← اختلال عملکرد اعضا بعلت گرانباری آهن ناشی از تزریقهای مکرر معمول است: دیسفرال / دفروکسامین

♪ **کمبود G⁶PD** ← در این اختلال، وضعیت غیرطبیعی در ژن G⁶PD وجود دارد. این ژن در RBCها آنزیمی تولید میکند که برای ثبات و حفظ غشای آنها ضروری است. معدودی از بیماران که نقص ارثی دارند دچار همولیز مزمن میشوند ولی در غالب موارد این بیماری، همولیز هنگامی رخ میدهد که RBCها در اثر مواجهه با عوامل استرس‌زا، تحت فشار قرار میگیرند، مثل تب و یا مصرف برخی داروها، غذاها و گیاهان. همه نوع کمبود G⁶PD ارثی و وابسته به X میباشد. از آنجا که زنان بدلیل داشتن یک کروموزوم X غیرفعال شده جنینی، بیماری را توسعه میدهند پس یک زن هتروزیگوس مبتلا به این نوع کمبود، نیمی از سلولهایش باید برای این کمبود طبیعی و نیم دیگری مبتلا باشد. از این رو سلولهای مبتلا به کمبود در معرض همولیز هستند. علایم ممکن است ملایم باشد زیرا RBCهای طبیعی در معرض همولیز قرار نمیگیرند. نوعی از بیماری که در ساکنان دریای مدیترانه دیده میشود، نسبت به نوع دیگر که در مردم آفریقا شایع است، شدیدتر میباشد و در نتیجه، همولیز زیاد و آنمی زندگی آنها را به مخاطره می‌اندازد.

موادی که باعث همولیز میشوند: \times داروهای اکسیدکننده به ویژه داروهای ضد باکتریال و ضد مالاریا \times باقلا

\times NSAIDs و لازیکس \times منتول \times حنا \times برخی سبزیجات چینی

تظاهرات بالینی: در حالت طبیعی بیماران فاقد علامت هستند و سطح Hb و شمارش رتیکولوسیتها طبیعی است

چند روز بعد از مواجهه با عوامل خطر: \sqrt رنگ پریدگی \sqrt یرقان \sqrt هموگلوبینوری \sqrt افزایش Retic

\sqrt وجود اجسام هاینز در RBCها (Heinz Bodies)

همولیز در اغلب موارد خفیف بوده و خودبخود محدود میشود، اگرچه در نوع شدید مدیترانه‌ای بهبود خودبخود وجود ندارد

!!! نکته !!! تشخیص بیماری با آزمونهای غربالگری جهت بررسی کیفی گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز انجام میشود

درمان: درمان این بیماری شامل قطع منبع عوامل همولیز کننده میباشد. در نوع مدیترانه‌ای در همولیزهای شدید ممکن است ترانسفوزیون خون لازم باشد

مراقبت‌های پرستاری: آموزش مکانیزم بیماری به بیماران و ارائه فهرست موارد ممنوع به آنها تا از مواجهه با این مواد اجتناب نمایند

x آموزش به بیماران در رابطه با ژنتیکی بودن بیماری و ضرورت انجام مشاوره ژنتیکی

x بیماران همواره باید اتیکت هشدار دهنده مشخص کننده بیماری را به همراه داشته باشند

آزمایش همولیتیک ایمنی ← این نوع آنمی میتواند بدنبال در معرض قرار گرفتن RBCها با آنتی بادیها ایجاد شود. مکانیزم دیگر، کمبود

لنفوسیت‌های سرکوب کننده‌ای است که بصورت طبیعی از پیدایش آنتی بادیها در مقابل آنتی ژنهای خود شخص جلوگیری میکنند. اریتروسیتها در طحال شکسته و بوسیله ماکروفاژها، خارج از عروق خونی تخریب میشوند.

(الف) آلو آنتی بادی‌ها: در نتیجه ایمن سازی شخص مقابل آنتی ژنهای خارجی (برای مثال، ایجاد مصونیت شخص Rh⁻ با خون Rh⁺) بوجود می‌آیند (مثل آنتی بادیهای علیه میزبان یا خود). آلو آنتی بادیها تمایل به IgG دارند که سبب تخریب سریع RBCها، هم در داخل عروق خونی (همولیز داخل عروقی) و هم در کبد (همولیز خارج عروقی) میشوند. مثال برای آنمی همولیتیک آلوایمیون ← واکنش به ترانسفوزیون خون

(ب) اتو آنتی بادی‌ها: در بدن به دلایل مختلف توسعه می‌یابند. در غالب موارد سیستم ایمنی شخص دچار اختلال میشود و اشتباهاً RBCهای خود را بعنوان اجسام خارجی شناخته و علیه آنها آنتی بادی تولید میکند. این مکانیزم در افراد مبتلا به لوسمی مزمن لنفوسیتیک (CLL) هم دیده میشود. آنمی همولیتیک اتوایمیون را میتوان بر اساس درجه حرارت بدن در هنگام واکنش Ag - Ab تقسیم بندی کرد:

۱- آنتی بادیهای بدن گرم (%۸۰): غالباً در شرایط گرما (۳۷°C) فعال شده و به اریتروسیتها متصل میشوند

۲- آنتی بادیهای بدن سرد: در سرما (۰°C) واکنش نشان میدهند

تظاهرات بالینی: تظاهرات متفاوت بوده و غالباً به درجه آنمی بستگی دارد. در صورت همولیز خفیف مغزاستخوان قادر به جبران بوده و بیمار فاقد علائم خواهد بود

✓ خستگی و سرگیجه ✓ اسپلنومگالی* ✓ هیپاتومگالی ✓ لنفادنوپاتی ✓ پیرقان

یافته‌های آزمایشگاهی:

x سطح پایین Hb و Hct x افزایش شمار رتیکولوسیتها x ظاهر غیرطبیعی RBCها (اسفروسیت)
x افزایش سطح بیلی روبین x کاهش هاپتوگلوبولین (در همولیز شدید) x آزمایش کومبس مستقیم مثبت

درمان:

✓ قطع سریع دارویی که بیمار در حال گرفتن است ✓ ترانسفوزیون خون در همولیز شدید

✓ دوز بالای کورتیکواستروئیدها تا فروکش کردن همولیز ← کاهش توانایی ماکروفاژها در پاکسازی RBCهای پوشیده شده با Abها

← در صورت برگشت Hb به حد طبیعی (چند هفته بعد) دوز را کاهش میدهند

✓ اسپلنکتومی ← در صورت عدم تأثیر درمان با کورتیکواستروئیدها

✓ ایمونوساپرسیوها ← در صورت عدم پاسخ به کورتیکواستروئیدها و اسپلنکتومی ← سیکلوفسفامید (تأثیر و سمیت بالا) / آزاتیوپرین

✓ آندروژن صنعتی دانازول (مثل دانوکرین) ← در بعضی بیماران بویژه همراه با کورتیکواستروئیدها مفید است

✓ آنتی بادی منوکلونال ← ریتوکسی ماب ✓ IVIG ← در ۱/۳ بیماران تأثیر مثبت داشته است ولی گران است

!!! نکته !!! (الف) قطع کورتیکواستروئیدها و ایمونوساپرسیوها باید بصورت تدریجی (Taper to D/C) باشد تا از پاسخ برگشت (پاسخ

مضاعف ایمنی) و تشدید همولیز جلوگیری شود

(ب) در بیماران با آنتی بادی بدن سرد تغییر مکان فرد به محیط گرم ممکن است مفید بوده و نیاز به درمان دیگری نباشد

مراقبت‌های پرستاری:

✓ در صورت وجود آنتی بادی تعیین Cross match بسیار مشکل است، پس ترانسفوزیون خون باید به دقت انجام شود
 ✓ شروع ترانسفوزیون باید به آهستگی صورت گرفته و بیمار از نظر علائم و نشانه‌های همولیز و واکنش تحت نظر باشد
 ✓ واکسیناسیون بیماران تحت اسپلنکتومی علیه عفونت‌های پنوموکوکی لازم است
 ✓ تحت نظر قرار دادن بیمارانی که به مدت طولانی کورتون مصرف میکنند بویژه بیماران مبتلا به DM و HTN
 ✓ آموزش در مورد اهمیت مصرف داروها بویژه کورتونها و ایمنوساپرسیوها

«خسته نباشید»

س. غلامی

جلسه پنجم : هموکروماتوز ارثی، پلی سیتمی، پرکاری طحال، آگرانولوسیتوز

♣ هموکروماتوز ارثی ← Hereditary Hemochromatosis یک اختلال متابولیکی ژنتیکی با جذب زیاد آهن از مسیر معدی روده‌ای میباشد. بطور طبیعی روزانه ۱-۲ mg آهن از طریق GIT جذب میشود. در هموکروماتوز ارثی، این میزان به مقدار با اهمیتی در روز افزایش می‌یابد. آهن اضافی در ارگانهای مختلف بویژه در کبد، میوکارد، بیضه‌ها، تیروئید و پانکراس رسوب میکند و نهایتاً عضو درگیر دچار نارسایی میشود.

○ پاتوفیزیولوژی: مهمترین دلیل ایجاد هموکروماتوز، وجود نقصان در بلوغ اختصاصی ژن HFE میباشد. این ژن مسئول کنترل میزان جذب آهن از خون میباشد. در افراد مبتلا به HH، سالیانه بین ۱۰ - ۰.۵ g بر غلظت آهن افزوده میشود و در نهایت حجم آن به ۵۰ g میرسد. افرادی به این بیماری مبتلا میشوند که ژن ناقص یا معیوب را از هر دو والد خود دریافت کرده باشند (هموزیگوت باشند). هموکروماتوز ارثی از همان بدو تولد در نوزاد وجود دارد، اما تظاهرات آن به ندرت قبل از دوران بزرگسالی آشکار میشود. خطر ابتلا به HH در مردان و زنان برابر است اما احتمال تشخیص بیماری در مردان ۵ برابر زنان است، مردان تظاهرات بیماری را نیز در سنین پائین‌تر تجربه میکنند. در خانمها بدلیل از دست دادن آهن طی عادت ماهیانه، به ندرت علائم قبل از یائسگی بروز میکند.

○ تظاهرات بالینی: بدلیل تجمع تدریجی آهن در اعضای بدن، اغلب تا سنین میانسالی صدمه بافتها مشخص نمیشود

✓ ضعف و خستگی	✓ درد مفاصل	✓ کاهش وزن	✓ کاهش میل جنسی	✓ کاردیومیوپاتی
✓ هیپریپیگمانته شدن پوست	✓ دیس ریتمی قلبی	✓ اختلال کار غدد	✓ تنگی نفس و ادم	
✓ سیروز کبدی	✓ تحریک پذیری	✓ ریزش موها	✓ درد شکم	✓ کارسینومای هیپاتوسلولر

!!! نکته !!! در بیماران مبتلا به سیروز کبدی و دیابت شیرین باید وجود هموکروماتوز ارثی بررسی شود

○ بررسی و یافته‌های تشخیصی: ← آزمایش خون : افزایش Serum Iron، کاهش TIBC، افزایش اشباع ترانسفرین، CBC نرمال

← بیوپسی کبد : قطعی ترین روش

← آزمون موتاسیون ژنتیکی

○ درمان: هدف اصلی درمان برداشت آهن اضافی از خون است (↓ سطح سرمی فریتین به کمتر از ۵۰ μg و ترانسفرین اشباع کمتر از ۵۰٪)

✓ فلبوتومی درمانی (برداشت خون کامل از ورید) : برداشت هر واحد خون سبب کاهش آهن به میزان ۲۵۰-۲۰۰ mg میشود

فلبوتومی بصورت تکراری برطبق برنامه زمان بندی شده (۲-۱ بار در هفته) به مدت ۲-۳ سال انجام میشود. بعد از آن فلبوتومی به منظور کاهش تجمع آهن بعنوان درمان نگهدارنده به هر ۴-۲ ماه تا آخر عمر، کاهش می‌یابد. برداشت آهن اضافی از اختلال عملکرد در اعضای در حال مرگ می‌کاهد بویژه سیروز کبدی.

