

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

دعای پیش از مطالعه

اَللّٰهُمَّ اَخْرِجْنِيْ مِنْ ظُلُمَاتِ الْوَهْمِ وَاكْرِمْنِيْ بِنُورِ الْفَهْمِ
اَللّٰهُمَّ افْتَحْ عَلَيْنَا اَبْوَابَ رَحْمَتِكَ وَاَنْشُرْ عَلَيْنَا خَزَائِنَ عُلُوْمِكَ
بِرَحْمَتِكَ يَا اَرْحَمَ الرَّاحِمِيْنَ

پروردگارا، خارج کن مرا از تاریکی های فکر و کرامی بدار به نور فهم
پروردگارا، بکشای بر ما درهای رحمت را و بکستران کنج های دانشت را به امید رحمت
تو ای مهربان ترین مهربانان

بیایید به حقوق دیگران احترام بگذاریم

دوست عزیز، این کتاب حاصل دسترنج چندین ساله ی مؤلف، مترجم و ناشر آن است. تکثیر و فروش آن به هر شکلی بدون اجازه از پدیدآورنده کاری غیراخلاقی، غیرقانونی، غیرشرعی و کسب درآمد از دسترنج دیگران است، نتیجه ی این عمل نادرست، موجب رواج بی اعتمادی در جامعه و بروز پی آمدهای ناگوار در زندگی و محیط ناسالم برای خود و فرزندانمان می گردد.



درسنامه هماتولوژی و بانک خون **(جلد اول)**

**ویژه کارشناسی ارشد رشته‌های خون‌شناسی آزمایشگاهی و
بانک خون (هماتولوژی) و علوم انتقال خون وزارت بهداشت**

تألیف و گردآوری:

محمد عینی . پریسا فولادی . فاطمه علائی

ویراستار علمی: دکتر وحید ریسی

«دانشجوی فلوشیپ علوم آزمایشگاهی تشخیص طبی علوم پزشکی تهران»

زیرنظر: دکتر قاسم فکوری‌زاد

«فارغ‌التحصیل دانشگاه علوم پزشکی تهران»

سرشناسه

عنوان و نام پدیدآور

مشخصات نشر

مشخصات ظاهری

شابک

وضعیت فهرست‌نویسی

موضوع

: عینی، محمد، ۱۳۷۳-، گردآورنده

: درسنامه هماتولوژی و بانک خون: ویژه کارشناسی ارشد رشته‌های خون‌شناسی آزمایشگاهی و بانک خون (هماتولوژی) و علوم انتقال خون وزارت بهداشت/ تألیف و گردآوری محمد عینی، پریسا فولادی، فاطمه علانی؛ ویراستار علمی وحید ربیسی.

: تهران: آناهید گستر خلیلی، ۱۴۰۲.

: ج۲: مصور، جدول، نمودار؛ ۲۹×۲۲ سم.

: دوره: ۱-3-978-622-90520-1؛ ج۱: ۰-2-978-622-90520-2؛ ج۲: ۰-3-978-622-90520-3

: فیپا

: خون‌شناسی -- بانک خون -- راهنمای آموزشی (عالی)

Hematology -- Blood banks -- Study and teaching (Higher)

: خون -- بیماری‌ها -- راهنمای آموزشی (عالی)

Blood -- Diseases -- Study and teaching (Higher)

: فولادی، پریسا، ۱۳۶۷-، گردآورنده

: علانی، فاطمه، ۱۳۷۹-، گردآورنده

: ربیسی، وحید، ۱۳۶۶-، ویراستار

: ایران. وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی (Iran . Ministry of Health and Medical Education)

: RC۶۳۳

: ۶۱۶/۱۵

: ۹۴۷۹۳۰۸



انتشارات آناهید گستر خلیلی

نام: AGK درسنامه هماتولوژی و بانک خون (جلد اول)

(ویژه کارشناسی ارشد رشته‌های خون‌شناسی آزمایشگاهی و بانک خون (هماتولوژی) و علوم انتقال خون وزارت بهداشت)

تألیف و گردآوری: محمد عینی - پریسا فولادی - فاطمه علانی

ناشر: آناهید گستر خلیلی

نوبت و سال چاپ: اول. ۱۴۰۲

شمارگان: ۱۰۰۰

چاپ و صحافی: گیلان

مدیر تولید: امیرحسین خلیلی

مدیر فنی و هنری: مریم آرده

بهاء (دوره): ۶۹۰۰۰۰ تومان

آموزشگاه/ فروشگاه: ۰۲۱۶۶۵۶۸۶۲۱

مرکز پخش: ضلع جنوب غربی میدان انقلاب . جنب بانک پارسیان. مجتمع تجاری پارس . طبقه اول

مدیر فروش: ۰۹۱۹۱۶۸۵۹۷۰ (ارتباط از طریق پیامک)

 agkpublisher@gmail.com



www.agkins.com

سپردن کار به اهلش نشانه‌ی خردمندی است.

برای تولید بسته‌های آموزشی تمام تلاش خود را به کار گرفته‌ایم تا محصولی شایسته را تقدیم شما عزیزان نماییم.

مجموعه‌ای که پیش روی شماست براساس معتبرترین و به‌روزترین منابع کنکور و به قلم مجرب‌ترین اساتید تألیف شده است و مطالعه آن موجب صرفه‌جویی در زمان و هزینه شما خواهد شد. ارائه بالاترین آمار قبولی در کنکور کارشناسی ارشد و دکتری در دهه اخیر بیان‌گر توانایی این مجموعه در راستای اهداف آموزشی خود می‌باشد. اینک با اتکا به تجربه‌ای ۱۷ ساله می‌توانیم ادعا کنیم که مجموعه حاضر، بی‌شک از جمله کامل‌ترین و به‌روزترین بسته‌های آموزشی موجود در عرصه کنکور می‌باشد.

❧ برخی از ویژگی‌های بسته‌های آموزشی:

- منطبق با معتبرترین و به‌روزترین منابع کنکور
- گردآوری و تألیف توسط مجرب‌ترین اساتید کنکور
- تدریس مطالب از سطح پایه تا پیشرفته به بیان ساده و روان
- انتقال بهتر مفاهیم با استفاده از شکل، جدول و نمودار
- تألیف مبتنی بر نحوه‌ی طراحی سوالات کنکور
- مطالعه یک منبع منسجم به جای مطالعه چندین منبع مختلف
- منبعی خودآموز و بدون نیاز به مدرس

اینک علاوه بر مطالعه بسته‌های آموزشی استفاده از خدمات و محصولات زیر را به عنوان ضمانتی برای قبولی به شما داوطلبان عزیز توصیه می‌کنم؛

❧ آزمون‌های آزمایشی: خوش بود گر محک تجربه آید به میان

داوطلب شجاع کیست؟ داوطلبی است که خود را مورد سنجش (خود را با خود) و ارزیابی (خود را با دیگران) قرار دهد تا پیش از کنکور به نقاط ضعف خود پی ببرد و آن‌ها را تقویت نماید. آزمون‌های آزمایشی دارای یک برنامه‌ریزی منسجم است و به شما اولتیماتوم می‌دهد. یعنی شما باید در یک زمان معین مطالب معینی را مطالعه نمایید.

آزمون‌های آزمایشی مجموعه دارای سوالات استاندارد، پاسخنامه تشریحی و کارنامه تحلیلی می‌باشد. صادقانه شرکت در آزمون‌های آزمایشی را به شما عزیزان توصیه می‌کنم.

❧ مشاوره تخصصی و برنامه‌ریزی: زیر نظر حرفه‌ای‌ها درس بخوانید ...

در صورتی که نمی‌توانید با توجه به زمان آزادتان برنامه‌ی مطالعاتی استاندارد را برای خود تدوین کنید حتماً از افراد متخصص کمک بگیرید. افرادی که تجربیات خود را صادقانه در اختیار شما قرار می‌دهند و برنامه‌ریزی مناسب با شرایط شما را انجام می‌دهند.

📖 کتاب تست:

کوچک‌ترین واحد یادگیری در کنکور، تست است.

شما می‌توانید برای این‌که سطح یادگیری خود را پس از مطالعه بسنجید از کتاب‌های تست مجموعه (تست کنکور) و ماطراحان (تست‌های تألیفی) استفاده کنید. این کتاب‌ها به‌صورت موضوعی طبقه‌بندی شده‌اند و می‌توانند نحوه‌ی طرح سوالات کنکور و سطح آن‌ها را به‌صورت واضح به شما نشان دهند.

📖 درسنامه‌های نکات داغ و کتاب‌های الگوریتم مناسب‌ترین منابع برای دوران مرور و جمع‌بندی:

بیش‌تر داوطلبان حین مطالعه نگران خلاصه‌نویسی و مرور آموخته‌های خود هستند و برای خلاصه‌نویسی زمان زیادی را صرف می‌کنند. اینک به شما مژده می‌دهیم که این‌بار زمان به نفع شما در حال گذر است و دیگر با استفاده از درسنامه‌های نکات داغ و کتاب‌های الگوریتم نیاز به خلاصه‌نویسی ندارید.

شما می‌توانید نظرات، انتقادات و پیشنهادهای سازنده خود را در مورد بسته‌های آموزشی به شماره‌تلفن همراه ۰۹۱۹۱۶۸۵۹۷۰ فقط و فقط پیامک نمایید.

مشاور و مدیر تولید

امیرحسین خلیلی

طیحه سخن مؤلف:

خداوندا، سپاس مرا بر آن چه به من نداده‌ای، افزون تر نمای، از سپاس من بر آن چه مرا عطا کرده‌ای.

با سلام و آرزوی موفقیت روزافزون، برای تمامی داوطلبان رشته‌ی هماتولوژی.

همیشه در این اندیشه بودم که با توجه به تعداد زیاد و کلی بودن منابع در رشته‌ی هماتولوژی، درسنامه‌ای را در اختیار داوطلبان این رشته قرار دهم تا بتوانند در این عرصه‌ی رقابت، سریع‌تر از رقبای خود این درس را جمع‌بندی کرده و مرور بیش‌تری بر روی مطالب خوانده شده داشته باشند. زیرا شرط مهم قبولی در کنکور، مرور سریع، خواندن نکات مهم و زدن تست‌های پرتکرار می‌باشد. با همین انگیزه درسنامه‌ی حاضر را برای داوطلبان عزیز تالیف نموده و لازم می‌دانم که نکاتی را در مورد آن متذکر شوم:

ویژگی‌های این درسنامه:

بیان ساده، بسط و آموزش مطالب نامفهوم، ارائه‌ی نکات مهم و ضروری به شیوه‌ی پرسش و پاسخ، طرح مثال‌های مهم، استفاده از جدول، نمودار، الگوریتم و شکل‌های مهم برای تثبیت بهتر هر مبحث، از ویژگی‌های این درسنامه می‌باشد. همچنین نکات مهم جداول کتاب هنری دیویدسون ۲۰۲۲ مبحث هماتولوژی نیز توسط دکتر وحید رئیسی به درسنامه اضافه گردیده است.

در پایان هر فصل، نکات پرتکرار و کنکوری را ذکر نموده‌ام تا در زمان مرور و جمع‌بندی، سرعت بیش‌تری داشته باشید. توصیه: اگر داوطلب رشته‌ی هماتولوژی هستید و فرصت مناسبی برای خواندن این درس به صورت علمی و پایه‌ای دارید و می‌خواهید حجم مطالب زیادی از این درس را به صورت علمی فرا بگیرید، توصیه می‌کنم کتاب هماتولوژی سلولی مولکولی، جناب آقای دکتر شیران را مطالعه فرمایید که کتابی است پربار و منحصر به فرد برای ارتقا سطح علمی این درس.

سپاس فراوان از:

جناب آقای دکتر خلیلی، که این اجازه و اطمینان را به بنده دادند تا درسنامه‌ای را برای داوطلبان این رشته تهیه کنم. جناب آقای دکتر شیران، که پایه و علم هماتولوژی را به من آموختند. مفتخرم که خود را شاگرد این استاد ارجمند معرفی نمایم.

جناب آقای مهندس امیرحسین خلیلی، که با نظرات و ایده‌های خوب و منحصر به فردشان، تأثیر بسیار مهمی را در جمع‌آوری و ارائه‌ی درسنامه حاضر داشته‌اند.

سرکار خانم ناهید رفیعی، که با لطف بی‌کران خود زمینه‌ی مناسبی را فراهم می‌کنند تا بتوانیم در محیطی علمی، به تبادل اطلاعات بپردازیم.

سرکار خانم مریم آرده بابت طراحی و صفحه‌آرایی بی‌نقصشان که اشتیاق به مطالعه را در دانشجو برمی‌انگیزد. در پایان به پاس تمام عنایاتی که انتشارات آنahid گستر خلیلی به من داشته‌اند، جا دارد که فرصت را غنیمت شمرده و از یکایکشان تشکر کنم.

با احترام

پریسا فولادی

فصل اول: آزمایشات مقدماتی خون و مغز استخوان	۹
فصل دوم: خون‌سازی	۸۱
فصل سوم: اختلالات گویچه‌های قرمز	۱۲۷
فصل چهارم: اختلالات خوش خیم یا غیربدخیم لکوسیتی	۳۲۱
فصل پنجم: مقدمه‌ای بر اختلالات بدخیم	۳۴۲
فصل ششم: روش‌های آزمایشگاهی برای تشخیص بدخیمی‌های WBC	۳۵۱
فصل هفتم: لوسمی میلوئیدی حاد	۳۶۷
فصل هشتم: اختلالات میلوپرولیفراتیو مزمن	۳۹۳
فصل نهم: اختلالات میلودیس‌پلاستیک	۴۱۷
فصل دهم: اختلالات میلوپرولیفراتیو میلودیس‌پلاستیک	۴۲۶
فصل یازدهم: لوسمی لنفوبلاستیک حاد	۴۳۱
فصل دوازدهم: بدخیمی‌های لنفوئیدی مزمن، لنفوما و بدخیمی‌های پلاسماسل	۴۳۹

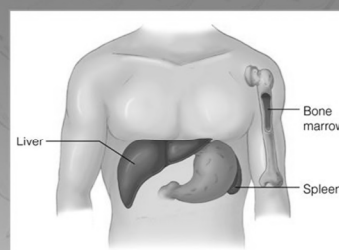
فصل

۱

آزمایشات مقدماتی خون و مغز استخوان

Blood-Forming Organs and RBC Production

- The major players in the hematologic system are the:
 - Bone marrow
 - Liver
 - Spleen



مقدمه

خون‌شناسی، دانشی است که به بررسی و مطالعه‌ی انواع سلول‌های خونی می‌پردازد (plt-WBC-RBC) و تعداد، ساختار و عملکرد سلول‌های موجود در خون و پیش‌ساز سلول‌های خونی در مغز استخوان را مورد بررسی و ارزیابی قرار می‌دهد.

