د کوچنیانو دجهازاتو معمولې ناروغۍ II

پوهاند داکتر عبدالستار نیازی

Afghanic

ننگرهار طب پوهنځی

Pashto PDF
2015

Funded by
Kinderhilfe-Afghanistan

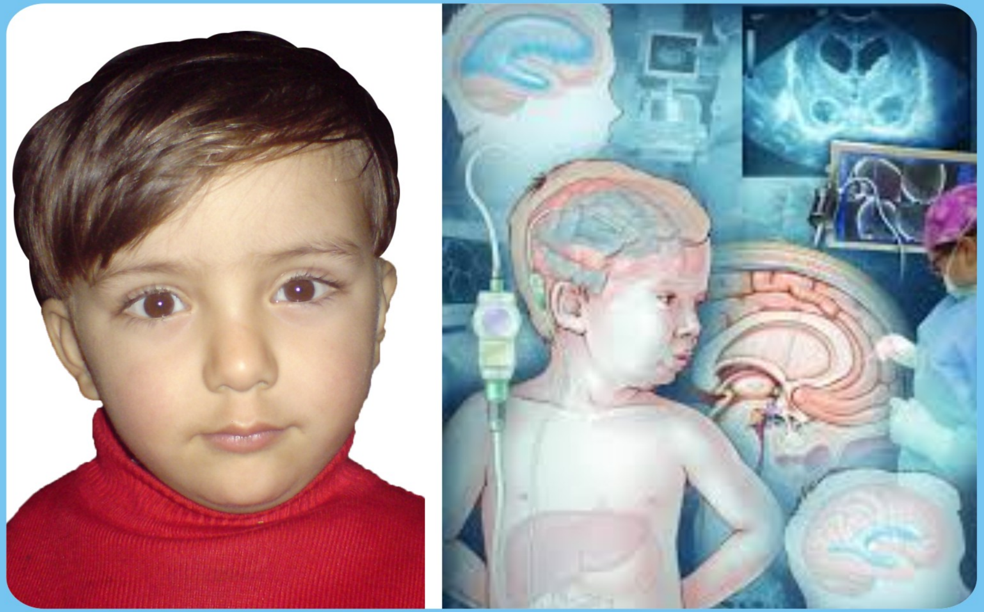
Pediatric Common Diseases II

Prof Dr Ab Satar Niazi

Download: www.ecampus-afghanistan.org
www.ketabton.com

ننگرهار طب پوهنځی

د کوچنیانو دجهازاتو
معمولي ناروغۍ II



پوهاند داکتر عبدالستار نیازی

۱۳۹۳

د کوچنیانو دجهازاتو معمولي ناروغۍ II

Pediatric Common Diseases II

پوهاند داکتر عبدالستار نیازی ۱۳۹۳

Afghanic

Nangarhar Medical Faculty

Prof Dr Ab Satar Niazi

Pediatric Common Diseases II

Funded by
Kinderhilfe-Afghanistan

ISBN 978-0747595823 -3

2015

www.ketabton.com

بسم الله الرحمن الرحیم

د کوچنیانو د جهازاتو معمولې ناروغۍ II

پوهاند ډاکتر عبدالستار نیازی

دغه کتاب په پی دی اف فورمت کی په مله سی دی کی هم لوستلی شی:

www.ketabton.com

د کتاب نوم د کوچنیانو د جهازاتو معمولې ناروغۍ II
لیکوال پوهاند ډاکتر عبدالستار نیازی
خپرندوی ننګرهار طب پوهنځی
ویب پاڼه www.nu.edu.af
چاپ شمېر ۱۰۰۰
د چاپ کال ۱۳۹۳
ډاونلوډ www.ecampus-afghanistan.org
چاپ ځای افغانستان ټایمز مطبعه، کابل

دا کتاب د افغان ماشومانو لپاره د جرمني کميټې په جرمني کې د Eroes کورنۍ یوې خیریه ټولنې لخوا تمویل شوی دی.
اداري او تخنیکي چارې یې په آلمان کې د افغانیک لخوا ترسره شوي دي.
د کتاب د محتوا او لیکنې مسؤلیت د کتاب په لیکوال او اړونده پوهنځی پورې اړه لري.
مرسته کوونکي او تطبیق کوونکي ټولنې په دې اړه مسؤلیت نه لري.

د تدریسي کتابونو د چاپولو لپاره له موږ سره اړیکه ونیسئ:
ډاکتر یحیی وردک، د لوړو زده کړو وزارت، کابل
تیلیفون: ۰۷۵٦۰۱٤٦٤۰
ایمیل: textbooks@afghanic.org

د چاپ ټول حقوق له مؤلف سره خوندي دي.

ای اس بي ۷ – ۱۲ – ۹۰۸۳۷٤ - ۱ – ۹۷۸

www.ketabton.com

د درسی کتابونو د چاپ پروسه

قدرمنو استادانو او گرانو محصلینو!

د افغانستان په پوهنتونونو کې د درسي کتابونو کموالی او نشتوالی له لویو ستونزو څخه گڼل کېږي. یو زیات شمیر استادان او محصلین نوي معلوماتو ته لاس رسی نه لري، په زاړه میتود تدریس کوي او له هغو کتابونو او چپترونو څخه گټه اخلي چې زاړه دي او په بازار کې په ټیټ کیفیت فوتوکاپي کېږي.

تراوسه پورې مونږ د ننگرهار، خوست، کندهار، هرات، بلخ او کاپیسا د طب پوهنځیو او کابل طبي پوهنتون لپاره ۱۵۶عنوانه مختلف طبي تدریسي کتابونه چاپ کړي دي. د ننگرهار طب پوهنځی لپاره د ۲۰ نورو طبي کتابونو د چاپ چارې روانې دي. د یادونې وړ ده چې نوموړي چاپ شوي کتابونه د هیواد ټولو طب پوهنځیو ته په وړیا توگه ویشل شوي دي.

ټول چاپ شوی طبي کتابونه کولای شي د www.afghanistan-ecampus.org ویب پاڼې څخه ډاونلوډ کړي.

دا کـړنې په داسې حال کې تر سره کېږي چې د افغانستان د لـــوړو زده کـــــړو وزارت د (۲۰۱۰ - ۲۰۱۴) کلونو په ملي ستراتیژیک پلان کې راغلي دي چې:

"د لوړو زده کړو او د ښوونې د ښه کیفیت او زده کوونکو ته د نویو، کره او علمي معلوماتو د برابرولو لپاره اړینه ده چې په دري او پښتو ژبو د درسي کتابونو د لیکلو فرصت برابر شي د تعلیمي نصاب د ریفورم لپاره له انگریزي ژبې څخه دري او پښتو ژبو ته د کتابونو او درسي موادو ژباړل اړین دي، له دې امکاناتو څخه پرته د پوهنتونونو محصلین او استادان نشي کولای عصري، نویو، تازه او کره معلوماتو ته لاس رسی پیدا کړي".

د لوړو زده کړو د وزارت، پوهنتونونو، استادانو او محصلینو د غوښتنې په اساس په راتلونکې کی غواړو چې دا پروگرام غیر طبي برخو لکه ساینس، انجنیري، کرهنې، اجتماعي علومو او نورو پوهنځیو ته هم پراخ کړو او د مختلفو پوهنتونونو او پوهنځیو د اړتیا وړ کتابونه چاپ کړو.

کوم کتاب چې ستاسې په لاس کې دي زمونږ د فعالیتونو یوه بېلگه ده. مونږ غواړو چې دې پروسې ته دوام ورکړو، تر څو وکولای شو د درسي کتابونو په برابرولو سره د هیواد له پوهنتونو سره مرسته وکړو او د چپټر او لکچر نوټ دوران ته د پای ټکی کېږدو. د دې لپاره دا اړینه ده چې د لوړو زده کړو د موسساتو لپاره هر کال څه نا څه ۱۰۰ عنوانه درسي کتابونه چاپ کړل شي.

www.ketabton.com

له ټولو محترمو استادانو څخه هیله کوو، چې په خپلو مسلکي برخو کې نوي کتابونه ولیکي، وژباړي او یا هم خپل پخواني لیکل شوي کتابونه، لکچر نوټونه او چپټرونه ایډېټ او د چاپ لپاره تیار کړي. زمونږ په واک کې یې راکړي، چې په ښه کیفیت چاپ او وروسته یې د اړوندې پوهنځۍ استادانو او محصلینو په واک کې ورکړو. همدارنګه د یادو شویو ټکو په اړوند خپل وړاندیزونه او نظریات زمونږ په پته له مونږ سره شریک کړي، تر څو په ګډه پدې برخه کې اغیزمن ګامونه پورته کړو.

د یادونی وړ ده چې د مولفینو او خپروونکو له خوا پوره زیار ایستل شوی دی، ترڅو د کتابونو محتویات د نړیوالو علمي معیارونو په اساس برابر شي، خو بیا هم کیدای شي د کتاب په محتوی کې ځینې تیروتنې او ستونزې ولیدل شي، نو له درنو لوستونکو څخه هیله مند یو تر څو خپل نظریات او نیوکې مولف او یا مونږ ته په لیکلې بڼه راولیږي، تر څو په راتلونکې چاپ کې اصلاح شي.

د افغان ماشومانو لپاره د جرمني کمیټې او د هغې له مشر ډاکتر ایروس څخه ډېره مننه کوو چې د دغه کتاب د چاپ لګښت یې ورکړي دي دوی په تیرو کلونو کې هم د ننګرهار د طب پوهنځی د ۶۰ عنوانه طبي کتابونو د چاپ لګښت پر غاړه درلود.

په ځانګړي توګه د جي آی زیت (GIZ) له دفـــتر او Center for International (CIM) Migration & Development چـــې زما لپاره یې په تېرو پنځو کلونو کې په افغانستان کې د کار امکانات برابر کړی دي هم د زړه له کومی مننه کوم.

د لوړو زده کړو وزارت علمي معین ښاغلي پوهنوال محمد عثمان بابري، مالي او اداري معین ښاغلي پوهنوال ډاکتر ګل حسن ولیزي، د ننګرهار طب پوهنځی رییس ښاغلي ډاکترخالد یار، د ننګرهار طب پوهنځی علمي مرستیال ښاغلي ډاکتر همایون چاردیوال، او استادانو څخه مننه کوم چې د کتابونو د چاپ لړۍ یې هڅولې او مرسته یې ورسره کړې ده. د دغه کتاب له مولف څخه مننډوی یم او ستاینه یی کوم، چی خپل د کلونو کلونو زیار یی په وړیا توګه ګرانو محصلینو ته وړاندی کړ.
همدارنګه د دفتر له همکارانو حکمت الله عزیز، احمد فهیم حبیبی او سبحان الله څخه هم مننه کوم چې د کتابونو د چاپ په برخه کې یې نه ستړې کیدونکې هلې ځلې کړې دي.

ډاکتر یحیی وردګ، د لوړو زده کړو وزارت مشاور
کابل، جنوري ۲۰۱۵
د دفتر ټیلیفون: ۰۷۵۶۰۱۴۶۴۰
ایمیل: textbooks@afghanic.org
wardak@afghanic.org

www.ketabton.com

تـقـريـظ

ګرانو هم مسلکانو او د طب مینه والو !

السلام علیکم ورحمت الله وبرکاته

محترم پوهاند دوکتور عبدالستار (نیازي) چې کوم کتاب اوس د ماشومانو د جهازاتو معمولې ناروغۍ په نوم بشپړ کړی دی زما له خوا مطالعه شوه او په لاندې توګه خپل نظر څرګندوم:

محترم پوهاند دوکتور عبدالستار (نیازي) د ماشومانو د جهازاتو معمولې ناروغۍ په نوم خپل علمي کتاب په سریزه پیل کړی ،اوه فصله لري استاد په هره برخه کې ارزښتمن علمي معلومات له نوو تازه تکسټ بوکونو ، انټیر نیټي منابعو او خپلو شخصي تجربو څخه راټول کړي دي . په کتاب کې په کافي اندازه لاژمو جدولونو ، ګرافونو او عکسونو ته ځای ورکړل شوی دی چې په اسانۍ ور څخه مفهوم اخستل کېږي رښتیا هم په نړیواله کچه د ماشومانو ناروغتیاوې او کوچنیانو ستونزې ډیرې دي ، چې پرته له مناسبواهتماماتو څخه د هغوی درملنه یو ناشونی کار دی .

د ماشومانو د ستونزو د کمولو په موخه په پښتو ملي ژبې د محترم پوهاند دوکتور عبدالستار (نیازي) دغه با ارزښته علمي اثر د ماشومانو د ستونزو د تشخیص او درملنې لپاره اړین او د قدر وړ بولم . البته کتاب معیاري ، علمي ، د اصولو او کړنلارو مطابق لیکل شوې دی او املائي او انشائي غلطي هم نلري .

نو زه دغه کتاب د پورته معیارونو په نظر کې نیولو سره د یو طبي علمي کتاب په توګه مثبت ارزیابي کوم، او راتلونکې کې د رب العزت له درباره په علمي ډګر او د ژوند په ټولو چارو کې ورته لاډیر بریالیتوبونه غواړم.

په درنښت

الحاج پوهاند دوکتور محمد ظاهر (ظفرزی)
د ننګرهار د طب پوهنځۍ د داخله څانګې استاذ

www.ketabton.com

د پیل خبرې

د هرې ټولنې د پرمختګ او سوکالۍ راز په علم او پوهې کې نغښتی دی علم او پوهه داسې یو جوهر او قیمتي سرمایه دی چې د ټولنې د پرمختګ بنسټ جوړوي او دا یو څرګند حقیقت دی چې د بشر د تاریخ په مختلفو پړاوونو کې د انسانانو تر منځ، د یو نسل څخه بل نسل، د ځمکې د یوې برخې څخه بلې برخې او د یوې ټولنې څخه بلې ټولنې ته علم او پوهه د کتاب په واسطه انتقالېږي اوکتاب دی چې د علم او پوهې په لاس ته راوړلو او بقا کې ډیر مهم رول ادا کړی دی.

نو په خپل وار د طبابت د علم ترقي، سوکالي او زمونږ د ګران هیواد افغانستان د طب پوهنځیو د محصلینو او طبي کارکوونکو د علمي کچې د لوړوالي لپاره په ملي مورنیو ژبو سره طبي کتابونو ته اشد ضرورت دی.

نو په همدې موخه لوی الله جل جلاله ماته توفیق راکړه چې د ماشومانو د جهازاتو معمولې ناروغۍ په نوم کتاب په پښتو ملي ژبه بشپړ کړم د لوی الله جل جلاله څخه هیله لرم چې د ټولو طبي کارکونکو او طب پوهنځیو محصلینو د ګټې وړ وګرځي.

د ګرانو او درنو لوستونکو څخه په درناوۍ سره هیله کېږي چې که ددې کتاب په مفهوم، املا او انشا کې کومه اشتبا او غلطي ووینئ خپل مبارک نظر د ننګرهار د طب پوهنځۍ د نشراتو مدیریت او یا ماته په لیکلې بڼې واستوئ مونږ به تاسو شکرګذار یو تر څو په اینده کې نیمګړتیا اصلاح شي د تاسو د د نیا او اخرت د کامیابۍ په هیله.

کتاب ۷ برخې لري او په اخره برخه کې د ښه وضاحت لپاره د کتاب تصویرونو ته ځای ورکړ شوی دی.

په درنښت

www.ketabton.com

ډالۍ

دغه کتاب خپلې ګرانې مور او ګران پلار ته چې زما په تربیت او روزنه کې یې زیارګاللی او هم ټولو هغو ګرانو غازیانو او شهیدانو ورونو او خویندو ته ډالۍ کوم چه په ګران هیواد افغانستان کې د اسلام د مبارک دین د لو ړتیا په خاطر خپلې پاکې وینې د الله تعالی دربار ته نذرانه کړي او نذرانه کوي یې.

www.ketabton.com

څلورم څپرکی
د وینې ناروغۍ

۴. ۱: د وینې فزیولوژی ۳۱۲
۴. ۲: وینه لږي ۳۱۹
۴. ۳: Iron Deficiencia Anemia ۳۲۶
۴. ۴: Megaloblastic Anemia ۳۴۱
۴. ۵: هغه Megaloblastic انیمیا چې د $Vit.B_{12}$ د کمښت له وجې مینځته راځي: ۳۴۱
۴. ۶: د فولیټ د کمښت انیمیا ۳۴۷
۴. ۷: Aplastic Anemia or BM Failure ۳۵۰
۴. ۸: Fanconi Syndrome ۳۵۲
۴. ۹: Acquired Aplastic Anemia ۳۵۳
۴. ۱۰: Hemolytic anemia ۳۶۰
۴. ۱۱: Hereditary Spherocytosis ۳۶۳
۴. ۱۲: Sickle cell Anemia ۳۶۷
۴. ۱۳: هیموګلوبینونه (Hemoglobines) ۳۷۶
۴. ۱۴: The Thalassemia Syndrome ۳۸۰
۴. ۱۵: α-Thalassemia Syndrome ۳۸۲
۴. ۱۶: β- Thalassemia ۳۸۶
۴. ۱۷: Glucose 6 phosphate Dehydrogenase Deficiency or (G6PDD) ۴۰۳
۴. ۱۸: Immune thrombocytopenic Purpura or Idiopathic Thrombocytopenic Purpura or Werlhof Disease ۴۰۸

www.ketabton.com

۴. ۱۹: د وینې تویېدنې بې نظمي ۴۱۸
۴. ۲۰: هیموفلیا ۴۲۲
۴. ۲۱: Von will brand disease (VWD) ۴۳۰
۴. ۲۲: Disseminated Intra Vascular Coagulation (DIC) ۴۳۰
۴. ۲۳: Blood transfusion ۴۳۷

پنځم څپرکی
د بولي سیستم ناروغۍ

۵. ۱: سریزه ۴۵۸
۵. ۲: د پښتورګو فزیولوژي ۴۵۹
۵. ۳: د بولي طرق انتانات ۴۶۷
۵. ۴: حاد ګلومیرونو نفریتس ۴۷۶
۵. ۵: ACUTE POST STREPTOCOCCAL GLOMERULONEPHRITIS ۴۷۶
۵. ۶: نیفروتیک سندروم ۴۸۵
۵. ۷: د Micturition ګډوډي ۵۰۰
۵. ۸: Enuresis ۵۰۱
۵. ۹: Infrequent voiding(Lazy Bladder syndrome) ۵۰۴
۵. ۱۰: Hemolytic uremic Syndrome (HUS) ۵۰۵
۵. ۱۱: د پښتورګو حاده عدم کفایه ۵۰۸
۵. ۱۲: د پښتورګو مزمنه عدم کفایه ۵۲۰
۵. ۱۳: Anaphylactoid purpura(HSP) ۵۲۶

www.ketabton.com

شپږم څپرکی
عصبي سیستم

۶.۱:	د سحایاو (Meninges) اناتومي او فزیولوژي	۵۳۲
۶.۲:	Acute Bacterial Meningitis	۵۳۶
۶.۳:	Tuberculosic Meningitis (TBM)	۵۵۱
۶.۴:	اختلاج	۵۵۴
۶.۵:	Febrile Convulsion	۵۶۱
۶.۶:	Epilepsy او status epilepticus	۵۷۷
۶.۷:	Refractory status epilepticus او Subdural effusion	۵۷۷
۶.۸:	Acute Subdural Hematoma	۵۷۸
۶.۹:	Raised Intra Cranial Pressure	۵۷۹
۶.۱۰:	کوما (koma)	۵۸۴
۶.۱۱:	Cerebral palsy (CP)	۵۹۸
۶.۱۲:	Encephalitis	۶۰۸
۶.۱۳:	Hydrocephalus	۶۱۸
۶.۱۴:	Mental Retardation	۶۲۷
۶.۱۵:	Poliomyelitis	۶۳۶
۶.۱۶:	(AFP) Acute flaccid paralysis	۶۴۷
۶.۱۷:	Motor system	۶۴۸
۶.	د Upper motor neuron عمومي اعراض اوعلایم	۶۴۹

www.ketabton.com

:۱۸
:۶.۱۹ General symptoms of LMN ۶۵۲
۶. Reflexes ۶۵۵
:۲۰

اووم څپرکی
ضمیمه (د کتاب د تصویرونو برخه)

۷.۱: قلبي وعايي سيستم ۶۷۰
۷.۲: هضمي سيستم ۶۷۶
۷.۲: وینې ناروغۍ ۶۷۸
۷.۳: پښتورګو ناروغۍ او عصبي سيستم ۶۸۴
۷.۴: ماخذونه ۶۹۱

www.ketabton.com

څلورم فصل د وینې ناروغۍ

د وینې فزیولوژۍ

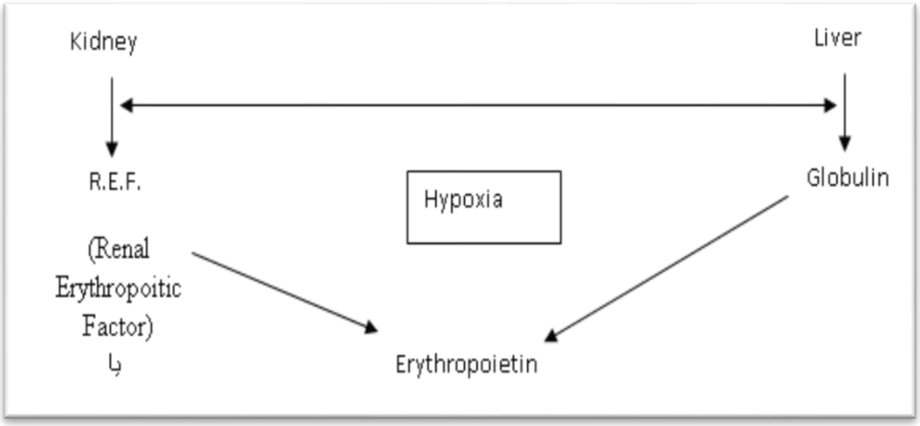
د وینې فزیولوژۍ ته لنډه کتنه

وینه یوه داسې مایع ده چې د انسان د وینې په رګونو کې چلیږي . او د تل له پاره په حرکت کې ده. د انسان د وجود تقریباً ټولې اړتیاوې د همدې متحرك دوران په وسیله تر سره کیږي او هم د وجود دفاعي میکانیزم د همدې سیستم په واسطه اجرا کیږي. په عمومي ډول وینه له دوو مهمو برخو څخه چې یوه یې مایع برخه چې د پلازما په نوم یادیږي او د وینې دا برخه د اوبو، مالګو، عضوي مرکباتو، پروتینونو او نورو څخه جوړه ده. بله برخه یې څه ټوټې دي چې په نوموړې مایع کې د لامبو په حال کې دي او تر عادي مایکروسکوپ لاندې د لیدو وړ دي. هغه جسمونه او پارچې په لاندې ډول دي:

- RBC (Red Blood Corpuscle) Or Erythrocytes
- WBC (Whit Blood Cells) Or Leukocytes
- Platelets

د وینې سره کرویات **(Erythrocytes)**

د سرو کریوو مهمه دنده د وینې په دوران کې د هیموګلوبین محفوظ انتقال دی. دغه کرویات په نورمال حالت کې مقعرالطرفین (biconcave disks) شکل لري او د هډوکو په مغز کې جوړیږي مخکې له دې څخه چې دوران ته داخل شي خپله هسته له لاسه ورکوي. د RBC د جوړیدو پروسه Erythropoesis نومیږي چې په وینه کې یې نورماله سویه د Feedback Mechanism په وسیله کنترولیږي. پدې ډول چې کله د دوراني سرو کریوو سویه پورته لاړه شي نوموړې عملیه بطي کیږي د انیمیا او هایپوکسیا وو په صورت کې تنبیه او تیزیږي.



www.ketabton.com

باید وویل شي چې د Erythropoiesis پروسه د یو هورمون په وسیله چې Erythropoietin نومیږي په بشپړ ډول تر اغیزې لاندې ده. وروستۍ هورمون یو دوراني ګلایکوپروتین دی چې د پلازما په ګلوبولین باندې د Renal factor د عمل له کبله راځي.

○Erythropoietin ➔ Sensitive Stem Cells ➔ Pro-erythroblast

یاده دي وي چې REF د پښتورګو د Juxtaglomerular cells او یا Glomeruli څخه افرازیږي. او د نوموړې فکتور افرازات د Alkalosis, Hypoxia, Cobalt salt, Androgen او الکلوزس چې په لوړو ځایونو کې پېښیږي هم زیاتیږي .

د پښتورګو په نه موجودیت کې هم ځیني وخت REF په انسانانو کې جوړیدای شي لیکن په سږو کې د جوړیدو یواځینۍ ځای پښتورګي دي .

Globulin چې د Erythropoietin بله برخه ده په ځیګر کې جوړیږي او دا هم د هایپوکسیا په حالاتو کې لوړیږي Erythropoietin هارمون له خپل فعالیت څخه وروسته په ځیګر کې غیر فعالیږي او Half-life یې پنځه ساعته دی.

په عمومي ډول پر **Erythropoiesis** باندې لاندې هارمونونه منبه اغیزې لري.

Glucocorticoid	Stimulate Erythropoiesis
Thyroxin	Stimulate Erythropoiesis
ACTH and TSH	Stimulate Erythropoiesis
LH	Stimulate Erythropoiesis
Testosterone and Other Androgen	Stimulate Erythropoiesis
Estrogen	Inhibits Erythropoiesis

په انسانانو کې RBC د اکسیجن د وړلو او کاربن دای اکساید د ایستلو دنده لري د انسان د وینې ۴۰ تر ۴۵ فیصده جوړوي او 120 ورځې عمر لري چې ژوندي پاتې کېدل یې ځانګړو شرایطو او ځانګړي اسموتیك فشار ته اړتیا لري. د سرې کرې عمر د Lower osmotic pressure ،درملو او انتاناتو په واسطه متاثره کېږي او مخکې له وخته د سرو کریوو انحلال (RBC fragility) منځته راځي.

همدارنګه G6PD د Hexose monophosphate پاتوي له لارې NADPH جوړوي چې وروستۍ ډول د RBC د نارمل انحلال (fragility) لپاره ضروري دی. خو کله چې د G6PD انزایم کمښت موجود وي او ناروغ د اوکسیدانت درملو سره مخامخ شي نو د سرو کورویو انحلال (Lysis) منځته ته راځي او دا هم باید وویل شي چې دG6PD شدید فقدان د بکتریاوو وژنه د ګرانولوسایټ په واسطه منعه کوي او انتاناتو ته زمینه برابروي.

www.ketabton.com

هیموګلوبین (Hemoglobin) (Hb)

هیموګلوبین د وینې سره رنګه ماده ده چې په RBC کې وجود لري، دنده یې له سږو څخه انساجو ته د اکسیجن لیږدونه او همدارنګه له انساجو څخه سږو ته د کاربن ډای اکسایډ لیږدونه ده. د Hb کچې او غلظت په وینه کې د انیماوو په تشخیص او د وینې د حالت د څرنګوالي لپاره خورا ډیر اهمیت لري.

په لوړو سیمو کې په وینه کې د اکسیجن د غلظت د کموالي له کبله د Hb کچه لوړه وي.

Neonatal (Umbilical Blood)	**13.5-19.5 g/dL**
3 month	9.5-12.5 g/dL
3y-12y	11-13 g/dL
10y-12y	11.5-14.5 g/dL

د RBC شمیر په یو ملي متر مکعب وینه کې په لاندې ډول دي

Neonatal (Umbilical Blood)	4,000,000-6,000,000/cum
3 month	3,000,000-5,000,000/cum
½ -3y 1	3,600,000-5,200,000/cum
3y-6y	4,100,1000-5,000,000/cum
10y-12y	4,000,000-5,400-000

هیماتوکریت

د وینې د حجم فیصدي ده چې په وینه کې د سرو کرویاتو اندازه ښیي. مثلاً په 100cc وینه کې 57cc سره کرویات موجود وي. ویل کیږي چې د نوموړې وینې Hematocrit -57 دي.

د هیماتوکریت نورمالې اندازې

په نارینه و کې له 43-54 پورې	هیماتوکریت
په ښځو کې له 37-47 پورې	هیماتوکریت

د سرو کرویاتو منځنی حجم

MCV (Mean Corpuscular Volume)

د وینې سرې کرویې یو معلوم حجم لري لپاره ددې چې په تقریبي ډول د یوې سرې کرویې منځنی حجم معلوم کړو .نو په لاندې ډول سره عمل کوو . د انسان یو ملي متر مکعب وینه 5,000,000 سره کرویات لري او هیماتوکریت یې ۴۵ دی. وروستۍ ډول دا مانا لري چې په

www.ketabton.com

100 ملي متر مکعب کې $45cm^3$ سره کرویات موجود دي. لومړی باید دا معلوم کړو چې $1mm^3$ وینه ، 5,000,000 سرې کرویې لري نو یو سانتي متر مکعب به څومره RBC ولري ؟ حل:

1000mm=1 meter ,100cm = 1 meter, 1cm=10mm,

نو کله چې د یو مکعب یا یو 12 ضلعي اوږدوالی ، سور او لوړوالی 1cm=10mm وي نو حجم یې $1000mm^3$ راځي نو 5million x 1000 =5,000,000 کې دی نو د لاندې فارمول په واسطه یې حلوو.

$$MCV = \frac{Hematocrite}{RBC/mm^3}$$

یا $$MCV = \frac{45cm^3}{5,000,000,000/cm^3blood}$$

د دې لپاره چې 45 په مایکرون بدل کړو نو

$1m=10^6\ \mu$، $1cm= 10^4\ \mu$

نو پدې ډول یو cm^3 مساوي دی په μ^3 $10,000x10,000x10,000 = 10^{12}\mu^3$

ځکه چې د هر سانتي مترمکعب طول په عرض او ارتفاع 10,000 څخه عبارت دی.

$$MCV = \frac{45x1,000,000,000,000\mu^3}{500,000,000,000/cm^3} = 90\mu^3$$

نو د RBC متوسط حجم $90\mu^3$ سره دی.   او هم په 100cc وینه کې 500,000,000,000 (500 میلیارد) سرې کرویې موجودې دي.

د RBC د Hb منځنۍ کچه

MCH (Mean Corpuscular Hemoglobin)

$$MCH = \frac{15g/100cm^3}{5millions/mm^3}$$

یا

$$MCH = \frac{\text{د Hb مقدار په 100cc وینه کې}}{\text{د RBC مقدار په میلیون په ملي متر مکعب}}$$

د دې لپاره چې کسرې عدد له منځه لاړ شي نو g په Pico gram بدلوو. پدې ډول چې

1g=1000mg   Milligram mg

$1g=1000^{-6}\mu g$ Microgram µg

www.ketabton.com

1g=10^-9^ng Nano gram ng

$1g=10^{-9}ng$ Nano gram ng
$1g=10^{-12}pg$ Pico gram pg
$1g=10^{-15}fg$ (Fermi gram) femtogram fg

نو پدې اساس د يوې سرې کرويې د هيموګلوبين متوسطه اندازه 30pg دی.

د يوې سرې کرويې د Hb د غلظت اوسط (MCH)

$$MCH = \frac{Hbx100}{Hematocrite} = \frac{15g}{45cm^3}$$

$$15g=45 \quad x = \frac{15x100cm^3}{45cm^3} = 33.3g\%$$

$$x = 100$$

د RBC اوسط حجم کلينيکي اهميت

د RBC اوسط حجم په مختلفو کمخونيو کې زيات ، کم يا نارمل وي.

په **Microcytic Anemia** انيمياوو کې د RBC منځنی حجم له نورمال حالت څخه کم وي چې لاندې کمخونۍ په کې شاملې دي:

Iron deficiency anemic
β- Thalassemia minor
Lead poisoning and others

په **Normocytic Anemia** انيميا وو کې MCV نورمال وي لکه

Hemolysis
Acute blood loss etc.

او د **Macrocytic Anemia** په صورت کې د RBC حجم له نورمال حالت څخه زيات وي.لکه په ميګالوبلاستيک انيميا وو کې چې د ويتامين B_{12} او فوليک اسيد د کمښت څخه مينځ ته راځي.

له نورمال حالت څخه د MCH زياتوالی

کله چې د Hb غلظت له نورمال حالت څخه په سرو کروياتو کې زيات شي د spherocytosis په نوم يادېږي چې د سرو کروياتو نورمال شکل مقعرالطرفين (biconcave) وي او په spherocytosis کې په کروي ډول بدليږي.

(Erythrocyte Sedimentation Rate) ESR

پيژندنه : تر ځانګړو شرايطو لاندې د سرو کروياتو رسوب د ESR په نامه يادېږي. دغه رسوب په دريو مرحلو کې صورت نيسي.

www.ketabton.com

Rouleuas: په لومړۍ مرحله کې سرې کرويې له يو بل سره نښلي او ښکته کېږي.په دوهمه مرحله کې رولونه ښکته سقوط کوي او په دريمه مرحله کې رولونه د تيوب په ښکتنۍ برخه کې يو د بل له پاسه پرېوځي د ESR نورماله کچه په لومړۍ ساعت کې له 10 ملي مترو څخه کمه او په دوو ساعتونو کې له 20 ملي مترو څخه بايد کمه وي. ESR په ښځو کې نسبتاً لوړ وي. او هم په انيميا ګانو او مزمنو ناروغيو(TB etc) کې لوړ وي.

Reticulocytes

دا د RBC ځواني حجرې دي چې هسته نلري له طبعي سرو کروياتو څخه غټې دي. په سايتوپلازم کې د کروماتين يو شبکه لري چې له Ribonucleoprotein څخه جوړه ده .

نورمالې کچې په کوچنيانو او کاهلانو کې د نورو سرو حجرو په نسبت 1-2% او په نوو زيږيدلو ماشومانو او کوچنيانو کې د نورو سرو حجرو په نسبت 2 -6% دی .

غير نورمال حالات په ټولو هغو حالاتو کې چې BM له فعاليت څخه غورځېدلی وي، د مثال په ډول په A plastic Anemia کې د Reticulocyte فيصدي کميږي.

برخلاف په ټولو هغو حالاتو کې چې د هډوکې د مغذ فعاليت زيات وي د Reticulocyte کچه زياتيږي.

- Hemolytic Anemia
- Iron deficiency anemia
- Acute blood loss
- Chronic blood loss

لنډه داچې د Reticulocyte اندازه د هډوکې د مغز د فعاليت ښکارندويه دی.

Development of Red Cells (Erythrocytic Series)

سرې کرويې په BM کې جوړيږي چې لومړی سره کرويه د Rubriblast په نوم يادېږي او وروسې prorubricyte بيا Rubricyte او بيا په Meta rubricyte بدليږي. نوموړې سرې کرويې غټې او هم د هستو لرونکې وي چې په تعقيب يې په Reticulocyte او Erythrocyte باندې چې هستي نلري بدليږي.

د سرو کروياتو جسامت

د سرو کريوو جسامت کېدای شي نورمال، وړوکې او يا غټ وي چې دا ټول حالات د RBC دمنځني حجم د ټاکنې په اساس معلوميږي چې مخکې يې محاسبه وشوه. که ځيني سرې کرويې غټې او ځيني وړې وي د Anisocytosis په نوم يادېږي او که ډيرې غټې او بيضوي وي د Megalocyte په نوم يادېږي چې د Vit B_{12} په کمښت دلالت کوي.

www.ketabton.com

RBC مقعرالطرفين ډول لري او كه اشكال يې غير منظم شي بيا دغه حالت poikylocytosis بلل کيږي. چې په ځينو او يا ډيرو انيمياگانو کې مشاهده کيږي. په نورمالو حالاتو کې د RBC په منځ کې د Hb کچه کمه وي ياني رنګ يې کم وي او د اطرافو رنګ يې زيات وي.
اوس که چيرې د يوې RBC د مرکز Hb زيات شي ياني رنګ يې زيات وي او بيا ورپسي بله حلقه وي چې رنګ يې کم وي ياني Hb يې کم وي او بيا د هغې په شا خواو کې د Hb تراکم وليدل شي نو دغه سرې کرويې د Target cell په نوم يادېږي چې دا وروستۍ ډول هم په مختلفو کمخونيو او انسدادي يرقان (Obstructive. Jaundice) کې ليدل کيږي.
د سرو كروياتو ډول د سرو کريوو په دننه کې د RBC رنګ د Hb غلظت ښيې، که نوموړې غلظت له نورمال حالت څخه کم شي د Hypo chromic anemia په نوم يادېږي چې د اوسپنې د کمښت د انيميا يوه بڼه دی.
په وينه کې د ځوانو سرو کرويوو موجوديت په نورمال حالت کې په وينه کې ځوانې سرې حجرې نه ليدل کيږي، مګر د ځوانو سرو کرويوو موجوديت په وينه کې د هډوکې د مغز د فعاليت د زياتوالي ښکارندوی دی. لکه د Reticulocyte زياتېدل چې په Hemolytic حالاتو کې يې فيصدي لوړيږي.
دا هم بايد په يا د وي چې په وينه کې هسته لرونکې RBC موجودې نه دي. په نوو زيږيدلو ماشومانو کې يو metarubricyte موجود وي، مګر په شديدو هيمولايتيك انيمياګانو کې د هرو سلو WBC په مقابل کې له 2-5 عددو پورې Metarubricyte موجود وي چې وروستۍ حالت د BM په شديد فعاليت دلالت کوي.

Leukocytes

Stages in the Development of WBC د وينې د سپينو كروياتو د granulocytes سلسله ياني Neutrophil، Basophil او Eosinophil په طبيعي حالت کې د هډوکو په مغز کې جوړيږي.
Lymphoides سلسله چې له Lymphocyte او Plasmocyte څخه عبارت دی. په لمفاوي انساجو لکه لمفاوي عقداتو، تانسلونو او نورو کې جوړيږي.**Monocytes** حجراتو سلسله د هډوکو د مغز په Reticulum برخه او په توري يا spleen کې جوړيږي.

نورمالې کچې

1 day=10,000-20,000/mm^3

www.ketabton.com

1 year=6,000-18,000/mm^3
4-7 y=5,000-15,000/mm^3
8-12y=4,500-13,500/mm^3

The Anemias

پیژندنه: د یوه کوچني وینه لږي نسبت د هغه یو بل همزولي روغ ماشوم ته د سرو کرویاتو د حجم، د Hb د مقدار او یا هیماتوکریت د کموالي څخه عبارت ده. او یا انیمیا د سرو کرویاتو مقداري (quantitative) کموالی او یا د Hb وصفي (qualitative) کموالی دی. د انساجو hypoxiaچې د وینې د اکسیجن د وړلو د ظرفیت د بې کفایتۍ له امله منځ ته راځي هم د کمخونۍ په نوم یادیږي.

پېښې: د وینه لږیو پېښې په ښاري ماشومانو کې ۷۱٪ او په اطرافي ماشومانو کې ۸۴٪ او په عمومي ډول په ټولو کې ۷۹٪ تخمین شوی دي.

د **Hb** نورمالې کچې: د Hb نورماله کچه نظر عمر، جنس، نژاد، جغرافیوي موقیعت او د وینې د غلظت حالت ته فرق کوي. د نووو زیږیدلوو ماشومانو د Hb نورماله سویه تر 20.1gm/dL پورې رسیږي چې ددې لامل په Embryo، Fetus او نووو زیږیدلو ماشومانو کې د Hb-F موجودیت دی. له Hb-F سره د اکسیجن د یوځای کېدو طاقت نظر Hb-A ته ډېر زیات ده او نیمه عمر یې نظر Hb-A ته کم (۷۰ ورځې) دی. Hb-F د عمر په زیاتیدو سره ورو ورو په Hb-A بدلیږي او بیا د Hb اندازه 13gm/dL ته راښکته کېږي. که د Hb سویه د 6 میاشتنۍ او 6 کلنۍ عمرونو په منځ کې له 11gm/dL څخه ښکته او په نوو زیږیدلو ماشومانو کې له 12gm/dL څخه ښکته شي نو انیمیا بلل کېږي. که د Hb سویه له 5gm/dL څخه ښکته وي نو شدیده کمخوني او کــه لـه 5-10gm/dL حدودو کې وي متوسطه انیمیا بلل کېږي. هغه خلك چې په لوړو ځایونو کې اوسیږي د هغوی د Hb کچه نسبت د ټیټو سیمو اوسیدونکو ته زیاته وي. (په لوړو ځایونو کې د O_2 غلظت کم وي) ،د جنس له مخې نارینه د ښځو په پرتله لوړ اندازه Hb لري او تور پوستي نظر سپین پوستو ته د Hb ټیټه کچه لري. دا هم باید په یاد ولرو په ځینو حالاتو کې چې د وینې غلظت زیات شي نو د Hb کچه په کاذب او ناسم ډول سره لوړیږي. لکه د dehydration په حالاتو کې او ددې معکوس کله چې وینه رقیقه شي د وینې د Hb کچه په ناسم ډول سره ټیټیږي لکه د CHF په حالاتو کې.

د **Hb** نورمالې کچې په لاندې جدول کې خلاصه شوي دي.

www.ketabton.com

Age	Hb gm/dL	Reticulocyte	MCV Fl	Hematocrit%	WBC/mm^3
Cord blood	14-20.1	5.0	100	55	18000
2 weeks	13-20	1.0	80		
3 months	9.5-14.5	1.0	72	36	12000
6m-6years	10.5-14	1.6	70-76	37	10000
7y-12y	11-16	1.6	78	38	8000
Female	12-16	1.6	80	42	7500
Male	14-18	1.6	80	42	7500

د وينه لږيو (انيماګانو) درجه بندي **(Grading of Anemia)** د Hb د کچې په اساس د WHO درجه بندي

۱: **Mild Anemia** که د Hb سويه د 6 مياشتنۍ او 6 کلنۍ عمرونو په منځ کې له 11gm/dL ښځه ښکته او په نوو زيږيدلو ماشومانو کې له 12gm/dL ښځه ښکته شي نو Mild Anemia بلل کيږي

۲: **Moderate Anemia**: چې د Hb کچه له 5-10gm/dL پورې وي.

۳: **Severe Anemia**: چې د Hb کچه له 5gm/dL ښځه ښکته وي.

د کلينيك له نظره د **WHO** په حساب د **Anemia** وو درجه بندي.

۱: **Mild Anemia** په خفيفه کمخونۍ کې د فزيکي کتني په اساس د ماشومانو په Mucus membrane او conjunctiva کې خسافت ښکاره کيږي.

۲: **Moderate Anemia** چې خسافت د ناروغ ماشوم پر پوستکي باندې ښکاره شي.

۳: **Severe Anemia**: چې خسافت د ناروغ پر لاسونو هم ښکاره شي په دې صورت کې معاينه کوونکې خپل د لاس ورغوی د ماشوم د لاس د ورغوي سره مقايسه کوي نو د کمخونۍ په صورت کې د ماشوم لاس نظر د کمخونۍ درجې ته خاسف اويا ډير خاسف معلوميږي.

فزيولوجيک تطابق (**physiologic adaptation**): د وينې د بهير او د Hb کمښت له کبله انساجو ته د O_2 په انتقال کې کمښت راځي. د کمخونيو اعراض او علايم د انيمياوو تر بيړني او قراره پيداکيدو، د ماشوم د قلبي وعايي سيستم تر حالت او دHb کمښت تر درجې پورې اړه لري. په دې ډول که دغه کموالی تر 7-8gm/dL ته راښکته نه شي نو دا تشوش ډير کم دی. کله چې له دې ښځه هم کم شي نو په وجود کې اعراض او علايم منځته راځي. او هم د انيمياوو تر ژر او

www.ketabton.com

یا تدریجي پیدا کېدو پورې اړه لري، پدې مانا چې په حادو انیماګانو کې معاوضوي میخانیکتونه کمزوري وي او اعراض او علایم په چټکۍ سره ښکاره کېږي، مګر په مزمنو او تدریجي انیماګانو کې اعراض او علایم کمزوري او ژر نه پیدا کېږي،ځکه چې د وجود معاوضوي میکانیزمونو لپاره کافي وخت موجود وي چې منځته راغلي نیمګړتیا تر ډېره حده کنټرولوي. دغه معاوضوي میخانیکتونه په ماشومانو کې نسبت کاهلانو ته قوي وي ځکه ماشومان د وینې کافي ذخیرې لري.

په هر صورت کوم فزیولوژیك بدلونونه چې د ماشوم د وجود د اصلاح په منظور رامنځته کېږي په لاندې ډول دي:

۱:د cardiac output زیاتوالی او Tachycardia

۲:د مهمو او حیاتي انساجو او غړو په لور د وینې د بهیر انحراف

۳:د O_2 د جدایۍ په منحني کې تغیر: د انیمیا او Hypoxia له امله په سروکرویاتو کې د (2,3 DPG) 2,3 Diphospho glycerate غلظت لوړېږي چې له همدې کبله د O_2 د جدایي منحني ښی لور ته انحراف ورکوي. یانې د Hb څخه د O_2 خوشي کېدل انساجو ته زیاتیږي.

د انیمیاوو عمومي لنډې کلینیکي منظرې: د کمخونۍ اعراض او علایم تر دوو موهمو فکتورونو پورې اړه لري د کمخونۍ د پرمختګ تر درجې او د ماشوم د قلبي وعایي سیستم تر حالت پورې یعنې د ماشوم د کافي وینې په موجودیت کې که وینه لږې په تېزۍ سره روانه وی او یا ماشوم د قلبي وعایي سیستم نور تشوشات ولري نو اعراض او علایم هم په تېزۍ سره شروع او شدت یې هم زیات وي . د ناروغۍ لومړني عمومي اعراض د ستړتیا ،خستګۍ، او د عضلاتو د سستۍ څخه عبارت دي انیمیک ناروغان معمولاً ضعیف (faint) او ستړي وي سردردي، tachycardia، عسرت تنفس او Palpitation لري. شیدې خوړونکې ماشومان د تي رودلو په جریان کې ستړي کېږي غټ ماشومان په لوبو کې ژر ستومانه او په لوبو کې د ونډې اخستو لپاره تیار نه وي . د ښوونځي د عمر ماشومان له ښوونځي سره بې مینې او په ټولګي کې یې خپل استاذ ته پاملرنه کمه وي. همدارنګه په ټولو مزمنو او دوامداره کمخونیو کې د ماشوم وزن او ارتقاء (Development) متاثره کېږي. د کمخونۍ د ښکاره علامو څخه د ناروغ خسافت دی چې د ماشومانو په پوټکي ، د نوکانو په بستر ، د خولې په مخاطي غشا او منظمه کې په واضح ډول سره معلومېږي د ناروغانو د لاسونو د مخ د خطونو رنګ موجود نه وي د ناروغانو بله نښه د څخه عبارت دی چې د کمخونۍ درجو ته فرق کوي هېمیک فلو مرمر یو مېد

www.ketabton.com

سستولیک مرمر دی چې په پولمونیک ساحه کې ښه اوریدل کېږي کېدای شي په نورو برخو کې هم واوریدل شي او په سختو او شدیدو حالاتو کې CHF حتی په یو نورمال قلبي وعایي سیستم کې هم منځته راځي. ناروغان علاوه له پورته اعراضو څخه ځینې وصفي علامې هم لري لکه Koilonychias (Nail spooning) په IDA کې، Irritability، او Pica په IDA او Lead poisoning کې ، ژیړی او Splenomegaly په Thalassemia کې، ژیړی په Hemolytic anemia کې، Epistaxis او په اسانۍ سره د وجود شینوالی (bruising) په Leukemia او Aplastic anemia کې او په Mal-absorption کې مزمن اسهال موجود وي.

د یو انیمیك ناروغ ارزیابي (Evaluation of Anemia): د یو انیمیك ناروغ ارزیابي په یوې دقیقې تاریخچې او فزیکي معاینې سره کېدای شي. غذایي تاریخچه، غربت او د علمي سطحې ټیټوالی په Nutritional anemia کې ډیره مهمه ده.د ناروغانو زړه باید د CHF لپاره دقیقاً معاینه شي. په Hemolytic anemia کې باید مساعدوونکې فکتورونه لکه ویروسونه ، انتانات، پارازیتونه او د درملو استعمال نوټ شي.

په کلینیکي ډول سره د یو انیمیک ناروغ تشخیص ته نزدیکت:

هریو انیمیک ناروغ [Anemia (Hb < Normal)]د لاندې درې حالاتو څخه خالي نه وي.

۱: No Lymphadenopathy او No Hepato splenomegaly

۲: With Hepato splenomegaly

۳: With petechia، Hepatosplenomegaly او Lymphadenopathy د پورته حالاتو ارزیابي په لاندې جدول کې تشریح شوي دي.

د کمخونیو طبقه بندي (Classification of Anemia):

اول: د انیمیاوو طبقه بندي د انیمیاوو د لاملونو په اساس:

۱: هغه کمخوني چې د هډوکو په مغز کې د RBC او Hb د ناکافي جوړیدو له کبله رامنځته کېږي

الف. د هډوکو په مغز کې د RBC د precursor حجرو نه موجودیت او یا کمښت

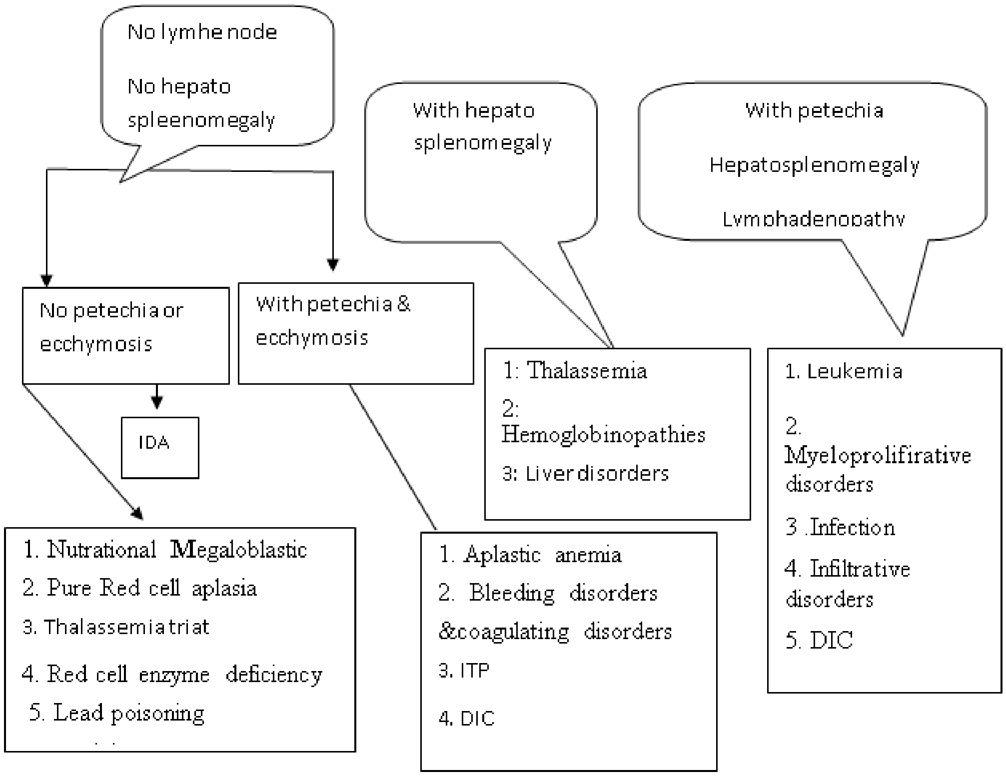
مثال: Pure red cell A plastic Anemia

۱: Acquired او ۲: Congenital

ب. **Precursor** موجود وي مګر **RBC** نه جوړیږي

www.ketabton.com

Infections, Inflammation, Cancers, Chronic Renal Disease[25] & Congenital Dyserythropoesis



ج. د ځانګړو فکتورونو نه موجودیت لکه Iron, folate, $VitB_{12}$, Mal-absorption Syndrome

۲: **Hemolytic Anemia** یا انحلالي وینه لږي

A: Intrinsic or Inra-corpuscular abnormality

- Membrane defect eg. Spherocytosis
- Enzymatic defect eg.G6PDD
- Defect in Synthesis of Hb
  1) Sickle cell anemia

---

[25] دپښتورګو په ډیرو ناروغیو کې چی دعدم کفایې خواته پرمختګ کوي شدیده نارموسیتک انیمیا واقع کیدای شي سره ددې چی دسپینوکورویاتواودمویه صفیحاتو محصولات نورمال وي د ماشومانو د هډوکو مخ په وصفی ډول هایپو پلازیا لري د اریتروید سلسله او د ریتیکیلو سایت شمیره کمه وی ددی حالت اساسی میکانیزم د اریتروپویتین هورمون کموالی دی کوم چی په پښتورګو کی جوړیږي او که یوریمیا موجوده وی نودایوه بل جز دی چی د هیمولایسیس لامل ګرځی .
پخوا به د کرونیک رینال فیلر د کمخونیو تداوي په packed ریډ بلډ سیل سره کیده خواوس د Recombinant (Human erythropoietin Alfa) استعمال ددغې انیمیا اصلاح کیدل ښودلی دي او په لویه پیمانه د وینی د ترانسفیژن ضرورت یې راکم کړی دی.

www.ketabton.com

2) Thalassemia
3) Hb S, C , D, E

B: **Extra-cellular or extra corpuscular abnormality**

1: Immunologic disorders

a:Passive acquired Ab

- (Rh and ABO Isoimmunization)

b:Active Ab formation

- Idiopathic auto-immune-hemolytic anemia

2: Non-immunologic Disorders:

- Drugs toxicity& Drug-induced anemia
- Infection (Malaria)

دوهم: د انیمیا ګانو طبقه بندي د RBC د مورفولوژۍ له نظره

(Classified by the size of the RBC-MCV)

1: Microcytic (90%) Under 80 fl

- Chronic disease[26]
- Renal disease
- Infection[27]
- Cancer
- Iron deficiency anemia
- Copper deficiency
- Lead poisoning
- Sideroblastosis
- Inflammation

2: **Macrocytic Over 100 fl**

- Vit B_{12} deficiency
- Folate deficiency
- Thiamine deficiency
- Myelodysplasia and

---

[26] د مزمنو ناروغیو کمخوني

د ماشومانو په ډیرو مزمنو ناروغیوکی انیمیا یوه عمومی کلینیکی تظاهر دی

د مزمنو التهاباتو کمخوني

د مزمنو التهابي ناروغیو سره کمخوني ملګری وی کمخوني کیدای شی[27] خفیفه، متوسطه او یا شدیده وي په عمومی ډول د کمخوني شدت نظر د ناروغۍ شدت ته فرق کوي په دی ناروغیو کی ریتیکیولو سایت اندازه کمه وي اوکمخوني دانفلا ماتوري سایتوکین پورې اړه لري چی له یوی خوا د اریترو پویسیس دخرابیدو او له بلی خوا څخه د ریتیکیولو اندوتیلیل سیستم څخه د اوسپنی د ازادیدو پروسه خرا بوي په دی کمخونۍ کی د سیروم د اوسپنې سویه کمه وي خو دغه حالت د اوسپنی دفقدان دکمخونۍسره فرق کوي دا کمخونۍ د ایرون بینډینک کپیسایتي سره ملګری نه وي ولی دسیروم د فیریتین سویه پکی لوړه وي او دسبب په تداوي کیدو سره دهیموګلوپین سویه په خپله لوړیږي .

[27] د هایپو تیروایدیزم کمخوني

د هایپو تیروایدیزم ځینې ناروغان په وصفي ډول سره کمخوني ښیي اکثرا کمخوني مخکې دکمخوني د لامل څخه کشفیږي په یوه انیمیک ناروغ کی د نمو کمیدل په تندۍ سره هایپو تایروایدیزم پیشنهادوي انیمیا نارموسایتیک او یا مکروسایتیک وي لاکن دا یوه میګالوبلاستیک انیمیا نه دی

www.ketabton.com

- Vit B_6 deficiency
- hypothyroidism[28]

3: Normocytic 80-100 fl

- Decreased Production
- Pure red cell aplasia
- Leukemia
- Aplastic anemia
- Osteopetrosis
- Storage disease
- Blood Loss

Sequestration Hemolysis

- Hemoglobinopathies
- Hereditary spherocytosis
- Auto-immune disease
- Toxins
- Infection
- DIC
- Hemolytic anemic syndrome
- Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

د يو نوي زيږيدلي ماشوم کې وينه لږي

نوي زيږيدلي ماشومان ممکن کمخونه پيداشي او يا دا چې د زيږيدو څخه کمې ورځې او يا اونۍ وروسته په کې کمخوني پيداشي په دغه کمخونې کې سره کرويات _ Normochrmic Normocytic وي.

لاملونه

الف: خونريزي - د ولادت ترضيضات ، د نوم د تړلو د غوټې سستوالی ، د جنين څخه مور ته او يا د غبرګونو ماشومانو تر منځ د وينــې ترانسفيـژن (Feto maternal or twins transfusion)[29] او داخلي خونريزي.

ب: **Hemolysis**

۱: د سرو حجرو داخلي نيمګړتياوې (Intracorpuscular defect) لکه G6PDD او Pyrovate kinase deficiency

۲: انتانات: لکه داخلي رحمي او کسبي بکترياوې

۳: دسرو حجرو څخه دباندې نيمګړتياوې (Extracorpuscular defect) لکه ملاريا, DIC او نور

ج: دسرو حجرو دجوړښت نيمګړتياوې لکه Prematurity, small for date, Diamond blockfon syndrome

---

[28] چی د فوليت اويا ويتامين بی ۱۲ د فقدان څخه منځ ته راغلې وي ناروغ ته د تيرو ييد هورمون په ورکولو سره اصلاح کيږي.

[29] ځکه چې پلاسنتا د مور برخه دی او وينه په پلاسنتا کې ايساريږي

www.ketabton.com

د انفانسي په لومړیو وختونوکې فزیولوجیکه کمخوني

د نوم د ورید د وینې د هیموګلوبین غلظت د ۱۵ – ۱۸ګرامو پورې په یو دیسي لیتر وینه کې ده. د وینې د هیموګلوبین سویه د ماشوم د ژوند په لومړیو شپږ او یا اته هفتو کې په تدریجې ډول سره کمیږي چې حتي تر۱۰ - ۱۱ ګرامو پورې رسیږي چې تر لاندې حالاتو پورې اړه لري .

