

خون شناسی

اصطلاحات:

← آنمی Anemia

← کلیه فرآیند شکل گیری و بلوغ سلول های خونی

را شامل می شود. ← Hematopoiesis

← فرآیند شکل گیری سلول های گلبول

قرمز. ← Erythropoiesis

← گلبول های قرمز نسبتاً نابالغ که به طور معمول

۱۰٪ کل RBC ها را تشکیل

می دهند. ← Reticulocytes

← گلبول قرمز. ← Red Blood Cell (RBC) یا

Erythrocyte

← گلبول سفید اولیه (نابالغ). ← Blast Cell

← تمام رده های گلبول سفید. ← Leukocyte

← کاهش تعداد گلبول های سفید

خون. ← Leukopenia

← افزایش تعداد گلبول های سفید

خون. ← Leukocytosis

← پلاکت ها. ← Platelets یا

Thrombocytes

← کاهش تعداد

پلاکت ها. ← Thrombocytopenia

← افزایش تعداد

پلاکت ها. ← Thrombocytosis

← تعادل بین فرآیند تشکیل لخته و حل شدن

لخته. ← Hemostatic

آناتومی و فیزیولوژی:

شامل خون، مغز استخوان، سیستم

رتیکولاندوتلیال

مهم ترین پروتئین پلاسما ← آلبومین و انواع

گلوبولین ها

گرانولوسیت ها ← نوتروفیل (در عفونت ها)،

ائوزینوفیل ها (واکنش های حساسیتی با آزاد شدن

هیستامین)، بازوفیل ها (محتوی هیستامین در

واکنش های شدید)

مونوبلاست ها ← مونوسیت در خون، ماکروفاژ در

بافت

آگرانولوسیت ها ← سلول های کشنده طبیعی، T-

CELL, B-CELL

پلی سایتمی ← افزایش گلبول های قرمز

نوتروپنی ← کاهش نوتروفیل ها

محل فعالیت ماکروفاژها بیشتر در کبد است.

MCV ← حجم متوسط گلبولی ← ۸۱-۹۶

بیش از ۹۶ ← ماکروسیت

کمتر از ۸۱ ← میکروسیت

WBC ← نرمال ۴ تا ۱۱ هزار

۲۰-۴۰٪ لنفوسیت

۲-۸٪ مونوسیت

۵۰-۷۰٪ نوتروفیل

۱ تا ۴٪ ائوزینوفیل

۱/۵-۰٪ بازوفیل

روش های درمانی در اختلالات همولوژیک:

۱. اسپلنکتومی:

برداشتن طحال توسط جراحی، روش درمانی

احتمالی برای برخی اختلالات خونی محسوب

می شود.

طحال بزرگ می تواند یک محل برای تخریب بیش

از حد سلول های خونی باشد. در این بیماران طحال

به عنوان یک تله عمل می کند و سلول های خونی

در طحال گیر می افتند و تخریب اتفاق می افتد. به

همین دلیل طحال را به طور کامل برمی دارند که

یک سری خطرات نیز به دنبال دارد که مهم ترین

۳. فلبوتومی:

خارج کردن مقدار مشخصی از خون بیمار تحت شرایط کنترل شده.

اندیکاسیون ← در هماتوکریت بالا مثل بیماران مبتلا به پلی‌سایتمی ورا، یا افرادی که سطح آهن خون آن‌ها بیش از حد طبیعی امثل هموکروماتوز. با هر بار فلبوتومی تقریباً هر بار ۵۰۰ سی‌سی خون گرفته می‌شود. این روش ممکن است باعث کمبود آهن و یا گلبول‌های قرمز شود.

۴. پیوند سلول‌های بنیادی:

فردی که بیمار است را با یک کموتراپی خیلی قوی همه سلول‌های سرطانی و حتی سلول‌های سالمش را می‌کشند بعد از این کار آن استم سل‌هایی که یا از خود فرد قبلاً برداشت شده یا از فرد دیگری گرفته شده به این بیمار پیوند می‌زنند.

۳ نوع پیوند داریم ←

اتولوگ ← از خود فرد پیوند زده می‌شود، در افرادی که مغز استخوان آن‌ها درگیر نیست و در لنفوم‌ها بیشتر استفاده می‌شود. مشکل این روش عود تومور اولیه ممکن است اتفاق بیفتد و حسن آن این است که رد پیوند احتمالاً اتفاق نخواهد افتاد.

پیوند آلورژنیک ← از فردی که بیشترین هماهنگی و نزدیکی HLA را با بیمار دارد و فول مچ است استفاده می‌شود. در افرادی که مغز استخوان درگیر است کاربرد دارد در انواع لوسمی و لنفوم‌هایی که استخوان را درگیر کرده‌اند استفاده می‌شود. از خواهر، برادر یا حتی بندگان جنین باشد. ۲ مشکل دارد ← رد پیوند ممکن است، عارضه بعدی بیماری پیوند در مقابل میزبان است یا همان GVHD یعنی اینکه T سل‌های فرد دهنده سلول‌های فرد گیرنده را تخریب می‌کند. روی ۳

آن این است که این افراد مستعد عفونت‌های تهدید کننده حیات هستند. به این افراد توصیه می‌شود که به صورت پیشگیرانه واکسن آنفولانزا، پنومونی و مننگوکوک را تزریق کنند و در صورت جدی بودن خطر عفونت به این افراد آنتی‌بیوتیک پروفیلاکسی می‌دهند.

۲. آفرزیس درمانی:

به این معنی است که خون بیمار در یک دستگاه سانتریفیوژ قرار می‌گیرد و با توجه به برنامه‌ای که به ایم دستگاه می‌دهند برخی از اجزای خون را جدا می‌کنند و مابقی خون را به بدن فرد منتقل می‌کنند. مثل پلاکت فرزیس که در مواقع بالا بودن پلاکت خون است.

اگر گلبول‌های سفید از خون جدا شود به آن لکوفرزیس می‌گویند. در لوسمی‌های میلوئیدی حاد و مزمن که سطح WBC افزایش پیدا کرده است.

اگر گلبول‌های قرمز افزایش یابند مثل هماتوکریت بالا یا سلول‌های داسی شکل گلبول‌های قرمز را جدا می‌کنند که به آن اریتروسیت فرزیس می‌گویند.

پلاسما فرزیس برداشتن پروتئین‌های پلاسما در افرادی که سندرم افزایش ویسکوزیته دارند یا یک سری بیماری‌های اتوایمیون مثل پورپورای ترومبوسیتیک ترومبولیتیک، گیلن باره، میاستنی گراویس، اتوآنتی‌بادی‌ها را برداشت می‌کنند.

برداشت سلول‌های بنیادی < با یک سری فیلترهای مخصوص سلول‌های بنیادی را برای پیوند جدا می‌کنند. با فاکتورهای القا کننده آن‌ها را تکثیر می‌دهند و بعد مجدد به او پیوند می‌زنند.

موارد مصرف ← به دنبال تزریق یک سل چون با تعداد بالای واحد یک سل داخل آن سیترات است و عارضه آن می تواند خون ریزی دهنده بودن باشد. اختلالات انعقادی و افزایش INR به بیش از ۱/۵ برابر، در کنبود فاکتور ۵، تضعیف سیستم ایمنی، در صورت نبود سایر فرآورده های خونی و انعقادی اختصاصی.

۴. پلاکت:

در سرکوب مغز استخوان، ترومبوسایتوپنی به زیر ۵۰ هزار، خون ریزی مزمن حجم ۵۰ سی سی، نیاز به بررسی ABO, RH در مواقع اورژانسی ندارد.

۵. آلبومین:

وظیفه آن افزایش ویسکوزیته و نگهداری خون در عروق است، حجم آن ۵٪ در ۲۰۰-۲۵۰ سی سی یا ۲۵٪ در ۱۰۰-۵۰ سی سی است.

اندیکاسیون ← شوک هایپوولومیک، درمان آسیت، سوختگی ها، کاهش پروتئین نیاز به بررسی ABO, RH ندارد.

۶. کرایو یا کرایوپرسیپییت:

از زیر مجموعه های FFP است و اختصاصی تر است. هر واحد ۲۰ تا ۵۰ سی سی است.

ترکیبات ← فیبرینوژن، فون ویلبراند، فاکتور ۸ و ۱۳ و فیبرونکتین.

اندیکاسیون ← مهم ترین کاهش فیبرینوژن، هموفیلی A (کمبود فاکتور ۸)، خون ریزی ناشی از داروهای ضد انعقاد مثل رتپلاز.

۷. فرآورده فاکتور ۹ با PCC:

از کرایو اختصاصی تر است، زیر مجموعه FFP است. هر کیسه ۱۰۰۰ واحد است. حاوی فاکتور ۹، ۱۰، ۲ و در برخی موارد فاکتور ۷.