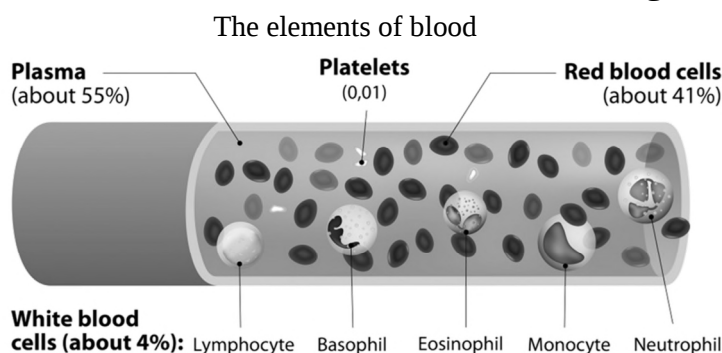
خون یک بافت پیوندی است که از دو جز سلولی و پلاسمایی تشکیل شده است، به این صورت که سلول‌های خونی در مایعی به‌نام پلاسما شناور بوده و به انجام وظیفه می‌پردازند. برخلاف بخش سلولی بافت خون که تا حدودی وظیفه معینی برای آن تعریف می‌شود، پلاسما وظیفه مشخص نداشته و اعمال متفاوتی چون حمل نقل مواد غذایی- نقل و انتقال CO_2 انتقال حرارت- دفع مواد زائد انتقال هورمون‌ها و ... را انجام می‌دهد. اهمیت این بخش خونی در تشخیص‌های طبی و آزمایشگاهی محرز است. چراکه هر سلول یا بافت خاصی به‌واسطه ویژگی خود که در خون نمایان می‌سازد، سنجش می‌شود. به‌عنوان مثال سنجش‌های بیوشیمیایی و هورمونی بیانگر عملکرد بافت خاصی هستند.

فصل اول

خون بافتی زنده و پویا در نظر گرفته می‌شود و هم‌چنین از آن به‌عنوان بافت مایع یا Fluid tissue یاد می‌شود. سلامت خون و سلول‌های آن به‌شدت مهم است، چراکه فعالیت سایر بافت‌ها در گرو انجام وظیفه صحیح خون است. این بافت بسیار حیاتی چیزی در حدود ۸-۷٪ از وزن بدن را شامل می‌شود و حجم آن به‌طور متوسط در یک فرد بالغ نرمال حدود ۵-۴ لیتر است.

زمانی که خون به هر دلیلی از سیستم گردش خون خارج شده و در تماس با محیط خارج از بدن باشد، سیستم‌های انعقادی فعال شده و منجر به انعقاد خون می‌شود. این پروسه در هنگام جراحی باعث قطع خونریزی می‌شود. اما در آزمایشگاه از این خاصیت خون برای جداسازی سرم استفاده می‌شود. به این صورت که خون، بدون هیچ‌گونه ماده ضدانعقادی درون لوله ریخته شده و به مدت ۱۵-۱۰ دقیقه در دمای اتاق باقی می‌ماند و سپس تحت ۵ دقیقه سانتریفیوژ با دور متوسط ۷۰۰۰-۵۰۰۰ قرار می‌گیرد. خون به ۳ لایه تقسیم می‌شود. لایه زیرین همان گلبول‌های قرمز هستند. لایه دوم بافی‌کوت نامیده شده که شامل WBC و plt (گلبول سفید و پلاکت) بوده و لایه بالایی که جز مایع خون را تشکیل می‌دهد سرم (Serum) نامیده می‌شود. از نظر حجمی، سرم بیش‌ترین حجم خون را تشکیل می‌دهد (حدود ۵۵٪) و سلول‌های خونی که در شرایط فیزیولوژیک قسمت عمده آن را RBCها تشکیل می‌دهند حدود ۴۵٪ از حجم خون را تشکیل می‌دهند، نسبت سلول‌های خون به کل حجم خون پارامتر آزمایشگاهی به‌نام هماتوکریت (Hct) را تعریف می‌کند. حال در آزمایشگاه هماتولوژی برای بررسی سلول‌های خونی لازم است که، خون منعقد نشده و در حالت مایع خود باقی بماند، تا به فرد اجازه دهد به بررسی سلول‌های خونی بپردازد. برای این منظور از ضدانعقادها (EDTA، سیتрат، هپارین) استفاده می‌شود. رایج‌ترین ضدانعقاد بخش هماتولوژی جهت بررسی سلول‌ها EDTA می‌باشد که با مکانیسم شلاته کردن Ca^{2+} (کوفاکتوری ضروری جهت پیشرفت پروسه انعقاد و لخته شدن خون)، باعث حذف آن از خون شده و مانع لخته شدن خون می‌شود.

۱۰



اجزاء سازنده خون

۱. پلاسما

حدود ۹۱٪ پلاسما از آب ۷ درصد آن پروتئین‌ها، ۱٪ املاح معدنی و ۱٪ باقی‌مانده شامل اسیدهای آمینه، مواد قندی، لیپیدها-هورمون‌ها است.

پروتئین‌های خون: پروتئین‌های مختلفی در خون به‌طور نرمال وجود دارند که وظایف ویژه‌ای را انجام می‌دهند. در زیر به اختصار به این پروتئین‌ها اشاره شده است:

الف) آلبومین، پروتئین اصلی خون است که در کبد سنتز، و نقش مهمی در حفظ فشار انکوتیک (فشار اسمزی) بدن ایفا می‌کند. هم‌چنین این پروتئین حامل موادی چون اسیدچرب آزاد (FFA) هموگلوبین، بیلی‌روبین و... است و در الکتروفورز این پروتئین در باند α قرار می‌گیرد.

ب) فیبرینوژن: یکی از انواع پروتئین‌های فاز حاد مثبت کبدی است، نقش آن در انعقاد خون با تبدیل به فیبرین و ایجاد لخته شناخته می‌شود.

ج) گلوبین‌ها: خود از لحاظ الکتروфорزی به ۳ گروه α ، β و γ تقسیم‌بندی می‌شوند. شناخته شده‌ترین عضو گروه گلوبین، گاماگلوبولین یا همان آنتی‌بادی‌ها هستند که در پاسخ به عوامل بیگانه از سلول‌های تخصصی B ترشح می‌شوند.

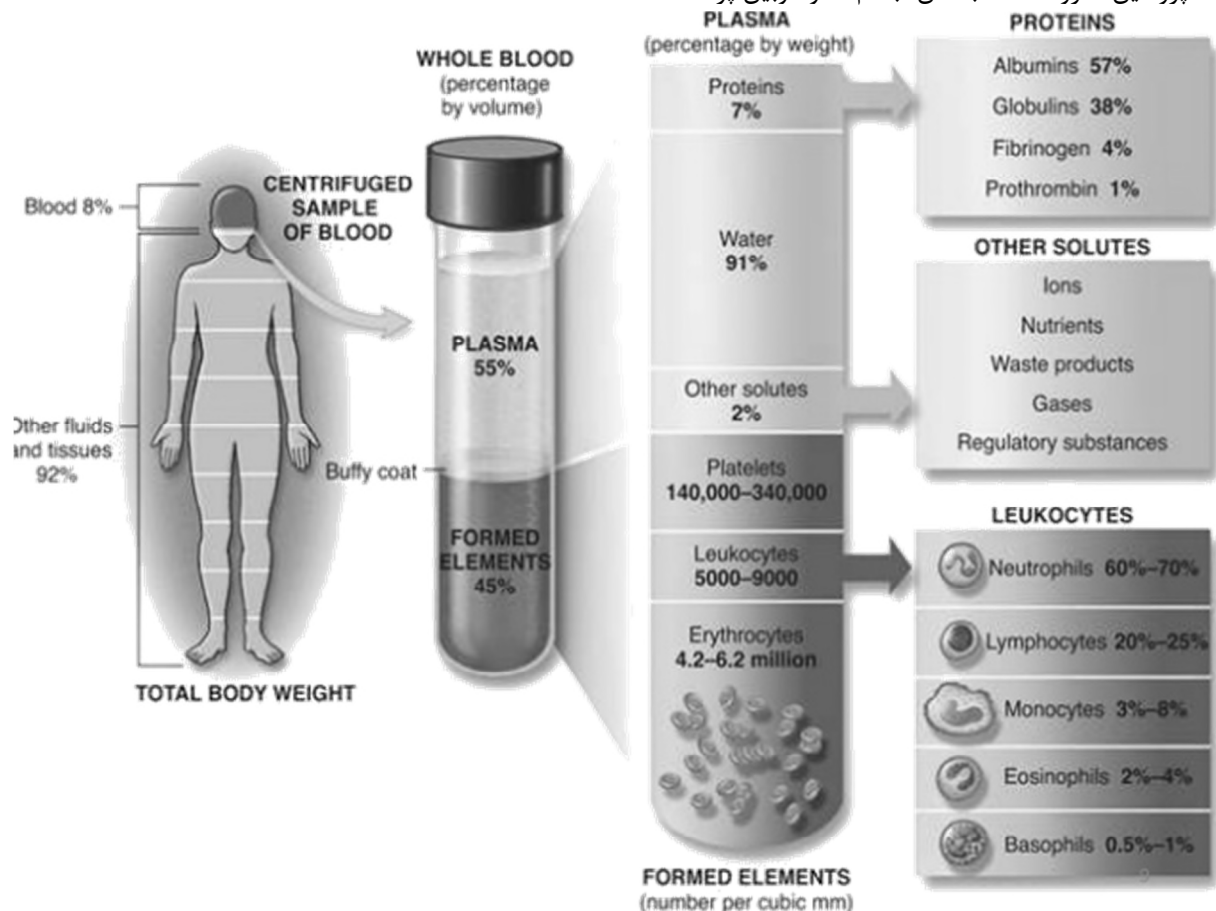
۲. سلول‌های خون

سلول‌های خونی در سه گروه قابل دسته‌بندی هستند که به شرح زیر است:

الف) WBC: گلبول‌های سفید هستند که وظیفه دفاع در برابر عوامل بیگانه را برعهده داشته و سیستم ایمنی را تشکیل می‌دهند. براساس شکل، ساختار، عملکرد و برخی ویژگی‌های دیگر، این سلول‌ها به ۵ زیرگروه طبقه‌بندی می‌شوند: نوتروفیل، لنفوسیت، ائوزینوفیل، مونوسیت و بازوفیل. WBCها به جز زیرگروه لنفوسیت‌های T که در تیموس بالغ می‌شوند، همگی در مغزاستخوان تکامل یافته، بالغ می‌شوند و قدرت اجرایی پیدا می‌کنند.

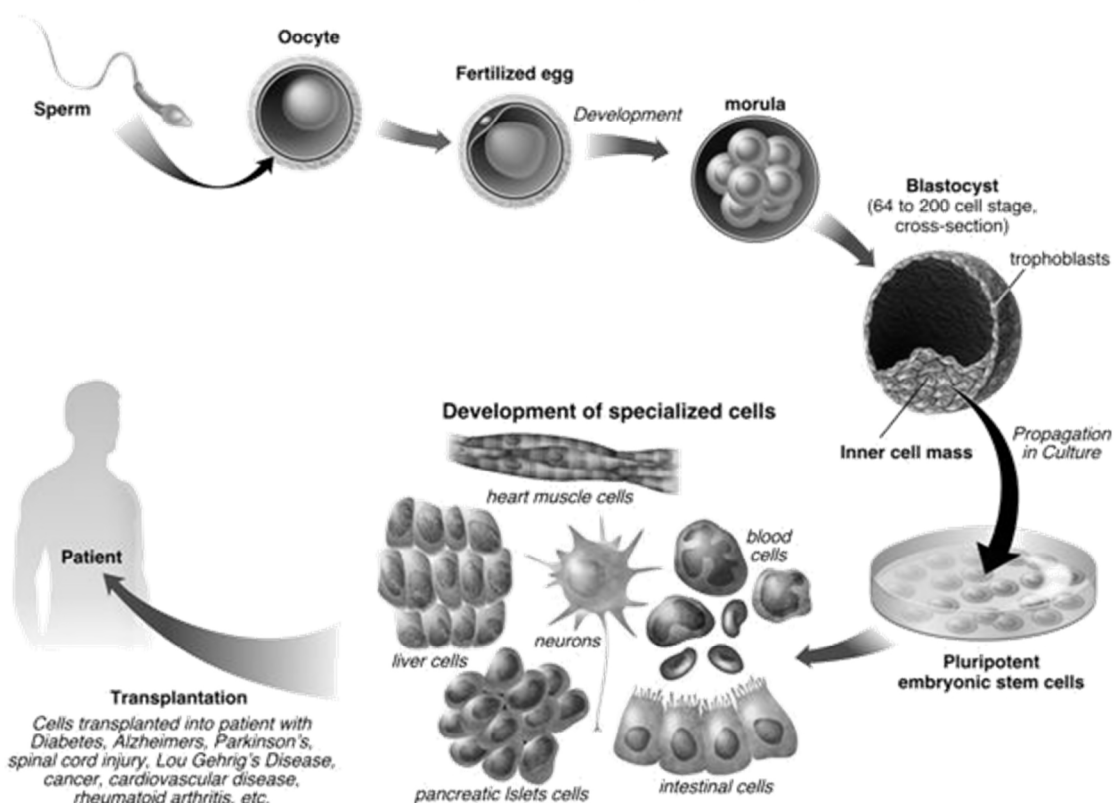
ب) plt: پلاکت‌ها، قطعات سلولی ریز و بدون هسته‌ای هستند که در انعقاد اولیه نقش دارند. این سلول‌ها، جزو سلول‌های فاز حاد مثبت در نظر گرفته می‌شوند (در عفونت‌ها به دلیل افزایش سیتوکاین‌های چون IL_۶، تولید plt افزایش می‌یابد). پلاکت‌ها حاصل تکه‌تکه شدن یک سلول پیش‌ساز بزرگ در مغزاستخوان به نام مگاکاریوسیت هستند.