۱:دسرو حجرود جوړښت کموالی : په دي خاطر چې د ارتروپویتین سویه د شدو خوړلو په لومړۍ مرحله کې کمه وي .

۲:د شیدو خوړونکې ماشوم د تندې ودې له کبله د وینې حجم (Hemodilution) زیاتیږي .

۳:د سرو حجرو (د هیموګلوبین ایف له کبله) د نیمه ژوند(survival of RBC) د کموالي له کبله د ماشوم د ژوند په لومړیو دوو میاشتو کې له دې کبله چې د انساجو د اکسیجن او میتابولیزم ضرورت کم وي نو د هیموګلوبین په ټیټه سویه با ندې هم ګذاره کیږي او په یو پرېمچور ماشوم کې عین حالت په افراطي ډول وجود لري او کېدای شي چې هیموګلوبین تر ۶ ګرامو پورې راښکته شي .

د شیدو خوړونکو ما شومانو فزیو لوجیکه کمخوني د اوسپنې او فولیک اسید په ور کولو سره ځواب نه وایي خو که چېري د هیموګلوبین اندازه د ۶ ګرام پر دیسي لیتر څخه ښکته شي د وینې په یو کم اندازه ورکولو سره باید اصلاح شي.

Causes of anemia in infant & children: Impaired red cell production

Iron Deficiencia Anemia

تعریف:

دا انیمیا د اوسپنې(چې د Hb د ترکیب لپاره ضروري ده) د کموالي له کبله پیدا کیږي او په ناروغانو کې hypo chromic Microcytic انیمیا منځته راوړي چې په نړۍ کې د Nutritional anemia یو عمومي لامل دی او مخ پر ودې هیوادونو کې د خوارځواکۍ په څیر یوه عمومي ناروغۍ ده.

Adolescence او د مکتب له سن څخه مخکې ماشومانو د بیړنۍ ودې له امله د اوسپنې د کمښت وینه لږي ته ډیر میلان لري د اوسپنې د کمښت کمخوني په اطرافي او غریبو کورنیو کې زیاتې پېښې لري .

په طبیعت کې د اوسپنې منا بع (Source of Iron in Nature)

www.ketabton.com

په طبیعت کې اوسپنه په پراخه پیمانه په نباتي او حیواني خوړو لکه غوښه، ځیګر، پښتورګي، د هګۍ ژېړ، شنې پاڼې لرونکي نباتات او میوه جاتو کې پیدا کېږي. د حیواني خوړو اوسپنه د Hem-iron په ډول چې جذب یې اسانه او د نباتي خوړو اوسپنه د Non-hem-iron په ډول ده چې جذب یې سخت دی موندل کېږي.

د غوا شیدې چې 0.01- 0.38mg/dl اوسپنه لري د اوسپنې غریبې منابع دي او هم د غوا شیدې زیات کلسیم لري چې د اوسپنې د جذب سره رقابت کوي او له بلې خوا د غوا شیدې کله کله په ماشومانو کې د الرجي لامل او د occult gastro intestinal bleeding لامل ګرځي او د انسان شیدې 0.29- 0.45mg/dl اوسپنه لري چې د اوسپنې غني منابع دي یو کاهل انسان د ورځې په متوسط ډول ۱۵- ۲۰ ملي ګرامو پورې اوسپنې ته ضرورت لري او ددې څخه صرف ۳- ۶ فیصدو پورې جذبیږي چې د ورځنې ضایع شوې اوسپنې ځای نیسي او ماشومان له دې کبله چې د نمو په حالت کې دي ډیرې اوسپنې ته ضرورت لري.

د اوسپنې جذب (Absorption of Iron): د اوسپنې جذب تر Extra-luminal او Intra-luminal فکتورونو پورې اړه لري

دکولمو څخه د باندې عوامل (Extra-luminal Factors): د اوسپنې جذب د ماشوم د بدن د اوسپنې د زیرمې، د Erythropoiesis تر صحت او د وجود د اوسپنې د ضرورتونو په اساس کنترولیږي. همدارنګه د اوسپنې جذب له امعاوو څخه د Infancy او Childhood په وینه لړیو او وروسته له Hemorrhage څخه زیاتیږي.

په کولمو کې دننه عوامل (Intra-luminal Factor): د اوسپنې جذب له امعاوو څخه په غذایي رژیم کې د اوسپنې په مقدار پورې اړه لري .

یو شمیر فکتورونه د Non Hem Iron جذب د امعاوو څه زیاتوي لکه

۱: Ascorbic acid

۲: غوښه ،د چرګ غوښه ، ماهي او نور بحري خواړه (Meat, poultry, fish and other seafood)

۳ : Low pH

۴: Lactose

۵: Some amino acid eg. Lysine, cysteine, histidin

۶: Hydro-chloric acid

او یوشمیر نور فکتورونه د NHI جذب له امعاوو څخه منعه کوي لکه

1: Phosphate and phytate (Present in wheat and other cereals)

www.ketabton.com

2: Polyphenol Present in nuts and legumes (شنه سبزي)

3: tannates (Coffee and Tea)

4: Carbonate, Oxalate, eggs, milk reduced absorption of Iron)

Ferrous salts نسبتا Ferric مالګو ته په ښه ډول جذبیږي.

Phosphate, phytate، calcium او مالګې (oxalate , carbonate) ،شیدې او هګۍ په غذايي رژيم کې د اوسپنې جذب منعه کوي او هم tannic acid چې په قهوه او چاى کې موجود دي د اوسپنې جذب په دې خاطر چې اوسپنې د مالګو سره complex جوړوي منعه کوي .

Lactose، ascorbic acid، د میوه جاتو عصاره ، او یو شمیر امینواسیدونه لکه Lysine, Cystinاو Histidinد اوسپنې جذب زیاتوي د معدي عصاره یانې هایدروکلوریک اسید پدې خاطر چې د Ferric complex څخه اوسپنه ازادوي د اوسپنې جذب زیاتوي او همدارنګه اوسپنه د اوسپنې د غیر نباتي منابعو څخه ښه جذبیږي.

د اوسپنې د جذب میکانیزم (Mechanism of absorption):

اوسپنه د امعاوو په Duodenum او Upper jejunum کې جذبیږي اوسپنه د امعاوو د منځ څخه په دوو فعالو او دریم د diffusion میکانیزم په اساس جذبیږي.

اوسپنه له غذايي موادو څخه د مخاطي حجرو په واسطه په فعال ډول اخیستل کیږي او بیا په فعال ډول له مخاطي حجرو څخه پلازما ته لیږل کیږي. پورته دواړه مرحلې د انرژۍ په واسطه په فعال ډول صورت نیسي .

ځینې وايي چې یوه کمه اندازه اوسپنه د diffusion میخانیکیت سره هم جذبیږي اوسپنه په پلازما کې له یو پروتین سره چې apo-feretin نومیږي یوځای کیږي.

Ferreting چې د اوسپنې ذخیروي ډول دی جوړیږي او په RES (ځیګر، د هډوکو مغز او spleen) کې ذخیره کیږي. کله چې دغه مغازي د ferritin په واسطه ډکې او مړې شي، یواندازه اوسپنه د hemosiderin په ډول هم ذخیر کیږي. توپیر یې دادی چې اوسپنه د ferritin د ذخیرې څه په ډیره اسانۍاو د hemosiderin څخه په لږه اسانۍ سره راوتلې او استعمالیدای شي.

ماشوم نه یواځې د ضرورت وړ اوسپنه له خوړو څخه اخلي بلکې یو اندازه اوسپنه د بدن په داخل کې د زړو سرو حجرو د انحلال په نتیجه کې هم لاسته راوړي چې زیات اندازه یې د دوهم ځل لپاره استعمالیږي (Reutilization) او کم اندازه یې له وجود څخه وځي چې بیا اوسپنه له ذخیرو څخه د یو پروتین په ذریعه چې transferrin نومیږي (یو glycoprotein دی چې په ځیګر

www.ketabton.com

کې جوړیږي) هر مالیکول یې د اوسپنې دوه اتومه د استعمال ځای ته انتقالوي چې د transferrin دغه طاقت ته Total Iron Binding Capacity وايي transferrin باید په کافي اندازه د اوسپنې په واسطه مشبوع وي که دغه مرښت له 20 % څخه کم شي نو د سرو حجرو د انکشاف لپاره کافي اوسپنه نه برابریږي . Transferrin Receptor یو بل glycoprotein دی چې ددې پروتین په ذریعه د اوسپنې ایون له transferrin څخه جلا کوي او سرو حجراتو ته یې داخلوي. د دې receptors ګڼ شمیر تر ټولو ځوانو سرو حجرو (reticulocyte) کې او کم شمیر یې په پخو حجرو کې موجود دی. دغه رسپټورونه د یو اسیدي محیط جوړولو په ذریعه دا امکان برابروي چې اوسپنه له transferrin څخه جلا کړي.

Protoporphyrin چې د heme یوه مخکښه ماده ده کله چې اوسپنه کمه شي نو protoporphyrin په heme نه بدلیږي نو د free erythrocyte-protoporphyrin سویه په وینه کې د نورمال Hb د نورمالې سویې په نسبت لوړ ځي چې دا د IDA لپاره یوه ښه نښه ده او د سروکرویاتو hypochromic microcytic ډول هم له همدې له امله دی .

Acetic acid--------→ succinyl CoA--------→ Most steps occurs in mitochondria-------2succinyl CoA+2glycine-pyrole-------→4pyroles----protopophyrin Ix---------p-p-Iv + Fe^{++}-----→heme-----heme+globin----→hemoglobin

په عمومي ډول سره نوي زیږیدلي ماشومان په نورمال ډول تر ۲۵۰-۳۵۰ ملي ګرامه (65-95mg/kg) پورې اوسپنه لري چې ۶۰ فیصده یې د Hb په ډول ۲۰٪ د Ferritin او Hemosiderin په ډول او باقي ۱۰٪ یې په myoglobin , cytochromes,catalase او نورو کې ده . په مور کې د اوسپنې فقدان د نیوبورن د اوسپنې په ذخیرو څه اغیزه نلري تر څو چې ډیر شدید حالت نه وي راغلی . او د مور کمخوني د جنین د hemopoisis د تنبیه لامل کېدای شي. د کاهل بدن ۵ ګرامه اوسپنه لري. نو یو ماشوم چې ۱۵ کلنۍ ته رسیږي د ورځې باید ۸ ، ۰ ملي ګرامه اوسپنه جذب کړي. څرنګه چې په خوړو کې یواځې ۱۰٪ اوسپنه جذبیږي نو د ماشوم د ورځې د خوړو د اوسپنې اړتیا ۸-۱۵ ملي ګرامو پورې ده. روغ نوی زیږیدلی ماشوم ۲۵۰ ملي ګرامه اوسپنه لري چې (80 part per million) ppm کیږي او د ماشوم په لومړیو ۶ میاشتو کې ۶۰ ppm ته ښکته کیږي .

د اوسپنې د وینه لږیو لاملونه (Causes of Iron Deficiency) :

اول: د اوسپنې د ذخیرو کموالی (Diminished Iron Stores)

www.ketabton.com

د ماشوم د ژوند په لمړيو اته هفتوکې Erythropoiesis ضعیف وي او له بلي خوا څخه سره کرويات په نارمل ډول سره تخريبيږي اوسپنه د سرو کريواتو د تخريب څخه په دغه ارامه او چپه مرحله کې ازاديږي په وجود کې ذخيره او بيا د سروکريواتو د جوړښت لپاره د ماشوم تر ۴- ۶ مياشتيني عمره پورې دوام پيداکوي د جنين انساج د حمل په اوږدوکې ۷۵ mg/ kg اوسپنه لري او ددې زياته اندازه په هيموګلوبين کې ده. د مور د اوسپنې فقدان چې ډير شديد حالت ونه لري په جنين کې د اوسپنې د ذخيرو د کمبود لامل نه ګرځي. د اوسپنې د ذخيرو کموالی د اوسپنې تر اخستنې ، د اوسپنې تر استعمال او د اوسپنې تر ضايع کېدو پورې اړه لري .

پـه دغـه موده کې پـه لانـدې حالاتو کې د اوسپنې ذخيرې کمې وي :

۱ : Low birth weight:(په premature او small for date ماشومانو کې د وينې ذخيرې د کموالي لامل د سرو کروياتو د کتلې کموالی دی)

۲: غبرګوني ماشومان (Twins)

۳: Early clamp of cord : که کورد وختي وتړل شي نو په پلاسنتاکې ممکن ۸۰-۱۰۰ سي سي پورې وينه ايساره شي

۴ :دکورد او پلاسنتا څخه خونريزی (Hemorrhage from the cord and placenta)

۵: Feto fetal or feto maternal transfusion

او د child hood په دوره کې د سوتغذي له امله د اوسپنې داخستنې کموالی ،په ماشوم کې د پارازيتونو له کبله داوسپنې ضياع او په دی دوره کې تيزه وده د اوسپنې د زيرمو د کموالي لوی لاملونه دي.

دويم :داوسپنې کم اخيستل (Diminished Iron Intake) : د غوا شيدې د اوسپنې فقيرې منابع دي او علاوه له دي څخه د غوا د شيدو الرجي ممکن د occult gastrointestinal bleeding لامل وګرځي . د مور شيدې د اوسپنې نسبتا غني منابع دي او په هغه ماشومانو کې چې په مطلق ډول سره د مور په شدو (Exclusive) تغذيه کېږي تر ۵-۶ مياشتو پورې د اوسپنې سويه نورماله ساتي نود weaning په وخت کې بايد داوسپنې څخه غني غذايي رژيم د ماشوم په تغذي علاوه شي. Nutritional iron deficiency انيميا معمولاً د ماشوم د ژوند په ۶-۲۴ مياشتني عمر په منځ کې زياته وي. علت يې دادی چې په يو نورمال با معياده ماشوم کې داوسپنې ذخيرې د هغه د لومړيو څلورو شپږو مياشتو لپاره کفايت کوي، وروسته له هغه څخه بايد ماشوم ته د اوسپنې

www.ketabton.com

غني خواړه ورکړل شي. د غوا شیدې د اوسپنې کم اندازه لري. که وروسته له شپږو میاشتو ناروغ ته کافي اوسپنه ورنکړل شي په انیمیا اخته کېږي.

دریم:د اوسپنې د جذب کموالی - لکه Celiac ناروغۍ او یا د Mal absorption نور لاملونه په غذایي رژیم کې د Phytate، کلسیمي مالګو او په نباتي غذایي رژیم کې د فیبر لرونکو موادو موجودیت د اوسپنې جذب کموي.

څلورم:داوسپنې د اړتیا زیاتوالی(Increased demands -LBW او premature ماشومان سریع وده کوي. دوی اړتیا لري چې د خپلې وینې کتله په چالاکې سره زیاته کړي. نو که د اوسپنې اختستل یې په سرحد کې وي نو IDA ته ډېر میلان لري د چټکې ودې په حالت کې (لکه د Infancy او Puberty په دوران کې) عین حالت منځ ته راځي ځکه چې په دې حالت کې د اوسپنې زیات مقدار ته ضرورت ده.

پنځم:له وجود څخه د وینې ضایع کېدل په ښکاره یا پټ (**occult**)ډول سره.

1. Meckel's diverticle
2. Prolapse of rectum
3. Hiatus Hernia
4. Enteropathies of diverse type
5. Cephalo Hematoma(in neonatal peroid)
6. Iron Deficiency Anemia
7. Peptic ulcer
8. Portal hypertension and esophageal varices
9. Hook worm
10. Ulcerative colitis
11. Dysentery
12. Polyposi

شپږم: د اوسپنې د میتابولیزم خرابوالی

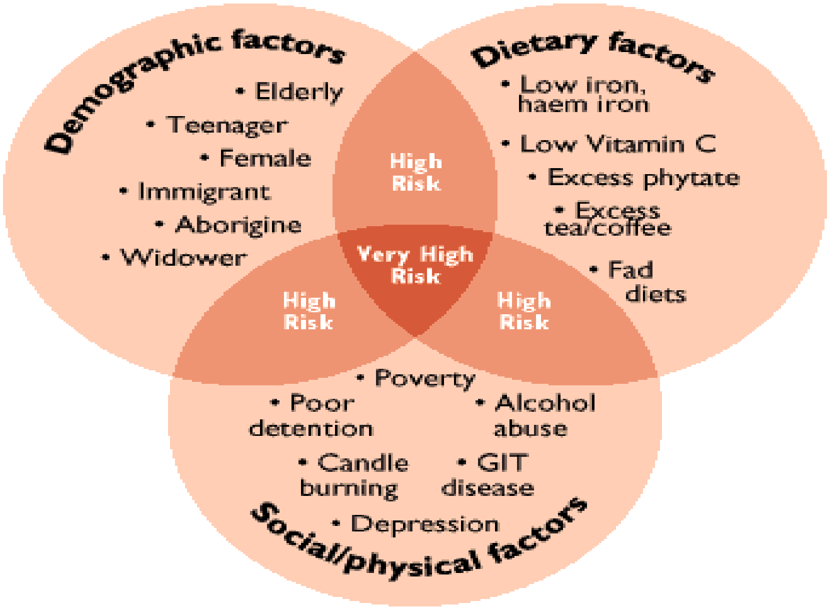
- Congenital transferrin deficiency
- Sidroblastic anemia[30]
- Errors of Iron metabolism
- Idiopathic pulmonary hemosidrosis

په دې صورتونوکې اوسپنه د ایریترو پویزیس لپاره نه استعمالیږي او په انساجو کې ذخیره کېږي .

---

[30] **Sider (Iron)**
sidero cyte (non Hb Iron containing RBC)

www.ketabton.com



د ناروغۍ کلينيکي منظره

ناروغان په عمومي ډول ستړي ستومانه وي، خوب ډير کوي، نوي زيږيدلي او تي رودونکي ماشومان د تي رودلو په وخت کې ژر ستومانه کيږي. نسبتاً غټ ماشومان په لوبو کې بر خه نه اخلي. د ښوونځي د عمر ماشومان له ښوونځي سره کمه علاقه ښيي او په ټولګي کې د خپل استاد خبرو ته پام نه اړوي. ناروغان خاسف معلوميږي. د زده کړې قابليت يې کمزورى وي، وده او ارتقاء يې اکثراً ضعيفه وي. په تاريخچه کې د ناروغ عمر اکثراً له ۶-۲۴ مياشتو کې وي. د کمي اوسپني لرونکې غذا تاريخچه موجوده وي . کله کله ناروغان د اوږدې مودې لپاره د غوا په شيدو سره تغذيه شوي وي.

د anemia وخيم اعراض او علايم د انيميا په درجې پورې اړه لري. تر ډيره حده پورې د عضويت معاوضوي ميخانيکتونه لکه چې مخکې ذکر شول ناروغان د اعراضو له څرګنديدو څخه ساتي خو کله چې د Hb کچه له 6gr/dL څخه ښکته شي نو په ماشوم کې عصبي اعراض لکه مخرشيت، بي اشتهايي، قلبي اعراض لکه cardiomegaly،tachycardia، systemic flow murmur او CHF پيدا کيداى شي. په ۱۳ فيصده پېښو کې د ناورغانو تورى هم غټيږي.

د ناروغانو پوستکى خاسف (pallor) وي چې په شديدې کمخونۍ دلالت کوي د ناروغانو نوکان نازك، جلا داره ، پر سطحه يې اوږدې کرښې، منځ يې ژور او څنډې يې پرې راپورته وي چې د قا شقي منظره چې ورته Koilonychias وايي او يا د نوکانو سطحه هواريږي چې

www.ketabton.com

ورته platynychia وايي چې دادواړه حالات د نوکانو د بستر د اپيتيليل نسج د ودې تر خرابۍ پورې اړه لري.

د ناروغانو سکليرا ابي (blue &bluish sclera) رنګه وي چې علت يې د کولاجنو د ترکيب د کموالي او د سکليرا تر نريوالۍ پورې اړه لري چې په نتيجه کې choroid معلومېږي نو ځکه سکليرا ابي رنګه ښکاري.

ناروغان په متکرر ډول سره په Infection اخته کېږي. ناروغان هغو شيانو ته چې د خوړلو وړ نه وي د خوړلو ميلان پيداکوي چې دغه حالت ته pica ويل کېږي د نشايسته يي موادو خوراك ته (amylophagia) د يخ له خوراك سره مينه (pagophagia) او د خاورو له خوراك سره مينه (geophagia) ويل کېږي. په هضمي سيستم کې ساختماني بدلونونه منځته راځي. د ماشومانو د ژبې پاپيلا اتروپي کوي او يا angular stomatitis& atrophic glossitis منځته راځي چې د اوسپنې تر فقدان پورې اړه لري. د امعاوو مخاطي غشاو کې بدلونونه پيدا اوmalabsorption منځ ته راځي. Enteropthy او د پروتينونو ضايع کېدل هم منځته راځي. که کمخوني حاده وي نو د زړه عدم کفايه منځ ته راتللی شي چې په Ralesاو gallop rhythm سره ښکاره کېږي. که د Hb د 5g/dl څخه کم وی نو په CNS کې د اوږدې مودې لپاره Lethargy او Irritability منځ ته راځي د اوسپنې د فقدان کمخوني د Psychomotor development نيمګړتيا او په غټـو ماشومانو کې د تعليم د ښکلا (educational performance) خرابۍ منځ ته راوړي.

لابراتواري معاينات او د ناروغۍ تشخيص

په دې ناروغۍ کې بيوشميك او هيماتولوژيك بدلونو نه منځته راځي.

۱: له ناروغانو څخه بايد بشپړه تاريخچه واخيستل شي او اعراض او علايم يې درج شي.

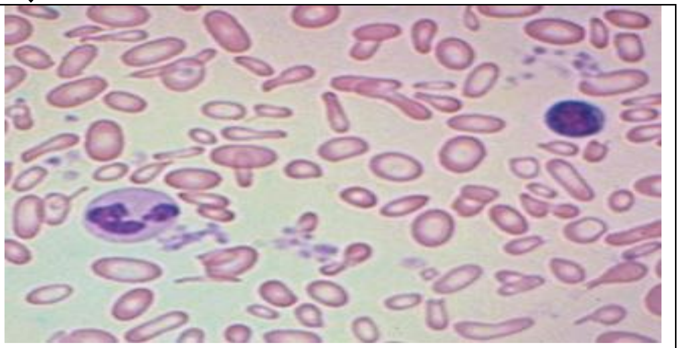
۲: د ويني معاينات

الف. د ويني Hb بايد اندازه شي. ځيني وخت د Hb د 3gr/dL څخه هم راښکته کېږي.

ب. د ويني سرو کريوو حجم منځنۍ کچه او Hb (MCH, MCV) له نورمال حالت څخه کم وي چې سره کرويات microcytic او hypo chromic وي. د سرو کروياتو په ډول (poikylocytosis)

www.ketabton.com

کې بدلون موجود وي او هم یې په جسامت کې (anisocytosis) بدلون موجود وي او همدارنګه په۳ /۲ پیښنو کې د RBC نیم ژوند (half-life) کمیږي او هم د RBC شمېره کمېږي برخلاف د RBC شمېره په thalassemia minor / trait کې زیاتیږي.

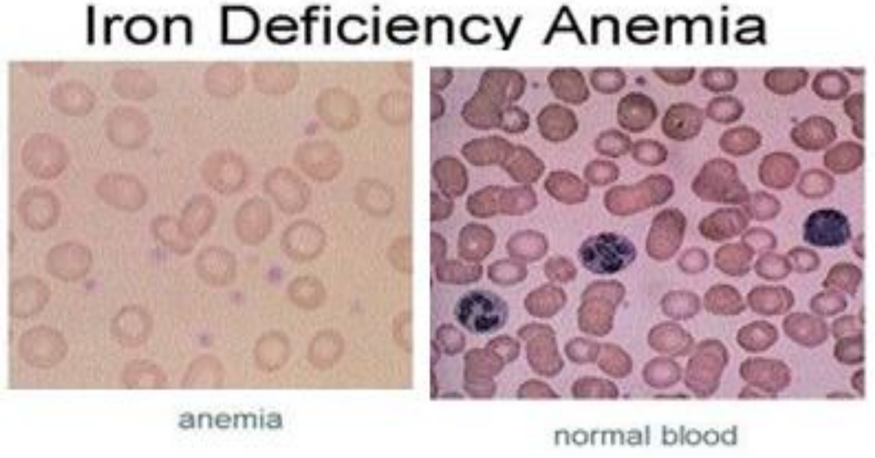
shows microcytosis (the red blood cells are smaller than the small lymphocyte in the field) hypochromia (central pallor >1/3 of cell diameter) , thrombocytosis , and a few ovalocytes and tear drop cells (moderate in isocytosis .	

ج. WBC پکې نورمال او کله کله پکې thrombocytosis موجود وي.

د: د وینې د سیروم ferritin سویه له 10ng/mL څخه ښکته وي (نورمال 35ng/mL) د سیروم د اوسپنې اندازه له 30μgm/dL څخه ټیټیږي. TIBC اندازه د 350μg/dL څخه لوړوي او د اشباع فیصدي یې له ۱۶ فیصدو څخه کمیږي (Normal Rang 25-50%) د Heme مخکښ (protophor phyrine) د نورمال Hb په نسبت د 2.8μgm/g څخه پورته وي.

۳: د هډوکو د مغز Hypercellularity موجوده وي. Erythroid hyperplasia پکې ښکاره وي خو leukocytes او megakaryocyte پکې نورمال وي.

۴: د اوسپنې ددرملنې په مقابل کې ځواب ویل(Response to iron therapy or therapeutic trial) که چېرې غذایي تاریخچه او تشخیص د IDA لپاره مثبت وي نو اوسپنه ناروغ ته دخولې له لارې ورکول کیږي که په دغه درملنه کې ناروغ صحت مند شو نو د تداوي ځواب مثبت ده نو په دې اساس Therapeutic trial د IDA د تشخیص د مطالعې لپاره بهترین میتود دی.



www.ketabton.com

د ناروغۍ تفریقي تشخیص :

۱: **Lead Poisoning** : .پدې کې د FEP سویه ډیره لوړه وي او په ادرار کې coproporphyrin موجود وي.

۲: **Thalassemia**:چې پدې کې د Thalassemia in trait α&β او Thalassemia major سره تفریقي تشخیص شي چې دا ناروغۍ به په خپل ځای کې مطالعه شي.

۳:د التهابي او انتاني پیښنو له وینه لږیو سره: که څه هم د سرو کروياتو وینه لږي اکثره normocytic خو microcytic هم کېدای شي چې پدې پیښنو کې د سیروم د اوسپنې او TIBC سویې دواړه ټیټې وي او د وینې د سیروم د ferritin سویې نورمالې او یا لوړې وي.

۴: **Sidroblastic Anemia**: د Microcytic hypochromic وینه لږیو یو غیر متجانس ډول دی چې اساسي نقیصه د اوسپنې په ابنارملیو یا د Hem په استقلاب کې ده. د وینې د سیروم د اوسپنې سویه لوړه وي او د هډوکې په مغز کې sidroblast کړۍ لیدل کېږي، ددې انیمیاوو ځینې ډولونه کله کله له 200-250mg/day ویتامین B_6 سره ځواب وایي.

درملنه (Treatment) درملنه لاندې اهداف لري :

۱:د ناروغۍ لامل باید پیدا او تداوي شي.

۲:ناروغ ته باید کافي اوسپنه ورکړل شي چې له یوې خوا د وینې سره کرویات د اوسپنې په واسطه مشبوع او کتله یې پوره شي او له بلې خوا د بدن د اوسپنې ذخیرې باید بیرته ډکې شي. اوسپنه له دریو لارو څخه ناروغ ته ورکول کېږي

الف: د خولې له لارې:د اساسي اوسپنې (Elemental Iron) اندازه ۶mg/Kg/day - ۳ په درې کسرې دوزونو ورکول کېږي او په دغه اندازه ورکولو سره د Hb اندازه 0.4gr/dL/day زیاتیږي.

اوسپنه له Vit.C سره ښه جذبیږي.[ځکه چې ویتامین سي $Iron\ Fe^{+++}$ په $Iron\ Fe^{++}$ باندې ارجاع (reduces) کوي نو ځکه د اوسپنې جذب له امعاوو څخه زیاتوي] اوسپنه باید په خالي معده او یا د غذا په منځ کې ورکړل شي یعنې له خوړو څخه سم د لاسه وروسته ورنکړل شي بلکې له یو څه ځنډ وروسته ورکړل شي. درملنې ته باید د کمخونۍ د اصلاح څخه وروسته تر ۴-۶ میاستو پورې دوام ورکړل شي تر څو د اوسپنې ذخیرې پوره شي. شیدې د اوسپنې جذب کموي نو اوسپنه ژر او وروسته له شیدو څخه ورنکړ شي که د اوسپنې ورکولو څخه وروسته تر

www.ketabton.com

۷۲ ـ ۹۶ ساعتونو پورې د Reticulocyte شمیره دوباره لوړ شو نو د اوسپنې د کمښت د انیمیا یوښه Indicatorدي.

داوسپنې تجارتي مستحضرات په لاندې ډول دي

د مستحضر نوم	Elemental iron اندازه	د مستحضر نوم	Elemental iron اندازه
Ferrous sulphate	30%	Ferrous carbonate	12%
Ferrous fumarate	33%	Ferrous Gluconate	16%
Ferrous succinate	25%	Ferrous lactate	17%

د خولې له لارې اوسپنه ورکولو سره په ۲۰٪ پېښوکې کله کله ناروغانو ته زړه بدرمل لی، د ګیډې د epigastria ناحې دردونه،اسهال او قبضیت پیدا کوي. نو په دې صورت کې د تداوي قطعه کول په کار نه دي داوسپنې اندازه باید کمه شي او د خوړو سره یوځای استعمال ته ادامه ورکړ شي.

په لاندې حالاتو کې د خولې له لارې د اوسپنې ورکول د درملنې په مقابل کې ځواب نه وایي.

۱:د اوسپنې د کافي مقدار نه سنجول.

۲:د ناروغ په واسطه د اوسپنې کافي اندازه نه اخیستل

۳:د اوسپنې د جذب خرابوالی

۴ :له GI سیستم څخه ښکاره یا پټه خونریزي

۵:د خولې له لارې عدم تحمل

۶: مزمن اسهالات

۷ـ د ناروغۍ غلط تشخیص

که چېرې غذایي تاریخچه او تشخیص د IDA لپاره وي نو اوسپنه ناروغ ته د خولې له لارې ورکول کېږي که په دغه انیمیا کې ناروغ صحت مند شو نو Therapeutic trial د IDA د تشخیص د مطالعی لپاره بهترین میتود دی چې په دې صورت کې ناروغ په تکراري ډول معاینه او د درملنې د ځواب اسناد را ټولېږي.

د خولی له لارې په درملنه کې Rapid subjective improvement شامل دی (خصوصا په ۲۴ـ۴۸ ساعتونو کې د عصبی وظیفو ښه والی ، په ۷۲-۹۶ ساعتونو کې د Reticulcyte شمیرې زیاتوالی او په ۴-۳۰ ورځو کې د Hb د سویې زیاتوالی او پـه ۱-۳ میاشتو کې د وجود د ذخیرو ډکوالی(Repletion) د ی.

معمول د خولی له لارې داوسپنې تیراپویتیک اندازه ۴-۶ ملی ګرام په کېلو په ورځ کې ورکول کېږي چې په دې حساب سره Hb 0.25-0.4g/dl/day او هیماتوکریت 1%/day لوړېږي او

www.ketabton.com

که په دوه اونیوکې نتیجه ورنکړه نو بیا د Microcytic Anemia د نورو لاملونو لټول په کار دي.

د لاندې حالاتو په صورت کې ناروغ ته د زرقي لارې (Parenteral iron)اوسپنه ورکول کېږي:

۱:د خولې له لارې د اوسپنې په وړاندې عدم تحمل (intolerance to oral iron)

۲: سو جذب او مزمن اسهالات (Mal absorption)

۳:له GI سیستم څخه وینه بهیدل چې د خولې له لارې یې اوسپنه ورکول نوره هم خونریزي زیاتوي (Ongoing blood loss).

ب : د ورید له لارې اوسپنې ورکولو ته د عضلې له لارې په نسبت ترجیح ورکول کېږي ځکه چې د وریدي اوسپنو مستحضرات محفوظ او تاثیرات یې ښه دي او له بله پلوه هغه ماشومانو ته چې د بډوډو د عدم کفایې په وروستۍ مرحله کې قرار ولري او د dialysis لاندې وي ورکولی شو او همدارنګه په inflammatory bowel disease اخته ماشومانو ته هم ورکول کېدای شي . د تطبیق څخه مخکې باید د حساسیت ټست چې په infants کې 0.25cc او په غټو ماشومانو کې 0.5cc ورکول کېږي او د یو ساعت لپاره انتظار ایستل کېږي، کــه حساسیت موجود نه وي نو 1-3mg/ kg د 150ml N/S نارمل سالین سره رقیق او د انفیژن په ډول ۳۰-۹۰ دقیقو په موده کې ورکول کېږي.

د ورید له لارې د اوسپنې اندازه د لاندې فارمول په اساس سنجول کېږي .

Iron requirement = 2, 3 x Wt (Kg) (15-observed Hb /dl) + 500mg to 1000mg the Total Calculated Dose is given as divided dose

ج : د عضلې له لارې د اوسپنې ورکول

د لاندې فارمول په واسطه یې اندازه ټاکل کېږي.

Need of Iron (mg) = wt (Kg) x Hb deficit g/dl (dL) x 4

په Infant ماشومانو کې مجموعي اندازه د ورځې 50mg او غټو ماشومانو کې تر 100mg پورې محدودیږي. او له Iron dextran کمپلکس مستحضر څخه ناروغ ته په gluteal عضله کې چې جلد وحشي خوا ته لږ څه بې ځایه کېږي (Z-method) په ژور ډول سره زرقیږي جانبي عوارض یې موضعي درد ، لړزه، تبه، arthralgia، شاك او حتی وژونکې anaphylactic shock منځته راوړی شي .

www.ketabton.com

د ناروغۍ وقایه کول: د ماشومتوب په لومړي کال کې د اوسپنې ضرورت د ورځې له ۵-۷ ملي ګرامو پورې وي او په children کې دغه اندازه 10mg/day ته رسیږي.

د ماشوم د مور شیدې کافي اوسپنه لري خو د ماشوم لپاره تر څلورو یا شپږو میاشتو پورې کفایت کوي. او وروسته له هغه باید ماشومانو ته په کافي اندازه داسې خواړه ورکړل شي چې له اوسپنې څخه غني (fortified) وي یانې کافي اندازه اوسپنه ولري. که چېري د هوټلونو او کورونو خواړه د اوسپنه لرونکې مالګې په واسطه تقویه او غني شي نو د IDA د وقایې له پاره به کافي وي.

نوټ: د ناروغۍ په درملنه کې کله کله **Blood transfusion** ته ضرورت پیدا کېږي هغه دادي :

په لاندې حالاتو کې Blood transfusion استطباب لري :

۱ : چې د Hb سویه له 6gr/dL څخه ښکته شي.

۲: که چېري د anemia په سیر کې CHF پیدا شي.

۳: که د Hypoxia په سیر کې د دماغ وظایف خراب شي.

۴: که چېري Anemia له انتاناتو سره ملګرې وي ځکه چې انتانات د Hematenic فکتورونو په واسطه د درملنې مخه نیسي.

په عمومي ډول سره د کمخوني اهتمامات: اول د متوسطي او خفیفي کمخوني اهتمامات

۱: د کمخونۍ اصلي لامل پیدا او تداوي شي.

۲: که د کمخونې اصلي لامل پیدا نه شي او کمخوني متوسطه او یا خفیفه وې نو په دې وخت کې د اوسپنې د کمښت د انیمیا تداوي شروع کول په کاردي ځکه چې په افغانستان کې د کمخونې معمول ډول دی. Ferrous sulphate د ۱۰ – ۲۵ ملي ګرامه په کیلوګرام وزن د بدن په څو کسرې دوزونو سره ورکول کېږي.

۲ –۶ میاشتیني ماشومان	۵۰ ملي ګرامه د ورځې یوځل
۷ –۱۲ میاشتیني ماشومان	۵۰ ملي ګرامه د ورځې دوه ځل
۱ –۵ کلني ماشومان	۱۰۰ ملي ګرامه د ورځې دوه ځل
۶ –۱۲ کلني ماشومان	۲۰۰ ملي ګرامه د ورځې دوه ځل
۱۲ کلني څخه پورته ماشومان	۲۰۰ ملي ګرامه د ورځې دوه څخه تر درې ځلي پورې

www.ketabton.com

اوسپنه دخوړو څخه یو ساعت مخکې ورکړل شي او دماشومانو څخه لیرې وساتل شي ځکه چې ډیر مقدارخوړل یې وژونکې خواص لري .
۳. که د لابراتوار سهولت نه وي او په ناروغ د چنجیو اشتباه وي یو کورس د چنجیو درمل ورکړئ.
۴:د ناروغ تعقیبول د درې اونیو څخه وروسته ماشوم تعقیب شي او د هیموګلوبین اندازه معلومه شي د تداوي لاندې ماشوم باید د هیموګلبین اندازه په هره هفته کې د ۱ ګرام په دیسي لیتر په اندازه باید لوړ شي نو وروسته ددرې هفتو څخه حد اقل د هیموګلبین اندازه د دوه ګرام په دیسي لیتر او یا زیات له دي څخه لوړ لاړ شي، که د هیموګلبین د نورمال کولو امکانات نه وي نود کلینیکي اعراضو او علایمو څخه هم د ناروغانو ارزیابي کولی شو په دې ډول چې ایا ناروغ له پخوا څخه ښه شوی خستګي یې کمه شوې ناروغ فعال شوي او په لو بو کې په خوښۍ برخه اخلي مکتب ته د تللو شوق یې ښه شوی او نور .

که ناروغ د بهبودي خواته روان وي نو تداوي ته حد اقل درې میاشتي دوام ورکول کېږي تر څو د عضویت د اوسپنې ذخایر هم پوره شي .
۵:په هغه صورت کې چې ناروغ بهبودي پیدا نه کړي باید څه وشي نو لاندې ارزیابي په کار ده
الف: ایا واقعًا ناروغ اوسپنه اخستي ده او که نه وي اخستي نو دا ددرملنې د ناکامۍ یو معمول ټکی دی ځینې وخت فیروس سلفات د معدي معایي تشوشاتو لکه اسهال او استفراقاتو لامل کېږي نومور او پلار تداوي ته توقف ورکوي نو پدې صورت کې ددرمل کمول په کار دي او د ماشوم کورنۍ ته توصیه په کار ده چې فیرس سلفات د خوړو سره یو ځای استعمال کړي.
ب : ایا د تطبیق شوي درمل اندازه درسته وه.
ج: د مزمنوانتاني پیښنو موجودېت لکه توبرکلوز، د بولي لارو انتانات او نورو په بر خه کې تحقیق وشي.
د: په ډیر نادر ډول سره Thalassemia ته هم فکر کول په کار دي خو دThalassemia کلینیکي اعراض ډیر وصفي وي او اکثرا نه غلطیږي.
ح :که چېري ناروغ په درست ډول سره او په خپل وخت درمل اخستي وي او نور انتـــاني حالات دځیړنو څخه وروسته معلوم نه شي نو په دي صورت کې لامل به یې داوسپنې سو جذب وي چې لاندې درملنه ورته په کار ده .
ذ :دماشوم د وینې د هیموګلوبین سویه باید معلومه شي . نو بیا اوسپنه د عضلي له لاري په ژور ډول سره تطبیقیږي.

www.ketabton.com

د اوسپنې عضلي مستحضرات د Imferon(Iron Dextran) په نوم وجود لري چې په يو سي سي کې ۵۰ملي ګرامه اوسپنه لري په دي صورت کې ساده طريقه داده که چېري د ماشوم د هيموګلوبين سويه له۷ ګرامو څخه ښکته وي نو عضلي مجمو عي اندازه ۲۰ملي ګرامه په کېلو ګرام يا ۴ ،۰سي سي په کېلو ګرام حسابيږي او که د ماشوم د هيموګلوبين سويه د ۱۰ – ۷ ګرامو کې وي نو عضلي مجمو عي اندازه ۲۰-۱۰ مليګرام په کېلو ګرام حسابيږي او دغه عضلي مجمو عي اندازه په نورو واحدي مقدارونو سره د ورځې ۱–۲ سي سي ويشل کېږي او په عضله کې ژور تر هغه وخته تطبيق کېږي تر څو مجموعي اندازه پوره شي او هيڅکله د ورځې د ۲ سي سي څخه بايد زيات تطبيق نشي درمل دتطبيق په وخت کې د شديد درد اوکله د Anaphylactic عکس العملونو لامل ګرځي .

د شديدې کمخوني اهتمامات : په دي صورت کې کله چې د وينې د هيموګلوبين سويه د ۵ ګرامو څخه ښکته شي نو شديده کمخونۍ فکر کېږي. په دي صورت کې بيا هم د لامل د پيداکېدو لپاره تحقيق په کار دی لامل پيدا او بايد تداوي شي او د اهتمام په برخه کې چې ايا ناروغ د CHF نښې لري اوکه نه تدابير په کار دي . که د CHF نښې نه وې نو ناروغ ته د خولې له لارې اوسپنه ورکول کېږي او يو کورس د چنجيو تداوي لکه څرنګه چې پورته ذکر شوه توصيه کېږي . او که دCHF نښې لکه اذيما ، لوی او نرم کبد ، سريع نبض (د يوکلن څخه لاندې ماشومان په يوه دقيقه کې د ۱۶۰ څخه زيات او د يوه کلن څخه پورته ماشومان په يوه دقيقه کې د ۱۲۰ څخه زيات ته سريع نبض ويل کېږي) ، د زړه لويوالی او داستراحت په وخت کې عسرت تنفس موجود وي نوCHF د Digoxin او Frusmide په ذريعه تداوي او ناروغ ته په لاندې ډول وينه ورکول کېږي. ۱۰ سي سي په کېلو خالصې سرې کريوې او يا ۱۵ –۲۰ سي سي په کېلو مکمله وينه او يا د لاندې فورمول څخه کار اخلو

Whole blood needed in ml = Childs weight (in Kg)*5*the desired rise of Hb (in g/dl)

د پورته فورمول مطابق وينه اندازه کوو چې بايد د ورځې د ۲۰ سي سي په Kg څخه زيات نشي او که ضرورت وي په بله ورځ توصيه کېږي يوا ځې په هغه صورت کې چې ناروغ په شاک کې وي د کعبري شريان تر دوباره جس پورې وينه ورکول کېدای شي .

د اورلود د مخنيوې په خاطر وينه په قراره ۳ سي سي په Kg په ساعت کې توصيه کوو او لازيکس مخکې د وينې د شروع څخه ۱ ملي ګرام په Kg وريدي او يا عضلي توصيه کوو

www.ketabton.com

د خالصو سر و کرویو د ورکولو په منظور د وینې خلطه د ۳۰ دقیقو لپاره ځوړندوو نو د خلطي لاندې RBC حجرات راټولېږي او یواځې ترسب شوي RBC رنځور ته ورکول کېږي .

د وینې د ترانسفیوژن خطرات: که مجهز لابراتوار نه وي نو د وینې د ګروپ د معلومولو په برخه کې او یاممکن د منتن کېدو خطر پیداشي نورې ناروغۍ لکه ملاریا ، هیپاتیتس،ایدس او نورو د سرایت خطر شته د وینې د ذ خیرې د نامناسب ځای له کبله ممکن د بکتریاوو تکثر او یا وینه تخریب شي ځکه چې په مجهز لابراتوار کې د ۴ تر ۱۰ درجو سانتیګرید کې وینه په اعظمي ډول تر ۱۰ ورځو پورې ساتل کېږي بل داچې بلد ترانسفیوژن قیمتي دی.

Megaloblastic Anemia

دا ډول انیمیا د Vit B_{12} او یا د folate او دواړو له کموالي څخه منځته راځي چې دا دواړه ویټامینونه د Co-enzyme په ډول د Nuclear پروتینونو په جوړېدو کې رول لري. یاده دې وي چې دواړه پورتني ویټامینونه د عضویت د ټولو حجرو د جوړیدو لپاره ضروري دي.

پورتني مواد د DNA د جوړیدو لپاره په کار وړل کېږي نو د کمښت په صورت کې یې DNA نه جوړیږي نو د هستې انقسام صورت نه نیسي او حجرات له نورمال حالت څخه غټ ښکاري چې په BM کې غټې سره حجرات د Megaloblast په نامه یادېږي. کله چې نوموړي سره کرویات دوران ته ازاد شي بیا د Oval macrocyte په نوم یادېږي چې مکروسایټ له نورمال حالت څخه غټ اوغیر منظم وي. ددغه ډول سرو کرویاتو د O_2 د انتقال قدرت زیات خو ډیر ماتیدونکې دي چې له همدې کبله یې عمر لنډ وي او ژر تخریبیږي.

نو ویلی شو چې Vit. B_{12} او folate د سرو کرویاتو په پخیدو کې رول لري ځکه نو ورته Maturation factors هم وايي. او هم د ناروغانو په Blood smear کې Hyper-segmented PMN موجود وي.

ددې ویټامینونو د کمښت له کبله له یوې خوا DNA نه جوړیږي چې ورسره د حجراتو جوړیدل کمیږي او برخلاف د حجراتو په cytoplasm کې د RNA اندازه زیادېږي چې په نتیجه کې د سرې حجرې cytoplasm له نورمال حالت څخه غټ او غیر منظمیږي چې دغه بدلونونه د هډوکې په مغز کې په وخیم صورت سره منځته راځي چې په نتیجه کې دا blast حجرات مخکې له دې څخه چې پاخه شي د هډوکي په مخ کې تخریبیږي (Ineffective erythropoesis) کېدای شي چې د مخ عظم د حجراتو درې واړه لیکې په افت اخته Thrombocytopenia, leukopenia او anemia منځ ته راوړي .

www.ketabton.com

هغه Megaloblastic انیمیا چې د $Vit.B_{12}$ د کمښت له وجې مینځته راځي:

څرنګه چې نوموړې ویټامین د وجود په واسطه جوړیدای نشي نو په خوړو کې باید واخیستل شي چې یواځینۍ منابع یې حیواني محصولات لکه غوښه، شیدې، هګۍ او نور دي، ددې ویټامین ورځنۍ ضرورت (1-5µgm/day) دی. طبعي منابع یواځې حیواني محصولات دي لکه fortified cereals ,shellfish, milk ,eggs, Meat ,poultry,

د ویټامین B12 د جذب میکانیزم

کله چې غذایي مواد په معده کې ټوټه ټوټه او هضم شي نو cobalamine ورڅخه جلا کېږي. نو د معدې په داخل کې له Gastric R-binder سره یــو کلك complex جوړوي (G-R-b یو ګلایکو پروټین ده چې د معدې په افرازاتو او صفرا کې موجود وي) کله چې دغه complex اثناء عشر ته ورسیږي هلته cobalamine له R-binder څخه جلا کېږي او له داخلي فکتور (Intrinsic factor) سره یوځای کېږي [داخلي فکتور هم یو ګلایکوپروټین دی چې مالیکولي وزن یې 5000 او د معــدې له جداري (parietal) حجراتو څخه افرازیږي].

داخلي فکتور د Proteolytic موادو پر وړاندې مقاوم ده، نو په اسانۍ سره د جذب ساحې (the terminal ileum) ته رسیږي او هلته د الیوم په مخاطي غشاء کې مخصوصې اخذې (receptors) موجودې دي چې (I.F.+Cobalamine.complex) ورپورې نښلي او د $Vit.B_{12}$ جذب آسانوي، نو ویلی شو چې داخلي فکتور لکه د transferrin په ډول د انتقال دنده لري. لنډه دا چې IF+Cobalamine.complex د الیوم مخاطي حجراتو ته داخلیږي او وروسته له هغه څخه د یو بل ناقل پروټین چې د Transcobalamine-II په نوم یادیږي سره یوځای کېږي او په همدې ډول دوران ته ځي او بیا B12-TC II complex حجراتو ته د endocytosis عملیې په واسطه داخلیږي په حجراتو کې Cobalamine د coenzyme په ډول په لاندې دوه عملیو کې برخه اخلي.

١-the synthesis of methionine from homocysteine

٢-In addition, the conversion of methylmalonyl CoA to succinyl CoA.

او بیا په ډیرې چابکۍ سره liver، BM او داسې نورو حجراتو ته رسیږي او د ورځې په نورمال ډول 2mg- $Vit.B_{12}$ له وجود څخه ضایع کېږي. څرنګه چې عضـویت د $Vit.\ B_{12}$ غني ذخیرې لري نو درې کاله پکار دي تر څو د ویټامین B 12 کمښت منځته راشي.

د ویټامین B12 د کمښت لاملونه :

www.ketabton.com

۱: هغه نوي زيږېدلي او يا شيدې خوړونکې ماشومان چې له لاندې میندو څخه تغذیه کېږي.
الف: د شديدو خوارځواکو او cachectic میندوڅخه
ب: د هغه میندو څخه چې pernicious anemia[31] ولري
ج: د هغه میندو څخه چې یوازې له نباتي غذايي رژیم څـخه استفاده کوي (Strict vegetarians)
۲: په خپله ماشوم کې د داخلي فکتور کموالی (Lowering of Intrinsic Factor) لکه
الف: د معدې د مخاطي غشاء اتروفي
ب: Juvenile Pernicious Anemia : چې په انتخابي ډول سره یوازې د $Vit.B_{12}$ سوء جذب په ماشومانو کې په فامیلي ډول موجود وي.
ج: Gastrictomy
۳: په کولمو کې د ویتامین B_{12} له جذب سره رقابت:
په الیوم کې لاندې حالات د ویتامین B_{12} له جذب سره رقابت کوي **I.F** له **cobalamine Complex** څخه جلا او جذب یې کموي لکه
د Broad spectrum انتي بیوتیکو استعمال ، Blind loop syndrome[32] او په نادر ډول سره fish tape worm[33]
۴: د الیوم په برخه کې د ویتامین B_{12} د جذب د ساحې کموالی لکه Surgical resection، NEC او Crohn disease [34]

---

[31]Pernicius اصطلاح د کوبال امین د فقدان لپاره **synonym** دی یانې د معدې دداخلي فکتور د عدم کفائې له کبله کافي مقدار کوبال امین جذب مینځ ته نه راځي.

[31] Blind loop syndrom :
یا(Blind stagnant loop or Bacterial over growth growth) یواناتومیکي ابنارملیتي ده چې په هر عمر کې واقع کېږي چې د اوبو شحمو او قندو د سوء جذب سبب کېږي لاملونه یې عبارت دي له د جراحي عملیاتو د التصاقاتو له کبله ، د کلمو ډوپلیکیشن ،معدې معائي ابنارمل حرکات او د کلمو قسمي بندش .

[31]Fish topworm

[32] Blind loop syndrom :
یا(Blind stagnant loop or Bacterial over growth growth) یواناتومیکي ابنارملیتي ده چې په هر عمر کې واقع کېږي چې د اوبو شحمو او قندو د سوء جذب سبب کېږي لاملونه یې عبارت دي له د جراحي عملیاتو د التصاقاتو له کبله ، د کلمو ډوپلیکیشن ،معدې معائي ابنارمل حرکات او د کلمو قسمي بندش .

[33]Fish topworm (Diphylobothrium latum)

[34] Crohn’s disease

www.ketabton.com

Inborn Error of Metabolism:۵

- ❖ Trans cobalamine-II-deficiency
- ❖ Selective malabsortion of cobalamin with normal secretion of IF (Imelsund – Grasbeck syndrome)
- ❖ Congenital intrinsic factor deficiency
- ❖ Methyl malonic aciduria
- ❖ homocystinuria

Vit.B12 کمښت په نادر ډول سره په خوارځواکو کوچنیانو کې لیدل کېږي.

نوټ: په ماشومانو کې د کوبالامین د فقدان معمول لاملونه د malabsorption ناروغۍ لکه chronic pancreatitis , bacterial overgrowth , NEC ,blind loop syndrome اونورو ځخه دي .

کلینیکي منظره:

د ناروغۍ پیل په کراره (insidious) وي خسافت ، په اسانۍ سره ستړتیا irritability, ، بې علاقه ګي، anorexia او انتان ته میلان د انیمیا د نورو لاملونو په نسبت عمومي اعراض او علایم جوړوي . پدې ناروغانو کې وقفوي اسهال هم موجود وي د ناروغانو ژبه پخه چې ورسره ژبه خویــه ،سره او دردناکه (Atrophic glossitis) وي .

په ۳۰-۴۰٪ پېښو کې د توري او جګر لویوالی موجود وي او په ۲۵٪ پېښو کې Petechia او نورې خونریزی پیداکېدای شي .

په ناروغانو کې د Sub-acute combined degeneration of spinal cord اعراض او علایم لکه تخرشیت، ataxia، محیطي نیوروپاتي، د لاسونو او پښو paresthesia موجود وي

نوموړې ناروغي د کلمو یو التهابي ناروغي ده چې په دې ګروپ کې غیر وصفي السیراتیف کولیتس هم شامل دی ددې ناروغانو پیښې په اروپائي ټولنو کې زیاتې دي لاملونه یې معلوم ندي بیا هم ویل کېږي چې تر معافیتي ابنارملیواو ، cell mediate immunity ګډوډیو پورې اړه لري ، په هغه سمپلونو کې چې د جراحي په واسطه اخیستل شویدي cell wall deficient myco bacteria پکې تجرید شوی دی بیا هم د مایکو بکتریا رول پکې واضح ندی ، ناروغې د هضمي سیستم په هره برخه کې واقع کېدای شي چې پکې حاد، مزمن التهاب ، پړسوب ، lymphoid accumulation او وصفي فیبروسس

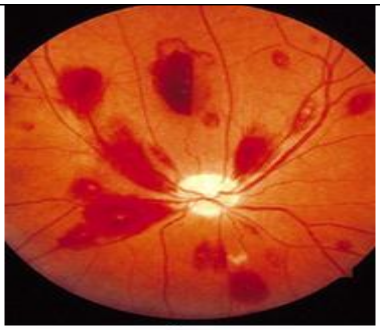
موجود وي پدې ناروغۍ کې د ویټامین B12 ، فولیک اسید اونورو trace element (Fe,Zn,Mg) سوء جذب او فقدان مینځ ته راځي .

www.ketabton.com

همدارنګه داوتارو عکسې معدوم (Absent tendon reflexes) او Extensor planter refluxes یا up going planter responses موجود وي.

د ویټامین B_{12} کمښت د Infantile tremor syndrome او endemic tropical sprue په etiopathogenesis کې هم رول لري.

B



A

Eschemic Retinopathy Caused by Severe Megaloblastic Anemia	ژبه خویـه ،سره او دردناکه Atrophic glossitis

انځورونه :

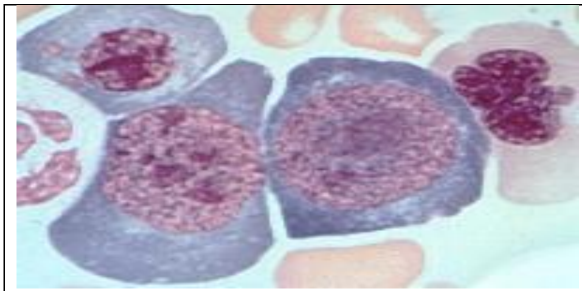
د ناروغۍ تشخیص

۱: د ناروغۍ تاریخچه اعراض او علایم . ۲: لابراتواري معاینات

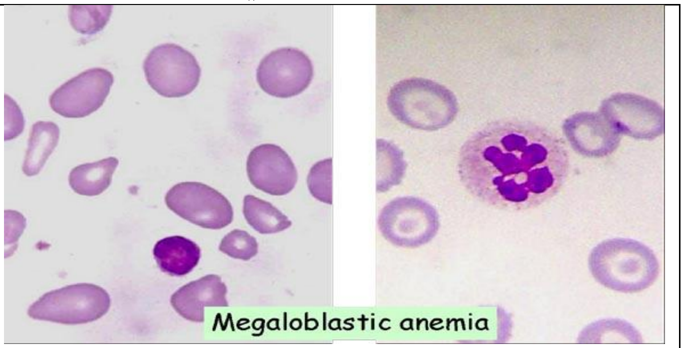
الف : په وینه کې :

- Blood (Peripheral blood smear)
- MCV is increased and RBC count is decreased(MCV = 110-140 FL)
- Anisocytosis and Poikylocytosis
- Serum Vit. B_{12} level less than 100pg/mL (Normal = 300-400pg/mL)
- Nucleated red cell precursors may be seen and they show megaloblastic changes

او هم د محیطي وینې په سمیر کې که چېري Hyper segmented Neutrophil په ځانګړي ډول Six lobar PMN ولیدل شي نو د ویټامین B_{12} د کمښت د تشخیص لپاره ښه نښه ده.



Bone marrow aspirate from a patient with untreated pernicious anemia.



www.ketabton.com

څرنګه چې د ویټامین B_{12} کمښت د وجود په ټولو حجراتو منفي اغېزې لري نو د وینې په سیروم کې neutropenia په۱۷ـ۴۹٪ پېښنو کې لیدل کېږي او حتی کېدای شي چې Pancytopenia په ۲۲،۲۸٪ پېښنو کې هم ولیدل شي.

ب: په مخ عظم کې: د مخ عظم (BM) مارفولوجي غیر نورماله وي چې علت یې Marked Erythroid Hyperplasia څخه ده. د هډوکې په مخ کې د Megaloblast بدلونونو په نتیجه کې Ineffective Erythropoesis منځته راځي او دا کار د سرو کرویاتو د هایپرپلازیا لامل ګرځي. د میګالوبلاست حجرو په هستوکې Chromatin دوینې د سروحجرو د hemoglobinization د پخیدو په مقایسه زیات ښکاره او خام وي. Myeloid حجرات غټ معلومېږي (Giant cell) او ابي رنګه مایچې (Prussian) د هیموسایدرین زیاتوالی ښي .

