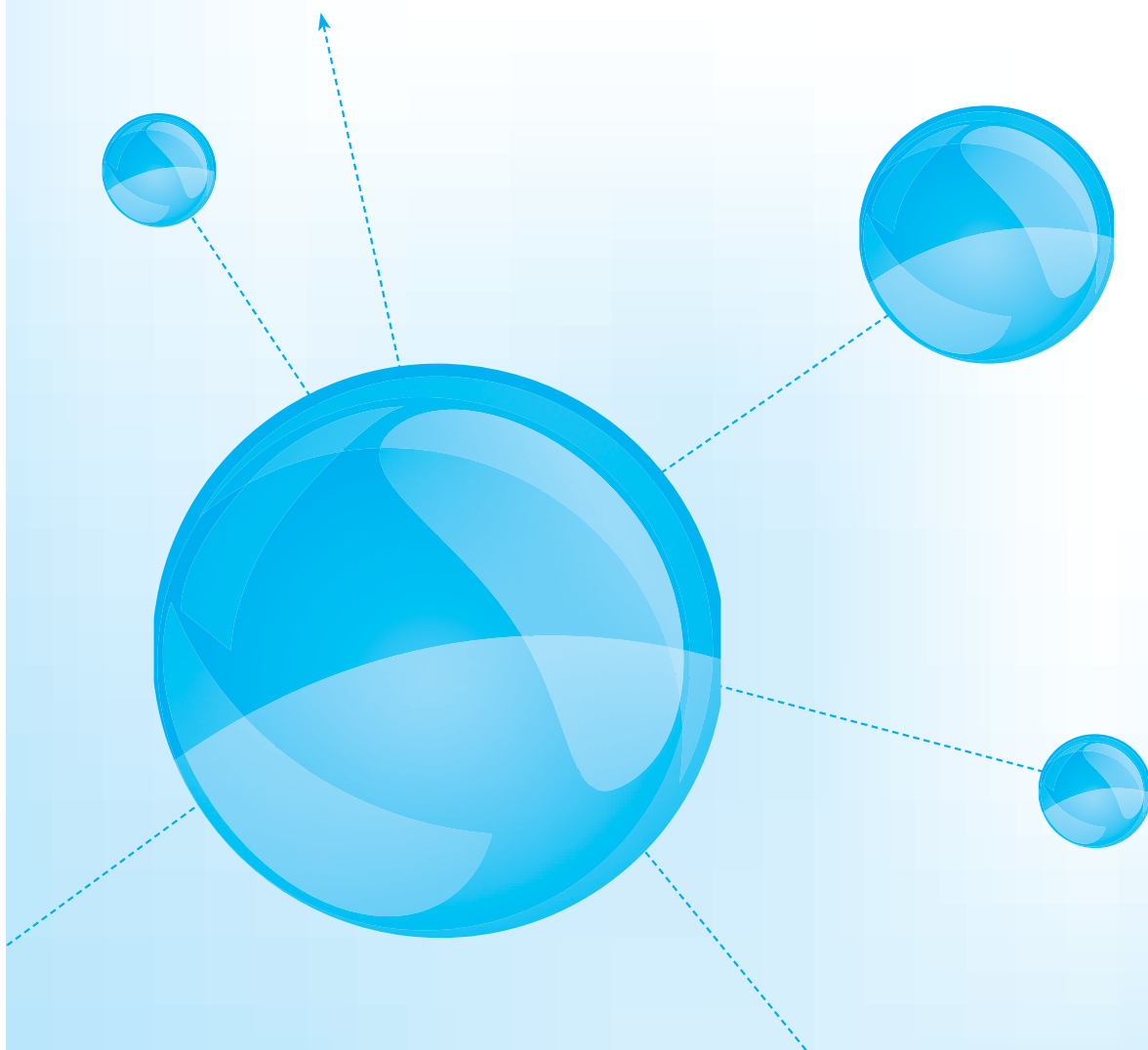


نمودار نامه خون شناسی

تألیف، تدوین و گردآوری:

امید برادریان قنبری



سرشناسه	برادریان قنبری، امید، ۱۳۷۰
عنوان و نام پدیدآور	نمودارنامه خون‌شناسی / تألیف، تدوین و گردآوری امید برادریان قنبری
مشخصات نشر	تهران: انتشارات علمی سنا، ۱۳۹۷.
مشخصات ظاهری	۱۴۴ ص. مصور (رنگی)، جدول (رنگی)، نمودار (رنگی).
شابک	۹۷۸-۶۰۰-۴۸۸-۱۵۳-۱
وضعیت فهرست نویسی	فیپا.
موضوع	خون‌شناسی -- رؤس مطالب
موضوع	Hematology --Outlines, syllabi, etc
رده‌بندی کنگره	۱۴۵ BR ۱۳۹۷ سنا ۳۴/ب
رده‌بندی دیویی	۶۱۶/۱۵
شماره کتابشناسی ملی	۵۳۷۷۵۶۰



نام کتاب	مؤسسه علمی انتشاراتی سنا (سامانه نوین آموز)
نویسنده	نمودارنامه خون‌شناسی
شابک	امید برادریان قنبری
نوبت چاپ	۱ - ۱۵۳ - ۴۸۸ - ۶۰۰ - ۹۷۸
صفحه آرای	اول - ۱۳۹۷
طراح جلد	اعظم دانشجو
پست الکترونیک	علیرضا زمانی
فروش اینترنتی	elmisana@gmail.com
تیراژ	sanabook.com
قیمت	۱۰۰۰ نسخه
	۲۸۰۰۰ تومان

«شما می‌توانید کتاب‌های مؤسسه علمی انتشاراتی سنا را به صورت حضوری از کتابفروشی‌های سراسر کشور و یا از نمایندگی‌های مؤسسه سنا واقع در کلیه استان‌ها تهیه نمایید.»
 آدرس نمایندگی‌ها در سایت sanapezeshki.com و یا انتهای کتاب درج شده است.



بسمه تعالی

در طی چندین سال تحصیل و تدریس در علوم پزشکی به کرات به دانشجویان و داوطلبینی برخوردیم که علی‌رغم تلاش فراوان برای مطالعه و یادگیری مطالب پر حجم کتب علوم پزشکی، نمی‌توانند سر جلسه امتحان یا کنکور نتیجه مطلوب را بگیرند. با بررسی شیوه مطالعه این افراد به این نتیجه رسیدیم که بسیاری از آن‌ها توانایی دسته‌بندی و تفکیک مطالب و نگاه کل به جزء را در ذهن خود ندارند. آن‌ها فقط ملغمه‌ای از جملات و اسامی را در ذهن خود می‌سپارند و در نهایت پس از چندین بار مطالعه نتیجه مطلوب را کسب نمی‌کنند.

مشکل کجاست؟! مشکل این است که این افراد از ابتدا به مطالب به‌صورت جزء به جزء نگریسته‌اند، در حالی‌که قبل از فرود به جزیره ناشناخته درسی مثل همتالوژی می‌بایست از بالا مختصات کلی آن را در ذهن ترسیم کرد. دقیقاً مثل نرم‌افزار نقشه گوگل (google map) یک بار نمای کلی نقشه را با دیدن نام مناطق، اتوبان‌ها در نظر می‌گیرید و سپس بر روی فلان خیابان یا کوچه زوم می‌کنید. نگاه کل به جزء و دسته‌بندی شده در مطالعه نیز به همین صورت است. اگر شما مطالب را در قالب نکات مجزا حفظ کنید، هیچ وقت نمی‌توانید ارتباط آن‌ها را با یکدیگر متوجه شوید.