اندیکاسیون ← هموفیلی B، کمبود فاکتور ۹، رفع اثر وارفارین و خون ریزی در مسمومیت با آن

ارگان اثر می گذارد. این بیماری در پوست به صورت اسهال و استفراغ و در کبد به صورت افزایش آنزیم ها و احتمال یرقان می دهد.

پیوند سینرژیک یا دوقلوهای همسان ←

تطابق کامل HLA وجود دارد و دچار رد پیوند نمی شود. عارضه این پیوند می تواند عود مجدد تومور اولیه باشد.

عارضه پیوند آلونژیک از دو نوع دیگر بیشتر است و عود تومور اولیه به ترتیب در پیوند اتولوگ بیشتر از پیوند سینرژیک، و پیوند سینرژیک بیشتر از آلونژیک است.

درمان با فرآورده های خونی:

انواع فرآورده های خون:

۱. خون کامل:

پلاسما، پلاکت و انواع فاکتورهای انعقادی را دارد. موارد مصرف ← خون ریزی های شدید، در محیط اورژانس سازگاری ABO, RH صورت بگیرد.

۲. گلبول قرمز متراکم یا یک سل PRBC:

گلبول های قرمز را جدا کردند. در حجم های ۲۵۰ تا ۴۵۰، موارد مصرف در آنمی های حاد ناشی از خون ریزی و تروما و آنمی مزمن و هموگلوبین کمتر از ۷، در جراحی های متعدد، بیماری فاویسم که کمبود آنزیم G6PD دارند و یک نوع همولیز گلبول های قرمز در این بیماران رخ می دهد.

بررسی ABO, RH و کراس میچ باید رخ دهد. اولین فرآورده پر مصرف است.

۳. پلاسمای تازه منجمد یا FFP:

دومین فرآورده پر مصرف، هر یک واحد ۱۵۰ تا ۳۰۰ سی سی، پلاسما و آب و پروتئین، هورمون ها، فاکتورهای انعقادی و گلوکز جزو ترکیبات آن است. دمای انجماد آن ۱۸- درجه است. بررسی RH, ABO دارند.

هیچ گونه دارویی نمی توانیم به خون یا فرآورده خونی اضافه کنیم. نمی توانیم از لاینی که خون تزریق می شود دارو هم بدهیم. فقط نرمال سالین می شود.

عوارض تزریق فرآورده های خونی:

۱. واکنش غیرهمولیتیک تبزا:

در اثر تشکیل آنتی بادی بر علیه لکوسیت های اهدا کننده به وجود می آید. شایع ترین عارضه ناشی از انتقال خون است.

علائم آن تب و لرز که تب ۲ ساعت بعد از انتقال خون شروع می شود. تهدید کننده نیست و اقدام خاصی نیاز ندارد.

۲. واکنش همولیتیک حاد:

خطرناک ترین و کشنده ترین عارضه ناشی از انتقال خون است که علت آن تزریق خون ناسازگار به بیمار است. باعث لیز گلبول های قرمز می شود. اگر ناسازگاری ABO باشد علائم آن شدیدتر است. اما در ناسازگاری RH علائم خفیف تر است. معمولاً بعد از تزریق مقدار خیلی کم از خون اتفاق می افتد در حد ۱۰ سی سی. خطا در بزچسب واحد و خطا در شناسایی بیمار.

علائم < تب و لرز، کمردرد، تهوع و استفراغ، سنگینی قفسه سینه، چست پین، دیس پنه، هموگلوبین اوری، کاهش فشار خون، اسپاسم برونش، اختلال در کار کلیه، DIC

۳. واکنش آلرژیک:

دچار کهیر، خارش، ضعف و بی حالی می شوند. علت آن معمولاً افزایش حساسیت به پروتئین های موجود در پلاسمای خون اهداکننده است. خفیف است و نیاز به درمان ندارد و در صورت شدید بودن از آنتی هیستامین مثل دیفن هیدرامین استفاده می شود.

مزایا ← حجم پایین، تزریق سریع، نبود آنتی بادی، عدم نیاز به گرم کردن.

تزریق خون:

قبل از تزریق:

اطمینان از دستور پزشک، گروه خونی، کراس میچ، اخذ رضایت آگاهانه، روند آن را توضیح می دهیم، چک علائم حیاتی، توضیح علائم هشدار دهنده مثل تنگی نفس، تب و لرز، خارش، گوش دادن به صداهای ریه، برجستگی ورید ژوگولار را چک می کنیم، در صورت داشتن علائم افزایش حجم مایع مثل CHF به بیمار اطلاع می دهیم و در صورت نیاز از دیورتیک ها استفاده می کنیم. بهداشت دست رعایت شود، از آنژیوکت با سایز مناسب استفاده شود، ست خون فیلتردار استفاده شود.

حین تزریق:

فرآورده باید دابل چک شود، توسط دو پرستار تمام کیسه چک شود، انقضاء مشخصات پرونده، مشخصات بیمار باید چک و امضا شود و بعد تزریق آغاز شود، کیسه از نظر رنگ غیرطبیعی و هوا بررسی شود.

حداکثر تا ۳۰ دقیقه بعد از تحویل گرفتن کیسه باید تزریق اتفاق بیفتد. سرعت تزریق در ۱۵ دقیقه اول باید خیلی آهسته باشد و نباید بیشتر از ۵ واحد در دقیقه باشد. واکنش های احتمالی را پایش می کنیم.

تزریق پک سل نباید بیشتر از ۴ ساعت طول بکشد چون خطر آلودگی باکتریال بالا می رود. بعد از تزریق هم باید علائم حیاتی بیمار چک شود. صداهای تنفسی را سمع می کنیم، بیمار را از نظر پاسخ به درمان چک می کنیم. در صورت داشتن دستور پزشک چک مجدد نمونه خون فرستاده شود.

۴. افزایش حجم خون ناشی از ترانسفوزیون:

اگر حجم زیادی از خون با سرعت بالا داده شود به ویژه در بیمارانی که مستعد افزایش حجم مایع هستند مثل سالمندان، CHF، نارسایی کلیه و آنفارکتوس میوکارد. علائم شامل تنگی نفس، ارتوپنه، افزایش فشار و نبض، برجستگی ورید ژوگولار، در سمع ریه صدای کراکل و رال و هایپوکسی است.

۵. آلودگی باکتریال:

احتمال بروز آن کم است اما در پلاکت بیشتر اتفاق می افتد چون از سایر فرآورده ها در معرض آلودگی بیشتر است. باید از آن پیشگیری کنیم، طول مدت تزریق بیش از ۴ ساعت نشود. علائم آن شوک سپتیک، تاکی کاردی و تب است.

۶. آسیب حاد ریوی:

ناشی از واکنش مهلک به صورت آسیب حاد ریه در ۶ ساعت است. اول بعد از تزریق اتفاق می افتد. این عارضه شایع ترین علت مرگ در انتقال خون است. علت آن آنتی بادی های پلاسما می خون اهدا کننده با لکوسیت های خون گیرنده وارد واکنش می شود یا برعکس و واکنش التهابی و در نهایت باعث ادم بینابینی و داخل آلوئولی و انفیلتراسیون ریوی اتفاق می افتد. شروع علائم ناگهانی است بین ۲ تا ۶ ساعت بعد از شروع تزریق، علائم بیشتر تنفسی است مثل دیس پنه، افت SpO_2 ، افت فشار خون، هایپوکسی، ادم ریه، بیمار بد حال است. لوله گذاری، اکسیژن تراپی و مایع درمانی، درمان آن است.

۷. واکنش همولیتیک تاخیری:

معمولا ۲ هفته بعد از تزریق خون اتفاق می افتد یعنی بیمار ترخیص شده و در منزل است. نیاز به درمان ندارد و ممکن است بیمار متوجه آن نشود.

علائم شامل تب خفیف، افزایش بیلی روبین، هموگلوبین اوری در حالت شدید، یک آنمی خفیف.

۸. انتقال بیماری:

خیلی کم است ولی برخی بیماری های خاص مثل هپاتیت B و C و سایتومگالوویروس اتفاق می افتد.

۹. عوارض دراز مدت:

در بیمارانی که در دراز مدت خون دریافت می کنند مثل لوسمی، تالاسمی، آنمی های آپلاستیک، افزایش میزان آهن دارند.

با هر سری تزریق یک سل حدود ۲۵۰ mg آهن وارد بدن بیمار می شود. این آهن در کبد، قلب، بیضه ها و پانکراس رسوب می کند و باعث یک سری اختلالات در این ارگان ها می شود.

آنمی ها:

در اثر ناکافی بودن گلبول های قرمز سالم خون و یا مقدار کم هموگلوبین ایجاد می شود. آنمی ها به دو دسته هیپوپرولیفراتیو و آنمی همولیتیک تقسیم می شوند.