ج) RBC: از آشناترین اجزاء خون بوده و رنگ قرمز خون را باعث می‌شود. این جزو وظایف مختلفی از جمله، حمل و نقل اکسیژن، انتقال CO_۲، جمع‌آوری IC (کمپلکس‌های ایمنی) به واسطه گیرنده CR_۱ بر سطح خود و... را انجام می‌دهد. RBC یک جز بدون هسته و اندامک است که تمام فضای سیتوپلاسمی آن، توسط یک متالوپروتئین (پروتئین کنژوگه شده با آهن) به نام هموگلوبین پر شده است.



خون سازی

Stem Cell Therapy



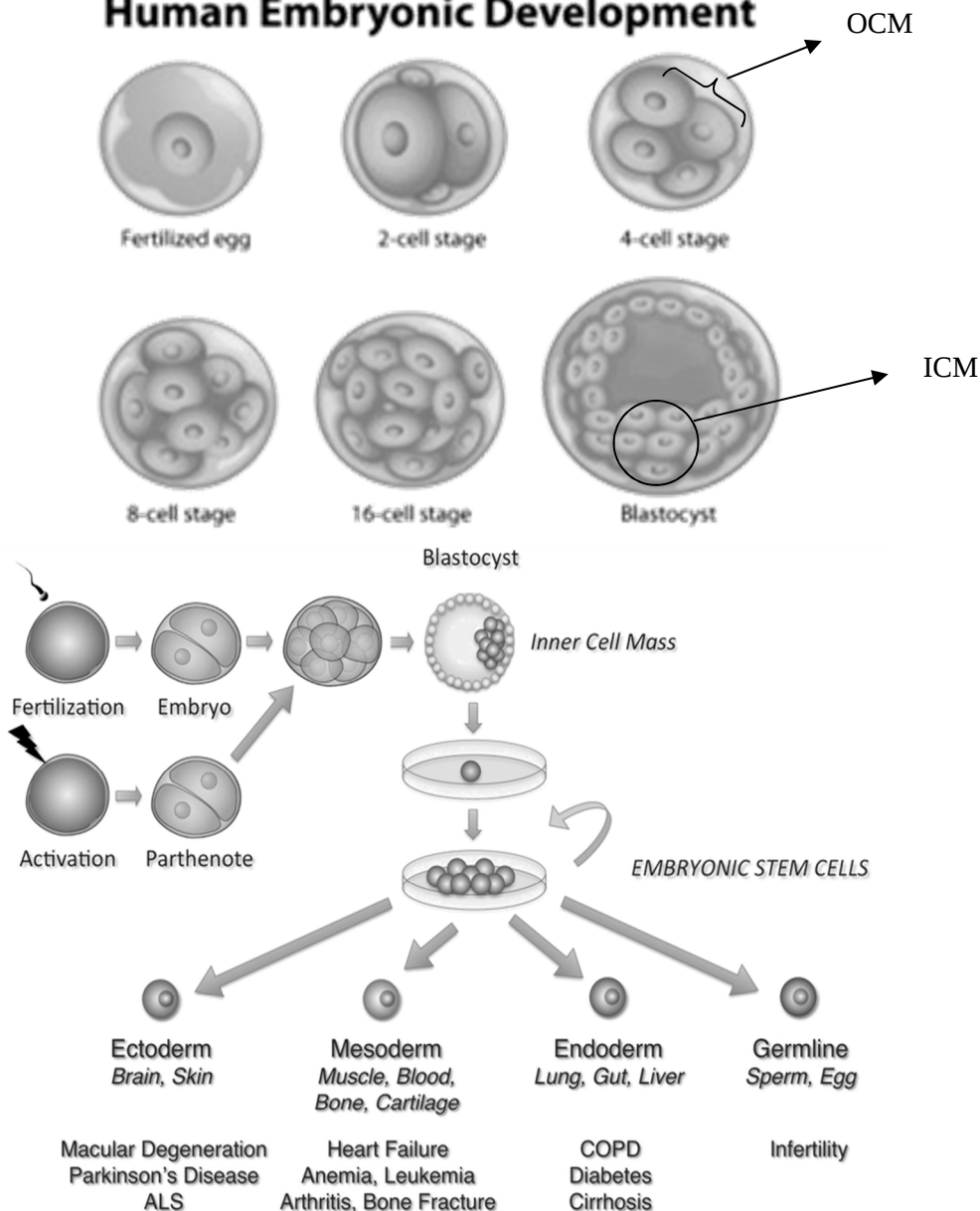
بعد از ورود اسپرم به دستگاه تناسلی زن، اسپرم از سدهای دفاعی زن عبور کرده خود را به تخمک می‌رساند، پس از رسیدن به تخمک، به واسطه آنزیم‌هایی که در قسمت سر اسپرم تعبیه شده است، پوشش گلیکوکالیکس تخمک هضم شده و اسپرم وارد سیتوپلاسم تخمک شده و دو هسته هاپلوئید آن‌ها با هم ادغام می‌شوند. سپس به دلیل وجود فاکتورهای خاصی در تخمک سلول به تقسیم وادار می‌شود و

وارد فاز تقسیم شده و حین تقسیم در لوله فالوپ به سمت رحم حرکت می کند. نکته قابل توجه این است که این توده سلولی به نقطه خاصی اتصال ندارد. زمانی که تعداد سلول ها به ۱۶ عدد برسد، توده سلولی مورولا نام دارد و در مرحله بعد که ۳۲ سلولی است، توده سلولی مذکور بلاستوسیت نامیده می شود. در این مرحله، سلول ها به ۲ دسته سلولی طبقه بندی می شود: ۱. لایه بیرونی (OCM) ۲. لایه درونی (ICM). لایه درونی در مراحل بعدی به لایه های تشکیل دهنده جنینی، کیسه آمنیوتیک و کیسه زرده متمایز می شود و هم چنین OCM بافت خاصی را تولید نکرده و نقش آن در Implantation (جایگزینی) در رحم و تولید جفت حائز اهمیت می باشد.

لایه های جنینی خود به ۳ دسته تقسیم می شوند:

۱. اکتودرم: تولید ارگان های خارجی مثل پوست - مو - CNS
۲. مزودرم: به وجود آوردن ارگان های میانی مانند: استخوان ها - خون - رگ
۳. اندودرم: به سیستم های احشایی بدن چون: ریه، پانکراس و... متمایز می شود.

Human Embryonic Development



سلول های بنیادی

استم سل یا (سلول بنیادی)، سلول های ویژه ای در بدن هستند که می توانند رده های سلولی دیگر را تولید نمایند. یک سلول برای این که استم سل نامیده شود، می بایست ۲ ویژگی بسیار مهم را داشته باشد که ویژگی های ماژور نامیده می شوند و به قرار زیر است:

۱. خاصیت خودسازی: سلول های استم سل این توانایی را دارند که بعد از تقسیم، یک سلول را جایگزین خود کنند، به عبارت دیگر مخزن استم سلی با این شیوه حفظ می شود.

۲. خاصیت تمایز: سلول های بنیادی برخلاف سلول های غیر بنیادی این توانایی را دارند که به رده های مختلف سلولی تبدیل شوند (به عبارت دیگر متمایز شوند) و بعد از تمایز ویژگی هایی در سلول متمایز شده دیده می شود که در سلول ابتدایی (استم سل) وجود ندارد و این به معنی تمایز (Diffrentiation) است.

علاوه بر ویژگی های اصلی (ماژور) ویژگی های مینور نیز برای استم سل ها تعریف می شود که به شرح زیر است:

۱. عدم کوتاه شدگی تلومر (بیان تلومراز)

۲. عدم تغییرات کروموزومی

۳. عدم لینولیزاسیون

۴. بیان پروتئین MDR

۵. بیان بالای پروتئین های آنتی آپوپتوتیک (خانواده BCL)

۶. عدم جذب ۵ فلرو اوراسیل

۷. عدم وجود نقاط کنترل سلولی در G_1

استم سل ها در B.M بسیار کم بوده (۰/۰۵٪) و از لحاظ مورفولوژیک غیر قابل تشخیص هستند. وجود پروتئین MDR_۱ برای شناسایی استم سل ها استفاده می شود. MDR_۱ یک کانال بر سطح سلول های بنیادی می باشد که باعث بیرون راندن برخی داروها و رنگ ها از سلول می شود. در این تکنیک از رنگ های رودامین و هوخست استفاده می کنند. استم سل ها به واسطه داشتن MDR_۱ رنگ نمی گیرد، اما سایر سلول ها رنگ گرفته و به این طریق می توان سلول های استم سل را از سایرین افتراق داد.

انواع استم سل ها

سلول های بنیادی براساس ویژگی های ماژور خود به ۴ دسته طبقه بندی می شوند:

۱. totipotent.SC

سلولی پر توان بوده و قابلیت خودنوسازی و تمایزی بالایی دارد. به این معنی که می تواند به همه انواع رده های سلولی از جمله سلول های جنینی و غیر جنینی (جفت) تبدیل شود. مانند سلول های تخم تا قبل از مرحله بلاستوسیت

۲. Pluripotent.SC

این نوع از سلول بنیادی نیز قابلیت خودنوسازی و تمایزی بالایی دارد، اما توانایی تولید جفت را نداشته و فقط می تواند لایه های جنینی را ایجاد کند. مانند ICM و OCM

اختلالات گویچه‌های قرمز

وظیفه اصلی RBC، انتقال O_2 از ریه به بافت‌ها است، حال اگر به هر دلیلی، تعداد RBC کم شود و یا میزان Hb درونی آن کاهش یابد، توانایی انتقال O_2 کم می‌شود و اصطلاحاً آنمی (کم‌خونی) بروز کرده است. این بیماری در آزمایشگاه توسط آزمایش ساده CBC و بررسی پارامترهای مربوطه (RBC، Hb، Hct، MCV، MCH، MCHC) شناسایی می‌شود.

به‌طور معمول آنمی ناشی از وجود یک اختلال دیگر می‌باشد که منجر به کم‌خونی شده است. اولین قدم درمان، بررسی و حل مشکل زمینه‌ای و اصلی بوده و سپس به درمان آنمی پرداخته می‌شود، چراکه در صورت اصلی بروز آنمی، درمان موقتی بوده و مجدداً پس از مدتی عود می‌کند. به‌طور مثال فردی که به‌دلیل خونریزی دستگاه گوارشی به فقر آهن مبتلا شده است، ابتدا می‌بایست خونریزی درمان شده و سپس فقر آهن جبران شود.

کم‌خونی

آنمی یا کم‌خونی در دو صورت ایجاد می‌شود:

۱. آنمی مطلق: در این گروه آنمی‌ها، تعداد تام RBC‌ها کاهش می‌یابد و هم‌چنین Hct و Hb نیز افت می‌کند.
۲. آنمی نسبی: در این حالت، مقدار پلاسما افزایش یافته و RBC‌ها به نسبت پلاسما کاهش دارند؛ بنابراین تعداد تام RBC کاهش نیافته است، اما به‌دلیل افزایش حجم پلاسما آنمی بروز می‌کند (در حاملگی، پس از بازگشت فزانوردان) برای سهولت در تشخیص و طبقه‌بندی آنمی‌ها براساس ۲ پارامتر طبقه‌بندی می‌شوند.