ج : په ادرار کې: د ناروغانو په ادرار کې د methylmalonic acid (MMA) د اطراح زیاتوالی د Vit. B_{12} د کمښت د تشخیص لپاره یو ښه انډکس دی.

د : د معدي په biopsy کې: د معدي مخاطي غشا نورماله وي اما د معدي په افرازاتو کې د داخلي فکتور (Intrinsic factor) کمښت موجود وي.

ر: **Schilling Test**

د ویټامین B_{12} هغه کموالی چې په خوراکې توکو پورې اړه ونه لري د Schilling Test[35] په واسطه ارزول کېږي. او دا ټسټ په هغو کوچنیانو کې اجرا کېږي چې خبیثه انیمیا ولري او یا پر Blind loop syndrome اخته وي.

توپیري تشخیص: په دې لړ کې د macrocytosis نور لاملونه باید په نظر کې وي لکه Aplastic anemia او د مخ عظم نورې عدم کفایې لکه

Congenital deserythropoitc anemia, chronic liver disease, hypothyroidism, cold pur red cells) agglutinin diseases, myelodysplastic syndrome & HIV infection (aplasia, fonconi syndrome, transient erythroblastopenia of child hood

د فولیك اسید له کموالي سره د Vit.B_{12} د کمښت په حالت کې د وینې د فولیټ کچه نورماله وي.

---

35 ناروغ ته په نښه شوي کوبلامین یاني کو سیانو کوبلامین ۵۷ په معلوم مقدار دخولی له لارې ورکول کېږي او بیا په ۲۴ ساعتونو کې د ناروغ ادرار جمعه کېږي او د نښه شوي رادیواکتیف کوبلامین اطراح په ادرار کې سنجول کېږي که چېرې د ورکړ شوي مقدار د ۸٪ څخه کم وي نو ناروغ د کوبلامین په فقدان اخته دي .

www.ketabton.com

د ويټامين B_{12} د کمښت انيميا درملنه: شيدې خوړونکو او تنکيو کوچنيانو ته mcg ۲۵۰او غټو کوچنيانو ته يو ملي ګرام (۱۰۰۰µg) ويټامين B_{12} د عضلي له لارې هره ورځ ددوه اونيو لپاره په زرقي ډول او بيا په اونې کې يو ځل تر هغه وخته پورې ورکول کېږي تر څو چې د Hb يا هيماتوکريت سويه نورماله شي او څرنګه چې د دې ناروغۍ لامل اکثره غذايي منشه نلري نو پدې اساس بيا ناروغ ته ۱۰۰۰µg ويټامين B_{12} په مياشت کې يو ځل د ژوند تر پايه پورې ورکړل شي.او د pernicious anemia په صورت کې ۱۰۰۰µg ويټامين B_{12} د عضلي له لارې هره ورځ ددوه اونيو لپاره په زرقي ډول او بيا په دوه اونيو کې يو ځل د ۶ مياشتو لپاره بيا ناروغ ته ۱۰۰۰µg ويټامين B_{12} په مياشت کې يو ځل د ژوند تر پايه پورې ورکړل شي.

د درملنې ځواب ډير په تيزۍ سره منځته راځي. د Reticulocyte اندازه په هفته کې نورمال حد ته رسيږي او د هډوکي د مغز ځواب له دې څخه هم چټک وي او د نيورلوجيکو اختلاطاتو ځواب ډير ورو منځته راځي.

د فوليټ د کمښت انيميا

فوليك اسيد د poly glutamate په بڼه په شنو سبزيجاتو کې ډير پيدا کېږي او د يخنۍ يا حرارت په واسطه يې ځيني ډولونه ژر تخريبيږي.

د Folate (فوليك اسيد) ورځنۍ اړتيا (30-60µgm/day) ده.

د **folic acid** غني منابع دادي لکه

asparagus, peanuts, peas, wheat germ, soy beans, green, leafy, broccoli, vegetables, orange juice, oranges, romaine lettuce, spinach, liver, rice, barley, sprouts, beans, lentils

د مختلف ډوله خوړو څخه فوليك اسيد معدې او دکولمو سيستم ته داخليږي او بيا د Glut amyl peptides سره يوځای کېږي (conjugate کېږي) مخکې له دې څخه چې جذب شي نو دغه Poly glutamates د Monoglutamates لپاره deconjugation کېږي چې وروستۍ عمليه د يو انزايم په واسطه چې Folate deconjugase نوميږي، سرته رسيږي. نوموړې انزايـــم د امعاو په Microvillus membrane کې موجود وي. بيا folate monoglutamate د يو active transport په نتيجه کې د وړو کولمو په لومړنيو (Jejunum) برخو کې جذبيږي او د Intrahepatic circulation له لارې دوران ته ځي او بيا په ځګر کې ذخيره کېږي په plasma کې فوليک اسيد اکثرا د 5-methyl tetrahydrofolate (THF) په ډول موجود وي او د يو ناقل په کومک سره

www.ketabton.com

حجرو ته داخلېږي (methotrexate ددغه ناقل په وړاندې رقابت كوي) . فوليک اسيد دحجرې په داخل کې اړېکې جوړې او د coenzyme په ډول د carbon د استقلاب د انزايم لپاره كار كوي د Tetra hydro folate بنستيز بيولوژيکي رول په Carbon transfer او د purine او pyrimidine په synthesis کې د ی چې کمښت يې په ځانګړي ډول په BM او امعاوو کې د حجراتو د انقسام د ودريدو لامل ګرځي.

د فوليك اسيد د کمښت لاملونه :

۱:[36] په خوړوکې دفوليـك اسيد ناكافي اخيستنه د مور او د غوا شيدې د وزو د شيدو په نسبت كافي اندازه فوليك اسيد لري نو هغه ماشوم چې د ډير وخت لپاره د وزي په شيدو تغذيه كېږي نو د فوليك اسيد په کمښت ډير اخته كېږي. همدارنګه pre-term (ځکه چې د عضويت د فوليت زيرمې يې کمې دي) ماشومان او په اسهال اخته ناروغان هم ددې ويټامين په كمښت اخته كېږي. علاوه پر دي د ماشومانو په خوړو کې د شنو نباتاتو او ميوه جاتو نه موجوديت، ماشومان ددې ويټامين په کمښت اخته كوي .

۲: Impaired absorption (eg, intestinal short circuits, celiac sprue, congenital , Gluten malabsorption certain drugs such sulfasalazine induced enteropathy, Blind loop syndrome, Ulcerative colitis) او نور ټول هغه حالات کله چې د ماشوم د سوء جذب لامل ګرځي لکه مزمن اسهالات او داسې نور.

۳: هغه حالات چې د فوليټ اړتيا زياتوي لکه
Increased requirements(eg, pregnancy, infancy, hyperthyroidism, chronic hemolytic disease, cancer)

۴: Low Birth Weight (LBW) او Prematurity: چې پدې ماشومانو کې د وجود د فوليټ ذخيرې کمې وي.

۵: **Drugs**: د اختلاج ضد درمل، لکه: phenytoin او cytotoxic درمل لکه methotrixate چې پورته درمل د فوليټ جذب خرابوي او يا يې په ميتابوليزم کې مداخله کوي. په دې برخه کې نور درمل Phenobarbital , phenyl butazon, cyclosporine ,INH, Diphenyl hydantoin, Nitrofurantoin, pyrimithamine, Alcohol, cotrimexazole څخه دي .

۶:انتانات:

---

[36] [(Decreased ingestion (eg, poor dietary intake, alcoholism, infancy)]

www.ketabton.com

Diphylobotrium latum, Tropical sprue, Heavy parasitic infestation, Fish tap warm

۷: Increased loss(eg, hemodialysis) :باید ووایم هغه ماشومان چې یواځې د وزو په شدو (goat's milk) تغذیه کېږي د فولیک اسید په فقدان اخته کېږي.

کلینیکي لوحه:

په ناروغانو کې خسافت او د انیمیا نور اعراض او علایم موجود وي. د ناروغانو وده ورو وي، همدرانګه ناروغان مخرش وي، په ناروغانو کې مزمن اسهال د امعاوو د مخاطي غشا د Ulceration له کبله موجود وي . ناروغان بې اشتها وي، د ناروغانو ژبه ښویه، سره او دردناکه وي او د ناروغانو feeding کمزوری وي.

په شدیدو حالاتو کې ناروغان خونریزۍ ته تمایل لري Hepatomegaly ځکه رامنځته کېږي چې په ناروغانو کې Extra-medullary hematopoiesis موجود وي.

په ماشومانو کې خفیف زیړی د Ineffective erythropoiesis له کبله موجود وي په غټو ماشومانو کې علاوه پر خسافت paresthesia او weakness هم موجود وي.

د ناروغۍ تشخیص:

۱: د ناروغانو په محیطي وینه کې MCV لوړ (له 100 FL څخه زیات) وي. او سره کرویات د Macro-ovalocytosis په حالت کې وي چې ورسره Anisocytosis او Poikylocytosis هم موجود وي. همدارنګه MCH هم لوړ وي. په محیطي وینه کې Neutrophil لوی او د Hyper segmented هستو لرونکې وي . سپین کرویات او دمویه صفیحات اکثره نورماله شمیره لري او په شدیدو حالاتو کې کیدای شي چې په کمه اندازه کم شي.

۲: په BM کې د Erythroid hyperplasia له کبله لویې Erythoid او Myeloid پیشقدمي (precursor) حجرې موجودې وي او Ineffective erythropoiesis مشاهده کېږي.

۳: د سیروم د Indirect Bilirubin کچه به لږه لوړه وي، همدرانګه د سرو کرویاتو د فولیټ سویه ښکته وي.

توپیري تشخیص

د **Vit B12** د کمښت سره:

د $Vit\ B_{12}$ په کمښت کې د سیروم د $Vit\ B_{12}$ سویه ښکته وي او ددې ویټامین منځنی میتابولیت (Methyl malonic acid) معلومول په ادرار کې د تشخیص سره مرسته کوي . د فولیت په

www.ketabton.com

کمښت کې د سرو کرویو د فولیت سویه کمه وي او ددې ویټامین منځنی میتابولیت (Homocystin) معلومول د تشخیص سره مرسته کوي .

د ناروغۍ درملنه

ناروغانو ته 1-5mg/day فولیټ د خولې له لارې د ۳-۴ اونیو لپاره توصیه کېږي. له زرقي لارې ورته ډیر کم ضرورت پیدا کېږي.دا باید په یاد ولرو چې د ویټامین B_{12} د کمښت په صورت کې باید فولیټ ورنکړل شي ځکه چې د وینې لوحه تغیروي او په پټه د عصبي ناروغیو د غیر رجعي پرمختګ لامل ګرځي. د ضرورت په وخت کې بلډ ترانسفیوژن هم اجراء کېږي .

د فولیت د کمښت په انیمیا کې لومړی د ناروغۍ علت پیدا او تداوي شي ورسره 1-5mg فولیک اسید د دری یا څلورو اونیو لپاره ورکول کېږي او زرقي اندازه یې 1mg د عضلي له لیاري د ۲-۴ ورځو لپاره د کورس مطابق ورکول کېږي (injectable solution 5mg/mL). په مزمنه سوء تغذي او په مل ابزارپشن اخته ناروغان فولیک اسید ته زیاته اړتیا لري چې باید د فولیک اسید دوامداره مستحضرات واخلي د درملنې په څلور پینځه ورځو کې د Reticulocyte شمیر زیاتیږي چې د درملنې په کامیابۍ دلالت کوي.

ماشومان د فولیت د کمښت سره د Vit C کمښت هم پیداکوي (د ویټامین سي او فولیک اسید تر مینځ کوم کیمیاوي تعامل وجود لري چې د فولیت کمبود د Vit C د کمښت لامل ګرځي) نو په دې اساس د فولیک اسید سره Vit C هم ماشوم ته ورکول کېږي .

Aplastic Anemia or BM Failure

پیژندنه

کله چې په ښکاره ډول سره په مخ عظم کې د وینې د hematopoietic stem cells د یوې بیلګې او یا ټولو حجراتو(erythroid , myeloid, megakaryocytic) مخکېنۍ (precursor) حجرې د کسبي او یا ولادي لامل له کبله کمې شي د Aplastic anemia په نوم یادېږي .
او یا په بل عبارت کله چې په ښکاره ډول سره د

Precursors

Marked reduction colony forming progenitor of mature granulocytes (CFUG-G)
Marked reduction colony forming progenitor of mature megakaryocyte (CFUG-M)
Marked reduction colony forming progenitor of mature erythroid cells (CFUG-E)
CD 34 Antigen bearing cell

www.ketabton.com

او **True stem cells** کموالی منځ ته راشي . د Aplastic anemia په نوم یادېږي.
پدې ناروغۍ کې د هیماتوپویتیک عدم کفایه په مخ عظم او وینه کې د cytotoxic T cell د فعالیدو په نتیجه کې مینځ ته راځي دغه حجرات gamma interferon, TNF تولیدوي چې د لومړنیو او وروستیو پروجینیتور حجراتو د منع کېدو لامل ګرځي .
د وینې ټول حجرات د هډوکې په مغز کې جوړېږي او دغه پروسه د Hematopoiesis په نامه یادېږي. د Hematopoietic cells کنترول او نظم د یو شمیر خلطي او حجروي فکتورونو په واسطه صورت نیسي چې دغه فکتورونه عبارت دي له

Colony stimulating factor erythropoietin
Colony stimulating factor thrombopoietin
Colony stimulating factor lymphopoietin

او هم د thymocyte څخه دي.
په غربي لیټرېچر کې د مخ عظم د عدم کفایې پېښې (hypo plastic , aplastic anemia) په هر میلون کې ۲-۳ واقعې راپور ورکړشوی ده اګر چې مطلقه ډاټا وجود نلري خو په هندوستان کې پېښې زیاتې دي .

په عمومي ډول سره نوموړې ناروغۍ په دوو میکانیزمونو منځ ته راځي:

۱: په مقداري ډول د هډوکې د مخ په stem cells کې کموالی منځته راځي.
۲: په وینه او د هډوکو په مخ کې cytotoxic T.cell فعالیږي او په نتیجه کې δ-interferon او TNF منځته راځي او د هډوکو د مخ د وړو او غټو Progenitor (اجدادي) حجراتو د منعه کېدو لامل ګرځي. کیدای شي چې د هډوکو د مغز یواځې یو لاین حجرات کم شي چې د aplasia single line په نوم او یا ټول حجرات کم شي بیا د All line aplasia په نوم یادیږي .
د نوموړې ناروغۍ لاملونه Congenital او یا Acquired وي کسبي ډول یې Idiopathic او یا ثانوي (secondary) وي .

Congenital or inherited causes

Congenital or inherited causes of aplastic anemia (20%) include the following:

- Patients usually have dysmorphic features or physical stigmata; on occasion,
- Marrow failure may be the initial presenting feature.
- Fanconi anemia
- Dyskeratosis congenita
- Cartilage-hair hypoplasia
- A megakaryocytic thrombocytopenia (thrombocytopenia-absent radius [TAR] syndrome)
- Shwachman-Diamond syndrome
- Dubowitz syndrome

www.ketabton.com

- Pearson syndrome
- Diamond-Blackfan syndrome
- Familial aplastic anemia

Acquired causes

Acquired causes of aplastic anemia (80%) include the following

- Idiopathic factors
- Infectious causes, such as hepatitis viruses, Epstein-Barr virus (EBV), human immunodeficiency virus (HIV), parvovirus, and mycobacteria
- Toxic exposure to radiation and chemicals, such as benzene
- Transfusional GVHD
- Orthotropic liver transplantation for fulminant hepatitis
- Pregnancy
- Eosinophilic fasciitis
- Drugs and elements, such as chloramphenicol, phenylbutazone, and gold, may cause aplasia of the marrow

Fanconi Syndrome

فانکوني سندروم د اپلاستیک کمخونی یوه جنتیکي ناروغۍ ده چې انتقال یې په Autosomal Recessive ډول صورت نیسي. همدارنګه له دې ناروغۍ سره یو ځای نورې ولادي انومالي ګانې (stigmata) لکه Brownish pigmentation of skin، Micro-ophthalmia، Squint، Micro-cephalous، Depressed & wide nasal bridge، د غټې ګوتې نشتوالی، د پښتورګو ولادي انومالي ګانې، ټیټه ونه (قد) او نور شامل دي. همدارنګه د نوموړو ناروغانو دماغي حالت هم له نارمل حالته ټیټ وي (subnormal) وي او پکې د thrombocytopenia اعراض لکه Petechia، bruising او نور موجود وي. د Neutropenia له کبله ناروغان انتان ته ډیر تمایل لري او د انیمیا ټول اعراض او علایم په کې د لیدو وړ وي.

همدارنګه hypogonadism، generalized hyperpigmentation of skin هم موجود وي که پورته انومالي موجود یا نه وي خو د ټولو څخه لومړی د ترومبوسایتوپینیا اعراض (پیتیشیا، بروسنګ او نور) او وروسته د RBC د کموالي اعراض او بیا د WBC اعراض او علایم منځ ته راځي.

Diagnosis: د وینې په محیطي smear کې Pancytopenia موجوده وي او ســــره کرویات Normochromic and Normocytic (75-100FL) وي. د Reticulocyte شمیره کم وي په ماشومانو کې د Hb-F سویه لوړه وي. د BM په معاینه کې یو Hypo cellular حالت موجود

www.ketabton.com

وي او شحمي نسج د BM زياته برخه اشغال کړي وي. همدارنګه په وينه کې د Erythropoietin سويه هم ممکن لوړوي.

درملنه (**Treatment**): انتان بايد له انتي بايوتيکو سره ودرمل شي او انيميا په صورت کې ناروغ ته Blood transfusion پکار دی. د شديدي وينې بهيدنې په صورت کې بايد ناروغ ته Packed platelet ورکړل شي.

په ۵۰٪ ناروغـانو کې د ماشومانو د BM د تنبيه لپاره Androgens ښه نتيجه ورکوي لکه Dura Bolin (Non-drolon deaconate) او Oxy-methanol توصيه کېږي څرنګه چې Oxy-methanol د دوامداره استعمال په نتيجه کې Hepatoma رامنځته کېږي نو ځکه Dura Bolin[37] ته ترجيح ورکول کېږي. په دې برخه کې وروستۍ درملنه د BMT(bone marrow transplantation) څخه عبارت ده خو قيمتي ده او د ولادي انومالۍ په برخه کې د جراحۍ سره مشوره په کار ده .

Acquired Aplastic Anemia

يو زيات شمېر فزيکي، کېمياوي او انتاني حالات د مخ عظم د شديد تخريب لامل ګرځي چې په نتيجه کې سخته pancytopenia مينځ ته راوړي او په BM کې يو هايپو سيلولر حالت موجود وي .

ددې ناروغۍ ۵۰٪ لاملونه د child hood په دوره کې لامعلوم نه دي کېدای شي يوائې خالص د سرو کرويو پيش قدمي (precursor) حجرې موجود نه وي چې د سرو کرويو د اپلازيا په نوم يادېږي د وينې د دوو او يا زياتو اجزاوو شديد خرابوالی د شديدې اپلازيا په نوم يادېږي . د نوموړې ناروغۍ 2-6/1 million پېښې راپور ورکړل شوی دي. لاملونه يې Idiopathic او ځينې يې د درملو ، کېمياوي موادو ، فزيکي حالاتو او انتاناتو په سير کې ليدل شوي دي.

د ناروغۍ لاملونه

۱: Idiopathic (25-50%)

---

[37] دورابولين : د انابوليک ستيروئيد په کتګورۍ کې شامل ده جينيريک نوم ئي non drolon phenyl propionate دی زرقي مستحضر ئي 25mg/cc دی په هره هفته کې 25-50mg پورې ورکول کېږي.

www.ketabton.com

۲: Immunologic suppression of hematopoiesis: چې د انتي باډیو اوcytotoxic T cells له امله منځ ته راځي او څرنګه چې یو شمیر ماشومان په امیونو سوپرېسیف درملو شفایاب شوي دي نو ممکن معافیتي میکانیزمونه پکې رول ولري.

۳: د hematopoiesis د غیر نورمال حجروي کنترول له امله منځ ته راځي.

۴:په ثانوي ډول سره د لاندې حالاتو له کبله هم نوموړې ناروغۍ منځته راځي:

الف: درمل ـ د Chloramphenicol د درمل په ۲۴۰۰۰-۶۰۰۰۰ پیښو کې یوه پېښه راپور ورکړل شوي ده په دې برخه کې نور درمل د سلفونامایډ، Phenylbutazone، Anlagen، Cimetidine، Phenytoin، Carbamazepine او Quinacrine څخه دي.

ب: **toxins or Chemical Material**: لکه DDT، Benzene، اروماتیك هایدروکاربنونه، دراندە فلزات لکه Gold او نور.

ج:**Radiation Ionizing**

د:انتانات (**viruses**)

Epstein bar Virus ، Paro Virus ،Hepatitis B,C&D ،(HIV) AIDS, cytomegalic virus , Myco bacterium tuberculosis others

ح:یو شمیر ناروغۍ لکه Preleukemia، Thymoma او هم ددې ناروغۍ په لاملونو کې (Paroxysmal Nocturnal Hemoglobin urea) PNH هم شامل دی چې کله کله ترې وروسته Aplastic anemia رامنځته شوې ده. په عمومي ډول سره داسې عقیده موجوده ده چې په دې ناروغۍ کې د BM د پیشقدمو (precursor)حجرو مقداري کموالې موجود وي او یا د Hematopoiesis په هورموني او cellular کنترول کې خرابوالې رامنځته کېږي یانې د معافیتي وسطـي افاتو (immune mediated injury) له کبله په Microenvironment باندې تاثیر کوي او د T- cell د بدلونونو په نتیجه کې د Hematopoiesis په هورموني او cellular کنترول کې خرابوالی رامنځته کېږي.

پورته مواد له دوو طرفو په ناروغ باندې اغیزې کوي.

اول: **Dose dependence**

که چېرې ځینې درمل په لوړ ډوز او یا په دوامدار ډول د اوږدې مودې لپاره استعمال شي، کیدای شي چې د مخ عظم د عدم کفایې لامل شي لکه د Benzene مشتقات، شعاع ته مخامخ کېدل (Ionization)، Arsenic (غیر عضوي ارسینیک)، Methotrexate (یو انتي میتابولایت

www.ketabton.com

درمل ده چې د خبیثه ناروغیو په درملنې کې هم استعمالیږي، د پیورین او پیریمیدین انا لوګونه او نور.

دوهم: **Drug Idiosyncrasy**

ځیني درمل تر ډوز پورې اړه نلري ولي د ځینو خلکو مخ عظم ددې له پاره اماده وي چې په Aplastic anemia اخته شي په دې برخه کې د Hematopoiesis په هورموني او cellular کنترول کې خرابوالی رامنځ ته کیږي. ددې لړ درمل د Phenyl butazone، Chloramphenicol (دغه درمل د دوز په اړوند هم تاثیر لري) ، سلفامیدونه، Diclofenac, ، Cimetidine ، insecticide د اختلاج ضد درمل (hydantoin, carbamazepine) او داسې نور و څخه دي. پورته درمل په ټولو کسانو کې د مخې عظم د عدم کفایې لامل نه ګرځي مګر په ځینو کسانو کې په نامعلوم میکانیزم د اپلاستیک انیمیا لامل کیدای شي.

۵: Hyper spleenism

۶: د کنسرې حجراتو او یا انساجو په واسطه د مخ عظم اشغالیدل

۷: په نادرو حالاتو کې د Vit B_{12} او فولیت کمښت

د ناروغۍ کلینیکي منظره:

کمخوني په قراره منځ ته راځي خو مقاومه او د پرمختګ په حالت کې وي ماشوم ته پرمختللې ضعیفتیا پیدا او ژر ستړی کیږي.

کلینیکي څرګندونې د ناروغۍ په شدت پورې اړه لري او په ناروغانو کې د هیموراژ علایم لکه: Epistaxis، Purpura، Ecchymosis او همدارنګه د Mucus membrane خونریزي لکه د وریو وینې کیدل د احشاوو خونریزي او یا هیماچوریا لیدل کیږي. د انساجو او احشاوو خونریزي غیر معمول ده. د ټولو څخه په اولو وختونو کې د Platelet د نیمه عمر (۷ - ۱۰ ورځې) د لنډوالي له کبله خونریزي منځته راځي داخلې قحفي خونریزي غیرمعمول او که پیدا شي د مرګ لامل ګرځي.

وریسې په دوهمه درجه کې په ناروغانو کې د انیمیا اعراض او علایم هم منځ ته راځي چې له یوې خوا مخ عظم Depressed او له بلې خوا په ناروغانو کې خونریزي موجوده وي Hepatomegaly او Splenomegaly موجوده نه وي.

د Leucopenia له کبله ناروغان انتاناتو ته ډیر تمایل لري. دغه ناروغان د تنفسي او هضمي سیستمونو په متکررو انتاناتو ډیر اخته کیږي. د لوکوپینیا ناروغان په کمو میاشتو کې

www.ketabton.com

د انتاناتو او خونريزي له کبله مري. که په ناروغ کې سردرد، Irritability، Drowsiness او نورې نيورولجيکې نيمګړتياوې رامنځته شي نو په داخل قحفي خونريزۍ دلالت کوي چې لامل يې د Platelet کموالی او شدت يې د Platelet په شمير پورې اړه لري.
د لابراتوار له نظره دا ناروغۍ په دوه ډوله ويشل شوې ده:
الف:**Severe Aplastic Anemia**:
چې پدې کې PMN<500/cumm، Platelets<20000/cumm او Reticulocytes<1% وي. او د مخ عظم هيماتوپويتيک حجرات د ۲۵٪ څخه کم وي په Extreme neutropenia <200cumm کې د ناروغۍ انزار خراب وي.
Mild Aplastic Anemia: B: هغه انيمياوې دي چې پورته Criteria ونلري.
تشخيص: په ماشومانو کې اکثرا pancytopenia موجوده وي ځينې ناروغان په شروع کې bicytopenia او بيا pancytopenia ته پرمختګ کوي. هغه کوچنيان چې په دوامدار ډول په شديدو انتاني ناروغيو، انيمياوو او يا خونريزيو اخته کېږي نو د اپلاستيک انيميا د موجوديت لپاره بايد پرې تحقيق وشي.
د ناروغانو په محيطي وينه کې Normochromic Normocytic Anemia او leucopenia موجوده (PMN<1500/cumm)وي،دمويه صفيحات له 20000/cumm او يا 50000/cumm څخه کم وي اوهم Reticulocytes له 1% څخه کم وي.
د تشخيص بنستيز خبره د BM Aspiration ده BM Aspiration هميشه وچ (dry tap) او کافي نه وي.
د trephine (a crown saw for removing a circular disk of bone chiefly from the skull) په واسطه مخ عظم شديداً هايپو سيلولر او ځای يې شحمي انساجو او lymphocytes نيولی وي نو يو بشپړ Hypo cellular حالت (د Erythroid، Myeloid او Megakaryocytic سلسلې په واضح ډول سره کمې وي) ليدل کېږي د بورې (sucrose) يا Ham تستونه د Paroxysmal Nocturnal Hemoglobin urea د ردولو لپاره اجراکېږي که چېري په BM کې ۷۰٪ لمفوسايت وليدل شي نو په خرابو انزارو دلالت کوي.
د ناروغۍ تفريقي تشخيص:

www.ketabton.com

۱: **Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP)**: پدې ناروغۍ کې خونریزي شدیده وي خو انیمیا شدیده نه وي حال دا چې په AA کې خونریزي برابره خو انیمیا شدیده وي.

۲: **Pre-leukemia or Leukemia**: کچېرې په هایپو پلاستیک مخ عظم کې د سرو کرویو په پیش قدمو حجراتو کې میګالوبلاستیک بدلونونه او محیطي وینه کې ملتهې نوکلیتد حجرات ولیدل شي نو لیوکېمیا حالت ته فکر کېږي او هم پدې ناروغۍ کې Spleen او Liver او لمفاوي عقداتو غټوالی موجود وي خو په AA کې نه غټیږي.

۳: **Sepsis and DIC** او ۴: **Hyperspleenism**

د ناروغۍ درملنه:

اول تقویوي درملنه :

د ناروغۍ د مړینې لوی لاملونه انتانات او خونریزي ده.

۱: ناروغان تقویوي درملنې ته اړتیا لري او باید تقویه شي .

۲: ټول هغه ضرري درمل او Toxin چې ناروغ ورسره مخ دی باید منعه شي.

۳: په aplastic anemia اخته ناروغان چې د neutropenia سره ملګري وي او یا د immunosuppressive درملنې لاندې وي باید د اومو غوښو او د شیدو د محصولاتو څخه چې داتنان د خوړېدو امکانات پکې ډیر دي په احطیات سره استعمال شي او هم هغه ناروغان چې steroids or CSA درملنې لاندې وي په غذایي رژیم کې یې ورته مالګه کمه ورکړای شي او هم ناروغان د هغه فزیکي فعالیت څخه چې د ترضیض خطره وی وساتل شي د neutropenia په وخت کې د ټولنې د کسبي انتان خطر ماشوم ته زیاتیږي .

۴: د ناروغ انتان باید د Parenteral انتي بیوتیکو په واسطه تداوي شي د انتان د مخنیوې لپاره خاص اهتمامات لکه د حفظ الصحې ساتنه ورځنې حمام کول او نور په نظر کې وي .د انتي بیوتیکو د وقایوي استعمال څخه ډډه وشي څرنګه چې نوموړې ماشومان اکثرا تبه لري نو داتنان په وختي کشف او دمکروب په تجرید کې د موثرې درملنې لپاره کوشش ضروري ده. بهتره خبره ده چې انتي بیوتیک په combination ډول سره , aminoglycoside (metronidazole +third generation cephalosporin)استعمال شي .

۵: د ناروغ انیمیا باید د Packed RBC په واسطه درملنه وشي.

www.ketabton.com

۶: د وینې بهیدنې حملاتو د مخنیوې لپاره Platelet transfusion اجراکېږي او حتی ځینې عقیده لري چې د Platelet دکمبود په شدیدو حالاتو کې د وینې بهیدنې حملاتو د مخنیوې لپاره په وقایوي ډول سره Platelet باید ورکړه شي او Platelet د 20000/cumm څخه لوړ وساتل شي .

۷: ددې ناروغانو پرلپسې مراقبت په OPD کې ضروري خبره ده.

دویم Definitive درملنه:

د شدیـدې AA بنستیز او مشهـوره درملنـه دBMT (Bone Marrow Transplantation) ده خو ډیره ګرانه ده.

د AA درملنه د اوسني طبابت یو پیچلې موضوع ده چې د ډاکترانو پام یې ځان ته اړولی ده دغه ماشومان د ډاکترانو یو منظم ټیم او یو مجهز مرکز ته اړتیا لري . د ماشوم د موراو پلار د عایداتو پوښتنه ضروري ده او د هغوی د کوچنیانو درملنې د قیمت په باب ور سره خبره په کار ده تر څو مناسبه درملنه انتخاب شي .په هر صورت د ناروغانو کمخوني باید د وینې د ترانسفیوژن په ذریعه تداوي شي که د هیموسایدروسیس خطر موجود وي باید ایرن چیلیټینګ مستحضرات هم توصیه شي د انتاناتو د کنترول لپاره والدینو سره د هغوی د کوچنیانو د نظافت په پاک ساتلو خبرې وشي او لازمي مشوري ورکړل شي (نوکان په منظم ډول واخیستل شي ،هره ورځ کالي بدل شي، روزانه کوچنی پاک ووینځل شي ، مخکې د خوراک څخه د لاسونو وینځل) د غذایي رژیم په اړه کوچنیانو ته تازه پاخه شوي نرم خواړه چې هډوکي او د ماهیانو شغې ونلري توصیه شي تر څو د خولې د مخاطي غشاء د ترضیض لامل نه شي د واټر بورن ناروغیو د مخنیوې په خاطر ماشوم ته پخې اوبه ورکړل شي میوه جات مخکې د مصرف څخه ووینځل شي .

د خفیفو او شدیدو اشکالو بالخاصه درملنه په لاندې ډول سره مطالعه کوو

الف: mild aplastic anemia

ددې ناروغانو د تماس څخه باید ټول لاملي عوامل لري شي او ورسره باید اندروجن لکه oxy methanol یا stanazol (2-3mg/kg/day) تر هغه وخته ورکول کېږي چې یو ښه هیماتولوژیک عکس العمل لاس ته نه وي راغلی کله چې ښه والی حاصل شو درملنه تدریجاً قطع کېږي .

www.ketabton.com

ب- **sever aplastic anemia**: که چېرې د والدینو اقتصادي حالت ښه وي د مخ عظم په ترانس پلانتیشن په قیمت او څرنګوالي خبره وشي چې دا ستاسو د ماشوم یواځېنۍ درملنه ده او تقریباً ۶۵-۸۰٪ ناروغان پدې درملنې سره ځواب وایي.

هغه والدین چې **BMT** وس نه لري نو د **BMT** ښه نعم البدل د Immunosuppressive therapy (IST) درملو استعمال دی چې پدې لړ کې لاندې درمل ډېر مشهور دي:

۱: **ALG[38] (Anti Lymphocyte Globulin):**

۲: **ATG (Anti Thymocyte Globulin):** - پورته دواړه درمل 10-15mg/Kg/day د څلورو ورځو لپاره IV ورکول کېږي د درملنې ځواب یې ۵۰٪ دی.

۳: **cyclosporine-A** [39]**:** دغه درمل 8-10mg/Kg/day د خولې له لارې د شپږو میاشتو لپاره ورکول کېږي. د درملنې اغیزې یې د پورتنیو درملو په څیر دي.

دغه پورته درمل په یواځې ډول او یا د Methyl Prednisolone او یا نورو Androgens سره یو ځای ورکول کېږي. د Methyl prednisolone اندازه 10-20mg/Kg/day پورې دی.

۴: **Hemolytic Growth Factor:** - پدې لړ کې لاندې درمل مشهور دي:

Granulocyte colony stimulating factor (G-CSF)
Recombinant Human Interleukin-3
Recombinant Human Erythropoietin

پورته درمل بیلابیلې نتیجې ورکوي.

د لسو کالو څخه کم عمره ماشومانو کې د Immunosuppressive درملو نتیجه نسبت BMT ته ښکته ده. همدارنګه Corticosteroid هم په یواځې ډول نتیجه نه ورکوي. د مثال په توګه د ۱۰-۱۵ ورځو لپاره د Methyl prednisolone توصیه کول یواځې ۲۰-۲۵ ٪ پورې نتیجه ورکوي. په Mild/moderate AA کې تقویوې درملنه ترسره کېږي او ناروغانو ته Androgen

---

[38] **ALG** (ATG has 2 origins, horse and rabbit) د انفیوژن په ډول (20mg/kg/day) د ۴-۶ ساعتو لپاره اته ورځې په پرلپسې ډول سره ورکول کېږي.
(horse ATG as first-line IST for aplastic anemia)

[39] **Cyclosporine** یو معافیتي انحطاطي درمل ده محلول ئې 100mg/cc او زرقي مستحضر ئې 50mg/cc کې دی په اولو ۱۴ ورځو کې 8mg/kg/day اته ، دولس ساعته بعد په کسري دوزونو او بیا 15mg/kg/day د اینده ۱۴ ورځو لپاره دمینتینانس په ډول ورکول کېږي.

www.ketabton.com

2mg/Kg/day د ۳-۲ میاشتو لپاره ورکول کېږي. د درملنې ځواب ښه دی خو امکان لري چې اوږدې درملنې ته هم اړتیا پیښه شي.
ج: تقویوي درملنه – د ناروغ حفظ الصحه مراعت او د انتان د درملنې لپاره وسیع الساحه انتي بیو تیک استعمال شي.

Medication Summary

د aplastic anemia په پېښو کې د **pharmacotherapy** موخې د ناروغیو کمول،د اختلاطاتو وقایه کول اود malignancy له منځه وړل دي. د Immunosuppressive درملنه د ATG, CSA او methylprednisolone سره چې د cytokine تقویه کول ورسره ملګرې او یا نه وي په combination ډول سره صورت نیسي. اګر چې ATG او CSA په ځانګړي ډول د aplastic anemia په درملنه کې هم ځواب وايي لاکن په combination ډول سره د درملو استعمال امید ښنونکی ځواب منځ ته راوړي . د G-CSF او GM-CSF د Cytokine په تقویه کولوسره د refractory infection په حالاتو کې استعمالېږي .

Hemolytic Anemia

په عمومي ډول سره د سرو حجرو عمر په منځني ډول د ۱۲۰ ورځو په شاوخوا کې دی په Hemolytic anemiaوو کې د سرو حجرو عمر کمیږي د سرو حجرو د عمر کموالی د خامو (premature) او غیرنورمال سرو حجرو د زیات تخریب له کبله دی. که چېري یواځې د سرو حجرو تخریب د Hemolytic anemia لپاره یواځېنۍ ځانګړنه (Criteria) ونیسو، نو باید هغه کمخوني چې د Vit B_{12} او Folic acid د کمښت له کبله منځته راځي او یا د مزمنو انتاتو له امله منځته راځي هم باید د Hemolytic anemia تر طبقه بندۍ لاندې راوړو خو خبره داسې نه ده نو د Hemolytic anemia وو په ناروغانو کې علاوه له Hemolysis څخه ارتروپویسیس (Erythropoiesis) هم خرابیږي چې په دې بنسټ هیمولایتیك انیما په لاندې ډول تعریفوو.

تعریف

د سرو کرویاتو د تخریب زیاتوالی او ورسره یوځای د Erythropoiesis زیاتوالي ته Hemolytic anemia وايي د Erythropoiesis زیاتوالی د Reticulocyte د اندازه کولو په واسطه معلومیږی

د لاندې دوو حالاتو له امله په وینه کې د **RBC** تخریب منځ ته راځي :

اول : په خپله د سرو کرویاتو نیمګړتیاوې (**Abnormality**):

www.ketabton.com

چې د سرو کرویو د Abnormality له کبله سره کرویات دا وړتیا پیدا کوي چې د نارمل میکانیزم په واسطه مخکې له وخته تخریب شي. چې نوموړې حالت ته د سرو کوریو داخلي (Intrinsic) نیګرتیاوې او یا د سرو کوریو داخلي ولادي (Inherited) نیګرتیاوې وایي.

د انحلالي کمخونیو د سرو کوریو داخلي (Intrinsic) لاملونه

1: Intra Corpuscular Defects:

a- Hereditary red blood cell enzyme deficiency:

G6PD-D, Pyruvate kinas deficiency, Hexokinase deficiency

b-Hereditary defect of red cell membrane:

Hereditary spherocytosis, Eliptocytosis

c- Ineffective erythropoesis:

Thalassemia (α, β)

d- Hemoglobinopathies:

Sickle cell anemia and Hemoglobin C,D or E disease etc.

e- Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria

f- Infantile Pyknocytosis

دویم: د سرو کروياتو د محیط بدلونونه:

په دې حالت کې د سرو کروياتو په محیط کې بدلونونه منځ ته راځي او په نتیجه کې RBC مخکې له وخته تخریبیږي. په دې حالت کې سرې کوروې نورمالې وي لاکن د هغوی عمر د محیطي بدلونونو له امله لنډ وي چې دغه ډول ته خارجي لاملونه (Extrinsic Causes) وايي.

2: Extra-corpuscular Defects

a:[40]Immune-hemolytic anemia

Isoimmunization eg. Rh and ABO incompatibility, Autoimmunization

b: **Infectious**: malaria, Kalazar, Disseminated TB or Chronic infection

---

[40] معافیتي هیمولایتیک انیمیا د کلینیکې بې نظمیو یو ګروپ ده چې دسرو کرویو د نیمه ژوند د کموالي سره ملګری وي کوم چې دسرو کرویو د جدا رد انتي باډیو (Immune globulin) د موجودیت له امله منځ ته راځي او په دوه برخو وېشل شوی

۱ **Iso Immune hemolytic anemia:** Iso immune hemolysis: د IgG انتي باډي په واسطه چې exogenous منشا لري منځ ته راځي (Rh, ABO incompatibility induced neonatal hemolytic anemia)

۲ **Auto Immune verities:** auto immune hemolytic anemia: auto immune hemolytic anemia: د هغې انتي باډي له کبله چې endogenously منشا لري منځ ته راځي. پدې ناروغیو کې هیمولایسیز د اوتو ایمیونیتې له کبله کوم چې دسرو کرویو په ضد د وجود په داخل کې منځ ته راځي د سرو کرویو نیمه ژوند لنډوي اوپه مخ عظم کې د معاوضوي ځواب له کبله د erythropoiesis زیاتوالی موجود وي.

www.ketabton.com

C: Shistocytic: DIC, HUS

د هیمولایټیک انیمیا لابراتواري تشخیص: د هیمولایټیک انیمیا لابراتواري بدلونونه په دوو کټه ګوریو ویشل کېږي.

اول :هغه بدلونونه چې د Red cell generation پورې اړه لري په لاندې ډول دي.

الف - په ساده ډول سره د محیطي وینې د سمیر کتنه :

په محیطي وینه کې Burr cells (Tear drop cells) یعنې د اوښو د قطرو په شان حجرات او مات شوي سره کرویات په داخل وعایي Hemolysis دلالت کوي. د Spherocyte حجراتو، Sickle cells حجراتو او د ملاریا پرازیت موجودیت د ناروغ په وینه کې د هیمولایزیس د ناروغۍ د لاملي عامل لپاره ځانګړې ارزښت لري. علاوه له دې څخه چې په دوران کې د Reticulocyte حجراتو شمېره زیاته وي هسته لرونکې او Polychromasia سره کرویات هم په دوران کې لیدل کېږي.

ب: د ریتیکېولوسایت د شمیر زیاتوالی:

څرنګه چې په Hemolytic anemia کې هایپوکسیا منځته راځي نو د Hypoxia له کبله د هډوکو مغز تنبیه کېږي یانې د Erythropoietin سویه لوړېږي او د هډوکو مغز تنبیه کوي چې په نتیجه کې له نورمال حالت څخه زیات ځوان سره کرویات (Reticulocyte) دوران ته ننوځي (compensatory erythropoiesis) او په وینه کې یې اندازه څو چنده زیاتیږي. د Reticulocyte حجراتو د شمېرې زیاتوالی پرته له Hemolytic anemia وو څخه په نورو هیموراژیکو او د Hematinic درملو د ښه ځواب په حالاتو کې هم منځ ته راځي چې باید په نظر کې وي.

همدارنګه د BM د سرو کرویاتود سلسلې د Hyperplasia له کبله د Erythroid او Myeloid تناسب له نورمال حالت (2:1) څخه (4:1) ته راټیټیږي. او د همدې فعالیت په نتیجه کې BM Hyperplasia منځته راځي چې د BM د Expansion لامل ګرځي او په نتیجه کې د قشري هډوکو په Inner tube کې Pressure atrophy او په Outer tube کې یې Neuosteogenesis منځته راځي چې د هډوکو د سوء شکل لامل ګرځي دغه حالت په ځانګړي ډول سره د کوپړۍ ، Phalanges او Metacarpus هډوکو کې ډیر ښکاره وي .

دویم یو شمیر هغه بدلونونه چې په **Red cell distraction** پورې اړه لري په لاندې ډول دي

www.ketabton.com

الف :په دې ناروغۍ کې د Indirect bilirubin کچه په وینه کې او د Urobilinogen کچه په ادرار کې پورته ځي خو په ټولو حالاتو کې نوموړې ټسټ ډیر کامیاب ټیسټ نه دی ځکه چې په متوسطه اندازه Hemolysis کې ځیګر ددې وړتیا لري چې دغه نیمګړتیا جبیره کړي مګر په ډیرو سختو حالاتو کې د غیر مستقیم بیلروبین Indirect Bilirubin (I.B) سویه په وینه کې او د Urobilinogen سویه په ادرار کې لوړه وي.

ب :پدې ناروغۍ کې د پلازما د Hemoglobin سویه له نورمال حالت څخه (>4mg/dL) لوړیږي او په ناروغانو کې د Hemoglobinuria او Hemosidrinuria موجودیت په داخل وعایي Hemolysis باندې دلالت کوي چې په کې د ادرار رنګ د تور چای په شان وي.

ت :څرنګه چې د Hemolysis له کبله زیات اندازه اوسپنه د وجود په داخل کې ازادیږي . نوموړې اوسپنه د وجود له نارملو ذخیرو څخه زیاته وي نو د وجود په مختلفو اورګانونو لکه ځګر، توری، زړه ، انډوکرایني غدرملتو او نورو انساجو کې د هیموسیډرین په ډول ذخیره کیږي د همدې اورګانونو او نورو عمده غړو د دندو د خرابوالي لامل ګرځي.

ج-د پلازما هیپتوګلوبین (Haptoglobin) کموالی: په داخلي وعایي Hemolysis کې دوراني Hb له Haptoglobin سره یوځای کیږي او Haptoglobin-Hb.complex جوړوي . نو پدې ډول د Haptoglobin کچه ښکته راځي چې نورماله اندازه یې له 20-200µg/dL پورې ده. (په Neonatal کې د Haptoglobin سویه په نورمال ډول سره هم ښکته وي).

د - د پلازما د هیموپکسین **(Hemopexin)** کموالی:

دا یو β-globulin دی چې په پلازما کې د Free hemoglobin د جلا شوي Hem سره یو ځای کیږي او پدې ډول د پلازما د Hemopexin سویه راټیټیږي.

ر:د سیروم Lactate Dehydrogenase او د سیروم Car boxy-hemoglobin سویه زیاتیږي.

ز :وروستۍ معاینه د Chromium-52 په واسطه د RBC د دقیق عمر معلومول دي چې د سرو کرویاتو نورمال نیمه عمر کم وي.

Defects of Erythrocyte Membrane
Hereditary Spherocytosis

دغه ناروغۍ د وینې د سرو کرویاتو د ارثي بې نظمیو یو معمول ناروغۍ ده چې د ماشوم له Neonatal ژوند څخه پیلیږي او د ناروغ تر دویمې لسیزې (Decade) پورې ادامه لري او یو

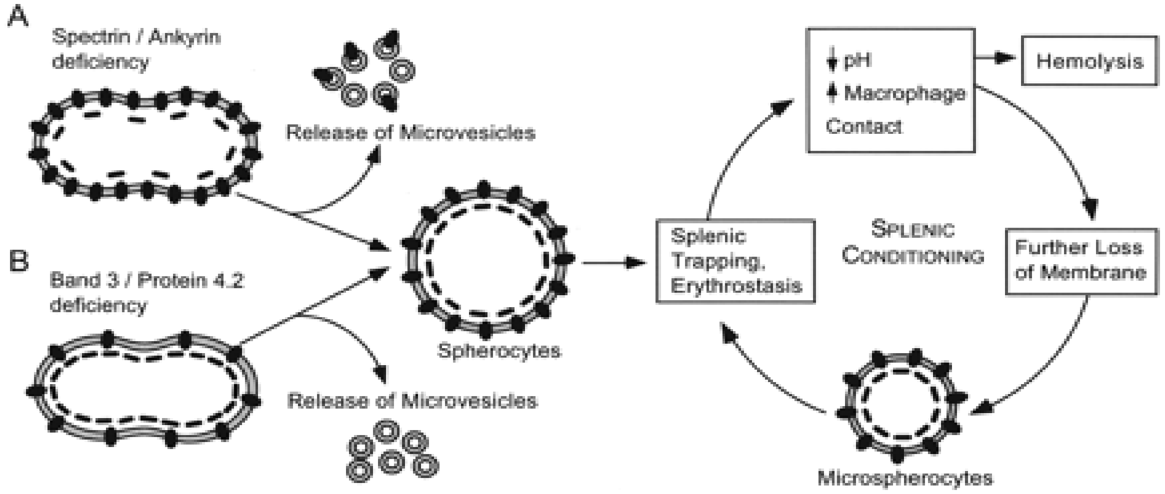
www.ketabton.com

Autosomal dominant ناروغۍ ده.ارثي spherocytosis د والدينو څخه اولاد ته ۵۰ ٪ د ميراث چانس لري .

په spherocytosis کې د ماشومانو د سرو کريو ديوال د جينيتيکو ستونځو له امله ماتېدونکی وي سرې کوروېې په اولو وختونو کې د ګردې کلچې په ډول چې منځنۍ برخه يې ښکته وي نورمال شکل لري او د وخت په تېريدو سره کله چې د توري څخه وځي د سرو کريو د کلچې منځنۍ قبضه له منځه ځي او سره حجرات spherical يا محدب الطرفين ډول اختياروي چې دغه ډول سرې حجرې په دوران کې په اسانۍ سره تخريببږي او نيمه ژوند يې ۱۰-۳۰ ورځو ته ښکته کېږي .

Pathogenesis

د سرو کروياتو stromal يا قاعدوي پروتينونو spectrum او ankyrin جوړښت کميږي او هم unstable وي چې د سرو کريوو له جدار سره يوځای کېږي او سره کرويات خرابوي . نو له همدې کبله سره کرويات ماتيدونکي او په آسانۍ سره تغير شکل نشي کولی په نتيجه کې سره کريويات په توري کې بند پاتې کېږي او د هغوی sequestration صورت نيسي او له بلې خوا څخه دغه stasis ، hypoxia او Metabolic acidosis د سرو حجرو glycolysis کموي نو د ATP د کموالي لامل ګرځي.



او هم Phospholipids ، Cholesterol پروتين کميږي دا ميتابوليك بدلونونه د سرو حجرو د جدار د کميدو لامل ګرځي او په نتيجه کې د سرو کريوو Surface area کميږي او حجم يې نه کميږي. نو سره حجرات spherical يا محدب الطرفين (Biconvex) ډول اختياروي چې spheroidal حجرات په spleen کې ساتل کېږي او بيا تجزيه کېږي .

www.ketabton.com

Clinical Feature

Newborn Period:۱

د کمخونې د اعراضو څخه علاوه په زیاتو نیمایي پیښو کې Hyperbilirobinemia موجود وي.که چېرې ژیړی شدید وي ممکن Phototherapy او Exchange blood transfusion ته اړتیا پیدا شي. Splenomegaly غیر معمول او د ناروغۍ تشخیص هم مشکل دی. Reticulocytosis په مختلفو درجو موجود وي.

۲:د ناروغ په لومړنیو څو میاشتو کې اکثره ناروغان خاسف او ضعیف زیړی لري په ۵۰٪ پیښو کې توری غټ وي د ناروغۍ انیمیا کیدای شي چې ډیره شدیده شي چې ددې علت به د hemolysis او فزیولوژیکې anemia یو ځای والی وي ځکه چې په دی سن کې فزیولوژیکه anemia پیداکیږي د شدیدې انیمیا په صورت کې Blood transfusion ته اړتیا پیدا کیږي.

۳:د ناروغ د **Childhood** په مرحله کې: د ماشوم د ژوند پدې مرحله کې په ماشومانو کې تکراري زیړی او مزمنه انیمیا موجوده وي نوموړې ماشومان د Chronic anemia له کبله ډیر ناروغه معلومیږي د ماشومانو وده او ارتقاء په وصفي ډول نه متاثره کیږي.

How to palpate for splenomegaly

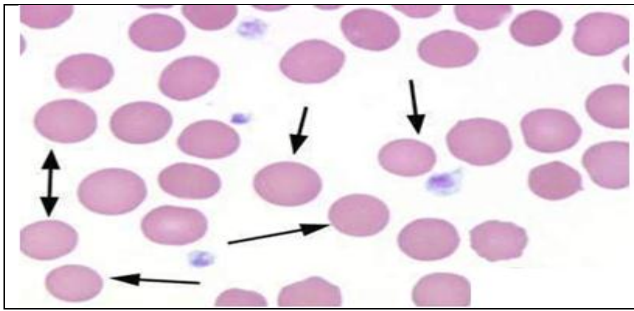
Detecting splenomegaly requires skillful and gentle palpation to avoid rupturing the enlarged spleen. Follow these steps carefully:

- Place the patient in the supine position, and stand at her right side. Place your left hand under the left costovertebral angle, and push lightly to move the spleen forward. Then press your right hand gently under the left front costal margin.
- Have the patient take a deep breath and then exhale. As she exhales, move your right hand along the tissue contours under the border of the ribs, feeling for the spleen's edge. The enlarged spleen should feel like a firm mass that bumps against your fingers. Remember to begin palpation low enough in the abdomen to catch the edge of a massiv spleen.
- Grade the splenomegaly as slight (½" to 1½" [1 to 4 cm] below the costal margin), moderate (1½ to 3" [4 to 8 cm] below the costal margin), or great (greater than or equal to 3" [8 cm] below the costal margin).
- Reposition the patient on her right side with her hips and knees flexed slightly to move the spleen forward. Then repeat the palpation procedure.

www.ketabton.com

د ناروغۍ په ۷۵-۹۰٪ پیښو کې د ناروغۍ د شدت د تاثیر له کبله Extra medullary hematopoiesis او Hepato splenomegaly موجوده وي په ناروغانو کې Gallstone او Chronic leg ulcer اکثره موجود وي. ولي په Childhood کې غیر معمول دی. انتانات د ناروغۍ د شدید بحران (Crisis) لپاره زمینه برابروي او Crisis ممکن د Hemolysis تر زیاتوالي Thrombosis او Aplasia پورې تعلق ولري.

لابراتواري تشخیص: په محیطي وینه کې Micro spherocytosis (داسې حجرات چې پرته له مرکزي خسافت څخه وي) موجود وي.



A variety of spherical forms are seen in hereditary spherocytosis.
The cells depicted in this image are from a patient with hereditary spherocytosis.

د وینې د سرو کرویاتو MCH نورمال لیکن MCHC لوړ وي MCV یې نورمال او یا لوړ وي همدارنګه د Reticulocytes (immature red blood cells) اندازه او Indirect bilirubin سویې لوړې وي. له Hypotonic سالین سره د یو ځای کېدو په صورت کې د وینې د سرو کورویاتو د غشا د ماتیدو او انحلال ورتیا (Osmotic fragility) زیاتیږي او په خاص حرارت کې د سرو کرویاتو د ۲۴ ساعته ساتنې (Incubation) څخه وروسته (incubated fragility) له حده زیاته زیاتیږي. په ناروغانو کې 1Coomb's test منفي وي مثبت Comb's test په Immune-hemolytic anemia دلالت کوي. د هیموګلوبین Electrophoretic motility نورماله وي. ددې ناروغۍ د تشخیص لپاره د Auto hemolysis test څخه هم کار اخیستل کېږي. پدې ډول چې که نورماله وینه تر پاکو او معقمو شرایطو لاندې د ۴۸ ساعتو لپاره په ۳۷ درجو سانتي ګراد کې وساتو یواځې ۵ ٪ سره حجرات لایس کېږي. پداسې حال کې چې په Hereditary spherocytosis کې دغه اندازه ۱۵-۴۵٪ ته لوړیږي. په ارثي spherocytosis کې د سیروم د bilirubin او LDH (lactate dehydrogenase) انزایم دواړو سویې لوړې وي.

د ناروغۍ توپیري تشخیص: د هیمولایزس د نورو ولادي او کسبي حالاتو سره فرق وشي.

www.ketabton.com

۱: **Acquired Spherocytosis** : په کسبي ډول کې spherocytosis ښکاره او Comb's Test[41] مثبت وي او دا پیښنه په autoimmune hemolytic anemia کې لیدل کېږي.
۲: **G6PD Deficiency**: دلته هم یو اندازه Spherocyte حجرات په دوران کې لیدل کېږي مګر پدې ناروغۍ کې د انزایم کموالی او د oxidant موادو سره د مخامخ کېدو تاریخچه موجوده وي.
۳: **ABO Incompatibility** : د ABO Incompatibility لپاره د مور او ما شوم د وینې د ګروپو معلومول په تشخیص کې مرسته کوي.
۴: **Chronic Infant and Childhood Cirrhosis** : دلته ځینې spherocyte حجرات په دوران کې لیدل کېږي ولې د نورو کلینیکي اعراضو او علایمو موجودېت په تفریقي تشخیص کې مرسته کوي.

د ناروغۍ درملنه

۱:ناروغان تقویه شي او د Megaloblastosis او Red cell hypoplasia د مخنیوې لپاره folat کوچني ته ورکړل شي.
۲: انیمیا د blood transfusion په واسطه تداوي شي.
۳: کلینیکي اعراض او لابراتواري څرګندونې د Spleenictomy په واسطه اصلاح کېږي.
۴:د ناروغانو Spleenictomy باید تر ۵ - ۶ کلنۍ پورې وځنډېږي (ځکه چې له دي سن څخه مخکې د انتان په مقابل کې د ماشومانو مقاومت ډیر کمزورى وي) مګر بیا هم په عمومي صورت سره له Spleenictomy څخه وروسته د صاعقـوي انتاناتو (Fulminant infection) منځته راتګ امکانات زیات دي.
۵: د gallstones په صورت کې د جراحي په واسطه د صفرا د کڅوړې ایستل ضروري دي.

Sickle cell Anemia

تعریف

نوموړې ناروغۍ د هیموګلوبین د ترکیب یو ارثي (inherited disorder) ستونزه ده چې د normocytic hemolytic کمخونې لامل ګرځي د سرو حجرو شکل په sickle shape بدلېږي

[41] 1-Whether the blood contains antibodies that can destroy red blood cells.This is called the Coombs' test

www.ketabton.com

چې د وړو اوعیو د بندش لامل او په نتیجه کې د لرې (distal) انساجو ischemia او necrosis منځ ته راوړي چې د عضلي اسکلتي برخو دردونه واقع کېږي د اوعیو د ischemia او د ماشوم د مقاومت خرابوالی د شدیدو اختلاطاتو لامل ګرځي یاده د وي چې د ناروغۍ فوکس یواځې په homozygous hemoglobin SS باندې دی.