اگر آنمی ناشی از اختلال در تولید گلبول قرمز باشد ← هیپوپرولیفراتیو است.

اگر ناشی از تخریب RBC باشد ← همولیتیک است.

هیپوپرولیفراتیوها:

۱. فقر آهن:

زمانی اتفاق می افتد که جذب آهن از رژیم غذایی برای ساخته شدن هموگلوبین کافی نباشد. رایج ترین آنمی است. شایع ترین علت آن از دست دادن خون به هر دلیلی است.

فریتین ← پروتئینی است که وظیفه ذخیره سازی آهن در سلول های بدن را برعهده دارد.

ترانسفرین ← مسئول انتقال آهن در جریان خون است. توسط TIBC اندازه گیری می شود.

علتها:

علت اول از دست دادن خون، وجود زخم پپتیک، پریود در خانم‌ها، بعضی داروها مثل آسپرین، علت دوم کمبود دریافت آهن یا فرآورده آن مثل الکل‌سم‌ها، گیاهخواران، افراد سطوح اجتماعی اقتصادی پایین، علت سوم مشکل در جذب آهن است. جذب آهن در ژژنوم و دئودنوم صورت می‌گیرد و وجود اسید معده برای جذب آهن ضروری است، در بیماری سلیاک هم مشکل جذب داریم. در بارداری هم باید مکمل آهن مصرف شود. علائم خستگی غیرمعمول و زودرس، تپش قلب و تنگی نفس، رنگ پریدگی، سردرد، سرگیجه، پوست و موی خشک، تورم و درد زبان، سندرم پای بی‌قرار، ناخن شکننده، پیکا یا هرزه خواری، اضطراب و استرس، دست و پای سرد.

عوارض:

۳ عارضه مهم دارد.
عارضه قلبی ← به صورت هایپرتروفی بطنی، نارسایی قلبی
عوارض بارداری ← موجب پره مچور شدن، وزن کم جنین
مشکلات رشد در کودکان و نوجوانان دیده می‌شود.

تشخیص:

هیستوری، شمارش گلبول‌های خونی، میزان آهن بدن، آندوسکوپی، کولونوسکوپی یا سونو برای بررسی خون‌ریزی‌های گوارشی.
*در فقر آهن TIBC بالا می‌رود و فریتین پایین می‌آید.
*از نظر مورفولوژی در فقر آهن گلبول‌های قرمز میکروسیتیک و هایپوکروم هستند.

درمان:

دادن مکمل‌های آهن، با معده خالی مصرف شود. با آنتی اسید مصرف نشود. علل زمینه‌ای باید برطرف شوند. دریافت غذاهای سرشار از آهن، در موارد شدید تزریق پک سل.

آنمی آپلاستیک:

یک بیماری نادر است به علت کاهش یا آسیب سلول‌های بنیادی مغز استخوان و جایگزینی مغز استخوان با بافت چربی ایجاد می‌شود. کاهش قابل توجه تمام رده‌های سلولی بنابراین پان سایتوپنی می‌شود. معمولا ایدئوپاتیک است اما برخی عوامل در ایجاد آن نقش دارند مثل برخی داروها مثل ضدتشنج‌ها، ضد دیابت‌ها، ابتلا به هیپاتیت غیرویروسی، کموتراپی.

علائم:

ضعف و خستگی پیش‌رونده، خون‌ریزی از پوست بینی، لثه و گوارشی، رنگ پریدگی، پتشی یا اکیموز در پوست مخاط و ملتحمه، عدم وجود اسپلنومگالی و هیپاتومگالی چون مغز استخوان درگیر است. تب ممکن است داشته باشد. خطر مرگ ناشی از عفونت و خون‌ریزی احتمال دارد.

تشخیص:

چک CBC، درصد رتیکولوسیت‌ها کاهش می‌یابد. BM می‌گیریم و سلول‌های بنیادی کاهش می‌یابد و گاهی اصلا وجود ندارد.

درمان:

استفاده از سرکوب کننده‌های سیستم ایمنی و جلوگیری از تخریب سلول‌های بنیادی مغز استخوان توسط T-Cellها، کورتون‌ها، تزریق خون و فرآورده‌های خونی، پیوند نغز استخوان.

کمبود ویتامین B۱۲:

رژیم گیاهخواری، اختلالات جذب در سالمندان، مشکلات گوارشی مثل بیماری‌های التهابی روده، گاسترکتومی، داروهای مثل متفورمین، آنتی‌اسیدها و آنتی‌هیستامین‌ها، عدم وجود فاکتور داخلی ← با ویتامین B۱۲ ترکیب و باعث جذب آن می‌شود. بیماری‌های ایلوم و پانکراس.

علائم:

ضعف و بی‌حالی، رنگ پریدگی، علائم دستگاه عصبی به خاطر اسیدفولیک مثل پاراستزی، عدم تعادل، علائم گوارشی، کاهش وزن و بی‌اشتهایی.

تشخیص:

بررسی سطح فولات سرم و B۱۲، آزمایش HB, HCT, RBC، آنتی‌بادی و فاکتور داخلی، پایین هستند.

مورفولوژی گلبول قرمز ← ماکروسیتیک و نورموسیتیک (بزرگ با رنگ طبیعی)

درمان:

مصرف اسیدفولیک، مولتی ویتامین‌ها، تزریق ماهیانه آمپول B۱۲

آنمی بیماری کلیوی:

در CKD یا CRF ها اتفاق می‌افتد. کمبود اریتروپویتین، کمبود آهن به دلیل اتلاف خون در دیالیز مزمن، کاهش عمر گلبول‌های قرمز.

علائم:

افزین برون‌ده قلبی، اختلال تمرکز، عملکردهای شناختی، کاهش پاسخ‌های ایمنی و کاهش میل جنسی.

مورفولوژی ← نورموسیتیک و نورموکروم (رنگ و سبزه نرمال)

آنمی ناشی از بیماری‌های مزمن یا همان التهاب:

آماده سازی بیمار برای نمونه برداری از مغز:

استخوان:

در صورت لزوم استفاده از داروهای ضد اضطراب، بررسی نتایج مطالعات ضد انعقادی، بررسی توانایی بیمار برای خوابیدن به پهلو، بررسی علائم حیاتی و اکسیژناسیون، بررسی نواحی آسپیراسیون و بیوپسی اخیر. قبل از پروسیجر بیمار باید مthane را تخلیه کرده باشد چون احتمال احتباس ادراری بعد از انجام این پروسیجر وجود دارد. بعد زل آسپیراسیون فشار در ناحیه موضعی برای چند دقیقه، پانسمان فشاری ناحیه، پوزیشن خوابیده به شکم بعد از بیوپسی، برطرف کردن درد بیمار در ۱ تا ۲ روز.

مورفولوژی RBC ها در آنمی آپلاستیک ← نورموسیتیک، نورموکروم (طبیعی هستند)

آنمی مگالوبلاستیک:

کمبود ویتامین B۱۲ و اسیدفولیک است. این دو برای تولید DNA ضروری هستند و وقتی کم باشند گلبول‌های قرمز طبیعی نیستند و به صورت غیرطبیعی بزرگ هستند. به همین دلیل به آن‌ها مگالوبلاستیک گفته می‌شود. احتمال پان سایتوپنی هم وجود دارد.

کمبود اسیدفولیک:

ناشی از فقدان غذاهایی مثل سبزیجات برگ سبز، مرکبات، مغذیجات، غلات، الکلیسم‌ها به دلیل اختلال در تغذیه، مددجویان همودیالیزی چون همودیالیز با از دست رفتن اسیدفولیک همراه است. به دلیل سندرم‌های سوءجذب مثل سلیاک، برخی داروهای خاص مثل ضد تشنج‌ها مانع جذب می‌شوند.

۱. آنمی داسی شکل:

SICKLE CELL DISEASE

باعث ایجاد هموگلوبین معیوب می‌شود. گلبول‌ها شکل متفاوت دارند سفت و سخت هستند. به دیواره عروق کوچک می‌چسبند و تجمع پیدا کرده و منجر به ایسکمی بافتی و یا حتی آنفارکتوس شوند. از طرفی به خاطر شکلی که دارند به سرعت دچار همولیز می‌شوند. طول عمر کوتاهی دارند. بنابراین عوارض این بیماری هم نتیجه همولیز و هم ترومبوز می‌باشد.

به علت جبران کم خونی در اصفال مغز استخوان این افراد پرکار می‌شود و موجب بزرگی استخوان‌های صورت و جمجمه می‌شود. مورفولوژی ← نورموسیتیک و نورموکروم

۳. انواع بحران داسی شکل در بزرگسالان

وجود دارد:

شایع‌ترین نوع آن بحران حاد انسداد عروق است که بسیار دردناک است، باعث هایپوکسی، التهاب و نکروز می‌شود. بحران دوم، بحران آپلاستیک است که در نتیجه عفونت ناشی از پارا ویروس انسان رخ می‌دهد. سطح HB به سرعت افت می‌کند. و مغز استخوان قادر به جبران آن نیست و این وضعیت با عدم وجود رتیکولوسیت‌ها مشخص می‌شود.