مورفولوژی و اندازه سلولی

الف) میکروسیت-هایپوکروم $MCV \downarrow / MCHC \downarrow$

ب) ماکروسیت-نرموکروم $MCV \uparrow / MCHC^{Nor}$

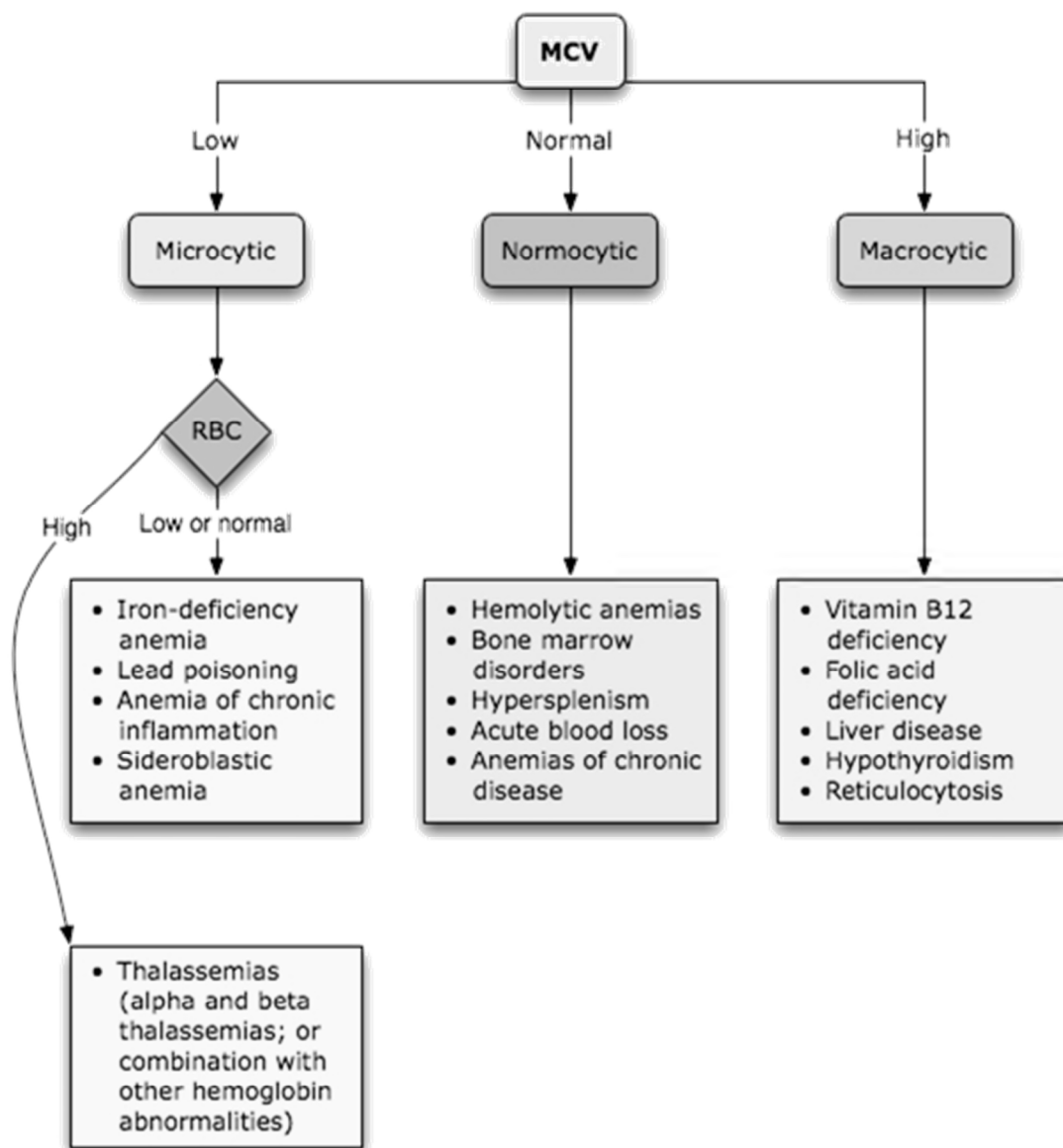
ج) نرموسیت-نرموکروم $MCV^{Nor} / MCHC^{Nor}$

علت ایجاد آنمی (پاتوفیزیولوژیک)

الف) کاهش در تولید RBC: در این حالت، به دلایل مختلف برون ده تولید RBC کاهش می یابد که از جمله این بیماری ها می توان به آنمی آپلاستیک- فقر آهن و... اشاره کرد. RPI زیر ۲ است.

ب) اختلال در بلوغ: بروز اختلال در بلوغ سیتوپلاسمی (مانند تالاسمی ها و هموگلوبینوپاتی ها) و یا اختلال در بلوغ هسته ای (آنمی مگالوبلاستیک) می تواند باعث اختلال در بلوغ رده اریتروئیدی شود. RPI زیر ۲ است.

ج) افزایش تخریب RBC: به هر دلیلی، RBC تولید شده، پیش از موعد مقرر خود تخریب می شود، در این هنگام به دلیل این که B.M توانایی جبران را دارد RPI بالای ۲ بوده و موجب جبران آنمی می شود، مگر این که تخریب به حدی بالا باشد که، BM توانایی جبران آن را نداشته باشد. از جمله این دسته می توان به تالاسمی داسی شکل، آنمی های ایمیون و ... اشاره نمود.



اختلالات خوش خیم یا غیر بدخیم لکوسیته

لکوسیت‌ها یکی از مهم‌ترین اجزای سلولی سیستم ایمنی بدن انسان هستند که وظیفه دفاع در برابر عوامل بیگانه را برعهده دارند، تغییر در تعداد و یا عملکرد این سلول‌ها می‌تواند اثرات زیان‌بار فراوانی را برای فرد در پی داشته باشد.

در این فصل به توضیح اختلالاتی می‌پردازیم که به صورت خوش خیم بروز می‌کنند و به دو گروه کمی تغییر در تعداد و کیفی (نقص عملکردی) طبقه‌بندی می‌شوند.

ابتدا به توضیح چند اصطلاح می‌پردازیم:

۱. پسوند پنی به معنی کاهش تعداد می‌باشد، مثلاً (لکوپنی به معنی کاهش لکوسیت‌ها می‌باشد).

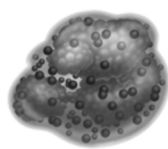
۲. لکوسیتوز: به معنی افزایش در تعداد لکوسیت‌ها می‌باشد.

گاهی اوقات بررسی عملکردی و تعداد لکوسیت‌ها در تشخیص بیماری مهم است.

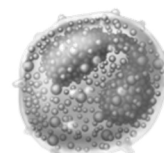
به‌طور کلی عفونت‌های باکتریال - قارچی باعث افزایش Neu، عفونت‌های ویروسی قارچی باعث افزایش Lym

عفونت‌های انگلی - کرمی باعث افزایش Eos، عفونت‌های آلرژی - حساسیت باعث افزایش Bas- Mast cell می‌شود.

Leukocytes



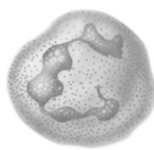
Basophil



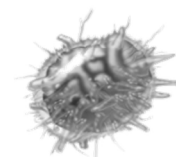
Eosinophil



Monocyte



Neutrophil

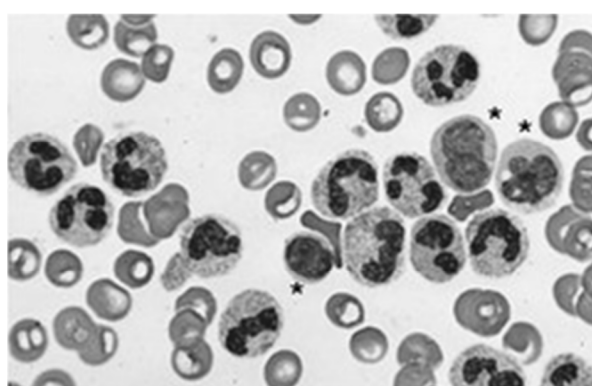


Lymphocyte

نوتروفیل

یکی از مهم‌ترین سلول‌های سیستم ایمنی ذاتی است که در دفاع بر علیه عفونت‌های باکتریایی و قارچی عمل می‌کند.

عوامل اصلی نوتروفیلی	توضیحات
التهاب حاد	کلاژن و اسکولار، واسکولیتیس
عفونت حاد	باکتریایی، بعضی ویروس‌ها، قارچ، انگلی
داروها، سموم، متابولیک	کورتیکواستروئیدها، اورمی، کتواسیدوز
نکروز بافتی	سوختگی، تروما، سکته قلبی، همولیز RBC
فیزیولوژیک	استرس، ورزش، مصرف سیگار، حاملگی
نئوپلاستیک	کارسینوم، سارکوم، اختلالات میلوپرولیفراتیو



نوتروفیلی

نوتروفیلی به معنی افزایش تعداد رده‌ی نوتروفیلی به بالاتر از میزان طبیعی می‌باشد.

رنج نرمال نوتروفیل:

در بزرگسالان $10^3 \times 10^9 / L$ ←

در کودکان $10^3 \times 10^9 / L$ ←

علل اصلی نوتروفیلی

۱. التهاب حاد: بیماری کلاژن عروقی، واسکولیت
۲. عفونت حاد: باکتریایی، بعضی ویروس‌ها، قارچ، انگل
۳. داروها، سموم، متابولیک: کورتیکواستروئیدها، فاکتورهای رشد، اورمی، کتواسیدوز
۴. نکروز بافتی: سوختگی‌ها، تروما، سکته قلبی، همولیز RBC
۵. فیزیولوژیک: استرس، ورزش، مصرف سیگار، حاملگی
۶. نئوپلاستیک: کارسینوم، اختلالات میلوپرولیفراتیو

نوتروفیلی فیزیولوژیک

بر اثر شرایطی چون استرس- ورزش شدید- تزریق اپی‌نفرین- هیپوکسی، شاهد ورود سلول‌های Neu از MGP (حوضچه مارژینال- نوتروفیل‌های متصل به دیواره عروق) به CGP (نوتروفیل‌های در گردش خون) می‌باشیم، پس تعداد Neuها بالا می‌رود. این حالت فیزیولوژیک بوده و به ضایعات بافتی و پاتولوژی زمین‌های بافت ارتباطی ندارد. این تغییر ساده بین حوضچه MGP CGP را دمارژیناسیون می‌گویند.

در صورتی که استرس بیش از حد باشد و یا اندوتوکسین در خون موجود باشد، Neu از ذخیره مغزاستخوان وارد خون محیطی می‌شوند. همچنین کورتیکواستروئیدها نیز منجر به ورود از حوضچه ذخیره‌ای B.M به خون محیطی می‌شوند. به دلیل افزایش رهاسازی Neu از BM کاهش خروج Neu از خون - افزایش دما رژی‌ناسیون این نوتروفیلی حالت گذرا بوده و پس از حذف عامل ایجادکننده برطرف می‌شود.

نوتروفیلی باتولوژیک

در این حالت تعداد WBC ها که معمولاً به دلیل افزایش تعداد نوتروفیل‌هاست افزایش می‌یابد که معمولاً در پاسخ به ضایعات بافتی است. هم چنین Neu ها می‌توانند در پاسخ به مواد کموتاکسی به محل التهاب حرکت کنند. در عفونت‌های حاد به طور معمول در ابتدا به دلیل ورود Neu به بافت و خروج از خون، تعداد Neu ها در خون محیطی کاهش یافته و ابتدا نوتروپنی ایجاد می‌شود و پس از گذشت مدتی ذخایر B.M وارد خون محیطی شده و نوتروفیلی ایجاد می‌شود. در این موارد مغزاستخوان دچار هایپرپلازی (افزایش تولید) در رده گرانولوسیتی شده و به تبع آن نسبت M/E افزایش می‌یابد، اما علیرغم افزایش تولید نوتروفیل اختلالی در روند بلوغ مشاهده نمی‌شود. همچنین ورود گرانولوسیت‌های نابالغ نیز به خون محیطی مشاهده می‌شود (شیفت به چپ نوتروفیلی).

در مواردی که عفونت بسیار حاد و شدید باشد، ذخایر B.M برای تأمین Neu کافی نبوده و BM ناچار به افزایش تعداد پیش‌سازهای نوتروفیلی است. در این حالت تعداد میلوپوسیت و پرومیلوپوسیت افزایش می‌یابد، اما تعداد باند متامیلوسیت و نوتروفیل در B.M به دلیل ورود به خون کاهش می‌یابد.

نکات مهم

- پاسخ نوتروفیلی کوکان در مقایسه با بزرگسالان شدیدتر است.
- فقر کوبالامین - آهن - فولات می‌تواند موجب نقصان در پاسخ نوتروفیلی شود
- در صورت پیشرفت بیماری نوتروفیلی شدیدتر می‌شود، اما اگر عفونت شدید شود باعث ایجاد نوتروپنی و شیفت به چپ می‌شود.
- آنتی‌بیوتیک موجب تغییر در پاسخ به عفونت می‌شود، اما استروئیدها به علت دمارژیناسیون، نوتروفیلی ایجاد کرده و موجب اخلاص در پاسخ می‌شود.
- گاهی در بیماران مبتلا به نئوپلاسم‌های غیرهماتولوژیک اولیه یا متاستاتیک مانند هوجکین تومور گوارشی و... نوتروفیلی رخ می‌دهد که گاهی بسیار شدید است.

عوامل اصلی نوتروپنی‌ها داروها	توضیحات
داروها	داروهای شیمی‌درمانی، کلرامفنیکل، داروهای ضد تیروئید
اشعه	
سموم	الکل، ترکیبات بنزنی
نقص‌های داخلی	فانکونی، کاستمان، نوتروپنی دوره‌ای، چدیاک هیگاشی
علل ایمنی	اختلالات عروقی کلاژن، آرتریت روماتوئید، ایدز
عوامل هماتولوژی	آنمی مگالوبلاستیک، میلودیس‌پلازی
عفونت‌ها	هر گونه عفونت شدید
سایر عوامل	فقر غذایی، بزرگی طحال

نوتروپنی

عبارت است از: کاهش تعداد مطلق نوتروفیل‌ها به زیر $10^9 / L$ - $2 \times 10^9 / L$ برای بزرگسالان سفید پوست و $10^9 / L$ - $1.5 \times 10^9 / L$ برای بزرگسالان سیاه پوست.

فصل

۵

مقدمه‌ای بر اختلالات بدخیم

۳۴۴

واژه نئوپلازی- (تومور) به معنی به وجود آمدن سلولی است که بدون توجه به فاکتورهای رشد خارجی و داخلی به رشد و تکثیر می‌پردازد. در اکثر مواقع، در اثر بروز یک جهش ژنتیکی در ژنوم، این تکثیر بی‌رویه رخ می‌دهد.

تومور براساس ویژگی‌هایی که دارد به ۲ دسته طبقه‌بندی می‌شود:

۱. خوش خیم (benin): سلول‌هایی هستند که علی‌رغم بدخیم بودن سلول (توموری هستند)، اما به صورت متمرکز بوده و به بافت‌های اطراف خود و یا سایر نقاط مهاجرت نکرده و حمله نمی‌کنند.

۲. بدخیم (malinancy): در نوع بدخیم سرطان، سلول‌های توموری به شدت قابلیت تکثیر داشته و نامیرا هستند علاوه بر این توانایی حرکت از محل اصلی به سایر نقاط دیگر بدن را نیز دارند و به عبارت دیگر مهاجم (invasie) هستند.

✓ گاهی اوقات تومورهای خوش خیم نیز بر اثر بروز جهش‌های ثانویه می‌توانند به بدخیم تبدیل شوند.