این مسئله ما را بر آن داشت که کتاب را بر این اساس برنامه‌ریزی و طراحی کنیم و با قبول زحمت بسیار نویسندگان عزیز، این اثر اکنون پیش روی شماست. تنها کاری که شما انجام می‌دهید، این است که کتاب را باز کنید و بخوانید!! خلاصه‌برداری نکنید، فقط سعی کنید ارتباط مطالب را با هم پیدا کنید و دیگر هیچ ...

مدیریت مؤسسه علمی انتشاراتی سنا «سامانه نوین‌آموز»

دکتر هادی طغیانی - دکتر منیره ملکی



ہستے بخش وجودم مادرم



بسمه تعالی

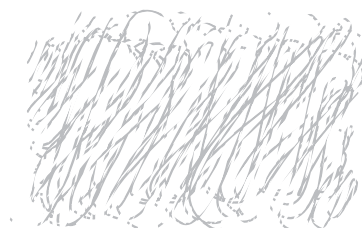
حمد و سپاس ایزدمنان را که با الطاف بیکران خود این توفیق را به بنده ارزانی داشت تا بتوانم در راه ارتقاء دانش عمومی و فرهنگ این مرز و بوم در زمینه چاپ و نشر کتاب علمی گام‌های هر چند کوچک برداشته و در انجام رسالتی که بر عهده دارم مؤثر واقع شوم.

کتابی که پیش رو دارید شامل طرح الگوریتمی مباحث خون‌شناسی می‌باشد که از رفرنس‌ها و منابع خارجی جمع‌آوری شده است.

امید است مطالعه این کتاب راه موفقیت را برای شما دانش‌پژوهان عزیز هموار کند. در هر حال مجموعه پیش رو خالی از اشکال نیست و پیشنهاد و نکته نظرات شما عزیزان موجب خوشحالی اینجانب و تصحیح اشتباهات احتمالی در چاپ‌های بعدی این مجموعه خواهد بود.

امید برادریان قنبری

فایل‌ها و فیلم‌های آموزشی کتاب



با فراش و ثبت کد بالا در سایت bookadds.ir می‌توانید به موارد زیر دسترسی پیدا کنید:

- ۱: دریافت فایل ویرایش‌های علمی و املایی کتاب
- ۲: لیست فیلم‌های آموزشی مربوط به کتاب در App همراه سنا
- ۳: دانلود رایگان فایل‌های مشاوره‌ای مفید و پاسخ تشریحی سؤالات ...



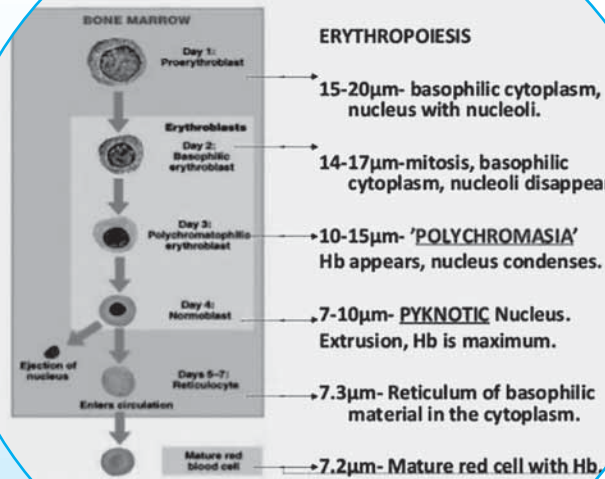
ویژگی فیلم‌های آموزشی:

- تدریس توسط اساتید مؤسسه سنا
- بررسی نکته به نکته مباحث
- آموزش روان و سلیس مطالب
- صرفه‌جویی در زمان و دسترسی در هر مکان (تلفن همراه)
- آموزش براساس اهمیت مطلب در کنکور سال‌های اخیر



صفحه	منوان فصل
۱	فصل یکم: کم خونی‌ها
۵۳	فصل دوم: انعقاد
۷۹	فصل سوم: بد خیمی‌های خونی

کم خونی ها



مزیت این روش آسان بوده و در دسترس بودن محلول استاندارد پایدار است همچنین اکثر اشکال هموگلوبین (Hb , HbO_2 , Hi , $Hbco$) توسط این روش اندازه گیری می شود.

روش هموگلوبین سیمانیج (HICN)

- محلول درابکین است.
- محلول باید شفاف و زرد کم رنگ دارای PH بین ۷ تا ۷/۴ داشته باشد.
- در این معرف به جای بی کربنات سدیم از دی هیدروژن پتاسیم فسفات (KH_2PO_4) استفاده می شود تا زمان تست به سه دقیقه کاهش یابد.
- دارای نوعی ماده شوینده است تا هم تخریب گویچه های قرمز را بیفزاید هم از کدورت ناشی از پروتئین بکاهد.
- از تماس محول با اسید به علت آزاد شدن سیانید هیدروژن (HCN) باید اجتناب شود.

معرف تست

• سولف هموگلوبین (SHb) با این روش قابل اندازه گیری نیست.

• به نسبت حجم گویچه های قرمز به حجم کل خون گفته می شود که به شکل درصد یا کسر اعشاری (واحد های SI) بیان می شود.

• ضد انعقاد مناسب ← هپارین خشک و EDTA می باشد.

• نمونه خون قبل از تست حتماً باید به طور کامل مخلوط شود.

• هماتوکریت خون سیاهرگی با هماتوکریت حاصل از سوراخ کردن پوست تقریباً برابر است و هر دو از هماتوکریت کل بدن بیشتر هستند.

هماتوکریت (HCT)

• هماتوکریت به دو روش **الف** مستقیم توسط سانتریفیوژ کردن به روش میکرویاماکرو **ب** غیرمستقیم در دستگاه های خودکار با استفاده از فرمول

$$HCT: MCV \times \text{تعداد RBC}$$

• نگهداری نمونه خود به مدت ۶ تا ۲۴ ساعت در دمای اتاق باعث تورم گویچه های قرمز و افزایش کاذب HCT و mcv می شود.

• هماتوکریت انعکاسی از غلظت گویچه های قرمز است نه توده تام آنها

• در حاملگی به علت افزایش حجم خون کاهش می یابد ولی تعداد کل گویچه های قرمز موجود در گردش خون کاهش نمی یابد.

• خطای ناشی از EDTA اضافی کم بودن حجم خون نسبت به حجم EDTA لوله ای آزمایش مختص هماتوکریت است

میانگین حجم سلول (MCV)

مستقیم توسط دستگاه با استفاده از میانگین ارتفاع پالس‌های ولتاژ که در حین شمارش گویچه‌های قرمز شکل گرفته‌اند به دست می‌آید و یا استفاده از این فرمول محاسبه می‌شود.

$$MCH = \frac{HCT \times 1000}{RBC} \text{ (میلیون در میکرولیتر)}$$

با واحد فموتولیترا یا میکرومتر مکعب محاسبه می‌شود.