○ مراقبت‌های پرستاری: ✓ محدودیت دریافت آهن در رژیم غذایی ✓ اجتناب از مصرف مکملهای آهن و ویتامین C

✓ اجتناب از مصرف هر ماده‌ای که سبب تخریب کبد میشود مثل الکل

✓ انجام دوره‌ای آزمایشات غربالگری برای هیپاتوما (کنترل AFP)

✓ کنترل سیستم‌های بدن از نظر اختلال در عملکرد اندوکرین و قلب

✓ غربالگری فرزندان افراد مبتلا به هموکروماتوز

● پلی سیتمی ← اصطلاحی است که به افزایش یافتن حجم اریتروسیتها اطلاق میشود. این واژه در هنگام افزایش هماتوکریت (بیشتر از ۵۰-۵۵٪) بکار میرود. هیپوولمی هم میتواند سبب افزایش Hct شود، ولی به حدی نیست که به آن پلی سیتمی گفته شود. پلی سیتمی به دو دسته تقسیم میشود:

الف) پلی سیتمی اولیه : پلی سیتمی حقیقی یا پلی سیتمی ورا نیز خوانده میشود. یک اختلال پرولیفراتیو سلولهای بنیادی میلوئیدی است که تکثیر سلولهای دودمانی میلوئیدی از مکانیزم طبیعی کنترل میشود. مغز استخوان پر از سلول میشود و اریتروسیتها، لکوسیتها و پلاکتها در خون محیطی نیز بالا میرود، اگرچه اریتروسیتها بیشتر بالا میروند و هماتوکریت بیشتر از ۶۰٪ میشود. تولید انبوه و غیرطبیعی این سه نوع سلول نتایج زیر را به همراه خواهد داشت:

۱) افزایش چسبندگی یا ویسکوزیته خون (۲) افزایش حجم کل خون (۳) احتقان شدید خون در تمامی بافتها و اندامها
این تغییرات میتواند در طی یک دوره ۲۰-۱۰ ساله و یا بیشتر اتفاق بیفتد. در طی زمان طحال عملکرد هماتوپوئز جنینی خود را آغاز کرده و بزرگ میشود. در بعضی موارد مغز استخوان فیبروز شده و نتیجتاً ناتوانی در تولید بسیاری از سلولها رخ میدهد، این فرآیند بنام سوخته (Burn out) یا فرسوده (Spent) خوانده میشود. پلی سیتمی ورا را میتوان یک اختلال مزمن، کوتاه کننده عمر، پان هیپرپلاستیک و نئوپلاستیک مغز استخوان دانست. بیماری ممکن است بسوی متاپلازی میلوئیدی همراه با میلو فیبروز، MDS و یا AML پیش برود. سن متوسط آغاز این بیماری ۶۵ سالگی بوده و در مردان بیشتر از زنان میباشد. مرگ بیماران معمولاً در اثر ترومبوز، خونریزی و در موارد معدودی در اثر تبدیل به AML میباشد.

○ علائم: در مرحله اول بیماری معمولاً بدون علامت میباشد ← تنها یافته، Hct بالا میباشد

✓ پوست سرخ رنگ و گلگون ✓ اسپلنومگالی ✓ افزایش اسید اوریک ← ایجاد نقرس و سنگهای کلیه

✓ سردرد، سرگیجه، وزوز گوش، خستگی، بی‌حسی، تاری دید ← ناشی از افزایش حجم

✓ آنژین، لنگیدن پا، تنگی نفس، ترومبوفلیت، فشار خون بالا ← در نتیجه افزایش ویسکوزیته خون

✓ خارش ← در نتیجه آزاد شدن هیستامین به علت افزایش بازوفیلها

✓ اریترومالاژیا (Erythromelalgia) ← احساس سوزش در انگشتان (خنک کردن باعث بهبود میشود)

○ یافته‌های تشخیصی: تشخیص براساس بالا رفتن توده سلولی اریتروسیتها، سطح اشباع اکسیژن خون و اسپلنومگالی میباشد

✓ افزایش WBC و Plt ✓ سطح اریتروپوئتین نرمال یا کم ✓ رد غل پلی سیتمی ثانویه

O عوارض: MI و CVA ← به علت ترومبوزهای ایجاد شده

Bleeding ← زیرا Plt های تولید شده اغلب بزرگ بوده و اختلال در عملکرد دارند (هماچوری، ایپستاکسی و ؟؟؟)

!!! نکته !!! عوارض ترومبوتیکی مهمترین علت مرگ در این بیماران است

O درمان: هدف از درمان کاهش شمار RBC ها و کاهش خطر بروز ترومبوز است

✓ فلبوتومی: بمنظور کاهش غلظت خون و تهی شدن ذخیره آهن بدن که توانایی ساخت Hb اضافی را کاهش دهد (حفظ سطح Hct زیر ۴۵%)

✓ داروهای شیمی درمانی (هیدروکسی اوره) ← سبب سرکوب مغزاستخوان و کاهش شمار گلبولها میشود

✓ داروی آنالژسید (آگری لاین) ← با مهار چسبندگی پلاکتها در کنترل ترومبوز استفاده میشود

✓ اینترفرون α ← کنترل شمار گلبولهای خونی ← در بیماران جوانتر و کسانی که به هیدروکسی اوره مقاوم شده‌اند

✓ اینترفرون α - ۲b ← درمان خارش زیرا این بیماران به آنتی هیستامین پاسخ نمیدهند

✓ آسپرین ← مهار دردهای ناشی از اریتروما لایا و در مقدار کم باعث کاهش خطر ترومبوزهای جدی میشود

✓ درمان و پیشگیری از حملات نقرس در بیماران با اسیداوریک بالا

O مراقبت‌های پرستاری: x آموزش علایم و نشانه‌های ترومبوز x کاهش مصرف الکل برای کاهش خطر خونریزی

x بررسی ریسک فاکتورها برای عوارض ترومبوز از قبیل سیگار کشیدن، چاقی، کنترل ضعیف فشار خون و DM

x اجتناب از ایستایی، روی هم انداختن پاها، پوشیدن لباسهای تنگ بویژه جورابهای تنگ ← جلوگیری از DVT

x اجتناب از مصرف دوزهای بالای آسپرین و داروهای حاوی آسپرین در افراد با تاریخچه خونریزیهای مهم

x اجتناب از مصرف مکملهای آهن و مولتی ویتامینهای آهن دار

x حمام کردن با آب ولرم یا سرد و عدم کشیدن حوله روی پوست برای کاهش خارش

x استفاده از لوسیونهای حاوی جوی دوسر و گرفتن وان آب حاوی جوش شیرین ← کمک به کاهش خارش

(ب) پلی سیمی ثانویه: بدلیل تولید بیش از حد اریتروپوئین ایجاد میشود. این مسئله در پاسخ به کاهش یافتن مقدار اکسیژن به عنوان محرک هیپوکسی در افراد سیگاری، مبتلایان به COPD، بیماریهای سیانوتیک قلبی و یا وضعیتهای غیرپاتولوژیک مثل زندگی در ارتفاعات حاصل میشود. این وضعیت همچنین در نتیجه وجود بعضی از انواع هموگلوبینوپاتی (مثل هموگلوبین چزاییک) که هموگلوبین بطور غیرطبیعی به اکسیژن وابسته است و یا جهش ژنتیک (مثل ون هیبل ویندو) که سطح اریتروپوئین بالا رفته و اریتروپوئین افزایش می‌یابد. پلی سیمی ثانویه همچنین بدلیل نئوپلاسمها (کارسینومای سلولهای کلیوی) که تولیدکننده اریتروپوئین است حاصل میشود.

O درمان: در صورتیکه پلی سیمی ثانویه ملایم باشد ممکن است نیاز به درمان نباشد

در صورت لزوم، درمان شامل برطرف کردن عامل ایجاد کننده میباشد

در صورت علامتدار بودن بیماری و بالا بودن قابل توجه Hct ← فلبوتومی (جهت کاهش غلظت خون)

• **پرکاری و پارگی طحال** ← شایعترین اندیکاسیون اسپلنکتومی، پارگی طحال است که خونریزی شدید نیز اغلب بر وخامت آن می‌افزاید.

بعد از پارگی طحال، پرکاری طحال دومین اندیکاسیون مهم اسپلنکتومی به شمار می‌آید. در پرکاری طحال یکی از سلولهای خونی (اریتروسیتها، لکوسیتها و یا ترومبوسیتها) به تعداد فراوان از سوی طحال تخریب میشود. پرکاری اولیه طحال در پورپورای ترومبوسیتوپنیک ایدیوپاتیک و اسفروسیتوز مادرزادی به وقوع

می‌پیوندد. لنفوما (از جمله هوچکین)، لوکمی، پلی سیتی ورا، عفونتهای حاد (مونونوکلئوز عفونی)، عفونتهای مزمن، مالاریا، سیفلیس، هموگلوبینوپاتی و سیروز کبد، برخی از عوامل سببی پرکاری ثانویه طحال به شمار می‌روند.

○ ریسک فاکتورهای پارگی طحال: √ تروما √ پارگی اتفاقی طحال در خلال عمل جراحی روی اندامهای مجاور

√ بیماریهای طحال که منجر به نرمی و تخریب بافت آن میشوند (مالاریا، مونونوکلئوز عفونی)

○ علایم پرکاری طحال: × اسپلنومگالی در حد متوسط تا زیاد × آنمی × لکوپنی

× ترومبوسیتوپنی × افزایش جبرانی تولید سلولهای آسیب دیده در مغزاستخوان

○ درمان: √ پرکاری اولیه ← اسپلنکتومی

√ پرکاری ثانویه ← اسپلنکتومی تنها یک درمان تسکینی است و بیماری زمینه ساز باید درمان گردد

○ مراقبتهای پرستاری: × آموزش به مددجو در زمینه پیشگیری از عوارض ناشی از سایتوپنی خاصی که بوجود می‌آید

× مددجویان به ویژه در ۳ سال اول بعد از جراحی در معرض خطر ابتلا به عفونت قرار دارند ← آموزش توجه به علایم عفونت

!!! نکته !!! عملکرد منحصر به فرد طحال سرانجام بر عهده دیگر اندامهای بدن گذاشته می‌شود

♪ **آگرانولوسیتوز** ← (گرانولوسیتوپنی، نوتروپنی بدخیم) نوعی دیسکرازی خونی حاد و کشنده است که با نوتروپنی شدید مشخص می‌شود. از آنجا

که نوتروفیلها حدوداً ۹۳٪ کل آگرانولوسیتها را تشکیل می‌دهند، بهمین دلیل اصطلاح نوتروپنی اغلب مترادف با آگرانولوسیتوز بکار میرود. آگرانولوسیتوز وضعیتی نسبتاً نادر است. در اثر تولید ناکافی نوتروفیلها (آنمی آپلاستیک، رادیوتراپی و کیموتراپی) یا افزایش تخریب این سلولها (پرکاری طحال، SLE، عفونتهای باکتریال) حادث می‌شود. شایعترین علت آن حساسیت شدید یا اثرات مسموم کنندگی داروها و عوامل شیمیایی است. وجود نوتروفیلها در پیشگیری و محدودیت عفونتهای باکتریایی ضروری است، لذا بیمار مبتلا به نوتروپنی بیشتر در معرض خطر عفونتهایی با منشا داخلی و خارجی قرار می‌گیرد. خطر عفونت در افراد مبتلا به نوتروپنی نه فقط به شدت کاهش نوتروفیلها، بلکه به طول مدت زمان ابتلا به نوتروپنی نیز بستگی دارد. خطر توسعه عفونت با طول مدت زمان ابتلا به نوتروپنی افزایش می‌یابد، حتی اگر نوتروپنی ملایم باشد. بطور معکوس نیز در نوتروپنی شدید اگر طول مدت زمان آن زیاد نباشد، عفونتی ممکن است ایجاد نشود (مثل بعد از کیموتراپی)

○ علایم: تا هنگام ابتلا به عفونت، علایمی دال بر وجود آگرانولوسیتوز بروز نمیکنند

√ طی ۲-۳ روز اول خستگی شدید و ضعف برفرد مستولی شده و پس از آن گلو درد، اولسهای ناحیه حلق و مخاط دهان، اختلال در بلع، نبض ضعیف و سریع و لرز شدید به وقوع می‌پیوندد ← در این اختلال غشاهای مخاطی دهان و گلو بسیار آسیب پذیر میشوند

√ در صورت عدم درمان سریع و به موقع عفونت با کمک آنتی بیوتیکها ← بروز سپتی سمی و مرگ در عرض ۱ هفته