بحران سوم بحران جداسازی است و نادر است و در اوایل کودکی دیده می‌شود. به دلیل انسداد وریدهای خروجی امکان دارد که حجم زیادی از خون در طحال به دام بیوفتد و طحال بزرگ شده و ممکن است نیاز به اسپلنکتومی داشته باشد.

درگیری همه ارگان‌ها در این بیماران رخ می‌دهد ← مثل سندرم حاد قفسه سینه، هایپرنتشن ریه، MI، انسداد عروق شبکیه و نکروز کلیه.

به دنبال عفونت‌ها، سرطان‌ها و التهاب‌های مزمن ← باعث عدم تحویل آهن به مغز استخوان می‌شوند و کاهش ترشح اریتروپویتین دارند. اشکال اصلی ← عدم جداسازی آهن از ذخایر آن است.

مهم‌ترین تشخیص افتراقی از فقر آهن است. در یافته‌های آزمایشگاهی ← در فقر آهن TIBC بالا بود اما در این آنمی پایین است و فریتین بالاست چون تولید می‌شود.

مورفولوژی ← نورموسیتیک و نورموکروم (طبیعی) فرآیند پرستاری:

خستگی در ارتباط با کاهش HB و کاهش ظرفیت حمل اکسیژن در خون است. اختلال در تغذیه به علت دریافت ناکافی مواد مغذی، عدم تحمل فعالیت در رابطه با هموگلوبین و HCT پایین.

عوارض آنمی‌ها ← نارسایی قلبی، پاراستزی، کانفیوژن و صدمه در ارتباط با سقوط.

مداخلات:

کنترل خستگی و تعادل بین فعالیت و استراحت، کارشناس تغذیه، آموزش به بیمار برای تبعیت از درمان.

آنمی‌های همولیتیک:

به دو دسته ارثی و اکتسابی تقسیم می‌شوند. ۳ مشخصه اصلی ← کوتاهی عمر RBC ها، تولید بیشتر رتیکولوسیت‌ها یا گلبول‌های قرمز نارس، عدم کفایت مغز استخوان بری جبران RBC های تخریب شده.

ارثی:

داسی شکل، تالاسمی، G6PD، اسفروسیتوز ارثی

۲. تالاسمی:

با ویژگی هایپوکروم و میکروسیتیک بودن معروف است. یعنی کاهش غیرطبیعی محتوای هموگلوبین و کوچک تر بودن گلبول قرمز از حد طبیعی. هموگلوبین فرد نرمال است، از دو زنجیره α و β تشکیل شده است.

تالاسمی بتا:

اختلال سنتز هموگلوبین و کاهش غیر طبیعی محتوای هموگلوبین در گلبول های قرمز و کوچک تر بودن گلبول های قرمز. هایپوکروم و میکروسیتیک است.

*هموگلوبین نرمال دارای زنجیره آلفا و بتای برابر است. اگر یکی از این دو زنجیره کمتر باشد زنجیره دیگر رسوب می کند و موجب ایجاد تارگت سل می شود.

تالاسمی بتا $\leftarrow$ مینور، اینترمدیا، ماژور

تالاسمی مینور:

در این اختلال بخشی از زنجیره بتا ساخته نمی شود. اغلب بدون علامت بوده، کم خونی بسیار خفیف، هایپوکروم و میکروسیتیک، $\uparrow$ تعداد گلبول های قرمز به صورت جبرانی.

در الکتروفورز هموگلوبین $\leftarrow$ تقریباً نرمال است یعنی اکثر هموگلوبین A است.

تالاسمی ماژور:

در این اختلال طول زیادی از زنجیره بتا ساخته نمی شود و در نتیجه زنجیره آلفا به طور کامل رسوب می کند. ۶ تا ۹ ماه پس از تولد علائم شروع می شود.

عدم وزن گیری شیرخوار، رنگ پریدگی، گریه و شیر نخوردن، اسپلنومگالی و آنمی.

در الکتروفورز هموگلوبین $\leftarrow$ هموگلوبین A کم می شود، جنینی زیاد می شود.

*علامت خیلی مهم $\leftarrow$ سندرم حاد قفسه سینه که معمولاً با تب، دیسترس تنفسی، تاکی پنه، سرفه، خس خس سینه. می تواند به دلیل آمبولی ریه باشد. از نظر بالینی به سرعت پیشرفت می کند و منجر به نارسایی تنفسی و حتی مرگ می شود.

تشخیص:

مشاهده سلول های داسی شکل در خون محیطی، $\downarrow$ HCT و $\uparrow$ WBC و PLT به دلیل التهاب مزمن.

مورفولوژی $\leftarrow$ نورموسیتیک، نورموکروم

درمان:

پیوند سلول های بنیادی، درمان دارویی با هیدروکسی اوره (کموتراپی) موجب کاهش سلول های داسی شکل می شود. ترانسفوزیون خون، درمان های حمایتی مدیریت درد.

*یکی از عوارض این بیماری نعوظ طولانی مدت در مردان است $\leftarrow$ خودارضایی همراه با انزال، کمپرس گرم، انجام ورزش های خفیف، مصرف مایعات. اگر بیشتر از ۳ ساعت طول بکشد اورژانس پزشکی است.

مراقبت های پرستاری از بیماران مبتلا به آنمی

داسی شکل:

مصرف مایعات فراوان، بررسی و کنترل درد، آموزش به بیمار در رابطه با عدم انجام ورزش های سنگین، عدم مصرف داروهای وازوپرسور، عدم قرار گرفتن در معرض هوای سرد و ارتفاعات به دلیل کاهش اکسیژن، شناسایی و درمان سریع عفونت ها، شناسایی علائم بحران و در صورت شروع آن ها $\leftarrow$ مایع زیاد، مسکن، استراحت، گرم کردن بدن.

هموگلوبین A $\leftarrow$ ۹۵-۹۸٪ هموگلوبین بالغین $\leftarrow$ ۲۲-۲۵٪

هموگلوبین A۲ $\leftarrow$ ۵/۵-۳/۱٪ هموگلوبین بالغین

هموگلوبین F $\leftarrow$ ۵/۵-۱٪ هموگلوبین بالغین

به دلیل لیز زیاد ← زردی و اسپلنومگالی، خون سازی زیاد در BM که باعث بزرگ و پهن شدن استخوان های صورت و جمجمه، بزرگی کبد، طحال به علت خون سازی اکسترامدولاری، عقب ماندگی رشد و نارسایی قلبی.

درمان:

تزریق خون، مکمل اسیدفولیک، پیوند مغز استخوان، دسفرال می دهیم چون به دنبال تزریق خون آهن زیاد می شود، در صورت بزرگی طحال و لیز گلبولی ← اسپلنکتومی.

تالاسمی اینترمدیا:

حد وسط مینور و ماژور، در دوران کودکی علامتی ندارد، در دوران بلوغ علامت دار می شود، در موارد بحرانی نیاز به تزریق خون است.

تالاسمی آلفا:

برای زنجیره آلفا از هردو والد باید دو ژن آلفا به فرزند برسد. aa/aa

انواع:

تالاسمی خاموش a-/a

صفت آلفا تالاسمی aa--

بیماری HBH و a-/-

هیدروپس جنینی یا BARTS HB و -/-

← مرده زایی

۳. G6PD:

این ژن آنزیمی تولید می کند که بای ثبات غشای گلبول های قرمز ضروری است. بعضی از افراد مبتلا به نقص ارثی این آنزیم دچار کم خونی ناشی از همولیز مزمن می شوند ولی در اغلب موارد همولیز زمانی رخ می دهد که گلبول های قرمز در موقعیت خاصی مثل تب، کاهش اکسیژن، استرسورها، داروهایی مثل آنتی باکتریال ها، باقلا باشند.

علائم:

در حالت عادی و بدون مواجهه با عوامل مربوطه، بدون علامت است.

در صورت مواجهه با عوامل دچار رنگ پریدگی، یرقان، هموگلوبینوری می شوند. نورموکروم و نورموسیتیک.

درمان:

تزریق خون و قطع عامل ایجاد کننده.

پیشگیری:

عدم مواجهه با داروهای حساس، باقلا، درمان سریع عفونت های ویروسی.

۴. اسفروسیتوز ارثی:

نوعی آنمی همولیتیک ارثی اما نادر است. نورموسیتیک و هایپرکرومیک ← شکل طبیعی و رنگ پریده.

همراه است با RBC های قرمز و کوچک و کروی (اسفروسیت) و بزرگی طحال.