یک فموتولیترا (fL) برابر با 10^{-15} لیتر می‌باشد.

نگهداری طولانی‌مدت نمونه در دمای اتاق باعث افزایش کاذب MCV می‌شود.

محدودهٔ نرمال MCV برابر ۸۰ تا ۹۶ فموتولیترا است.

میانگین هموگلوبین سلولی (MCH)

با استفاده از فرمول زیر محاسبه می‌شود.

$$MCH = \frac{Hb}{RBC} \text{ گرم در لیتر (برحسب میلیون در میکرولیتر)}$$

MCH با واحد پیکوگرم (pg) نشان داده می‌شود.

محدودهٔ نرمال MCH برابر با ۲۷ تا ۳۳ پیکوگرم است.

میانگین غلظت هموگلوبین سلولی (MCHC)

غلظت متوسط هموگلوبین در حجم معینی از گویچه‌های قرمز فشرده است. با فرمول زیر محاسبه می‌شود:

$$MCHC = \frac{HCT \times 1000}{RBC} \text{ (میلیون در میکرولیتر)}$$

با واحد گرم در دسی‌لیتر (g/dl) محاسبه می‌شود.

محدودهٔ نرمال MCHC برابر است با ۳۳ تا ۳۶ گرم در دسی‌لیتر

MCHC به‌طور مشخص تنها در اسفروسیدتوز افزایش می‌یابد و ندرتاً از g/dl بالاتر می‌رود.

شمارش دسی‌رتیکولوسیت

رتیکولوسیت‌ها گویچه‌های قرمز بدون هسته و نارس هستند و دارای RNA می‌باشند.

برای رنگ‌آمیز از رنگ‌های حیاتی مانند نیومتیلن بلو یا آبی کریزل درخشان استفاده می‌شود که RNA را رنگ می‌کنند.

محدودهٔ طبیعی در بزرگسالان ۰/۵ تا ۱/۵ درصد و در شیرخواران ۲/۵ تا ۶/۵ درصد می‌باشد که از اواخر هفته دوم زندگی تا محدودهٔ بزرگسالان افت می‌کند.

شمارش رتیکولوسیت تخمینی از سرعت تولید گلبول‌های قرمز توسط مغز استخوان می‌باشد.

محتوای هموگلوبین رتیکولوسیت (CHR) یک شاخص حساس برای شناسایی RBC های هیپوکروم است.

اندیس‌های اریتروسی

شمارش دستی
لکوسیت‌ها

- ضد انعقاد مناسب برای شمارش لکوسیت‌ها EDTA می‌باشد.
- امروزه با استفاده از دستگاه‌های اتوماتیک این کار انجام می‌شود ولی در گذشته با استفاده از روش هماسیتومتر انجام می‌شد.
- شمارش به روش دستی (هماسیتومتر) بیشتر برای کالیبره کردن دستگاه و در موارد لکوپنی یا ترومبوسایتوپنی شدید استفاده می‌شود.
- در زمان شمارش لکوسیت‌ها اگر تعداد گویچه‌های قرمز هسته‌دار (NRBC) زیاد باشد باید با فرمول زیر تعداد لکوسیت‌ها باید اصلاح شود.
- $$\text{شمارش صحیح لکوسیت‌ها} = \frac{\text{شمارش کل} \times 100}{100 + \text{NRBC تعداد}}$$

• ضد انعقاد مناسب سیترات سدیم و EDTA می‌باشد.

میانگین حجم
پلاکتی (MPV)

- در خون حاوی EDTA نسبت به خون سیترا نه به علت تغییر شکل پلاکت از حالت دیسکوئید به کروی در یک ساعت اول بعد از خونگیری افزایش می‌یابد.
- بهترین زمان برای اندازه‌گیری MPV ۱ تا ۳ ساعت بعد از خونگیری می‌باشد چون در این مدت MPV ثابت است.
- بعد از ۳ ساعت MPV با گذشت زمان بیشتر افزایش می‌یابد.
- بین شمارش پلاکت‌ها و MPV رابطه معکوس وجود دارد به این صورت که با افزایش تعداد پلاکت MPV کاهی می‌یابد.
- MPV در پرکاری تیروئید و بیماری‌های میلوپرولیفراتیو افزایش می‌یابد.
- محدودهٔ نرمال MPV در بزرگسالان FL ۱۲-۶/۵ است.

• برای شمارش دستی از روش هماسیتو استفاده می‌شود

- در مواردی مانند لوسمی‌ها که قطعات سیتوپلاسمی لکوسیت‌ها زیاد می‌باشند پلاکت‌ها به صورت کاذب افزایش می‌یابند که در این موارد از روش هماسیتومتر فاز کنتراست استفاده می‌شود.
- خون در EDTA تا ۵ ساعت در دمای اتاق و تا ۲۴ ساعت در یخچال نگهداری است.
- کاهش کاذق پلاکت‌ها در موارد چسبیدن پلاکت‌ها به نوتروفیل‌ها (اقماری شدن پلاکت) و تجمع پلاکت‌ها به خاطر آلکوتین‌ها (که این دو مورد در خون حاوی EDTA بیشتر دیده می‌شود) و همچنین لخته شدن اولیه ناشی از جمع‌آوری نادرست خون دیده می‌شود.
- محدودهٔ نرمال پلاکتی $10^9/L \times 400 - 150$ است.

پلاکت‌های رتیکوله

- پلاکت‌هایی هستند که به تازگی در گردش خون رها شدند و دارای بقایای RNA هستند.
- شمارش پلاکت‌های رتیکوله برآوردی از ترومبوپوئز است.
- در اهداکنندگان متداول پلاکت فرز کاهش می‌یابد که دلالت بر خستگی ترومبوپوئز در این افراد دارد.
- در آپلازی و سیروز کبدی کاهش و در پرکاری تیروئید و پورپورای ترومبوسیتوپنیک ایدیوپاتیک (ITP) افزایش می‌یابد.
- در بیماری اورمی اریتروپوئتین نوترکیب انسانی باعث بهبود عملکرد پلاکت و افزایش پلاکت‌های رتیکوله می‌شود.

شمارش پلاکت

تغییرات فیزیولوژیک
اریتروسیت‌ها

- تعدادی NRB در شیرخواران رسیده حدود $5 \times 10^9/L$ می‌باشد.
- ترموبلاست‌ها طی ۲۴ ساعت بعد از تولد به ۲۰۰ و بعد از ۴۸ ساعت به $25/\mu L$ عدد و بعد از ۷۲ ساعت به کمتر از $5/\mu L$ کاهش پیدا می‌کنند.
- پیدا کردن ترموبلاست در گردش خون ۱۱ روز بعد از تولد نادر است.
- در ۴۸ ساعت اول زندگی تعداد رتیکلوسیت‌ها در حدود ۳ تا ۷ درصد است که در هفتمین روز زندگی به ۱ تا ۳ درصد کاهش می‌یابد.
- در زمان تولد MCV دارای محدوده ۴ تا ۱۰۸ فمتولیت‌ر می‌باشد.
- چنانچه فرد از حالت خوابیده به حالت ایستاده درآید، Hb، HCT و RBC چندین درصد افزایش می‌یابد.
- Hb در صبح بالاترین مقدار خود را دارد در طول روز کاهش می‌یابد و در غروب به کمترین مقدار خود می‌رسد.