!!! نکته !!! آزمونهای CBC قبل از شروع عفونت (مثل بعد از کیموتراپی) نوتروپنی را آشکار میکند

○ درمان: براساس علت ایجاد کننده نوتروپنی درمان متفاوت است

α ناشی از دارو ← قطع دارو در صورت امکان α در درمان نئوپلاسم ← با بهبود مغزاستخوان رفع میشود (موقتی است)

α اختلال ایمنولوژیک ← کورتیکواستروئیدها α کاهش تولید ← G-CSF و GM-CSF

α کیموتراپی و رادیوتراپی ← قطع یا کاهش دوز - تجویز فاکتور رشد کلونی برای دستیابی به حداکثر تأثیر ضد توموری ترجیح داده میشود

α بستری در بیمارستان در صورت بروز تب و تحت نظر بودن از نظر عفونت ← B/C، U/C، S/E، کشت خلط، CXRay و برای اطمینان از انجام درمان علیه ارگاناسم مسبب، آنتی بیوتیک وسیع‌الطیف قبل از آماده شدن جواب کشت تجویز میشود + هیدراته کردن بیمار

○ مراقبتهای پرستاری: √ رعایت رژیم غذایی مایعات یا نرم و پخته بودن تمام غذاها ← در مواد خام احتمال وجود باکتری بالاست

- ✓ آموزش به بیماران غیر بستری در امر مراقبت از خود، اجتناب از بودن در کنار بیماران عفونی و اجتماعات
- ✓ آموزش به بیمار در زمینه اهمیت مراجعه به پزشک در صورت مشاهده علائم عفونت
- ✓ تأکید به انجام آزمایش CBC در زمان تعیین شده به بیماران در معرض آگرانولوسیتوز (مثل بیماران تحت کیموتراپی)
- ✓ تأکید به اجتناب نمودن از تمیز کردن قفس پرندگان، سطل زباله، تماس با خاک و باغبانی
- ✓ آموزش رعایت رژیم غذایی پرکالری و پر پروتئین و مصرف روزانه ۳ lit آب
- ✓ آموزش انجام تنفس عمیق و استفاده از اسپرومتری تشویقی هر ۴ ساعت در زمانهای بیداری

«خسته نباشید»

س. غلامی

جلسه ششم: اختلالات خونریزی دهنده و انعقادی

§ اختلالات خونریزی دهنده

نارسایی در مکانیزم هموستاز میتواند سبب بروز خونریزی شود که ممکن است شدید باشد. این خونریزیها معمولاً بر اثر ضربه ایجاد میشود ولی ممکن است در مواردی بصورت خودبخودی روی دهند. فرآیند طبیعی تشکیل لخته و تجزیه آن به عوامل زیر بستگی دارد:

الف) عروق خونی سالم ب) تعداد کافی پلاکتهای کارآمد ج) مقدار کافی از هر ۱۲ فاکتور انعقادی د) سیستم فیبرینولیتیک کنترل شده
بر همین مبنا ۴ مشکل را میتوان تعریف کرد که علت بروز اختلالات خونریزی دهنده محسوب میشوند:

الف) عروق خونی ضعیف و آسیب دیده ب) کمبود پلاکتها (↓ روند تولید، ↑ تجمع در طحال و ↑ تخریب)

ج) کمبود یا فقدان یکی از فاکتورهای انعقادی د) کاهش یا افزایش فیبرینولیز

در صورت بروز اختلال در پلاکتها و فاکتورهای انعقادی، خونریزی خودبخودی میتواند در هر نقطه‌ای از بدن رخ دهد، درحالیکه هنگام بروز نقص بعلت بروز اختلالات عروقی، محل خونریزی معمولاً موضعی است. اختلالات خونریزی دهنده برمبنای یک تاریخچه کامل سلامت و خانوادگی، معاینات فیزیکی و تستهای آزمایشگاهی مربوط به پلاکتها و نقایص انعقادی، تشخیص داده میشود.

☺ **ترومبوسیتوپنی** ← کاهش سطح پلاکتی. ترومبوسیتوپنی میتواند به دلایل مختلفی ایجاد شود:

الف) کاهش تولید پلاکتها در مغز استخوان ب) افزایش تخریب پلاکتها ج) افزایش مصرف پلاکتها

◊ تظاهرات بالینی: ✓ پتشی (در پلاکت کمتر از ۲۰۰۰۰) ✓ خونریزی از بینی و لثه ✓ خونریزی ماهیانه شدید

✓ خونریزی شدید بعد از جراحی یا کشیدن دندان ✓ خونریزی مهلک در CNS و GIT (در پلاکت کمتر از ۵۰۰۰)

!!! نکته !!! ۱. در ۰/۸٪ موارد وجود اتیلن دی آمین تترا استیک اسید (EDTA) که در لوله CBC وجود دارد باعث چسبندگی پلاکتها شده و بطور کاذب سطح پلاکت پایین دیده میشود

۲. در صورت وجود اختلال عمل پلاکت بعلت بیماری (مثل MDS) یا دارو درمانی (مثل آسپرین)، احتمال بروز خونریزی بیش از زمان کاهش مقدار پلاکت است. علت؟؟؟

◊ تشخیص: ✓ آسیب‌رسانی و بیوپسی مغز استخوان ✓ بررسی میزان مگاکاربوسیت‌های خون ✓ غربالگری هیپاتیت B و C

◇ درمان: x در نوع ثانویه باید علت را درمان نمود x برداشتن طحال (غالباً یک روش حمایتی بوده و برای درمان وضعیتی خوب است)

x تزریق پلاکت در صورت اختلال در تولید (باعث ↑ شمار پلاکتها و توقف خونریزی و جلوگیری از خونریزی خودبخودی میشود)

!!! نکته !!!

۱. اگر ترومبوسیتوپنی ناشی از افزایش تخریب باشد، در صورت تزریق پلاکت، پلاکت تزریق شده نیز تخریب شده و شمار پلاکت افزایش نخواهد یافت

۲. مراقبتهای پرستاری برای بیماران بستگی به علت ترومبوسیتوپنی، طول مدت بیماری و در نهایت شرایط بیمار دارد و مهمترین اصل، آموزش به بیمار میباشد

☺ پورپورای ترومبوسیتوپنی ایمنی ← Immune Thrombocytopenic Purpura یا پورپورای ترومبوسیتوپنی ایدیوپاتیک،

بیماری است که افراد را در همه سنین گرفتار میکند ولی در بچه‌ها و زنان جوان شایع‌تر است. یک اختلال اتوایمون است که با تخریب پلاکتهای طبیعی بدلیل اتصال اتوانتی بادیها به آنتی ژنهای واقع در غشای پلاکتی، همراه است. اگرچه پلاکتها عملکرد طبیعی خود را در جریان خون انجام میدهند، اما پس از رسیدن به کبد و طحال، توسط ماکروفاژها بیگانه تلقی شده و نابود میشوند (RES). پلاکتها بطور طبیعی ۱۰-۷ روز زنده میمانند اما در ITP طول عمر آنها ۳-۱ روز میشود.

در اکثر موارد سیر بیماری به شکل دوره‌های بهبود نسبی و شدت، تظاهر میکند که در صورت عدم درمان، سالها ادامه خواهد یافت. بیماریهای ویروسی (هپاتیت)، مصرف داروهای نظیر داروهای سولفا و وضعیتهایی مثل SLE و یا حاملگی ممکن است به ITP بیانجامد.

◇ تظاهرات بالینی: √ بسیاری از بیماران فاقد علامت هستند √ کبود شدن سریع √ خونریزی شدید در عادت ماهیانه

√ پنتی و پورپورا (خشک: روی پوست / مرطوب: روی مخاط گوارشی و تنفسی) √ کاهش شمارش پلاکتها (↓ ۱۰۰۰۰۰)

√ طولانی شدن زمان سیلان علیرغم طبیعی بودن زمان انعقاد؟؟؟

√ افزایش شکنندگی و آسیب پذیری مویرگها √ مثبت شدن تست غربالگری آنتی بادی

!!! نکته !!!

۱. بیماران با پورپورای خشک نسبت به بیماران با پورپورای مرطوب، در معرض ابتلا به عوارض کمتری قرار دارند

۲. بیماران با تشخیص ITP را باید از نظر ابتلا به هپاتیت و HIV مورد آزمایش قرار داد

◇ عوارض: √ ICH √ Epistaxi شدید، GIT و UT √ خونریزی بداخل ریافراگم ← بروز مشکلات ریوی

√ درد عصب، بی حسی انتهاها و فلج ناشی از فشار هماتوم روی اعصاب یا بافت مغز

◇ درمان: هدف اولیه درمان رسیدن به شمار امن و بی خطر پلاکت میباشد. تصمیم گیری برای درمان نباید فقط براساس تعداد پلاکتهای بیمار باشد، بلکه سبک زندگی و میزان فعال بودن وی نیز مهم است

♣ قطع سریع دارو (در صورتیکه علت داروی خاصی میباشد) ♣ داروهای بلوک کننده اتصال گیرنده به ماکروفاژها (کورتون)

♣ پلاسما فرز (تا زمانیکه استروئیدها تأثیرشان شروع شود) ♣ ایمنوساپرسیوها (آزاتیوپرین) ← بعنوان درمان نگهدارنده

♣ IVIG ← در باند شدن به گیرنده‌های ماکروفاژی مؤثر است ولی نیاز به دوره طولانی مصرف دارد و گران قیمت است

♣ کیموتراپی (وین کریستین) ← بلوک گیرنده‌های روی ماکروفاژها و تحریک ترومبوپونز ♣ اسپلنکتومی (۵۰٪ موارد مفید)

♣ آنتی D (وین Rho) ← ITP مزمن در افراد Rh⁺ ← اتصال به RBC و درگیر کردن RES با RBC حساس شده ← کاهش تخریب Plt

♣ گیرنده‌های آگونیست ترومبوپونین ← ۱. رومیپلوستین (Romiplostin) یا N plate ← تزریق بصورت SC و هفتگی

← ۲. الترومبوپگ (Eltrombopag) یا Promacta ← بصورت PO

!! توجه !! در صورتیکه هریک از این داروها ناگهانی قطع شود، ترومبوسیتوپنی ریپاند رخ میدهد

◇ مراقبت‌های پرستاری : ✓ بررسی شیوه زندگی و شناسایی عوامل خطر برای خونریزی ✓ شناسایی دقیق تاریخچه دارویی (گیاهی و مکمل*)

✓ بررسی دقیق عملکردهای عصبی بویژه در افراد با پورپورای مرطوب

✓ اجتناب از تزریق عضلانی و Rectal Suppository و گرفتن درجه حرارت از طریق Rectal

✓ آموزش علائم و نشانه‌های وخیم شدن بیماری ✓ اجتناب از تماس‌های جنسی شدید در پلاکت زیر ۱۰۰۰۰

✓ آموزش در زمینه اجتناب از داروهای گیاهی و داروهایی که با عملکرد پلاکتها تداخل دارند و مانور و السالوا و بیوست

✓ استفاده از مسواکهای نرم و اجتناب از نخ دندان و تیغ برای اصلاح

✓ توصیه به مصرف Vit D و کلسیم در مصرف کنندگان کورتیکواستروئیدها؟؟؟

✓ تزریق واکسن پنوموواکس و آنفلانزا و مننگوکوک ۲-۳ هفته قبل از انجام اسپلنکتومی

☺ هموفیلی ← نوعی اختلال ژنتیکی وابسته به کروموزوم X است که سبب کمبود فاکتورهای انعقادی در بدن میشود. بیماری در بچه‌ها

معمولاً در گروه سنی نوپا تشخیص داده میشود. دو نوع اصلی که توسط آزمونهای آزمایشگاهی قابل تشخیص هست:

• هموفیلی A ← ناشی از اختلال ژنتیکی بعلت کمبود یا نقصان فاکتور ۸ - نسبت ۱ به هر ۱۰۰۰۰ تولد

• هموفیلی B ← بیماری کریسمس / ناشی از کمبود یا نقصان فاکتور ۹ - شیوع ۱/۴ هموفیلی A

◇ علائم : ✓ خونریزی با ضربه ← ممکن است با ضربه‌های خیلی جزئی هم رخ دهد و تکرار و شدت آن بستگی به میزان فاکتور و شدت ضربه دارد