Incidence: نوموړې ناروغۍ یو ارثي تشوش ده چې پېښې یې معمولاً په امریکایي، افریقایي تور پوستو او د مرکزي هندوستان په اصلي قبیلو (aboriginal tribes)، ترکیه، یونان او ایتالیا کې لیدل کېږي. په هندوستان کې نږدې شل میلیونه خلك پدې ناروغۍ اخته دي.

Pathogenesis:

Sickle cell ناروغۍ د β-globin د جین د له منځه تګ له کبله کوم چې په یوولسم نمبر کروزوم کې واقع دی منځ ته راځي چې په دې حالت کې د β polypeptide د ځنځیر په ۶ موقعت باندې د glutamic acid پر ځای په غیر نورمال ډول valine موقیعت نیسي.

Hb-S چې د Sickle Cell Anemia د هیموګلوبین څخه ده له نارمل هیموګلوبین (Hb A) څخه فرق لري.

په عمومي ډول سره Hb-S د Oxygenated په حالت کې نورمال وي. ولې د RBC لور ډوله ډول (Sickle) د سرو کریوو د Hb-S د Deoxygenated مالیکول د پولیمرایزیشن نتیجه ده چې په کې حجرات په یو خط باندې راجمع کېږي (Stacked linearly) او کله چې بیرته سره کرویات بااکسیجنه (Reoxygenated RBC) شي نو Hb بیرته نومال حالت ته ګرځي دا درمل مدار sickling د حجراتو جدار نیمګړی کوي باید ووایو چې د Sickling حالت په vitro کې مشاهده شوي دی.

په Heterozygote حالاتو (sickle cell trait) کې یواځې په یو ځنځیر کې ارثي تغیر (mutant chain) موجود وي په دې حالت کې سره حجرات تر ۳۰-۴۰ ٪ پورې د HbS درلودونکې وي په نورمالو فزیولوجیکو حالتو کې Sickling نه واقع کېږي او نوموړې ډول معمولاً Asymptomatic او سلیم کلینیکي سیر لري او دځینو نورو شدیدو انوکسیك حالاتو د یو ځای کیدو په صورت کې بیا د کلینیکي منظرې لامل ګرځي د ناروغۍ Sickle cell trait ډول د فالسیفاروم (PF) ملاریا په مقابل کې مقاومت لري.

د Sickle cell trait ناروغانو د چپ بډوډي څخه په بنفسي ډول hematuria منځ ته راتلی شي خو خونریزي اکثرا خفیفه او په نادر ډول سره blood transfusion ته ضرورت

www.ketabton.com

پېښېږي. د Sickle cell trait په ناروغانو کې اکثرا د enuresis پېښې ډېرې لیدل کېږي ځکه چې په دې ناروغۍ کې بډوډي د ادرار مناسب غلظت نه شي برابرولی .

په Homozygote ډول کې چې ټول Hb د Hb-ss څخه وي د همیشه لپاره د Sickle Cell ناروغۍ ښیې. د Anoxia او Acidosis له کبله سره کرویات د Sickle خواته تغیر ډول اختیاروي بدشکله ،کاږه واږه او لور ډوله سره کرویات (Distorted cells) د کپیلري د بندیدو لامل ګرځي او Anoxemia منځته راځي. انوکسیا د sickling د لا زیاتیدو لپاره رهنمایي کوي.بالاخره د وجود په مختلفو انساجو او اورګانونو کې لکه ځګر، توری ، عضلاتو او هډوکو کې د شعریه اوعیو د بندیدو له کبله انفارکشن واقع کېږي چې دغه انفارکشن په ځګر او توري کې په فبروسیس سره تعقیبیږي. د Anoxia او Acidosis په خوا کې نور غیر پیژندل شوي فکتورونه هم ممکن د RBC د Sickling د پرمختګ لامل وګرځي.

په دغو ناروغانو کې د انفکشن له کبله تبه، کانګې، اسهال او زیاتې خولې منځته راځي چې د Hem concentration او Anoxia لامل کېږي. او په نتیجه کې capillaries د بندرمل لي (Sledging) خواته وړي. که چېري اتفاقاً د تنفسي سیستم افات واقع شي نو د شعریه اوعیو بندرمل لي ته نور هم شدت ورکوي او د intravenous sickling ډیر زیاتوالی منځته راځي.

دغه کاږه حجرات په RES کې احتباس (Sequestration) کوي او لایس کېږي چې په ناروغانو کې انیمیا د Reticulocytes د زیاتوالي سره یوځای موجوده وي په دوامداره ناروغیو کې ممکن د صفراوي صباغاتو تیږې جوړې شي په ناروغانو کې Hypoxia د ودې د تاخر ترڅنګ د پښو او لاسونو د ګوتو Clubbing او Chronic leg ulcers هم منځته راوړي. د انیمیا له کبله په BM کې Compensatory Activity منځته راځي چې د هډوکو د راډیولوژیکو بدلونونو لامل کېږي چې د Thalassemia ناروغۍ تر عنوان لاندې به شرحه شي.

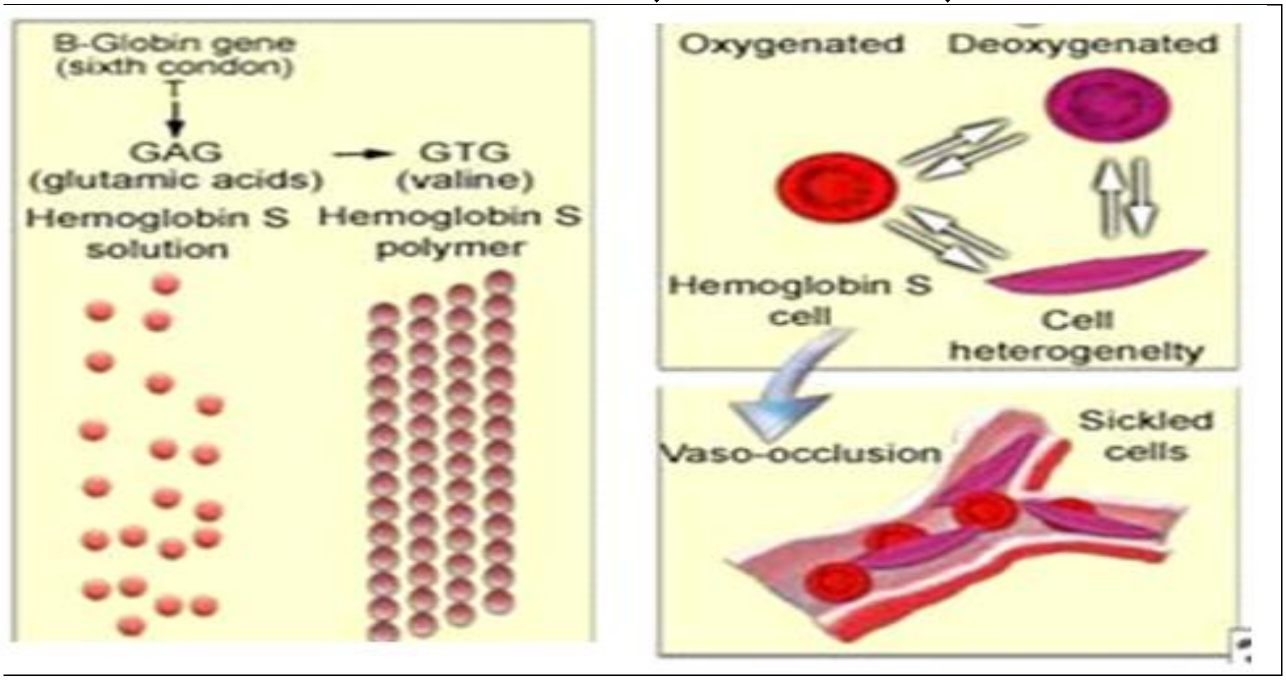
د ځګر واړه انفارکشنونه د هیپاتومیګالي او ژیړي لامل ګرځي د توري انفارکشن د ګیډې د درد حتی د توري د فیبروسیس او د توري د وړوکې کېدو لامل ګرځي. د بنـــدونو د انفارکشن په شدیدو حملو کې د بندونو (دحرقفي بند ،دځنګانه بند او نورو) د اوعیو د نکروسیس لامل کېدای شي.

د ناروغۍ کلینیکي منظره:

www.ketabton.com

تاریخچه : څرنګه چې افت په β ځنځیر کې دی نوناروغۍ د ماشوم په څلور میاشتینۍ عمر کې شروع کېږي په ناروغۍ اخته ماشومان په یو معاوضوي حالت کې ژوند کولی شي مګر ناروغ په متناوب ډول سره د Sickle crisis له کبله خراب حالت خواته ځي.

Acute pain: په ماشومانو کې د vaso-occlusive د بحران له امله په مکرر ډول سره په ۲۵٪ پېښو کې حاد دردونه منځ ته راځي امکان لري دردونه خفیف او یا شدید وي د وجود په هره برخه کې دردونه منځ ته راتلی شي البته دردونه اکثرا په اطرافو او تنه کې منځ ته راځي په ځوانو ماشومانو کې د هډوکني اوعیو د بندش له امله په اوږدو هډوکو کې دردونه منځ ته راځي په پښو ماشومانو کې د دردونو حملې معمولا په اطرافو ، مفاصلو(خصوصاً د حرقفې او زنګنو بندونه) او د سینې د دیوال او په شا کې وي.



Swollen Hands from Sickling

www.ketabton.com

د sickle cell anemia ناروغۍ کلینیکي منظره د دوارو لاسونو او پښو (dactylitis) د شدید دردناک متناظر پړسوب سره چې د وړو هډوکو د انفارکشن له امله منځ ته راځي شروع کېږي چې د ۲ کلو څخه د ښکته ماشومانو د SS ناروغۍ د معمولو لومړنیو اعراضو څخه دي.

Infection

د auto infarction له امله د ثانوي وظیفوي aspleenia له کبله د SS ناروغۍ انتان ته ډیر میلان لري د شدید انتان خطر د encapsulated اورګانزمونو لکه *Streptococcus pneumonia*، *Haemophilus influenza* او *Salmonella* له طرفه دی چې د sepsis، osteomyelitis او تبې لامل ګرځي.

Acute chest crisis

د SS په ناروغۍ کې د مړینو او ناروغیو معمول لامل Acute chest crisis څخه دی چې په سږو کې د نوي infiltration او اکثرا د سینې د درد او تبې سره ملګري وي. معمولا پکې Tachycardia, tachypnea او hypoxemia هم موجوده وي.

Abdominal pain

په ناروغانو کې د ګېډې عمومي دردونه چې د منتشر tenderness, distension او د ګېډې د دیوال د عضلي تشنج سره یو ځای وي درد د مثاریقو او احشاوو د وړو انفارکشنو له امله واقع کېږي چې بیله peritoneal signs څخه وي. د ګېډې محراقي دردونه لکه acute cholecystitis او hepatic infarction په SS ناروغانو کې معمول دي همدرنګه ناروغۍ د یو حاد بطن په وصفي لامل لکه appendicitis سره هم ښکاره کیږي.

په ثابتو (stable)حالاتو کې ناروغ د متوسطې کمخونۍ څخه تر شدیدې کمخونۍ درلودونکې وي. ماشوم په اسانۍ سره ستړي کېږي او ډیر فعالیت نشي کولی او په رقابتي مصابقو کې برخه نه شي اخیستی. د ناروغانو سکلیرا د لیمو په شان ژیړ رنګ لري او د وینې د سیروم د بیلیروبین سویه 2-3mg/dL کې وي مزمنه کمخوني د Chronic leg ulcer د نه جوړیدو لامل ګرځي د ناروغ فزیکي نشونما ضعیفه وي او ځوانې ځنډیږي ډیر ناروغان د مزمنې انوکسیا له کبله د پښو او لاسونو په Clubbing اخته وي. د زړه اندازه غټه وي Hemic murmur په ناروغانو کې اوریدل کېږي د ناروغانو ځګر د Cirrhosis، Extra medullary hematopoiesis، Fatty changes، د صفراوي لارو د توسع ،د ځیګر د حجراتو د Necrosis، احتقان او د ځګر د ساینسونو د توسع له کبله غټ وي.

Splenic sequestration crisis:

www.ketabton.com

Splenic sequestration crisis په هغه ځوانو ماشومانو (younger patients) کې چې لاتر اوسه د توري د متعددو انفارکشن حملو له امله splenic fibrosis شروع شوی نه وي دا په infants ماشومانو کې تر ۳۰٪ پورې واقع کېږي د توري په سينسونو کې د اوعيو بندش منځ ته راځي چې په توري کې زياته اندازه وينه ايساريږي او توری غټيږي چې حتی تر نامه پورې رسيږي که چېرې دغه حالت په تدريجي ډول سره منځ ته راشي نو په ناروغانو کې شديده کمخوني او پرمختللې خسافت ، ستړتيا ، tachypnea او tachycardia منځ ته راځي کېدای شي د ماشوم د ګېډې په چپ طرف کې درد پيدا او توری غټيږي او که دغه حالت په ناڅاپي ډول سره منځ ته راشي نو په ماشومانو کې د severe hypovolemic shock لامل ګرځېدای شي توری په اخر کې بيرته په تدريجي ډول سره وړوکې کېږي چې علت يې د متکرر Splenic Infarction څخه دی چې حتی بيا د جس وړ هم نه وي.

د **Sickle cell crisis** ناروغۍ د ماغې معمول اختلاطات د

Cerebral infarction, transient ischemic attack (TIA), intra cerebral Hemorrhage, او spinal cord infarction څخه دي .

په ماشومانو کې د stroke حملې ۱۰٪ د ۲۰ کلنۍ عمر څخه وروسته زياتېږي په ماشومانو کې د تګ بې نظمي hemiparesis, paresthesia , aphasia، د شعور د ضياع بدلونونه او اختلاج منځ ته راتلی شي.

Priapism[42] : Priapism د Sickle cell ناروغانو په هر سن کې واقع کېدای شي ولې د بلوغ مرحلې څخه وروسته ډير معمول ده.

د Sickle cell crisis له کبله د ناروغۍ کلينيکي منظره وخيمه کېږي چې علت يې د داخل وعايي ناګهاني Sickling پيدا کېدل دي چې په ناروغانو کې دردونه، ژيړی او انيميا پيداکيږي ډير ناروغان بې له کومې معلومې منشې د تبې څخه شاکي وي .

د ناروغۍ اختلاطات:

Bones: Dactilytis and Chronic osteomyelitis
Joints: Aseptic necrosis of head of femur
Eyes: Sudden Blindness
Brain: Emotional disturbances and Neurological defects

[42] Priapism is defined as a sustained (more than 2-4 h) penile erection in the absence of sexual activity or desire

www.ketabton.com

د ناروغۍ تشخیص: د ناروغۍ تشخیص په دریو اساساتو ولاړ دی:

۱: کلینیکي تاریخچه.

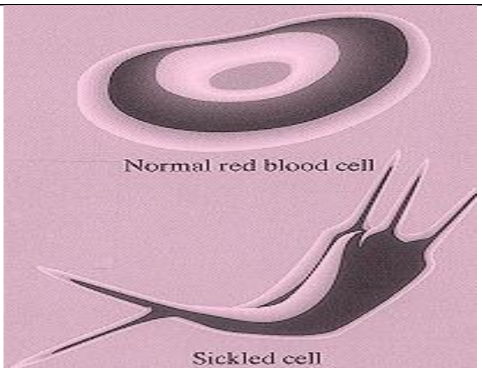
۲: د هیمولایزس لپاره لابراتواري کتنې.

۳: د Compensatory erythropoiesis د زیاتوالي له کبله لابراتواري کتنې.

د ناروغۍ په homozygous sickle cell شکل کې د وینې د Hb سویه د 5-9 g/dL څخه کمه او د hematocrit سویه د ۱۷-۲۹٪ څخه کمه وي د Reticulocyte شمیره شدیداً لوړه (۵-۱۵٪) وي بیا هم د hemolysis تر اندازې پورې اړه لري هسته لرونکې او اکثراً Howell Jolly Bodies موجود وي. د WBC اندازه 12,000-20,000 /cumm په شاوخوا کې وي چې ډیره برخه یې PMN وي د Platelets اندازه لوړ او ESR ټیټ وي. LFT نورمال د هډوکو مغز حجرات زیات (hyper cellular) او په X-ray کې Osteoporosis او د هډوکو د مخ موجوده وي Anemia یې microcytic او یا macrocytic وي.

Hb-S[43] د Electrophoresis او Solubility څېړنو په واسطه معلومېږي چې په الکتروفوریسیس کې Hb-S نظر Hb-A ته ډیر اهسته یا ورو حرکت لري.

که چېرې د وینې smear د O_2 تر کم فشار لاندې د ۲٪ Na-metha bisulphate محلول سره یو ځای شي نو د حجراتو Sickling پکې ښودل کېږي.



د ناروغۍ تشخیص په داخل رحمي (Antenatal period) ژوند کې حتی که ماشوم د ۱۲ اونیو څخه مخکې عمر هم ولري تشخیص کیدای شي. چې د fetal فبروبلاست په حجراتو کې د Endonuclease DNA د تجزیې د کموالي په واسطه او یا د chorionic villus په سمپل کې د PCR په واسطه معلومېږي.

---

[43] Specific diagnosis is confirmed with hemoglobin electrophoresis performed in specialized reference laboratories

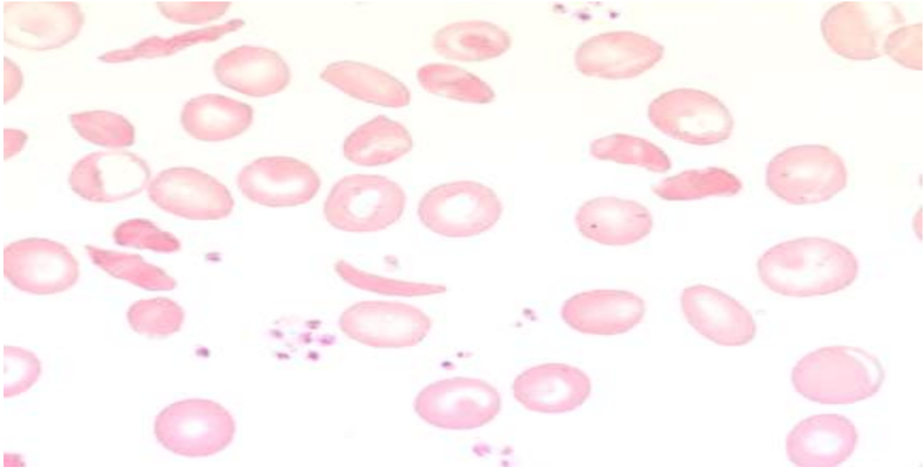
www.ketabton.com

Peripheral blood smears demonstrate target cells, elongated cells, and characteristic sickle erythrocytes. These findings are shown in the images below.

درملنه: نوموړې ناروغۍ ځانګړې درملنه نلري د ناروغۍ د کنترول لپاره لاندې اهتمامات نیول کېږي:

۱: نوموړې ناروغان په عمومي ډول تر (General health checkup د) مشاهدې لاندې نیول کېږي د hypoxemia په صورت کې Oxygen ورکول کېږي.

د وخیمو اختلاطاتو د مخنیوي لپاره ټولو اخته ماشومانو ته په وقایوي ډول Oral پنسلین، Penicillin G او Amoxicillin د ورځې دوه ځلې د ۳-۴ میاشتني عمر څخه شروع کېږي او تر ۶ کلنۍ پورې دوام لري ، او په ۲ کلنۍ عمر کې د H. Influenza او Pneumococcal انتاناتو د مخنیوي لپاره Pneumococcal واکسین تطبیقیږي، Antibiotic therapy د third-generation cephalosporin او macrolide په واسطه باید Pneumococcus species, Haemophilus influenza type b, Mycoplasma pneumonia , Chlamydia pneumonia تر پوښښ لاندې راوړي.



Peripheral blood with sickled cells

۲: د ناروغۍ د Crisis د Analgesics او Sedative درملو سره تداوي کېږي چې د دردناکو حملو لپاره Acetaminophen[44] یواځې، Codeine + Acetaminophen[45] سره یوځای ، Ibuprofen[46] او Morphine sulphate[47] ورکول کېږي.

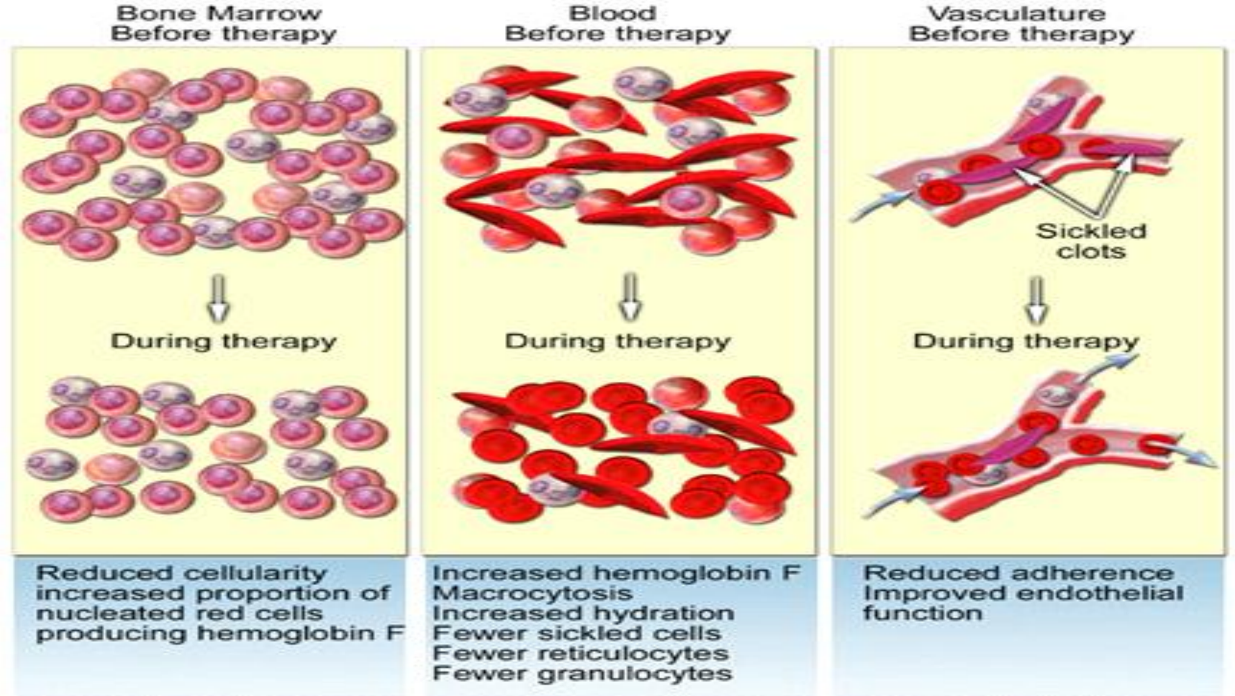
---

[44] 10-15 mg/kg/dose PO q4h prn; not to exceed 2.6 g/d

[45] <12 years: 0.5-1 mg/kg/dose codeine PO q4-6h prn; not to exceed 2.6 g/d of acetaminophen
≥12 years: Administer as in adults

www.ketabton.com

۳: د Dehydration او Acidosis په حالاتو کې داخل وريدي مايعات او القلي مستحضرات ورکول کېږي.
۴:د Anemia په حالاتو کې ناروغ ته وينه (Blood transfusion) ورکول کېږي، په نوموړو ناروغانو کې د انيميا لپاره د Recombinant human erythropoietin څخه هم استفاده کېداى شي. د دوراني sickle د حجراتو د فيصدۍ د کموالي لپاره په ځينو ناروغانو کې Partial exchange transfusion هم اجرا کېږي.
۵: د توري د احتباس د متکررو حملو په صورت کې د توري ايستل (Splenectomy) استطباب لري.



د ناروغۍ په نوې درملنه کې لاندې شيان شامل دي:

---

[46] 5-10 mg/kg/dose PO q6-8h; not to exceed 40 mg/kg/d
[47]0.1-0.15mg/kg/doseIV/IM/SCforq3-6h
Continuous infusion: 0.25-2.6 mg/kg/h IV; may gradually titrate upward if tolerated until pain relieved
[47] 15-20 mg/kg/d PO qd initially; may increase by 5 mg/kg/d q12wk until maximum tolerated dose achieved; not to exceed 35 mg/kg/d

www.ketabton.com

۱: د Hb-F د تولید تنبیه کوونکې عوامل (Agents): لکه 5-Azacytidine, butyrate، Hydroxyyurea[48] تطبیق

۲: د Hb-S د سرو حجراتو د غلظت کموونکې عوامل لکه (DDAVP او Ca Channel بلاکر مثلاً Nefidepine[49] او Verapamil[50])

۳: Membrane Active Agents لکه Zinc[51]

۴: Bone marrow Transplantation

۵: د هیموګلوبین انحلالیت زیاتوونکې عوامل لکه cyanate، Urea[52] او فینایل الانین[53].

The effects of hydroxyurea therapy are shown in the illustration below.

هیموګلوبینونه (Hemoglobines)

Hb یو Globular پروتین دی چې ۶۵۰۰ مالیکولي وزن لري د څلورو hem ګروپونو او دوو جوړو polypeptide زنځیرونو څخه جوړ دی چې په دې کې د hem ګروپ یې O_2 انتقالوي. د Hb نوعه او Type د Amino acid د سلسلې او ردیفونو په ا ساس چې Polypeptide زنځیر لري پیژندل کېږي چې د α، β، ګاما (γ) او دلتا (δ) څخه دي چې په دې ځنځیرونو کې د α زنځیر 141 امینو اسیدونه او بل یې 146 امینو اسیده لري.

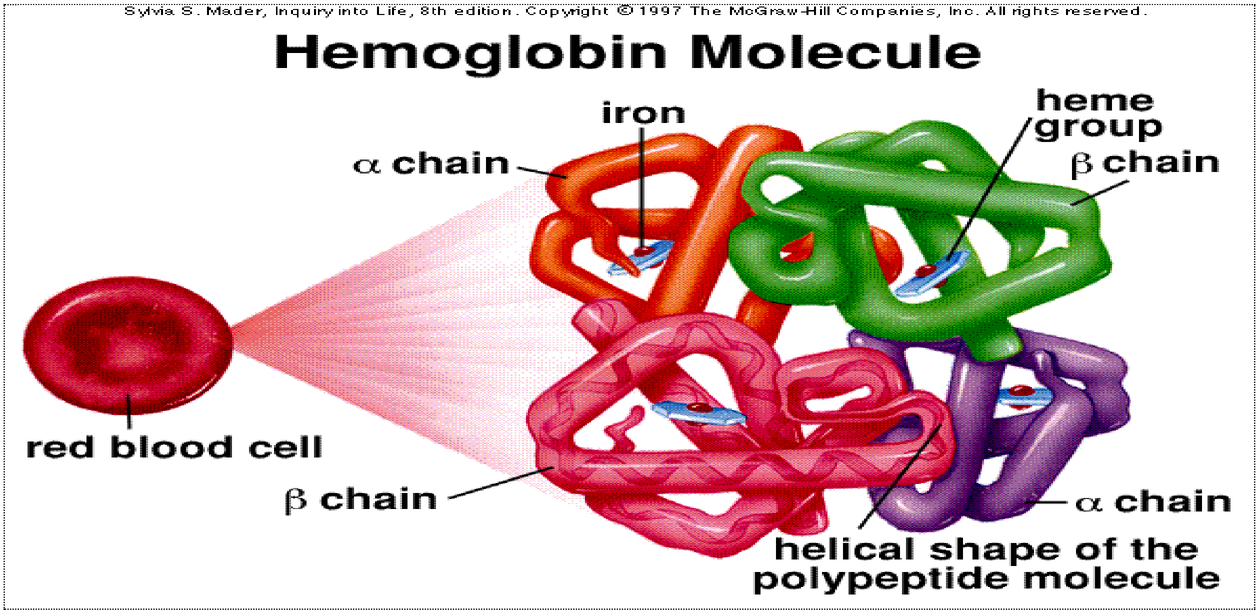
د ګلوبین د زنځیرونو جوړې سپرېنګي ساختمان لري (Spiral configuration) د امینو اسیدو دواړه جوړښتونه (Non-polar non charge) Internally او (Polar- charged) Externally موقیعت لري. Non-polar انترنال امینو اسیدو هیموګلوبین ته یو خاص کالبد (Scaffold) ورکړې دی او هم د Globin د زنځیر سختوالی (rigidity) او جوړښت (configuration) یې ساتلی دی.

د ټولو هیموګلوبینونو Electrophoresis motility مختلفه یانې حرکت یې فرق کوي چې د هیموګلوبینو دغه خاصیت د انحلالیت (solubility) او Alkaline nutrition په مقابل کې د

[48] 15-20 mg/kg/d PO qd initially; may increase by 5 mg/kg/d q12wk until maximum tolerated dose achieved; not to exceed 35 mg/kg/d
[49] 0.25-0.5mg/kg/day (sublingual)
[50] 3-7mg/kg/day TDS (anti-hypertensive)
[51] 0.3-0.1mg/kg/day
[52] urea or manitol osmotic diuretic 1-2gr/kg (5-10cc/kg- 20% solution) /30minutes
[52] Phenylalanine (Natiglinide or stanlix) oral anti diabetic drugs (stimulate insulin secretion) 60-120mg TDS before meal

www.ketabton.com

مقاومت له کبله منځ ته راغلی دی چې د پورته ځانګړتياوو او هم د هيموګلوبينونو د Chromatographic proportion په اساس هيموګلوبينونه تشخيص کېږي.



Hemoglobin Synthesis:

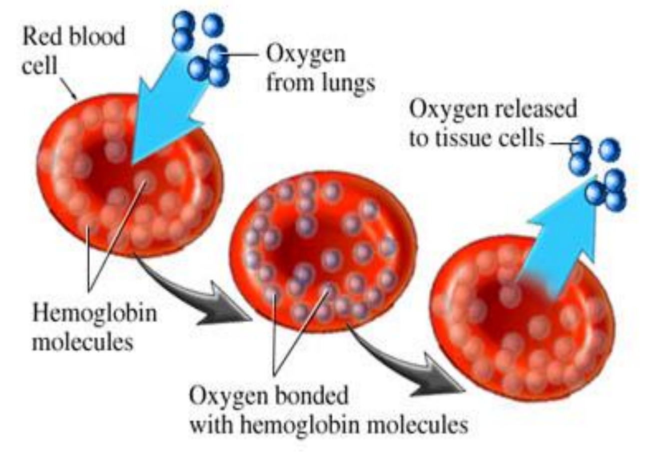
Hemoglobin is a tetramer protein (meaning it has 4 hem groups) 2alpha protéine sub unit & 2 Beta protéine sub unit there is an iron atom in the center of each hem group.

Function: Reversible binding of Oxygen

Hb F = $2\alpha + 2\gamma$

Hb A = $2\alpha + 2\beta$

$2\alpha + 2\delta$ -HB A_2

	د سرو کرويو (Hb molecules) دندې د سږو څخه د اکسيجن اخستنه او په انساجو کې د اکسيجن ايله کول دي يانې oxygen reversible binding خواص لري). دغه اړيکه د 2,3 Diphospho glyceride تر غلظت پورې اړه لري او ددې غلظت په Hb F کې زيات ده.

www.ketabton.com

د هیموګلوبینونو ډولونه (Hemoglobin Variants):

په نورمال ډول سره درې ډوله هیموګلوبینونه Hb F، Hb A او $Hb\ A_2$ پیژندل شوي دي. چې Hb F د ماشوم د داخل رحمي ژوند (Gestation) په دوران کې په Predominant ډول سره موجود وي او بیا د زیږیدنې له پیل څخه رومبی په HbA باندې په بدلیدو پیل کوي چې په قرارۍ سره Hb A د Hb F ځای نیسي نو په یو کلنۍ عمر کې د Hb A اندازه ۹۶٪، Hb F د ۲٪ څخه کم او $Hb\ A_2$ ۳٪ وي $Hb\ A_2$ په داخل رحمي عمر کې موجود نه وي او د زیږیدنې د وخت څخه لږه موده وړاندې په جوړیدو پیل کوي.

Age	At birth	5 week	4 month	5 month	1 year
Hb F	55%	55%	10%	5%	<2%
Hb A	Adult (94%)				
$Hb\ A_2$	Adult (3%)				

په عمومي ډول سره په ۹۰٪ پیښنو کې هیموګلوبینونه مختلف دي ځکه چې د یو واحد (single) امینو اسید د بدلیدو له کبله په بل AA سره د هیموګلوبین ډول تغیر خوري چې له همدې وجې د ۳۰۰ څخه زیاد مختلف هیموګلوبینونه پیژندل شوي دي چې له نېکه مرغه یواځې څو محدود ډولونه یې کلینیکي اعراض او علایم منځ ته راوړي. چې په دې کې ډیر مشهور یې Hb S, C, D څخه عبارت دي چې دغه تغیر د External (polar) امینو اسیدونو د موقیعت او ځای په ځای کېدو له کبله منځ ته راځي، بیا هم له نېکه مرغه فقط Homozygous حالاتو کې کلینیکي اعـــــراض (Clinical manifestation) پیداکېږي چې په دې کې ډیر یې د Sickle cell anemia لامل کېږي. ولې هیموګلوبینونه تغیر کوي او پتالوژیك حالات منځ ته راوړي دوه حالته وجود لري.

۱: چې یو یې د هیموګلوبین د جین mutation او بل یې د Aminacid د deletion څخه عبارت ده چې په دوا ړو صورتونو کې د Hb ابنارملتي منځ ته راځي.

۲: **Complete Genetic Defect**: چې په دې کې د Globin د زنځیر د Synthesis د مطلق ورکېدو، عدم کفایې (failure) او یا د Globin زنځیر کمېدل دي، چې په دې پورته حالاتو کې دوه نیمګړتیاوې منځته راځي یا دا چې Red cell پروډکشن خراب یانې Dyserythropoisis منځته راځي یا Ineffective erythropoiesis منځته راځي چې وروستی حالت قسما د Anemia سره کومك کوي. یا دا چې په دوران (Circulation) کې د سرو کورویو د نیمه ژوند (Red cell survival time) د کمیدو لامل ګرځي او دا هم قسماً د Anemia لامل کېږي.

www.ketabton.com

(Congenital Hemolytic Anemia) Hemoglobinopathies

Hemoglobinopathies: هيموګلوبينوپاتي د Heterogeneous group يو ولادي بې نظمي ده چې په مختلفو نژادي ګروپونو کې واقع کېږي، په عمومي ډول سره Hemoglobinopathies په دوو لويو ګروپونو ويشل کېږي .

لومړی ګروپ: د Thalassemia ګانو څخه عبارت ده چې د ګلوبينونو د ځنځيرو د مقداري نيمګړتياوو په نتيجه کې منځته راځي چې ځنځير قسماً او يا په بشپړ ډول سره له منځه ځي او د Microcytic hypo chromic anemia لامل کېږي.

دوهم ګروپ: د هغه Hemoglobinopathies څخه عبارت ده چې د ګلوبينو د زنځيرو د ساختمان د ابنارملتۍ له کبله واقع کېږي چې پدې ګروپ کې يو نقطوي Mutation موجود وي او يا د β-Globin د يو amino acid عوض کېدو څخه منځ ته راځي چې پدې ګروپ کې د Hb S, C, E يادونې وړ دی .

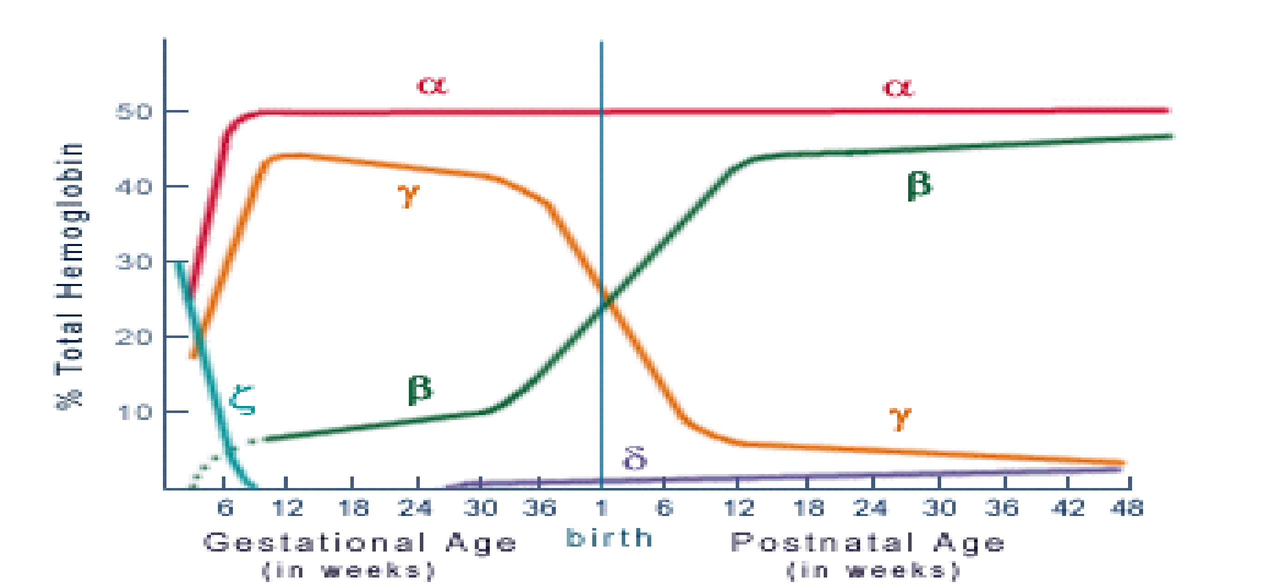
نو اوس د α Globin synthesis په ګډوډيو کې α Thalassemia منځ ته راځي او کلينيکي اعراض او علايم د ژوند د شروع (Newborn) سره سم پيلېږي.

د β -Globin Synthesis په بې نظميو (β Thalassemia او Hbs) کې څرنګه چې افت په β Globin کې موجود وي او په Newborn کې ښکاره (Predominate) هيموګلوبين د HbF څخه ده چې د بيتا ځنځير (β Chains) نه لري نو اعراض او اعلايم د ماشوم د ۳-۴ مياشتني عمر څخه وروسته شروع کېږي او په لومړنيو ۳-۴ مياشتوکې ناروغ بې اعراضو(Asymptomatic) وي.

د زيږېدنې په وخت کې د ماشوم Hb د HbF د نوعې څخه وي چې د 2α او 2γ ځنځيرونو څخه جوړ وي او بيا γ –globin په ښکاره او predominate ډول سره کميـږي او β-globin په جوړيدو شروع کوي. چې وروسته د ۲-۳ مياشتو څخه predominate Hb د HbA څخه عبارت ده چې د 2 α+ 2β څخه جوړ وي . البته په همدې وخت کې په کم اندازه سره δ ځنځير هم په جوړيدو شروع کوي چې HbA_2 جـــوړوي او د 2α+2δ څخه جوړشوي دي.

نورمال هيموګلوبينونه د HbF، HbA_2 او HbA څخه عبارت دي چې نورمالې اندازې په لاندې ډول دي. د ماشوم د Gestation عمر په دوران کې د Hb زياته فيصدي د HbF څخه عبارت ده او بيا د زيږېدنې په وخت کېHbF 70% ته راښکته کېږي .

www.ketabton.com



HbF په پنځمه اونۍ کې ۵۵٪ په شلورو میاشتو کې ۱۰٪، په پنځو میاشتو کې ۵٪ او په یو کلنۍ کې د ۲٪ څخه کم وي د HbF بدلیدل په HbA مخکې د زیږیدنې څخه شروع کیږي.
HbA د ماشوم د Gestation عمر په دوران کې بیخي کم وي او بیا وروسته په تدریج سره زیاتیږي او په قراره د HbF ځای نیسي چې فیصدي یې په یو کلنۍ عمر کې ۹۶٪ ته رسیږي.
Hb A_2 د ناروغ د ژوند په Gestation عمر کې بیخي موجود نه وي او د زیږیدنې څخه لږ مخکې په جوړیدو شروع کوي چې اندازه یې په یو کلنۍ کې ۳٪ ته رسیږي.

The Thalassemia Syndrome

د Thalassemia لفظ د یوناني ژبې (Greek Word) یو لغت دی او اصلاً د Thalassa څخه عبارت دی چې د لویې بحیرې (Great Sea) په مانا راځي ځکه چې نوموړې ناروغۍ په لومړي ځل د مدیترانې د بحیرې د ساحلي هیوادونو په وګړو کې لیدل شوې ده.

د WHO د احصایې پر اساس د نړۍ ۴،۵ ٪ خلک د Hemoglobinopathies له کبله مزمن ناقلین (Carrier) دي ددې ناروغۍ لوړ پیک په جنوب شرق د اسیا لکه سیریلانکا، بنګلادیش، شمالي لویدیځ هندوستان، پاکستان، منځنې ختیځ ممالک، شمالي افریقا او ایټالیا کې دي، د هندوستان د 30 million څخه زیات خلک مزمن ناقلین (carrier) دي او هر کال په زرګونو نوي Thalassemia ماشومان زیږیږي.

www.ketabton.com

Thalassemia سندروم د يو Heterogeneous ګروپ د هيموګلوبينونو د ترکيب د کموالي يوارثي بې نظمي ده چې ناروغان په مختلفو درجو سره hypo chromic anemia ښيې چې ورسره hemolysis او Ineffective erythropoiesis ملګرې وي.

که د α په ځنځير کې کموالی (Suppressed) موجود دی. نو پدې صورت کې د ټولو نورمالو هيموګلوبينونو F ،A او A2 کموالی به موجود وي چې دې ته Thalassemia α وايي.

که چېرې د β ځنځير کې کموالی موجود وي نو په دې کې HbA به کم چې دې ته Thalassemia- β وايي، چې دا د Thalassemia ډير عمومي (Common) ډول دی. او که چېرې د β او δ دواړه ځنځيرونه کم (Suppression) وي نو دې ته β او δ Thalassemia وايي چې پدې کې HbF لوړ او Moderate Anemia موجوده وي.

نوموړې ناروغۍ په افريقايي ممالکو، مديترانې، مينځنۍ ختيځ، چين او په جنوب ختيځ د اسيا کې ليدل کېږي او په مختلفو درجو سره Microcytic hypochronic Anemia ښيي.

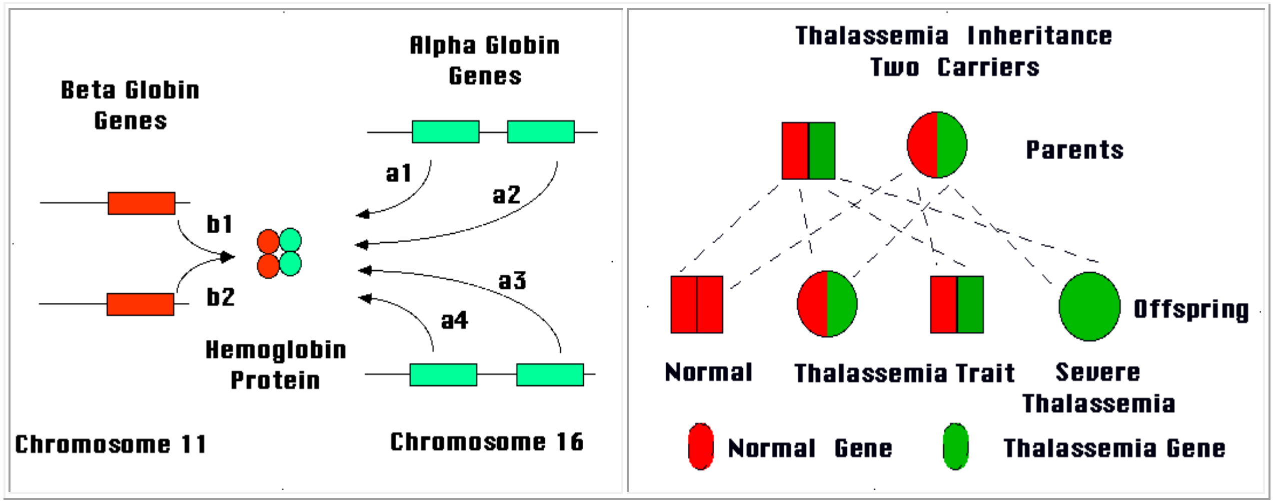


Figure 1. The two chromosomes #11 have one beta globin gene each (for a total of two genes). The two chromosomes #16 have two alpha globin genes each (for a total of four genes). Hemoglobin protein has two alpha subunits and two beta subunits. Each alpha globin gene produces only about half the quantity of protein of a single beta globin gene. This keeps the production of protein subunits equal. Thalassemia occurs when a globin gene fails, and the production of globin protein subunits is thrown out of balance.

www.ketabton.com

Beta Thalassemia

Figure 2. Inheritance of hemoglobin genes from parents with thalassemia trait. As illustrated, the couple has one chance in four that a child will inherit two thalassemia genes. The child would have a severe form of thalassemia (thalassemia major or thalassemia intermedia). The severity varies, often significantly. The nature of the particular thalassemia genes greatly influences the clinical course of the disorder.

α-Thalassemia Syndrome

General Consideration: α-Thalassemia Syndrome د α Globin د جينونو په ۱۶ كروموزوم باندې د څلورو جينونو د يو او يا زياتو جينونو د deletion په نتيجه كې منځته راځي. Normal diploid cell د څلورو الفا ګلوبين جينونو درلودونكې ده او د ناروغۍ شدت ددې جينونو د deletion تر نمبر پورې تعلق لري، ناروغ د يو single جين د deletion په صورت كې يو مزمن ناقل (silent carrier) دی، ناروغ بې اعراضو (Asymptomatic) او د وينې معاينات (Blood findings) يې نورمال چې په Single gene deletion (-α/αα) سره ښودل كېږي.

د دوو ځانګړو جينونو په deletion سره α Thalassemia Trait منځته راځي چې په Hypo chromic microcytic انيميا سره متصف هيموګلوبين يې نورمال او يا په كمه اندازه (slightly decreased) د هيموګلوبين كموالی موجود وي او په αα/-- يا α/α- سره ښودل كېږي، د يو شخص د دري جينونو په له منځه تګ سره (deletion) سره Hemoglobin (H) diseases منځته راځي چې خفيفه، متوسطه او شديده (severe) anemia منځ ته راوړي ، او كه چېرې د څلور واړو جينونو deletion موجود وي نو پدې صورت كې جنين (fetal) له منځه ځي چې د hydrops fetalis په نوم يادېږي.

كلينيكي منظره:

د ناروغۍ شدت د Globins د جينونو د منځه تګ (deletion) تر اندازې پورې اړه لري، هر څومره چې د deletion شمېر زياتيږي وخامت هم زياتيږي.

د يو شخص د Single gene په deletion سره ناروغ بې اعراضو وي خو ناروغ يو پټ ناقل (Silent carrier)، د وينې معاينات (Blood finding) او MCV به يې نورمال وي،او په Neonatal period كې د Hemoglobin electrophoresis په واسطه 0-3% پورې Bart's Hb ښيي (د څلورو ګاما ګلوبينونو ځنځير لرونكې وي) او د ژوند لومړنيو كمو مياشتو څخه وروسته Hb بيخي نورمال وي .

www.ketabton.com

د Single gene په deletion کې د کورنۍ تحقیق (Family studied) په ځینو قراینو (context) او یا کله چې د ماشوم په نیونتل دوره (Neonatal period) کې د وینــې لوحه (Screening) د Hemoglobinopathies لپاره کتل کېږي نو که Barts Hb کشف شي نو ددې ناروغۍ شک (Suspected) پرې کېږي .

که په یو شخص کې د دوو جینونو deletion موجود وي نو دغه ناروغ بیا هم بې اعراضو وي او د زېږېدنې په وخت کې MCV معمولاً له 100FL(femto liter) څخه کم وي .

په Older infant او Children کې د Hb په څېړنو کې Hb نورمال وي او یا به Hb په کمه اندازه کم (Slightly decreased) وي ،چې ټیټ MCV ورسره ملګرې وي او هم په کمه اندازه hypochromia د ځینو Target cells سره موجود وي اود Neonatal د Hemoglobin electrophoresis په څېړنو کې له 2-20% پورې Barts Hb (د څلورو ګاما ګلوبینونو ځنځیر لرونکې وي) ښیې چې په غټو ماشومانو او غټانو کې بیا نورمال وي.

که په یو شخص کې Three gene deletion موجود وي نو پدې صورت کې Mild، Moderate او یا شدیده ، Microcytic Hypo chromic anemia موجوده وي د Hb کچه د 7-10g/dL ترمنځ وي، په ناروغانو کې Hepatospleenomegaly او د هډوکو ابنارملیتي (چې د هډوکو تر Expanded medullary space پورې اړه لري) ، Reticulocyte Count پکې لوړ او سره کرویات په وخیم ډول سره hypo chromic او Microcytic انیمیا ښيې،وصفي Poikylocytosis او Basophilic stippling موجود وي، د Neonatal period د Hb electrophoresis د مطا لعاتو سره 15-75%پــورې Barts Hb ښیې او بیا د ژوند په وروستۍ دوره کې Hb H (د څلورو β زنځیرونو درلودونکې وي) ښیې.

د څلورو جینونو د deletion په صورت کې د یوې شدیدې Intra uterine انیمیا او asphyxia لامل کېږي چې په نتیجه کې د hydrops fetalis ، fetal damage او یا Neonatal death واقع کېږي او هلته په وخیم ډول سره (extreme) pallor او Massive hepatosplenomegally موجوده وي د Hb electrophoresis په څېړنو کې مکمل Barts Hb (د څلورو ګاما ګلوبینونو ځنځیر لرونکې وي)موجود وي چې Hb F او Hb A ورسره موجود نه وي.

www.ketabton.com

studies showed the following alpha genes:
Fetus --/--, mother --/-a, father --/aa.
Hb Bart’s, a result of 4 a-gene deletion, has been universally fatal and usually in-utero. In recent years, some fetuses have been salvaged by intrauterine transfusions.

توپيري تشخيص:

۱: **Mild Microcytic Anemia (IDA): د α-Thalassemia trait** سره
په α-Thalassemia Trait کې د سيروم د ferritin او Iron سويې لوړې يا نورمال وي.

۲: **β-Thalassemia minor :د α-Thalassemia Trait** سره
د αTT ناروغانو د هيموګلوبين په electrophoresis کې د ماشوم د ژوند د 4-6 مياشتو څخه وروسته د ويني Hb نورمال وي.

۳: **Other Hemolytic Anemia**: د Hb H ناروغۍ سره چې د Jaundice او Splenomegaly لامل کېږي بايد تفريقي تشخيص شي، په اکثرو Hemolytic انيمياوو کې MCV نورمال يا لوړ وي او Hypochromia موجوده نه وي.

۴: **Iso-immunization .** د Severe α Thalassemia هغه ډول چې د Hydrops fetalis لامل کېږي د نورو Iso-immunization حالاتو د کم خونيو Hydrops fetalis سره فرق وشي.

تشخيص

۱-History of Low HCV (Lower than 96 FL)

۲-Hb Electrophoresis in Neonatal period (Barts Hemoglobin)

۳-Hypochromia of RBC

ناروغان د Molecular Technique او يا β & α Biosynthesis د نسبت (ratio) په اساس مخکې له ولادت څخه (Prenatally) تشخيص کېدای شي اغيزمن شوی ماشوم ته بايد سقط (terminated) ورکړل شي، په ناروغانو کې Gall stone او Chronic leg ulcer د ناروغۍ کورس

www.ketabton.com

اختلاطي کولی شي او Hemolytic حالت ته د اتتان په تعقيب زمينه برابروي په دې کې Iron overload غير معمول دی خو په Multiple ناروغانو کې واقع کيدای شي.

اختلاطا ت

۱: داوسپنې غير ضروري استعمال (Needless Administration of Iron): ناروغانو ته په غلط ډول په دې خاطر اوسپنه ورکول کېږي چې ماشوم به IDA اخته وي.

۲: Intermittent Exacerbation of Anemia: په Hb H disease کې چې کله کله Blood transfusion ته ضرورت پيدا کوي.

۳: Splenomegaly چې د Exacerbation anemia لامل کېږي.

۴: Pregnancy with Hydorps α Thalassemia. د Pregnancy اختلاطات هغه وخت زيات وي چې Toximic and post-partum toxemic hemorrhage موجود وي.

درملنه

۱: په α Thalassemia کې درملنې ته اړتيا نشته.

۲: په Hb H کې ناروغ ته په کافي اندازه فوليک اسيد (Supplemental FA) ورکړل شي او ناروغ د Oxidant درملو څخه چې په G6PDD کې د Hemolysis لامل کېږي وساتل شي، ځکه چې ددې درملو او نورو موادو سره کيدای شي انيميا متشدده (Exacerbate) او نقل الدم (Blood transfusion) ته ضرورت پيدا شي.

۳: په Childhood کې ممکن Hypersplenism منځ ته راشي او کيدای شي چې Surgical Splenectomy ته اړتيا پيښه شي.

۴: Genetic Counseling او prenatal diagnosis ته په دې خاطر اړتيا ده چې د Hydrops fetalis له خطرونو څخه مخنيوې وشي.

۵: د Prenatal تشخيص په صورت کې افت زده (affected) ماشوم بايد Terminated شي. او Intra Uterine Blood transfusion هم اجرا کيدای شي خو دغه ماشوم به وروسته له زيږېدنې څخه Transfusion dependent وي.

يادښت: د α Thalassemia ناروغان د α globin د توليد له کبله ناکام دي نو له دې کبله په وينه کې (Hb4γ) Hb Barts تبارز کوي، Barts Hb د هغه قوي ارتباط (strong attraction) له کبله چې له O_2 سره (O_2 high affinity) يې لري نو نوموړې Hydrops infants - Hb په ډير

www.ketabton.com

کم ډول استعمالولی شي نو په دې بنسټ اخته ماشوم د Gestation age په ۳۰-۴۰ اونیو منځ کې مړ (stillbirth) پیدا کېږي.

β- Thalassemia[54]

تعریف:تلاسیمیا یوارثي بې نظمي ده چې د Hb د ګلوبین د β زنځیر د نه موجودېت او یا کمېدو په لړ کې (Inherited defect in Beta chain synthesis) منځ ته راځي او د Microcytic anemia لامل کېږي، هیمولایسس او بې اغیزې ایریتروپویسس (Ineffective Erythropoiesis) ورسره ملګرې وي او په درې ډوله ده .

β- Thalassemia major, β- Thalassemia Intermedia او β- Thalassemia minor.

Epidemiology

د ناروغۍ پېښې په مدیترانې، منځنې ختیځ، سریلانکا ، بنګلادیش، شمال لویدیز هندوستان، پاکستان، شمالي افریقا او ایتالیا کې لیدل شویدي، په هند کې د 30 میلیونو څخه زیات خلك مزمن ناقلین دي او هر کال په زرګونو نوي تلاسیمیك ماشومان نړۍ ته سترګې پرانیزي.

ناروغۍ ته عمومي کتنه اود ناروغۍ لاملونه:

په عمومي ډول سره درې ډوله نارمل هیموګلوبینونه پیژندل شویدي چې عبارت له $HbF(\alpha_2+\gamma_2)$، $HbA(\alpha_2+\beta_2)$ او $HbA_2(\alpha_2+\delta_2)$. په ټول داخلي رحمي عمر کې چې د مور په ګېډه کې تېرېږي ټول Hb د HbF (Fetal Hb) څخه وي، کله چې ماشوم وزېږېږي بیا HbF په HbA (Adult Hb) باندې بدلېږي چې په نورمال ډول سره د ماشوم د ژوند په یو کلنۍ کې 96% HbA ، HbA_2 د 2% او HbF د 3% څخه کم وي.

په β-Thalassemia کې د هیموګلوبینونو د β د جوړو د زنځیرونو د globin protein نیمګړی کمبود موجود او یا بیخي موجود نه وي کله چې د β زنځیر د globin protein په قسمي ډول سره کم وي د β^+ مثبت (beta-plus thalassemia) او که د β زنځیر د globin protein بیخي موجود نه وي د β^0 صفر په نوم یادېږي (beta-zero thalassemia).

څرنګه چې په الفا تلسیمیا کې د څلورو الفا جینو د موټیشن له کبله مختلفې درجې د دالفا تلسیمیا منځ ته راتللې نو بیتا تلسیمیا د دوو جینونو د موټیشن له کبله کوم چې د بیتا ځنځیر

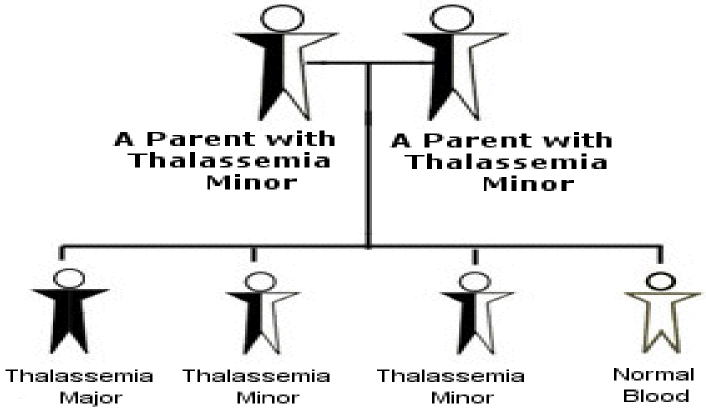
[54] Beta thalassemia major was first described by a Detroit pediatrician, *Thomas Cooley*, in 1925. The child born with thalassemia major has two genes for beta thalassemia and no normal beta-chain gene. The child is homozygous for beta thalassemia. This causes a striking deficiency in beta chain production and in the production of Hb A. Thalassemia major is, therefore, a serious disease . Thalassemia is an inherited disorder. It leads to the decreased production and increased destruction of red blood cells.

www.ketabton.com

جوړښت په غاړه لري او په 11 نمبر کروموزوم کې واقع دي منځ ته راځي ، که نوموړې دواړه جینونه په افت اخته وي نو homozygous β thalassemia او که یو جین په افت اخته وي نو heterozygous β thalassemia په نوم سره یادېږي .اوس د ناروغۍ په homozygous شکل کې که دواړه جینونه د بیتا د ځنځیر د جوړېدو هیڅ وړتیا ونلري (β^0/β^0) او یا داچې یو جین هیڅ وړتیا ونلري او بل جین یې په قسمي ډول وړتیا ولري (β^+/β^0) نو بیتا تلسیمیا مجور منځ ته راوړي او که دواړه جینونه د بیتا د ځنځیر د جوړښت قسمي وړتیا ولري د (β^+/β^+) د بیتا تلسیمیا انټرمیډیا باعث ګرځي،او په heterozygous ډول کې که اخته جین د بیتا د ځنځیر هیڅ وړتیا ونلري (β^0/β) او یا په قسمي ډول وړتیا ولري (β^+/β) نو بیتا تلسیمیا مینور منځ ته راوړي .