تغییرات فیزیولوژیک
لکوسیت‌ها

- در ۲۴ ساعت اول زندگی نوتروفیل‌ها با تعداد $6 \times 10^9/L$ تا $28 \times 10^9/L$ سلول غائب می‌باشد و ۱۵٪ این سلول‌های باند سل‌ها تشکیل می‌دهند و تعداد اندکی از میلوسیت‌ها نیز وجود دارند.
- در طول هفته نفت زندگی تعداد نوتروفیل‌ها به $5 \times 10^9/L$ کاهش می‌یابد و تا آخر عمر در این حد باقی می‌ماند.
- لنفوسیت‌ها در هنگام تولد حدود $5 \times 10^9/L$ می‌باشند و بعد از هفته اول تا ۷ سالگی سلول غائب‌اند.
- افراد سیگاری نسبت به افراد غیرسیگاری میانگین شمارش لکوسیتی بالاتری دارند.
- شمارش نوتروفیل‌ها در بعدازظهر دارای بالاترین سطح و در صبح به هنگام استراحت دارای کمترین سطح خون می‌باشد.
- ورزش موجب لکوسیتوز به علت حرکت نوتروفیل‌ها از حوضچه حاشیه‌ای به حوضچه گردش می‌شود.
- غلظت نوتروفیل‌ها در جمعیت سیاهپوستان کمتر از سفیدپوستان است.
- طی دوره قاعدگی تغییرات خفیفی در لکوسیت‌ها رخ می‌دهد: - -

- الف نوتروفیل‌ها و منوسیت‌ها کاهش می‌یابند.
- ب ائوزینوفیل‌ها تمایل به افزایش دارند.
- ج بازوفیل‌ها طی تخمگذاری کاهش می‌یابند.

تغییرات فیزیولوژیک
پلاکت‌ها

- شمارش متوسط پلاکت‌ها در هنگام تولد کمی پایین‌تر از دامنه مرجع است و بعد از هفته اول به محدوده طبیعی می‌رسد.
- در زنان ممکن است تعداد پلاکت در هنگام قاعدگی کاهش یابد.
- زنان در مقایسه با مردان تعداد پلاکت (و WBC و نوتروفیل) بالاتری دارند.

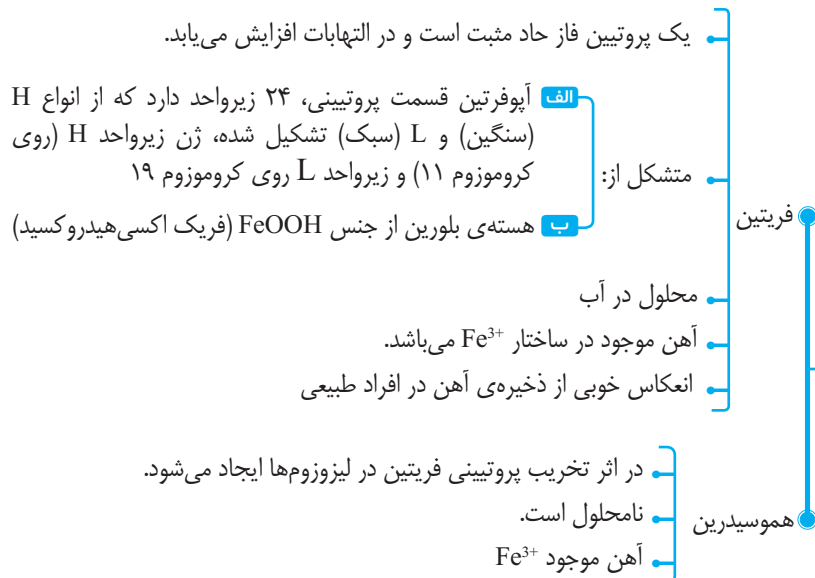
سرعت رسوب اریتروسی (ESR)

شمارش دستی
لکوسیت‌ها

- شاخص سودمند اما غیراختصاصی از وجود التهاب پنهان است.
- فیرینوزن و گلوبولین α_2 ، β و γ با کاهش پتانسیل زتا (بار منفی اریتروسیت‌ها) باعث افزایش ESR می‌شوند.
- آلبومین و لیپیتین باعث کاهش ESR و کلسترول باعث افزایش ESR می‌شود.
- سلول‌های میکروسیت نسبت به ماکروسیت آهسته‌تر رسوب می‌کنند.
- رولو فورمیشن باعث افزایش ESR می‌شود.
- گویچه‌های قرمز با شکل نامظم مانند سلول‌های داسی‌شکل یا اسفروسیت‌ها تشکیل رولو را سخت و ESR را کاهش می‌دهند.
- با افزایش سن ESR نیز افزایش می‌یابد (احتمالاً به علت شیوع بالای بیماری در دوران پیری)
- اگر غلظت ماده ضد انعقاد بیشتر از مقدار توصیه شده باشد، ESR افزایش می‌یابد.
- هپارین پتانسیل زتا غشا را تغییر می‌دهد بنابراین ضد انعقاد مناسبی برای ESR نیست.
- بیمارانی که از هپارین به‌عنوان دارو استفاده می‌کنند ESR افزایش می‌یابد.



■ کم‌خونی فقر آهن



ناقل آهن در بدن ← ترانسفرین

- یک بتاگلوبین می باشد که ژنش روی کروموزوم ۳ قرار دارد.
- هر مولکول ترانسفرین به دو اتم آهن فریک متصل می شود بنابراین آهن موجود در ترانسفرین Fe^{3+} می باشد.
- گیرنده ی ترانسفرین $CD_{71} (TFR_s)$:
- موجود در سطح سلولی پیشتازهای اریتروئیدی، رتیکلوسیت ها و اکثر سلول های بدن می باشد و بعد از اتصال ترانسفرین وارد سلول می شود و پس از آزاد شدن آهن به سطح سلول برگشته و آپوترانسفرین را آزاد می کند.
- آپوترانسفرین پروتیین فاز حاد منفی است.
- به ترانسفرین بدون آهن آپوترانسفرین می گویند.

آهن همی

به طور مستقیم از طریق اندوسیتوز وارد سلول های روده می شود و تحت تأثیر آنزیم اکسیژناز به Fe^{2+} همی و پورفرین تبدیل می شود.

پروتیین ها و آنزیم های دخیل در جذب آهن

- انتقال دهنده ی فلز دوظرفیتی است: Fe^{2+} را به درون انتروسیت ها منتقل می کند.
- توسط پروتیین های تنظیمی آهن ۱ و ۲ (IRP1,2) تنظیم می شود.
- به کمک فروردوکتاز شبه سیتوکروم b دئودنومی، آهن را به Fe^{2+} احیا می کند.

(NRAmP, DCT-1) DMT

سیستم خروج آهن از انتروسیت ها، ماکروفاژها و هیپاتوسیت ها به پلاسما

فروپورتین - ۱: نوعی پروتیین انتقالی

- عمل فرواکسیدازی دارند: آهن Fe^{2+} (فرو) را به Fe^{3+} (فریک) تبدیل می کند.
- آهن به فرم Fe^{3+} به پلاسما وارد می شود.
- هفاستین و سرولوپلاسمین:
- هر دو محتوی مس می باشند، کمبود مس باعث اختلال در آزادسازی آهن و فقر آهن شود.