سرطان خون - لنف

به طور اختصاصی بافت خون - لنف درگیر بدخیمی می‌شود. براساس نوع و محل درگیری سلول‌ها به ۲ دسته طبقه‌بندی می‌شوند:

۱. لنفوما، سیستم لنفاتیک غدد لنفاوی درگیر می‌شوند و دچار نئوپلازی هستند.

۲. لوسمی: به طور عمده بافت M. B و سلول‌های پیش‌ساز خون‌ساز درگیر هستند. این بیماری خود براساس این که کدام پروژنی‌تور (لنفوئید - میلوئید) درگیر شده است، به دو دسته لوسمی لنفوئیدی و لوسمی میلوئیدی طبقه‌بندی می‌شود.

امروزه معمولاً برای هر کدام از بدخیمی‌ها جهش‌های اختصاصی شناسایی شده است که باعث اختلال در بافت خون‌ساز شده و عملکرد و تعداد سلول‌های طبیعی را مختل می‌کند و موجب بروز سیتوپنی می‌شود. در اکثر مواردی که B.M درگیر بدخیمی خونی می‌شود، بیمار اگر درمان نشده رها شود به دلیل عفونت (ناشی از کاهش گرانولوسیت‌ها) به خونریزی (کاهش پلاکت) از بین می‌رود.

سلول‌های سرطانی معمولاً به طور ثانویه خاصیت خود نوسازی پیدا می‌کنند.

مقدمه‌ای بر اختلالات بدخیم

عوامل ایجاد سرطان

- ✓ فعال شدن انکوژن‌ها از پروتوانکوژن (مانند Cmyc)
- ✓ عوامل محیطی (تغذیه، اشعه، دارو و ...)
- ✓ عفونت‌های ویروسی
- ✓ اختلالات اپی‌ژنتیک و ایمونولوژیک
- ✓ بروز جهش در ژن‌های

}	سرکوبگر تومور آنتی‌آپوپتوتیک بروز آپوپتوتیک
---	---

مرگ سلولی

سلول‌های بدن پس از مدتی دچار مرگ برنامه ریزی سلولی (آپوپتوز) می‌شوند که می‌تواند به ۲ روش صورت بگیرد:

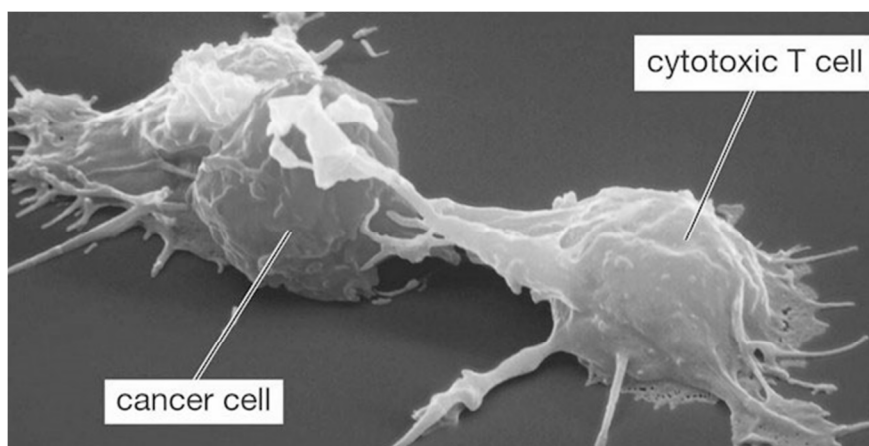
۱. PCD : به‌صورت درون سلولی است، به این معنی که عوامل بروز آپوپتوز از درون سلول فعال می‌شوند (خروج سیتوکروم b از میتوکندری و فعال شدن میسر).

۲. AICD: در این نوع مرگ سلولی، آپوپتوز، از خارج سلول، به سلول القاء می‌شود، به‌عنوان مثال گیرنده TNF و Fas دارای دومین مرگ هستند و زمانی که به لیگاند خود متصل شوند باعث به راه‌اندازی میسر آپوپتوز می‌شود.

✚ نکته مهم در مورد آپوپتوز این است که DNA به واسطه کاسپازها قطعه‌قطعه می‌شود و سلول دچار مرگ می‌شود. در این میان هیچ گونه التهابی به وجود نمی‌آید.

نوع دیگری از مرگ سلولی، نکروز است که به واسطه عواملی چون، مواد سمی - داروها - سیستم ایمنی و القاء شده و سلول پاره شده و موجب بروز التهاب در محل می‌شود.

نقص در فرآیند آپوپتوز موجب بروز بیماری می‌شود. اگر آپوپتوز از کنترل خارج شده و افزایش یابد منجر به حذف نابه‌جای سلولی می‌شود و اگر کاهش یابد، باعث بروز سرطان می‌شود.



واژه‌یابی و ریشه‌یابی نئوپلاسم

نئوپلاسم در زبان انگلیسی (Neoplasm) در لغت به معنای رشد جدید می‌باشد.

فصل

۷

لوسمی میلوئیدی حاد

لوسمی حاد میلوئیدی

لوسمی‌های حاد میلوئیدی که به‌عنوان لوسمی غیرلنفوسیتیک حاد یا ANLL هم خوانده می‌شود.

مشخصات کلی AML

مشخصات لوسمی AML	
شیوع:	شایع‌ترین لوسمی
میزان شیوع:	از هر ۱۰۰ هزار نفر ۱۰ نفر
شیوع در جنسیت:	کمی در مردان شیوع بالاتری دارد.
بیش‌ترین رده درگیر:	افراد میانسال و سنین بالای ۶۰ سال و نوزادان
کم‌ترین رده درگیر:	حدود یک سوم کودکان و نوجوانان
علائم تریاد کلاسیک:	آنمی - عفونت و خونریزی
عوامل تحریک‌کننده این بیماری:	ویروس - اشعه - شیمی‌درمانی - بنزن - مصرف سیگار
سیر بیماری:	شروع ناگهانی و پیش‌رونده
شروع بیماری شبیه:	عفونت حاد
علائم بالینی بیماری:	نشانه‌های نارسایی گرانولوسیتی زخم در غشاهای مخاطی دهان و حلق تب ناتوانی شدید و ضعف عمومی بدن
علائم آزمایشگاهی بیماری:	۱. تصویر خون محیطی کاملاً متغیر ۲. شمارش لکوسیتی ممکن است افزایش یافته یا نرمال یا کاهش یافته باشد. ۳. حضور بلاست در خون محیطی یا مغز استخوان

مشخصات لوسمی AML	
علائم آزمایشگاهی بیماری:	۴. حضور میلو بلاست‌هایی با هسته مرکزی و کروماتین ظریف ۵. میلو بلاست‌های اولیه دارای مارکرهای: CD33, CD13, CD117 ۶. ارگانومگالی نداریم.
کلید اولیه تشخیص:	طبق WHO حضور ۲۰ درصد بلاست در مغزاستخوان یا خون طبق FAB بیش‌تر از ۳۰٪
مدت بقاء	مرگ در عرض چند هفته یا چند ماه به‌دلیل عفونت یا هموراژی رخ می‌دهد.

TABLE 1: 2008 WHO classification of acute myelogenous leukemia (AML)**AML with recurrent genetic abnormalities**

AML with t(8;21)(q22;q22); *RUNX1-RUNX1T1*
 AML with inv(16)(p13,1q22) or t(16;16)(p13.1;q22); *CBFB-MYH11*
 AML with t(15;17)(q22;q12); *PML-RARA*
 AML with t(9;11)(p22;q23); *MLL3-MLL*
 AML with t(6;9)(p23;q34); *DEK-NUP214*
 AML with inv(3)(q21q26.2) or t(3;3)(q21;q26.2); *RPN1-EVI1*
 AML (megakaryoblastic) with t(1;22)(p13;q13); *RBM15-MKL1*
 Provisional entity: AML with mutated *NPM1*
 Provisional entity: AML with mutated *CEBPA*

AML with myelodysplasia-related changes**Therapy-related myeloid neoplasms****AML, not otherwise specified**

AML with minimal differentiation
 AML without maturation
 AML with maturation
 Acute myelomonocytic leukemia
 Acute monoblastic/monocytic leukemia
 Acute erythroid leukemias
 Pure erythroid leukemia
 Erythroleukemia, erythroid/myeloid
 Acute megakaryoblastic leukemia
 Acute basophilic leukemia
 Acute panmyelosis with myelofibrosis

Myeloid sarcoma

WHO = World Health Organization

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al (eds): WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon, France: IARC Press; 109–138, 2009.

Vardiman JW, Thiele J, Arber DA, et al: The 2008 revision of the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: Rationale and important changes. *Blood* 114:937–951, 2009

فصل

۹

اختلالات میلودیس پلاستیک

MDS (Myelo Displastic Syndroms)

سندرم‌های میلودیس پلاستیک

۴۱۹

سندرم‌های میلودیس پلاستیک به‌عنوان اختلالات اولیه و بدخیم کلونال بافت خون‌ساز شناخته می‌شود که همراه با

سیتوپنی ناشی از خون‌سازی غیرمؤثر هستند.

❖ ویژگی‌های کلی MDS:

- ✓ دیسپلازی رده میلوئید
- ✓ خون‌سازی غیرمؤثر باعث سیتوپنی می‌شود
- ✓ هایپرپلازی مغزاستخوان و هایپر سلولاریتی
- ✓ برتری آپوپتوز بر تکثیر
- ✓ شیوع در سنین بالای ۵۰ سال و البته در کودکان هم در حال افزایش است
- ✓ حضور سودو پلگر هیوت
- ✓ سودو پلگر هیوت را می‌توان در بیماری‌های زیر هم مشاهده کرد:

MDS }
 برخی موارد AML (M_2) ($t(8;21)$)
 برخی موارد CML ← فاز تسریع‌شونده

- ✓ به‌علت شیوع بالای تبدیل شدن لوسمی میلودیس پلاستیک به لوسمی حاد به نام پیش لوسمی نیز شناخته می‌شوند.
- ✓ درصد بلاست در MDS بالاست، اما میزان بلاست در این بیماران کمتر از میزان بلاست بیماران مبتلا به لوسمی حاد است.
- ✓ درصد بلاست BM ← نرمال ← کمتر از ۵٪
- ✓ MDS، ۵-۲۰٪ پری لوکمیا

فصل نهم

- ✓ ناهنجاری در کروموزوم ۷ ریسک بالایی برای تبدیل به لوسمی است.
- ✓ سیتوپنی در بیش از یک رده ریسک ابتلا به لوسمی را افزایش می‌دهد.
- ✓ لوسمی حاد بیش از ۲۰٪ بلاست دارد.
- ✓ با افزایش تعداد بلاست MDS : BM ← لوسمی حاد (عمدتا AML)
- ✓ مرگ بیماران MDS لزوماً نباید به علت تبدیل شدن به لوسمی حاد گردد؛ بلکه این بیماران به علت عوارض ناشی از سیتوپنی، قبل از این که فرد به لوسمی حاد مبتلا شود، عمرش به پایان می‌رسد.
- ✓ آنمی مقاوم به درمان
- ✓ نوتروپنی و ترومبوسیتوپنی

علائم بالینی در یک نگاه کلی

- ✓ سیتوپنی RBC موجب آنمی مقاوم به درمان شده که خستگی و ضعف (شایع‌ترین علائم) را به دنبال دارد درمان کم‌خونی تزریق مکرر خون است، اما هموسیدروز اجتناب‌ناپذیر می‌باشد.
- ✓ نوتروپنی باعث عفونت می‌شود (شایع‌ترین علت مرگ)
- ✓ ترومبوسایتوپنی موجب خونریزی می‌شود.
- ✓ اسپلنومگالی و هپاتومگالی ← غیرشایع است.
- ✓ این بیماری معمولاً به شکل کم‌خونی مقاوم به درمان همراه یا بدون نوتروپنی و ترومبوسایتوپنی می‌باشد.

۴۲۰

دیس‌اریتروپوئز (دیسپلازی رده اریتروئید)

بلوغ رده اریتروئید غیرطبیعی است:

- ✓ کاریورکسی
- ✓ سلول‌های اریتروئیدی چندهسته‌ای
- ✓ لکه‌های بازوفیلی در سیتوپلاسم پیش‌سازهای اریتروئیدی
- ✓ وجود سیدروبلاست‌های حلقوی
- ✓ رتیکولوسیتوپنی
- ✓ پوکیوسیتوز
- ✓ ماکرواوالوسیت
- ✓ داکروسیت
- ✓ آنیزوکروم

دیس‌گرانولوپوئز (دیسپلازی رده گرانولوسیتی)

بلوغ رده گرانولوسیتی غیرطبیعی بوده و به موجب آن:

- ✓ ناهماهنگی بلوغ بین هسته و سیتوپلاسم Neu
- ✓ هیپو گرانولاسیون
- ✓ کاهش گرانول‌های اختصاصی

- ✓ وجود گرانول‌های آزروفیل بزرگ و بی‌رنگ
- ✓ هیپوسگمانتاسیون
- ✓ افزایش فشردگی کروماتین
- ✓ وجود هستک‌های واضح
- ✓ مونوسیت و پیش‌ساز Neu دیده می‌شود.
- ✓ شبیه به آنمی پلگر است.

دیس مگاکاریوپوئز (دیسپلازی رده MIK)

بلوغ رده MK غیر طبیعی است و به موجب آن:

- ✓ مگاکاریوسیت‌های بزرگ با هسته‌های غیرلوبوله
- ✓ حضور میکرومگاکاریوسیت‌های دارای ۲ و یا چند هسته کوچک جدا از هم
- ✓ حضور پلاکت کم گرانول و غول‌آسا در BP
- ✓ تعداد مگاکاریوسیت‌ها ممکن است کاهش یابد.

طبقه‌بندی سلول‌های بلاست

انواع MDS

MDS را می‌توان طبق طبقه‌بندی FAB و WHO مطالعه کرد.