اختلال در غشای سلولی RBC ها و در نتیجه افزایش نفوذ سدیم و به دنبال آن آب به داخل سلول ها و کروی شدن آن ها.

پیامد ← گیر افتادن در طحال و تخریب زودرس RBC ها

علائم ← یرقان، اسپلنومگالی

درمان ← اسپلنکتومی

۲. همولیتیک های اکتسابی:

۱. هموگلوبینوری به دنبال رژه:

یعنی جزو عوامل مکانیکی است مثلا به دنبال دویدن روی سطح سفت با رژه رفتن طولانی مدت ← در دنده های مارا تن.

۲. همولیتیک اتوایمیون:

تولید آنتی بادی بر علیه آنتی ژن های سطح RBC های بدن.

شناسایی علت ایجاد کننده همولیز و در صورت امکان رفع آن.

علل شامل عفونت‌ها مثل مالاریا یا هیپاتیت، تماس با مواد شیمیایی یا سموم مثل سرب، پرکاری طحال، DIC، دریچه مکانیکی قلبی، بیماری کبدی، داروهای مثل پنی‌سیلین، برقراری تعادل مایعات و الکترولیت، تجویز اکسیژن، برقراری عملکرد کلیه، در همولیز شدید تجویز بیکربنات جهت قلیایی کردن ادرار، تزریق با احتیاط چون همولیز دارند.

بیماری DIC و HELLP هم جزو آنمی‌های همولیتیک اکتسابی هستند.

نئوپلاسم‌های خونی:

لوسمی:

به ۲ دسته ←

رده لنفوئیدی: ALL / CLL

رده میلوئیدی: AML / CML

لوسمی یک مچوریشن ارست یا استاپ رده‌های سلولی که سلول‌ها در مغز استخوان در یک مرحله نارس باقی می‌مانند و بعداً دچار یک‌سری تکثیر بیش از حد می‌شوند.

ALL:

نوعی سرطان خون و مغز استخوان است که به سرعت پیشرفت می‌کند و سلول‌های خونی نابالغ را ایجاد می‌کند. به لوسمی لنفوبلاستیک هم معروف است. شایع‌ترین لوسمی در کودکان است.

Blood Stem Cell ها به رده‌های لنفوئیدی و میلوئیدی تقسیم می‌شوند که در ALL نقص در فاز لنفوبلاست‌ها قرار است تبدیل شوند به B-CELL ها و تبدیل شوند به T-CELL ها و نچرال کیلرها، استاپ سلولی اتفاق می‌افتد و لنفوبلاست‌ها به این

در مکانیسم خارج عروقی ← IgG

مکانیسم خارج عروقی ← IgM

یک تریاد تشخیص دارد:

افت هموگلوبین حتی به زیر ۴

زردی اتفاق می‌افتد

طحال بزرگ

علائم:

هموگلوبینوری دارد، با تست کومبس مثبت قابل تشخیص است.

درمان:

استروئیدها با دوز بالا مثل پردنیزولون، IVIG

داخل وریدی.

۳. هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه:

یک آنمی همولیتیک اکتسابی است. نادر اما خطرناک است، علائم خود را از طریق تخریب گلبول‌های قرمز در بدن ظاهر می‌کند.

پاتوفیزیولوژی:

اختلال داخلی در RBC، نقص پروتئین‌های غشایی و CD۵۹ که کمبود آن در سطح پلاکت‌ها که باعث ترومبوز، ارتباط بین PMH و آنمی آپلاستیک.

علائم:

همولیز داخل عروقی پایدار با تشدیدهای مکرر، پان سائتوپنی، خطر ترومبوز وریدی، کمبود ذخیره آهن.

*هرگاه بیماری با همولیز داخل عروقی و درد شکم مراجعه کند تشخیص ما هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه است.

درمان حمایتی:

اسیدفولیک، آهن خون باید در فواصل منظم چک شود، دوره کوتاه پردنیزولون، تزریق گلبول‌های قرمز

اصول درمان در آنمی‌های همولیتیک:

تجمع بیش از حد لنفوبلاست‌ها در عروق
 ← لکوستازی (لخته گلبول‌های سفید)، علائم
 سکنه مغزی، پری‌اپیسیم (نعوظ طولانی مدت)
 سندرم لیز توموری ← خروج محتویات
 لنفوبلاست‌ها مثل پتاسیم، فسفات، اسیداوریک،
 اختلالات کلیوی.

تشخیص:

آزمایش خون ← آنمی، ترومبوسایتوپنی، کاهش یا
 افزایش WBC و افزایش لنفوبلاست‌ها.
 BM ← بیش از ۲۰٪ سلول‌ها لنفوبلاست‌ها هستند.
 ۸۰٪ ALL از نوع B و ۲۰٪ از نوع T هستند.
 در آخر نوع بررسی ژن‌ها را بررسی می‌کنیم و اگر
 ژن فیلادلفیا باشد درمان متفاوت است.

درمان:

شیمی درمانی درمان روتین است، با داروهای
 سیکلوفسفاماید، وین کریستین، آسپاراژیناز،
 داناروبیسین، دگزامتازون.
 یکی از نگرانی‌ها این است که این لنفوبلاست‌ها وارد
 بافت مغز شوند ← پس شیمی درمانی پروفیلاکسی
 با تزریق در ناحیه CSF ← متوتروکسات،
 سیتارابین، استروئیدها.
 درمان پیشرفته در صورت تداوم علائم و عدم تاثیر
 و نیز جهش ژنی بزرگسالی ← داروهای بلاکر
 تیروزین کیناز (ایماتینیب) (در جهش ژنی
 فیلادلفیا)، رادیوتراپی (از عوارض آن لیز توموری
 می‌دهد) (درمان ← مایع درمانی، آلپورینول،
 راسبوریکاز)

CLL

لوسمی مزمن لنفوئیدی بدخیمی شایع در
 بزرگسالان است. معمولا از سلول‌های پیش ساز یا
 کلون لنفوسیت‌های B مشتق می‌شود.

سلول‌ها تبدیل نمی‌شوند. تعداد این سلول‌های
 نابالغ در مغز استخوان زیاد می‌شود.

علل:

موارد شیمیایی و رادیواکتیو مثل جهش ژنی،
 ژنتیک مثل سندرم داون، ترانسلوکیشن یا جابجایی
 ژن‌ها، تبدیل کروموزوم ۱۲ به ۲۱ مخصوصا در
 اطفال یا کروموزوم ۹ به ۲۲ (ژن فیلادلفیا) در
 بزرگسالان بسیار شایع است. عفونت‌های ویروسی
 مثل HTLV، تجمع بیش از حد لنفوبلاست‌ها در
 مغز استخوان باعث ← مصرف بیش از حد مواد
 مغذی در مغز استخوان می‌شود، کاهش ساخت
 گلبول قرمز و ایجاد علائم آنمی. کاهش ساخت
 پلاکت و علائم ترومبوسایتوپنی.

افزایش لنفوبلاست‌ها، کاهش لنفوسیت‌های B, T،
 کاهش سطح ایمنی، شایع‌ترین عفونت به خصوص
 در ریه، پوست و کلیه و شایع‌ترین علت مرگ
 بیماران ALL هم عفونت است.

علامت تبییک ← دردهای استخوانی

علائم اختصاصی ALL:

ورود لنفوبلاست‌ها به کبد و طحال ← هیپاتومگالی،
 اسپلنومگالی، مشکلات گوارشی و علائم گوارشی
 مثل تهوع، استفراغ، یبوست و احساس پری شکم،
 بی‌اشتهایی.

ورود لنفوبلاست‌ها به غدد لنفاوی ← تورم غدد
 لنفاوی

ورود لنفوبلاست‌ها به مغز ← مشکلات عصبی،
 مننژیت و علائم مربوط مثل سردرد، ترس از نور،
 فلج عصبی حرکتی چشم (ابداکشن چشم).

ورود لنفوبلاست‌ها به بیضه ← بزرگی بیضه در
 اطفال، درد، واریکوسل.

ورود لنفوبلاست‌ها به تیموس ← بزرگی تیموس،
 تنگی نفس، فشار بر ساب‌کلاوین، فشار بر مری.

برخلاف ALL اکثر سلول‌ها در لوسمی CLL بالغ هستند.

این سلول‌های بدخیم از فرآیند آپوپتوز (مرگ برنامه‌ریزی شده سلول‌های خونی) فرار می‌کنند و در نهایت تجمع بیش از حد سلول‌های در مغز استخوان و گردش خون ← نفوذ بیشتر سلول‌های لوسمی به غدد لنفاوی و طحال.

علائم:

افزایش WBC و لنفوسیتوز، RBC ها و PLT نرمال هستند مگر کاهش در مراحل انتهایی بیماری، بزرگی کبد و لنفادنوپاتی.