سیستم متشکل از:

- یک پپتید ضد میکروبی ۲۵ آمینواسیدی است که توسط کبد تولید می شود.
- با اتصال به فروپورتین - ۱ باعث فروبری و تخریب لیزوزومی هر دو پروتیین (هپسیدین و فروپورتین) می شود.
- نقش مهار آزادسازی آهن درون سلولی به پلاسما.
- هپسیدین:

کم‌خونی میکروسیت، هیپوکروم

۳ مرحله دارد تا به کم‌خونی فقر آهن برسد:

- ۱ مرحله‌ی تهی شدن از آهن: ذخایر آهن و فرتین پلاسما کاهش و TIBC افزایش می‌یابد.
- ۲ مرحله‌ی اریتروپوئز همراه با کمبود آهن: درصد اشباع ترانسفرین کمتر از ۱۵٪
- ۳ مرحله‌ی کم‌خونی فقر آهن: کم‌خونی ابتدا نرموسیت نرموکروم و به تدریج میکروسیت و در آخر میکروسیت هیپوکروم می‌شود.

شایع‌ترین نوع کم‌خونی می‌باشد.

فقر آهن باعث افزایش جذب آهن و سرب، در نتیجه احتمال مسمومیت با سرب افزایش می‌یابد.
هر ۳ تا ۴ سال طول می‌کشد که در صورت عدم دریافت آهن ذخیره‌ی آهن تمام شود.
تقریباً تمامی موارد کم‌خونی فقر آهن در افراد بزرگسال، در نتیجه اتلاف مزمن خون است.

در شیرخواران: بعد از سن ۴ تا ۶ ماهگی: آهن ذخیره‌ای زمان تولد دچار تحلیل می‌شود.
باید از مکمل‌های غذایی حاوی آهن تغذیه کنند.
Milk Anemia در دو حالت ایجاد می‌شود: -

- ۱ در کودکانی که در دوره شیرخوارگی آهن دریافت نکنند.
 - ۲ در کودکانی که خیلی زود شروع به تغذیه از شیر گاو می‌کنند که در بعضی از آن‌ها به دلیل عدم تحمل به پروتئین شیر گاو روده کودک زخم شده و باعث اتلاف خون و فقر آهن می‌شود.
- سندرم پلومر - وینسون شامل فقر آهن، التهاب زبان، زخم دهان و اختلال در بلعیدن است.
شیوع بالای فقر آهن با یا بدون کم‌خونی در مبتلایان به سندرم پای بیقرار دیده می‌شود.
غشای پلاسمایی سلول‌های با فقر آهن سخت است که باعث ایجاد الیپتوسیت‌های هیپوکرومیک می‌شود، همچنین نازکتر هم است که باعث کاهش OF می‌شود.
تغییرات مگالوبلاستیک در فقر آهن شدید که به علت کاهش فعالیت آنزیم ریبونوکلوئتید ردوکتاز که حاوی یک اتم آهن غیر همی ضروری است مرتبط باشد.
پلاکت‌ها ممکن است افزایش یابند ولی در کم‌خونی شدید کاهش می‌یابند.

$$\frac{\text{آهن سرم}}{\text{TIBC}} = \text{درصد اشباع ترانسفرین}$$

نسبت سیدروبلاست‌ها به نرموبلاست‌ها ← در حدود درصد اشباع ترانسفرین است که مقیاسی از تحویل آهن به نرموبلاست‌ها است.

آهن سرم

در عفونت‌ها و بیماری‌های مزمن کاهش می‌یابد و تحت تأثیر تغییرات شبانه‌روزی است یعنی صبح‌ها افزایش و شب‌ها کاهش می‌یابد.

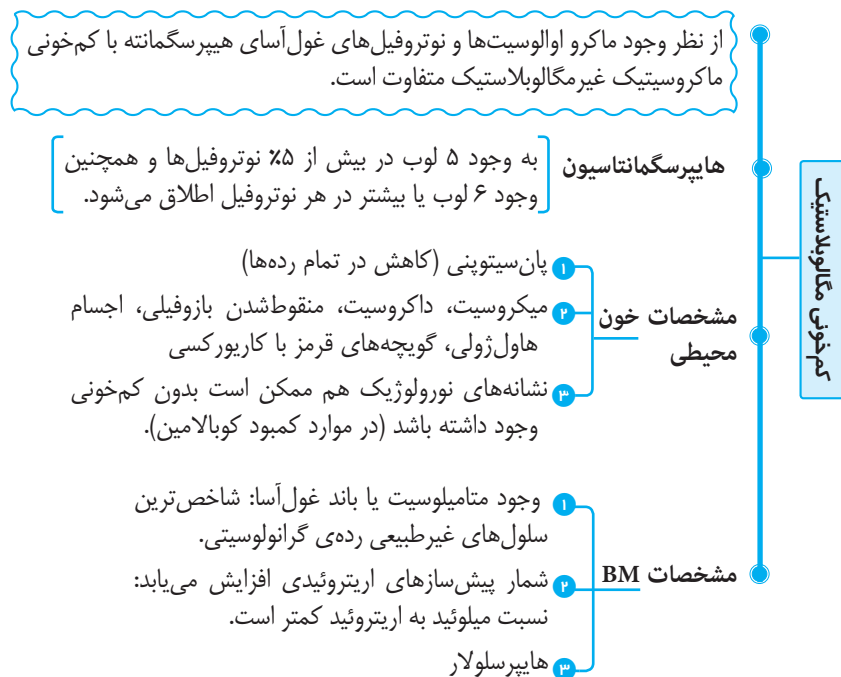
تحت تأثیر قرص آهن افزایش می‌یابد.

نکته فریتین با مصرف قرص آهن افزایش نمی‌یابد.



CH3

(محتوای همولوبین رتیکولوسیت) ← وضعیت اریتروپوئز در ۳ الی ۴ روز پیشین را نشان می‌دهد. [



کم‌خونی مگالوبلاستیک

نحوه ایجاد بیماری: به علت کاهش ظرفیت سنتز DNA ایجاد می‌شود که این کاهش باعث افزایش سیتوپلاسم و عدم تقسیم هسته می‌شود در نتیجه سلول‌ها مگالوبلاستیک می‌شوند.

در کمبود کوبالامین و فولات: کاهش ۵، ۱۰- متیلن تتراهیدوفولات (5.10MTHF) اتفاق می‌افتد.

MTHF برای سنتز تیمیدین از پوریدین لازم است که توسط آنزیم تیمیدیلات سنتاز تولید می‌شود.

نکته: مورآمیداز سرمی ممکن است افزایش یابد که نشانه‌ی گرانولوپوئز غیر مؤثر است.

نکته: همولیز هم در کم‌خونی مگالوبلاستیک اتفاق می‌افتد:



به علت کاهش طول عمر RBC ایجاد می‌شود.



در نتیجه همولیز بیلی‌روبین غیرمستقیم افزایش، آهن سرم کاهش و LDH افزایش می‌یابد.

نیاز روزانه ۲ میکروگرم است و ذخیره‌ی بدن: ۵-۲ میلی‌گرم می‌باشد که این مقدار تا ۳ سال کافی است.