MDS طبق طبقه‌بندی FAB:

در MDS شمارش بلاست بسیار مهم می‌باشد، چرا که:

۱. فاکتور مهم در پیش‌آگهی
 ۲. فاکتور مهم در رابطه با بقای بیمار
 ۳. فاکتور مهم در پیشرفت بیماری به سمت لوسمی حاد می‌باشد.
- ✚ برای شمارش بلاست در خون محیطی حدوداً ۲۰۰ سلول را در نظر می‌گیرند.
- ✚ برای شمارش بلاست در مغزاستخوان حدوداً ۵۰۰ سلول را در نظر می‌گیرند.

انواع بلاست	
شامل: میلوبلاست‌های غیرمعمول کروماتین هسته ظریف و پخش شده است. هستک واضح بوده نسبت هسته به سیتوپلاسم متغیر می‌باشد. سیتوپلاسم فاقد گرانول است.	بلاست تیپ I
شامل: شبیه بلاست تیپ I سیتوپلاسم حاوی گرانول اولیه (کم‌تر از ۲۰ عدد) است. هستک مرکزی‌تر می‌باشد. نسبت هسته به سیتوپلاسم کم‌تر از تیپ I است.	بلاست تیپ II
شامل: شبیه بلاست تیپ II سیتوپلاسم دارای بیش‌تر از ۲۰ گرانول می‌باشد.	بلاست تیپ III

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

دعای پیش از مطالعه

اَللّٰهُمَّ اَخْرِجْنِيْ مِنْ ظُلُمَاتِ الْوَهْمِ وَاكْرِمْنِيْ بِنُورِ الْفَهْمِ
اَللّٰهُمَّ افْتَحْ عَلَيْنَا اَبْوَابَ رَحْمَتِكَ وَاَنْشُرْ عَلَيْنَا خَزَائِنَ عُلُوْمِكَ
بِرَحْمَتِكَ يَا اَرْحَمَ الرَّاحِمِيْنَ

پروردگارا، خارج کن مرا از تاریکی های فکر و گرامی بدار به نور فهم
پروردگارا، بگشای بر مادرهای رحمت را و بگستران کنج های دانشت را به امید رحمت
تو ای مهربان ترین مهربانان

بیایید به حقوق دیگران احترام بگذاریم

دوست عزیز، این کتاب حاصل دسترنج چندین ساله ی مؤلف، مترجم و ناشر آن است. تکثیر و فروش آن به هر شکلی بدون اجازه از پدیدآورنده کاری غیراخلاقی، غیرقانونی، غیرشرعی و کسب درآمد از دسترنج دیگران است، نتیجه ی این عمل نادرست، موجب رواج بی اعتمادی در جامعه و بروز پی آمدهای ناگوار در زندگی و محیط ناسالم برای خود و فرزندانمان می گردد.



درسنامه هماتولوژی و بانک خون

(جلد دوم)

**ویژه کارشناسی ارشد رشته‌های خون‌شناسی آزمایشگاهی و
بانک خون (هماتولوژی) و علوم انتقال خون وزارت بهداشت**

تألیف و گردآوری:

محمد عینی . پریسا فولادی . فاطمه علائی

ویراستار علمی: دکتر وحید ریسی

«دانشجوی فلوشیپ علوم آزمایشگاهی تشخیص طبی علوم پزشکی تهران»

زیرنظر: دکتر قاسم فکوری‌زاد

«فارغ‌التحصیل دانشگاه علوم پزشکی تهران»

سرشناسه

عنوان و نام پدیدآور

مشخصات نشر

مشخصات ظاهری

شابک

وضعیت فهرست‌نویسی

موضوع

: عینی، محمد، ۱۳۷۳-، گردآورنده

: درسنامه هماتولوژی و بانک خون: ویژه کارشناسی ارشد رشته‌های خون‌شناسی آزمایشگاهی و بانک خون (هماتولوژی) و علوم انتقال خون وزارت بهداشت/ تألیف و گردآوری محمد عینی، پریسا فولادی، فاطمه علائی؛ ویراستار علمی وحید ریسی.

: تهران: آناهید گستر خلیلی، ۱۴۰۲.

: ج۲: مصور، جدول، نمودار؛ ۲۹×۲۲ سم.

: دوره: 3-1-978-622-90520-1؛ ج۱: 0-2-978-622-90520-2؛ ج۲: 7-3-978-622-90520-3

: فیپا

: خون‌شناسی -- بانک خون -- راهنمای آموزشی (عالی)

Hematology -- Blood banks -- Study and teaching (Higher)

خون -- بیماری‌ها -- راهنمای آموزشی (عالی)

Blood -- Diseases -- Study and teaching (Higher)

: فولادی، پریسا، ۱۳۶۷-، گردآورنده

: علائی، فاطمه، ۱۳۷۹-، گردآورنده

: ریسی، وحید، ۱۳۶۶-، ویراستار

: ایران. وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی (Iran . Ministry of Health and Medical Education)

: RC۶۳۳

: ۶۱۶/۱۵

: ۹۴۷۹۳۰۸



انتشارات آناهید گستر خلیلی

نام: AGK درسنامه هماتولوژی و بانک خون (جلد دوم)

(ویژه کارشناسی ارشد رشته‌های خون‌شناسی آزمایشگاهی و بانک خون (هماتولوژی) و علوم انتقال خون وزارت بهداشت)

تألیف و گردآوری: محمد عینی - پریسا فولادی - فاطمه علائی

ناشر: آناهید گستر خلیلی

نوبت و سال چاپ: اول. ۱۴۰۲

شمارگان: ۱۰۰۰

چاپ و صحافی: گیلان

مدیر تولید: امیرحسین خلیلی

مدیر فنی و هنری: مریم آرده

بهاء (دوره): ۶۹۰۰۰۰ تومان

آموزشگاه/ فروشگاه: ۰۲۱۶۶۵۶۸۶۲۱

مرکز پخش: ضلع جنوب غربی میدان انقلاب . جنب بانک پارسیان. مجتمع تجاری پارس . طبقه اول

مدیر فروش: ۰۹۱۹۱۶۸۵۹۷۰ (ارتباط از طریق پیامک)

 agkpublisher@gmail.com



www.agkins.com

طلیعه سخن مدیر تولید:

سپردن کار به اهلش نشانه‌ی خردمندی است.

برای تولید بسته‌های آموزشی تمام تلاش خود را به کار گرفته‌ایم تا محصولی شایسته را تقدیم شما عزیزان نماییم.

مجموعه‌ای که پیش روی شماست براساس معتبرترین و به‌روزترین منابع کنکور و به قلم مجرب‌ترین اساتید تألیف شده است و مطالعه آن موجب صرفه‌جویی در زمان و هزینه شما خواهد شد. ارائه بالاترین آمار قبولی در کنکور کارشناسی ارشد و دکتری در دهه اخیر بیان‌گر توانایی این مجموعه در راستای اهداف آموزشی خود می‌باشد. اینک با اتکا به تجربه‌ای ۱۷ ساله می‌توانیم ادعا کنیم که مجموعه حاضر، بی‌شک از جمله کامل‌ترین و به‌روزترین بسته‌های آموزشی موجود در عرصه کنکور می‌باشد.

❧ برخی از ویژگی‌های بسته‌های آموزشی:

- منطبق با معتبرترین و به‌روزترین منابع کنکور
- گردآوری و تألیف توسط مجرب‌ترین اساتید کنکور
- تدریس مطالب از سطح پایه تا پیشرفته به بیان ساده و روان
- انتقال بهتر مفاهیم با استفاده از شکل، جدول و نمودار
- تألیف مبتنی بر نحوه‌ی طراحی سوالات کنکور
- مطالعه یک منبع منسجم به جای مطالعه چندین منبع مختلف
- منبعی خودآموز و بدون نیاز به مدرس

اینک علاوه بر مطالعه بسته‌های آموزشی استفاده از خدمات و محصولات زیر را به عنوان ضمانتی برای قبولی به شما داوطلبان عزیز توصیه می‌کنم؛

❧ آزمون‌های آزمایشی: خوش بود گر محک تجربه آید به میان

داوطلب شجاع کیست؟ داوطلبی است که خود را مورد سنجش (خود را با خود) و ارزیابی (خود را با دیگران) قرار دهد تا پیش از کنکور به نقاط ضعف خود پی ببرد و آن‌ها را تقویت نماید. آزمون‌های آزمایشی دارای یک برنامه‌ریزی منسجم است و به شما اولتیماتوم می‌دهد. یعنی شما باید در یک زمان معین مطالب معینی را مطالعه نمایید.

آزمون‌های آزمایشی مجموعه دارای سوالات استاندارد، پاسخنامه تشریحی و کارنامه تحلیلی می‌باشد. صادقانه شرکت در آزمون‌های آزمایشی را به شما عزیزان توصیه می‌کنم.

❧ مشاوره تخصصی و برنامه‌ریزی: زیر نظر حرفه‌ای‌ها درس بخوانید ...

در صورتی که نمی‌توانید با توجه به زمان آزادتان برنامه‌ی مطالعاتی استاندارد را برای خود تدوین کنید حتماً از افراد متخصص کمک بخواهید. افرادی که تجربیات خود را صادقانه در اختیار شما قرار می‌دهند و برنامه‌ریزی مناسب با شرایط شما را انجام می‌دهند.

📖 کتاب تست:

کوچک‌ترین واحد یادگیری در کنکور، تست است.

شما می‌توانید برای این‌که سطح یادگیری خود را پس از مطالعه بسنجید از کتاب‌های تست مجموعه (تست کنکور) و ماطراحان (تست‌های تألیفی) استفاده کنید. این کتاب‌ها به‌صورت موضوعی طبقه‌بندی شده‌اند و می‌توانند نحوه‌ی طرح سوالات کنکور و سطح آن‌ها را به‌صورت واضح به شما نشان دهند.

📖 درسنامه‌های نکات داغ و کتاب‌های الگوریتم مناسب‌ترین منابع برای دوران مرور و جمع‌بندی:

بیش‌تر داوطلبان حین مطالعه نگران خلاصه‌نویسی و مرور آموخته‌های خود هستند و برای خلاصه‌نویسی زمان زیادی را صرف می‌کنند. اینک به شما مژده می‌دهیم که این‌بار زمان به نفع شما در حال گذر است و دیگر با استفاده از درسنامه‌های نکات داغ و کتاب‌های الگوریتم نیاز به خلاصه‌نویسی ندارید.

شما می‌توانید نظرات، انتقادات و پیشنهادهای سازنده خود را در مورد بسته‌های آموزشی به شماره‌تلفن همراه ۰۹۱۹۱۶۸۵۹۷۰ فقط و فقط پیامک نمایید.

مشاور و مدیر تولید

امیرحسین خلیلی

طلیعه سخن مؤلف:

خداوندا، سپاس مرا بر آنچه به من نداده‌ای، افزون تر نمای، از سپاس من بر آنچه مرا عطا کرده‌ای.

با سلام و آرزوی موفقیت روزافزون، برای تمامی داوطلبان رشته‌ی هماتولوژی.

همیشه در این اندیشه بودم که با توجه به تعداد زیاد و کلی بودن منابع در رشته‌ی هماتولوژی، درسنامه‌ای را در اختیار داوطلبان این رشته قرار دهم تا بتوانند در این عرصه‌ی رقابت، سریع‌تر از رقبای خود این درس را جمع‌بندی کرده و مرور بیش‌تری بر روی مطالب خوانده شده داشته باشند. زیرا شرط مهم قبولی در کنکور، مرور سریع، خواندن نکات مهم و زدن تست‌های پرتکرار می‌باشد. با همین انگیزه درسنامه‌ی حاضر را برای داوطلبان عزیز تالیف نموده و لازم می‌دانم که نکاتی را در مورد آن متذکر شوم:

ویژگی‌های این درسنامه:

بیان ساده، بسط و آموزش مطالب نامفهوم، ارائه‌ی نکات مهم و ضروری به شیوه‌ی پرسش و پاسخ، طرح مثال‌های مهم، استفاده از جدول، نمودار، الگوریتم و شکل‌های مهم برای تثبیت بهتر هر مبحث، از ویژگی‌های این درسنامه می‌باشد. همچنین نکات مهم جداول کتاب هنری دیویدسون ۲۰۲۲ مبحث هماتولوژی نیز توسط دکتر وحید رئیسی به درسنامه اضافه گردیده است.

در پایان هر فصل، نکات پرتکرار و کنکوری را ذکر نموده‌ام تا در زمان مرور و جمع‌بندی، سرعت بیش‌تری داشته باشید. توصیه: اگر داوطلب رشته‌ی هماتولوژی هستید و فرصت مناسبی برای خواندن این درس به صورت علمی و پایه‌ای دارید و می‌خواهید حجم مطالب زیادی از این درس را به صورت علمی فرا بگیرید، توصیه می‌کنم کتاب هماتولوژی سلولی مولکولی، جناب آقای دکتر شیران را مطالعه فرمایید که کتابی است پربار و منحصر به فرد برای ارتقا سطح علمی این درس.

سپاس فراوان از:

جناب آقای دکتر خلیلی، که این اجازه و اطمینان را به بنده دادند تا درسنامه‌ای را برای داوطلبان این رشته تهیه کنم. جناب آقای دکتر شیران، که پایه و علم هماتولوژی را به من آموختند. مفتخرم که خود را شاگرد این استاد ارجمند معرفی نمایم.

جناب آقای مهندس امیرحسین خلیلی، که با نظرات و ایده‌های خوب و منحصر به فردشان، تأثیر بسیار مهمی را در جمع‌آوری و ارائه‌ی درسنامه حاضر داشته‌اند.

سرکار خانم ناهید رفیعی، که با لطف بی‌کران خود زمینه‌ی مناسبی را فراهم می‌کنند تا بتوانیم در محیطی علمی، به تبادل اطلاعات بپردازیم.