CLASSIFICATION	GENOTYPE	CLINICAL SEVERITY
β thalassemia **minor/trait**	**β/β+, β/β0**	**Silent**
β thalassemia **intermedia**	**β+ /β+, β+/β0**	**Moderate**
β thalassemia **major**	**β0/ β0**	**Severe**

د بیتا تلسیمیا مینور د والدینو ښځه پــه autosomal recessive ډول سره ناروغۍ ماشوم ته انتقالېږي د هیتروزیګوس اخته میندو ښځه (1/4)25% ماشومان په هومو زیګوس بیتا تلسیمیا او (2/4) 50% په هیتروزیګوس بیتا تلسیمیا او باقي نــور 25%(1/4) نارمل وي



پتالوجي:

کله چې د β زنځیر په جوړید کې کمبود او یا عدم موجودیت منځ ته راشي نو پدې صورت کې د الفا زنځیر ملګرې برخه په HbA کې خالي پاتې کېږي یانې د α زنځیر پرې زیاتیږي او د الفا او بیتا د زنځیرونو په منځ کې چې نارمل بلانس موجود دی هغه خرابیږي.

www.ketabton.com

نو په دې صورت اضافي الفا زنځیرونه د ګاما زنځیرونه تنبیه کوي چې هغه زیات تولید شي نو د الفا زنځیر د ګاما زنځیر سره یو ځای کېږي او په غیر نورمال ډول د HbF په اندازو کې زیاتوالی راځي، همداسې نور اضافي د الفا زنځیر د دلتا ځنځیر هم تنبیه کوي د هغه سره یو ځای کېږي او په HbA_2 کې هم په کمه اندازه زیاتوالی راځي.

نور اضافي د الفا زنځیر د سرو کریوو په داخل کې رسوب کوي او د Heinz bodies لامل کېږي مخکې له دې څخه چې سرې کورویې د هډوکو له مغز څخه دوران ته ازادې شي تجزیه کېږي چې له همدې کبله کمخوني او ineffective erythropoiesis منځ ته راځي .

څرنګه چې په دې پورته جریان کې نارمل Hb (HbA) بیخي کمیږي نو په ناروغ کې Hypoxia منځته راځي او د Erythropoietin سویه لوړېږي د هډوکو مغز تنبیه کوي او د بې اغیزو erythropoiesis لامل ګرځي خو د هډوکو مغز نورمال Hb نه جوړوي نو د هډوکو د مغز دوامداره تنبیه د هډوکو د مغز Hyperplasia او ډیرې پراخۍ لامل ګرځي چې هډوکو ته مخصوصه منظره ورکوي او هم د اوږدو هډوکو قشر نازکه کېږي. څرنګه چې د هډوکو د مغز Erythropoiesis غیر موثر (erythropoiesis Ineffective) دی نو Hypoxia په ناروغانو کې د Extra medullary hematopoiesis لامل کېږي، Splenomegaly او Hepatomegaly پکې تاسس کوي دا باید ووایو چې د مخ عظم د ډیرې تنبیه او Hyperplasia له کبله کیدای شي په نسبتي ډول سره د ناروغانو په دوران کې د Leukocytes او platelets شمیره زیاته شي.

β Thalassemia ناروغان له یوې خوا د تل لپاره Blood transfusion اخلي (blood dependent) ، له بلې خوا څخه په کې Hemolysis موجود وي او بل دا چې د Hypoxia له امله هضمي سیستم همیشه د تنبیه لاندې وي نو د Iron جذب زیاتېږي، نو په دې ټولو صورتونو کې د اوسپنې ذخیره زیاته اود Iron pool څخه یې اندازه لوړېږي نو د وجود په مختلفو غړو (قلب، سږو، پښتورګو، اندوکرایني غدرملتو او نورو) کې د Hemosidrosis[55] او Hemochromatosis منځته راوړي او ددې هر غړي د دندو د خرابۍ لامل ګرځي چې پکې د ځګر او زړه عدم کفایې اکثراً د مړینې لامل کېدای شي .

---

[55] داوسپنې یوه کم مقدار په هغه صورت کې چې د وجود د اوسپنې اصلي ذخیرې ډکې شي په غیر انحلالي ډول د وجود په انساجو کې ذخیره کېږي چې د هیموسیدروسیس په نوم یادیږي او په دوه ډوله Pulmonary Hemosidrosis او Hepatic Hemosidrosis , دي

www.ketabton.com

په بیتا تلسیمیا مینور کې چې د ناروغۍ ډیر معمول ډول دی د بیتا ځنځیر په جوړښت کې کموالی شتون لري چې دغه کموالی د بیتا د ځنځیر د یو جین د عدم کفایې له کبله وي نو پدې صورت کې څرنګه چې د الفا د ځنځیر جوړښت نارمل ادامه لري نو الفا ځنځیر د موجوده کم بیتا ځنځیر سره یو ځای کیږي او هیموګلوبین A جوړوي چې د هیموګلوبین A سویه کمه ښکته او انیمیا منځ ته راځي باقي د نورمال څخه زیات د الفا ځنځیرونه د دلتا ځنځیر تنبیه کوي او پدې ډول الفا او دلتا سره یو ځای او هیموګلوبین A_2 جوړوي چې سویه ئې د نورمال حالت څخه په کمه اندازه لوړیږي کچیرې بیا هم اضافي الفا ځنځیر موجود وي نو د ګاما ځنځیر جوړښت تنبیه کوي اګر چې ګاما ځنځیر صحیح کار نکوي نو د الفا او ګاما د ځنځیرو د یو ځای کېدو له کبله هیموګلوبین F د جوړېدو لامل ګرځي .

په تلسیمیا مجور کې د ګلوبینو د ځنځیرو د ترکیب شدیده بې موازنـګي (alpha >> beta) موجوده وي په بیتا تلسیمیا مجور کې چې د ناروغۍ وخیم ډول دی او اعراض د ماشوم له درې ځلور میاشتني عمر څخه وروسته منځ ته راځي ماشوم لپاره ژوند تهدیدونکې انیمیا منځ ته راوړي په دې ډول کې د بیتا ځنځیر هیڅ نه جوړیږي او که جوړیږي هغه هم ډیر کم ده نو د ګاما او دلتا ځنځیرونو جوړښت تنبیه کیږي چې د هیموګوبین F د سوئي د ډېر لوړېدو او هیموګلوبین A2 د سوئي د لوړېدو لامل ګرځي، څرنګه چې هیموګلوبین F د اکسیجن سره قوي اړیکې لري نو اکسیجن ورڅخه په اسانۍ نه ازادیږي نو یواځې وظیفوي هیموګلوبین هیموګلوبین A2 دی چې هغه هم ډیر کم دی کفایت نه کوي نو شدیده هایپوکسیا منځ ته راځي چې په ترتیب سره د ایریترو پویتین د سوېې د لوړېدو او غیر موثر ایریتروپویسس لامل ګرځي چې حتی خبره تر extra medullary hematopoiesis پورې رسیږي او پدې صورت کې کوم الفا ځنځیرچې د الفا او ګاما جوړو څخه زیاتیږي هغه په نارموبلاست حجراتو کې رسوب کوي او د intra medullary hemolysis لامل ګرځي یعنې نارموبلاست حجرات تخریب او خام سره حجرات د reticulo endothelial system څخه دوران ته ازادیږي .

د ناروغۍ کلینیکي منظره: ناروغۍ د کلینیك له نظره په درې ډوله ده

β-Thalassemia major: د ناروغۍ شدید ډول چې د β-Thalassemia major په نوم یادیږي پدې ډول کې د ناروغۍ اعراض او علایم په شدید ډول سره وي معمولاً ناروغان نورمال پیداکیږي او انیمیا د ماشوم د ژوند په لومړنیو څو میاشتو کې ډیره خفیفه وي، د ناروغۍ

www.ketabton.com

اعراض د ماشوم د ژوند د لومړی کال په وروستۍ نيمايې کې شروع anemia يې ډيره قوي وي .د لومړی کال څخه وروسته د اسکليټ بدلونونه په واضح ډول سره ښکاره کيږي چې د اوسپنې او نورو هيماتينيک درملو سره ځواب نه وايي د ناروغ د مخ مخصوصه منظره د Mangloid faces څخه عبارت ده. چې په دې کې د ناروغ وچلی راوتلی، جداري هډوکي راوتلي، د Maxilla هډوکي هايپرتروفي، د پزې د بند ښکته والی او همدارنګه پړسيـدلي سترګې (puffy eye) هم ورسره موجودې وي، په دې ناروغانو کې د غاښونو سوء تشکلات هم موجود وي، د ناروغانو د تغذي حالت به ښه نه وي، وده ورو وي، د ناروغ فزيکي فعاليت هم کم وي، ناروغانو کې د متکررو انتاناتو له کبله غير منظمه تبه موجوده وي، په ناروغانو کې Aplastic crisis هم واقع کيدای شي ، د ناروغۍ په لومړيو وختونو کې په Sclera کې خفيف ژيړی مشاهده کيږي ، همدارنګه په غير تداوي شوو ماشومانو کې د ا وږدو هډوکو کسرونه زيات واقع کيږي. په فزيکي معاينه کې Massive hepatosplenomegally موجوده وي، په ناروغانو کې د پوستکي توروالی موجود وي، د هيموسيدروزس له کبله د کبد فيبروسيس او Cirrhosis پيداکيدای شي، همدارنګه په ناروغانو کې CCF، Arrhythmia، Recurrent pericarditis، Endocarditis او DM هم ليدل کيدای شي.

د مخ مخصوصه منظره د Mangloid faces څخه عبارت ده. چې په دې کې د ناروغ وچلی راوتلی، جداري هډوکي راوتلي، د Maxilla هډوکي هايپرتروفي، د پزې د بند ښکته والی او همدارنګه پړسيـدلي سترګې (puffy eye) هم ورسره موجودې وي، په دې ناروغانو کې د غاښونو سوء تشکلات هم موجود وي.

β Thalassemia Minor: د ناروغۍ پدې ډول کې هيڅ اعراض موجود نه وي او د کهولت په دوره کې د خفيفې hypo chromic microcytic anemia لامل کيږي دا د ناروغۍ يو Heterozygous ډول ده،او اکثراً د IDA سره مغالطه کيږي او د اوسپنې مستحضرات ورته توصيه کيږي د وينې په لابراتواري معايناتو کې د هيموګلوبين اندازه نارمل او يا يو څه لږ وي . د هيموګلوبين د الکتروپوريسيس په واسطه د هيموګلوبين F اندازه دوه نه تر لس فيصده او

www.ketabton.com

د هيموګلوبين A_2 اندازه د ۵-۷ فيصدو کې وي په محيطي سمير کې سرې حجرې کم رنګه او وړې وي.

β Thalassemia Intermedia: د ناروغۍ دا ډول د Major او د Minor په منځ کې ده، دغه ډول ناروغان نژدې نورمال ژوند لري، د ناروغۍ تشخيص د ناروغ د عمر په څلورم او پنځم کال او يا د ناروغ د عمر په دوهمه لسيزه کې کوم چې د ناروغۍ د حملې له کبله په رنځور کې منځ ته راځي، صورت نيسي، د ناروغ د مخ سو شکل موجود وي خو diagnostic بڼه نلري.

د ناروغ وده کيداى شي نورماله او يا ورو وي او همدارنګه دغه ناروغان د ژوند په وروستۍ عمر کې ممکن د Gallstone (د صفرا د کڅوړې تيږې)، د ځګر مزمن تشوشات (Chronic liver dysfunction) او Osteoporosis باندې اخته شي د وينې په لابراتوراي معايناتو کې د هيموګلوبين اندازه 7-9gr/dl او د هيموګلوبين الکترو پوېسيس په واسطه د هيموګلوبين F اندازه 60-80% وي په محيطي سمير کې سرې حجرې کم رنګه او وړې ښکاري.

د ناروغۍ تشخيص

۱- د ناروغۍ تشخيص د وينې په معاينې، د هيموګلوبين د ډول او اندازو (%) په معلومولو، راډيولوژيک معايناتو اود کلينيکي فزيکي معايناتو په بنسټ صورت نيسي.

A:Thalassemia Major	B:Thalassemia Intermedia	C:Thalassemia Minor
1: Absent Hb A	1: Decreased Hb A (20-40%)	1: Decreased Hb A
2: Elevate Hb A_2>3%	2:Hb A_2 (always elevated)	2: Elevated Hb A_2 up to 10% (Normal 2.5%)
3: Elevate Hb F>90%	3:Hb F (60-80%)	3: Elevated Hb F up to 2% (Normal <2%)

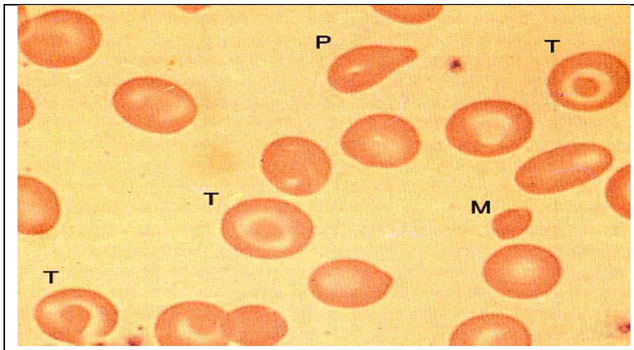
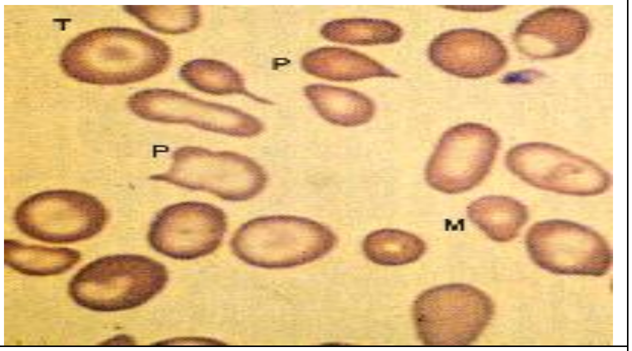
په β Thalassemia کې د بيتا ځنځير کم او د الفا ځنځير زياتيږي نو د بيتا او الفا د ځنځيرونو د نسبت د تغير په بنسټ [نارمل ئي ۱:۱ (α:β)] هم تشخيص وضعه کېږي. د β Thalassemia تشخيص د حمل د دوران په دوهم ټرايمستر کې د جنين د وينې د معاينې په واسطه او د حمل د دوران په اولني ترايمستر کې د مور د chorionic villus څخه د بايوپسي په اخستنې چې په نورمال ډول سره 100 micro gram pure fetal DNA برابروي او بياد جين د مطالعې په واسطه تشخيص وضع کېږي.

www.ketabton.com

۲. مجموعي وینه شمیرنه (complete blood count or CBC): د هیموګلوبین سویه معمولاً د 2-6g/dl کې وي، دسرو کرویو اندازه ښکته یانې د 2-3million /cumm وي، او هیماتوکریت هم ښکته وي.

په تلسیمیا مینورهیموګلوبین کې نورمال وي او د ریتیوکیولوسایت اندازه 5-10% پورې لوړېږي ځینې وخت ددې په خاطر چې ریتي کیولوسایت د هډوکي په مغز کې تخریبیږي نو سویه ئي نه لوړېږي د هډوکو د مغز د اوږدې تنبېه له کبله د وینې د سپینو حجرو او ترومبوساېتو شمیر په کمه اندازه لوړوي.

د وینې په محیطي سمیر کې MCV , MCH او MCHC ښکته او Microcytic hypochromic کمخوني موجوده او په دوران کې Target cells, poikylocytosis , anisocytosis او هسته لرونکي سرې کرویې موجودې وي او هم په دوران کې tear drop cells, (د اوښکو د څاڅکو په شان حجرات)، sever basophilic stippling او د تغیر وړ poly chromasia هم موجود وي، Reticulocyte په نسبتي ډول ۵-۱۰% څخه زیات وي. اضافي الفا ځنځیرونه په سرو کرویو کې رسوب او هغه احاطه کوي چې د Heinz bodies د جوړیدو لامل چې په Blood smear کې ښکاره کېږي ،مات سره حجرات، هستوي پارچې لکه Howell jolly bodies لیدل کېږي. همدارنګه په Blood smear کې په لوئې شمېرې سره early, intermediate & late erythroblast چې د وصفي نښو څخه دي لیدل کېږي.

	
Peripheral smear in beta-zero thalassemia minor showing microcytes (M), target cells (T), and poikilocytes.	Peripheral smear from a patient with beta-zero thalassemia major showing more marked microcytosis (M) and anisopoikilocytosis (P) than in thalassemia minor. Target cells (T) and hypochromia are prominent.

www.ketabton.com

د WBC د شمیر د معلوملو لپاره صحیح سنجش په کار ده ځکه چې کله کله هسته لرونکي سره حجرات په غلط ډول د WBC په ډله کې شمارل کېږي خام سپین کورویات لکه میالوسایت او میتامیالوسایت (meta myelocyte په کم شمیر سره په محیطي وینه کې لیدل کېږي. د سرو کورویو مقاومت په ازموتیکه ماتیدنه کې ښکاره کېږي ځکه چې جدار ئي نری او د هایپوتونیک سالین سره د مخامخ کېدو په صورت کې مخکې لدې څخه چې وچوي ډېرې اوبه جذبولی شي نو مقاومت ئي لوړېږي ددې حجراتو هیمولاسیس د 0.2% سالین سره د ساتلو په صورت کې د نورمال حالت څخه زیاته موده ادامه مومي.

۳. د ناروغانو SBR د **1-3mg/dl** کې وي چې تر لاندې عواملو پورې اړه لري :

۱:د هیمولاسیس تر فعالیت پورې.	۲:د جګر د وظیفو تر ظرفیت پورې کوم چې بیلروبین اطراح کوي .
۳:د هیموګلوبین تر کتلې پورې کوم چې د هیمولایسیس په نتیجه کې منځ ته راځي .	

یوروبیلینوجن په متوسط ډول سره لوړ او fecal stercobilinogen په وخیم ډول سره پورته کېږي او هم د ځګر پر مخ تللې وظیفوي خرابۍ مینځ ته راتلی شي .

۴.دناروغانو د وینې دسیروم د اوسپنې سویه د لاندې عواملو له کبله لوړه وي:

۱:د اوسپنې جذب له کولمو څخه زیاتیږي	۲:د اوسپنې غیر موثر استعمال. (ineffective utilization)
۳:د دوامداره هیمولاسیس له کبله د اوسپنې ازادیدل	

TIBC (Total iron binding capacity) ښکته ،د وینې د Ferreting سویه په وخیم ډول سره لوړېږي او د free erythrocyte porphyrine سویه پکې نورماله وي.

۵. دهډوکو د مغز بدلونونه:

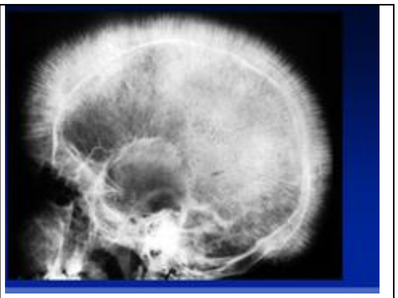
د هډوکو په مغز کې Erythroid hyperplasia موجوده وي چې له همدې کبله hyper cellular ، Stippled erythroblast، sideroblast شمیره پکې زیاته وي او هم د هیموسایدروسیس ذخیرې پکې زیاتې وي، هډوکي په ځانګړي ډول اوږدو هډوکو کې نرموالی منځ ته راځي او د کمې ضربې سره ماتیږي .

۶.راډیولوژیک بدلونونه:

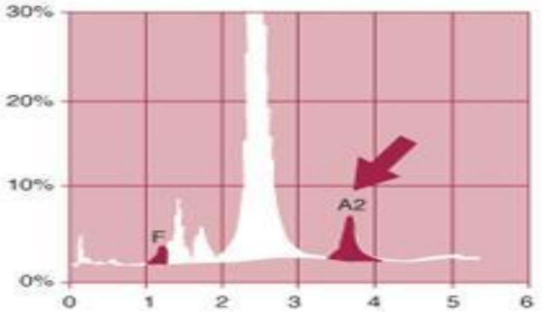
وختي بدلونونه د لاسونو په وړو هډوکو کې مشاهده کېږي کوم چې rect angular بدلونونه ورکوي د هډوکو مغز پراخه (expanded) اود cortex بیرونۍ برخه یې نرۍ د هډوکو وسط په ځانګړي ډول د skull د هډوکو منځنۍ برخه د هډوکو د مغز په واسطه ډکېږي چې دراډیوګرافي

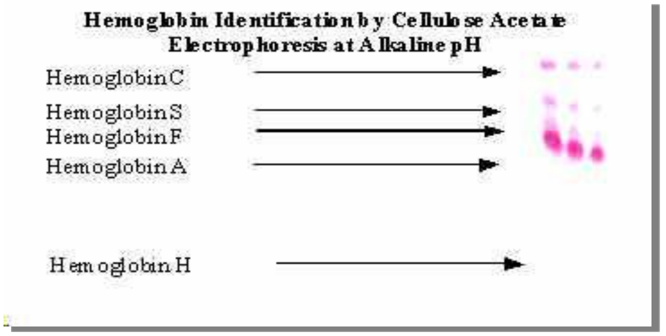
www.ketabton.com

په کلیشه کې د ګومنځې د غاښونــو په ډول منظره (Hair on end)   غوره کوي د هډوکو دغه بدلونونه د ناروغانو مخ ته mangoloid منظره ورکوي.



۷- **Hb Electrophoresis** ا یوبنستیز معاینه ده څرنګه چې د β زنځیر په جوړښت کې خرابوالی موجود وي او د نورو هیموګلوبینو د ګلوبینو موجودېت منځ ته راځي نو ددې هیموګلوبین د نوعې او فیصدي په اساس تشخیص وضعه کېږي لکه د تشخیص د اولې برخې په جدول کې ښودل شوي دي.





د ناروغۍ تفریقي تشخیص:

β Thalassemia- مینور ناروغۍ باید د IDA او α- Thalassemia سره توپیر شي.

β Thalassemia- مجور په نادر ډول سره د نورو ناروغیو سره غلطیږي خــو بیــا هم بایـــد E-β Thalassemia سره توپیر شي

اکثره β Thalassemia- مجور ناروغۍ ډیره ښکاره وي او د نورو ناروغیو سره نه غلطیږي.

د ناروغۍ اختلاطات :

اول:د تلسیمیا مینور اختلاطات : (په غیر ضروري ډول سره د اوسپنې په واسطه درملنه)

دوهم : د تلسیمیا مجور اختلاطات:

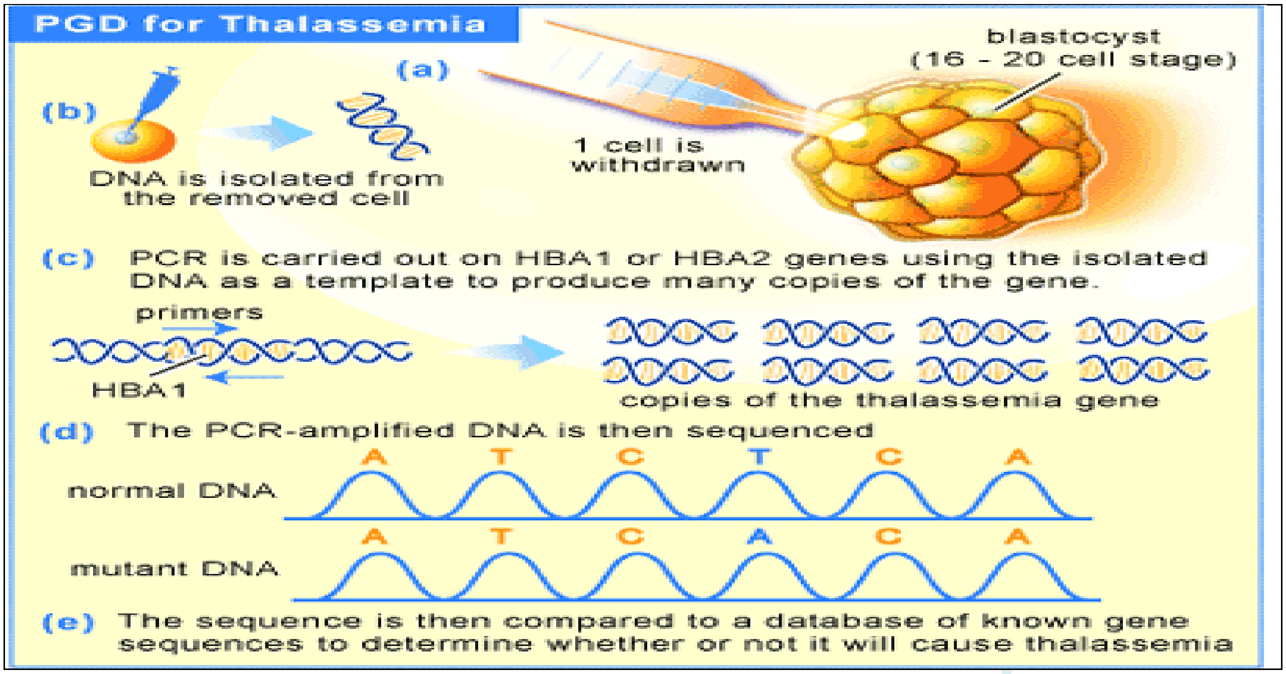
۱: هغه بیتا تلسیمیا مجور ناروغان چې تداوي نشي : ناروغان به په لمړنۍ لسیزه کې ومري.

www.ketabton.com

۲:هغه بیتا تلسیمیا مجور ناروغان چې په غیر کافي ډول وینه ورکړل شوی وي

د ودې خرابتیا ، متکرر انتانات:	د قشري هډوکو نری والی:
کتلوي hepato splenomegaly:	پتالوژیکي کسرونه:

۳:هغه بیتا تلسیمیا مجور ناروغان چې کافي وینه یې اخیستې وي: په دې کې د Hemosiderosis , splenomegaly[56], hyperspleenism ,viral infection (viral hepatitis) د منځ راتګ چانس زیات ده ، ترانسفیوز شوي هیموسایدروسیس ناروغان د جګر ، زړه او اندوکراین غدرملتو د وظیفو د خرابۍ د وقائي په خاطر chelating therapy ته ضرورت لري غیر اختلاطي chelating ناروغان د عمر په adolescence او young adult کې د زړه د عدم کفایې، د زړه د اریتمیا او قلبي عدم کفایې له خاطره د کافي ترانسفیوژن سره سره مري ، ځینې ناروغان بیا splenomegaly او ځینې درجې د hyperspleenism ښیي دغه حالت معمولاً د ناروغ 5-10 کلنۍ عمرونو کې Splenectomy ته پدې خاطر ضرورت پیدا کوي ځکه چې د ترانفیوژن ضرورت ئي زیاتیږي.



د ناروغۍ درملنه: د ناروغۍ په minor ډول کې درملنۍ ته ضرورت نشته او په پاتې دوو نورو ډولونو کې درملنې ته ضرورت شته دی.

---

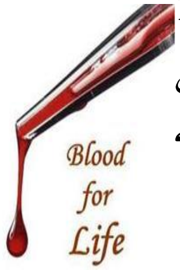
[56] The spleen is involved in producing protective humoral antibodies, the production and maturation of B and T cells and plasma cells, removal of unwanted particulate matter (eg bacteria) and it also acts as a reservoir for blood cells, especially white cells and platelets. When the spleen is palpable it has usually reached at least twice its normal size

www.ketabton.com

د درملنې اساسي موخې عبارت دي له:

۱: د Hb نورمال ساتل دي.	۲: د Iron د جمع والي څخه د امکان تر حده مخنیوی او د Iron اطراح ته پرمختګ ورکول دي .

لومړی (Transfusion Therapy): په لاندې ترتیب ناروغ ته وینه ورکول کېږي .



په هرو ۴- ۸ اونیو کې ناروغ ته خالص او Packed RBC د 10-15cc/Kg ورکول کېږي،د ناروغ د وینې د Hb سویه د 10-12gm/dL په سویه کې باید(Hyper-transfusion) وساتل شي او یا د 12gm/dL څخه پورته (Super Transfusion) وساتل شي .

د Blood transfusion د ورکړې فارمول په لاندې ډول دی:

Whole blood needed in ml = child weight in kg *5* the desired rise of Hb in g/dl
or **Whole blood needed in ml** = Desired Hb Level*present level *weight in Kgx3

ناروغ ته د پورته فارمولو مطابق وینه سنجول کېږي خو د ۲۰ سي سي په کېلو څخه باید اضافه نشي که نوره وینه ضرورت وي صبا به بیا ورکول کېږي د هر Blood transfusion سره ماشوم ته ۱ ملي ګرام په کېلو ګرام لازکس وینې ته د ځای خالي کولو په موخه ورکول کېږي. تلسیمیا مینور ناروغان څه خاصې درملنې ته ضرورت نلري او تلسیمیا مجور ناروغانو ته متکرره وینه ورکول په کار دي د ناروغ هیموګلوبین باید پـه 10- 12gr کې د لاندې موخو لپاره وساتل شي .

۱: د ماشوم د فعال ژوند لپاره	۲: د کافي ودې لپاره

د مزمنې انیمیا د مرضي تاثیراتو د وقائې لپاره (مزمنه انیمیا په خپله د هضمي سیستم څخه د اوسپنې د جذب یوه قوي منبیه ده) ناروغانو ته د وینې ورکولو په وخت کې د خاص ګروپ معلومول ، triple saline washed او packed RBC تیارول د درملنې مهمې برخې دي که د triple saline washed امکانات نه وي نو خالص سره کرویات (packed RBC) لس پنځلس سي سي په هر کېلو ګرام وزن د بدن ورکول کېږي .

د وینې ورکول لاندې خطرات لري: یو شمېر ویرسونه لکه HIV 1-2 ، Hepatitis B & C , Cytomegalo virus او نورو سرایت تلسیمیک ماشوم ته چې د مخنیوی لپاره د donor د وینې screening د پورته ویرسونو د تشخیص په خاطر د وینې دورکړې څخه وړاندې ضروري او بنستیزه خبره ده. د وینې د ترانسفیوژن د شروع څخه مخکې ټول تلسیمیک ناروغانو ته باید د

www.ketabton.com

پە ذریعە Bed side filter د ترانسفیوژن خطرات د ، دوینې واکسین تطبیق شي hepatitis B کوم چې د سپینو حجرو د تراسفیوژن څخه مخنیوې کوي کمېدای شي.

Neucyt transfusion: پدې برخه کې مخصوص ماشین یانې special cell separator شتون لري چې ځوانې سرې حجرې چې د اوږده ژوند خاوندانې دي د وینې څخه جلا او رنځور ته ورکول کېږي.

Neucyt transfusion لاندې ګټې لري: د اوسپنې د بار د زیاتیدو له کبله په ناروغانو کې د هیموسایدروسیس او poly chromatosis له امله د ماشوم د ډیرو غړو د وظیفو خرابۍ مینځ ته راځي ځکه چې د هر یونټ وینې ورکولو په ذریعه 200mg اساسي اوسپنه په وجود باندې علاوه کېږي .داوسپنې د بار د زیاتیدو له کبله د ودې دعدم کفایې د مخنیوۍ په خاطر د ټولې وینې په عوض خاص مقصودي سره حجرات ناروغ ته ورکول کېږي چې ګټې یې دادي.

۲: د transfusion ضرورت (requirement)کموي	۳:د اوسپنې بار (Reduced iron overload) کموي.
۱: د دوو transfusion په منځ کې فاصله او interval زیاتوي.	

همدارنګه په مشابه ډول د ناروغ د وجود څخه د زړو سرو حجرو ایستل د gerocytes د pheresis technique په واسطه د کتنې وړ د iron overload څخه مخنیوی کولې شي خو دغه تخنیکونه ډیر دراندە او هم ډیر مصرف ته اړتیا لري.

دویم**Chelating therapy**: د وجود د اوسپنې د کمولو په منظور باید ناروغانو ته منظم chelating therapy اجراء او هم د هیموګلوبین د لوړ ساتلو په واسطه د کولمو څخه باید د اوسپنې جذب کم شي په Chelating therapy کې اوسپنه د ادرار له لارې اطراح کېږي.

Desferioxamine: Desferioxamine د chelating agent یو parenteral شکل دی نوموړې درمل تحت الجلدي او په جلدي ډول سره 25-50mg/kg/day د 8-12 hour په موده کې د یو خاص ډیزاین شوي micro infusion pump په ذریعه کم تر کمه په اونۍ کې پنځه شپږ ځلي د شپې لخوا ورکول کېږي. په ناروغانو کې chelating درملنه دناروغ د ۱۰- ۱۵ ځلي وینې ورکولو څخه وروسته شروع کېږي اوتر هغه وخته پورې دوام ورکول کېږي تر څو د وینې د ferritin سویه د 1000-2000ng/ml کې وساتل شي. دا درمل د ودې د عدم کفایې د سمعي او بصري تسمماتو لامل کېږي او هم د Desferioxamine د اوږدې درملنې له کبله د کترکت راپور هم ورکړل شوی دی.

www.ketabton.com

D-F-P(Deferi prone) : د خولې له لارې یو chelating درملنه ده او سمیت یې کم دی دغه درمل 75-100mg/kg/day/2-3devided doses ورکول کېږي او ډیر معمولې جانبي عرض یې ارتروپاتي (arthropathy) ده. agranulocytosis ئې ډیر نادر جانبي عرض ده خو که ولیدل شي نو شدید سمي حالت به ولري ، نور د خولې د لارې چېلیتونه pyridoxin, hydrazin, HBED , او Defferrathiocine څخه دي چې اوس تر مطالعې لاندې دي .

دریم داوسپنې اطراح ته سرعت ورکول:

Ascorbic Acid: د 50-100mg/day د ورید له لارې ددې په خاطر ورکول کېږي چې اوسپنه Iron دادرار (Urine) له لارې اطراح کړي.

څلورم : **Folic Acid** . څرنګه چې د Folic Acid مصرف زیات دې نو ناروغانو ته د ورځې Folic Acid 5mg ورکول کېږي.

پنځم: **Spleenectomy** په لاندې حالاتو کې اجرا کېږي:

۱: چې د تلاسمیك ناروغ د وینې ضرورت په کال کې د Packed RBC په اســـاس د ۲۵۰ سي سي (250cc/kg/1 year) څخه زیات شي.

۲: **Hyperspleenism**[57] . کوښښ وشي چې Spleenectomy د شپږ کلنۍ عمر څخه وروسته اجراء شي تر څو د post spleenectomy sepsis څخه مخنیوې وشي هغه ماشومان چې د Spleenectomy په درشل کې دي باید د pneumococcal , Hemophilous influenza او meningococcal انتاناتو په مقابل کې واکسین شي د Splenectomy څخه وروسته د پینسیلین په واسطه د ټول ژوند لپاره د ماشوم وقایه کول د انتان څخه مقصودي خبره د ه .

New therapeutic Approaches

(BMT) Bone marrow transplantation: A

په دې درملنه کې د هډوکي د مخ نیمګړې Stem cells باید په نارمل stem cells باندې عوض شي نو پدې ډول د الفا او بیتا ځنځیرونو موازنه وقایه کېږي او د تلسیمیا د مرضي تاثیراتو څخه مخنیوې کېږي BMT یوه بنستیزه او بنیادي درملنه ده په هغه صورت کې امکان لـــري چې HLA(Human leukocyte antigen) matched sibling donor پیدا شي.

لمړی باید ناروغ ددرې خرابو فکتورونو

[57] **PRINCIPLES**: Hypersplenism can be defined by thrombocytopenia and/or neutropenia resulting from blood cell sequestration in an enlarged spleen. In multimorbid patients the differential diagnosis of cytopenia is challenging and currently there is no established test for diagnosing hypersplenism.

www.ketabton.com

(Hepatomegaly, hepatic fibrosis, poor chelating) په اساس تشخیص او بیا طبقه بندي شي.

۱:هغه ګروپ چې ښه cheleted شوي دغه ناروغان هیپاتومیګلي او هیپاتیک فیبروسیس نه لري .

۲: هغه ګروپ ناروغان چې د پورته خرابو فکتورو څخه یو اویا ددوو درلودونکې وي .

۳:هغه ناروغان چې درې خراب فکتورونه ولري .

په تازه وختونو کې اوس د ناروغ دعمر په اساس ځوان ماشومان نسبت زړو ماشومانو ته ښه انزار لري او د مناسبو شرائطو سره سره (HLA matched sibling donor موجودیت) 30% پیښنو کې BMT ممکن ده او له بلې خوا دا یوه ډیره قیمتي درملنه ده .

Gen manipulation

په دې مانور کې کوشش کېږي چې د ګاما د ځنځیر د زیاتوالي په واسطه د الفا د ځنځیر زیاتوالی راکم شي چې یو د بل سره یو ځای کېږي او هیموګلوبین اف جوړوي . په دې برخه کې مختلف chemotherapeutics درمل لکه 5-azacytidine , myleran, hydroxyurea د یادوني وړ دي چې د hydroxyurea سمیت ډیر کم دی . یو شمیر نورې غیر chemotherapeutic داوګانې لکه Butyrate salt هم د یادوني وړ درمل ده چې استعمالیږي. Recumbinin human erythropoitin یوائې او یا د هایدروکس یوریا سره یوځای استعمالیږي.

Gene therapy

Gene therapy د درملنې یونوي طریقه ده چې اوس پرې کار روان دی . Gene therapy دا معنی لري چې نارمل جین Stem cell ته لیږل کېږي تر څو پورې لاملي نیمګړتیا اصلاح شي اوس د انساجو د کلچر مطالعه او یا د vector په واسطه د جین لیږدونه په حیواني څېړنو کې تر تنظیم لاندې ده.

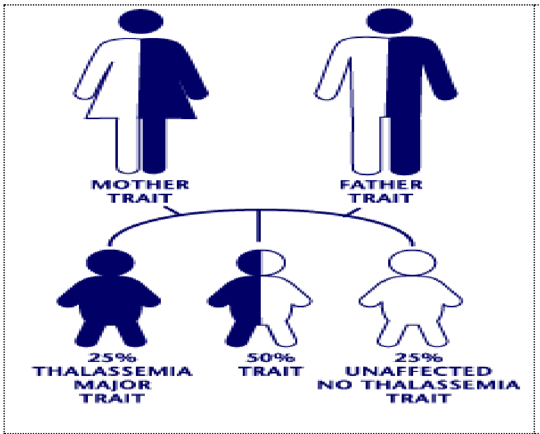
Thalassemia controls program: D

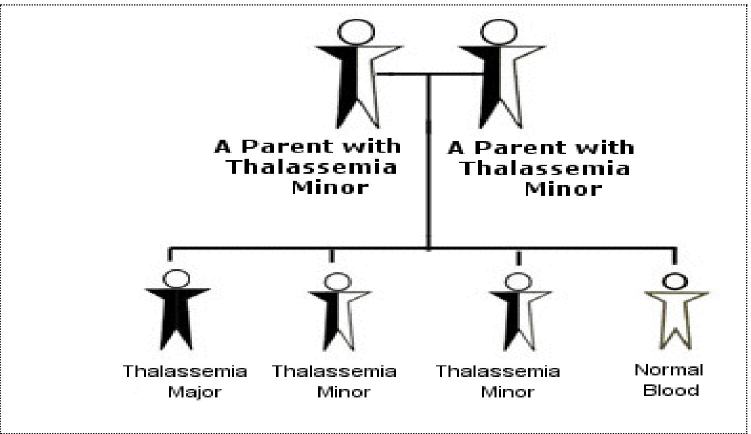
په یو شمیر مملکتونو کې د تلسیمیا کنترول لپاره د thalassemia screening پروګرام شروع شوی خو دا ډیر قیمتي دی .

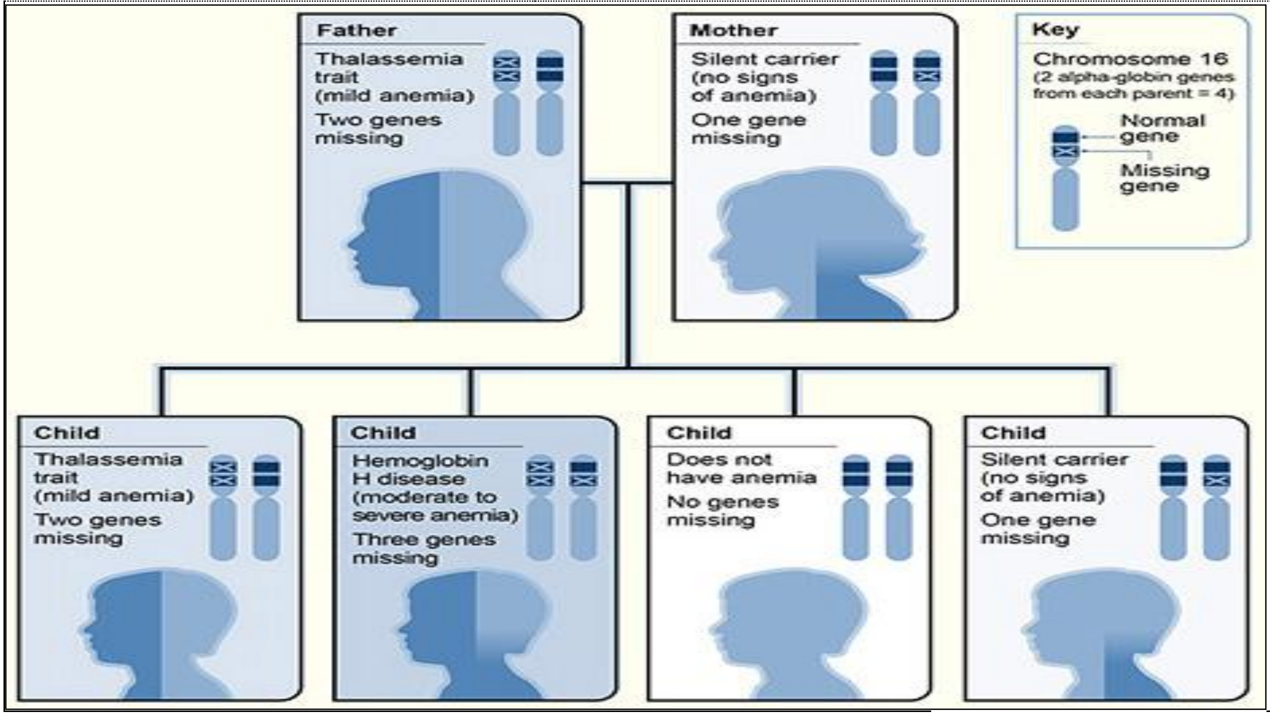
په thalassemia screening پروګرام کې د تلسیمیا مزمن ناقلین لومړی په ځانګړي ډول په ټولنه کې مشخص او بیا د پلان مطابق د هغه شخص سره د مشورو (هغه شخص پلان لري چې واده وکړي اویا اولاد ولري او په اینده کې د ناروغو ماشومانو د خطر په هکله معلومات ورکړای شی) په اساس تلاسیمیا ناروغانو شمیر کمیدای شي .

www.ketabton.com

همدارنگه د thalassemic ناروغانو د زیږیدني شمیر باید د واده کولو د مشورې (marriage counseling) ، prenatal diagnosis او د اخته جنین په سقط سره (د اسلام د مبارک دین د قوانینو سره سم که اجازه ورکړي) کم او وقایه کېدای شي.







Prenatal diagnosis:

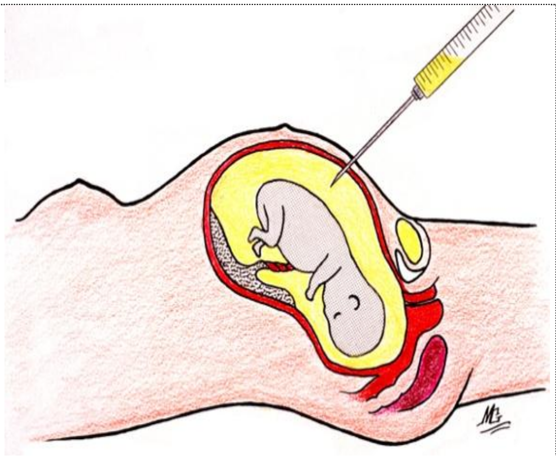
۱: د جنین په وینه کې د الفا او بیتا ځنځیرونو د نسبت د معلومولو په اساس: د جنین په وینه کې د الفا او بیتا ځنځیرونو د نسبت د معلومولو په اساس تشخیص وضعه کېږي که د 0.025 څخه کم وي نو تلسیمیا مجور فکر کېږي او دغه حملونو ته د درملنې په ذریعه (د اسلام د مبارک دین د قوانینو د اجازې سره سم) خاتمه ورکول کېږي.

www.ketabton.com

ددغه مېتود نیمګړتیاوې په لاندې ډول دی.

2-Emotional stress of the family	1-Use of radioisotope
	3- Difficult abortion beyond 22 weeks

۲: Chorionic villus

د prenatal تشخیص یو بله طریقه د حاملګۍ په 10-12 اونیو کې د chorionic villus برخو څخه نمونه اخیستل کېږي ، او بیا د بیتا ګلوبین جین د مختلفو برخو (loci) مطالعه د (RFLP) او restriction fragment poly morphism د polymerase chain reaction (PCR) په واسطه د ناروغانو molecular تشخیص کولی شي چې په لاندې انځور کې واضح شوې ده.	

د سرو کروياتو د انزايمونو د کمښت کمخوني

(Anemia Due to Hereditary Deficiency of Erythrocyte Enzymes)

د سرو کروياتو د انزايمونو د ارثي کمښت کمخوني باید د هیمولایتیك کمخونیو په تفریقي تشخیص کې په نظر کې وي په ځانګړي ډول په هغه صورت کې کله چې د هیمولایتیك وینه لږیو نور لاملونه لکه Thalassemia، Structural hemoglobinopathies ، د سرو کریوو د جدار نیمګړتیا او هغه هیمولایتیك کمخوني چې د معافیتي لاملونو (Immune mediated hemolytic anemia) له کبله منځ ته راځي رد شي .

پتوفزیولوژي: پخې سرې کوریوې Mitochondria[58] ته‌ړې (lock) او په دې اساس نور نه شي کولی چې انزايمونه ترکیب او جوړ کړي. نو کله چې انزايم درلودونکې سرې کوروې دوران ته ازادې شي نو

بیاد نووسرو کورو یو د زیاتیدو توان نلري. اوهم میتوکاندریا د انرژۍ د تولید (production) لپاره د ATP په ډول ضرورت لري، د ګلوکوز میتابولیزم په سرو کریوو کې د

[58] Funcion: Synthesis of ATPs & Power hour of cell

www.ketabton.com

انرژۍ تولیدونکې (Glycolytic pathway) پاتوې له لارې او یا د Hexose monophosphate protective (HEMP) shunt پاتوي له لارې برابر یږي.

Glycolytic pathway د یومول ګلوکوز داستعمال څخه دوه موله ATP جوړوي (کومه انرژي چې د HEMP له لارې برابر یږي دهغې انرژي په نسبت چې په kreb, s cycle کې د oxidative phosphorylation څخه برابریږي ډیره کمه ده).

د ATP انرژي د هغو الکترولایتونو د ترانسپورت لپاره کوم چې د سرو کرویاتو د جدار څخه تېریږي، د سروکورویاتو د جریان لپاره کوم چې د وجود د ورو کړکېنچو څخه تېریږي او Microcirculation لپاره ضرورت ده. همدارنګه نظر په عمر سرې کوروې ماتیدونکې او ژر تخریبیږي.

د Glycolytic Pathway د بې نظمیو له کبله د ATP پورې تړلې د سرو کورویو د جدار وظایف او هم د سرو کریوو د نرمۍ (Pliability) حالت چې په Microcirculation کې ورته ضرورت ده خرابیږي. په Glycolytic Pathway کې د Pyruvate Kinase کمښت یولوی کلینیکي برابلم ده. او HEMP Shunt د سرو کریوو د ګلوکوز په میتابولیزم کې د لسو فیصدو څخه کمه مداخله لري په HEMP شنت پاتوې کې Glucose 6 Phosphate او NADPH په 6-Phosphoglucoronic acid او NADPH باندې بدلیږي او نوموړې تعامل د G6PD انزایم په واسطه Calatalyze کېږي. اکسیدانت مواد هیموګلوبین په Methemoglobin باندې اکسیدایز کوي. که چېري د Methemoglobin محصولات (Production) را کنترول نشي نو پدې صورت کې ترسب کوي او په داخل د سرو کورویاتوکې سره یوځای(aggregate) کېږي او Heinz bodies جوړوي چې د سرې حجرې د دیوال سره نښلي. او د Heinz bodies سره سرې حجرې ډیرې ماتېدونکې ګرځي او جام (Stagnate) پاتې کېږي. او په نتیجه کې (Consequently) د توري په مکروفاژ کې تخریبیږي.

د هیموګلوبین Oxidation په میتموګلوبین او Heinz bodies سره د Reduced glutathione (GSH) په ذریعه کوم چې H د Oxidized Hb دارجاع لپاره برابروي کنترول او Check کېږي. او پدې پروسه کې GSH د Glutathione په Oxidized (GS.SG) ډول باندې بدلیږي.

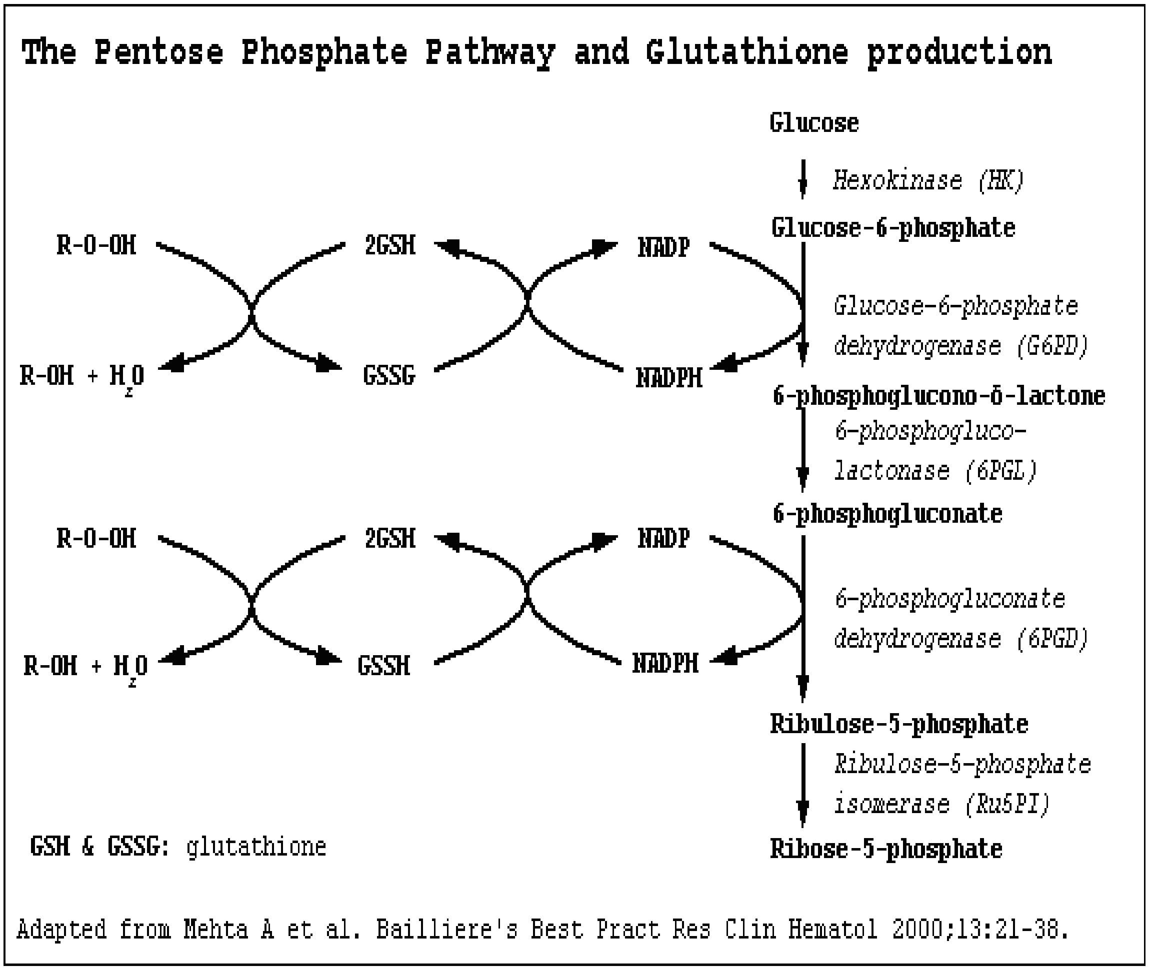
نو اوس باید څه میخانیکتونه شتون ولري چې دوباره GS.SG په GSH باندې بدل کړې تر څو پورې په دوامداره ډول سره H د Oxidized Hb دارجاع لپاره جوړ شي نو ددې منظور لپاره H د NADPH په ډول په HEMP Shunt پاتوي کې جوړیږي نو د G-6-PD انزایم د کمښت

www.ketabton.com

په صورت کې G6 Phosphate او NADP په 6 phosphoglucoronic acid او NADPH باندې نه بدليږي.
او د NADPH په نه موجوديت کې د GSH دوباره ذخيره کېدل (Replacement) صورت نه نيسي نو اوس په هغه صورت کې کله چې ناروغ د اکسيدانت درملو او يا انتان سره مخامخ شي د Hb اکسيديشن په Methemoglobin او Heinz bodies سره بې له کنترول او چټك ځخه ادامه پيدا کوي اود سروکورويو لايسيس واقع کيږي .

Glucose 6 phosphate Dehydrogenase Deficiency or (G6PDD)

G-6-PD Deficiency يو ډيره معموله ارثي انزايمي بې نظمي ده او دا يـوه X-linked ارثي بې نظمي ده چې په نيمګړي Dominantسره څرګنديږي.



د Electrophoresis mobility، Optimum pH او Kinetic (motion) properties د قاعدو په اساس د سلو ځخه زيات د G6PD ايزوزايمونه (Isozymes) پيژندل شويدي او ددوی ډير معمـول

www.ketabton.com

یې د A^+ G6PD، -G6PD A، -G6PD B ، G6PD B، G6 Mediterranean (in Greece یانې په یونان کې) او G6PD Canton (په China کې) څخه عبارت دي، څرنګه چې د سرو کورویوو G6PD ترکیب جینونه په x کروموزوم کې معلومیږي نو پدې اساس د نوموړې ناروغۍ سرېږي ډول زیاته frequency او پېښې په نارینه جنس کې منځته راځي.

د G6PD پېښې په مکرر ډول سره په شمال لویدیز هند، سرېلانکا، د اسیا جنوب ختیځ او د مدیترانې په ساحلي ساحو او په تور نژادو کې مشاهده شوي دي.

زړې سرې حجرې نسبت ځوانو سرو حجرو ته د انزایم ډېر کم اندازه لري، د نوموړې ناروغۍ نفوذ په هندي ټولنه کې نظر جغرافیایي ساحو ته د ۰- ۲۷٪ په منځ کې فرق کوي.
پدې ناروغۍ اخته ناروغان نورمال معلومیږي خو هر کله چې د یوشمېر اکسیدانټ درملو لکه د ملاریا ضد درمل
Sulfons ،(Nitroforantoin Furazolidon) Nitrofurans ، (Premaquin, Quinin) (Acetophenetidin, Antipyretic،Probenacid ،(Moth balls) Naphtalene ،(sulfonamide) او نورو سره مخامخ Fava beans ،Paraminosalicylic acid ، Nalidixic acid ، antipyrine) شي په ناروغانو کې یو شدید Intra vascular hemolysis، د پلازما د Hb زیاتوالی او Hb Urea سره تعقیبېږي.

په یاده د وي چې په انفرادي ډول سره Septicemia او viral hepatitis هم د شدید داخل وعایي hemolysis لامل ګرځېدای شي. د ناروغۍ د هیمولایزس اعراض او علایم د Oxidant موادو سره د مخامخ کېدو څخه ۲۴ - ۴۸ساعته وروسته پیلیږي.

د ناروغۍ کلینیکي منظره: د ناروغۍ کلینیکي منظره ډېره پراخه او شدت یې تر لاندې حالاتو پورې اړه لري.

۱:د G6PD انزایمونو تر ډولونو او هم د انزایم د فقدان تر درجې پورې
۲:د Oxidant موادو تر ډولونو او د اکسیدانت موادو تر اندازو پورې
۳:همدارنګه د ناروغۍ شدت په مختلفو نژادي ګروپونو کې فرق کوي . لکه د G6PD ناروغۍ حالت په افریقایي اجدادو کې (acystry) معمولاً نسبت نورو نژادي ګروپونو ته کم شدت لري .
۴:په عمومي ډول سره پدې ناروغۍ اخته infant ماشومان په وصفي ډول Hyperbilirubinemia ښیې چې کیدای شي Phototherapy یا Exchange Blood transfusion ته د Kernicterus د وقایې لپاره ضرورت پیدا شي. د اسیایي او مدیترانې نژادو په Neonatal ماشومانو کې د

www.ketabton.com

Hyperbilirubinemia مهم لامل د G6PDD کمښت دی ولي په افریقایې نژاد کې کم لامل تشکېلوي .