و در نقاط مختلف رخ میدهد ولی ۷۵% موارد در مفاصل است (زانو- آرنج- شانه - مچ دستها و پاها و هیپ)

✓ همارتروز ← درد، ورم و محدودیت حرکت در مفاصل بدلیل تخریب مفصلی ناشی از خونریزی

✓ خونریزی شدید از لته‌ها هنگام کشیدن دندان یا مسواک زدن ✓ همتوم در بافت نرم (عضله یا بافت زیرجلدی)

✓ آنکیلوز (ثابت شدن مفصل) ← مددجویان با کمبود شدید فاکتور، قبل از بلوغ بدنبال تخریب مفصل، معلول و ناتوان میشوند

✓ خونریزی‌های خودبخودی در تمام قسمتهای بدن با گستردگی پیشرونده در کمبود شدید فاکتور ۸

✓ کاهش حس‌ها، ضعف و آتروفی منطقه‌ای در صورت همتوم در عضلات ← چون سبب فشار بر PNS میشود

✓ تأخیر در بهبود زخم ✓ هم‌چوری خودبخودی ✓ GIB ✓ ICH ✓ خونریزی در مخاط

◇ درمان : اهداف درمان شامل توقف هرچه سریعتر خونریزی موضعی/ تأمین فاکتورهای دچار کمبود/ پیشگیری از عوارض خونریزی میباشد

• شکل ترکیب شده فاکتور ۸ و ۹ ← در خونریزی‌های فعال و قبل از پروسیجرهای تهاجمی

• مسکن‌ها و کورتیکواستروئیدها برای کاهش درد

• فاکتور تغلیظ شده ← احتمال بروز واکنش ← پلاسما فرز / ایمونوساپرسیوها / فاکتور ۷a / در معرض قرار دادن روزانه با فاکتور ۸

• پروترومبین فعال شده و تغلیظ شده ← کمک به کنترل خونریزی و بهبود لخته فیبرین و ثبات لخته ← افزایش احتمال بروز ترومبوز هست

• آمینوکاپروئیک اسید (آمیکار FACA) ← یک آنزیم مهارکننده است که میتواند حل شدن لخته را آهسته کند (داروی کمکی بعد از جراحی)

• دسموپرسین (DDAVP) ← باعث افزایش زودگذر سطح فاکتور ۸ میشود و در هموفیلی نوع A خفیف بکار میرود

◇ تدابیر پرستاری : ✓ آموزش نحوه تزریق فاکتور تغلیظ شده در منزل در هنگام بروز خونریزی و ضرورت استفاده از فاکتور بعنوان پروفیلاکسی

✓ آموزش اجتناب از مصرف آسپرین، NSAIDs، گیاهان دارویی و برخی مکملهای تغذیه‌ای، الکل و داروهای غیرداروخانه‌ای

✓ رعایت بهداشت دهان بعنوان پیشگیری

✓ اعمال فشار روی ناحیه خونریزی وقتی کمبود فاکتور شدید نیست

✓ اجتناب از تامپون بینی در Epistaxi ← بعد از برداشتن تامپون خونریزی ادامه خواهد داشت

✓ اسلینت‌ها و سایر وسایل ارتوپدی در خونریزی عضلانی و داخل مفصلی

✓ کنترل منظم V/S بعد از روشهای تهاجمی

✓ اجتناب از تزریق و به حداقل رساندن روشهای تهاجمی

✓ آموزش به همراه داشتن کارت شناسایی

✓ استفاده از کمپرس سرد در طی خونریزی

✓ توصیه به آزمایشات و مشاوره ژنتیکی در خانمهای حامل بیماری

☺ ون ویلبراند ← Von Willebrand Disease یک اختلال خونریزی دهنده شایع است که در مردان و زنان بطور مساوی بروز میکند و

اغلب ارثی و وابسته به ژن غالب است. بیماری ناشی از کمبود فاکتور ون ویلبراند (vWF) است که برای فعال کردن فاکتور ۸ لازم است. vWF معمولاً برای چسبندگی پلاکتها در محل ضایعه عروقی نیز ضروری است. در این بیماری با وجود سنتز طبیعی فاکتور ۸، بدلیل نیمه عمر کوتاه، سطح این فاکتور اغلب پائین است. سه نوع بیماری ون ویلبراند داریم:

۱. کاهش عملکرد طبیعی vWF* ۲. vWF با کیفیتهای متفاوت ۳. کمبود شدید vWF و فاکتور ۸

◇ علائم: ✓ خونریزی ← تمایل به مخاط دارد و اغلب بیماران خون دماغ میشوند

✓ کبود شدگی سریع

✓ خونریزی شدید عادت ماهیانه

✓ خونریزی از بریدگیها

✓ خونریزی بعد از جراحی

✓ خونریزی از بافتهای نرم و مفاصل ← در نوع سوم

◇ بررسی و یافته‌های تشخیصی: ○ تست‌ها انعقادی ○ بررسی Ristocetin Co-factor ○ تست آنتی ژن ون ویلبراند

○ سنجش اتصال کلاژن vWF ← اندازه گیری فعالیت vWF

○ تست فاکتور ۸

○ بررسی مولتی مرهای vWF ← در بیماران مشکوک به نوع ۲

♣ سطح پلاکتها نرمال بوده ولی BT و PTT افزایش می‌یابد ♣

◇ درمان: هدف درمان جایگزینی کمبود در زمان بروز خونریزی‌های خودبخودی و یا قبل از پروسیجرهای تهاجمی است

✓ دسموپرسین (DDAVP) ← پیشگیری از خونریزی در روشهای جراحی و دندانپزشکی و کنترل خونریزی بعد از جراحی ← IV Inj

✓ محصولات تجاری تغلیظ شده vWF و فاکتور ۸ ← مقدار و تکرار دوز بستگی به میزان فاکتور ۸ و وسعت خونریزی دارد

در نوع ۳ میتوان بعنوان پروفیلاکسی برای پیشگیری از خونریزی‌های خودبخود تجویز نمود

✓ آمینوکاپروئیک اسید ← مؤثر در خونریزی‌های خفیف مخاطی

✓ تزریق پلاکت ← در خونریزی‌های مهم

✓ استروژن - پروژسترون ترکیبی ← باعث کاهش وسعت خونریزی قاعدگی میشود

◇ تدابیر پرستاری: ♣ اجتناب از مصرف گیاهان یا داروهای مختل کننده عملکرد پلاکت

♣ دسموپرسین در بیماران مبتلا به CAD پایدار با افزایش چسبندگی پلاکتها موجب بروز MI میشود ← منع مصرف

♣ پیدایش آنتی بادی در بیماران دچار نوع ۳ بیماری وقتی که مقدار زیادی از محصولات تغلیظ شده تجویز شود، دیده میشود

§ اختلالات انعقادی

☹ بیماری کبدی ← فاکتورهای انعقادی در کبد تولید میشوند، لذا بروز اختلال در عملکرد کبد به علت سیروز، تومور یا هپاتیت میتواند

سبب کاهش مقدار فاکتورهای ضروری برای حفظ هموستاز و انعقاد شود. طولانی شدن PT بجز در مواردی که کمبود

Vit K، میتواند نشانگر اختلال شدید کار کبد باشد. در این بیماران بروز اکیموز شایع است و ممکن است پس از جراحی

و ضربه نیز دچار خونریزیهای مهلک شوند. تزریق FFP برای جایگزینی فاکتورهای انعقادی و جلوگیری یا توقف

خونریزی ضرورت پیدا میکند. در مواردی نیز این بیماران دچار خونریزی از زخمهای گوارشی یا واریسهای مری میشوند که تزریق FFP و RBC و پلاکت ضرورت پیدا میکند.

● **کمبود ویتامین K** ← سنتز بسیاری از فاکتورهای انعقادی بوجود Vit K بستگی دارد. کمبود Vit K بطور برجسته در افراد مبتلا به سوء تغذیه دیده میشود ولی مصرف بعضی از آنتی بیوتیکها باعث تهی شدن ذخیره Vit K بدلیل کاهش فلور طبیعی روده که تولید کننده این ویتامین هستند، میشود. تجویز Vit K بصورت خوراکی و زیرجلدی سریعاً میتواند این عارضه را برطرف نماید. تولید مناسب فاکتورهای انعقادی سبب طبیعی شدن PT میشود.

● **عوارض درمان با ضدانعقادها** ← این داروها در درمان یا پیشگیری از ترومبوز به کار گرفته میشوند. افزایش در مقدار این داروها بویژه وارفارین و هپارین غیرکسری میتواند سبب بروز خونریزی شود، بویژه هنگامیکه به دقت کنترل نشود. توسط آزمایش INR تأثیر داروی ضدانعقادی بر روی PT اندازه گیری میشود، در صورتیکه INR و یا PTT از میزان مطلوب طولانی تر شود ولی خونریزی رخ نداداده باشد، دوز دارو کاهش داده شده و یا قطع میشود.

● **انعقاد منتشر داخل عروقی** ← Disseminated Intravascular Coagulation (DIC) یک بیماری نیست بلکه نشانه‌ای از یک سری مکانیزمهای زمینه‌ای بیماری و احتمالاً مهلک نظیر سپسیس*، ضربه، سرطان، شوک، پارگی جفت، سموم یا عکس‌العملهای آلرژیکی و دیگر وضعیتهای باشد. شدت DIC ممکن است متفاوت باشد ولی تهدید کننده حیات است.

◇ پاتوفیزیولوژی : در DIC مکانیزم هموستاز دچار اختلال و تغییراتی میشود. در پاسخهای التهابی عمومی توسط بیماریهای آغاز کننده، فرآیند انعقاد داخل عروقی دچار وقفه میگردد. راه‌های ضد انعقادی طبیعی در بدن خودبخود تخریب میشوند. سیستم فیبرینولیتیک مهار شده و مقدار زیادی لخته در جریان خون موبیرگی تشکیل میشود. در ابتدا زمان انعقاد طبیعی میباشد، اگرچه هنگامیکه پلاکتها و فاکتورهای انعقادی برای ایجاد ترومبوزهای کوچک مصرف شدند، انعقاد نیز دچار اختلال میشود. از این رو وضعیت ضد و نقیض یعنی افزایش خونریزی و انعقاد حادث میشود. لخته شدنهای زیاد باعث میشود که محصولات ترشح شده از فیبرین که در ضد انعقاد مؤثر است، دچار زوال شود و خونریزی بیشتر ادامه یابد. خونریزی با کاهش سطح پلاکتی و فیبرینوژن همراه است. محصولات ناشی از تجزیه فیبرین افزایش یافته و PT و PTT طولانی میشود.

◇ **علائم** : در ابتدای فرآیند فرد فاقد علامت استو فقط کاهش پیشرونده در شمار پلاکتها میتواند وجود داشته باشد. با تشکیل ترومبوز علائم و نشانه‌هایی در اعضای درگیر بوجود می‌آید. تظاهرات بالینی بستگی به محلی دارد که خونریزی یا ترومبوز در آن ایجاد شده است.