۱ هیدروکسی کوبالامین (در طبیعت)

۲ متیل کوبالامین (در پلاسما)

۳ آدنوزیل کوبالامین (در کبد فرم ذخیره‌ای)

۴ سیانو کوبالامین (فرم دارویی)

به ۴ فرم موجود است:

کوبالامین

منحصراً توسط میکروارگانیسم‌ها سنتز می‌شود و در تمام بافت‌های حیوانی یافت می‌شود.

هر گرم از کبد یک میکروگرم کوبالامین دارد.

کوبالامین در ابتدا به R-Binder (پروتئینی که به کوبالامین وصل می‌شود و در الکتروفورز حرکت سریع دارد) موجود در بزاق یا غذا متصل می‌شوند.

در معده توسط آنزیم‌ها از این R-Binder جدا شده و در pH اسیدی به R-Binder دیگری متصل می‌شود.

چین ورود به دوازدهه توسط آنزیم‌های پانکراس از R-Binder جدا شده و به IF (فاکتور داخلی) وصل می‌شود.

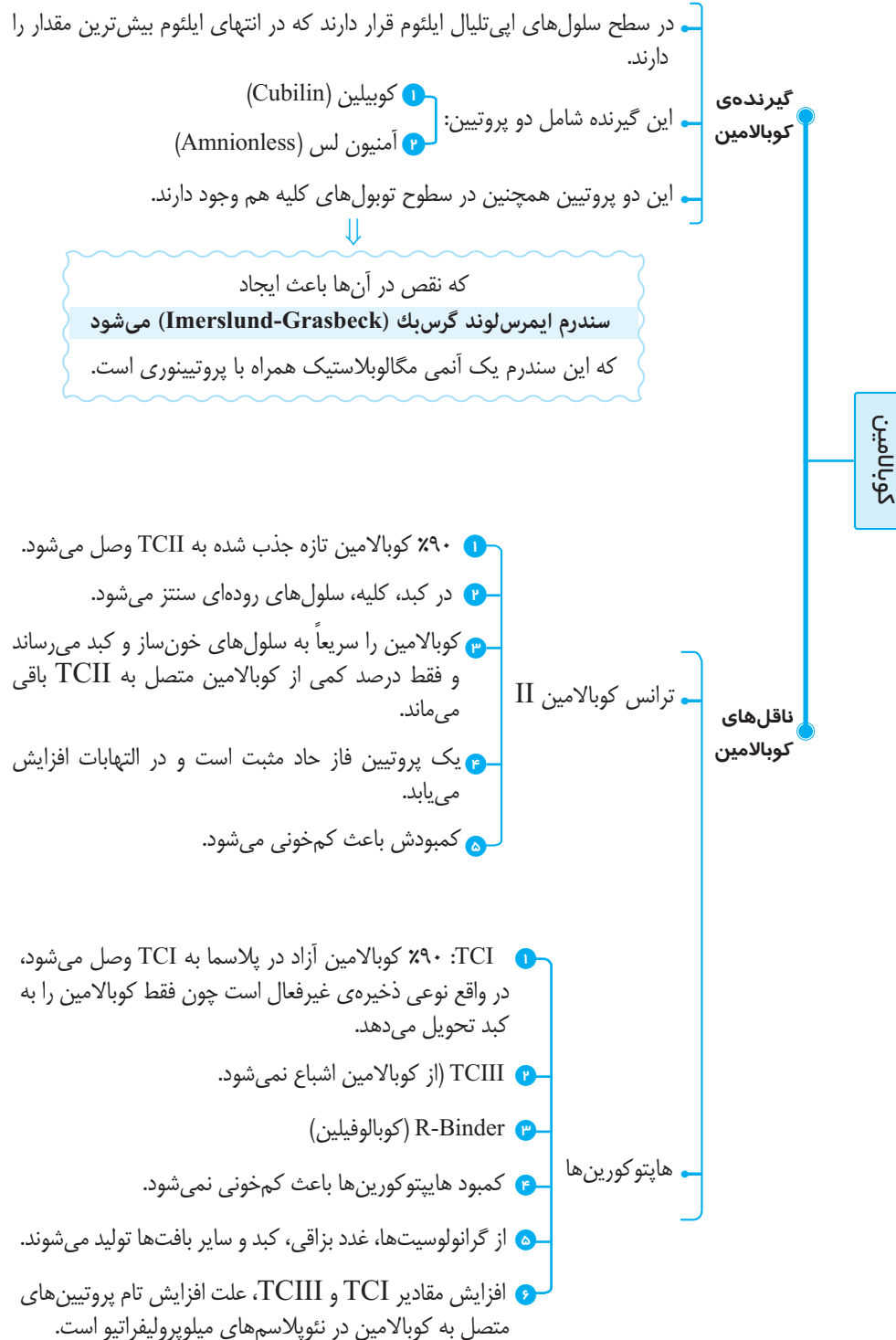
کوبالامین برای حفظ سطوح معینی از سایتوکاین‌ها و فاکتورهای رشد در CNS ضروری است.

(فاکتور داخلی)

IF

یک گلیکوپروتئین می‌باشد که در سلول‌های جداری (پاریتال) معده تولید می‌شود.

ژنش روی کروموزوم ۱۱ قرار دارد.





کم‌خونی پر نشیوز کودکی

نوع مادرزادی

- عدم ترشح IF و یا تولید IF ناکارآمد
- تولید اسید و ظاهر مخاط معده نرمال است.
- هیچ آنتی‌بادی مشاهده نمی‌شود.

نوع جوانان

- همانند نوع بزرگسالان است، آتروپی معده، آکلردی و وجود آنتی‌بادی سرمی

مشخصات

- حساس به حرارت است.
- در طبیعت به فرم پلی‌گلوتامات‌های کم محلول وجود دارد.
- فرم پلی‌گلوتامات توسط آنزیم فولات هیدرولاز به مونوگلوتامات هیدرولیز می‌شود.
- آنزیم فولات هیدرولاز:
 - در سطح اپیتلیوم ژژونوم نزدیک قرار دارد.
 - حداکثر فعالیت در pH: ۵/۵
- کبد جایگاه اصلی ذخیره‌ی فولات است.
- شکل اصلی فولات در سرم، اریتروسیت‌ها و کبد، ۵ - متیل تتراهیدروفولات است.
- فولات گردش کبدی - روده‌ای خوبی دارد، فولات صفر ۲ تا ۱۰ برابر غلظت فولات سرم است.
- ارتباط فولات و کوبالامین:
 - کوبالامین برای تبدیل تتراهیدروفولات به تتراهیدروفولات ضروری است (متیل را می‌گیرد).
 - آنزیم پلی‌گلوتاماته کننده روی تتراهیدروفولات اثر بهتری دارد.
- فولات سرم: ۵ تا ۲۱ میکروگرم در لیتر
- در صورت عدم دریافت کافی فولات:
 - ۳ تا ۶ ماه طول می‌کشد که علائم کم‌خونی آشکار شود.
- طی دریافت ناکافی فولات:
 - بعد ۳ هفته: کاهش فولات سرم
 - بعد ۵ هفته: نوتروفیل‌های هیپرسمانته در BM
 - بعد ۷ هفته: اولین علامت در خون، وجود نوتروفیل‌های هیپرسمانته
 - بعد ۱۳ هفته: دفع بالای اسیدفوریمینوگلوتامیک در ادرار