غټ او Older ماشومان چې په G6PD اخته دي ظاهراً نورمال معلومیږي او په دوي کې هغه وخت اعراض منځته راځي کله چې د Oxidant موادو سره ناروغ مخامخ شي او ناروغ د حملو په منځ کې بیخي نورمال وي په عمومي ډول سره ناروغ کې هغه وخت اعراض منځته راځي کله چې د Oxidant درمل سره مخامخ شي او یا دا چې د Fava bean د یوقسم خوړو سره مخامخ شي خو دا باید ووایو چې Fava bean د اسیایې او مدیترانه یې نژادونو ماشومانو لپاره Oxidant او د Hemolysis لامل کېږي ولي Fava bean د افریقایې نژادو ماشومانو لپاره بیا خطرناك نه (Not Trigger hemolysis) دي .

په ډول سره د ناروغانو د حمل په وخت کې خسافت، زیړی ، hemoglobinurea او کله کله قلبي وعایي خرابی (Cardiovascular Compromise) منځته راځي.

ناروغۍ د کلینیك له نظره په لاندې درې اشکالو باندې تقسیم شوې دی.

Mildest Form :Type I

د ناروغ تر ټولو خفیف ډول دی او عموماً په امریکایې تورپوستو کې لیـــــــدل کېږي(-G6PDA) د انزایم سویه د نارمل حالت تر ۸-۱۵٪ پورې راښکته کېږي دا ناروغان یواځې له قوي اکسیدانت موادو لکه naphthalene، Primaquine, Sulfonamide او د Vit.K د لوي مقدار مخامخ کېدو سره حساس وي . ځوانې سرې حجرې د انزایم ډیر لوړ غلظت لري نو پدې اساس د Newborn په دوره کې hyperbilirubinemia نه لیدل کېږي ددې په اساس چې د G6PDD حجراتو بدلونونه ډیر ورو وي نو ځکه initial hemolysis نه دوامداره کېږي او هغه وخت به دوامداره شي کله چې درمل په دوامدار ډول سره استعمال شي .

Moderately Severe Syndrome :Type II

په دې ډول کې ناروغان د Fava bean په خوا کې د یو لوی شمیر اکسیدانت درملو په مقابل کې حساس وي،د ناروغۍ نوموړې ډول په منځني ختیځ، د اسیا په سهیل ختیزې برخې او د مدیترانې په هیوادونو کې په عمومي ډول لیدل کېږي (G6PD B -and G6PD canton)، په دې حالت کې هیمولایزس دوامداره او دوامداره وي او Neonatal hyperbilirubinemia هم یکې غیر معموله نه ده د ناروغۍ په دې ډول کې هیمولایزس ممکن د

www.ketabton.com

Viral hepatitis په تعقیب منځته راشي ژېړي په کې شدید او دوامداره وي په ځانګړې ډول کله چې له Viral hepatitis سره ملګری شي ممکن Encephalopathy واقع شي.

TypeIII

د ناروغۍ ډېر زیات شدید ډول دی چې د انزایم فعالیت په کې ډېر کم ده او ناروغانو ته non-spherocytic کمخوني حتی بې له دې څخه چې ناروغان له Oxidant موادو سره مخامخ شي پېښېږي. Newborn شیدې خوړونکې ماشومان به شدید ژېړی ولري او هم ډېر شدید Hemolysis او Hemoglobinuria به د اکسیدانت درملو د توصیې په تعقیب منځ ته راشي. همدارنګه تبه لرونکې ناروغۍ (Febrile illness) ممکن د شدید Hemolysis لپاره زمینه برابره کړي. ناروغۍ په شمالي امریکا او اروپایې هیوادونو کې زیاته ده.

تشخیص (Diagnosis): د ناروغۍ تشخیص په کلینیکي اساساتو ، تاریخچې او لابراتواري کتنو سره کیدای شي د Oxidant induced hemolysis په نه موجودېت کې د وینې Hb ، Reticulocyte کچه او محیطي سمیر معمولاً نورمال وي او له اکسیدانت موادو سره د مخامخ کېدو په صورت کې کله چې هیمولایزس منځته راشي د وینې د Hb سویه ښکته کېږي. ماتي او چاودلي سرې حجرې (bit and blister حجرې) ممکن ولیدل شي او له دې سره به په کمه اندازه Spherocyte هم موجود وي. Hb Urea پکې معموله ده او د Reticulocyte اندازه به په څو ورځو کې پورته وي ، د سرو حجرو د Supravital staining په واسطه په وینه کې Heinz bodies د لیدو وړ وي .

په ناروغانو کې Normocytic normochromic تصویر د Polychromatosis سره موجود وي ، په ناروغانو کې Unconjugated hyperbilirobinemia موجوده وي او د ځګر وظیفې ورسره نورمال وي هغه کوچنیانو ته چې د Viral hepatitis په تعقیب hemolysis واقع شوي وي نو په دوي کې به شدید زېړی او د ناروغۍ شدید کورس موجود وي چې د mortality سویه به هم لوړه وي .د ناروغۍ بنستیز تشخیص د سرو کورویو د G6PD انزایم د نورمالې او مقداري اندازې د معلوملو په واسطه کېږي.

احتیاط په کار دی چې د ناروغۍ په حاده مرحله کې ځوانې سرې حجرې او Reticulocyte اندازه په وینه کې زیاتیږي چې د G6PD لوړ غلظت لري نو په دې وخت کې د G6PD اندازه کول د ناروغۍ د تشخیص د غلطیدو لامل ګرځي نو G6PD باید هغه وخت اندازه شي کله چې Reticulocyte بیرته نومال حالت او یا نږدې نورمالې حالت ته راوګرځي.

www.ketabton.com

Classification of of G6PD Deficiency Variant

Class	Clinical Systems	Residual Enzyme Activity
I	Very Severe	<2%
II	Severe	<10%
III	Moderate	10-50%
IV	None	60-150%

د ناروغۍ اختلاطات

1. **Kernicterus**: په Newborn ماشومانو کې د Neonatal hyperbilirubinemia په ترځ کې پیدا کېږي.

2. **Cardiovascular** کولاپس: په اتفاقي ډول سره په Old children کې د اکسیدانت موادو سره د مخامخ کېدو له امله Severe hemolysis منځته ته راتلی شي.

3. **Splenomegaly** او صفراوي تیږې:

4. د G6PD د مختلفو ډولونو سره ممکن Chronic hemolytic anemia ملګرې وي چې دغه حالت د توري په لوئیدو او صفراوي تیږو سره منتج کېږي.

د ناروغۍ تفریقي تشخیص:

- Thalassemia
- Structural Hemoglobineopathies
- Red cell membrane defects
- Immune mediated Hemolytic Anemia

د ناروغۍ درملنه: د ناروغۍ د واقع کېدو په صورت کې څه خاصه درملنه نشته عرضي تداوي کېږي خو لاندې تدابیر او احتیاط په کار دی:

۱: په G6PDD ناروغانو کې د اکسیدانت درملو د استعمال څخه باید ځان وژغورل وشي. او یا ددغه درمل د استعمال څخه مخکې باید ناروغ د G6PDD لپاره معاینه شي. همدارنګه د اسیایې او مدیتراني نژاد ناروغان د Fava bean د خوراک څخه ځان وساتي.

۲: Severe Hemoglobinemia باید د یوې بېړني ناروغۍ په شان تداوي شي. ناروغانو ته په کافي اندازه Sodium bicarbonate د ادرار د Alkalinize کېدو په منظور ورکړل شي ترڅو پورې چې د Acid hematin د ترسب څخه (په Renal tubules کې) مخنیوی وشي او Renal failure واقع نشي ځکه چې Acid hematin د پښتورګو د tubules د نکروزس لامل ګرځي.

www.ketabton.com

۳: Severe Anemia د ناروغۍ شديده کمخوني بايد د Blood Transfusion په واسطه تداوي شي.

Immune thrombocytopenic Purpura or Idiopathic Thrombocytopenic Purpura or Werlhof Disease

اميون ترومبوسايتوپنيك پورپورا پخوا د Idiopathic thrombocytopenic purpura په نوم يادیده، چې يو کسبي هيمورژيکه ناروغۍ ده چې د ترومبوسايتونو د زيات تخريب څخه منځ ته راځي.

ناروغي په Petechial hemorrhage ecchymosis،Purpura،Thrombocytopenia، د ترومبو سايتونو د نيمه ژوند په لنډوالي، او په Bone marrow کې د ترومبوسايتونو په انتي باديو او د Megakaryocyte د شمير په نورمال او يا زياتوالي متصف دی.

ITP په حادو او مزمنو اشکالو تصنيف بندي شوی ده. که د ناروغۍ اعراض او علايم او Thrombocytopenia د ۶ مياشتو په دننه کې شفاياب شي دحادې ITP په نوم يادېږي اوکه د ۶ مياشتو څخه زيات دوام وکړي د مزمنې ITP په نوم يادېږي په زياتو پيښو کې د ناروغۍ لامل معلوم نه دی.

حاده ITP د ناروغۍ ډير معمول (۸۰-۹۰) ډول دی اود Thrombocytopenia تر ټولو معمول لامل ګڼل کېږي .

Etiopathogenesis: د ITP لامل تر اوسه پورې ښه معلوم نه دی خو داسې ويل کېږي چې نوموړې ناروغۍ يو Auto-immune ناروغۍ ده يانې د ترومبوسايتونو د تخريب ميکانيزم ممکن Immunologic منشه ولري. په Spleen کې د RES په واسطه Antibody coated platelets تخريبيږي او Thrombocytopenia منځته راځي ، په عمومي ډول لمړی د دمويه صفيحاتو د جدار د Glycoprotein په مقابل کې انتي باډي جوړيږي او بيا انتي بادي مستقيماً د دمويه صفيحاتو د جدار د انتيجن (Auto antigen) په ضد عمل کوي او Platelet تخريبوي .

Antiplatelet antibodies اکثراً د IgG په کلاس کې شامل دي ولې IgM انتي باډي يا په يواځې او يا د نورو سره د يو ځای والي په صورت کې هم کشف شوی دی. کله چې انتي باډي Platelet وپوښوي نو دغه Immune complex د ترومبو سايتونو سره رابطه او اړيکه جوړه کړي نو بيا د RES د حجراتو سره نښلي او د Antibody د FC برخه د RES د FC د برخې Receptors سره تړل (bind) کېږي او په نتيجه کې د Platelets د Phagocytosis لامل کېږي او پدې ډول

www.ketabton.com

په Spleen او Liver کې د Platelets انحصار (Sequestration) مينځ ته راځي ، نيمه ژوند يې لنډ ، Platelet تخريب او کميږي . په هغه صورت کې چې انتي باډي د IgG څخه وي د Platelets د تخريب لوی ځای توری دی او د IgM په صورت کې بيا Liver د ترومبوسايتونو په تخريب کې مهم رول لوبوي. له بلې خوا څخه په اوسني وخت کې داسې شواهد هم تر لاسه شوي دي چې Antibodies مستقيما په مخ عظم کې Megakaryocyte باندې منفي اغيزې لري . نو پدې بنسټ د Platelets په پخيدو (Maturation)او توليد (Production) کې مداخله کوي نو بيا هم Platelet کميږي .

دځيرنو له مخې د ITP ناروغانو په ۵۰- ۶۰ ٪ پيښو کې مخکې د ويروسي ناروغۍ تاريخچه موجوده وي. پدې برخه کې هره معموله ويروسي ناروغۍ د Measles، Varicella، Rubella ، HIV او Epstein Barr virus په شمول يادونه شويده. د دې علت چې ولې په ځينو ماشومانو کې له معمولو انتانو څخه وروسته Autoimmune ناروغۍ منځته راځي څرګنده نه ده.

Epidemiology: د حادې Purpura لوړ پيك د ۲-۸ کلونو په منځ کې ده هلکان او نجونې په مساوي اندازه اخته کوي او Chronic Purpura د يو کال څخه په کم عمر کې زياتې پېښې لري ، په نجونو کې نسبت هلکانو ته ډيرې پيښې لري . د ناروغۍ نفوذ تر کوم خاص فصل (season) پورې تعلق نلري، ماشومان دHLAB-8 او B-12 سره په ITP باندې داخته کېدو د لوی خطر لاندې دي .

د ناروغۍ Classification

Acute ITP: د ناروغۍ د اعراضو پيل ناڅاپي او د شديد thrombocytopenia سره ملګرې وي په ۵۰ فيصدو پيښو کې د ناروغۍ له پيل څخه ۱-۴ اونۍ مخکې د ويروسي انتان تاريخچه موجوده وي ، له ۸۰ فيصدو څخه زياتې پيښې د ۱-۲ مياشتو په دننه کې خپله ښه کيږي او همدارنګه د لومړني روغيدو په تعقيب ممکن د ناروغۍRelapse منځته راشي چې اکثراً د Infection په واسطه ورته زمينه برابريږي.

Chronic ITP: د ناروغۍ د اعراضو شروع په مخفي ډول او همدارنګه Thrombocytopenia يې هم ډيره شديده نه وي. د لومړۍ حملې د شروع (Initial Attack) څخه مخکې اکثراً د ويروسي يا بل انتان تاريخچه موجوده نه وي ناروغان کم تر کمه تر شپږو مياشتو پورې مقاومه thrombocytopenia ښيي. په ۱۰-۲۰ ٪ پيښو کې د مزمنې ITP د طبيعي ښه والي چانس شته ،

www.ketabton.com

هغه کوچنيان چې په SLE، Rheumatoid ناروغيو او يا نورو کولاجن ناروغيو اخته وي د Chronic ITP د منځته راتګ لپاره د لوي خطر لاندې دي.

Acute and Chronic ITP

Features	Acute	Chronic
Duration	4-6 Weeks	>6month/years
Onset	Acute	Insidious
Peak age incidence	2-6yes	All age
Sex predilection	None	F: M 3:1
Antecedent infection	Common	Unusual
Hemorrhagic bulla (Oral Mucosa)	Common in severe cases	Rare
Eosinophilia/Lymphocytosis	Common	Rare
Associated Immunological abnormalities	None	20%
Spontaneous remission	80%	Uncommon

Immune Thrombocytopenic Purpura:

د ناروغۍ کلينيکي تظاهرات: په دې ناروغانو کې د يوې وړې ضربې او يا په خپله په اسانۍ سره Bruisability او تحت الجلدي خونريزي پيدا کېږي او Petechia ممکن په ټول پوستکي باندې واقع شي.

انځور: **Petechia** او **Ecchymosis**

Ecchymosis اکثراً د سفلي اطرافو په قدامي برخو او د وجود په راوتلو هډوکنيو برخو کې ليدل کېږي. ۱/۳ پيښو کې مخصوصاً کله چې د ترومبوسايتونو شمير له 10000/cumm څخه لږ وي. د پزې او وريو له مخاطي غشاوو څخه خونـــريزي (Bleeding) هم ليدل کېږي.

www.ketabton.com

Melana،Hematemesis او په مفاصلو کې خون ريزي غير معمول ده. په مغز کې خونريزي د ناروغۍ د پيل په لومړۍ وخت کې منځته راتللی شي او Anemia د تل لپاره د خونريزۍ په درجې او درمل م پورې اړه لري يانې که خونريزۍ نه وي نوAnemia نشته . د ناروغانو توری د جس وړ نه وي خو کيدای شي يواځې Tip يې جس شي.

په وصفي ډول Splenomegaly او يا داسې انيميا چې د خونريزۍ د درجې سره تړاو ونلري نو پدې صورت کې بايد Secondary purpura خواته فکر وشي، همدرانګه د Chronic ITP په ۵-۱۵ فيصدو پيښنو کې توری د جس وړ وي. د ناروغۍ شديد کلينيکې تظاهرات د Hematuria، دمعدي معايې خونريزې (Gastrointestinal bleeding)، Severe epistaxis، په Adolescent نجونو کې Minorrhagia او نورو څخه عبارت دي. داخل القحفي خونريزي په ۱-۲ فيصدو پيښنو کې ليدل کيدای شي خو وژونکې وي.

لابراتواري معاينات:

وينه: د ITP په ټولـو پيښنو کې په مجمــوعي وينه شميرنـه {Complete Blood count(CBC)] کې Platelets په عمومي ډول سره له $<100,000/mm^3$ ښکته وي ، د ترومبو سايتونو منځنی حجـم (Mean platelet volume) له نورمال حالت زيات وي ، Capillary fragility test پکې مثبت وي ، Bleeding time پکې اوږد وي اګر چې Prothrombine time او Partial thromboplastine time پکې نورمال وي او همدارنــــګه Platelet antibody په 70 - 90% پيښنو کې ښکاره کېدای شي.

Bone Marrow: د هډوکو په مغز کې د Megakaryocytes شمير نورمال او يا به زيات وي د Megakaryocyte د رازرغونيدو غنچې (budding) کمي او زيات ابي cytoplasm لري. Eosinophils او په مخ عظم کې ددوی بيش قدم (Precursor) ډير ښکاره وي. د Myeloid او Erythroid سلسلې پکې نورمالې وي. همدارنګه د Bone Marrows معاينات د Leukemia، Aplastic anemia، Tumor cell infiltration او يا د ترومبوسايتونو د کموالي د نورو لاملونو د ردولو لپاره يې بايد پلټنه وشي .

د ITP د تشخيص لپاره معمولا د هډوکو د مخ معايناتو ته اړتيا نه پيښيږي يواځې په لاندې حالاتو کې د هډوکو د مخ Infiltrative ناروغۍ لکه Leukemia، Aplastic ناروغۍ (Aplastic Anemia) شک موجود وي نو ددې ناروغيو د رد لپاره د هډوکو د مخ معاينه استطبا ب لري.

چې هغه شکې حالات دادي:

www.ketabton.com

الف : که د WBC شمیر غیر نارمل وي.
ب : که د DLC شمیر غیر نارمل وي.
ج : نامعلومه کمخوني چې دخونریزۍ سره متناسبه نه وي.
د: تاریخچه او فزیکي معاینه چې ITP لپاره غیر وصفي او د هډوکو د مخ دناروغیو لپاره وصفي وي (برسیره په purpura او Bruising نور علایم وموندل شي)
ح: د حاد ITP هغه ناروغان چې کورتیکوستیرویید ته احتیاج لري ښه به وي چې ددې درملو څخه مخکې د هډوکو دمخ معاینه اجرا شي .
نور لابراتواري معاینات : Hess (Tourniquet) test مثبت او بلیډینګ تایم زیات وي ، که د ترومبوسایتونو شمیر ۴۰۰۰۰ څخه لږ وي نـو د BT معاینه نه اجراکېږي.
PPT(Partial prothrombin time)او (PTT) Partial Thromboplastine time نارمل وي ، د ITP اخته ناروغانو ځوانو او پیغلو کې Anti-nucleated antibody اکثرا مثبت وي چې د نومورې انتي باډي مثبت کېدل د مزمنې ITP احتمال زیا توي د ترومبوسایتونو سره یو ځاي IgG یا IgM او یا دواړه ښایي په ترومبوسایتو یا سیروم کې وموندل شي .
توپیري تشخیص: ITP باید له ټولو هغو ناروغیو سره چې په ثانوي ډول د Throbocytopenia لامل کېږي، تفریقي تشخیص شي چې دغه کار د ښې تاریخچې ، کلینیکي معایناتو او لابراتوري څرګندونو سره کېږي.
۱: **Drug induced thrombocytopenia**
Quinine، Heparin ,NSAIDs، Anticonvulsants، Cephalosporin، Sulfonamide او نور.
۲: **Leukemia** د لمفاوي عقداتو موجودېت ، Hepatosplenomegaly او یا Sternal tenderness د Leukemia ناروغۍ امکانیت زیاتوي، او بل داچې په Leukemia کې داسې کمخونې منځ ته راځي چې د وینې د ضایع کیدو سره کومې اړیکې نلري.
۳: **Aplastic anemia** ـدا هم داسې کمخوني ده چې د وینې د ضایع کیدو سره کومي اړیکې نلري او ورسره نورمال Blood count هم موجود وي.
۴: **Hypersplenism** که چېرې Thrombocytopenic purpura له یو لوی splenomegaly سره مل وي نو په دې صورت کې Hypersplenism ته چې د جګر د ناروغیو د Portal vein thrombosis له کبله منځته راځي باید فکر وشي.

www.ketabton.com

۵: Thrombocytopenia with absent radii (TAR) (Congenital Amegakaryocytic thrombocytopenia) , Congenital platelet defects, Fonconi syndrome

په تې رودونکو او وړو ماشومانو کې باید له پورته جینیتیکې ناروغیو سره توپیر وشي اوپه Congenital platelet defects کې Giant platelets موجود وي.

۶: همدارنګه نور غیر معمول لاملونه لکه Thrombotic thrombocytopenic purpura، (HUS) Hemolytic Uremic Syndrome ، DIC هم باید رد شي.

د ناروغۍ درملنه او اهتمامات

۱: **Management of Acute ITP**: په هغو ناروغانو کې چې اعراض ونلري او د Platelet شمیره یې په یو ملي متر مکعب وینه کې له ۴۰۰۰۰ څخه زیات وي څه خاصې درملنې ته اړتیا نلري. موخه او مقصد دا دی چې ماشوم تداوي شي او د Platelets د شمیر په برخه کې څه تشویش نشته.

تقویوې درملنه **(Supportive Treatment)**: ناروغان باید له فزیکي فعالیت څخه منعه شي، په لوبو کې برخه وانه خلي، همدارنګه د اسپرین، هیپارین، کلوروم فینیکول ، سلفامید ، کار بامیزیپین، Volproid acidاو نورو مربوطو درملو څخه ماشوم وساتل شي. ځکه چې په ماشومانو کې د کمې ضربې او ترضیض په واسطه د وینې تویدنې امکان شته او هم د درمل په ذریعه د خونریزۍ امکانات شته. همدارنګه له داخل عضلي زرقیاتو څخه د ناروغۍ په حاده مرحله کې اجتناب وشي. هغه ماشومان چې له $20000/mm^3$ څخه کم Platelets لري د شدیدې خونریزۍ د امکان له وجې باید بستر شي.

ژوند تحدیدونکې خونریزۍ د ناروغۍ په هره مرحله کې پیدا کېږي ، ددې په خاطر چې Platelet په وجودکې ژر تخریبیږي نو عملیات کې د Surgery څخه مخکې د Platelets ترانسفیوژن اجرا کېږي. او اخته پیغلو ته د میاشتیني عادت د ځنډولو لپاره هورموني مستحضرات ورکول کېږي.

فارمکالوجیکه درملنه

۱: ستیرویېدونه - د Steroids په ورکولو سره د Platelet antibodies production منعه کېږي او د انتي باډي او Platelet ترمنځ د عکس العمل د منعه کېدو لامل ګرځي او د Platelet نیم ژوند اوږدېږي او د ا و عیو ثبات کې اصلاح منځته راځي. نو له دې کبله د۱-۳ورځو په موده کې د ترومبو سایتونو شمیر زیاتیږي.

www.ketabton.com

1-4mg/kg/day پرېدنیزولون د 2-3weaks پورې ورکول کېږي او تر هغه وخته پورې چې د Platelet شمیر له 20000/cmm څخه زیات شي ادامه ورکول کېږي او بیا یې په تدریجي ډول اندازه کمیږي او لـه ۱-۲ هفتو پورې نور هم نظر د درملنې response ته ادامه ورکول کېږي ، د خونریزۍ تظاهرات اکثراً د Platelet د شمیر د زیاتوالي په نسبت فوري اصلاح کېږي. او تر هغه وخته پورې چې بیا خونریزي نه وي پیداشوي نو پرېدنیزولون نه ورکول کېږي خو د دوهم ځل خونریزۍ په صورت کې پرېدنیزولون تر ټولو لږ دوز چې عرضي ښه والي منځ ته راوړي (۲،۵-۵ ملي ګرام دورځې دوه ځلي) انتخابیږي.

البته په مزمنه ITP کې د پرېدنیزولون له لوړ مقدار څخه استفاده کېږي او د ځواب په صورت کې تر هغه وخته ورکول کېږي چې د Platelet شمیر د یو لک څخه زیات شي که د ۱۶ ورځو په موده کې د پرېدنیزولون سره د Platelet شمیر زیات شي نو ښايي چې وروسته له ۵۰ ورځو ترومبوسایتونه نارمل حد ته ورسیږي کله چې نارمل حد ته ورسیدل نو بیا درمل په تدریجي ډول سره قطعه کېږي تر څو چې ددې خبري ارزیابي وشي چې ایا ناروغ درمل مدارې درملنې ته اړتیا لري اوکه نه که چېري د ترومبوسایتونو د نارمل ساتلو لپاره دوامدار جګ دوز ته اړتیا وي نو ددرمل هغه دوامدار دوز ورکول کېږي چې له فعالې خونریزۍ څخه جلوګیري وکړي نه داچې د ترومبوسایتونو شمیر نارمل وساتي .

د حادې او یا مزمنې اي ټي پي په هغه حالاتو کې چې د پرېدنیزولون سره ښه والی منځ ته رانه شي او یا ددې درمل دوامدار جګ دوز ته ضرورت وي نو د Intravenous methyl prednisolone (30mg/kg/day/devided 3 doses) د ۳-۵ ورځو لپاره ورکول کېږي چې ډیر زیات د Platelets د زیاتوالي لپاره موثر دی تر څو پورې سویه یې محفوظ حالت ته ورسوي.

۲: (IV-IgG) Intra venous Immunoglobulin

د IV-IG په ورکولو سره ناروغ ته له یوې خوا FC receptors بلاك کېږي او platelet له antibodies څخه وقایه کوي او له بلې خوا د ترومبوسایتونو انټي بادي کموي نو د ترومبوسایتونو تخریب کمیږي او پدې اساس د Platelet شمیر د۴۸ ساعتونو په موده کې په ۹۵ % ناروغانو کې زیاتوالی کوي او اغیزی یې تر څو اونیو پورې دوام کوي. همدرنګه IV-IgG د پرېدنیزولون په ځای او یا د هغه سره یو ځای استعمالیږي ان تر دې چې ناروغ د پرېدنیزولون سره مقاومت هم ولري ګټور دي خو د ژوند تحدیدونکې خونریزي (داخل قحفي خونریزي) په صورت انتخابي درمل دي .

www.ketabton.com

ځرنګه چې دا درمل قیمتي دی په تطبیق کې زیات وخت مصرفیږي اغیزي له پریډنیزولون سره یو شا ن دي او د درملنې په جریان کې اسیپتیک مینینجیتس منځ ته راتلې شي نو په دې اساس د حادې اې تي پي په درملنه کې د لمړي درمل په توګه نه استعمالیږي.
ځرنګه چې ترومبوسایتونو شمیر په دایمي توګه جګ ساتلی نشي نو د مزمنې اې تي پي په درملنه کې په تکرار سره ورته اړتیا پیښیدا یشي.

ددې درمل Total dose، 2g/kg ناروغ ته په دوو پلانونو کې ورکول کیږي. 0.4gr/kg/day د پنځو ورځو لپاره او یا 1g/kg of IV IG د دوو مسلسلو ورځو لپاره ورکول کیږي. پدې ډول کې ځیني ماشومان په ۴۸ ساعتونو کې Response ورکوي چې د Rapid responder په نامه یادیږي، دغه ماشومان اکثراً مکمل Response ورکوي. له بل طرفه هغه ماشومان چې poor او یا ځنډنی response ورکوي نو دغه ماشومان بیا د Chronic ITP په لور د تګ شدید خطر لري.

۳: Anti Rh (D) Immunoglobulin Therapy

په Rh مثبتو کسانو کې د Anti Rh(D) Immunoglobulin Therapy په نتیجه کې Antibody coated Platelets په ځای کې د Antibody coated RBC په واسطه FC Receptor بلاك کیږي او د ترومبوسایتونو له تخریب څخه مخنیوې کوي په نتیجه کې ۸۰% ناروغانو کې وروسته له ۴۸ ساعتونو د ترومبوسایتونو شمیر زیاتوي ځرنګه چې د ترومبوسایتونو شمیر زیاتوالی د کورتیکوستیرویید او IV-IG په پرتله ورو او وروسته منځته راځي نو په بیړنیو پیښنو کې نه توصیه کیږي . دغه Anti Rh (D) antibody کېد ای شي د خونریزۍ د حملاتو د کنترول لپاره او یا له جراحي عملیې څخه مخکې د Platelet د شمیر د لوړولو په منظور استعمال شي. د درمل اندازه 25μg/kg د درې ورځو لپاره ورکول کیږي. او په مزمنه اې تي پي کې په متکرر ډول استعمالولې شو

۴: Immunosuppressant

لکه Cyclophosphamide, Azathioprine, Vincristine د اې تي پي په مقاوم او مزمن ډول کې په یواځې توګه چې له Splenectomy سره نه وي ښه شوي استطباب لري .

Fresh blood & Platelets Transfusion

د فعالې خونریزۍ په صورت کې د تازه وینې ورکول کیږي، د ژوند تحدیدونکې خونریزي (داخل قحفي خونریزي) او د پورتنیو نورو درملو سره د مقاومو نورو خونریزیو په صورت کې

www.ketabton.com

Platelets Transfusion(10cc/kg) استطباب لري خو دا ترومبوسايتونه وروسته له ورکولو څخه ژر له منځه ځي.

Spleenectomy :۵

ځرنگه چې توری انتي پليتيليت انتي بادي په جوړيدو او د ترومبوسايتونو په له منځه وړلو کې ستر رول لري نو Splenectomy په ۷۰ –۹۰% ناروغانو کې دايمي ښه والي منځ ته راوړي چې استطبابات يې عبارت دی له

- ژوند تحديدونکې خونريزۍ (داخل قحفي خونريزی) او نورې شديدې خونريزۍ چې د Steroid، IV IgG او Platelets Transfusion سره کنترول نشي.
- کله چې ناروغان مزمنه ITP ولري او د Steroid, Anti Rh IG او IV IgG په مقابل کې له متکررو درملو سره سره ترومبوساتوپينيا له يو کال څخه زيات درملم وکړي
- **Uncontrolled bleeding**

په لويه پيمانه ناروغان (60-85%) ښه والی مومي، د Splenectomy په نتيجه کې د Platelet شمير کې زياتوالی راځي، ځکه چې Antiplatelets antibodies په Spleen او RES کې جوړيږي او هم توری دا مسوليت لري چې Antibody coated platelets له وجود څخه صفا کړي.

ماشومان ورسته له Splenectomy څخه Postsplenectomy Sepsis ته ډير ميلان لري کوم چې د Encapsulated اورگانيزمونو په واسطه لکه Meningococcal، Pneumococcus او H. Influenza په واسطه په ثانوي ډول سره منتن کيږي، دغه ناروغان تبه ، Chills لري کوم چې کېدای شي Coma او DIC خواته پرمختګ وکړي او د مرګ لامل وګرځي. او دغه خطرات زياتره هغو ماشومانو ته متوجه دي چې له پنځه کلنۍ څخه مخکې يې Spleenectomy اجرا شوي وي،نو پدې اساس پکار دي چې Splenectomy د شپږ کلنۍ څخه وروسته عمر ته وځنډول شي. Prophylactic penicillin د g(+) اورگانيزمونو په خاطر ناروغانو ته ورکول کيږي او هم کوم ماشومان چې Splenectomy کيږي بايد د Meningococcal، H.Influenza او Pneumococcal واکسين د Splenectomy څخه درې اونۍ مخکې اجرا کړي.

Plasmapheresis :۶

که چېرې له طبي درملنۍ او Splenectomy سره سره دوامداره ترومبوسايتوپينيا او شديده خونريزي موجوده وي نو دا عمليه اجرا کيږي.

www.ketabton.com

Intracranial Hemorrhage

ددې په خطر چې په ماشومانو کې کله چې د Platelet شمیر د 20000/cum څخه ښکته شي ICH پېښې زیاتې دي نو په چټکۍ سره د IVIgA، Methyl prednisolone او یا Platelets transfusion په واسطه د ناروغانو د Platelet شمیر زیاتوالی پکار ده چې دا پورته کړنلاره د Morbidity په کمیدو کې رول لري که چېري پورته دا ډول حالت له ناکامۍ سره مخامخ شي نو پدې صورت کې بیا Splenectomy اجرا کېږي، علاوه له دې څخه Decongestive اهتمامات لکه Dexamethasone او Manitol هم باید ناروغانو ته په لومړی وخت کې شروع شي.

Management of Chronic ITP

په دې صورت کې مهم هدف د Platelets شمیر د زیاتوالي په نسبت د شدید Hemorrhage د کموالي څخه عبارت ده،د مزمنې ITP درملنې د لاندې حالاتو له کبله باید انفرادي شکل غوره کړي

۱: د Platelets د شمیر تر نورمالي پورې

۲:د Thrombocytopenia تر duration پورې

۳:د خونریزۍ تر درجې پورې

۴:د کوچني د فعالیت تر سویې پورې

۵:د کوچني تر عمره پورې

Corticosteroid: په شروع کې ناروغانو ته د حادې ITP په ډول Corticosteroids شروع کېږي او په هره ورځ کې یې یو څه اندازه راښکته کېږي او یا دا چې یوورځ بعد ناروغانو ته تر ۴-۶ میاشو پورې ورکول کېږي.

Immunoglobulin: 0.4-1.5/kg په هرو ۴-۶ اونیو کې د Chronic ITP د پرېکنده درملنې (Resolution) لپاره ضروري دي چې نوموړې ادویه د معافیت نا ظمونکې تاثیر له مخې (Immunomodulatory) له مخې په ناروغ کې کار کوي او لوي غیر پرمختګ یې د لوړقیمت له کبله دی.

د Anti-Rhesus D (Anti Rh D) ګلوبولین Rh مثبت ناروغانو ته او Anti-e-globulin د Rh- D منفي ناروغانو ته د Platelets د زیاتوالي لامل ګرځي لیکن نتیجه یې ثابته نه ده. Immunosuppressive drugs،او danazol، Venca alkaloids لکه Cyclophosphamide،

www.ketabton.com

Cyclosporine ،Azathioprine په یواځې او یا په ګډه ډول استعمالیدای شي خو نتیجه یې مختلفه ده ځینو صلاحیتونو والا خلکو د Venca loaded platelet therapy ته د استعمال د ترجیح ورکولو دعوه دار دي.

انزار: د اي تي پي ۸۰-۹۰% پېښې د ۶ میاشتو په موده کې په بینفسهي ډول ښه کېږي او وروسته د یوکال څخه د ناروغۍ په بینفسهي ډول ښه کېدل غیر معمول دي د ناروغــۍ پاتې ۱۰-۲۰% پېښې مزمنی کېږي. پرته له درملنې د مزمنۍ اي تي پي ۷۰% پېښې وروسته له میاشتو او کلونو (۳میاشتې – ۱۵ کاله) څخه د ترومبوسایتونو شمیر یې له 10000/cmm څخه زیاتیږي.
داخل قحفي خونریزي او نه کنترولیدونکې خونریزي د مرګ عمده لاملونه دي چې په حاده اي تي پي کې واقع کېږي او وروسته له Splenectomy څخه ۷۰-۹۰% ناروغان په دایمي توګه ښه کېږي.

د وینې تویېدنې بې نظمي (Bleeding Disorders)

د وینې د ودرېدو فزیولوژي (Physiology of Homeostasis)

د وینې ودریدل یا تحثر Homeostasis یوه مغلقه پروسه ده چې د وینې د اوعیو د جدار، دمویه صفیحاتو او تحثري فکتورو د عکس العمل په لړ کې منځ ته راځي.
کله چې د وینې اوعي قطعه او یا وشکېږي نو پدې وخت کې وینه په خپله د څه وخت څخه وروسته د لاندې میکانیزمونو په واسطه ودریږي:

۱: **د وینې د اوعیو د Spasm مرحله:** د وینې اوعیې دا ژمنه لري کله چې اوعیه زخمي شي نو د درد له کبله په ساحه کې نیورولوجیکې عکسې واقع او په نتیجه کې د زخمي اوعیو تقبض (Myogenic spasm) منځ ته راځي او بالاخره د وینې د تویېدنې د کمیدو لامل ګرځي.
د اوعیو د جدار زخمونه د اوعیو د جدار په امتداد د قووت د عامل (Action potenccial) په ډول کار کوي چې د اوعیو تقبض منځ ته راوړي او spasm تر ۲۰-۳۰ د قیقو پورې دوام مومي.

۲: **د دمویه صفیحاتو د رول مرحله (Platelets Phase):** پدې مرحله کې دمویه صفیحات د وینې د اوعیو په جدار کې د کولاجن الیافو سره په تماس راځي غیر منظم او سرېښناکه ګرځي چې بیا د دمویه صفیحاتو څخه ADP، thromboxane او serotonin ازادیږي چې پدې ډول د ډیرو دمویه صفیحاتو د فعالیت د زیاتیدو لامل ګرځي، دمویه صفیحات سرېښناکه کېږي یو د بل سره نښلي او یوسست Platelets plug جوړویږي خو

www.ketabton.com

هیځکله دغه plug د وینې د ودریدو لامل نه ګرځي تر څو پورې چې د وینې د پړندیدو میخانیکتونه (Clotting mechanisms) په فعالیت شروع و نکړي.

۳: د وینې د پړنیدو مرحله **(Clotting Plasma Phase)**:

د وینې علقه کېدل په یوه دوه دقیقو کې شروع کېږي ترضیض لیدلې اوعیې او دمویه صفیحات فعال مواد افرازوي کوم چې د تحثر د پروسې د شروع کېدو لامل کېږي.

د تحثر په پروسه کې Common pathway چې د extrinsic او intrinsic پاتوې ګانو باندې مشتمله ده ستر رول لري ، پدې common pathway کې د مختلفو مراحلو او ډیرو تحثري فکتورونو د عمل په نتیجه کې fibrin clot جوړوي او د وینې په ودریدو کې ستره ونډه اخلي.

هغه ګډوډۍ کومه چې د وینې د تویېدنې سره ملګرې وي

(Disorders Associated with increased bleeding tendency)

د وینې د تویېدنې زیاتوالی تر لاندې دوو حالاتو پورې اړه لري.

۱ : تر purpura (Prolonged bleeding time) پورې.

۲ : د پلازما د تحثري فکتورونو تر فقدان پورې (Prolonged clotting time)

Purpura د مخاطي غشاوو او پوستکي د بینفسهي خونریزیو څخه عبارت دی چې د Petechia (Small pin point hemorrhage) یا ecchymosis large superficial) hemorrhage) په ډول ښکاره کېږي.

داسې شواهد دي چې Purpura اکثراً د دمویه صفیحاتو د مقداري او وصفي ګډوډیو څخه نمایندګي کوي همدارنګه د نورمالو او درستو اوعیو vascular integrity د نیمګړتیا په لړ کې هم منځ ته راځي.

Bleeding time په ټولو هغو حالاتو کې چې thrombocytopenia او یا د دمویه صفیحاتو د وظایفو نیمګړتیا موجود وي اوږدېږي.

Prothrombin time (PT) د coagulation د extrinsic او common پاتوې لپاره یو ښه شاخص ده او APTT (Activated partial thromboplastin time) د common pathway او intrinsic داندازه کولو لپاره وصفي دی. او په انفرادي ډول د هر فکتور د نیمګړتیا لپاره د هر فکتور انفرادي ارزیابي پکار ده همدارنګه د جګر د وظایفو په ګډوډیو ، DIC او د common pathway په نقصانونو کې د PT او APTT اوږدرمللی موجود وي چې په DIC کې thrombin time (TT) هم اوږد وي، او د XIII فکتور په فقدان کې APTT، PT، دمویه صفیحات او

www.ketabton.com

bleeding time نورمال وي. په اطفالو کې د مختفو فکتورونو په خوا کې د VIII او IX فکتورونو نیمګړتیا ډېر معمول دی چې د A او B هیموفیلیا په نومو سره یادېږي.
د وینې د تویېدنې ګډوډیو تشخیصونو ته د رسیدو لارې او چارې:
۱: که چېرې په یو ناروغ کې petechia او یا سطحې بینفسهې ecchymosis بې له کومې پخوانۍ تاریخچې د ترضیض (injury) څخه پیدا شي نو پدې ناروغ کې د خونریزۍ د ګډوډیو او یا purpura امکانات شته ده. چې حتی د پلازما د clotting فکتورونو په فقدان کې لکه د hemophilia په شان بې نظمۍ ورې عضلي هیماتوماګانې چې تحت الجلدي انساجو پورې رسیږي منځ ته راځي چې نومورې ځایونه د ecchymosis spot په ډول منظره غوره کوي او د جس په واسطه د nodules او یا د پوستکي لاندې د indurations په ډول په ډیرو پیښو کې احساسیږي.

۲-د پلازما د clotting فکتورونو ولادي کمښت کلنیکې تظاهرات عبارت دي له:

الف :د ناروغ د ژوند په لومړیو ورځو کې ښکاره کېږي.
ب: د نوي زیږیدلي ماشوم د نامه څخه تر اوږدې مودې پورې خونریزي موجوده وي.
ج:د ماشوم د وریو څخه د غاښونو د وتلو په وخت کې خونریزي ګاني.
د :تحت الجلدي او عضلي هیماتومونه.
ح:په بندونو کې خونریزي او نور. د purpura د خونریزۍ نیمګړتیا د ماشوم د ژوند په نسبتاً وروسته وخت کې ښکاره کېږي. د کورني مثبته تاریخچه د پلازما د تحثري فکتورونو د فقدان په تشخیص کې ستر اهمیت لري.

۳-لابراتواري معاینات- لاندې لابراتواري معاینات به د bleeding او coagulation نیمګړتیاو تر منځ تفریقي تشخیص کې مرسته وکړي.

۱:د خونریزۍ د وخت زیاتوالی (Increased bleeding time):

الف: د دمویه صفیحاتو کموالی

- ❖ Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP)
- ❖ Purpura secondary to aplasia and leukemia
- ❖ د درمل د اخیستنې تاریخچه کوم چې د thrombocytopenia لامل کېږي.

ب: د دمویه صفیحاتو د شمیر نورمال حالت.

1) Anaphylactoid Purura.

www.ketabton.com

2) د وینې د تحثر د وخت زیـــاتوالی (Increased clotting time):

الف: فقط د Prothrombine time (PT) اوږدرمللی چې د VII فکتور په فقدان دلالت کوي.

ب: فقط د APTT د وخت اوږدرمللی چې د هغو فکتورونو په کمښت دلالت کوي کوم چې د تحثر د پروسې په لومړۍ مرحله کې واقع دي لکه VII، IX، XI، XII فکتورونـه او von willebrand's disease هم پکې شامل دي.

او د هر فکتور انفرادي نیمګړتیا معلومول د فکتورونو د ارزیابۍ او یا مخلوطې مطالعې (Mixing study) باندې تشخیصیدای شي.

ج: د PT او APTT دواړو اوږدوالی

د لاندې حالاتو نمایندګي کوي:

۱: د **Vit K** په کمښت

۲: **Sever liver disease**

۳: د تحثري فکتورونو د دویم stage لکه V، X فکتورونو په کمښت، د فبرینوجن په کمښت، DIC او نورو په نیمګړتیا دلالت کوي.

د پلازما د علقه کوونکو فکتورونو کمښت (Plasma Coagulation Factor Deficiencies)

د پلازما د علقه کوونکو فکتورونو کموالی کېدای شي ولادي او یا کسبي واوسي په ماشومانو کې په ارثي ډول سره د علقه کوونکو فکتورونو کمښت ډیر معمول ده، چې ددې له جملې څخه hemophilia A او hemophilia B ورسره د willebrand's von ناروغۍ ددې ګروپ د ټولو ناروغیو ۹۰- ۹۵ فیصده جوړوي.

Disease	Factor deficiencies	Inheritance
Hereditary disorders		
Hemophilia A	VIII	X-linked recessive
Hemophilia B	IX	does
Von willbrond's disease vascular factor	VIII and	autosomal dominant
Hemophilia C	XI	autosomal recessive
Para hemophilia	V	do
Factor deficiencies	V, X, XII, XIII	
Acquired disorders : Deficiency of vit K dependent factors, Hemorrhagic Disease of the Newborn, Liver disorders, Malabsorption, Acquired Hemophilia, DIC (disseminated intra vascular coagulation)		

www.ketabton.com

Hemophilia

هیموفلیا یوه ارثي ناروغۍ ده چې د پلازما د علقه کوونکو فکتورونو د کمښت له کبله منځ ته راځي چې د VIII فکتور د کمښت له کبله Hemophilia A او د IX فکتور د کمښت له کبله hemophilia B منځ ته راځي چې دا یو x-linked recessive ارثي ناروغۍ ده نو په دې اساس یواځې په نارینه جنس کې کلینیکي تظاهرات منځ ته راوړي او زنانه جنس فقط د hemophilia trait له خاطره مزمن ناقلین دي. په ۲۰-۳۰٪ پیښو کې د جین sporadic mutation واقع کېدای شي نو په دې بنسټ په ټولو حالاتو کې د کورنۍ تاریخچې مثبت والي ضرور نه ده .

Pathophysiology: فعال شوي IX فکتور د VIII فکتور , calcium او د دمویه صفیحاتو د جدارد phospholipid سره complex جوړوي تر څو چې کامن (Common) پاتوي د thrombin جوړیدو لپاره فعاله کړي بیا thrombin فبرینوجن فعالوي تر څو پورې fibrin clot جوړ کړي. نو په دې اساس د نوموړو فکتورنو کموالی د خونریزۍ د شدید تشوش لامل ګرځي، VIII فکتور دوه برخې (Component) لري یو د اتم فکتور ارتباطي انتیجن (factor VIII related Ag (F VIII-Ag) او بل اتم تحثر فعالوونکې (F VIII Coagulation) فکتور.

په نورمالو حالاتو کې دغه دواړه برخې سره مساوي ونډه لري، په ناقلینو او hemophilic ناروغانو کې د F VIII Coagulation فعالوونکې برخې فعالیت کم او د F VIII Ag فعالوونکې برخې فعالیت نورمال وي ، او د von willbrand's په ډیرو ناروغانو کې د F VIII Ag کم وي.

Hemophilia په لاندې درې ډولو تصنیف بندي شوې ده:

۱: Hemophilia A(Classic Hemophilic): د نا روغی دا ډول د VIII تحثري فکتور د ولادي کموالي له کبله منځ ته راځي د نارو غی ۸۵% پیښې جوړوي چې د ناروغۍ معمول ډول ده او په هرو ۵۰۰۰ تنو نارینوو کې یو تن اخته کوي .

۲: (Hemophilia B(Christmas Diseases: د نا روغی دا ډول دIX تحثری فکتور د ولادي کموالی له کبله منځ ته راځي د نارو غی ۱۰-۱۵ % پیښې جوړوي.

۳: Hemophilia C د نا روغی دا ډول د XI تحثري فکتور د ولادي کموالی له کبله منځ ته راځي د ناروغۍ د ۵ % څخه لږې پیښې جوړوي. د اتم (VIII) او نهم (IX) فکتورونو د نورمالې سويې په اساس د Hemophilia شدت په لاندې ډول سره طبقه بندي کېږي.

www.ketabton.com

(Factor level<1% of normal)Sever: چې په پلازما کې د اتم او یا نهم فکتورونو سويه د نارمل اندازې له ۱% (يو يونت په ديسی ليتر) څخه لږ وي.

(Factor level between 1-5%)Moderate : چې په پلازما کې د اتم اويا نهم فکتورونو سويه د نارمل اندازې له ۱-۵% (يو يونت څخه تر پنځه په ديسی ليتر) څخه لږه وي.

Mild (Factor level>5-30% : چې په پلازما کې د اتم او يا نهم فکتورونو سويه د نارمل اندازې له ۵ % (پنځه يونت په ديسی ليتر) څخه زيات وي. د IX اوVIII کروموزومونو ډيره برخه په X کروموزوم کې ده چې د نوموړو جينونو موتيشن د ناروغۍ لامل ګرځي او ارثيت يې په X linked recesseve ډول ترسره کېږي له همدې لامله معمولاً نارينه جنس په افت اخته کېږي او ښځينه جنس د نا قل دنده تر سره کوي ځرنګه چې په ۲۰-۳۰% پيښو کې دا ناروغۍ د سپوراديک موتيشن له کبله منځ ته راځي نو کورنۍ تاريخچه په ځينو پيښو کې نه وي.

کلنيکې منظره: د ناروغۍ په متوسطو او خفيفو اشکالو کې ناروغان بې اعراضو وي او کېدای شي چې وروسته د جراحي عملې ، شديدې ضربې او د غاښونو ايستلو څخه وروسته وينه تويېدنه دوامداره شي.

د ناروغۍ په شديد ډول کې په ناروغانو کې دوامداره خونريزي، د عضلاتو هيماتوم او په بندونو کې خونريزي ليدل کېږي، د غاښونو د ايستلو او ترضيض (Trauma) څخه وروسته د مخاطي غشاوو شديده خونريزي معمولاً موجوده وي، همدارنګه په ناروغانو کې د بنفسهي خونريزۍ حملات مشاهده کېږي.

ځرنګه چې VIII او IX فکتورونه له پلاسنتا څخه نه شي تيريدای نو ناروغۍ په نوو زيږيدلو ماشومانو کې د نامه څخه د شديدې خونريزۍ او يا داخل قحفي خونريزی په ډول تظاهر کوي . په نووزيږيدلو ماشومانو کې دنامه د غوټې څخه دوينې تګ ممکن ددې ناروغۍ کلينيکي نښه وي .

يوائځې په ۳۰% تي رودونکو ماشومانوکې د Circumcisions څخه وروسته د اوږدې خونريزۍ موجودېت ممکن د ناروغۍ لومړنۍ نښه وي، په نوو زيږيدلو ماشومانو کې داخل قحفي خونريزۍ په نادر ډول سره منځ ته راځي.

www.ketabton.com

د hemarthosis متکرر حملات په هغه ماشومانو کې چې نوی په قدم وهلو شروع کوي منځ ته راځي.چې د هيموفيليا يوه مهمه نښه (Hal mark) ده .
د وجود هغه بندونه چې وزن حملوي (weight bearing joints) لکه د زنګانه بندونه او د پښو د بجلکو بندونه نسبت د وجود نورو بندونو لکه د لیچې بند او د لاس د مړوند بند ته ډير په افت اخته کېږي. په افت وهلو بندونو کې درد ، د حرارت د درجې لوړوالی او د حرکاتو محدوديت ليدل کېږي. د Hemarthrosis تکراري حملې د ناروغانو د بندونو د ankylosis د synovial د ضخامت او بندونو ته د نژدې عضلاتو د atrophy لامل کېږي چې د Chronic arthropathy په نوم يادېږي کوم ماشومان چې chronic arthropathy لري د بندونو د خونريزۍ د پرمختګ د لوی خطر سره مخامخ دي.

hemophilia

انځورونه : **hemarthosis**

د عضلاتو د خونريزۍ له کبله شديد دردونه او ناتواني (disability) منځ ته راځي. د پريتوان د خلفي برخې خونريزي د ماشومانو د ګېډې د شديدو دردونو، کمخونيو او حتی د shock لامل ګرځي پدې ناروغانو کې hematuria بل مشکل دی چې منځ ته راځي او هم د معدې معايي خونريزي کېدای شي چې شديده او کنترول يې هم مشکل شي.
داخل قحفي خونريزي يوغير معمول حالت دی ولې که منځ ته راشي د ناروغ د مرګ يولوي لامل جوړيدای شي. داخل قحفي خونريزي کېدای شي چې extradural، subdural او يا intracerebral واوسي او دغه حالت کېدای شي چې د يو ګذري ترضيض (Trivial trauma) په تعقيب منځ ته راشي. د داخل قحفې خونريزي د واقع کېدو په صورت کې په ناروغانو کې سردردي، کانګې ، د رويت او حسي تشوشات منځ ته راوړي .

www.ketabton.com

کمپیوټري توموګرافي د ICB (Intra cranial Bleeding or Hemorrhage) په تشخیص کې بنسټیز خبره ده چې د تشخیص په څنګ کې د خونریزۍ ځای او اندازه هم معلومولی شي.

لابراتواري معاینات

په ماشومانو کې bleeding time ،، Thrombin Time , Prothrombine Time او دترومبوسایتونو شمیر نورمال وي خو Clotting Time او قسمي thromboplastine time پکې اوږد وي. پدې ناروغانو کې د ناروغۍ تشخیص د VIII او IX فکتورونو د مقداري ارزیابۍ(assay) په واسطه چې د نارمل اندازې څخه لږ وي تاییدیږی (نارمل اندازه یې 50-VIII 150u/dl دی) .

د ناروغۍ تشخیص د VIII او IX فکتورونو دکمښت د مقداري ارزیابي په واسطه چې دا کار د نارمل پلازما او یا adsorbed plasma د مخلوطې مطالعې په واسطه تر سره کېږي . د سیروم نارمل فکتورونه د XII، XI، X او IX څخه عبارت دي او د پلازما adsorbed فکتورونه د XII، XI، VIII او V څخه عبارت دي. د نارمل سیروم په واسطه د APTT اصلاح (Correction) لاکن نه د adsorbed plasma په واسطه د IX فکتور په کمښت دلالت کوي او د APTT اصلاح د adsorbed plasma په واسطه نه د نارمل سیروم په واسطه د F VIII په کمښت دلالت کوي، پدې ناروغۍ کې د صفیحات دمویوو شمیر نورمال او یا لوړ وي او د ناروغ کمخوني د وینې ترضیاع پورې اړه لري.

اختلاطات

۱: مزمن Arthropathy چې د متکرر Hemarthrosis له امله منځ ته راځي .

۲: انتاني ناروغۍ چې د متکرر ترانسفیوژن له کبله منځ ته راځي لکه HIV,HCVاو HBV

۳: دVIII اوIX فکتورونو په مقابل کې د انتي باډیو منځ ته راتلل چې د نوموړو فکتورونو د ورکولو څخه وروسته پیداکېږي.

۴: داخل قحفی خونریزی چې د مرګ عمده لامل ده.

Management: لاندې درې بنسټیز مقصدونه د ناروغۍ د درملنې اساسات جوړوي:

- د خونریزۍ د حملاتو مخنیوې او کنترول.
- د اختلاطاتو درملنه.
- د افت وهلو برخو بیا رغونه (Rehabilitaion)

www.ketabton.com

د ناروغۍ جامع اهتمام (Comprehensive care) د یو تیم په واسطه چې د اطفالو د hematologist، orthopedic surgen، physiotherapist, dentist او نورو څخه عبارت دي تر سره کېږي.

پدې ناروغۍ اخته ماشومان او د هغوی مور او پلار ته باید د ناروغۍ د وختي تشیخص په هکله، د وقایوي تدابیرو د فایدو په هکله، د ناروغ د بیا رغونې په هکله او هم د ناروغ د دوامداره اهتمام او تداوۍ په هکله مکمل صحي تعلیمات ورکړل شي او دا د هغوی لپاره ضرورت ده چې د خپل رنځور په هکله بشپړ معلومات ولري د ماشومانو فعالیتونه باید محدود نشي او ددې ناروغۍ درلودونکې ماشومان باید ټول واکسینونه تحت الجلدي واخلي.

ناروغان باید د ترضیض څخه وژغورل شي همدارنګه اسپرین او نورNSAID چې د ترومبوسایتونو دندې خرابوي ورڅخه ډډه وشي .

Replacement therapy

د ناروغ د خونریزۍ د موثر کنترول او د عضلي اسکلیتي سوء اشکالو د وقایې لپاره بې دریغه د کمبود موادو د ځای پرځای کولو درملنه پکار دي . VIII او IX فکتورونه په Fresh Frozen Plasma (FFP) او cryoprecipitate کې موجود دي چې په Concentrate او Recombinant ډولونو ترلاسه کېږي او cryoprecipitate د یوواحد donor څخه چې د F VIII درلودونکې وي د von will brand factor او fibrinogen څخه جوړېږي .FFP او cryoprecipitate اقتصادي دي.

د FFP یوunit تقرباً د VIII/IX 200 unit فکتورو درلودونکې دی. او یوunit د cryoprecipitate تقریبا د 100 unitد اتم فکتور درلودونکې دی. د VIII فکتور یو unit د پلازما دوه فیصده VIII فکتور لوړ وي کوم چې نیمه ژوند (half life) یې اته ساعتونه دي حال دا چې د IX فکتور یو unit د پلازما د IX فکتور د یوفیصد د لوړېدو لامل کېږي. چې نیمه ژوند یې ۱۸-۲۰ ساعتونو پورې رسیږي. د FFP او cryoprecipitate مستحضراتو په ورکولو کې د HIV، hepatitis B& C، CMV او نورو د انتقال (blood transmission) خطر شته چې باید په نظر کې وي. د VIII فکتور د ډیرو نوو تازه طریقو په جوړولو سره ددې خطراتو مخنیوې کمیدای شي.

www.ketabton.com

همدارنګه porcine او recombinant factor VIII د هیموفیلا د اهتمام لپاره استعمالیږي ، پدې وختونو کې اوس prothrombine complex concentrate پیدا کیږي چې د IX فکتور په کمښت کې استعمالیږي ددې درمل لوی مشکل دادی چې ډیر قیمتي دی.

الف : شدیداو ژوند تحدیدونکې خونریزیو ، د سر د ترضیضاتو او جراحي عملیاتو لپاره د پلازما د VIII فکتور سویه باید ۱۰۰% ته ورسیږي چې ددې هدف لپاره 50U/kg ورکول کیږي او وروسته له ۱۲ ساعتونو بیا تکراریږی.

ب : د خفیفو خونریزیو لپاره باید د پلازما VIII سویه ۳۰-۵۰% ته ورسول شي چې دې هدف لپاره 20u/kg ورکول کیږي .