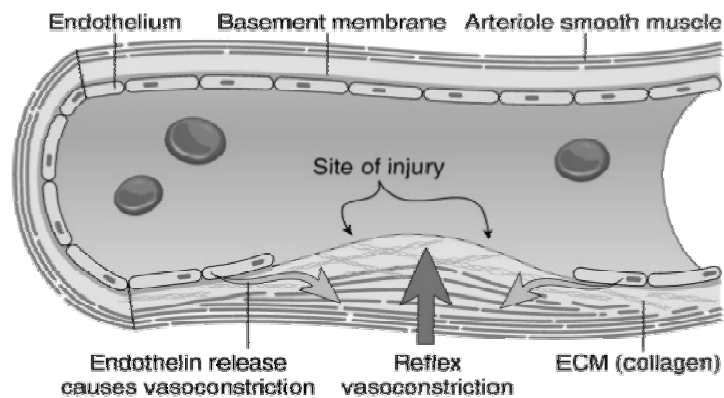
سرکار خانم مریم آرده بابت طراحی و صفحه‌آرایی بی‌نقصشان که اشتیاق به مطالعه را در دانشجو برمی‌انگیزد. در پایان به پاس تمام عنایاتی که انتشارات آن‌هاید گستر خلیلی به من داشته‌اند، جا دارد که فرصت را غنیمت شمرده و از یکایکشان تشکر کنم.

با احترام

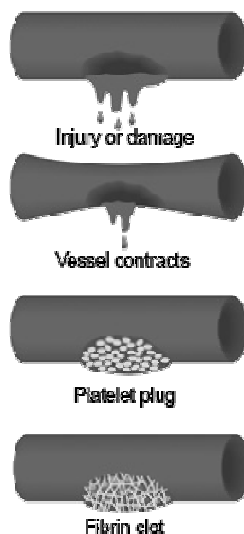
پریسا فولادی

فصل اول: مقدمه‌ای بر هموستاز.....	۹
فصل دوم: هموستاز اولیه.....	۱۳
فصل سوم: اختلالات هموستاز اولیه.....	۴۷
فصل چهارم: هموستاز ثانویه و فیبرینولیز و اختلال هموستاز ثانویه.....	۸۵
فصل پنجم: اختلالات فاکتورهای انعقادی.....	۱۰۱
فصل ششم: ایمونوهماتولوژی.....	۱۲۶
فصل هفتم: سیستم گروه خونی ABO.....	۱۳۲
فصل هشتم: سیستم گروه خونی Rh.....	۱۵۸
فصل نهم: سیستم گروه خونی فرعی.....	۱۷۶
فصل دهم: کومیس مستقیم (DAT).....	۲۱۵
فصل یازدهم: کومبس غیرمستقیم IAT.....	۲۲۵
فصل دوازدهم: آزمایش سازگاری یا کراس‌مچ.....	۲۳۱
فصل سیزدهم: شرایط اهدای خون.....	۲۵۹
فصل چهاردهم: فرآورده‌های خونی.....	۲۶۵
فصل پانزدهم: فرآورده‌های پلاسمایی.....	۲۷۷
فصل شانزدهم: فرآورده‌های پلاکتی و گرانولوسیتی.....	۲۸۳
فصل هفدهم: آفرزیس و آفرزیس درمانی.....	۲۹۱
فصل هجدهم: انتقال خون در نوزادان.....	۲۹۶
فصل نوزدهم: کم‌خونی همولیتیک جنین-نوزاد (HDN).....	۳۰۱
فصل بیستم: واکنش‌های ناشی از اهدای خون.....	۳۱۳
فصل بیست و یکم: عوارض ناشی از تزریق خون.....	۳۱۹
فصل بیست و دوم: بیماری‌های مسری ناشی از انتقال خون.....	۳۳۳
فصل بیست و سوم: هموویژلانس.....	۳۴۳
فصل بیست و چهارم: بازنگری و اطلاع‌رسانی به دریافت‌کننده (Look Back).....	۳۴۷
فصل بیست و پنجم: آزمون جامع: مروری بر هماتولوژی، انعقاد و طب انتقال خون.....	۳۷۸

Primary Hemostasis



Step 1: Local Vasoconstriction



هموستاز

هموستاز به معنی؛ توقف خون است که باعث حفظ پایداری و تعادل میان انعقاد و از بین رفتن لخته می‌باشد. به این معنی در حالت فیزیولوژیک، موجب حفظ حالت سیالیت خون شده و در شرایط آسیب به عروق، مانع هدررفت خون می‌شود.

برای شروع فرآیند هموستاز به ۳ جزء اصلی نیاز می‌باشد که عبارت است از:

- ✓ سیستم عروقی (اندوتلیوم)
- ✓ پلاکت (انعقاد اولیه)
- ✓ سیستم پروتئینی انعقاد (انعقاد ثانویه)

مراحل هموستاز

مراحل هموستاز به‌طور کلی در سه مرحله روی می‌دهد:

- ✓ هموستاز اولیه ← مشارکت سیستم عروقی و پلاکت
- ✓ هموستاز ثانویه ← مشارکت فاکتورهای انعقادی
- ✓ فیبرینولیز ← حل شدن توده‌ی هموستاتیک یا لخته خون
- ❖ اختلال عملکرد در هر مرحله منجر به خونریزی می‌گردد.
- ❖ تشکیل توده لخته می‌تواند مانع خونریزی شود، اما اگر به‌طور غیرکنترل شده‌ای لخته تشکیل شود، باعث تشکیل ترومبوز می‌شود؛ بنابراین تعادل میان تشکیل لخته و حل شدن آن، امری مهم در هموستاز می‌باشد.

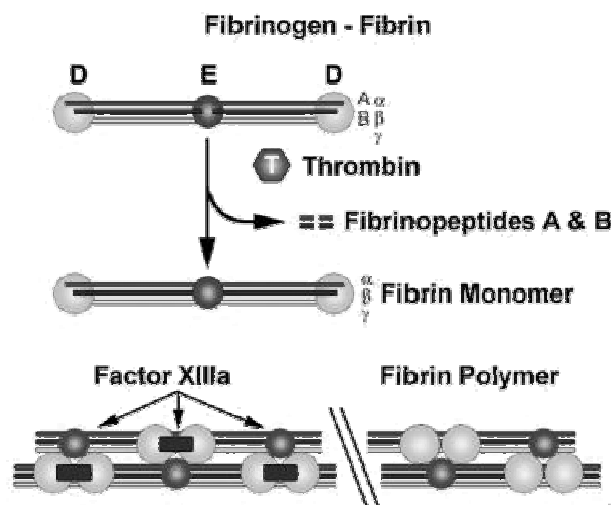
مراحل هموستاز

در جریان هموستاز اولیه، پلاکت‌ها با یکدیگر و با عروق آسیب دیده برهم‌کنش می‌دهند. این برهم‌کنش که توده هموستاتیک اولیه نامیده می‌شود، باعث توقف خونریزی به‌صورت موقتی می‌شود که در عین حال شکننده بودن آن باعث می‌شود تا به‌راحتی از دیواره‌ی رگ جدا شود.

در ادامه، رشته‌های نامحلول فیبرین بر رو و درون توده پلاکتی اولیه رسوب می‌کنند و علاوه بر تقویت و پایداری آن، امکان ترمیم جراحت بدون هدر رفتن خون را فراهم می‌کنند.

✚ مرحله هموستاز ثانویه با تولید فیبرین شکل می‌گیرد.

✚ فیبرین به‌وسیله یکسری از واکنش‌های شیمیایی پیچیده که مستلزم برهم‌کنش پروتئین‌های پلاسمایی محلول یا همان فاکتورهای انعقادی با عروق آسیب دیده و توده پلاکتی است، به‌وجود می‌آید.



فصل

۳

اختلالات هموستاز اولیه

بیمارانی که با خونریزی‌های سطحی مواجه می‌شوند، احتمال اختلال در سیستم هموستاز اولیه برای آن‌ها مطرح می‌شود. اگرچه بررسی آزمایشگاهی نقش مهمی در ارزیابی بیمار مشکوک به ناهنجاری هموستاتیک ایفا می‌نماید، اما هیچ آزمایشی ارزیابی کاملی از سیستم هموستاز را ارائه نمی‌دهد. این دسته از اختلالات علل مختلفی دارد. بیماری‌های هموستاز اولیه از دیدگاه اتیولوژی به چند دسته تقسیم می‌شود:

۱. عروقی

۲. پلاکتی (ترومبوسیتوپنی)

۳. اختلالات پروتئینی مثل اختلالات VWF, TTP HUS

اختلالات پلاکتی

۱. کمی { کاهش ← ترومبوسیتوپنی
افزایش ← ترومبوسیتوز }

۲. کیفی به اختلال عملکرد plt

A ترومبوسیتوپنی

تعریف: ↓ شمارش plt در گردش خون به کمتر از $150 \times 10^9 / L$ است.

از جمله علائم بالینی فرد ترومبوسیتوپنیک تمایل به خونریزی است ← که خود تابع تعداد plt است.

به ترتیب:

✓ ۱۵۰۰۰-۵۰ ← بدون خونریزی

✓ ۵۰۰۰۰-۲۰ ← خونریزی متعاقب ضربه

✓ کم‌تر از ۲۰۰۰۰ ← خونریزی خودبه خود

❖ خونریزی در فرد ترومبوسیتوپنیک به صورت پوستی، سطحی، مخاطی، پتی‌شی، پورپورا می‌باشد.

مکانیسم بروز ترومبوسیتوپنی

۱. اختلال تولید

- ↓ تولید
- غیر مؤثر

۲. ↑ تخریب

- ایمیون
- غیرایمیون

۳. اختلال توزیع

- ↑ ورود plt از گردش خون به طحال
- شامل:

- ✓ اسپلنومگالی
- ✓ پرکاری طحال
- ✓ هیپوترمی (↓ به دمای بدن)
- ✓ انتقال خون حجیم

اختلالات سیستم عروقی

از آنجا که عروق خونی به طرق مختلف در هموستاز نقش دارند، ناهنجاری یا آسیب ساختاری به دیواره اندوتلیال یا ساب اندوتلیال عروق موجب بروز تظاهرات بالینی و بیماری‌های گوناگونی می‌گردد. علائم اختلالات عروقی غالباً به صورت خونریزی سطحی مثل کبودی، پتشی یا ضایعات شبیه این‌ها را به وجود می‌آورد. این نوع بیماری‌ها باعث پورپورای غیرترومبوسیتوپنیک می‌شوند. بیماری‌های عروقی اغلب خود را در عروق ریز پوست، مخاط و گوارش نشان داده و برخلاف کمبود فاکتورهای انعقادی در اندام‌های توپر مثل مفصل و عضله عارضه خاصی را ایجاد نمی‌کنند. در این بیماری، تست‌های PT/PTT/TT و CT نرمال می‌باشد، اما تست BT غیرطبیعی می‌باشد. این اختلالات نیاز به درمان هماتولوژیکی ندارند، ولی تجویز آهن و عدم مصرف آسپیرین برای این افراد توصیه می‌شود.

اختلالات ارثی سیستم عروقی

این اختلالات جزو اختلالات نادر می‌باشند. اگرچه در این اختلالات خونریزی علامت شایعی می‌باشد، ولی تست‌های هموستاتیک در رسیدن به تشخیص مفید نمی‌باشد. اکثر این اختلالات در نوزادی بروز یافته است و چندین سال بعد به طور خودبه‌خود پسرفت می‌کنند. در مقابل، ضایعات اتساع عروقی که در بیماری ارثی تلانژکتازی هموراژی دیده می‌شود به آهستگی و در طی چندین دهه پیشرفت می‌کنند.

اختلالات اکتسابی سیستم عروقی

اختلالات اکتسابی نسبتاً شایع هستند و با کبودی و پتشی شناخته می‌شوند.

موارد اکتسابی شامل

۱. پورپورای مکانیکی: این نوع پورپورا به دلیل افزایش فشار داخل رگ یا کاهش فشار بافت نگهدارنده عروق ایجاد می‌شود. مثل افراد مبتلا به واریس.

- ii. پورپورای کهنسالی: در اثر کاهش اکتسابی الاستین ناحیه ادونتشیال عروق در سنین بالا ایجاد می‌شود. در این حالت کاهش الاستیسیته عروق در کنار لاغری اندام‌ها و خشکی پوست ناشی از پیری، باعث پور پورا می‌شود.
- iii. پورپورا در نتیجه واسکولیت: به التهاب عروق خونی کوچک واسکولیت می‌گویند. علت واسکولیت مشخص نمی‌باشد، ولی احتمال دارد به دلیل پورپورای هنوخ شوئن لاین، عفونت و یا داروها رخ دهد. در این اختلال به دلیل اتصال کمپلکس‌های ایمنی به سلول‌های اندوتلیال و به دنبال فعال شدن کمپلمان رخ می‌دهد.
- iv. پورپورای مرتبط با اختلالات پارا پروتئین
- این بیماری به دلیل وجود پروتئین‌های غیرمعمول در سیستم عروقی رخ می‌دهد.
- پاراپروتئین‌های مونوکلونال در مالتیپل میلوما، ماکروگلوبولینمی‌والدنشتروم و اختلالات پرولیفراتیو مشاهده می‌شود.
- پور پورا، خونریزی و ترومبوز از علائم این اختلال می‌باشند.

ترومبوسیتوپنی‌های ناشی از اختلال تولید (Central Thrombocytopenia)

۱. اختلالات اکتسابی

ارثی	اکتسابی	کاهش تولید
ترومبوسیتوپنی آمگاکاریوسیت مادرزادی	عفونت ویروسی، AA، شیمی درمانی، پرتودرمانی نارسایی BM، ارتشاح سلول بدخیم به BM	
آنومالی می‌هیگلین ویسکات آلدريچ	M.S-PNH-MDS	تولید غیر مؤثر
ایمون: لوبوس، A، R، اوانس، A، P، التهاب، داروها، نوزاد متولد شده از مادر مبتلا به ITP، NAIT، PTP، DIC، HUS، TTP، سندرم کازباخ، بای پس قلبی، دریچه مصنوعی قلبی، واسکولیت مسمومیت‌های دوران بارداری (پره اکلامپسی، اکلامپسی)		افزایش تخریب

ترومبوسیتوپنی‌های ناشی از اختلال تولید

الف) اکتسابی

- ✓ کاهش تولید
 - ✓ تولید غیر مؤثر
- برخی اختلالات اکتسابی روند تولید plt را مختل کرده و باعث بروز ترومبوسیتوپنی می‌گردند.