√ خونریزی از غشاهای مخاطی و نواحی ورود سوزن در تزریقات وریدی

√ خونریزی مخفی داخلی تا خونریزی شدید از تمام شکافهای بدن

!!! نکته !!! با پیشرفت بیماری خونریزی به وضوح دیده میشود ولی در ابتدا ممکن است نامحسوس باشد

◇ بررسی و یافته‌های تشخیصی : × کاهش شمار پلاکتها و فاکتورهای انعقادی × افزایش PT و PTT

× افزایش محصولات اضمحالی فیبرین و D-Dimer × کاهش سطح فیبرینوژن

◇ **درمان** : √ رفع عامل ایجادکننده * ← تا زمانیکه علت رفع نشده است، DIC نیز وجود خواهد داشت

√ تصحیح تأثیر ایسکمی ثانویه بافتی بوسیله بهبود اکسیژن رسانی، جایگزینی مایعات، تصحیح الکترولیتها و تجویز آزوپرسورها

√ جایگزینی فاکتورهای انعقادی و پلاکتها (کرایوپرسیپیتیت و FFP) ← در خونریزی شدید تا زمانیکه خونریزی رفع شود

√ انفوزیون هپارین ← روش حمایتی برای رفع فرآیند ترومبوز / پیدایش میکروترومبوزها را مهار کرده و جریان خون از سر گرفته میشود

√ ترانسفوزیون خون ← بر اساس وسعت خونریزی تصمیم گیری میشود

◇ **تدابیر پرستاری** : ♪ شناسایی بیماران مستعد ♪ بررسی بیماران از نظر نشانه‌های ترومبوز و خونریزی بطور کامل و مکرر

♪ بررسی پیشرفت علائم ♪ بررسی مکرر معیارهای آزمایشگاهی

♪ اجتناب از داروهای ایجاد کننده تداخل در کار پلاکتها ♪ اجتناب از معاینات و داروهای Rectal

- ♣ اجتناب از تزریق عضلانی
- ♣ استفاده از فشار پایین در هر بار ساکشن
- ♣ رعایت بهداشت دهان
- ♣ بررسی سیستم نورولوژیکی، ریوی و جلدی
- ♣ کنترل صداهای تنفسی
- ♣ مانیتورینگ افراد دریافت کننده هپارین
- ♣ بررسی نواحی احتمالی پایانه‌های اعضای تخریب شده
- ♣ بررسی سردرد، اختلال بینایی و تغییرات LOC
- ♣ جایگذاری کاتتر دیالیز با تزریق پلاکت و پلاسما

«خسته نباشید»

س. غلامی

جلسه هفتم : لوکمی و سندرم میلودیسیپلازی

لوکمی: بیماری بدخیم اندامهای وجود آورنده خون است و شایعترین بدخیمی در میان کودکان و نوجوانان میباشد. در مغز استخوان طبیعی، یک سیستم تنظیم کننده کارآمد وجود دارد که میتواند فرآیندهای بلوغ و تکثیر سلولی را در حدی که برای تأمین نیازهای فرد، ضروری و لازم است، حفظ نماید. در لوکمی، کنترل بر روی فرآیند مذکور از بین رفته و یا به شکل غیر طبیعی اعمال میشود. شکل معمول لوکمی بصورت تکثیر فاقد نظم و کنترل نشده لکوسیتها در مغز استخوان است. در شکل حاد (یا مراحل دیررس شکل مزمن)، تکثیر سلولهای لوکمیک از حالت تولید سلول طبیعی خارج میشود. این سلولها قادر به تکثیر خود در کبد و طحال نیز میباشند (هماتوپونز اکسترادمولاری) که میتوانند به سایر ارگانها نظیر مننژ، عقده‌های لنفاوی، لثه و پوست ارتشاح یابند.

علت لوکمی بطور کامل شناخته شده نیست، اما برخی شواهد وجود عامل ژنتیکی و پاتوژنز ویروسی را در بروز بیماری دخیل میدانند. تخریب مغز استخوان در تماس با مواد شیمیایی مثل بنزن و عوامل آلکیلایون (مثل ملفالان) میتواند باعث بروز لوکمی شود.

لوکمی‌ها معمولاً بر اساس سلولهای بنیادی درگیر به نوع لنفوئیدی و یا میلوئیدی دسته بندی میشوند. لوکمی بر اساس حاد یا مزمن بودن، زمان بروز نشانه‌ها و علائم بیماری و برحسب ایجاد وقفه در مرحله و تکامل سلولی WBC نیز طبقه بندی میشود. در لوکمی حاد، شروع علائم ناگهانی است و اغلب در طی چند هفته رخ میدهد. رشد و بلوغ سلولهای سفید در مرحله سلول جوان و نابالغ دچار وقفه میشود و لذا غالب گلبولهای سفید بصورت تفکیک نشده یا بلاست میباشند. پیشرفت لوکمی حاد بسیار سریع بوده و در صورت عدم انجام درمانهای تهاجمی، بیمار در طی چند هفته و یا چند ماه فوت میکند. در لوکمی مزمن، علائم بیماری در طی یک دوره یکماهه تا یکساله رخ میدهد که قسمت اعظم گلبولهای سفید تولید شده از نوع بالغ هستند. پیشرفت لوکمی مزمن به آهستگی بوده و بیماری بصورت غم انگیزی ممکن است سالها طول بکشد.

♣ لوکمی میلوئیدی حاد : Acute Myloid Leukemia (AML) در نتیجه بروز اختلال در فرآیند هماتوپونز سلولهای دودمانی مشتق

شده از رده میلوئیدی مثل مونوسیتها، گرانولوسیتها (بازوفیلها، نوتروفیلها و ائوزینوفیلها)، اریتروسیتها و ترومبوسیتها ایجاد میشود. تمام گروه‌های سنی ممکن است تحت تأثیر این بیماری قرار گیرند، گرچه معمولاً قبل از سن ۵۵ سالگی رخ میدهد، ولی شیوع آن با افزایش سن افزایش می‌یابد. AML شایعترین لوکمی نوع غیر لنفوسیتی است. پیش آگهی به میزان زیادی متغیر است؛ سن بیمار یک فاکتور مهم به شمار می‌آید. بیماران جوانتر ممکن است ۵ سال یا بیشتر بعد از تشخیص بیماری زنده بمانند. بیماران مسن‌تر از ۶۰ سال که به شکل تفکیک نشده بیماری مبتلا میشوند و درگیری CNS را پیدا میکنند و در زمان تشخیص بیماری به عفونتهای سیستمیک مبتلا هستند، پیش آگهی بدتری دارند. پیشرفت AML در بیمارانی که دچار سندرم میلودیس پلازی (MDS) هستند و یا به بیماری میلوپرولیفراتیو مبتلا هستند و یا در افرادی که عوامل آلکیله برای درمان کنسر دریافت کرده‌اند (ثانویه به AML) با پیش آگهی بدتری مواجه است. AML ثانویه به درمان مقاومت بیشتری نشان میدهد. در نتیجه طول مدت زمان خاموشی بیماری (Remission) کوتاهتر میباشد. با درمان، بیماران AML ثانویه، بطور متوسط کمتر از یکسال زنده میمانند و مرگ در نتیجه عفونت و خونریزی خواهد بود. بیمارانی که مورد ترانسفوزیون خون قرار

میگیرند و داروهای ضد میکروبی برای درمان مصرف میکنند معمولاً کمتر از یکسال زنده خواهند ماند و مرگ آنها در اثر عفونت و خونریزی رخ میدهد.

⊙ **تظاهرات بالینی :** √ بیشترین علائم و نشانه‌های بیماری در نتیجه تولید ناکافی سلولهای خونی طبیعی است :

√ تب و عفونت ← ناشی از نوتروپنی √ پتشی، اکیموز و استعداد به خونریزی ← ناشی از ترومبوسیتوپنی

√ ضعف، خستگی، تنگی نفس فعالیتی و رنگ پریدگی ← ناشی از آنمی

√ تکثیر سلولهای لوکمیک در اعضای مختلف سبب بروز انواع علائم میشود :

√ درد در نتیجه هیپاتومگالی و اسپلنومگالی √ دردهای استخوانی بدلیل اتساع مغز استخوان

√ هیپرپلازی لته‌ها √ ارتشاح سلولهای لوکمیک به مایع سینوویال مفصلی √ لنفادنوپاتی (نادر)

⊙ **تشخیص :** § آزمایش CBC ← کاهش RBC و WBC / Plt ممکن است normal, low or high باشد ولی درصد سلولهای طبیعی کم است

§ آنالیز مغز استخوان ← افزایش سلولهای بلاست (۲۰٪)

⊙ **درمان :** هدف از درمان، دستیابی به بهبودی کامل است، بطوریکه علائمی دال بر وجود لوکمی در مغز استخوان باقی نماند

√ شیمی درمانی تهاجمی یا درمان القایی (Induction Therapy) ← هدف ریشه کنی سلولهای بدخیم است و نوع دارو بستگی به وضعیت جسمی و نیز سابقه مصرف داروهای ضد نئوپلاستیک دارد.

نیاز به چند هفته بستری در بیمارستان و تزریق مستمر دارو دارد. در این روش چون سلولهای میلوئیدی طبیعی هم از بین میروند، احتمال عفونت بالا بوده و خونریزی و التهاب مخاط باعث بروز اسهال و اختلالات تغذیه‌ای میشود.

√ درمانهای حمایتی ← تجویز فرآورده‌های خونی و درمان عفونت

√ تجویز GM-CSF و G-CSF ← تحریک مغز استخوان و کاهش دوره نوتروپنی

√ درمان استحکامی (Consolidation therapy) ← در صورت بهبود بیمار از درمان القایی ← از بین بردن سلول لوکمی با شانس عود

√ پیوند مغز استخوان یا انتقال سلولهای دودمانی خون محیطی ← پس از کیموتراپی تهاجمی با هدف تخریب گسترده هماتوپوئز مغز استخوان

⊙ **عوارض :** ♪ خونریزی و عفونت ← مهمترین عوامل مرگ بیماران ← مسیر گوارشی، ریه‌ها، واژن و داخل جمجمه شایعترین محل خونریزی

♪ استاز جریان خون در مغز و ریه بدلیل بالا بودن شمار گلبولهای سفید

♪ افزایش سطح اسید اوریک، پتاسیم و فسفاتها در نتیجه تخریب سلولهای سرطانی در نتیجه کیموتراپی ← سندرم لیز تومور

♪ افزایش استعداد سنگهای کلیوی و نارسایی کلیه در نتیجه افزایش فسفاتها و اسید اوریک ← افزایش مصرف مایعات و مواد قلیلی

♪ دیس ریتمی‌های قلبی در نتیجه هیپرکالمی و هیپوکالمی

♪ مشکلات گوارشی در نتیجه انفیلتراسیون لکوسیت‌های غیرطبیعی در اعضای شکمی و مسمومیت با عوامل شیمیایی

♣ **لوکمی میلوئیدی مزمن :** Chronic Myloid Leukemia (CML) بر اثر موتاسیون سلولهای دودمانی میلوئیدی مغز استخوان اتفاق می‌افتد. سلولهای میلوئیدی طبیعی همچنان تولید میشوند ولی شکل نابالغ آنها بیشتر تکثیر میشود. بنابراین طیف وسیعی از انواع سلولها از شکل بلاست تا نوتروفیل بالغ در خون وجود دارد. بدلیل تکثیر غیرقابل کنترل سلولها، حفره مغز استخوان خصوصاً استخوانهای دراز متسع میشود و از آنجایی که سلولها در کبد و طحال شکل میگیرند (هماتوپوئز اکسترادمولاری)، پرکاری این اعضا سبب بزرگی و دردناکی آنها خواهد شد.

در ۹۰-۹۵٪ بیماران مبتلا مشخص گردیده که بخشی از DNA کروموزوم ۲۲ (کروموزوم فیلادلفیا - Ph) از بین رفته است. در حقیقت روی کروموزوم ۹ جابجایی صورت گرفته است. موقعیت خاص این تغییرات روی ژن BCR کروموزوم ۲۲ و ژن ABL کروموزوم ۹ میباشد. هنگامیکه این دو ژن وجود دارد تولید یک پروتئین غیر طبیعی (پروتئین تیروزین کیناز) سبب تقسیمات تکراری لکوسیتها میشود. بروز CML قبل از ۲۰ سالگی غیر معمول است ولی شیوع آن با افزایش سن افزایش می‌یابد. متوسط سن ابتلا ۶۵ سال است. در سیر CML سه مرحله وجود دارد: ۱- مرحله مزمن ۲- مرحله دگرگونی ۳- مرحله تسریع شده یا بحران بلاست

⊙ **تظاهرات بالینی:** تابلوی بالینی CML متفاوت است. بسیاری از بیماران تا زمان مراجعه برای آزمایش خون جهت تشخیص سایر بیماریها و تعیین لکوسیتها، فاقد علامت هستند.