Hemorthrosis:

۱:د VIII فکتور 25unit/kg هر ۱۲ ساعته وروسته د یوې ورځې لپاره ورکول د hemarthrosis په تداوي ، د نومورې ناروغۍ په محدودیت او د مزمني arthropathy د اوږدې sequelae په محدودیت باندې حیاتي ارزښت لري.

۲:د partial thromboplstine time چك کول د AHG د کمښت د چك کولو لپاره ضروري دي ترڅو پورې معلوم شي چې اصلاح یې شوې او یا امید ورته شته دی .

۳:د ۴۸ ساعتونو لپار ه د افت وهلي بند بې حرکته ساتل (Immobilization).

۴:د مفصل څخه باید د وینې aspiration اجرا نشي.

۵:د حادې مرحلې د تیریدو څخه وروسته د orthopedic سوء اشکالو د بقایاوو د وقایې په منظور د عضلاتو کشش او تمرین ضروري دی. Aspirin ، Indometacin او butazolidone د دمویه صفیحاتو دندې منعه کوي او معدې معایي خونریزۍ ته ترقي ورکوي نو پدې اساس د hemophelia د دردونو د ارامۍ لپاره باید پورته درمل استعمال نشي د نومورې منظور لپاره ښه محفوظه درمل د paracetamol ، pethedine او diazipam څخه دي.

Home infusion: ماشومان او د هغوی کورنیو ته د کورنۍ درملنې په هکله پوره معلومات ورکړل شي د ناروغانو لپاره په لومړنیو مرحلو کې فکتور تراپي د hemarthrosis د پرمختګ او د درملنې د کورس په کمولو کې ستر رول لري . د افت وهلي بند خارښت ، tingling ددرد شروع او نورو حس کول د hemarthrosis د پرمختګ وختي اعراض دي د FFP ، cryoprecipitate او factor concentrates ساتل د ناروغ په کور کې پکار دي او د ناروغ مور

www.ketabton.com

او پلار باید د هغوی د reconstitution او داخل وریدي استعمال په برخه کې پوره معلومات ولري.

Prophylactic therapy: په پرمختللو هیوادونو کې د ناروغۍ لپاره وقایوي تدابیر ددې په خاطر نیول کېږي چې د ناروغۍ شدید ډول په متوسط او ضعیف ډول بدل کړي ناروغانو ته 10-20unit/kg FVIII په هفته کې دوه درې ځلي ورکول کېږي. د ناروغۍ وقایه د ناروغۍ د مرض څخه مخنیوې کوي او پدې صورت کې hemophiliac هیموفیلیك ناروغانو ته ددې توان ورکوي چې نارمل ژوند وکړي چې حتی په سپورتي لوبو کې هم برخه اخیستی شي.

Surgical procedure:

Hemophilic ناروغان ممکن elective او یا نورې عاجلې درملنې ته ضرورت پیدا کړي. پدې برخه کې د hematologist، surgeon او coagulation laboratory په منځ کې مشترك کوشش کول (collaboration) یواساسي خبره وي. مخکې د جراحي د عملیې څخه د لاندې نقاطو ارزیابي ضروري ده:

۱: د VIII او IX فکتورونو د سویې معلومول.

۲: د inhibitors نو د موجودېت لوحه.

۳: د antiplatetes اجنتونو د استعمال څخه ځان ساتل.

۴: او پدې باندې مکمل اطمینان چې کافي فکتورونه موجود دي.

Drug Therapy:

inhibiter of او ،Tranexamic acid ، Epsilon aminocaproic acid (EACA) fibrinolytic enzyme د علقې(clot) د Lysis څخه جلوګیري کوي او د وجود د خولې خونریزي او نورو برخو د hemostasis د ترقۍ لامل ګرځي. البته دغه اجنتونه څرنګه چې renal failure ته زمینه برابروي نو په hematuria کې مضاد استطباب دی.

Desmopressin acetate د ضعیف او متوسطې hemophilia د خفیفو خونریزیو د حملاتو، د خونریزۍ د توقف لپاره او د Classic Type I von willebrand ناروغۍ لپاره استعمالیږي. دغه درمل د بدن د ذخیرو څخه د VIII فکتور ازادیدل زیاتوي. د درمل د استعمال په دریمه او څلورمه ورځ ددې په خاطر چې د بدن ذخیرې خالي کېږي نو د کمبود حالت Diminished (response) مشاهده کېږي. او د دې درمل په استعمال کې د hepatitis او AIDS ناروغۍ د

www.ketabton.com

انتقال چانس خطر نشته. پدې تازه وختونو کې **danazol** یو بل درمل ده چې د VIII او IX فکتورونو د سویې د زیاتیدو لامل ګرځي.

Fibrin glue: دا درمل په هغه وختونو کې استعمالیږي کله چې د خونریزۍ ساحه د لیدلو وړ وي. نوموړې درمل د غاښونو په ښکلو او په نورو جراحي مداخلو کې ددې په خاطر استعمالیږي چې د VIIIاو IX فکتورو ضرورت کم کړي. دا درمل د coagulation په اخرنۍ مرحلې باندې شروع کوي. د thrombin د فعالیدو په واسطه د انساجو په سطحه fibrinogen په fibrin باندې بدلوي.

Antenatal diagnosis of hemophilia: نوموړې ناروغۍ دantenatal عمر د ۱۸-۲۰ اونۍ د اخل رحمي ژوند کې د نارینه جنین د وینې د معاینې په ذریعه تشخیصیږي. IXاو VIII فکتورونه د radioimmuno assay په واسطه اندازه کیږي په افت وهلې ماشوم کې د VIII فکتور procogulant برخه کمه و ي په تازه وختونو کې د جنین amniotic fluid fibroblasts مایع استعمالیږي چې پدې مایع کې د DNA Probe په واسطه hemophilia تشخیصیږي. په antenatal کې د chorionic villus سره د مالیکولر بیالوجکې تخنیك د استعمال په واسطه هم تشخیص کیدای شي چې اوس د chorionic villus سمپل اخیستل ممکن دی. ناروغۍ د prenatal په مرحله کې د Oligonucleotide primers او poly merase ځنځیر د عکس العمل (PCR) په واسطه تشخیصیداي شي.

Carrier detection:

د F VIII Cاو F VIII Ag تخمیني اندازه کول د ناقل د تشخیص د کشف لپاره استعمالیږي. په نورمال ډول سره د F VIII C او F VIII Ag نسبت یو دی. د دې نسبت ښکته والی د ۰،۶ څخه د مزمن ناقل وړاندیز کوي. اوس په تازه وختونو کې د DNA د څیړنو په واسطه په ناقل کې د mutation تشخیص هم کیدای شي.

Social Aspects:

دغه کورنۍ د طبي درملنې په خوا کې Psychological تقویې ته هم ضرورت لري چې په ناروغانو او د هغوی په کورنیو کې ډیر شمیر psychological مشکلات راولاړیږي. کوم چې مناسب اهتمام ته اشد ضرورت لري. جنتیکې مشوري (Genetic counseling) د antenatal تشخیصیه امکاناتو په خوا کې بنستیز خبره ده. چې د hemophelia ناروغانو د زیږیدنې څخه په اینده کې مخنیوې وشي.

www.ketabton.com

Acquired Hemophilia

په Acquired hemophilia ناروغانو کې ۵-۲۰% او په hemophilia B ناروغانو کې د ۵% څخه په کمو ناروغانو کې د VIII, IX فکتورو په ضد باندې انتي بادي جوړیږي. او کسبي هیموفیلیا په هغه ناروغانو باندې اشتباه کیږي چې د کافي فکتور تراپي په مقابل کې بیا هم ځواب ونه وایي تشخیص د inhibitor د سویې په اندازه کولوسره وضعه کیږي. کسبي hemophilia په Low او high responder باندې ویشل شوي دی.

د کسبي hemophilia د Low responder ډول یې د VIII, IX فکتورونو د لوړې سویې په ورکوو سره اهتمام نیول کیږي.

او high responder د لاندې حالاتو په ذریعه یې اهتمام نیول کیږي:

Porcine factor VIII:1
Activate prothrombine complex:2
Activated factor VII:3
Removal of inhibitor by plasmopheresis:4
Use of Immunosuppressive agents:5
Use of recombinant factor VIII/IX:6

بیا هم د کسبي hemophilia اهتمام مشکل دی او په خاص unit کې باید صورت ونیسي.

Von will brand disease (VWD)

دا یو autosomal dominant ناروغۍ ده چې د von willbrand factor تر کمښت پورې اړه لري او د تحثري بې نظمیو د ناروغیو ۳-۵% پورې حساب شوي دی. VWF په دمویه صفیحاتو ، endothelial حجراتو او په Plasma کې د VIII فکتور د کموالي سره موجود وي.

هغه اطفال چې VWD ناروغۍ ولري اکثراً مخاطي خونریزۍ لري او لوحه یې د hemophilia ناروغۍ سره شباهت(Akin) لري ددې ناروغانو په لابراتواري معایناتو کې bleeding time اوږد وي او هم په کې د VIII فکتور کموالی موجود وي د ناروغۍ اهتمام یې د hemophelia په شان دی.

Disseminated Intra Vascular Coagulation (DIC)

DIC د یو سندروم څخه عبارت دی کوم چې په ناروغانو کې داخل وعایي تحثر شدت مومي او په ناروغانو کې د دمویه صفیحاتو او د پلازما د علقه کوونکو فکتورونو مصرف زیاتیږي چې نوموړې حالت په ځانګړي ډول او یا د نورو ناروغیو لکه Septicemia، asphyxia، hypothermia ،prematurity ،burn، malignancies ،collagen disorders او نورو سره

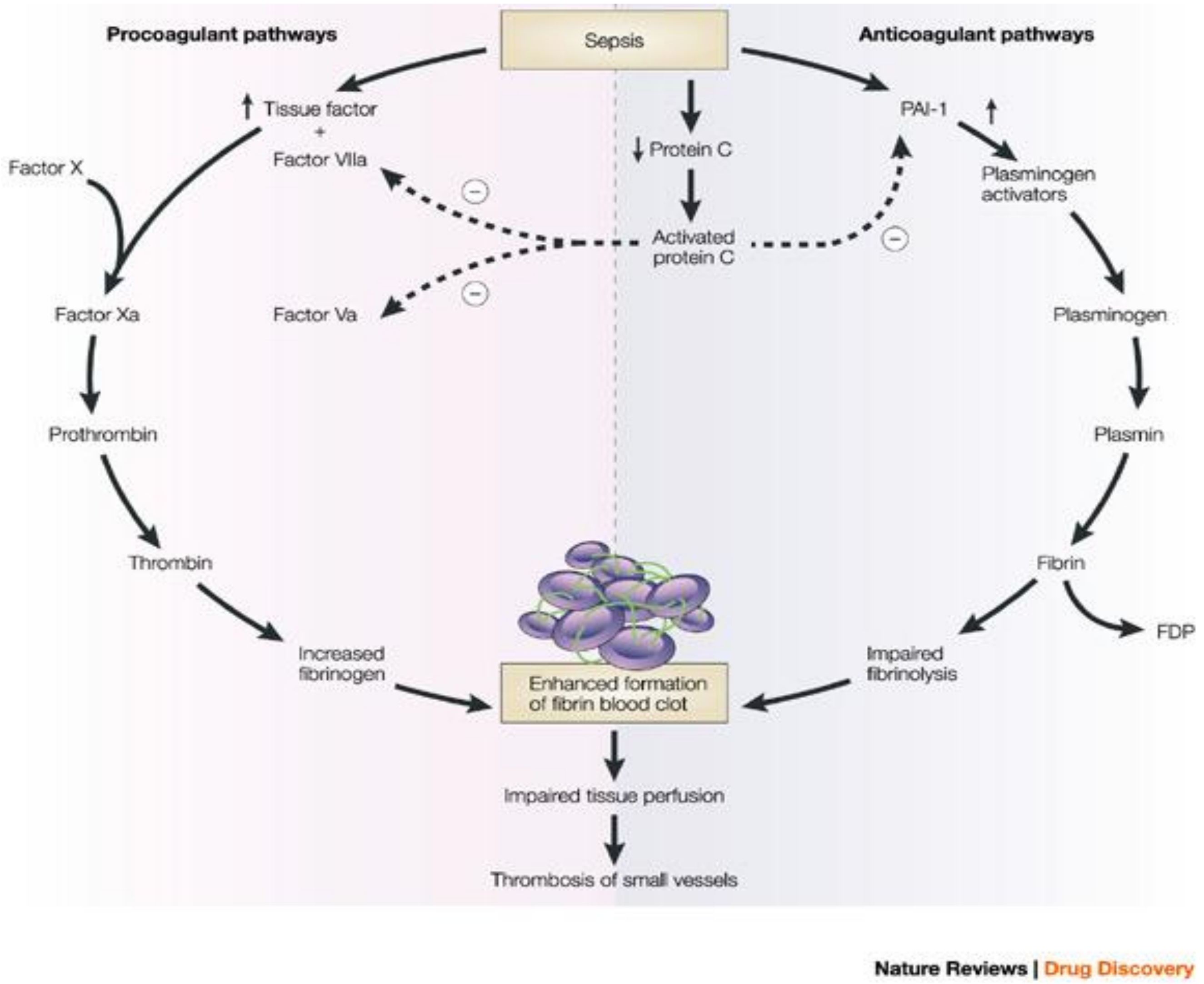
www.ketabton.com

ملګرې کوي پورته ناروغۍ د DIC د عملې د شروع کولو او یا ماشي په ډول (Trigger) کار کوي چې بالاخره په متعددو ځایونو کې د دوامداره خونریزیو لامل کېږي نوي زیږیدلي ماشومان DIC ته ډیر میلان لري.

د DIC ناروغۍ لاملونه

1) Bacterial (Septic Shock): Meningococcal, S. Aureus, Pseudomonas, E. coli, Klebsiella, proteus, H.I, salmonella, Group B Streptococcus.
2) Viral: Disseminated varicella, measles, cytomegalovirus, encephalopathies, and acute hepatitis.
3) Fungal: Candida, histoplasmosis, aspergillus.
4) Others: Malaria, rickettsial, Rocky Mountain spotted fever.
5) Tissue injury: Head injury, multiple fractures, crush injury, shock, hypothermia, hyperthermia, burns.
6) Malignancies: Acute leukemia (mainly promyelocytic) neuroblastoma, rhobdomyosarcoma, histocytosis X.
7) Venoms or Toxins: Snak bites, insect bites.
8) Hematological disease: Incompatible blood transfusion, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, sickle cell anemia, acute iron toxicity.
9) Neonatal causes: Septicemia, birth asphyxia, hypothermia, respiratory distress syndromes, sever Rh incompatibility. Necrotizing enterocolitis, congenital infections (cytomegalovirus, herpes).
10) Obstetric complications: Pre eclampsia, abruptio placenta, septic abortion, retained fetus, intrauterine death, amniotic fluid embolism, maternal toxemia.
11)Collagen vascular disease: juvenile rheumatoid arthritis, acute vasculitis, systemic lupus erythematosus.
12) Miscellaneous: Major surgery, purpura fulminant, congenital malformations. Heat stroke, graft reactions, diabetic acidosis, acute pancreatitis, giant hemangioma.

www.ketabton.com



انځور : په DIC کې د وړو اوعيو ترومبوسيس

Pathogenesis: پدې ناروغۍ کې په داخل د اوعيو کې د دمويه صفيحاتو د التصاق او يوځای والي فعاليت او همدارنګه په داخل د اوعيو کې د تحثري داخلي او خارجي سسيتم فعاليت منځ ته راځي، چې نوموړې حالت په لاندې درې لويو ميکانزمو سره شروع کيږي:

1: د V يا X فکتور مستقيم فعاليت (activation) د proteulytic enzyme نو په ذريعه.

2: Activation of factor XII

3: Activation of extrinsic pathway by release of tissue thromboplastin.

ددې پروسې درمل د clotting فکتورونو او دمويه صفيحاتو تر مصرف، د ترومبين تر جوړښت او د fibrinolytic system تر فعاليت پورې تعلق لري. ترومبين چې کله فعال شي نو پدې وخت کې د fibrinogen څخه splitting peptide A and B plasminogen فعالوي او ددې په

www.ketabton.com

واسطه fibrinolytic system فعالیږي چې بالاخره د fibrin monomerase او D. Dimers د انحلال لامل کېږي.

Fibrin monomerase او polymerase د fibrin سره د پلازمین plasmin په واسطه د fibrin split products د پارچه کېدو لامل کېږي.

د D. Dimmers او fibrin split products لوړوالی د DIC لپاره pathognomonic نښې دي Thrombin اتم VIII فکتور فعالوي چې په fibrin polymerase باندې عمل کوي چې fibrin split product جوړ کړي. Thrombin د دمویه صفیحاتو د التصاق او یوځای والې (aggregation) لامل ګرځي چې نوموړې پروسه د دمویه صفیحاتو د مصرف او thrombocytopenia لامل کېږي.

د DIC د کورس اندازه کول د ناروغۍ د pathological او compensatory میکانیزمونو تر منځ تر قوي پورې (Dynamic interplay) اړه لري چې په لاندې ډول دي.

۱: د دمویه صفیحاتو تولیدات د دمویه صفیحاتو د تخریب په ضد عمل کوي.

۲: د fibrin ځای په ځای کېدل (deposition) د fibrinolysis په ضد عمل کوي.

۳: د تحثري فکتورونو ترکیب د هغوې د تخلیې په ضد عمل کوي.

د **DIC** پروسه لاندې نتایج منځ ته راوړي: د thrombo embolic حادثو زیاتیدل په متعددو اورګانونو کې د necrosis او ischemia لامل کېږي. د clotting فکتورونو د تخلیې او تحثري ضد تاثیراتو له کبله کوم چې د fibrin split products (FSP) د تاثیراتو له کبله منځ ته راځي او د بدن په متعددو ساحو کې د خونریزۍ او hemorrhage لامل ګرځي. د سرو کرویاتو پارچه کېدل , Shock (Red cell fragmentation) او په اخر مرګ واقع کېږي.

د ناروغۍ کلنیکي منظره: د ماشوم د وریو او مخاطي غشاوو څخه خونریزي ، په اسانۍ ټکېدنه او شینوالی (Easy bruising)، ecchymotic patches او Purpura څخه عبارت دي، د شاك اعراض او علایم ممکن موجودوي. ترومبوامبولیکې حادثې thromboembolic (phenomenon) په ناروغانو کې د oliguria او hematuria لامل ګرځي چې ناروغان failure Acute renal خواته بیایې، په ناروغانو کې د ګیډې درد ، ileus، استفراقات او تنفسي انحطاط (distress) موجود وي. د شدت او د قاعدې د شروع په اساس DIC ناروغۍ په دوو برخو تقسیم شوې ده چې د حاد او مزمن DIC په نوم یادېږي او مړینه د ناروغۍ په حاد ډول کې لوړه وي.

www.ketabton.com

انځور : په DIC کې **Purpura ,ecchymotic patches**

لابراتواري معاینات: د DIC د ناروغانو تشخیص په کلنیکي منظرو او لابراتواري کتنو باندې ولاړ دی.

الف: د دمویه صفیحاتو د شمیر کموالی.

ب: د XIII ، VII ، X ، V، II فکتورونو (Prolonged Pt, APTT and TT) او fibrinogen د سویو کموالی

ج: د Anti-thrombin III ، heparin cofactor II او protein C د سویو ټیټوالی.

د: د fibrin split factor products د سویې لوړوالی.

هـ: micro angiopathic hemolytic anemia. چې د سرو کرویاتو د fragmentation په موجودیت دلالت کوي.

د ناروغانو په محیطي وینه کې مات شوي (fragmented) تاو شوي (Distorted) او تړل شوي(contracted) سره کرویات لیدل کېږي. چې ورسره په ۵۰% پیښو کې spherocytes، schistocytes هم لیدل کېږي.

په دې ناروغۍ کې د hemolysis تخمیني اندازه د پلازما د hemoglobin د سویې په زیاتیدو ،دسیروم د Lactic acid Dehydrogenase (LDH) د سویې د زیاتیدو په اساس او د سیروم د haptoglobin د سویې د کمیدو پر اساس اندازه کېږي .

د ناروغۍ تفریقي تشخیص: څرنګه چې مشابه لوحه په acute fulminant liver failure ناروغو ماشومانو اوپه hemolytic uremic syndrome ناروغانو کې مشاهد ه کېږي نو باید د DICسره تفریقي تشخیص شي خو په FLF A کې VIII C فکتور لوړوالی موجود دی او VII او

www.ketabton.com

IX فکتورو کموالی موجود وي. او هم په hemolytic uremic سندروم ناروغانو کې د renal failure موجودېت او یا د پښتورګو د مزمنو ناروغیو موجودېت په تفریقي تشخیص کې مرسته کوي.

درملنه: د ناروغۍ د درملنې اصلي هدف د ناروغۍ د لامل تداوي کول دي او همدارنګه د هغه فکتورونو حذف کول (elimination) کوم چې د ناروغۍ په سیر کې (aggravating) منځ ته راځي لکه acidosis, electrolyte disturbances، hypoxia، Shock او نور او د داسې پروګارم جوړول چې د تحثري فکتورونو د ددوامدار فعالیت څخه مخنیوې وشي. د ټولو درملو تطبیق باید د ورید له لارې صورت ونیسي خو کوشش پکار دی چې داخل وریدي زرقیات (veno punctures) په اصغري حد کې وساتل شي ، ناروغانو ته د anemia د اصلاح په خاطر cells packed ورکول کېږي. همدارنګه د purpura fulminant او meningococcemia infection په صورت کې ناروغانو ته hydrocortisone ورکول کېږي ، د Vit K پورې تړلي فکتورونو د اصلاح لپاره Vit K ورکول کېږي.

معاوضوي درملنه(Replacement Therapy)

Fibrinogen او نور تحثري فکتورونه د FFP او یا cryoprecipitate مستحضراتو په ورکولو سره ناروغانو ته دوباره ځای په ځای کېږي. د fibrinogen سویه باید د 150mg/dl څخه پورته وساتل شي. شیدو (infants) خوړونکو ماشومانو ته باید FFP 10-15cc/kg د 0.5-1 unit Platelete concentrates سره یو ځای هر ۱۲-۲۴ ساعتونو کې ورکول کېږي. او د دمویه صفیحاتو اندازه باید د 50000/µL څخه پورته وساتل شي او همدارنګه د fibrinogen سویه د 75mg/dl څخه پورته ساتل پکار دي.

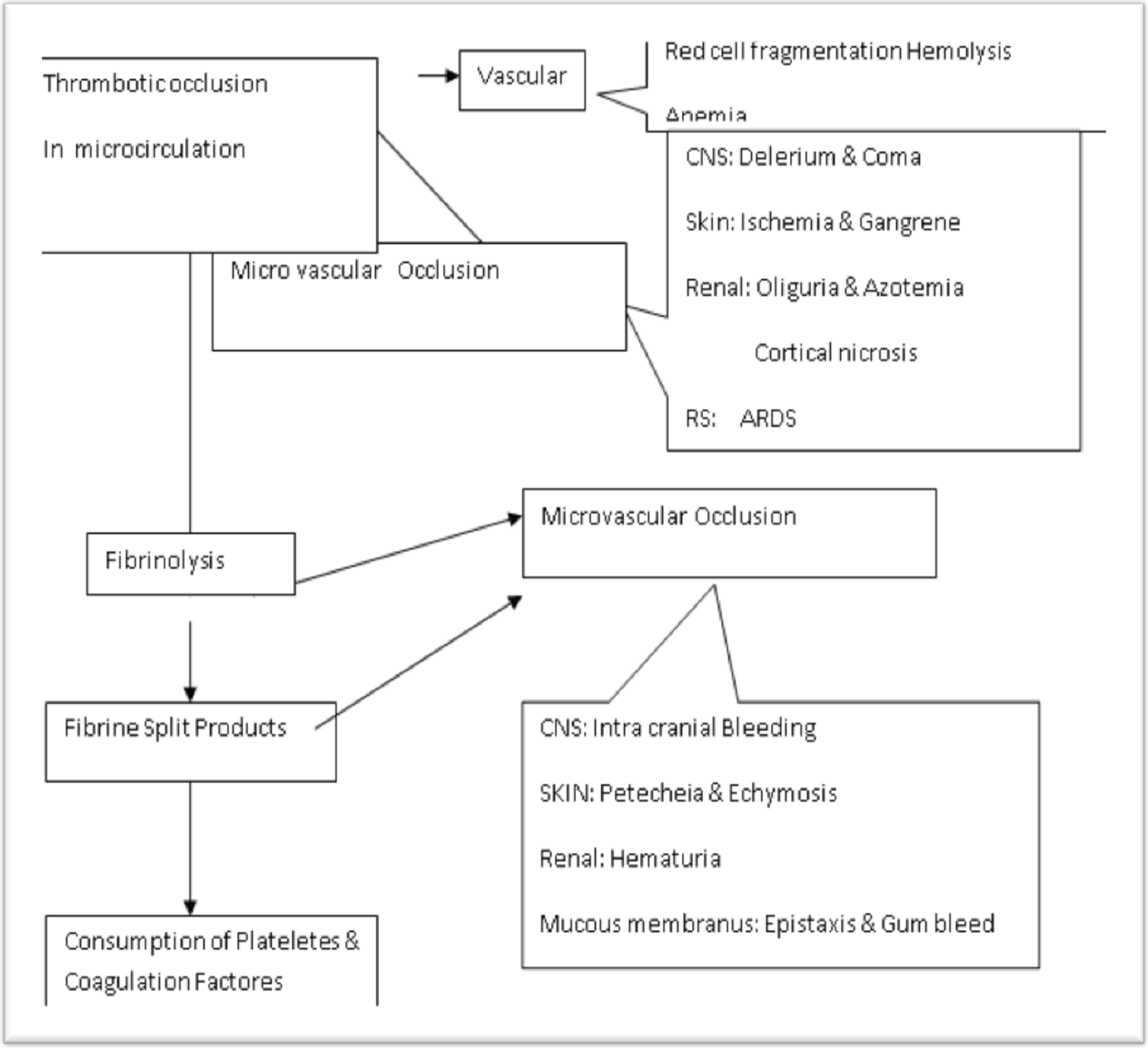
Heparin

Heparin : د physiologic thrombin system یو فعالوونکې دی او د یو شمېر Proteulytic انزایمونو او د نورو فکتورو لکه,thrombin IXa، او Xa منعه کوونکې دی. نو heparin ورکول د DIC په زیاترو پیښو کې د DIC د لاملونو د پروسیس له وجهې ناروغانو ته د ناروغۍ کورس ته تغیر ورکولی نشي هیپارین تراپي د خونریزۍ شدت کموي او همدارنګه د ترومبو امبولیکو حادثو تظاهرات کموي او ددې په خواکې د لابراتوار د نتایجو د نورمالې اصلاح کول شي د FSP د سویې لوړوالی په چالاکې سره راغورځوي تحثري فکتورونه نورمال حالت ته راګرځي او که چېرې تشدیدې fibrinolysis موجود وي هغه له منځه ځي او ددې اندازه 15-20unit/kg/h

www.ketabton.com

او یا د قطراتو په ډول په دوامدار ډول سره 30-70unit/kg/6rourly ورکول کېږي د heparin ورکول د APTT د اندازه کولو په واسطه کنترولیږي کوم چې د نارمل نورمالي اعظمي حد 1.5-2times پورې ساتل کېږي.

Effects of DIC on different organs and symptoms



Exchange transfusion: ناروغانو ته ډېل exchange blood transfusion د فکتورونو د معاوضې او هم د لاندې شیانو د ایستلو په منظور اجرا کېږي:

- **Circulating fibrin split products (FSP)**
- **Activated procoagulant.**
- **Toxins**

www.ketabton.com

د exchange transfusion څخه وروسته ناروغانو ته د دمویه صفیحاتو د غلظتونو platelets مستحضرات ورکول د DIC په اهتماماتو کې ډیر ګټور او اغیزمن رول لري.

Mortality: مړینه په حاده DIC کې ډیره لوړه ده چې د ۵۰-۸۵% په منځ کې تخمین شوې ده او د PT اوږدوالی د 1.5times< او د APTT اوږدرمللی د 2.5times< څخه زیات د ناروغانو په خراب انزار باندې دلالت کوي.

Blood transfusion

د وینې اجزا بیولوژیکې مواد یا درمل دي نو ټول هغه داکتران چې په عملي ډګر کې کار کوي باید د وینې په خصوصیاتو او د هغه استعمال په باره کې پوره معلومات ولري د وینې خطرات او ګټې و پیژنې او پوه شي چې کومه وینه په کوم اندازه او څومره وخت کې ترانسفیوژن شي.

د وینې عمومي واحد

۱: هغه وریدي وینه ده چې د واحد دونر څخه اخستل کېږي او د طب له نظره د ورکړې لپاره مساعد ه، بنستیز او معمول تستونه چې انتاني عوامل هم احطوا کړي په کې منفي وي.

۲:دغه وینه په یو دیسپوزیبل معقمه خلطه کې چې ورسره ۶۰ سي سي مغذي مواد او انتي کواګولانات موجود وي ذخیره کېږي.

۳: دغه وینه مایع منظره لري او سور تاریک رنګ لري.

۴:د وینې حجم په دغه خلطه کې د ۳۵۰ سي سي څخه ۵۰۰ سي سي پورې فرق کوي.

۵:ددغه وینې خلطه ۴۵ ګرامه هیموګلوبین لري.

داخستل شوي وینې د ساتني او ذخیره کولو شرایط:

۱:د وینې د ساتنې اوذخیره کولو مساعد حرارت ۲- ۸ درجو سانتي ګراده ده.

۲:د وینې د ذخیره کولو درمل دانتي کواګولانت محلول فنکشن ته فرق کوي.

د CPD (Citrate Phosphate Dextrose) محلول لپاره ۲۱ ورځې

د(CPDA (Citrate Phosphate Dextrose Adenine محلول لپاره ۳۵ ورځې

۳:د وینې داخیستلو هره خلطه باید په لاندې حالاتو کې د نظر څخه تیره شي.

- یو په هغه وخت کې چې د وینې د بانک تکنیشن لخو اوینه توضیع کېږي.
- بل هغه وخت چې د شفاخانې د مسول نرس له طرفه نقل الدم صورت نیسي.
- باید د وینې ټولې خلتې چک شي چې کوم سورى ونه لري او یاور څخه وینه راونه وځي.

www.ketabton.com

۴:د وینې د خلتو محطوي د لاندې حالاتو لپاره معاینه شي .
الف :د خلتې د محتوي د رنګ تغیر (په نارمل ډول سره د خلتې وینه سور تور ډوله رنګ لري چې بنفش رنګ ته مایل وي) معاینه شي .
ب: د وینې په خلتو کې د وینې د علقو موجودیت .
ج :د وینې په خلتو کې د ګاز موجودیت : د CPD له مخې د ذخیره شوې وینې ساتنه په مثبت دوه او مثبت اته درجو د سانتي ګرید کې کېږي.

د وینې ترانسفیوژن استطبابات

۱: د دوراني حجم اعاده کول

الف: Acute hemorrhage : که چېري د دوراني وینې ۲۰٪ په حاد ډول سره ضایع شي نو ناروغ کې tachycardia، Hypotension او shock منځه ته راځي د حاد هیموراژ څخه وروسته دفعتا د وینې هیموګلوبین یا هماتوکریت په deceptive ډول لوړ وي مګر د وینې Hemodilution ډیر ژر نومورې لوړ همیوګلوبین یا هماتوکریت د وینې د ضایع کېدو په تناسب کموي . حاد هیموراژ اکثرا د peptic ulcer ، Esophageal varices ، Nasal bleeding په تعقیب منځ ته راځي چې شدید او حاد همیوراژ په Perinatal دوران کې د Asphyxia Pallida باعث ګرځي.
ب: په عمیقه، وسیع او پراخه سوختګي کې .

د: جراحي عملیاتونو کې

۲:انیمیاګانې

الف: Megaloblastic anemia یا IDA
که چېرې د Hb سویه د 6gr/dl څخه کم شي.
که چېرې د انیمیا په سیر کې CHF تاسس کړی وي .
که د دماغي انوکسیا په سیرکې د دماغ وظایف خراب شوي وي.
کچېري انیمیا د انتاناتو سره ملګرې وي ځکه چې انتانات د هیماتنیک فکتورو په واسطه د تداوي مخه نیسي.
ب: **Refractory anemia** : لکه تالاسیمیا، لیوکیمیا، اپلاستیک انیمیا،سیکل سیل انیمیااو د پختورګو د عدم کفایې انیمیا.
۳: **Exchange Transfusion**

www.ketabton.com

۴: **platelet fresh blood** : د هغه ترمبوسایتوزیس د تداوي لپاره چې د sepsis له کبله منځ ته راغلي وي (د bleeding د کنترول لپاره)

۵: **Fresh blood** : هغه ناروغان چې د علقې د فکتورنو په کمبود اخته وي لکه هیموفیلیا او داسې نور.

SELECTION OF DONOR

۱: د Donor عمر باید ۱۵-۶۵ کلو په منځ کې وي

۲: د وینې د ورکړې څخه دوه ساعته مخکې ناروغ سقیله غذا نه وي خوړلې.

۳: donor باید فعلا او یا یو کال دمخه د Malaria ، Syphilis ، infective Hepatitis او الرژیک ناروغیو تاریخچې ونلري.

۴: د دونار او ریسپینت د وینې ګروپونه باید مشابه وي.

۵: د donor د هیموګلوبین سویه باید قناعت بخشه وي.

۶: یو نارمل صحت مند دونار کولای شي چې هر درې میاشتي وروسته په محفوظ ډول ۶۰۰ سي سي پورې وینه ورکړي.

The ABO Blood group

Name of Blood group	**Ag present in cell**	**Ab normally present in serum**	**British people په کې پیښې په ٪**
AB	AB	Nil	3%
A	A	Anti-B	42%
B	B	Anti-A	8%
O	O	Anti A and Anti B	47%

د **Transfusion practices** عمومي قواعد

۱: د مستحضر د جوړیدو په پای کې هیڅ نوعه محلول په داخل د وینې یا tube کې علاوه نشي (بدون د 0.9% سودیم کلورید چې د زرقیاتو په منظور استعمالیږي) او هم هیڅ نوع Hypotonic محلول علاوه نه شي ځکه چې د سروکرویاتو د تخریب باعث ګرځي.

۲: د وینې ټول مستحضرات باید د هغه محلول ځینې وساتل شي چې په خپل ترکیب کې Ca لري (لکه Ringer Lactate) ځکه چې Recalcification او د Citrate د تاثیراتو رجعت د وینې د مستحضراتو د clotting لامل ګرځي.

www.ketabton.com

۳: وينه او يا بل مستحضر بايد د ۳۷ درجو سانتيگراد څخه په زيات حرارت سره گرم نشي .

۴: وروسته ددې نه چې د وينې په bage کې خپل set داخل شو نو معقموالې يې ختميږي.

۵: په عمومي ډول سره د هغې وينې ترانسفيوژن چې د Red Cell لرونکې وي بايد په څلورو ساعتو کې دننه تطبيق شي.

۶: مخکې د ترانسفيوژن څخه وينه بايد د هيمولايز لپاره مشاهده شي.

۷ : د ترانسفيوژن ټوله دوره او مخصوصاً لومړۍ ۱۵ دقيقې د احتمالي عکس العمل لپاره تر نظارت لاندې ونيول شي.

۸: که چېرې Cross match incompatible سرو کروياتو يا whole blood توصيه کولو ته ضرورت پيدا شو (لکه په auto immune hemolytic anemia کې) نو لومړۍ د معلومې وينې ۱۰٪ د ۲۰ دقيقو لپاره د Test dose په منظور تطبيقيږي وروسته ترانسفيوژن توقف او ناروغ د Reaction د نظره معاينه شي که چېرې ريکشن موجود نه وو نو بيا په اطمينان سره ټوله وينه تطبيق کوو .

۹: د نوي زيږيدلي ماشوم د exchange transfusion لپاره د نوزاد

480cc {
- RBC volume 200cc
- plasma volume 280cc
- Sodium citrate, dextrose, potassium plasma acid

Whole blood

د هول بلډ يو يونټ چې 480cc وينې لرونکې وي ۶۵ گرامه هيموگلوبين لري او ۶۳سي سي يې preservative او Anti coagulant مـواد تشکېلوي لــکه

(Citrate phosphate –Dextrose) C.P.D

(Citrate, phosphate, dextrose, adenine) CPO-A

په CPD کې راټوله شوي وينه په يخچال کې تر ۵ هفتو پورې ساتل کېږي هغه وينه چې د محافظې څخه يې د ۷ ورځو څخه زياتې نه وي تيرې شوي د exchange Transfusion اوکه د ۲۴ ساعتو څخه کمې تيرې شوې وي د قلبي Bypass لپاره گټور دي.

که چېرې په CPD يا CPD-A لرونکې وينې کې د manitol محلول علاوه شي نو د سرو کروياتو عمر تر ۴۹ ورځو پورې اوږدولای شو.

www.ketabton.com

د پورتنيو موادو په ختم کې لاهم سره کرويات يو څه اندازه د ژوندي پاتې کېدو وړ (viable) وي اما سپين کرويات او پلاتليت Non viable وي او په دې صورت کې د علقې فکتورونه مخصوصا V او III د کم فعاليت لرونکي وي.

د هول بلډ د محافظې په وخت کې لاندې بدلونونه منځ ته راتلای شي.

۱: په يخچال کې د ساتلو په وخت کې د 2-3 DPG سويه کمېږي او په نتيجه کې ميلان O2 خواته زياتيږي اما د ترانسفيوژن څخه څو ساعته وروسته سويه بيرته دوباره نارمل کېږي.

۲: د ECF د پوتاسيم او Lactate زياتوالي او د PH کموالی.

هول بلډ په ټولو هغه حالاتو کې چې په مجموعي ډول سره د حجم پوره کول، د O_2 د انتقال د ظرفيت زياتوالی، د انتاناتو مقابله او د علقې د فکتورونو د فعاليت زياتوالی مو هدف وي استعماليږي.

Note:
One unit
- volume 300 cc
- Red cell volume 210 cc
- Plasma 90 cc
- No Ig or clotting factor

Packed Red Blood Cell: د هول بلډ د سنټريفوژ څخه لاسته راځي چې په يخچال کې د ساتلو وخت د هول بلډ په شان دي اما يورسني شته هغه دا چې کله سره کرويات په يو Hypo tonic محلول کې چې ګليسرول ولري منجمد کړو تر ۱۰ کالو پورې د ذخيرې قابليت لري اما د ترانسفيوژن په وخت بايد منجمد سره کرويات وروسته د تودولو څخه پرېمنځل شي تر څو ګليسرول يې د منځه ولاړ شي ځکه چې ګليسرول د داخل وعايي Hemolysis لامل ګرځي. نومووړې منجمد سره کرويات د پلازما د پروتينو ، پلاتليت او سپينو کروياتو څخه خالي وي او پدې اساس د donor د پلازما د پروتينو سره د حساسيت ، د CMV د انتقال او د Febrile reaction څخه جلوګيري کوي منجمد يا Frozen سره کرويات د هغه اشخاصو لپاره په کار وړل کېږي چې هغوی نادر فينو تايپ لري. ځيني وخت نومووړې منجمد سره کرويات د وزارت دفاع لخوا راټولېږي او بيا ترې نه په بېړنيو نظامي مرستو کې کار اخستل کېږي.

: Indication

Improvement of O_2 carrying capacity, chronic anemia, 3-Hyper transfusion program to improve Nutrition Growth

استطبابات

www.ketabton.com

۱: د مخ عظم عدم کفایه

۲: هیمولاتیک انیمیا- په ټولو هغه حالاتو کې چې مقصد مو د O_2 د ظرفیت زیاتوالی ، د دوراني حجم کنترول او د سودیم ، پوتاسیم ،امونیا او انتي بادي ګانو د زیات لوډ څخه جلوګیري وي استعمال لري. د Packed RBC منځنی دوز په یو ترانسفیوژن کې 15 ml/kg ده اما هغه انیمیک ناروغان چې CHF ته معروض وي نو بیا (2-4cc/kg)multiple small transfusion څخه کار واخلي اما که Frank CHF موجود وي نو بیا Exchange Transfusion ته ضرورت پیدا کېږي. د Packed RBC د هر 5cc/kg ترانسفیوژن په واسطه د ناروغ هماتوکریت ۵٪ لوړېږي. Packed RBC ددې لپاره مینځل کېږي چې WBC له منځه ولاړ شي او د CMV د انتقال خطر کم شي.

د packed او یا غلیظ شوي متراکمو سروکرویو د تیارولو ساده لارې

۱: په ډبل (دوګانه) خلته کې د ويني اخیستل

پدې صورت کې باید اخیستل شوې وینه د ډبل خلتې په اوله برخه کې ټوله شپه په یخچال کې د زوړندیدو په حالت کې وساتل شي اوس د اولې خلتې رسوب شوي سره کرویات د اتصالي پیپ په واسطه دوهمې خلتې ته رهنمایې کېږي کله چې سره کرویات ختم شي پیپ بیرته تړل کېږي .

۲: اخیستل شوې وینه په یوه واحده ساده خلته کې

ذخیره شوې وینه په معکوس ډول سره ټوله شپه په داخل د یخچال کې د ۲ او ۸ درجو سانتي ګرید حرارت سره ساتل کېږي . په دقت سره چې باید د ويني خلته ډیر ټکانونه ونه خوري او خلطه د نقل الدم لپاره اماده شي نقل الدم شروع کېږي کله چې د ويني سره کرویات ترانسفیوژن شي نو ترانسفیوژن قطعه کېږي.

۳: د ناروغ د بستر لپاسه طریقه : پدې صورت کې پورته عمل مستقیماد رنځور د بستر لپاسه اجراء کېږي پدې ډول چې مخکې د ترانسفیوژن څخه د ويني خلته د دېرش دقیقو لپاره معکوس ډول سره زوړندیږي او رسوب شوي وینه رنځور ته ترانسفیوژن کېږي وروستۍ طریقه ډیر کم رواج لري.

په یو نورمال ماشوم کې د ويني د ضایع کېدو د درجو د اعراضو پیژندل او سمپټوماتولوژي

د پنځلس فیصدو	• د ويني فشار: نورمال وي

www.ketabton.com

څخه کم د مجموعي وینې د وینې ضایع کېدل	• د زړه فریکونسي : لسو څخه تر شل فیصدو پورې زیاتیږي • د پوستکي د دوباره رنګ اخیستنې موده (Capillary refilled) نورماله وي
د %25-20 فیصدو ترمینځ د مجموعي وینې ضایع کېدل	• تکیکاردیا :په یو دقیقه کې د ۱۵۰ څخه پورته کېږي • تکیپنیا: په یو دقیقه کې د 40-35 څخه پورته وي • د پوستکي د دوباره رنګ اخیستني موده (Capillary Refilled) اوږده وي • د وینې فشار کم وي • د نبض د کوالټي او (pp)دامنه کمه وي • وضعیتي هایپوتینشن د15mmHg څخه پورته وي • د ادرار اوټ پوټ 1ml/kg/h < څخه زیات وی
د%35-30 فیصدو ترمینځ د مجموعي وینې ضایع کېدل	د پورتنیو علاموڅخه علاوه خوب وړي حالت ،استفراقات ، خوله او هیجاني حالت وي د ادرار اوټ پوټ یا دهانه د 1ml/kg/h> کم وي
د%50 فیصدو څخه زیات د مجموعي وینې ضایع کېدل	د شعورد ضایع کېدو لومړی مرحله او نبض د جس وړ نه وي

Granulocyte Transfusion

څرنګه چې د سپینو کرویاتو عمر او غلظت په نورمالې وینې کې لنډ وي نو له دې کبله د Whole blood ترانسفیوژن په واسطه د سپینو کرویاتو اعاده نه شي کېدای نو لدې کبله داسې میتودونه شته چې سپین کرویات د Whole blood څخه جـدا (د leukopheresis په واسطه) کوي.

سپین کرویات خصوصا نیوترفیل هغه ناروغانو ته تطبیق کېږي چې په شدیدو انتاناتو اخته وي او ناروغانو تبه او انتانات د مناسب انتي بیوتیک په واسطه تر ۴۸ ساعتو پورې کم نشي یعنې (Neutrophil 500/cumm) نو څرنګه چې د نیوتروفیل عمر په دوران کې کم دی نو د هغه دوز ،ذخیره ،د فنکسي انتاناتو لپاره یې استعمال او د allo immunization پیژندل او درملنه تر اوسه پورې تر سوال لاندې ده بیا هم کولای شو $30x10^9$ نیوتروفیل د ورځې څلور زرقه تطبیق کړو.

www.ketabton.com

د نیوتروفیل جانبي عوراض عبارت دي له

۱: د HLA او نورو انتي جینو په مقابل کې Allo immunization

۲: د انتاناتو خصوصا CMV او داسې نورو انتقال

نو که چېرې وغواړو چې د پورته خطراتو څخه جلوګیري وشي نو د سپینو کرویاتو Irradiation باید صورت ونیسي او یا leukocyte depleted blood باید توصیه شي.

Plasma and plasma components

(Fesh frozen plasma) fresh blood

ځینې د وینې د حجم د زیاتوالې لپاره لکه په Dehydration کې تري نه استفاده کېږي دوهم Fresh blood څخه په Coagulation disorder کې هم کار اخستل کېږي لکه هیموفیلیا او afibrogenemia کې علاوه ددې په Nephrosis او شدیدو سوء تغذي حالاتو کې د پلازما څخه کار اخستلای شو،د پلازما د انتقال پصورت کې د ویروسي انتاناتو د انتقال خطر موجود وي نو لدې کبله په تجارتي ډول جوړ شوي پروتینونه لکه Albumin او داسې نورو ته په پلازما ترجیح ورکول کېږي د پلازما معمولي دوز 10cc/kg ده.

Platelet Transfusion

د پلازما د سنترفیوژ څخه لاسته راځي او د کوټې په تودوخۍ کې تر ۵ ورځو پورې ژوندي پاتې کېدای شي اود transfusion platelet life span په دوران کې ۱۰ ورځې دی.

څرنګه چې پلاتلیت ډېر immunogenic دي او هم د هغه typing او cross match تخنیک ډېر عملي او د تطبیق وړ ندي نو بدون د مطلق استطباب څخه یې باید د استعمال څخه جلوګیري وشي.

د پلاتلیت د ترانسفیوژن استطبابات

۱:موقتي شکل د هغه thrombocytopenia لپاره چې د پلاتلیت تولید پکې غیر کافي وي مثلا hypo plastic pancytopenia او leukemia

مګر د peripheral hyper destructions of platelets حالاتو کې لکه ITP کې استعمال بې فایدې دی. همدغه راز د هغه ترمبوسایتوپنیا په درملنه کې چې د Sepsis په تعقیب منځ راغلي وي ګټور ده.

۲: هغه ناروغانو کې چې thrombocytopenic hemorrhage ولري په موقتي شکل د temporary (homeostasis) هیموستاسیز لپاره استعمالیدای شي.

Note: Thrombocytopenia due to septicemia + DIC

www.ketabton.com

Life threading hemorrhage in children eg immune thrombocytopenic aplastic anemia

Choice of blood type

د غليظ پلاتليت ترانسفيوژن د يو incompatible donor څخه په نادر ډول د پرابلم باعث ګرځي مګر ځينې وخت سره کرويات په غير حياتي (inevitable) ډول په غليظ شوي پلاتليت کې موجود وي نو پدې لحاظ بايد د Rh- اشخاص د Rh- اشخاصو څخه وينه يا پلاتليت تر لاسه کړي. څرنګه چې په روټين ډول د پلاتليت د ترانسفوژن لپاره Cross match نه اجرا کېږي نو په بېړنيو پيښو کې بايد incompatibility پسې ونه ګرځو د دوز په باره کې يې بايد ووايو چې د غليظ پلاتليت يو bag چې 2,5 kg وي په واحد دوز کافي دی چې د پلاتليت يو يونت ترانسفيوژن په عضويت کې د پلاتليت شمير 10000/unit ته لوړوي د پلاتليت allow immunization څخه د مخنيوی په خاطر بايد د غليظ شوي پلاتليت څخه WBC لرې شي.

Auto log blood transfusion

په دې صورت کې د ناروغ خپله وينه د ځينې ميتودنو په واسطه راجمع کېږي لکه مخکې د عمليات څخه د ناروغ څخه وينه اخستل کېږي او بيا دوباره ناروغ ته ترانسفيوز کېږي چې پدې طريقه کې د عدم امتزاج موجودېت او د انتاناتو خطر د منځه ځي.

نوټ: IgG د anti Rh+ Ab د نوعي څخه ده چې د پلاسنتا څخه تېريږي او anti A&AB او anti B&AB انتي باډي د IgM د نوعې څخه ده چې د پلاسنتا د لارې څخه نه تېريږي.

Exchange Transfusion

د نوموړې ترانسفيوژن لپاره بايد وينه حد اقل ۵ ورځو څخه زيات وخت پرې نه وي تير شوي او CPD محلول کې ساتل شوې وي، په نوموړې ترانسفيوژن کې د ORh negative دونار څخه استفاده کېږي. په Erythroblastosis fetolis کې د umbilical vein له لارې ترانسفيوژن صورت نيسي پداسې ډول چې 20cc د کوچني وينه ويستل کېږي او په عوض 20cc د دونار وينه ترانسفيوژ کېږي د ترانسفيوژن موده بايد ۴۵ - ۶۰ دقيقو پورې دوام ومومي.

د **Exchange transfusion** اختلاطات عبارت دي له:

د انتاناتو خطر لکه HIV,CMV,NEC, او Hepatitis

د **Exchange transfusion** استطبابات:

www.ketabton.com

hemolytic disease of new born د cord د Hb سویه 10g/dl یا کمه او یا هم د Reticulocyte سویه د۱۵٪ څخه زیاته وي.	DIC Severe infection RD Syndrome

د ترانسفیوژن تبه په ۰،۵ او ۲۴ ساعتو د ترانسفیوژن کې منځ ته راځي حال دا چې د ترانسفیوژن ملاریا تبه ۲-۳ ورځې وروسته د ترانسفیوژن څخه منځ ته راځي.

Mothers group	baby groups	transfusion with
B	A	O
A	A	A
O	B	O
B	O	O
A	B	O
O-	A+	O-

Complication of blood transfusion

Immune	**Non-immune**
Hemolytic reaction	Circulatory overload
Febrile reaction	Transfusion of infection
Allergic reaction	Hemosidrosis

اول: **Hemolytic reaction** - د سرو کرویاتو تخریب د ترانسفیوژن په جریان یا وروسته د ترانسفیوژن څخه د hemolytic reaction پنوم یادیږي.

Etiology

۱.Blood group incompatibility

۲.Destruction of donor cell because of allo ab in recipient blood

۳.Destruction of recipient blood

۴.د هغې وینې تطبیق چې په غیر صحي او د اوږدې مودې لپاره ساتل شوې وي

۵.د هغې وینې تطبیق چې د زیاد حرارت یا freezing په واسطه هیمولایز شوې وي.

Clinical feature

Pain at transfusion site، مخرشیت ،زړه بدرملې، کانګې او تبه،د سینې او ملا دردونه، تکې کاردیا او تکې پنیا،د شاک اعراض او علایم او په شدیدو حالاتو کې د هیمولایز اعراض او علایم لکه dark urine، خفیف زیړی او بلاخره DIC . د عمومي انستیزۍ لاندې د ناروغانو اعراض او علایم پټ پاتې کیږي مګر که یو د لاندې نښو او اعراضو (Signs/Symptoms) څخه ولیدل شي په Reaction دلالت کوي

www.ketabton.com

Flushing, bleeding ،د وینې ټیټ فشار ،تکي کاردیا او خوله
Delayed reaction : کله کله تبه ،ژیړې او انیمیا وروسته د ۳ ورځو ۳ هفتو څخه وروسته منځ ته راځي چې د Delayed reaction په نوم یادېږي چې دلیل یې وروسته د transfusion څخه د Recipient په وینه کې د Allow Ab جوړیدل دي او د donor د انتي بادي کموالی ده.

Diagnosis

۱: کلینکي اعراض او علایم.

۲: د donor او recipient د وینې د ګروپونو re examining.

۳: Repeating of the cross matching.

۴: د Hb free د موجودیت لپاره د ناروغ پلازما او ادرار باید معاینه شي.

Treatment

۱: ترانسفیوژن د فعتًا قطع شي.

۲: د ښېتورګو د out put د ښه کېدو په خاطر د ناروغ Diuresis د مایعاتو او manitol په واسطه صورت ونیسي.

۳: وریدي هایدروکورتیزون.

۴: DIC باید د Heparin په واسطه تداوي شي.

۵: که د پختورګو out put وساتو نو Recovery حتمي ده.

دوهم**Allergic reaction** : پیښې 2% تشکېلوي او معمولا د urticaria سره چې د خارښت سره یو ځای وي شروع کوي په شدیدو حالاتو کې د مخاطي غشا پړسوب ،wheezing ، arthralgia او د حنجرې پړسوب واقع کېږي په ډېرو شدیدو حالاتو کې د شاک اعراض منځ ته راځي. د الرژیک عکس العمل لامل معلوم نه دی مګر ویل کېږي چې ممکن د transfusion blood په مقابل کې چې انتي جینیک مواد لـري anti IgA انتي باډي تاسس وکړي.
که چېرې عکس العمل خفیف وي او تنها یو څو wheels جوړ شوي وي نو د ترانسفیوژن سرعت کموو او یو anti-histamine توصیه کوو او که عکس العمل شدید وي نو بیا adrenalin توصیه کوو. که چېرې یو شخص د الرژي تاریخچه ولري نو د ترانسفیوژن لپاره یې عموما د washed Red Cell څخه کار اخیستل کېږي او یا مخکې د ترانسفیوژن څخه ورته

www.ketabton.com

corticosteroid يا Anti-histamine ورکول کېږي .د سرو کرويو او پلازما د ترانسفيوژن ثانوي اختلاطات: مختلفې تصنيف بندي شوي دي چې په لاندې ډول ترې يادونه کېږي.

۱. فوري او مقدم اختلاطات :

۲.قريب الوقوع موخراختلاطات : چې څو اونۍ يا مياشتې وروسته منځ ته راځي .

۳.وروستني اختلاطات: چې څو کاله وروسته منځ ته راځي .

۱. فوري او مقدم اختلاطات : چې دغه اختلاطات د ترانسفيوژن د عمل د شروع څخه په اولو ځلورويست ساعتو او يا د ځلورويست ساعتو د طې کولو څخه وروسته منځ ته راځي .

هيموليتيکې پېښې

ايمونولوژيک لاملونه

منظمې طبعي انتي باډي :د ABO په سيستم کې اشتباه .

- غيرمنظم انتي باډي ګانې .
- او د وينې د نوروسيستمونو ګروپونه :لکه Rh او نور.

د ايمونولوژيک هيموليزعمل دوه منظرې چې کله کله هم سره ډيرې سره نژدې وي منځ ته راوړي .

۱:داخلي وعايي هيموليز او ۲:خارج وعايي هيموليز

ميخانيکې لاملونه : ايمونولوژيک منشه لرونکې هيمولز

کلاسيکې ډول يې : د ABO د سيستم د اشتباه له کبله داخل وعايي هيموليز:

۱:د پيښې د شروع په مرحله کې:

ناروغ بيداره او شعوري حالت يې نورمال وي .

د سروکرويو دلسوڅخه ترپنځوس ملي ليترو وينې ورکولو سره سم لاندې اعراض منځ ته راځي

سستي ، خستګي او هياجاني حالت	▪ پوليپينيا
▪ د وينې د زرق په ساحه کې د سوزش اوګرمۍ احساس	▪ تکې کارديا
▪ په مخ کې دګرمۍ د حملاتو احساس	▪ تکې پنيا چې د خيطي نبض
▪ زړه بدرمللی	(تيزاووړوکې) سره م لګرى وي
▪ سردردي	▪ د سيستوليک فشار سقوط
▪ د وينې د اکسيجن د کمود او زيندۍ احساس	▪ تبه او لړزه

www.ketabton.com

▪ د قتني ناحي دوه طرفه دردونه د پورته علايمو سره يو لړ فزيکي نښې چې د قلبي وعايي سيستم د کولپس مخبروي علايم دي هم اضافه کېږي.	▪ کله کله استفراقات ▪ هيموراژيک سندروم : DIVC (داخلي وعايي منتشرانعقاد).

هغه ناروغ چې د انستيزې لاندې وي په کې تکې کارديا د وينې د سيستوليک فشار ټيټوالی چې د DIVC د سندورم ښکارندوی وي معلومېږي.

۲: د پېښې په وروسته ساعتونو کې لاندې بدلونونه منځ ته راځي.

هيموګلوبينوريا: دناروغ د ادرار رنګ د تورچاي په ډول منظره نيسي،

هيموګلوبينيميا: چې د ويني پلازما ګلابي رنګ اخلي.

په وروسته ساعتونو کې زيړی منځ ته راځي.

د DIVC د سندروم بدلونونه

○دقلبي وعايي کولپس او شاک بدلونونه:

○د قلبي دهانې سقوط.

○د اوعيو د مقاومت ټيټوالی چې د اوعيود تقبض ورکوونکو موادو دازاديدو له کبله منځ ته راځي چې په دې حالت کې کله کله مرګ واقع کېږي.

۳: د پيښې په سبا ورځ

اوليګو انوريا: دغه پيښه د پختورګو د حادې عدم کفايې شاهده ده چې ميکانيزم يې ډيرمغلق اوکېدای شي چې د پښتورګود تيوبولونو په داخل کې د لاندې موادو د روسوب له کبله منځ ته راغلي وي.

▪ د پختورګو د تيوبولونو په داخل کې د فيبرين ذخيره کېدل.

▪ د تيوبولونو په داخل کې د هيوموګلوبين ذخيره کېدل.

▪ د تيوبولونو په داخل کې د سروکروياتو د جداراو يا غشاذخيره کېدل.