اسیدفولیک



کم‌خونی‌های مگالوبلاستیک هستند که به **کم‌خونی مقاوم به درمان** درمان با کوبالامین و اسیدفولیک مقاوم‌اند. **مثال** سندرم‌های دیسپلاستیک (MDS)

کم خونی
آپلاستیک
(AA)کم خونی های
نرموسیت
نرموکروم

واژه‌ی آپلاستیک در مواردی که پانسلیتوپنی مرتبط با کاهش شدید در بافت خونساز کاربرد دارد و به سه نوع تقسیم می‌شود:

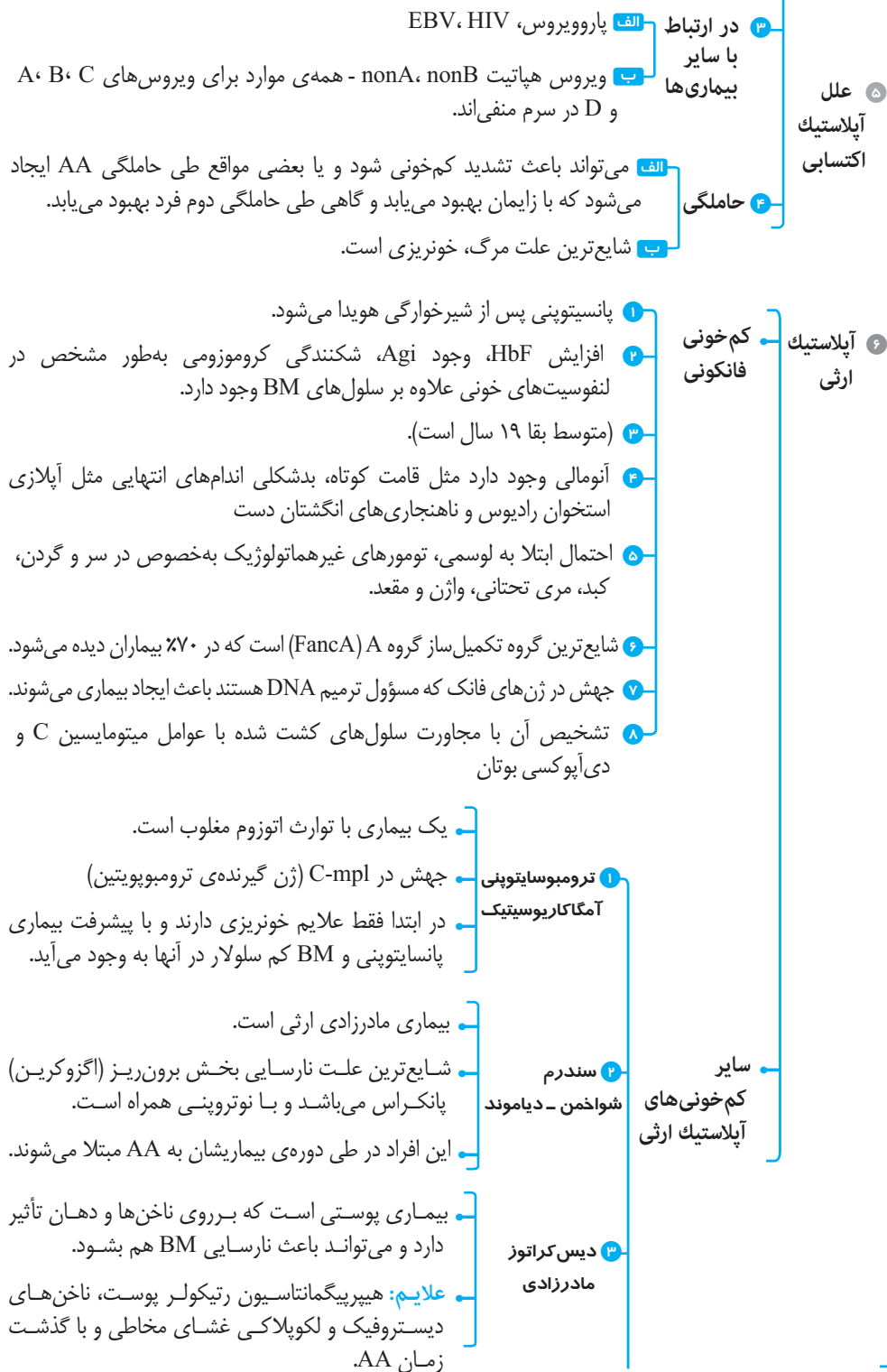
- ۱ آپلاستیک شدید:
 - الف گرانولوسیت‌ها کمتر از $0.5 \times 10^9/L$
 - ب پلاکت کمتر از $20 \times 10^9/L$
 - ج رتیک کمتر از $20 \times 10^9/L$ یا ۱٪ (تصحیح شده با هماتوکریت)

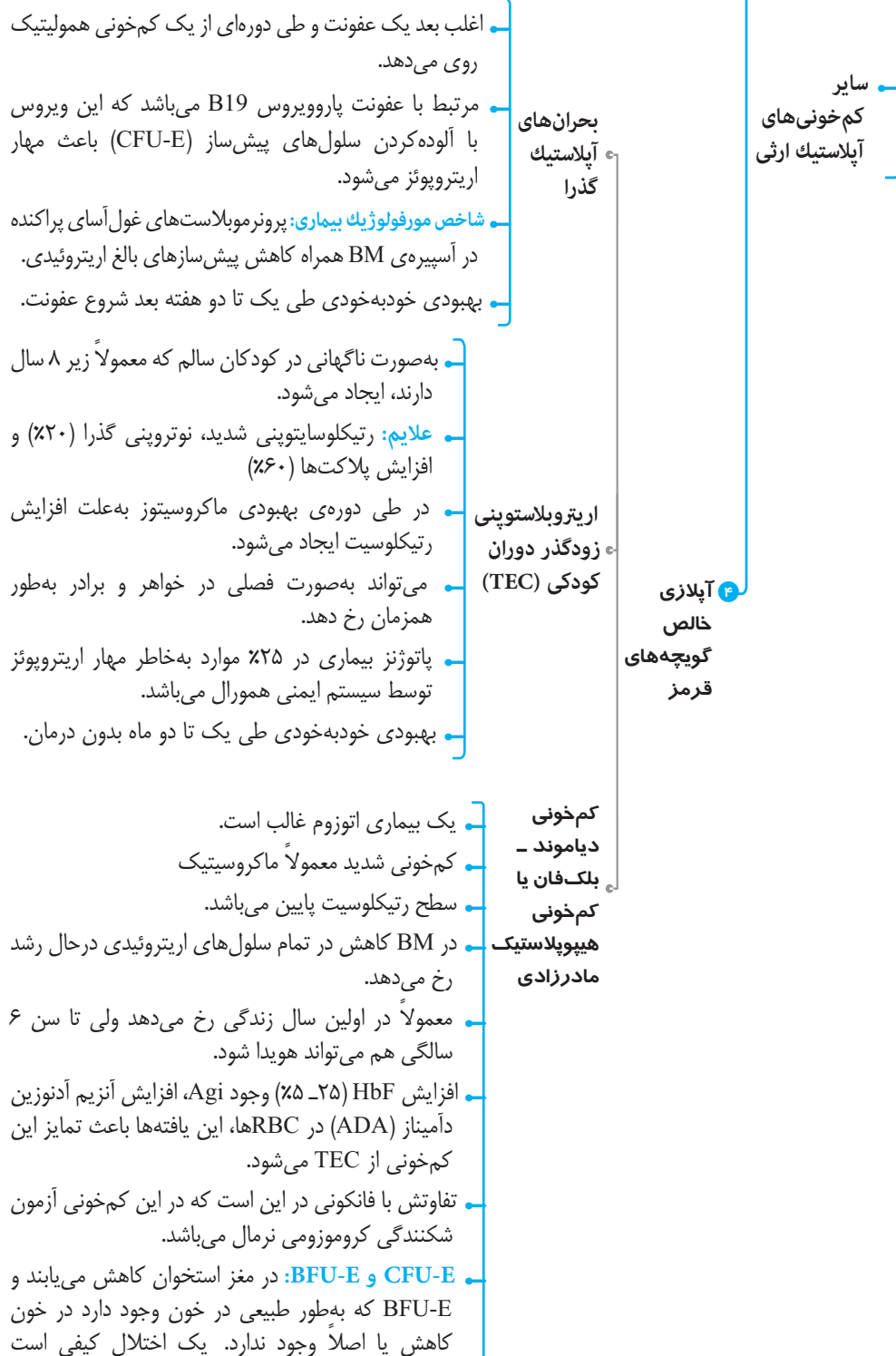
- ۲ آپلاستیک خیلی شدید:
 - الف شمارش گرانولوسیت‌ها به کمتر از $0.2 \times 10^9/L$