√ تنگی نفس و گیجی ← در افراد با میزان بالاتر از $100000/mm^3$ لکوسیتها بدلیل لکواستاز رخ میدهد

√ حساسیت و بزرگی طحال و گاهاً کبد √ ضعف، بی اشتها، و کاهش وزن √ لنفادنوپاتی (نادر)

⊙ **درمان:** ○ داروی خوراکی ایماتینیب مسیلات ← مهار کننده تیروزین کیناز ← جلوگیری از واکنشهای شیمیایی که سبب تقسیم سلول میشود

○ HSCT ← احتمال بهبودی در افراد سالم و زیر ۶۵ سال بالاست

○ درمان القایی (مثل AML) ← در شکل حاد (بحران بلاست) ← باعث برگشت به شکل مزمن میشود

○ درمان علامتی ← جهت کاهش تعداد لکوسیتها → لکوفرز در WBC بالای 300000 / داروهای شیمی درمانی مثل هیدروکسی اوره

⊙ **تدابیر پرستاری:** √ شناخت تأثیر و عوارض داروها در درمان

√ شناخت تواناییهای بیمار در پیگیری رژیم درمانی ← بسیاری از بیماران عواقب عدم مصرف دارو را نمیدانند

♣ **لوکمی لنفوسیتیکی حاد:** Acute Lymphocytic Leukemia (ALL) در نتیجه تکثیر غیر قابل کنترل سلولهای بلاست مشتق شده

از سلولهای دودمانی لنفوئیدی ایجاد میشود. در حدود ۷۵٪ موارد ALL، منشأ سلولها، لنفوسیتهای B میباشد. در بین نوجوانان شایع بوده و پسران بیشتر از دختران مبتلا میشوند. ۴ سالگی اوج شروع بیماری بوده و بعد از ۱۵ سالگی ایجاد نمیشود، تا دوباره در ۵۰ سالگی شیوع بالا میرود. بیماری نسبتاً شایعی نیست و به درمان خوب پاسخ میدهد. میزان عود مجدد در افراد بالغ حدود ۸۵٪ است. با افزایش سن میزان بقا کاهش می‌یابد.

⊙ **تظاهرات بالینی:** × کاهش شمار گرانولوسیتها، اریتروسیتها و پلاکتها × درد استخوانها

× درد ناشی از هیپاتومگالی و اسپلنومگالی × سردرد و استفراغ بدلیل درگیری مننژ و فلج اعصاب مغزی

⊙ **درمان:** مانند AML هدف اولیه درمان، برگشت وضعیت خاموشی کامل بیماری بدون سمیت زیاد و بهبود سریع هماتولوژیکی است

√ رادیوتراپی اینتراکرانیاال پیشگیری کننده و یا کیموتراپی داخل نخاعی یا هردو ← بخشی از درمان است / بدلیل درگیری CNS

√ القا درمانی بصورت پروتکل ← سلولهای لنفوئیدی بلاست معمولاً به کورتیکواستروئیدها و آلكالوئیدهای وینکا حساس هستند

دگزامتازون در این بیماران بر پردنیزولون ارجحیت دارد زیرا سمیت بیشتری برای این سلولها داشته و براحتی در CNS انتشار می‌یابد

√ درمان تقویتی ← بهبود نتایج در بیمارانی که در معرض خطر عود مجدد هستند

√ ترانسفوزیون خون ← خطر مرگبار بودن وجود دارد √ مهارکننده تیروزین کیناز ← در Ph + ALL

√ آنتی بادیهای مونوکلونال ← در صورتی که آنتی بادی خاص آنتی ژن روی بلاستها باشد

√ پیوند مغز استخوان ← بویژه در Ph + ALL √ HSCT ← در عود مجدد

♣ **لوکمی لنفوسیتیکی مزمن:** Chronic Lymphocytic Leukemia (CLL) یک نوع بدخیمی شایع افراد سالمند است و متوسط سن

در زمان تشخیص ۷۲ سال است. این شکل از لوکمی در آمریکا و اروپا بسیار شایع است. تاریخچه

خانوادگی CLL ممکن است مهمترین عامل خطر بروز بیماری باشد. بطور متوسط میزان بقا در غالب بیماران مبتلا بیشتر از ۲۰ سال است.

⊙ پاتوفیزیولوژی : CLL بطور کلی بدخیمی مشتق شده از لنفوسیت‌های B است (بدخیمی سلولهای T به ندرت دیده میشود). برخلاف شکل‌های حاد بیماری، مزیت سلولهای لوکمی در CLL، بلوغ کامل سلولهاست. ظاهراً این سلولها توانایی فرار از آپوپتوز (مرگ برنامه ریزی شده سلول) را دارند و این امر سبب تجمع تعداد زیادی از سلولها در مغزاستخوان و خون میشود. در مرحله زودرس بیماری، شمار لنفوسیتها افزایش می‌یابد. لنفوسیتها بدلیل کوچک بودن میتوانند به راحتی در عروق کوچک و جریان خون حرکت داشته باشند. عوارض ریوی و مغزی لکوسیتوز در CLL دیده نمیشود. اگر وقتی تعداد خالص لنفوسیتها در طی ۱۲ ماه بیشتر از ۲ برابر شود، دوره تهاجمی بیماری شروع میشود.

مارکرهای تشخیصی سطح بالا جدیداً برای مبتلایان به CLL بکار میرود:

۱. ۲β میکروگلوبین – پروتئینی که در سطح لنفوسیتها پیدا میشود و میتوان در سرم اندازه گیری کرد و بالا رفتن آن به منزله پیشرفت مرحله کلینیکی و پیش آگهی ضعیف است
۲. ایمنوفنوتیپینگ – نه تنها به ثبات تشخیص بلکه در پیش آگهی نیز کمک میکند

عوارض اتوایمیون مثل آنمی همولیتیک اتوایمیون یا ITP ممکن است رخ دهد. در فرآیند اتوایمیون، سیستم رتیکولاندوتلیال، اریتروسیتها و پلاکتها را تخریب میکند. بیماران مبتلا به CLL در معرض ابتلا به دیگر سرطانها قرار دارند، بویژه استخوان، ریه و پوست. حدود ۱۰% بیماران انتقال تدریجی بیماری به یک مرحله‌ای که به کیموترابی مقاوم بوده را پیدا میکنند (ترانسفورمیشن پرولنفوسیتوئیدی). برخی دیگر از بیماران نیز به مرحله بسیار تهاجمی لنفوما (ترانسفورمیشن ریچتر) انتقال ناگهانی پیدا میکنند، با لنفادنوپاتی مشخص در حال افزایش، اسپلنومگالی، بدتر شدن علائم B (تب، تعریق شبانه و کاهش وزن) همراه است.

⊙ تظاهرات بالینی : بسیاری از بیماران فاقد علامتند و طی معاینات فیزیکی با درمان بیماریهای دیگر بطور اتفاقی تشخیص داده میشود

- ✓ لنفوسیتوز
- ✓ تعداد اریتروسیتها و پلاکتها طبیعی بوده و یا در مرحله دیررس کاهش می‌یابد
- ✓ لنفادنوپاتی – میتواند شدید و گاه در دناک باشد
- ✓ اسپلنومگالی
- ✓ علائم
- ✓ پیشرفت تومور و افزایش استعداد ابتلا به بدخیمی‌های ثانویه و عفونت – در نتیجه اختلال در کار سلولهای T
- ✓ افزایش خطر عفونت در ارگانهای درگیر – در نتیجه نقصان در سیستم کمپلمان

⊙ درمان : ○ کیموترابی – فلودارابین – سیکلوفسفاماید : غالباً بصورت ترکیبی با آنتی بادی مونوکلونال ریتوکسی ماب

– سایر داروهای کیموترابی + آنتی بادی مونوکلونال آلتوزوماب – در صورتیکه بیماری با فلودارابین علاج نیابد / پیش آگهی بیماری ضعیف باشد / نیاز به درمان ریشه کنی باشد

○ IVIG – در بیماران با عود مجدد

!!! نکته !!! ۱. HSCT در این بیماران قطعی نیست

۲. ترانسفوزیون خون در سنین بالا به این افراد گزینه مناسبی نیست بویژه اگر بیماری قابل توجه دیگری هم داشته باشند

⊙ تدابیر پرستاری : ✓ توجه به سرفه‌های خشک، دیس پنه خفیف و کم شدن صداهای تنفسی – احتمال عفونت ریه

- ✓ پیشگیری از عفونت – ایزوله معکوس / رعایت دقیق بهداشت دستها / کنترل مرتب سطح نوتروفیلها / حذف مواد غذایی خام / استفاده از صابونهای ضد میکروبی در استحمام / عدم استفاده از دوشها و تامپونهای واژینال در خانه / رعایت بهداشت دهان / تمیز کردن پرینه پس از هر بار اجابت مزاج / کنترل دمای بدن هر ۴ ساعت / استفاده مرتب از آنتی بیوتیکها طبق تجویز / اجتناب از روشهای تهاجمی تا حد امکان / پوشاندن کاتترهای وریدی با پانسمانهای استریل پوششی

✓ بهبود موکوزیت – استفاده از دهان شویه و رعایت بهداشت دهان

- ✓ جلوگیری از خونریزی – استفاده از مسواکهای نرم یا سوابهای پنبه‌ای غیر جاذب / عدم استفاده از مسواکهای سفت، نخ دندان و دهان شویه‌های صنعتی الکل دار / اجتناب از فین کردن و فرو بردن انگشت در بینی / اجتناب از زور زدن هنگام اجابت مزاج / عدم استفاده از تیغ اصلاح / عدم انجام تزریق زیرجلدی و عضلانی / اجتناب

از مصرف آسپرین / عدم سونداژ حد الامکان / استفاده از تشکهای موج / اجتناب از باد کردن بیش از حد دستگاه فشار سنج روی عضو / عدم استفاده از تورنیکه به مدت طولانی / استفاده از چسبهای کاغذی / کنترل مرتب آزمونهای انعقادی و علایم خونریزی

✓ بهبود وضعیت تغذیه‌ای ← رعایت بهداشت دهان قبل و بعد از غذا / تجویز مسکن یا ضد تهوع و یا بی حس کننده‌ها قبل از غذا / مصرف غذا با حجم کم و به دفعات زیاد / مصرف غذاهای نرم، بهداشتی، غیر محرک با درجه ملایم / استفاده از غذاهای سرشار از کربوهیدرات و مکملهای غذایی (گاهاً TPN لازم است)

✓ کاهش درد و ناراحتی و خستگی ← استفاده از استامینوفن برای کاهش تب به همراه پاشویه با آب خنک / ماساژ آرام پشت و شانه‌ها / بهبود وضعیت خواب / انجام ورزشهای ملایم در تخت / تعادل بین فعالیت و استراحت

✓ حفظ تعادل مایعات و الکترولیتها ← عدم تعادل در نتیجه تب، خونریزی، شیفت مایعات، اسهال، استفراغ و مصرف داروها ← کنترل روزانه I & O / کنترل دهیدراتاسیون و ادم ریه‌ها / کنترل نتایج آزمونهای آزمایشگاهی / معمولاً جایگزینی پتاسیم و منیزیم مورد نیاز است

✓ آموزش خود مراقبتی ← داروها / فعالیت / بهداشت / تغذیه

سندرم میلودیسپلازی: Myelodysplastic Syndrome (MDS) گروهی از اختلالات سلولهای بنیادی میلوئیدی است که سبب

دیس پلازی (تولید غیرطبیعی) در یک یا چند رده سلولی میشود، در نتیجه عملکرد سلولها طبیعی نمیشود. مهمترین شکل در اریتروسیتها بوده که سبب بروز آنمی ماکروسیتیک میشود. گرچه لکوسیتها (بویژه نوتروفیلها) نیز تحت تأثیر واقع میشوند.

افزایش تولید سلولی در مغز استخوان رخ میدهد ولی بسیاری از سلولها قبل از آزاد شدن در جریان خون میمیرند. لذا تعداد واقعی سلولها در گردش خون پایینتر از حد نرمال است.

سندرم میلودیسپلازی اولیه در بیماران بیشتر از ۷۰ سال بیشتر بروز میکند. از آنجا که یافته‌های اولیه خفیف است، بیماری ممکن است تا مراحل انتهایی خط سیر بیماری شناخته نشده باقی بماند. در ۳۰ درصد موارد به AML تبدیل شده و به درمانهای استاندارد مقاوم میگردد. سندرم میلودیسپلازی ثانویه در هر سنی رخ میدهد و در نتیجه در معرض بودن با مواد شیمیایی نظیر داروهای کیموتراپی است. نوع ثانویه پیش آگهی بدتری دارد و تمایل به مقاوم شدن در برابر درمان و تغییرات غیرطبیعی سیتوزنیک همراه با آن و تبدیل شدن به AML مکرراً رخ میدهد.

§ علایم بالینی: علایم بالینی MDS میتواند بسیار گسترده باشد. بسیاری از بیماران بدون علامت هستند و بیماری بطور تصادفی و با یک آزمایش خون کامل به منظور هدف دیگری بررسی میگردد. بیماران دیگر علایمی عمیق و عوارض بیماری را خواهند داشت.