علائم B ← تب، تعریق شبانه و کاهش وزن بدون علت.

درمان:

بستگی به مراحل بیماری و عملکرد ارگان‌ها، ایمونوتراپی، شیمی‌درمانی با فلودارابین، آنتی‌بیوتیک‌ها و ضدویروس‌ها دارد.

نکات پرستاری:

در بیماران CLL به دلیل کاهش سطح ایمونوگلوبولین‌ها ← تزریق وریدی IVIG و تزریق واکسن آنفولانزا و پنومونی، اجتناب از تزریق واکسن‌های زنده.

AML لوسمی حاد میلوئیدی:

شیوع بیشتری در بزرگسالان دارد. در قسمت میلوبلاست‌ها استاپ داریم و به ائوزینوفیل‌ها، نوتروفیل‌ها و بازوفیل‌ها تمایز پیدا نمی‌کنند و میلوبلاست‌ها در مغز استخوان تجمع می‌کند.

علل:

مواد شیمیایی و رادیواکتیو (جهش ژنی)، سندرم داون.

ترانسلوکیشن یا جابجایی ژنی ← کروموزوم ۱۵ به

۱۷

بیماری‌های مغز استخوان مثل CML فرم مزمن گاهی به AML تبدیل می‌شود و میلودیسپلازی.

تجمع بیش از حد میلوبلاست‌ها در CSF ← مصرف بیش از حد مواد مغذی توسط میلوبلاست‌ها، علائم آنمی به دلیل کاهش ساخت RBC ها، کاهش ساخت PLT و علائم ترومبوسایتوپنی.

افزایش میلوبلاست‌ها ← کاهش گرانولوسیت‌ها (ائوزینوفیل و بازوفیل و نوتروفیل)

کاهش سطح ایمنی، شایع‌ترین عفونت ← ریه، کلیه و پوست.

شایع‌ترین علت مرگ عفونت است. علائم آنی و ترومبوسایتوپنی دارند.

علامت تیپیک ← درد استخوانی

علائم:

ورود میلوبلاست‌ها به جریان خون ← بیشتر از ۱۰۰۰۰۰ = لکوستازی (تجمع و ایجاد ترومبوز)، علائم مغزی، ریوی، چشم.

تجمع و ایجاد لیز تومور ← به دلیل شیمی‌درمانی یا رادیوتراپی یا خودبخود ← خروج اسیداوریک، k و p و آسیب نارسایی حاد کلیه.

علائم پوستی ← لوکمیا کوتیس ← رسوب در بافت پوست.

رسوب میلوبلاست‌ها در لثه ← بزرگی و بدشکلی لثه

DIC ← مختص AML است و بیشتر در تغییر ژنی اتفاق می‌افتد.

مایلوبلاست‌ها موجب افزایش فاکتور ۳ و فعال شدن مسیر انعقادی می‌شود.

مصرف فاکتورهای انعقادی و ایجاد خون‌ریزی ← خون‌ریزی و لخته و در مغز و ریه و پوست.

تشخیص AML:

آزمایش خون، آنمی، ترومبوسایتوپنی، کاهش یا افزایش WBC
بیوپسی مغز استخوان < بیش از ۲۰٪ سلول‌ها میلو بلاست‌ها هستند.
و در آخر نوع بررسی ژن‌ها را بررسی می‌کنیم
< ۱۵ به ۱۷

درمان:

شیمی درمانی با سیتارابین، داناروبیسین، ایراروبیسین
در صورت جهش ژنی < ATRA آل ترانس رتینوئیک اسید، آرسنیک تری اکساید < عوارض دارویی این روش < سندرم تمایز (التهاب و تب) پیوند مغز استخوان.

CML:

لوسمی مزمن میلوئیدی < شایع‌ترین لوسمی در بالغین، در مردان شایع‌تر است.
تغییرات عمده در CML < مهار آپوپتوز سلولی، افزایش تکثیر، تغییرات دیواره سلولی، تولید یکسری پروتئین‌های جدید < این تغییرات موجب تغییر در پیش‌سازهای رده میلوئیدی و تکثیر آن‌ها می‌شود.

علل:

رادیاسیون با دوز بالا، سیگار، این بیماری در صورت عدم ثبات کروموزومی مثل تیروزومی ۸ و ترانسلوکیشن ۹ به ۲۲ (فیلادلفیا) می‌تواند به AML تبدیل شود.

مراحل CML:

مزمن < ۹۰٪ در این مرحله تشخیص داده می‌شود و مهمترین علائم در این مرحله خستگی، کاهش وزن، بی‌حالی و بزرگی طحال است.

مرحله تسریع یافته < کاهش شدید وزن، دردهای مفاصل و استخوانی، خون‌ریزی، ترومبوز، عفونت‌های مکرر.
مرحله بلاستیک < فاز حاد است و به AML تبدیل می‌شود.

چند نکته درباره درمان CML:

هدف دستیابی به یک خون‌سازی طولانی، مداوم و غیر نئوبلاستیک است. CBC در محدوده نرمال باشد. بهبود سیتوژنیک داشته باشیم یعنی هیچ گونه جابجایی ژنی نداشته باشیم.
داروی ایماتینیب < موجب القای آپوپتوز می‌شود. اینترفرون آلفا < اثر محافظتی بر روی عود بیماری دارد.
شیمی درمانی با هیدروکسی اوره < کم شدن سریع لکوسیت‌ها

لوکوفریز < برداشت گلبول‌های سفید افزایش یافته < بیشتر در مادران باردار.
در صورت آنمی و ترومبوسایتوپنی ناشی از هایپراسپلنیزم < اسپلنکتومی.
بحران بلاستیک < شیمی درمانی چند دارویی و سپس پیوند آلوژنیک.

تدابیر پرستاری:

- اختلال در تمامیت غشای موکوسی دهان در رابطه با تغییر در غشای اپی‌تلیال مجاری گوارشی.
- اختلال در تغذیه در رابطه با وضعیت هایپرمتابولیک، بی‌اشتهایی، موکوسیت، درد و تهوع.
- خستگی و عدم تحمل فعالیت در رابطه با آنمی، عفونت و تغذیه ناکافی.
- اضطراب و اندوه ناشی از عدم اطمینان از درمان و تغییر ایفای نقش

مشکلات و عوارض احتمالی:

عفونت، خونریزی، اختلال عملکرد کلیه، سمیت قلبی، ناباروری، سندرم لیز توموری.

نکته در مداخلات:

شایع ترین مرکز عفونت در این افراد دهان است. سیستم تنفسی باید بررسی شود. صداهای غیرطبیعی ریه بررسی شود، سیستم ادراری، ایزوله معکوس، ملاقات های محدود، عدم استفاده از گل های طبیعی، سبزیجات و مواد خام تا حد امکان مصرف نشود. میوه ها پوست کنده شود، اقدامات تهاجمی مثل IV و سونداژ. استفاده نشود.

به علت درد ناشی از استئوماتیت تغذیه کاهش می یابد، ضددردها قبل از غذا تجویز شود. وعده های غذایی زیاد با حجم کم مصرف شود. از غذاهایی که بافت نرم دارند مصرف شود. خیلی داغ نباشد. در صورت عدم مصرف غذا از راه دهان تغذیه وریدی استفاده می کنیم. احتمال تب و لرز دارند که از استامینوفن استفاده می کنیم. ماساژ آرام پشت و شانه و استفاده از اسفنج های سرد کمک کننده است، در پوزیشن های راحت قرار بگیرد. دامنه حرکتی داشته باشد، از گوش دادن به موسیقی و تکنیک های حواس پرتی استفاده کنند، خستگی یک علامت خیلی شایع است بین دوره های فعالیت و استراحت تعادل ایجاد کند. آموزش های خودمراقبتی و استقلال تشویق شود. مورد حمایت عاطفی باشند. وضعیت معنوی و مذهبی بیمار بررسی شود، به بیمار امیدواری واقع بینانه بدهیم.

لنفوم:

نئوپلاسم هایی هستند که مربوط به سلول های با منشا لنفاوی که معمولا از غدد لنفاوی شروع می شوند ← لنفوم هوچکین و لنفوم غیرهوچکین.

عوامل خطر:

عفونت های قبلی با ویروس اپشتین بار یا بیماری بوسه و منونوکلئوز عفونی که با ایجاد برخی از سرطان ها از جمله لنفوم هوچکین در ارتباط است. سن یکی دیگر از عوامل خطر است. در جوانان ۱۵-۲۹ سال و افراد مسن ۷۵-۸۰ سال، سابقه خانوادگی، تضعیف سیستم ایمنی، ابتلا به بیماری های عفونی مثل HIV از دیگر عوامل هستند.