ب) ارثی

- ✓ کاهش تولید
- FA (آنمی فانکونی)
- ترومبوسیتوپنی آمگاکاریوسیتی مادرزادی
- سندرم TAR
- ✓ تولید غیر مؤثر
- ✓ سندرم ویسکات آلدريچ
- آنومالی می‌هیگلین

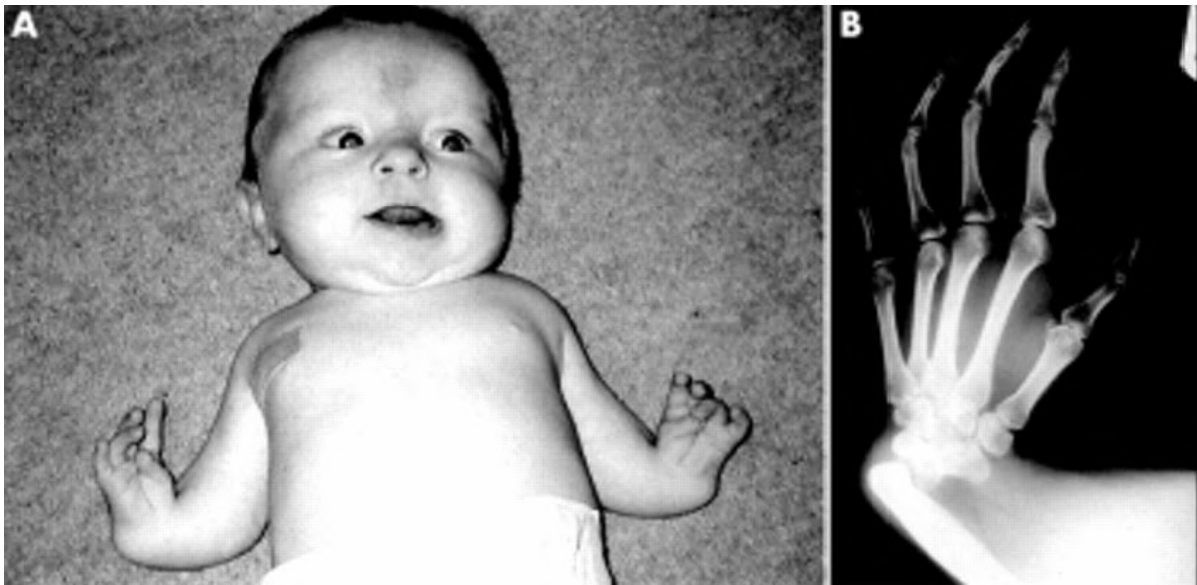
ترومبوسیتوپنی آمگاکاریوسیتی مادرزادی: (CAMT)

- در اولین سال‌های زندگی به صورت ترومبوسیتوپنی ظاهر می‌شود.
- بیماری به صورت اتوزوم مغلوب به ارث می‌رسد.
- اختلال: عدم تبدیل CFu. GEMM به پیش‌سازهای رده مگاکاریوسیتی
- جهش در ژن (CD۱۰) (C.MPL) علت اصلی بیماری است.

در BM این بیماران، MK وجود ندارد (آمگاکاریوسیتی) پس تولید plt کم شده و ترومبوسیتوپنی این بیماران از بدو تولد وجود داشته و دچار خونریزی هستند.
اکثریت بیماران قبل از سن ۳-۵ سالگی به AA تبدیل می‌شوند.
درمان قطعی پیوند BM می‌باشد.

سندرم TAR (Thrombocytopenia Associated with Radius aplasia)

این بیماران افراد ترومبوسیتوپنیک هستند که استخوان Radius ندارند.



به صورت اتوزومال مغلوب به ارث می‌رسد.
احتمال وجود اختلالات قلبی، کلیوی و عدم تحمل شیر خشک وجود دارد.
علت: ناشناخته می‌باشد. موتاسیون در TPO و TPO-R شناسایی نشده است، ولی تصور می‌رود ناهنجاری در مسیر سیگنال‌دهی TPO/TPO-R می‌باشد. (جهش در ژن RBM8A دیده می‌شود).

- از جمله یافته‌های PB

- ✓ ترومبوسیتوپنی
- ✓ لکوسیتوز همراه با Shift to left
- ✓ کمبود گرانول‌های متراکم
- ✓ گاهی ناهنجاری‌ها شبیه FA است
- ✓ علت همزمانی این اختلالات این است که تشکیل مگاکاریوسیت، قلب، کلیه و رحم در هفته ۶-۸ بارداری است.
از یافته‌های BM هیپپلازی رده میلوئید بدون حضور MK است.
- ❖ تزریق plt و RBC برای درمان استفاده می‌شود، اما درمان قطعی BMT است. اکثر بیماران مبتلا در سنین پایین می‌میرند و علت اصلی مرگ خونریزی شدید و عمدتاً خونریزی مغزی است.

جامع

حاوی تمامی مطالب و نکات لازم
برای کنکور براساس منابع

بانک سوالات

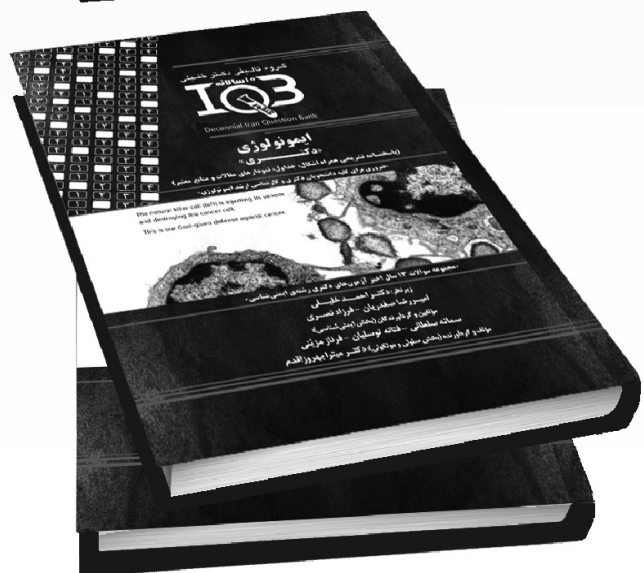
جمع آوری سوالات کنکور کاردانی به کارشناسی
کارشناسی ارشد و دکتری به صورت فصل بندی شده

الگوریتم

چکیده‌ی تمامی مطالب و نکات لازم
برای کنکور براساس منابع

سوالات تألیفی

تألیف سوالات مشابه کنکور



دریافت نمونه‌ی کتاب به صورت رایگان



www.agkins.com

بانک سوالات

جمع آوری سوالات کنکور کاردانی به کارشناسی
کارشناسی ارشد و دکتری به صورت فصل بندی شده

سوالات تألیفی

تألیف سوالات مشابه کنکور

جامع

حاوی تمامی مطالب و نکات لازم
برای کنکور براساس منابع

الگوریتم

چکیده‌ی تمامی مطالب و نکات لازم
برای کنکور براساس منابع

کتاب‌های کارشناسی ارشد مجموعه علوم آزمایشگاهی (۱) گروه تألیفی دکتر خلیلی

باکتری‌شناسی



شیمی عمومی الی



بیوشیمی



سلولی مولکولی



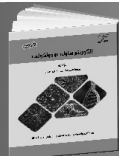
ژنتیک



IQ3
Iran Question Bank



کتاب جامع
دکتر خلیلی



الگوریتم
میانبر

کتاب‌های کارشناسی ارشد مجموعه علوم آزمایشگاهی (۲) گروه تألیفی دکتر خلیلی

باکتری‌شناسی



سلولی مولکولی



خون‌شناسی



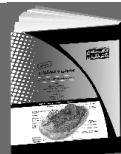
بیوشیمی



ایمنی‌شناسی



IQ3
Iran Question Bank



به زودی



به زودی

کتاب جامع
دکتر خلیلی



الگوریتم
میانبر

بانک سوالات

جمع آوری سوالات کنکور کاردانی به کارشناسی
کارشناسی ارشد و دکتری به صورت فصل بندی شده

سوالات تألیفی

تألیف سوالات مشابه کنکور

جامع

حاوی تمامی مطالب و نکات لازم
برای کنکور براساس منابع

الگوریتم

چکیده‌ی تمامی مطالب و نکات لازم
برای کنکور براساس منابع

کتاب‌های کارشناسی ارشد مجموعه علوم آزمایشگاهی (۳) گروه تألیفی دکتر خلیلی

ویروس‌شناسی

سلولی مولکولی

قارچ‌شناسی

باکتری‌شناسی

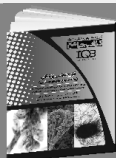
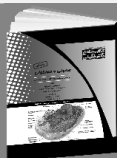
انگل‌شناسی

ایمنی‌شناسی

بیوشیمی



IQB
Iran Question Bank



به زودی



کتاب جامع
دکتر خلیلی



الگوریتم
میانبر

مجموعه کتاب‌های زبان انگلیسی گروه تألیفی دکتر خلیلی



دریافت نمونه‌ی کتاب به صورت رایگان



www.agkins.com

شماره تماس با نمایندگی‌های فعال و رسمی آناهید گستر خلیلی

شماره تماس	نمایندگی	شماره تماس	نمایندگی
۰۹۱۰۱۷۱۱۸۷۲	سبزوار (آقای شریفان)	۰۹۹۱۳۷۱۳۷۵۰	اراک (آقای حسینی)
۰۹۹۱۳۷۱۳۷۴۱	شاهرود (آقای سلمانی)	۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۸	اردبیل (خانم عاصمی‌زاده)
۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۹	شهرکرد (خانم تقی‌پور)	۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۱	ارومیه (آقای آرمیون)
۰۹۱۹۵۷۳۰۱۵۲	شیراز (آقای فروردین / خانم هوشمندی)	۰۹۱۹۶۳۲۱۸۵۲	اسفراین (خانم اسماعیل‌زاده)
۰۹۱۹۳۷۱۳۷۴۲	فسا (خانم شعبانی)	۰۹۱۹۵۷۳۰۱۵۰	اصفهان (آقای کیانی)
۰۹۱۹۵۷۳۰۱۴۹	قزوین (خانم چگینی)	۰۹۱۹۵۷۳۰۱۵۴	اهواز (آقای دکتر رضازاده)
۰۹۱۹۷۷۸۱۹۴۷۱	کرج (آقای دکتر علیرضاپور)	۰۹۱۹۰۹۸۰۳۱۸	ایلام (آقای دکتر بوچانی)
۰۹۱۳۱۹۸۱۲۷۰	کرمان (خانم ضمانتی‌یار)	۰۹۱۹۶۸۵۳۱۱۶	بروجرد (آقای احمدی‌صدر)
۰۹۱۹۵۷۳۰۱۴۸	کرمانشاه (آقای ابراهیمی)	۰۹۹۱۳۷۱۳۷۴۹	بم (خانم سرحدی‌نژاد)
۰۹۱۹۵۳۷۱۸۹۰	کوهدشت (خانم یاریان)	۰۹۱۹۵۹۰۷۲۰۳	بیرجند (آقای دکتر بهروان)
۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۷	گرگان (آقای شاه‌علی)	۰۹۱۹۵۷۳۰۱۴۷	تبریز (خانم عاصمی‌زاده)
۰۹۱۹۵۷۳۳۱۷۹	مراغه (آقای صمدی)	۰۹۰۱۳۷۳۷۸۹۶	جهرم (آقای یاعلی جهرمی)
۰۹۹۱۳۷۱۳۷۴۴	مشهد (خانم دکتر شجاعی)	۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۰	جیرفت (خانم دکتر محمدی)
۰۹۱۹۵۷۳۳۱۷۹	میاندوآب (آقای صمدی)	۰۹۱۹۲۷۰۵۸۷۸	خرم‌آباد (خانم میر)
۰۹۱۹۶۳۵۰۷۶۸	نیشابور (آقای موسوی)	۰۹۱۹۵۷۳۰۱۵۳	رشت (خانم تنها)
۰۹۱۹۵۷۳۳۲۸۴	هرمزگان (آقای زارعی)	۰۹۱۹۶۸۲۹۲۸۰	رفسنجان (آقای یوسفی)
۰۹۱۹۵۷۳۰۱۵۵	همدان (آقای سوری)	۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۵	زاهدان (آقای مهمان‌دوست)
۰۹۱۹۵۹۰۷۲۰۴	یاسوج (آقای مرتضوی)	۰۹۱۹۲۷۰۵۸۷۱	زنجان (خانم دکتر هوشیار)
۰۹۱۹۹۱۰۱۲۴۳	یزد (خانم آزاد)	۰۹۱۹۷۷۸۱۹۴۴	ساری (آقای دکتر اکبری)

بانک کتاب ناهید



«هر کتابی، از هر انتشاراتی را از ما بخواهید»

✓ جامع‌ترین بانک کتاب

✓ تحویل روزانه

✓ ارسال به تمامی نقاط کشور

✓ سفارش کتاب به صورت تلفنی و آنلاین

www.NIBS.ir



کتاب دانشگاهی، فنی و مهندسی، علوم پزشکی، علوم انسانی، عمومی،
ادبی، مذهبی، کمک آموزشی، کودک و نوجوان و کتاب نفیس

فروشگاه: تهران - خیابان انقلاب - روبه روی درب اصلی دانشگاه تهران

پاساژ فروزنده - طبقه همکف - پلاک ۳۳۱

تلفن: ۶۶۴۸۹۳۷۵ - ۰۲۱ - ۶۶۴۸۹۳۴۹ - ۰۲۱