• خستگی در سطوح مختلف و با شدت و تکرار مختلف

• خونریزی (نقص در ترومبوسیتها)

• نارسایی مغز استخوان در طول زمان

§ بررسی و یافته‌های تشخیصی:

• آزمایش CBC ← آنمی ماکروسیتیک / سطح لکوسیتها و ترومبوسیتها ممکن است کاهش یابد

• آزمایش EPO ← کاهش سطح اریتروپوئتین

• وجود سلولهای بلاست در آزمایش خون ← در صورتیکه بیماری به AML پیشرفت کرده باشد

• اسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان ← تشخیص رسمی و قطعی MDS

§ درمان: درمان قطعی پیوند مغز استخوان است ← اغلب موارد مفید واقع نمیشود بویژه در کسانیکه بیماری دیگر و یا سن بالا دارند

• داروهای محرک اریتروئیدی نظیر اپوتین آلفا و یا داربوپوئتین آلفا ← در کسانیکه بیماری با خطر پائین دارند

• رولیماید (نالیدوماید) ← در بیمارانی که دچار اختلالات سیتولوژیک / کروموزومی هستند

• ترانسفوزیون مکرر خون (اریتروسیت یا ترومبوسیت یا هر دو) ← توجه به سطح RBC و Plt که باید در حد طبیعی حفظ شوند

در معرض گرانباری آهن قرار دارند ← شلاته کننده‌ها

• سرکوب کننده‌های مغز استخوان نظیر آنتی تیموسیت گلوبولین ← در افرادی که سلولاریته بالایی در مغز استخوان دارند

• تزریق G-CSF ← در افرادی که مکرراً دچار عفونت میشوند (!! توجه !! به عنوان پیشگیری از عفونت استفاده نمیشود)

§ مراقبتهای پرستاری: آموزش پیرامون بیماری و احتمال تبدیل شدن آن به AML

• آموزش موارد قابل احتیاط و اجتناب جهت پیشگیری از عفونت و علائم ابتلا به عفونت

• آموزش پیرامون رعایت موارد ایمنی برای جلوگیری از خونریزی؟؟

• آموزش استراتژی‌های مقابله با خستگی

• کنترل مرتب آزمایشات خونی بویژه در افراد دریافت کننده خون و سطح BUN و Cr

• آموزش رعایت رژیم درمانی، عوارض داروهای کیموتراپی

• تأکید بر انجام معاینات سالیانه چشم و گوش ← داروهای شلاته کننده باعث ایجاد تغییرات بینایی و شنوایی میشوند

«خسته نباشید»

س. غلامی

جلسه هشتم : لنفوما و مالتیپل میلوما

☺ **لنفوما** : نئوپلاسم سلولهای با منشاء لنفوئیدی است. لنفوماها تومورهایی هستند که از بافت لنفوئیدی اولیه (تیموس و مغز استخوان) یا بافت لنفوئیدی ثانویه (گره‌های لنفاوی، طحال، لوزها و بافت لنفاوی روده) سرچشمه میگیرند. بیشتر لنفوماها، نئوپلاسم‌های بافت‌های لنفوئیدی ثانویه هستند و اکثراً در غدد لنفاوی شروع شده و بافت‌های لنفاوی طحال، لوله گوارشی، کبد و مغز استخوان را درگیر میکنند. عموماً لنفوما را بر اساس درجه سلولی و منشاء سلولهای بدخیم غالب دسته بندی میکنند. لنفوما را در کل میتوان به ۲ دسته بزرگ شامل لنفومای هوچکین و لنفومای غیر هوچکین تقسیم کرد. درگیری مغز استخوان در لنفومای غیر هوچکین بیشتر است

⊠ **لنفومای هوچکین** : Hodgkin's Lymphoma (HD). در سال ۱۸۳۲، هوچکین طی کالبد شکافی‌های متعدد به تشریح نوعی بیماری پرداخت که با بزرگی غیر طبیعی گره‌های لنفاوی مشخص میشد. همچنین گزارش نمود که بیوپسی بافتی نشان دهنده یک سلول متمایز بزرگ است. ۶ سال بعد دو دانشمند به نامهای رید و اشترنبرگ این سلولهای بزرگ را تشریح نمودند و از آن پس، سلولهای مذکور بنام سلولهای رید - اشترنبرگ لنفوم هوچکین معروف شد. امروزه بیماری مذکور با نام بیماری هوچکین و به عنوان سرطان لنف یا لنفوما شناخته میشود.

بیماری هوچکین یک نوع بدخیمی نسبتاً نادری است که میزان بهبودی زیاد میباشد. میزان وقوع این بیماری بسته به سن (۲ اوج دارد: حدود سنین اولیه ۲۰ سالگی و بعد از ۵۰ سالگی)، جنس (مردان بیشتر)، موقعیت جغرافیایی و نوع طبقه اجتماعی - اقتصادی متفاوت است.

♣ **اتیلوژنی** : علت دقیق بروز HD نامشخص است. اگرچه شواهد و دلایل غیرمستقیم بیانگر علل ویروسی هستند، عقیده بر این است که EBV میتواند یکی از علل سببی باشد. ارتباط میان لنفوم و EBV در میان مددجویانی که پیوند عضو داشته‌اند یا به بیماری

کمبود سیستم ایمنی مبتلا بوده‌اند، بخوبی اثبات شده است. بیماران دارای سابقه ابتلا به مونونوکلئوز، ۳-۲ برابر بیشتر از سایر افراد در معرض ابتلا به HD میباشند. محققین نشان داده‌اند که % ۵۰-۳۰ نمونه‌های مبتلا به HD حاوی قطعه ژنوم EBV روی سلولهای تشخیصی رید - اشترنبرگ بوده‌اند. ویروس‌های دیگری نظیر HIV و هرپس ویروس نیز ممکن است در ابتلا مؤثر باشند. برخی مطالعات مطرح کننده نوعی زمینه ژنتیکی جهت ابتلا به HD میباشند. بیماری در یهودیان و بستگان درجه یک متداول‌تر است. خطر ابتلا به بیماری در خواهر یا برادر فرد مبتلا ۵-۲ برابر و در خواهر با برادر هم جنس بیمار ۹ برابر میشود. خطر ابتلا در میان فرزندان فرد مبتلا نیز افزایش می‌یابد. نتیجه اینکه علل ژنتیکی مؤثرتر از علل عفونی میباشد. بیماری هوچکین همچنین در افرادی که تحت درمان با داروهای سرکوب کننده ایمنی بوده‌اند (مثل پیوند کلیه) و در بیمارانی که دچار کمبود IgA و برخی از انواع IgG هستند و در سربازان قدیمی ارتش که در معرض سموم علف کش نارنجی قرار گرفته‌اند بیشتر رخ داده است. در % ۸۸ بیماران، ۵ سال میزان بقا و در افراد جوانتر از ۴۵ سال ۹۲٪ پیش بینی شده است.

♣ پاتوفیزیولوژی : برخلاف دیگر انواع لنفوما، بیماری هوچکین بطور اولیه از یک غده لنفاوی آغاز میشود و بعد از طریق مجاورت با سیستم و جریان لنفاوی به نقاط دیگر انتشار یافته و به این ترتیب بیماری وسعت می‌یابد. سلولهای بدخیم بیماری هوچکین، سلولهای رید - اشترنبرگ میباشد، سلولهای غول آسایی که از نظر مورفولوژی بی‌همتا بوده و تصور میشود که دارای منشاء لنفوئیدی نابالغ میباشند. سلولهای سرطانی با ادامه رشد خود، جایگزین سلولهای طبیعی گره‌های لنفاوی شده و مناطق نکروزهای را بوجود می‌آورند که الگوی طبیعی ندولار را در این منطقه از بین میبرند. هنوز مکانیزم رشد و گسترش بیماری هوچکین ناشناخته باقی مانده است. بیماری هوچکین میتواند توسط لنف به تمامی بافتهای بدن بجز CNS رفته و استقرار یابد. امکان گسترش خونی نیز وجود دارد که در این حالت سلولهای رید - اشترنبرگ بطور مستقیم بدخل عروق خونی نفوذ میکند. اغلب بیماران مبتلا به لنفوم هوچکین به دو نوعی که اخیراً تشخیص داده شده‌اند (اسکلروز ندولار و سلولهای مختلط) مبتلا میشوند. نوع اسکلروز ندولار اغلب در زنان جوان رخ میدهد، تشخیص در مراحل زودرس بیماری بوده ولی پیش آگهی بدب دارد، در حالیکه نوع سلولاریته مختلط اغلب در مردان دیده میشود، معمولاً سبب بروز علائم اساسی شده و پیش آگهی بهتری دارد.

♣ علائم : بزرگی بدون درد یک یا تعدادی از گره‌های لنفاوی که از یکطرف گردن آغاز میشود ← بدون درد و ثابت / سفت نیستند

شایعترین مناطق درگیر ← Cervical Nodes , Supra clavicular . N و مدیاستن ← تشخیص با CXRay

✓ تنگی نفس ← در اثر وجود توده در مدیاستن و فشار روی تراشه

✓ علائم در قسمتهای دیگر در اثر فشار توده روی اعضای مجاور

✓ افزایش شیوع ابتلا به زونا

✓ نشانه‌های B ← تب / تعریق شبانه / کاهش وزن خودبخودی

✓ یافته‌های خونی ← آنمی خفیف/ ↓ یا ↑ لکوسیتها / پلاکتها نرمال ← در صورتیکه مغزاستخوان درگیر و ساپرس نشود

✓ نقص در سیستم ایمنی ← تظاهر بصورت عدم وجود یا کاهش واکنشهای پوستی

♣ مرحله بندی : بیماری هوچکین بر حسب ظاهر میکروسکوپی گره‌های لنفاوی درگیر، وسعت و شدت اختلال و پیش آگهی آن مرحله بندی میشود. تعیین مرحله بیماری بصورت دقیق جهت انتخاب نوع درمان حائز اهمیت میباشد.

○ مرحله ۱ : درگیری یکی از نواحی گره‌های لنفاوی یا درگیری یکی از ساختمانهای لنفوئیدی (مثل طحال، تیموس و ...)

○ مرحله ۲ : درگیری دو ناحیه متعلق به گره‌های لنفاوی یا بیشتر، بطوریکه هر دو ناحیه در یکطرف دیافراگم باشند

○ مرحله ۳ : درگیری ساختمانها یا نواحی متعلق به گره‌های لنفاوی در هر دو طرف دیافراگم

○ مرحله ۴ : درگیری مناطق خارج از گره‌های لنفاوی

♣ تشخیص : مطالعات تشخیصی برای رد ابتلا به عفونتهای اعضای مختلف

✓ بیوپسی از غدد لنفاوی و یافتن سلولهای رید - اشترنبرگ ← ملاک تشخیصی

✓ بررسی از نظر بروز علائم B

✓ معاینه فیزیکی سیستم لنفاوی و اندازه کبد و طحال

✓ CT Scan و XRy از قفسه سینه، شکم و لگن ← شناخت وسعت آدنوپاتی

✓ PET Scan ← بهترین تصویر سازی

✓ آزمونهای خونی؟؟

✓ بیوپسی مغز استخوان ← بررسی گسترش ← گاهی منفی کاذب میشود ← ✓ اسکن استخوان

♣ درمان : هدف کلی از درمان، بدون توجه به مرحله بیماری، بهبودی میباشد ولی تدابیر انتخاب شده بر اساس مرحله بیماری است. درمان لنفومای هوچکین غالباً شامل یک دوره کوتاه مدت (۴-۲ ماه) کیموتراپی و رادیوتراپی بدنبال آن در مناطق درگیر است.

🎵 کیموتراپی : در مراحل ۱ و ۲ مهمترین خط درمان با یا بدون رادیوتراپی میباشد. کیموتراپی بصورت ترکیبی بکار میرود و رژیمهای متعددی برای بیماری هوچکین استفاده میشود. امروزه رژیم ABVD (آدریامایسین، بلئومایسین، وین بلاستین و داکاربازین) بعنوان بهترین رژیم بویژه در درمان مراحل پیشرفته بیماری میباشد. حتی هنگام عود مجدد هوچکین، استفاده از کیموتراپی در بهبود بیماری موفقیت آمیز است.