پاتوفیزیولوژی لنفوم هوچکین:

شروع بدخیمی از یک غده لنفاوی، وجود یک سلول رید اشتنبرگ (سلول نابالغ لنفوئیدی) از لنفوسیت B و اگر در بیوپسی این سلول دیده شود تشخیص قطعی هوچکین است. در بافت ها طحال، کبد و سیستم گوارش را درگیر می کند.

آسیب پذیری همه اندام ها ← سرفه و افیوژن ریوی، یرقان و انسداد مجاری صفراوی، درد شکمی، دردهای استخوانی، التهاب، خارش، درگیری مغز استخوان، آنمی.

علائم لنفوم هوچکین:

برجستگی گردن، زیر بغل، کشاله ران، کاهش شدید وزن، خارش پوستی، کاهش اشتها، خستگی و کسالت (اولین علامت)، تب قطعی و تعریق شبانه، تنگی نفس و درد قفسه سینه.

علائم تیپیک ← تب و تعریق شبانه و کاهش وزن.

تشخیص:

بررسی غدد لنفاوی، CT، CXR، تست های آزمایشگاهی، بیوپسی غدد لنفاوی.

مرحله بندی لنفاوی:

مرحله ۱:

سلول های لنفوم در یک ناحیه موضعی و محدود از غدد لنفاوی شامل یک غده یا غدد مجاور.

مرحله ۲:

سلول‌های لنفوم درد و یا چند ناحیه از غدد لنفاوی در حوالی پرده دیافراگم.

مرحله ۳:

سلول‌های سرطانی در غدد لنفاوی اطراف دیافراگم و به صورت محدود در اندام‌های خارج از سیستم لنفاوی یا طحال نیز یافت می‌شوند.

مرحله ۴:

سلول‌های لنفوم به طور گسترده به خارج از سیستم لنفاوی و اندام‌های دور دست نیز متاستاز داده‌اند.

درمان:

درمان مرحله ۲و۱ ← شیمی‌درمانی

درمان مرحله ۳و۴ ← شیمی‌درمانی و پرتودرمانی

عوارض درمان:

ایجاد بدخیمی‌های ثانویه، بیماری‌های قلبی، هیپوتیروئیدی، ناباروری.

لنفوم غیرهوچکین:

گروهی از نئوپلاسم‌های خونی است که در سیستم لنفاوی و به دلیل اختلالات ژنتیکی ایجاد می‌شود. اغلب ارثی نیستند و در طول زندگی و به دلیل جهش در ژن‌های DNA گلبول‌های سفید اتفاق می‌افتد. در لنفوم غیرهوچکین لنفوسیت‌های B و T که بخشی از سیستم ایمنی به شمار می‌روند دچار جهش می‌شوند.

در لنفوم هوچکین فقط سلول‌های B با رید اشتنبرگ درگیر می‌شوند. در هوچکین اغلب در غدد لنفاوی قفسه سینه، گردن یا زیر بغل ظاهر می‌شوند اما غیرهوچکین در غدد لنفاوی سراسر بدن ظاهر می‌شود و پیش‌آگهی لنفوم غیرهوچکین بدتر است.

علائم و درمان:

متفاوت و وابسته به ارگانی که درگیر می‌شود. اما دچار بزرگی غدد لنفاوی و فشار به بافت‌های مجاور، بزرگی طحال، درد شکم، انسداد روده، توده مدیاستن می‌شوند.

مولتیپل میلوما:

بیماری بدخیم لنفوسیت‌های B بالغ (پلازما سل) است.

پلازما سل ← تولید کننده ایمونوگلوبولین و آنتی‌بادی‌های هستند. متوسط در سن ۷۰ سال رخ می‌دهد.

پاتوفیزیولوژی:

سلول‌های بدخیم پلازما سل باعث تولید بی بیش از اندازه ایمونوگلوبولین می‌شوند. این گونه از ایمونوگلوبولین‌ها نرمال نبوده و به عنوان پروتئین M شناخته می‌شوند. ترشح یک‌سری فاکتورها از سلول‌های بدخیم پلازما سل که موجب فعال شدن استئوکلاست‌ها، (رگ زایی) و تخریب استخوان خواهد شد.

علائم CRAB:

هایپرکلسمی ← CALCIUM ELEVATION

اختلال عملکرد کلیه ← RENAL FAILURE

آنمی ← ANEMIA

تخریب استخوان ← BONE DISTRACTION

درد استخوانی در کمر و پشت که با حرکت افزایش می‌یابد.

*هر بیمار میان‌سالی که با شکایت کمر درد مراجعه کند و سطح پروتئین خون افزایش پیدا کرده باشد از نظر مولتیپل میلوما باید بررسی شود.

عوارض:

عفونت از عوارض بالقوه آن است. علت شایع مرگ آن‌ها نیز عفونت است. هنگامی که سلول‌های

تشخیص:

آزمایش خون، بیوپسی مغز استخوان، آزمایش ژنتیک، ژن JAK2 بر روی کروموزوم ۹ قرار دارد. تقریباً همه بیماران پلی‌سایتمی ورا دارای یک جهش در این ژن می‌باشند.

علائم:

علائم عصبی ← TIA و سردرد و سرگیجه، تغییرات بینایی.

علائم گوارشی ← بزرگی طحال، درد شکمی، سیری زودرس، گرم بودن بدن، چهره گلگون، خستگی و تعریق شبانه، خارش، علائم قلبی و عروقی، ترومبوفلیت.

عوارض:

شایع‌ترین عامل مرگ ترومبوز است. بزرگی طحال هم عارضه دارد.

درمان:

فلبوتومی، آسپرین، هیدروکسی اوره برای سرکوب مغز استخوان.

اینترفرون آلفا ← کاهش خارش، جلوگیری از ترومبوز و بزرگی طحال را کاهش می‌دهد.

تدابیر پرستاری:

۳ عارضه مهم: خارش، خستگی، ترومبوز
فعالیت غیرضروری به تعویق انداخته شود. روتین روزانه فعالیت و استراحت داشته باشند.
برای خارش ← حمام با آب ولرم، استفاده از برخی لوسیون‌ها، اجتناب از حوله کشیدن شدید.
ترومبوز ← عدم انداختن پاها روی هم، عدم تحرک و تحرک کم، عدم پوشیدن لباس‌های تنگ و محدود کننده، سرخود از مکمل‌های آهن استفاده نکنند.

پلاسما مقادیر بیش از اندازه ایمونوگلوبولین را ترشح می‌کنند ویسکوزیته سرم افزایش پیدا می‌کند و این هایمر ویسکوزیتی یک‌سری عوارض مثل سردرد، تغییرات بینایی، تاری دید، دوبینی، نارسایی قلبی و حتی پاراستزی اندام‌ها هم ممکن است، مداخله برای این هاپروویسکوزیته می‌توانیم از مایع درمانی تهاجمی، پلاسمافرزیس، فلبوتومی استفاده کنیم.

عوارض عصبی مثل فشردن شدن طناب نخاعی، نوروپاتی محیطی. عارضه بعدی ترومبوز وریدی است به دلیل هاپروویسکوزیتی.

نکات پرستاری:

ارزیابی علائم و نشانه‌های هاپرکلسمی مثل پلی‌اورمی، بی‌اشتهایی، تهوع، یبوست. آموزش روش‌های به حداقل رساندن خطر عفونت، علائم و نشانه‌های قابل گزارش را آموزش دهیم. عوارض جانبی داروها گوشزد شود. کنترل مدیریت درد با آن‌سیدها.

پلی‌سایتمی ورا:

زمانی رخ می‌دهد که در یک ژن سبب ایجاد مشکل و اختلالات در تولید سلول‌های خونی شود. به طور طبیعی بدن تعداد هرکدام از ۳ نوع سلول خونی شامل WBC, RBC, PLT را تنظیم می‌کند اما در صورت ابتلا به پلی‌سایتمی ورا مغز استخوان تعداد بسیار زیادی از برخی سلول‌های خونی را تولید می‌کند.

با توجه به شواهد جهشی که منجر به ایجاد پلی‌سایتمی ورا می‌شود بر روی پروتئین JAK2 تاثیر می‌گذارد و سبب رشد سلول‌ها می‌شود. در هر سنی رخ می‌دهد اما در بالای ۶۰ سال شایع‌تر است.

بیشتر افزایش در تعداد RBC هاست.

اختلالات خونریزی دهنده:

ترومبوسایتوپنی: کاهش تعداد کل پلاکت‌ها
به علل مختلفی : کاهش تولید پلاکت در مغز استخوان یعنی BM مشکل دارد.
 در یک سری اختلالات پلاکت‌ها بیشتر مصرف شده‌اند. افزایش تخریب پلاکت‌ها می‌دهد.
 وقتی به کمت از ۲۰۰۰۰ برسد پنشی و پورپورا اتفاق می‌افتد.