- ۳ آپلاستیک متوسط:
 - الف گرانولوسیت کمتر از $1.5 \times 10^9/L$
 - ب پلاکت کمتر از $50 \times 10^9/L$
 - ج BM: کم سلولار است ولی در بعضی جاها طبیعی یا پرسلولار می‌باشد.

- ۴ علایم
 - ۱ شایع‌ترین علامت AA خونریزی است که به شکل کبود شدن پوست و خونریزی از لثه و خون دماغ شدن دوره‌ای تظاهر می‌یابد.
 - ۲ به عنوان یک قانون اسپلنومگالی و لنفادنوپاتی وجود ندارد.
 - ۳ ۷۰٪ موارد ایدیوپاتیک هستند.
 - ۴ افرادی که زنده می‌مانند احتمالاً به سندرم میلودیس پلاستیک، PNH، لوسمی حاد، تومورهای توپر پیشرفت می‌کنند.
 - ۵ پانسلیتوپنی وجود دارد در موارد لکوپنی شاهد لنفوسیتوز نسبی هستیم ولی وقتی لکوپنی شدید می‌شود لنفوسایتوپنی مطلق مشاهده می‌شود.
 - ۶ سطح کوبالامین و فولات سرم نرمال و آهن سرم افزایش می‌یابد که علامتی با ارزش و زودرس از هیپوپلازی اریتروئیدی می‌باشد.
 - ۷ اریتروپوئز مؤثر و تام هر دو کاهش می‌یابند.

- ۵ علل
 - ۱ عوامل فیزیکی و شیمیایی: مثال خردل، بنزن، عوامل ضدنئوپلاستیک (اورتان و آنتی‌متابولیت‌ها ...)
 - ۲ پرتوی یونیزه کننده:
 - الف سلول‌های اریتروئیدی - کاهش حساسیت - لنفوسیت‌ها - گرانولوسیت‌ها - مگاکاریوسیت‌ها
 - ب سلول‌های استرومایی به نسبت غیر حساسند.
 - ج PLT دیر کاهش می‌یابد و دیرتر از بقیه‌ی رده‌ها افزایش می‌یابند.
 - د سلول‌های بنیادی به‌طور قابل توجهی به دوز تکی پرتوتابی مقاومند.





کم‌خونی دیاموند - که باعث تسریع مرگ برنامه‌ریزی شده در این سلول‌ها می‌شود هم رخ می‌دهد.
 در ۲۵٪ بیماران جهش در ژن RPS19 که یک زیرواحد پروتئینی ریبوزومی مربوط به تمرکز هستکی را رمز می‌کند، رخ می‌دهد.
درمان با کورتیکواستروئید

بلک‌فان یا کم‌خونی هیپوبلاستیک مادرزادی

کم‌خونی میلوپتیزیک
 جایگزینی BM با سلول‌های غیرطبیعی باعث ایجاد کم‌خونی نرموسیت نرموکروم (بعضاً ماکروسیت) می‌شود.
 در این کم‌خونی، تعداد رتیکولوسیت افزایش، تعداد لکوسیت و پلاکت‌ها طبیعی یا کاهش یافته‌اند.
 فشردگی بافت خونساز وجود دارد.

الف واکنش لکواریتروبلاستیک، همانند موارد کم‌خونی همولیتیک، کم‌خونی‌های شدید در نتیجه‌ی سایر عوامل مثل عفونت و نارسایی احتقانی قلب دیده می‌شود. ولی تفاوت کم‌خونی میلوپتیزیک با مواد فوق در این است که در میلوپتیزیک ما افزایش نرموبلاست‌ها را داریم.
ب بررسی بیوپسی BM برای تشخیص نهایی الزامی است.

کم‌خونی سیدروبلاستیک
 ۱ هیپوکروم است که اگر **الف** ارثی باشد ← میکروسیتیک
 ۲ دی مورفیک است ← یعنی در کنار سلول‌های میکرو یا ماکرو سلول‌های نرموسیت هم دیده می‌شود.
ب اکتسابی باشد ← ماکروسیتیک

ویژگی‌ها
 آهن سرم ↑، TTBC ↓ و درصد اشباع ترانسفرین ↑
 مغز استخوان ↑: آهن ذخیره‌ای، هایپرپلازی اریتروئیدی همراه با هموگلوبینه شدن ناقص و ↑ اسیدروزوم گرانول‌های حاوی آهن
 سیدروبلاست حلقوی دیده می‌شود سیدروبلاستی که گرانول‌های سیدروتیکش یک‌سوم احاطه کرده‌اند (با ۵ گرانول یا)
 هیدروبلاست ← اریتروبلاستی که حاوی سیدروزوم است.
 در نتیجه جهش نقطه‌ای اتفاق می‌افتد.

سیدروبلاستیک ارثی
 نوع وابسته به X
 پایین بودن آنزیم ALA2 سنتاز ازیتروئیدی (ALA سنتاز نوع کبدی روی کروموزوم ۳ قرار دارد).
 در افراد مذکر روی می‌دهد و تا سن جوانی امکان ظهور ندارد.
 در اریتروبلاست‌های دیررسی غیرقابل تقسیم (اسیدوفیلیک) ← سیدروبلاست حلقوی
الف پایین بودن میل آنزیم به B6 با تجویز B6 درمان می‌شد
ب جانش‌ها ممکن است باعث بالا بودن حساسیت به پروتئازهای میتوکندری

انواع کم‌خونی سیدروبلاستیک