🎵 رادیوتراپی : درمان رادیوتراپی HD، سه منطقه را در بر میگیرد: منطقه بالاپوش (Mantle)، ناحیه پارا آنورتی و لگن. رادیوتراپی پس از دوره کیموتراپی انجام میشود، این استراتژی مقدار اشعه مورد لزوم را کاهش میدهد.

🎵 پیوند مغز استخوان : در موارد مقاومت پیشرفته با درمانهای فوق، استفاده میشود

♣ تدابیر پرستاری : ✓ آگاهی دادن به بیمار در مورد احتمال ایجاد سرطانهای ثانویه نظیر بدخیمیها خونی، سرطانهای بافت نرم و استخوان، بیماریهای قلبی و عروقی (در اثر مسمومیت دارویی ← دومین دلیل مرگ بعد از بدخیمی)

✓ آموزش درباره اجتناب از سایر عوامل سرطانزا نظیر مصرف تنباکو، الکل و در معرض نور خورشید بودن

✓ آموزش روشهای خود مراقبتی

✓ آموزش علائم ابتلا به عفونت و ضرورت مراجعه به پزشک

✓ آموزش در مورد عوارض کیموتراپی و رادیوتراپی و نحوه مدیریت آن

🔷 لنفومای غیر هوچکین : Non Hodgkin's Lymphoma (NHL). شامل مجموعه‌ای از بدخیمی‌هاست که از رشد نئوپلازی بافت

لنفونیدی منشاء گرفته و همانند CLL از سلولهای نئوپلاستیک یک دسته منفرد لنفوسیت‌ها بوجود می‌آید. این بدخیمی‌ها از نظر خاستگاه سلولی، ظاهر مورفولوژیکی و رفتار بالینی، هتروژنوس یا نامتجانس میباشد. بیشتر لنفومای غیر هوچکین، بدخیمی سلولهای B هستند و فقط ۵٪ سلولهای T را درگیر میکند. برخلاف بیماری هوچکین، بافتهای لنفونیدی درگیر بصورت وسیعی با سلولهای بدخیم جایگزین میشوند. وسعت این نوع بدخیمی سلولهای لنفونیدی غیرقابل پیش بینی است. موضع حقیقی بیماری معلوم نیست. گره‌های لنفوی محلهای مختلف ممکن است با بافتهای غیرلنفوی (Extra nodal) جایگزین شود. میزان شیوع غالباً پس از ۳۵ سالگی ۲ برابر میشود. شیوع آن در هر دهه افزایش می‌یابد و متوسط سن هنگام تشخیص ۶۵ سالگی است. پیش آگهی بیماری بر اساس انواع مختلف لنفومای غیر هوچکینی متفاوت است، برای مثال لنفومای منتشر سلولهای B شایعترین شکل است که میزان بقای ۵ ساله حدود ۲۶-۷۳٪ و لنفومای فولیکولار دومین شکل شایع است که کمتر تهاجمی بوده و بقای ۵ ساله ۷۰٪ است. الکلی و سیگاری بودن فرد نیز پیش آگهی بدی را همراه دارد.

♣ اتیولوژی : در رابطه با NHL هیچ نوع عامل خطرری اثری، قومی یا غذایی وجود ندارد ولی شیوع آن در مبتلایان به نارسایی سیم ایمنی و اختلالات اتوایمیون، درمان قبلی سرطان، پیوند قلبی اعضا، عفونتهای ویروسی (EBV, HIV)، قرارگیری در معرض حشرمکشها، حلال‌ها و مواد رنگی و عوامل برگ زدایی از جمله عوامل نارنجی بیشتر میشود. وقوع NHL در افراد مبتلا به آناکسی - تلانژکتازی، سندرم ویسکوت - آلدیچ و سندرم چدیاک - هیگاشی بیش از حد گزارش شده است.

♣ علائم : ✓ لنفادنوپاتی عمومی یا موضعی * ← شایعترین مکانها گردن، زیر بغل و کشاله ران است / لنفادنوپاتی بون درد است که ظرف چند ماه تا چند سال بزرگ شده و تغییر شکل میدهند

✓ ارتشاح اکسترانودال ← به ناحیه نازوفارنکس و دستگاه گوارش، استخوان، تیروئید، بیضه‌ها و بافت نرم

✓ علامت B در 1/3 از بیماران ✓ درگیری CNS ← در نوع تهاجمی شایع و معمول است

✓ اختلال در کار اندامها در نتیجه فشار توده بزرگ شده (در مדיاستن ← دیسترس تنفسی / در شکم ← مشکلات کلیوی / در طحال ← ناراحتی شکمی، تهوع، سیری زود هنگام، بی اشتها و کاهش وزن)

♣ تشخیص : تشخیص دقیق براساس تجزیه و تحلیل بافت شناسی، ایمنوفنوتیپ و سیتولوژیک سلولهای بدخیم صورت میگیرد

✓ CBC, ESR, PBS ← جهت رد عوامل دیگر نظیر مونونوکلئوز عفونی

✓ تجزیه CSF ✓ Blood Culture (B/C)

✓ بیوپسی مغز استخوان ← تعیین متاستاز ✓ CT Scan, PET Scan, MRI ← تعیین مرحله

✓ تستهای عملکرد کبدی و کلیوی ← تشخیص درگیری نواحی اکسترااندولاری

♣ درمان : براساس طبقه بندی بیماری، مرحله بیماری، درمانهای انجام شده قبلی و تحمل بیمار به درمان انجام میشود. تحمل به درمان به مقدار زیادی به عملکرد قلبی، کبدی، کلیوی، بیماریهای همراه دیگر، وضعیت عملکردی و سن بستگی دارد.

♣ رادیوتراپی به تنهایی ← در صورتیکه بیماری تهاجمی نبوده و موضعی باشد

♣ کیموتراپی تهاجمی ← در مورد NHL تهاجمی : ترکیب ریتوکسی ماب مونوکلونال آنتی بادی با کیموتراپی سنتی (سیکلوفسامید، داکسورابیسین، وین کریستین* و پردنیزولون ← R-Chop) ← هیدروکسی دانورابیسین / اونکووین*

♣ کیموتراپی سیستمیک + اشعه درمانی سیستمیک و یا کیموتراپی داخل نخاعی ← در صورت درگیری CNS

♣ داروهای رادیوفارمسیتیکال ← ایبرتیاموماب تیوکسی تن ♣ HSCT ← در افراد زیر ۶۵ سال مورد بررسی است

♣ تدابیر پرستاری : اغلب مراقبتهای پرستاری از بیماران مبتلا به هوچکین و لنفومای غیر هوچکین در خارج از بیمارستان انجام میشود مگر زمانیکه مشکلاتی نظیر عفونت و تحت فشار بودن اعضای داخل مדיاستن، بروز کند

✓ مدیریت عوارض کیموتراپی و رادیوتراپی ✓ بررسی دقیق بیمار از نظر عوارض و محللای درگیر

✓ حفظ استقلال فرد در انجام امور شخصی ← برقراری تعادل بین فعالیت و استراحت

✓ آگاهی دادن در مورد اهمیت رعایت رژیم درمانی ✓ آموزش اهمیت برخورداری از رژیم غذایی مناسب

✓ مراقبت از بروز عفونت و آموزش علایم آن ✓ حفظ کیفیت زندگی و سلامت روحی افراد

😊 مالتیپل میلوما : یک بیماری بدخیم شکل بالغ لنفوسیتهای B پلاسماسلهاست. پلاسماسلها ایمنوگلوبولین ترشح میکنند که پروتئینهای لازم برای تولید آنتی بادی هستند و برای مبارزه با عفونتها بکار گرفته میشوند. در میلوما پلاسماسلهای بدخیم مقدار بیشتری ایمنوگلوبولین اختصاصی ترشح میکنند، ولی عملکردشان صحیح نیست. سلولهای بدخیم موادی ترشح میکنند که سبب تحریک ساخته شدن عروق خونی جدید (Angiogenesis) و رشد خوشه‌ای پلاسماسلها میشود. ارتشاح این سلولها بدخل مغز استخوان باعث نابودی دیگر سلولهای مغز استخوان، نابودی مغز استخوان (بدلیل افزایش تولید سیتوکینها) و ترشح پاراپروتئین مونوکلونال (بنس جونز) توسط سلولهای بدخیم میشود که در ادرار و خون آزاد میشود. گاهی نیز پلاسماسلها در دیگر سلولها (سینوسها، طناب نخاعی و بافتهای نرم) جایگزین میشوند که این جایگزینی پلاسماسیتوما (Plasma cytoma) نامیده میشود.

♣ تشخیص : ✓ وجود پروتئین بنس جونز در ادرار و سرم ← الکتروفورز پروتئینی خون و ادرار

✓ وجود علایم تخریب پایانه‌های عصبی ← کانفیوژن

✓ اختصار CRAB (هیپرکلسمی C، نارسایی کلیوی R، آنمی A، ضایعات استخوانی B)

✓ بیوپسی مغز استخوان ← قطعیت تشخیص

- ♣ **علائم :**
 - ♣ درد استخوان در پشت و دنده‌ها + استئوپروز ← علامت کلاسیک که با فعالیت افزایش و با استراحت کاهش می‌یابد
 - ♣ شکستگی استخوان ← بدلیل تحریک تولید استئوکلاستها و ۶-IL توسط مواد آزاد شده از پلاسماسل‌های بدخیم
 - ♣ تشنگی شدید، کم آبی، یبوست، تغییر در وضعیت روانی، گیجی و احتمال کما ← بدلیل هیپرکلسمی
 - ♣ مشکلات کلیوی نظیر پلی اورمی و هیپراورسمی ← بدلیل تخریب نرونها توسط مواد تولید شده و سنگهای کلسیمی
 - ♣ مشکلات گوارشی نظیر N/V و Anorexia ← بدلیل کاهش تولید و کاهش ارتروپونتین
 - ♣ علائم عصبی نظیر نوروپاتی محیطی ← عفونت ← خصوصاً در اختلال IgM
 - ♣ خونریزی از بینی و یا دهان، سردرد، تاری دید، پارستزی و نارسایی قلبی ← بخاطر افزایش ویسکوزیته خون ← خصوصاً در اختلال IgA
 - ♣ حوادث ترومبولیتی نظیر DIC , DVT

♣ **درمان :** در حال حاضر درمانی برای مالتیپل میلوما وجود ندارد. کنترل وضعیت مددجو با هدف شناسایی و درمان زودهنگام عوارض ناشی از بیماری است. هدف کنترل درد و درمان عوارض استخوانی است.

✓ کیموتراپی ← در مرحله پیشرفته بیماری (۲-۱ سال میتوان ادامه داد ولی با قطع درمان دوباره بیماری عود میکند)

✓ پیوند مغز استخوان اتولوگ و سلولهای بنیادی محیطی + دوز بالای کیموتراپی ← افزایش بقا و بهبودی نسبی

✓ مایع تراپی ← جهت کاهش هیپرکلسمی، ایجاد برون ده ادراری و پیشگیری از رسوب پروتئینها در کلیه

✓ داروهای ضد تهوع ✓ رادیوتراپی تسکینی ضایعات موضعی

✓ استامینوفن کدئین، NSAIDs و گاهاً مورفین برای کنترل درد

♣ **تدابیر پرستاری :** ♣ آموزش علائم هیپرکلسمی و بررسی منظم سطح کلسیم ♣ کنترل عملکرد کلیه و برون ده ادراری

♣ آموزش محدودیت فعالیتهای سنگین، حفظ تحرک و هیدراتاسیون کافی

♣ آموزش معیارهای ابتلا به عفونت و دریافت واکسن پنوموکوک و آنفولانزا

♣ استفاده از جورابه‌های الاستیکی و عدم روی هم انداختن پالا ← جلوگیری از ترومبوز

♣ بررسی مداوم وضعیت حسی (لمس، درجه حرارت، درد، ارتعاش، درک)، رفلکس قوزک پا، قدرت عضلات دیستال و فشار خون

♣ آموزش علائم نوروپاتی محیطی ♣ مصرف وعده‌های غذایی اندک و به دفعات و استفاده از ملین‌ها

♣ توزین روزانه جهت بررسی کاهش وزن با هدف پیشگیری

♣ احتیاط در جابجایی و نقل و انتقال بیمار بدلیل عوارض اسکلتی ← رعایت موارد ایمنی

با آرزوی موفقیت و کامروایی

سحر غلامی