درمان:

شامل برطرف کردن علت زمینه‌ای، اگر تولید پلاکت دچار مشکل است می‌توانیم از طریق تزریق پلاکت استفاده کنیم اگر علت تخریب پلاکت است تزریق هم نباید استفاده شود چون تخریب می‌شوند. شایع‌ترین علت تخریب پلاکت پورپورای ترومبوسیتیک ایمنیون است.

پورپورای ترومبوسیتیک اتوایمیون:

همه گروه‌های سنی اما بیشتر در کودکان و زنان دیده می‌شود خودایمنی است. علت‌های زیادی دارد مثل عفونت‌های هیپاتیت B, C, برخی داروها مثل سفالوسپورین و فوروزماید. اما عامل اتوایمیون ثابت شده است. خود را با ترومبوسایتوپنی نشان می‌دهد. باعث تخریب پلاکت‌ها می‌شود.

شایع‌ترین علامت این اختلال ← کمبودی، خونریزی شدید قاعدگی، پتشی روی اندام‌ها و تنه. ← استفاده از سرکوب کننده‌های سیستم ایمنی برای کوتاه مدت، ایمونوگلوبولین‌های داخل وریدی. *تزریق پلاکت موثر نیست و وضعیت را بدتر می‌کند.

از کلیه عواملی که در عملکرد پلاکت‌ها اختلال ایجاد می‌کند جلوگیری کند مثل مصرف درمان‌های گیاهی، داروهای سرخود، یبوست درمان شود، از زور زدن اجتناب شود، نخ دندان آرام

بکشد از تیغ استفاده نکند، بهداشت دهان و دندان رعایت شود.

هموفیلی:

به صورت هموفیلی A و B است. هر دو به علت نقص ژنتیکی هستند. در هموفیلی A نقص فاکتور ۸ را داریم. هموفیلی B که به آن بیماری کریسمس هم می‌گویند به دلیل نقص ژنتیکی فاکتور ۹ است. هموفیلی A شایع‌تر است.

علائم:

با خونریزی در اندام‌های مختلف بدن دیده می‌شود حتی بعد از صدمات خیلی خفیف هم می‌تواند رخ دهد. ۷۰ تا ۸۰٪ این خونریزی‌ها در مفاصل رخ می‌دهد.

دامنه حرکات آن‌ها اختلال پیدا می‌کند. خونریزی‌ها باعث آسیب و درد مزمن می‌شود. سفتی یا جمودی مفصل رخ می‌دهد. در موارد شدیدتر علائمی مثل هماچوری یا GIB رخ می‌دهد.

درمان:

تزریق فاکتورهای ۸ و ۹.

نکته پرستاری:

از آسپرین، انسیدها، مکمل‌های غذایی و گیاهی مثل گزنه، یونجه، بابونه و الکل خودداری کند، بهداشت دهان و دندان، کنترل درد داشته باشد، حمام آب گرم، همیشه مدارک شناسایی همراهش باشد.

بیماری ون ویلبراند:

این بیماری شایع‌ترین اختلال خونریزی دهنده ارثی است. کمبود فاکتور VMF مشخص می‌شود که برای فعال سازی فاکتور ۸ ضروری است.

علائم:

می‌دهد. می‌تواند به دنبال تروما، شوک، سرطان، سپسیس، واکنش‌های آلرژیک. در DIC مکانیسم طبیعی هموستاز تغییر می‌کند. لخته‌های داخل عروقی تشکیل می‌شود. سیستم فیبرینولیتیک سرکوب می‌شود و حجم وسیعی از لخته‌های ریز در عروق کوچک شکل می‌گیرد. کم‌کم با افزایش این میکروترومبوزها بیمار دچار یک خون‌ریزی وسیع می‌شود.

علائم:

کاهش تدریجی تعداد PLT، با افزایش تعداد ترومبوزها بیمار علائم لخته شدن خون را نشان می‌دهد. فاکتورهای انعقادی به تدریج مصرف می‌شوند و بعد خون‌ریزی رخ می‌دهد. درمان آن علت زمینه‌ای است.

اقدامات حمایتی:

اکسیژن رسانی، جایگزینی مایعات، درمان ناهنجاری‌های الکترولیتی، از داروهای وازوپرسور استفاده می‌شود، پلاکت‌ها و فاکتورهای تخلیه شده باید جایگزین شوند.

*خطر کاهش حجم مایعات بدن در رابطه با خون‌ریزی.

*خطر آسیب ثانویه در رابطه با میکروترومبوز.

اختلالات ترومبوتیک:

یعنی عوامل و شرایط متعدد که می‌توانند روی تعادل هموستاز بدن تاثیر بگذارند و باعث ترومبوز می‌شوند. ترومبوزهای شریانی در نتیجه تجمع پلاکت رخ می‌دهد. و ترومبوزهای وریدی در نتیجه تجمع گلبول‌های قرمز، پلاکت‌ها و ترومبین رخ می‌دهد.

۱. افزایش هموسیستئین:

هموسیستئین باعث چسبندگی پلاکت‌ها می‌شود بنابراین در صورت افزایش آن پوشش اندوتلیال

خون‌ریزی بیشتر در غشای موکوسی رخ می‌دهد. خون‌ریزی بینی، پریوده‌های سنگین، سریع دچار کبودی می‌شوند.

درمان:

جایگزین کردن کنسانتره‌های فاکتور ون ویلبراند و فاکتور ۸

اختلالات خون‌ریزی دهنده کبدی:

به جز فاکتور ۸ تقریباً تمام فاکتورهای انعقادی در کبد ساخته می‌شوند. و به همین دلیل اختلال در عملکرد کبد می‌تواند در ساخته شدن فاکتورهای انعقادی اختلال ایجاد کند.

درمان:

استفاده از پلاسمای تازه منجمد یا FFP

کمبود ویتامین K:

سنتز بسیاری از فاکتورهای انعقادی وابسته به این ویتامین است در بیماران دچار سوءتغذیه یا افرادی که طولانی مدت آنتی‌بیوتیک مصرف می‌کنند. برای درمان از فرم خوراکی یا تزریقی آن استفاده می‌کنیم.

ترومبوسایتوپنی ناشی از هپارین:

به آن HIT هم می‌گویند. تشکیل آنتی‌بادی علیه هپارین پلاکت در ۵٪ دریافت کنندگان هپارین اتفاق می‌افتد. زنان در معرض خطر بیشتری هستند. کاهش پلاکت علامت مشخص آن است که ۵ تا ۱۰ روز بعد از شروع دریافت هپارین ممکن است رخ دهد.

انعقاد منتشر داخل عروقی یا DIC:

اختلال خطرناک و کشنده‌ای است. میزان مرگ و میر از ۸۰٪ هم بیشتر است. یک سندرم سیستمی است که با میکروترومبوز و خون‌ریزی خود را نشان

ریسک فاکتورها را کنترل کنند مثل HTN و سیگار، مصرف الکل را قطع کنند.

رگ‌های خونی برهنه‌تر می‌شوند و باعث ایجاد ترومبوز یا ترومبوآمبولی یا CVA، DVT می‌تواند ارثی یا کمبود اسیدفولیک و B₁₂, B₆ رخ دهد. در آسیب‌های کلیوی افزایش می‌یابد.

۲. فقدان آنتی‌ترومبین:

از کبد سنتز می‌شود. این آنتی‌ترومبین، ترومبین و بعضی از فاکتورهای انعقادی را مهار می‌کند. در DIC سریع مصرف می‌شود. کاهش سنتز آن در کبد کاهش می‌یابد، کاهش افزایش دفع را داریم مثل سندرم‌های نفروتیک و یا مصرف برخی از داروها مثل استروئین، می‌تواند ارثی هم باشد. مخصوصا اگر ۶۰٪ کمتر از حد طبیعی باشد ترومبوز رخ می‌دهد. شایع‌ترین محل ترومبوز وریدهای عمقی پا هست.

۳. کمبود پروتئین C:

پروتئین C یک آنزیم وابسته به ویتامین K است که در کبد ساخته می‌شود و هنگامی که این پروتئین ساخته می‌شود انعقاد خون را مهار می‌کند و در صورت کاهش آن احتمال بروز ترومبوز وجود دارد.

۴. کمبود پروتئین S:

یکی دیگر از عوامل ضدانعقاد طبیعی است به صورت معمول توسط کبد تولید می‌شود. پروتئین C برای غیرفعال کردن برخی فاکتورهای انعقادی به پروتئین S نیاز دارد.

تدابیر پرستاری:

باید از فعالیت‌هایی که باعث رکود خون می‌شوند اجتناب کنند. مثل بی‌حرکتی های طولانی، انداختن پا روی هم. ورزش ورزش مخصوصا پیاده‌روی داشته باشند. جوراب‌های ضدآمبولی تجویز می‌شود. داروهای ضد انعقاد مثل آسپرین با دوز پایین مصرف می‌شود با تجویز پزشک.