اوس که چېرې پيښه ګذري او موقتي وي نو د پښتورګوعدم کفايه د دېوريسس په واسطه د ارجاع وړتيا لري اوکه پيښه دوام پيداکړي د پښتورګو عدم کفايه د تيوبولونو د نيکروز سره ملګرې کېږي چې پدې صورتونوکې ناروغ ځانګړي سرويســــــونوته (Dialysis) ضرورت پيداکوي.

۴:هغه اهتمامات چې بايد په عاجل ډول سره ونيول شي

www.ketabton.com

د ترانسفیوژن شوې ناروغ په برخه کې جدي مراقبت ضرورت ده چې خطرناک علایم په کې ولټول شي پدې برخه کې د حملې د شروع څخه هیڅ یو هم وصفي علامه نه شمیرل کېږي او د قطني ناحي دردونه د وصفي علایمو څخه دي .

نو لاندې اقدامات باید عملي شي

د وینې ترانسفیوژن قطع شي بې لدې څخه چې داخلې وریدي ستنه د ورید څخه خارج شي په ورید کې ستنه د لاندې مقصدو لپاره پرېښودل کېږي. یو خلاص ورید به د وینې د سمپل نیونې په خاطر په لاس کې ولرو (یو داسې تیوب چې 5-10 cc پورې ظرفیت او د انتي کواګولانت درلودونکې وي).

لاندې مسایل باید د ارزیابي لپاره په نظر کې وي .

- د ناروغ هویت مشخص شي
- د ناروغ د وینې د ګروپ کارت وکتل شي او د وینې دخلتې د ګروپ سره مقایسه شي .

د نقل الدم مرکزي لابراتوار ته باید لاندې نمونې ولیږل شي

- د وینې د خلتې باقي وینه.
- د حادثې په وخت کې د ناروغ څخه د سمپل اخیستنې وینه.
- هغه سمپل چې د نقل الدم د تطبیق څخه مخکې د ناروغ څخه اخیستل شوي وي (په هغه صورت کې که موجوده وي).

د لاندې علامو مراقبت ضروري دی.

د ناروغ د وینې فشار،د ناروغ نبض،د ناروغ د تنفس فریکونسي ،د ناروغ دیوریزس،د ناروغ د مرکزي وریدي فشار،د امکان په صورت کې بیولوژیکې تشخیص د لابراتوار له طرفه به صورت ونیسي .

د قطیې تعقیب

۱:د ناروغ د کولپس حالت څخه شاک حالت ته د پرمختګ څخه مخنیوې.

- ناروغ د وینې د پلازما ، د وینې داجزاوو او یا درقیق شوو البومینو سره ترانسفیوژن کول
- د مرکزي ورید د فشارمراقبت کول.

۲:د اسېدوسس د حالت څخه مخنیوې

- ناروغ ته د سودیم بای کاربونات انفیوژن ورکول

۳:د DIC د حادثې څخه مخنیوی

www.ketabton.com

۴:د پختورګو د عدم کفایې څخه مخنیوې.

دیوریتیکونه : فورسماید د ورید له لارې 2mg/kg هر څلور ساعته بعد چې مجموعي دوز یې په غټانوکې د دوه ګرامو څخه په څلورویشت ساعتو کې تجاوز ونه کړې.

▪ د مانیټول محلول په هغه صورت کې چې جواب ورکړې انزاریې ښه ده.	▪ کورتیکواستیرویدونه
	▪ د ناروغ دیوریسس او هم د ادرار بیوشیمیکه (K,Na,Urea) مطالعه هر ساعت وروسته صورت ونیسي .
▪ دوپامین	
▪ ادرینالین	

سپتیک شاک : د هغه شاک څخه عبارت ده چې د باکتریاوو د توکسین څخه مینځ ته راځي .

مکروبي لاملونه یې

په 10-20% پیښنو کې ګرام منفي باکتریاګانې لکه پروتیوس ،سیودوموناس، کلیبسیلا اونوراو په اتیا فیصده پیښنو کې ګرام مثبت بکتریا لکه کوکسونه یې لاملونه دي. د ملوثې اومنتنې څوملي لیتره وینې د ترانسفیوژن څخه وروسته د پیښې شروع مینځ ته راځي .

وظیفوي نښې: خستګي او سستي ،دوامداره شدیده لړزه ،هیاجاني حالت ،د ګیډې دردونه د کانګواو د لبدی سره تبه لرونکي او شدید اسهالات ،د سر او عضلاتو دردونه .

فزیکي علایم: خاکې رنګه مخ ، یخ نهایات ،خوله ،د بدن حرارت 41-40 درجو دساتني ګرید څخه پورته ځي چې وروسته دفعتاً سقوط کوي ،د سستۍ یوحالت چې دوه درې ساعته وروسته مینځ ته راځي،د قلبي وعایي کولپس ښکاره کېدل، تکې کاردیا، د شریانې وینې د فشارکموالی چې د نورمالې وړ نه وي او کله کله DIVC .

د حادثې تحول : په ۵۰٪ پیښنو کې په اني ډول سره مړینه منځ ته راځي خو په هغه صورت کې چې په مقدم ډول سره قلبي وعایي احیاء مجدد اود انتان مخنیوی وشي نو مساعد او مطلوب تحول په ۵۰٪ پیښبو کې لیدل کېدای شي .

د منتن کېدلو لاملونه

په تعقیم کولو،د سمپل ګیري په وخت او یا هم د عمل او مانیپولیشن په وخت کې اشتباه کول او د یخ ځنځیر له منځه تګ ده.

درملنه : سپتیک شاک ډیره بېړنې روغتیایې پېښه ګڼل کېږي

▪ ترانسفیوژن ته باید په فوري توګه توقف ورکړل شي.

www.ketabton.com

▪ د ناروغ ورید باید خلاص وساتل شي.

لاندې سمپلونه باید د مستقیمو باکتریالوژیک او هیموکلچر معایناتو د اجرا لپاره د باکتریالوژي لابراتور ته ولیږل شي .

▪ د وینې کڅوړه د سیټ د کلامپ کولو څخه وروسته.

▪ د ناروغ د وینې سمپل

۱: باید په مقدم ډول سره احیاء مجدد یا رینمیشن اجرا او په لوړ دوز سره وریدي کورتیکوستیروییدونه تطبیق شي

۲: د وسیع الساحه انتي بیوتیکو په واسطه انتي بیوتیک تراپي توصیه او د شاک درملنه وشي .

الرژیک عکس العملونه

کلینک: دغه حوادث معمولا د نقل الدم په جریان او یا څو ساعته ورسته د تطبیق څخه وروسته منځ ته راځي. د الرجۍ عکس العملونه په موضعي او یا هم په منتشر ډول چې کله کله تبه هم ورسره ملګرې وي .ددې حادسې خطرناکې نښې او عکس العملونه د استماء د حملو (د نفس بندیدل)، Quincke اذیما او انافیلاکتیک شاک څخه ده .

لاملونه : ایمونیزیشن یا د IgA ضد معافیت

▪ هغه اشخاص چې د IgA په فقدان اخته وي (له 0.05mg/ml کم چې نورماله سویه یې 2mg/ml ده) د IgG په نوم یوانتي بادي کوم چې د IgA وصفي ضد انتي بادي ده د رقاقتي صنف لپاره د 1/1000 څخه په زیاته اندازه انکشاف ورکوي چې د انافیلاکتیک شاک لامل ګرځي .

▪ هغه اشخاص چې د ایمونو ګلوبولین A په فقدان اخته نه وي د Anti IgA انتي بادي تیتر ګروپ پورې اړوند ضعیف رقاقت 1/256 منځ ته راوړي کوم چې د سلیم عکس العملونو لامل په هغه اشخاصو کې چې څو ځله ترانسفیوژن شوې وي منځ ته راوړي .

هغه ایمونیزیشن چې په هغه کې ایمیونوګلوبولین E رول لري

▪ الرژیک ناروغان چې بالخاصه الرژن لرونکې وینه و اخلي.

▪ د یو الرژیک وینه ورکونکې شخص وینه یو ناروغ ته چې وروسته ورسره الرژین په تماس کیږي.

▪ د درملو خصوصا له پنسیلین سره الرژي .

باید لاندې اهتمامات ونیول شي :

www.ketabton.com

د CGR ترانسفیوژن چې پلاسما ترې لرې شوي وي (غلیظ سره کریوات چې پلاسما یې لیرې شوې وي) د ترانسفیوژن څخه ۱۵ دقیقې مخکې انتي هیستامینیک لکه Polaramine 10mg/IV او یا هم کورتیکوسترویدونه ورکول کېږي.

جذري اهتمامات:

ډیره بیړنۍ پیښه ده

- په عاجل ډول سره د ترانسفیوژن توقف
- د یو ورید خلاص پرېښودل
- داخل وریدي کورتیکوسترویدونه او یا کله ادرینالین ورکول کېږي.

د هایپرترمۍ او لړزې عکس العملونه

کلینیک: د ترانسفیوژن څخه نیم یا دوه ساعته ورسته حادثه منځ ته راځي فوق العاده شدیده سترړتیا، کسالت چې تبه، لړزه، سردردي، دلبدي او د بدن د تودوخې درجې لوړوالی ورسره وي او د حرارت د درجې په هواریدو سره کسالت او خستګي کموالی پیدا کوي. د وینې فشار په ثابت ډول پاتې کېږي په ماشومانو کې اکثرا لړزه موجود نه وي تنها تبه هیجاني حالت او بې اشتهایي موجوده وي.

د حادثې تحول: په مجموعي ډول سره ښه انذار لري تبه د 8 څخه تر 24 ساعتو پورې درمل م پیدا کوي چې په خپله ښه کېږي.

لاملونه:

- انتي پلاتي ایمونیزیشن
- هغه میندې چې زیات ولادتونه یې کړي وي
- هغه اشخاص چې څو ځله ترانسفیوژن شوي وي

انتي اریتروسیتي ایمونیزیشن

اهتمامات: د ترانسفیوژن په فوري ډول توقف، د ورید خلاص پرېخودل، د وینې د فشار، د تودوخي د درجې او د دیوریزس مواظبت کول دي او هم د ناروغ ګرم ساتل او د داخل وریدي کورتیکوسترویدو ورکولو څخه دي.

وقایه: دCGR ترانسفیوژن چې لوکوسیتونه یې تخلیه شوي وي او ۱۵ دقیقې د ترانسفیوژن څخه مخکې داخل وریدي کورتیکوستریدونه زرقیږي.

www.ketabton.com

حاده ريوي اذيما

د دوراني بار له اضافه حالت سره:

فزيوپتالوژي:پدې حالت کې د ناروغ د وينې حجم نورمال او د زړه دهانه اعظمي حالت لري.
په لاندې ناروغانو کې د ترانسفيوژن اجرا کول د وينې حجم په غيرمناسب ډول چې د قلبي وعايي سيستم د تطابق دهي ظرفيت سره تغير لري لوړوي.

○د چپ بطين عدم کفايه
○د وينې لوړ فشار
○مزمنې انيمياگانې، په هغه صورت کې چې د هيموگلوبين سويه له 5g/dl کمه وي.
○زاړه اشخاص
○تي رودي ماشومان

د ناروغې کلينيکي منظره د خفگان، ټوخي، د کبد د دردونو (Hepatalgia) ، په سينه باندې د فشار او تحديد د احساس څخه ده . او هم د حادثي رجعت د سږو د حادې اذيما طرف ته وي .

هغه اهتمامات چې بايد ونيول شي:

يوه ښېړنې روغتيايې ستونزه ده (++++)

وقايوي درملنه

۱: هغه ناروغان چې د حادې اذيما تر خطر لاندې وي تدابير يې عبارت دي له

- د ترانسفيوژن اندازه بايد د دوه ملي ليتره في کيلوگرام وزن د بدن څخه په ساعت کې کمه وي (<2ml/kg/h)
- د ناروغ وضعيت بايد د نيمه ناستې په حالت کې وي.
- ښه به وي چې له CGR يا له غليظ شووو متراکمو سروکروياتو څخه استفاده و شي.

جذري درملنه (هغه وخت چې حادثه منځ ته راشي)

د ترانسفيوژن اني توقف، د وريد خلاص پرېښودل، او داخل وريدي ديوريتيک تطبيق کول دي (Ferusmid 250mg)

۲:هغه حالات چې په هغه کې اضافه دوراني بار نه وي:

د وخامت طرف ته گرځيدل: په سلو کې پنځوس فيصده مړينه

داسې گمان کېږي چې د وينې دوه اجزاء به د قضيې لامل شوي وي

- لوکوسيتونه (WBC)

www.ketabton.com

▪ پلاسما د کلینک له نظره مخفي دوره 60 دقیقې درمل م کوي او وروسته په تبې ،شدیدې لرزې او قلبي وعایي علامو سره تعقیبږي بیله بلغمه وچ ټوخی ، عسرت تنفس، د سینې دردونه ،تکې کاردیا ، سیانوز موجود او د مرکزي ورید د وینې فشار نورمال وي .

رادیولوژي: د صدر د کلیشې د ریو په قاعده کې زیاتره متناظر ارتشاحات، د قلب حجم نورمال او په ریوي دوران کې د بندش او رکودت نه موجودیت معلومیږي .

لامله: د حادثې فزیوپتالوژي ښه پیژندل شوې نه ده د اسناخو غشاء د ایمونولوژیکو د حملې محل ګنل کیږي چې د ګرانولوسیتو له مداخلې سره یو ځای وي.

هغه اهتمامات چې باید ونیول شي: څرنګه چې حادثه یو ښېړنې روغتیایې پېښه ده (++++) اهتمامات یې د وینې د ترانسفیوژن فوري توقف ، د ورید خلاص ساتل او د کورتیکوستریدو ورکول دي ناروغ باید فورا د احیا مجدد لپاره عاجل سرویس ته انتقال شي .

موخرتر اختلاطات

۱:ایمونولوژیکې پیښې

۲:د انتاناتو سرایت او انتقال

ایمونولوژیکې پیښې : دغه پیښه د ایمونولوژیکي هیمولیز ځانګړې پېښه ګڼل کیږي او له ترانسفیوژن څخه ورسته هیمولیتیک زیړی پیداکیږي ، شاک په ابتداء کې موجود نه وي او په ابتداء کې د وینې انتقال ښه تحمل کیږي

فزیوپتالوژي: په هغو خلکو کې چې څو ځله ترانسفیوژن شوي او هغه میندو کې چې څو ځله یې ولادتونه کړي وي (Multiparas) پیداکیږي ناروغانو مخکې د وینې د ګروپو د انتي ژنو سره بیله ABO سیستم څخه معافیت حاصل کړي وي. انتي بادي د Ig-G د نوعې څخه او په ټیټه سویه کې وي چې په کامپلیمنټونو نه تثبیت کیږي او یا په قسمي ډول C_3 پورې تثبیت کیږي.

۳:د کبدي طحالي ماکروفاژو په واسطه خارج وعایي هیمولیز

۴:د سرو کرویاتو بطي تخریب د Hem تجزیه او بیلوربین جوړښت

هغه انتي بادي چې د پیښې لامل ګرځي د انتي ریزوس، Kidd ،Duffy ،kill څخه دي ترانسفیوژن د تطبیق په وخت کې ښه تحمل او کله کله هایپرترمي او لرزه هم منځ ته راځي.

www.ketabton.com

ژیړی : ژیړی معمولا د ترانسفیوژن په سبا او یا کله د ترانسفیوژن د پنځمي او اتمي ورځې څخه ورسته منځ ته راځي چې کېدای شي تر درې هفتو پورې دوام وکړي.

دغه ژیړي یو حقیقي جلدي مخاطي منتشر ژیړی وي چې د رنګه غایطه موادو او کله کله د هیموګلوبینوریا سره یو ځای لیدل کېږي په دغه حالت کې اجرا شوی نقل الدم غیر موثر او یا هم نادراً د پښتورګو حاده عدم کفایه چې په په خپله د یو ښه انزار طرف ته بدلیږي لیدل کېږي.

بیولوژیکې تشخیص :

- د coombs مستقیم تست مثبت وي.
- د غیر منظمو انتي بادیو پلټنه مثبته وي .

د نقل الدم له لارې د انتاني عواملو انتقال

ویروسونه، هیپاتیت، (+) HAV، (+++)HBV، (+++)HCV، AIDS، HI V، CMV ، EBV، باکتریا ګانې، تریپونیما پالیدوم (د سیفلیس د مرض عامل)، پارازیتونه ، پلازمودیوم (دملاریا مرض عامل)، پریون (Prions) او نور

وقایه: د رضاکارو او داوطلبو د وینې دونرانو موجودیت او په سیستمیک ډول سره د بیولوژیکي اکتشافي تستونو اجرا کول دي .

وروستني اختلاطات- له ترانسفیوژن څخه ورسته هیموزیدوریس :

غلیظ شوي سره کرویوات 250 mg اوسپنه لري د نارینوو د بدن څخه د اوسپنې روزمره ضایع کېدل 1mg او له ښځو څخه د ورځې 3mg ده ، د 100 واحدو وینې د تطبیق څخه ورسته په بدن کې د اوسپنې د زیاتوالې خطره پیداکېږي او د 200 واحدونو وینې ترانسفیوژن څخه ورسته د هیموزیدروز د تاسیس خطر پیداکېږي. هغه ناروغانو کې چې دا خطر لري عبارت له هغه اشخاصو چې په تالاسیمیا مجور(Talasemia major) اخته وي، هغه ناروغان چې په مقاومو انیمیاوو اخته وي (ځکه چې دغه ناروغان زیاتو ترانسفیوژنو ته ضرورت لري) دوه طرفه تحول موجود وي

www.ketabton.com

هیموزیدروزیس	هیموکروماتوزیس
▪ د نوکانو پیګمنتیشن (نصوراي ژیړ روښانه) ▪ سپلینو میګالي	حشوي اختلاطات ، جلدي پیګماتتیشن ، د کبدي دردونو حملات ، هیپاتو میګالي، پیګماتتیر سیروز(صباغي یا دانه ایې سیروزس)، دیابت، د خصیو او درقیې پولي اندوکریني سندروم ، قلبي عدم کفایه

وقایه: د یو منظم او با پلانه نقل الدمي سیاست درلودل او د هر ډول افراطي تداوي څخه اجتناب او ډډه کول دي.

Desferrioxamine-B: چې د اوسپنې یو شیلاتور یا د اوسپنې د جذب او لرې کولو عامل ده چې د کلیو له لارې اوسپنه اطراح کوي.

هره ورځ د عضلي زرق له لارې د**Desferrioxamine-B** هر ګرام له ۵ څخه تر ۱۵ ملي ګرامو پورې اوسپنه په ۲۴ ساعتو کې اطراح کوي، یا په هرو ۲۴ ساعتو کې د درمل مدار داخل وریدي پرفیوژن له لیارې اطراح کوي ، او یا هم 2 ګرامه **Desferrioxamine-B** د شپې له خوا د تحت الجلدي زرق له لارې د مخصوصو اتوماتیکې سرنجو په واسطه په ۸ ساعتو کې زرق کېږي (په هره میاشت کې ۵ ځلې).

www.ketabton.com

پنځم فصل د بولي سيستم ناروغۍ

سريزه

د بولي سيستم ناروغۍ د ماشوم د ډيرو اعراضو او علايمو لامل ګرځي چې د نومړو اعراضو او علايمو په رڼا کې د بولي سيستم ناروغۍ تشخيص کېداى شي، خو کله کله داسې هم کېداى شي چې د غير وصفي اعراضو او علايمو له کبله د ډيرو بولي ناروغيو په تشخيص کې مشکلات را منځ ته شي ، يو شمېر اعراض او علايم په لاندې ډول دي.

Oliguria: د ادرار کموالى د 1cc/kg/hour څخه د Oliguria په نوم يادېږي خو کله کله دغه حالت غير له بولي ناروغيو څخه په نورو ناروغيو کې لکه اسهال استفراقات او يا Dehydration له کبله هم منځ ته راتللى شي.

Abdominal mass: د ماشوم په flank او يا Supra pubic ناحيو کې د کتلو موجوديت ممکن د بولي سيستم په ناروغيو دلالت وکړي.

Headache: چې د کانګو سره ملګرې وي ممکن Hypertensionهم ورسره وي.

Edema: د بولي سيستم د ډيرو ناروغيو يو معموله نښه ده پړسوب لمړى د اجفانو په ساحو کې پيداکېږي چې نومړې نښه په سهار کې ډيره ښکاره وي او Edema کېداى شي وروسته عمومي شي.

Polyuria: د ماشوم د ادرار زياتوالى د 5cc/kg/hour څخه د پولي يوريا په نوم سره يادېږي چې نومړې حالت د ARF په لمړنۍ مرحله او يا DM او يا Diabetes insipidus کې موجود وي.

درد **(pain)**: د ماشوم د Flank ناحيې دردونه په ځانګړي ډول کله چې ښکته خواته انتشار ولري د بولي سيستم د بې نظميو يو لوي عرض دى. په GN کې دردونه اکثرا نه وي خوکله کله د فلانک دناحى شديد دردونه پيداکولى شي. همدارنګه د پښتورګو د pelvis برخو د تيږو دردونه ډير شديد او په Costo vertebral زاويه کې موجود وي چې کوليکې وصف لري، د مثانې د تيږو دردو نه په Supra pubic او يا Urethra برخو کې احساس کېداى شي.

د ودې عدم کفايه: د بولي سيستم په ناروغيو کې د ودې عدم کفايه يوه غير مهمه علامه ده چې د پښتورګو عدم کفايه او يا Renal tubular acidosis کې موجود دي.

غير واضح تبه: کله کله د بولي سيستم په انتاناتو کې په مخفى ډول سره موجود وي.

www.ketabton.com

فامیلي تاریخچه

د بولي سیستم ځینې ناروغۍ په ارثي ډول موجود وي لکه Alport's syndrome cystinura, renal tubular acidosis, poly cystic kidney , hypercalciurea او oxalosis په لنډ ډول باید ووایو چې یو شمېر اعراض د بولي سیستم د ناروغیو لپاره ډیر وصفي دی لکه dysuria (د ادرار د کولو په وخت کې درد)، Hematuria, Anuria, edema او نور.

او یو شمېر نور غیر وصفي اعراض په لاندې ډول دي:

لکه Irritability Fever کانګې په ځانګړي ډول د تبې سره، حاد او یا مزمن د ګېډې دردونه، مقاومه تبه، سؤتغذي په ځانګړي ډول هغه سؤتغذي چې د تغذي د اهتماماتو سره سره ځواب ونه وایي، اختلاجات، سردردي، لوړ فشار او نور

په لنډ ډول د پښتورګو فزیولوژي

Kidney Physiology

مخکې لدې چې د پښتورګو ناروغې تر بحث لاندې ونیسو د پښتورګو یوې لنډې Anatomo physiology او فزیولوجیکې دندو ته ستاسې پاملرنه راګرځوم پښتورګي یوه جفته عضوه ده چې د ګېډې د جوف په پورتني برخه کې د ستون فقرات دواړو خواوته د دولسمې ظهري او دریمې قطني فقرې په هینداره کې Retroperitoneal موقعیت لري.

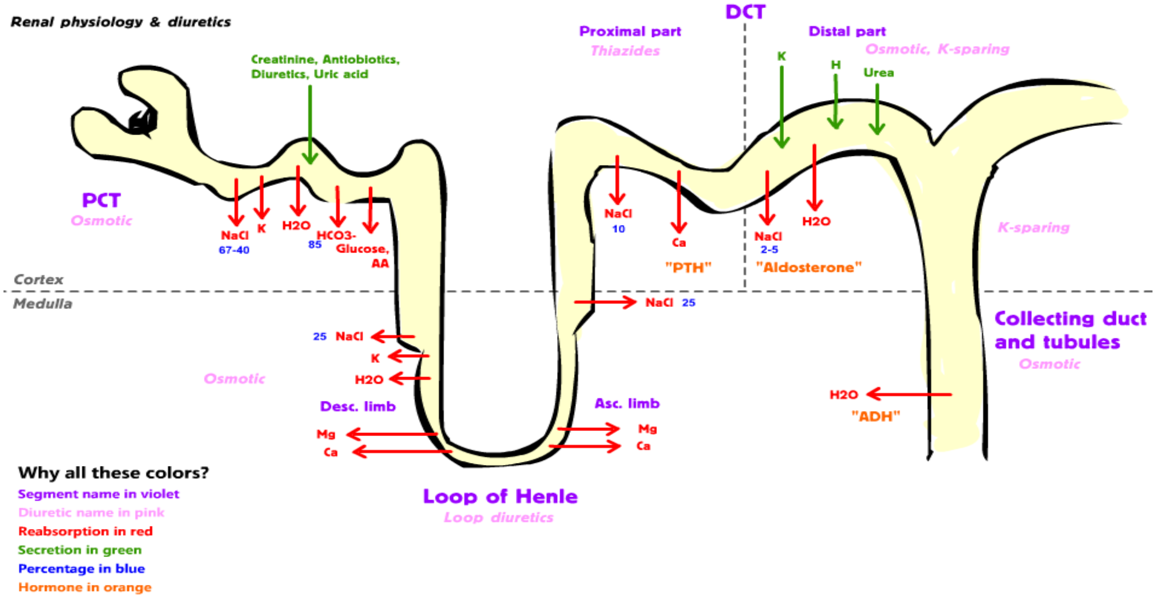
پښتورګی د لوبیا په شان شکل لري په عمومي ډول سره په غټانو کې 120-200gr په شاوخوا کې وزن 10-12cm اوږدوملل‌ی او د 5-6cm پورې عرض لري او ابعاد یې نظر سن ته فرق کوي.

که چېرې په طولاني ډول د پښتورګي (Longitudinal) یو مقطع واخیستل شي نو د Microscopic ساختمان له نظره د پښتورګو پارانیشم د دوه برخو څخه جوړ شوی ده یو د پښتورګي قشري برخه ده چې د Renal cortex په نوم یادېږي او بله د پښتورګو مخې برخه ده چې د Renal Medulla په نوم یادېږي.

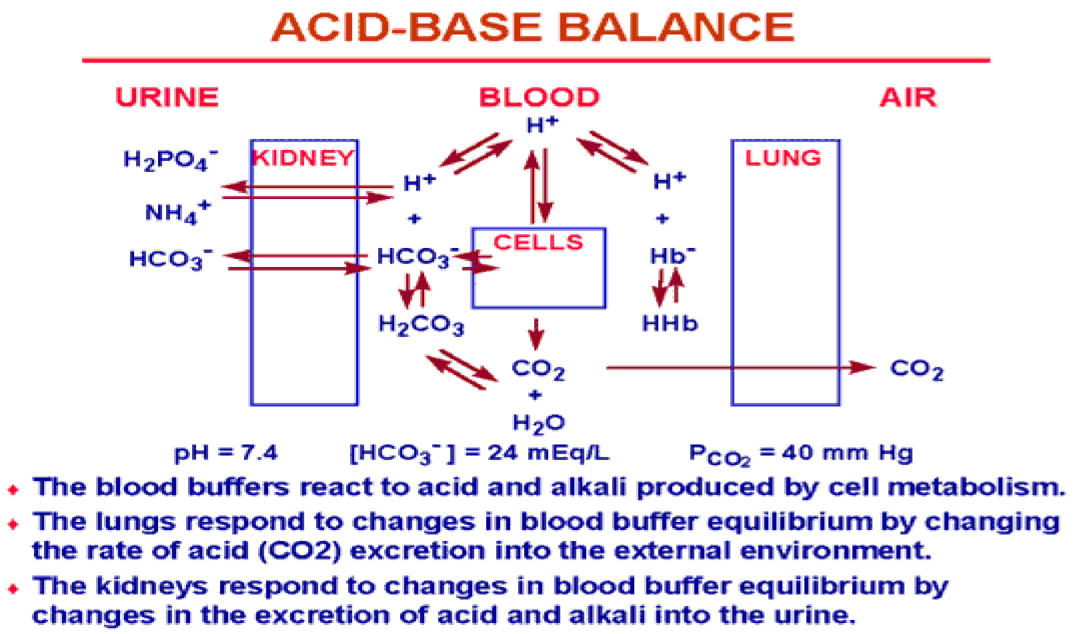
هر پښتورګي د یو میلون کوچنیو ساختمانونو څخه جوړ شوې دي چې د Nephron په نوم یادېږي Nephron د پښتورګو وظیفوي واحد (Functions unit of the kidney) ده.هر پښتورګي د یو میلون نفرونو څخه جوړشوی ده او دواړه پښتورګي د دوه میلونو نفرونو څخه تشکیل موندلې. هر نفرون په ځانګړي ډول کولای شي چې متیازې (ادرار) جوړ کړي او د عضویت نهایي محصولات د همدې ادرار له لارې بهر ته وباسي نوکه د ټول پښتورګي په نماینده ګي

www.ketabton.com

یوواحدنفرون مطالعه شي دټول پښتورګي دفزیولوژي په اړوند تري کافي معلومات لاس ته راځي.



انځور: **Anatomo physiology of Kidney**



انځور: **Anatomo physiology of kidney**

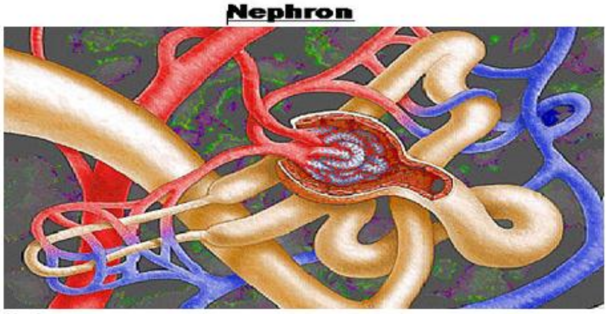
خودپوره تاسف خبره داده چې پښتورګي نه شي کولي چې یاهم زوړنفرون دوباره ترمیم او یا هم نوي نفرون جوړکړي دنارمل عمر دپرمختګ سره د پښتورګو د وظیفوي نفرونو په شمېرکې کموالی د40 کلنې څخه وروسته شروع کېږي اوپه

www.ketabton.com

هرولسو کالوکې 10% نفرونونه په طبعي ډول تخریب کېږي بناً که د یوشخص عمر 80 کلنې ته ورسیږي 40% وظیفوي نفرونونه د لاسه ورکوي مګر پاتې 60% نفرونونه بیدون ددې چې د شخص ژوند د کوم تهدید سره مخامخ شي وظیفه اجراکولای شي چې د اوبواو الکترولایتو موازنه وساتي او همدارنګه د میتابولیزم نهایي محصولات (Waste product)بهر ته وباسي.

هر نفرون د دوو برخو Tubulesاو **Glomerulus** څخه جوړ شوې دي

۱: **Glomerulus**- ګلومیرول (Glomerulus) یا glomerulus (Malpighi Corpuscle) چې مترادف نوم یې Malpighi corpuscle ده څرنګه چې دا برخه د لومړی ځل لپاره د یو ایټالوي داکتر او Anatomist لخوا مطالعه شوېده چې هغه Malpighi Marcello نومیده نو ځکه دا برخه په همدې مترادف نوم هم یادېږي دا برخه یعنې glomerulus د شعریه او عیو یوه شبکه ده چې د تارد کلولې په شان ساختمان لري چې په پراخه پیمانه مایعات ورڅخه فلتر کېږي پدې شعرو یوې شبکه کې هایدرستاتیک فشار تقریباً 60mmHg ده چې همدغه لوړ فشار د ګلومیرول په شعریوې شبکه کې د filtration د پروسې لامل ګرځي. شعریوې شبکې ته وینه د Afferent arterioles په واسطه راځي او د efferent arterioles په واسطه ورڅخه وړل کېږي ګلومیرول د یو کپسول په واسطه چې Bowman capsule نومیږي احاطه شوی ده Bowman capsules د لومړی ځل لپاره د یو انګلیس په واسطه چې Bowman William نومېده مطالعه شوی ده دا د لندن د یو پوهنتون پروفیسور و په لومړی کې Anatomist, Physiologist او بیا Ophthalmologist شو او د ژوند تر پایه یې په سترګو کې کار کا وه د ژوند موده یې -1816 1892 کلونو په مینځ کې وه نوځکه Bowman capsules د هماغه انګلیسي Anatomist په ویاړ د همغه په نوم یادېږي. هغه مایع چې د ګلومیرول څخه فلتر کېږي Bowman capsules ته داخله او د هغې وروسته Tubules ته لاره پیداکوي.



۲ شکل: **Nephron**

www.ketabton.com

Tubules

توبولونه اوږده جوړښتونه دي چې فلتر شوې مایع په خپله ټول مسیر کې د پښتورګو تر حویضې پورې په متیازو یا ادرار باندې تبدیلوي د ګلومیرول څخه فلتر شوې مایع لومړۍ Bowman capsules ته داخلیږي او ورسته تیوبولونو ته جریان مومي د تیوبولونو لومړۍ برخه د Proximal tubules څخه ده Proximal tubules په تعقیب loop of Henley قرارلري چې د دوو برخو څخه جوړشویده descending portion او Ascending portion د هانلي د لوپ descending برخه او همدارنګه دAscending limb برخو جدارونه نازک دي له دي امله دا برخه د هانلې د لوپ د Thin سګمنت په نوم هم یادیږي دAscending limb وروستنې برخه چې د Distal tubule سره اتصال پیداکوي جدار یې ضخیم ده چې همدابرخه د هانلې د لوپ د ضخیم Thick سګمنت په نوم هم یادیږي د هانلي د لوپ د ضخیم سګمنت په تعقیب Distal tubules قرار لري چې د پښتورګو په Cortex کې موقعیت لري Distal tubules د پښتورګو په Cortex کې په Cortical collecting duct باندې ختمیږي Cortical collecting duct د پښتورګو Medulla ته ځي او په Collecting duct medulla باندې ختمیږي چې په ساده اصطلاح کې ورته Collecting duct هم وایي د پښتورګو په Medulla کې څو Collecting duct سره یوځای کیږي او یو لوی (Large collecting duct) collecting duct جوړوي چې بیا Large collecting duct د پښتورګو د Medulla په برخه کې په Calyces کې خالي کیږي څو Calyces سره یو ځای کیږي او د پښتورګو حویضه (Pelvis) جوړوي چې د پښتورګو حویضه یا Pelvis بلاخره په حالب یا ureter باندې ختمیږي هر پښتورګې تقریباً 450 لوي قناتونه لري او هر یوې قنات د 4000 نفرونو څخه ادرار راټولوي هغه مایع چې د ګلومیرول شعریوي شبکې ته راځي او capsules Bowman له لیارې Proximal tubules ته داخلیږي بالاخره تر large collecting duct پورې رسیږي نو د فلتر شوې مایع تقریباً اضافه د 99% څخه په همدې توبولر سیستم کې دوباره جذب لومړۍ Interstitial مسافو ته داخلیږي او بیا peri tubular capillary له لارې دوباره بیرته دوران ته راځي.

پس هغه مقدار مایع چې د دواړو پښتورګو د ټولو نفرونو په واسطه به یوه دقیقه کې فلتر کیږي هغه ته G.F.R (Glomerular filtrate Rate) وایي د G.F.R نارمله اندازه تقریباً 125mL/mint ده او د همدې له مخې که د GFR اندازه د 24hours لپاره په غټانو کې محاسبه کړو تقریباً 180liter/days کیږي چې په یو ورځ کې ددې 180Litures

www.ketabton.com

G.F.R څخه تقریباً 99% دوباره جذبیږي او متباقي 1 الي ۱.۵٪ په ادرار بدلیږي پوښتنه دلته رامنځ ته کیږي چې ولې د پښتوګو په واسطه دومره زیاته اندازه مایعات لومړی فلتر او ورسته دوباره بیا جذبیږي .

Why are large amount of solutes filtered and then reabsorbed by the Kidney

د GFR د دومره لوړې اندازې د شتون فزیولوژیک ارزښت په دوو شیانو کې دي .

۱: د دومره لوړې اندازې لومړنی ارزښت په دې کې ده چې پښتورګي ته ددې اجازه ورکوي چې په چټک ډول د عضویت د میتابولیزم نهایي محصولات دعضویت څخه د Glomerular filtration د لارې اطراح کړي که څه هم ددې نهایي محصولاتو یو ډیره کمه اندازه د پښتورګو په واسطه دوباره جذبیږي خو د لوړ G.F.R شتون د پښتورګو د لارې ددې نهایي محصولاتو د کافي او موثرې اطراح لپاره ضروري ده .

۲:د GFR د دومره زیاتې اندازې د شتون دوهم ارزښت په دې کې دی چې د عضویت مایعاتو ته ددې اجازه ورکړي چې ورځ کې څو څو ځلي د پښتورګو په واسطه فلتر شي په دومره لوړ GFR سره به پښتورګې پدې وتوانیږي چې په چټک ډول د عضویت د مایعاتو حجم او د بدن په مایعاتو کې د شاملو موادو د غلظت موازنه وساتي ځکه چې د پلازما حجم په غټانو کې تقریباً 3Liter دی نو که G.F.R د ورځې 180liter وي دا ددې مانا لري چې پلازما د ورځې ۶۰ ځلي د پښتورګو په واسطه فلتر کیږي.

کله چې د پښتورګو نوم اخلو نو په ذهن کې په عمومي ډول دوه مهمې دندې راګرځي :

۱:د عضویت څخه د میتابولیزم د نهایي محصولاتو بهر ته اطراح .

۲:د عضویت د مایعاتو د حجم او په هغه کې د شاملو موادو د غلظت موازنه .

خو ددې ترڅنګ پښتورګي په عضویت کې ځینې مهمې دندې ترسره کوي په لاندې ډول یې د هر لورڅخه یادونه کوو.

۱:د بدن څخه د میتابولیزم د نهایي محصولاتو بهرته اطراح

(Execration of Metabolic waste product)

پښتورګي دنده لري چې د میتابولیزم نهائي محصولات چې شتون یې د عضویت لپاره ضرورنه دی باید اطراح شي اطراح کوي یې لکه Urea چې د امینواسیدونو د میتابولیزم په نتیجه کې تولیدیږي ، Creatinine چې په عضله کې د Creatine د میتابولیزم په نتیجه کې

www.ketabton.com

تولیدیږي او Uric Acid چې د Nucleic acid د میتابولیزم په نتیجه کې منځ ته راځي بهر ته اطراح کوي .

په هغه صورت کې چې پښتورګی ونه شي کولی پورته ذکرشوې د میتابولیزم نهایي محصولات بهر ته اطراح کړي نو نوموړې سمي مواد په عضویت کې تجمع او تراکم کوي داخلي وسط چې د ژوند د ادامي لپاره ضرورت وه برهم خوري او شخص به په مرګ محکوم شي .

۲:د اسید او قلوي د موازنې تامینول **(Regulation of acid base balance)**

پښتورګي د وینې د PH په ثابت ساتلو کې مهمي دندې سرته رسوي د عضویت حجرات خپل فعالیت په هغه وسط کې چې یو ثابت PH ولري تر سره کولای شي د وینې نورمال PH د 7,4 څخه عبارت ده د میتابولیزم په نتیجه کې چې کوم اسیدي او یا قلوي میتابولیتونه منځ ته راځي د وینې PH اسیدي او یا قلوي خواته بیځایه کوي په دي صورت کې پښتورګي مجبوردي چې د H ایون اوباي کاربونیټ داطراح له لارې پورتنې موازنه تامین کړي .

۳:داوبواوالکترولایتونودموازنې تنظیمول
(Regulation of water and electrolyte balances)

په عضویت کې د اوبو موازنه په دي ډول تامینیږي چې همیشه عضویت ته د داخل شوو اوبو اندازه د عضویت څخه د خارج شوو اوبو اندازې سره یو شان ده پدې ډول چې هر ورځ یو کاهل انسان ته تقریباً عضویت ته د مختلفو لارو 2500ml اوبه داخلیږي ددې جملې څخه 1500cc یا 60% دادرار له لارې 700cc یا 28% د سږو او پوستکي له لارې او 150ml یا 6% د غایطه موادو له لارې او 6% یا 150CC د خولو له لارې د عضویت څخه خارجیږي چې دغه اندازې د محیط د حرارت درجې، محیطي فکتورونو او فزیکي فعالیتونو پورې مربوطه ګڼل شوېده په پورته شکل د اوبو د موازنې تامین د پښتورګو په غاړه دی د مثال په ډول که چېرې د اسهال له امله او یا د زیاتو خولو له امله د عضویت څخه د اوبو او مایعاتو ضایع کېدنه زیاته شي د پښتورګو له لارې به د اوبو اطراح کمه شي او د ادرار Out put به کم شي اما برعکس که چېرې عضویت ته د مختلفو لارو زیات مایعات داخل شي پښتورګي به د زیاتو متیازو په اطراح کولو سره دا موازنه تامین کړي همدارنګه مایعات د الکترولیتونو ،د غذا له لارې د مایعاتو د چښلو او یا هم د بدن د میتابولیکو فعالیتونو له لارو په ترځ کې تولیدیږي خو په داخل د عضویت کې یې موازنه د بدن د ضرورت په اساس د پښتورګو په واسطه ساتل کېږي د مثال په ډول که چېرې زیاته مالګه وخوړل شي نوپښتورګو د تیوبولو له

www.ketabton.com

لارې به د زیات سودیم اوکلور د اطراح له لارې په داخل د عضویت کې موازنه وساتل شي او که چېرې اندازه یې په عضویت کې کمه شي پښتورګي د خپلو تیبولونو له لارې د مربوط الکترولایت اطراح کمه او موازنه ساتي.

۴: پښتورګود خارج الحجروي مایعاتو د **somatic** فشار په ثابت ساتلو کې مهمه ونډه سر ته رسوي چې د پښتورګو دا دنده د اوبو او الکترولایتو د ثابت ساتلو له لارې سر ته رسوي.

۵: پښتورګي د وینې د فشار په تنظیمونه کې مهم ونډه سرته رسوي کله چې پښتورګو ته د وینې په جریان کې تنقیص راشي (د سیستمیک فشارد کمیدو له امله) نو په دې حالت کې په ګلومیرول کې فشارکمیږي او ورسره یو ځای G.F.R هم کمیږي چې په تعقیب یې د Juxta glomerular cell څخه یو ماده د Rennin په نامه افرازیږي دا ماده په پلازما کې په یو ډول پروتین باندې بدلیږي چې د ∞_2 globulin د ډول څخه ده چې د Angiotensinogen او یا هم د Hypertensenogen په نامه یادیږي عمل کوي او هغه په Angiotensin I بانـــــــــدې بدلوي Angiotensin I د وینې د دوران له لارې سږو ته ځي او په سږو کې د Converting انزایم په واسطه په Angiotensin II باندې بدلیږي د Angiotensin II یو اندازه د Angiotensinase انزایم په واسطه په Angiotensin III باندې بدلیږي چې دا غیر فعال میتابولیت ده او کوم فزیولوجیک فعالیت نه لري.

پاتې Angiotensin IIدوه عمده تاثیرات لري لومړی تاثیر یې مستقیماً یو Vasoconstrictor تاثیر ده اوعیو ته تقبض ورکوي اود وینې د فشارد جګیدو لامل ګرځي دوهم دا چې د Adrenal په غده باندې تاثیرات اچوي او د هغې د قشري برخې څخه د Aldosterone د افراز لامل ګرځي چې بیا ددې Aldosterone تر تاثیر لاندې د پښتورګو په تیوبولونوکې د Na او H_2O دوباره جذب زیاتیږي او په دې ترتیب د پلازما حجم زیاتیږي د حجم زیاتیدل له یوې خوا او داوعیو تقبض د بلې خوا د فشار د جګیدو لامل ګرځي او ورسره یوځای پښتورګو ته د وینې په جریان کې زیاتوالې منځ ته راځي.

۶: پښتورګي د **Erythropoietin** د افراز لامل ګرځي چې پورته ذکر شوې ماده د هډوکو د مغز د تنبیه لامل ګرځي او په دي ترتیب د RBC په تولید کې زیاتوالې منځ ته راځي د پښتورګو څخه Erythropoietin هغه وخت افرازیږي چې پښتورګي د Hypoxia سره مخامخ شي چې په نارمل خلکوکې د پښتورګو افراز شوې Erythropoietin د هډوکو د مغز (Bone Marrow) د تنبیه په نتیجه کې د RBC د تولید لامل ګرځي خو په هغه حالاتوکې چې پښتورګي په مزمنه

www.ketabton.com

عدم کفایه اخته شي او یا هم د جراحي عملې په واسطه وویستل شي او ځای یې Hemodialysis ونیسي نو دا ډول اشخاص په وخیمه کمخوني ا خته کیږي چې علت یې د پښتورګو په واسطه د Erythropoietin د افرازکموالی او نشته والي دي .

۷: د ګلوکوز سنتیز:

په پښتورګو کې صورت نیسي په هغه صورت کې چې عضویت د دوامدارې لوږې سره مخامخ شي نو پښتورګیذد مختلفوامینواسیدونوڅخه ګلوکوز جوړوي (Gluconeogenesis) او دوران ته یې ازادوي او په دې ترتیب د انرژۍ په منظور ترې استفاده کیږي .

۸: پښتورګي د ویتامین ډي (**(Vit (D 3**) د فعال ډول په تهیه کولو کې یو بنسټیز او نهایي رول لوبوي (Vit (D3 ددوو منابعو له لارې تهیه کیږي چې یو د (Vit(D3 خارجي منبع ده (Exogenesis) چې د غذا له لارې (Cholecalciferol) اخیستل کیږي په اثناعشر کې جذب صورت نیسي ځګر ته ځي او په ځګر کې د Hydroxylation عملیه پرې اجـــــــــرا او په 25- hydroxy cholecalceferol باندې تبدلیږي.

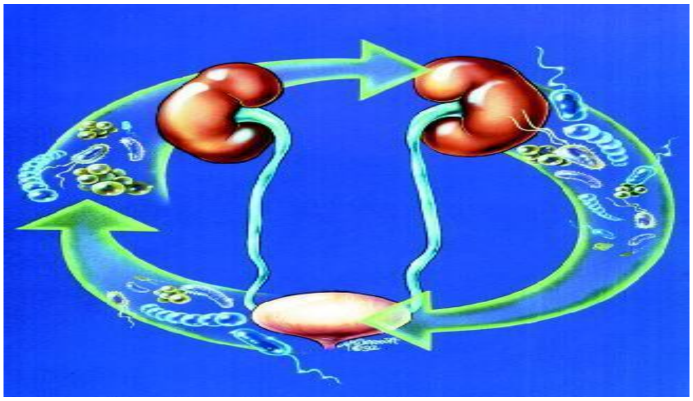
بله د (VIT (D3 داخلي منبع (Endogen) ده چې په داخل د ځګر کې د (VIT (D3 پیش قدم ماده چې د 7.dehydro cholesterol نومیږي جوړیږي دا ماده دد وران له لارې پوستکي ته راځي او په پوستکي کې د الترویولت د شعاع په واسطه په Cholecalciferol تبدلیږي چې دا Cholecalciferol بیر ته د دوران په واسطه جګر ته راځي او په جګر کې په -25 hydroxy cholecalceferol د($Vit(d_3$ یو فعال شکل دی خو فعالیت او Activity یې کمه ده ددې لپاره چې دا د ویتامین D3 په لا یو فعال میتابولیت باندې تبدیل شي نو د یو عضوې رول ته ضرورت ده چې دا مهمه عضوه عبارت د پښتورګوڅخه ده په دې ډول چې hydroxy -25 cholecalceferol ددوران په واسطه پښتورګو ته راځي او په پښتورګو کې د Hydroxylation عملیه پرې اجرا او په 1,25 Di hydroxy cholecalceferol باندې تبدلیږي چې دا یوبنسټیز او فعال میتابولیت د(Vit(D3 ده چې دوه اساسي تاثیرات لري یو داچې په هضمي جهاز خاصتاً په اثناعشر باندې د تاثیرله امله د کلسیم جذب زیاتوي او د بله پلوه په هډوکو باندې د کلسیم د نصب کېدو لامل ګرځي .

۹: پښتورګي د ځیني موادو د Detoxification وظیفه هم په غاړه لري لکه Benzoic acid او نور .

www.ketabton.com

Urinary tract infection
د بولي طرق انتانات

د بولي لارې د ټولو برخو (پښتورګو، حالب، مثانې، احلیل) د التهاب او انتان څخه عبارت ده، دا ضرور نه ده چې په یو وخت کې ټولې برخې د بولي لارې په التهاب اخته شي. او دا به هم مشکله وي چې ووایو چې کومه برخه د بولي طرق په التهاب اخته ده. نو په دې اساس کېدای شي چې د پښتورګو Parenchyma په افت اخته شي چې د Pyelonephritis په نوم یادیږي او یا دا چې ناروغ په pyelites, cystitis, urethritis, او urethritis اخته شي. مونږ پورته اصطلاحات نه استعمالوو او اوس د موضوع د اسانۍ لپاره یواځې (UTI) اصطلاح د بولي طرق د ټولو برخو او یا یوې برخې د التهاب او انتان لپاره استعمالیږي، باید ووایو چې اکثره انتانات د پښتورګو Parenchyma نه احطوا کوي په لنډ ډول باید ووایو چې د ناروغ د ادرار په یو سي سي سمپل کې د 10^5 څخه د زیاتو اورګانزمونو موجودیت په (UTI) دلالت کوي.



انځور: دانتان سرایت د مثانې څخه پښتورګو اود پښتورګو څخه مثانې ته

Incidence

د جنس له نظره په نارینه ووکې د ناروغۍ پېښې د Neonatal څخه تر درې میاشتنې عمر پورې نسبتاً نجونو ته زیاتې دي او معمولاً ورته انتان د وینې له لارې انتقال کوي، او د child hood (د مکتب د سن څخه مخکې سن) کې پیښې په نجونو کې نسبت نارینه وو ته زیاتې دي، او د مکتب په سن کې پېښې په نجونو کې (۸) مرتبې نسبت نارینه وو ته زیاتې دي، چې علت یې په نجونو کې د احلیل لنډوالی ده چې انتان په صعودې شکل د Valva له لارې د بولي لارې پورته برخو ته رسیږي. د مکتب د سن نجونی ۲،۵% په دې ناروغۍ اخته دي چې په ۸۰% پیښو کې ریکورنسی لیدل شوې ده.

www.ketabton.com

په عمومي ډول بدون د جنس په نظر کې نیولو سره د ټولو نوو زیږیدلو ماشومانو 3% -1 ماشومان په (UTI) اخته کېږي او اکثراً په هغه نوو زیږیدلو ماشومانو کې پېښې زیاتې دي چې ولادي انومالي لکه hypospediasis, phemosis او د بولي لارې نورې انومالې ولري .

د ناروغۍ لاملونه (ETIOLOGY)

په غیر اختلاطی پېښو کې د (UTI) ډیر معمول لامل E-coli (۹۰%) ده ، نوموړې پتوجن مکروب د احلیل په شاوخوا کې د (periuretheral) د نارمل فلورا په شکل اوسیږي، نور معمول مکروبونه په نوو زیږیدلو ماشومانو کې pseudomonas, klebsiella او ددې سن څخه په پورته ماشومانو کې Staphylococcus او Proteus هم ورسره یو ځای کېږي دا چې څرنګه او له کومې لارې انتان بولي طرق ته داخلیږي د وینې د جریان له لارې، د مجاورت له لارې او هم په Ascending ډول بولي طرق ته انتان ځان رسوي.

د(UTI) مساعد کوونکې عوامل په لاندې ډول دی

پدې برخه کې ټول هغه عوامل چې د انسان د عضویت مقاومت او معافیت خرابوي شامل دي او هم ورسره ټول هغه عوامل چې د ادرار د رکودت Stasis لامل ګرځي هم په کې رول لري خو ا دغه Stasis د یوې فزیکي مانع، ولادي او کسبي انبار ملیتي او یا عصبي منشې ولري او یا نور څه وي، چې په ترتیب سره په لاندې ډول دي.

1. د بدن د معافیت خرابوالي (Immune incompetency) لکه د (AIDS) ناروغۍ ، د Immune suppressive درملو استعمال ، Malnutrition ناروغان او دا سی نور.
2. د طبې سامانونو استعمال (Instrumentation) او په ځانګړي ډول کله چې د پاکۍ شرایط هم په نظر کې ونه نیول شي لکه کتیترونه او نور.
3. د ادرار رجعت (Reflow): لکه چې په (Vesico ureteral reflex) کې ادرار بیرته پښتورګو خواته جمع کېږي.
4. د بولي طرق بند ش: لکه (Congenital narrowing of ureter , congenital phimosis urethral stenosis, او نور.
5. د مثانې او بولې طرق د ښکته برخو فلج (paralysis) چې د نخاعي ترضیضاتو، congenital meningo myelocell, paraplegia له خاطره منځ ته راغلی وي .
6. Neurogenic bladder چې د Meningomylocell، lumbosacral region ترضیض او یا Neoplasm له کبله منځ ته راځي کېدای شي چې Spastic او یا flaccid وي.
7. Urethral valve.

www.ketabton.com

8. نور لکه hypokalemia, hypertension, D.M او hypercalciuria.

9. کېدای شي چې انتان د وینې له لارې (Hemotogenous or blood stream) له لارې د بولي لارو مختلفو برخو ته ځان ورسوي او Infection واقع کړي، لکه د Septicemia په حالاتو کې.

پتالوژي او (Pathogenesis): د UTI مرکزي رول پدې کې دي چې uropathogenic انتان په uroepithelial حجراتو باندې په لاندې ډول التصاق کوي. دبکتریاوو التصاق د پروتیني الیافو له لارې چې Fimbriae نومیږي پروتیني طبیعت لري، ویښته مانندە ساختمانونه دي چې د بکتریاوو د سطحې د (Surface) څخه راوځي، نوموړې Fimbriae ګانې مخصوص Receptors ساختمانونه Recognize کوي چې اکثراً د کاربوهایدریتونو څخه وي چې په Epithelial cell membrane باندې واقع کېږي او بیا پکې خپل تکثر ته ادامه ورکوي.

د fecal flora په واسطه منتن کېدل

په حقیقی ډول سره د UTI ټولی پېښې د fecal flora په ځانګړي ډول د coli form بکتیریا په نتیجه کې منځ ته راځي چې په صاعده ډول سره لومړی احلیل او بیا مثانی ته ځي د مکروب د نشونما مهم عامل دا ده چې پتوجن مکرو اورګانیزم د بولي لارې د اپیپتیلیوم سره د التصاق توان پیداکړی چې دا کار د احلیل د سطحی د IgA په خرابې ، د مثانی د قسمي تخلیې ،د معافیت د تیټوالي ، DM او د ادرار د PH د خرابۍ له امله منځ ته راځي.

یوځل چې انتان بولي لارې ته داخل شو نو د انتان شدت تر دوه لاندې فکتورو پورې اړه لري .

۱: داانتان تر **virulence**

۲: د بولي لارې تر اناتومیک فکتورو

VUR، د بولي لارې انسداد ، د تشو متیازو رکودت ، او د بولي لارې ډېری .

که چېرې مثانه کې انتان ځای په ځای شوی وي د Cystitis په نوم او که د پښتورګو پرانشیم نسج یې نیولی وي د pyelonephritis په نوم یادېږي چې وروستۍ ډول اکثراً په هغه حالاتو کې چې ولادي انومالي (Vesico ureteral reflux) موجودې وي چې انتان د مثانې څخه د حالب له لارې د پښتورګو parenchyma ته ځان رسوي او pyelonephritis پیدا کېږي .

Vesico ureteral reflux: د اطفالو د UTI په ۳۵% پیښو کې Vesico ureteral reflux موجود وي VUR په ښکاره ډول د pyelonephritis خطرات زیاتوي VUR اکثراً د مثانې په جدار

www.ketabton.com

کې د حالب د غرصېدو او د ولادي ابنارملیو له کبله منځ ته راځي د Cystitis سره په خفیف ډول ګذري VUR منځ ته راتللی شي.

د VUR او د انتاناتو په ۵۰٪ پیښو کې دادرار د رجعت له کبله انتان د پښتورګو parenchyma ته نفوذ کوي او ندبي نسج منځ ته راځي په زیا تره پیښو کې د پښتورګو ندبې (scarring) د دوه کلونو څخه مخکې واقع کېږي.

که چېرې په بولي طرق کې Anomaly, obstruction او Vesico ureteral reflux موجود نه وي نو د UTI 85% پېښې د بولي طرق په ښکتنۍ برخه کې محدودې پاتې کېږي.

1 :Acute Renal Cystitis - په Cystitis کې د مثانې د مخاطی غشا احتقان ، اذیما ، نذف ، petechia او ورسره Hemorrhage موجود وي ،التهابي عکس العمل د detrusor عضلاتو د فرط فعالیت او د مثانې د وظیفوي ظرفیت د کموالي لامل ګرځي ، د مثانې دیوالونه پیړ او فیبروزی کېږي چې دا کار د uretero vesicle junction د خرابۍ لامل ګرځي اوVUR ته زمینه برابروي، چې کله لاپه ځینې حالاتو کې مزمن انتان ښایي د مثانې د جدار د Cystitis Cystic a بدلونونو لامل شي چې ځانګړې اندوسکوپیکه او هستولوجیکه منظره غوره کوي.بکتریاګانې ممکن د مثانې څخه د VUR او یا هم د Transient reflux کوم چې د مثانې د جدار د التهاب له کبله منځ ته راغلي وي ځان پښتورګو ته ورسوي P1 ګروپ لرونکي واړه د VUR درلودو څخه پرته په ascending recurrent pyelonephritis مصابیدای شي ، دا ځکه چې E coli د ایپیتیلیل حجراتو کې د P1 antigen سره التصاق کوي. په ځینو حالاتو کې د تیوبولونو وظایف او دندې هم خرابیږي مثلاً د ادرار په غلظت کې کموالی منځ ته راځي، خوشبختانه په اکثرو پېښو کې پورته حالات چې تشریح شوه معمولاً موجود نه وي او که بیا هم موجود وي ډیر ضعیف وي،دیادونې وړ خبره ده که چېرې ناروغ بهبودي صفحې ته داخلیږي نو ندبې (Scares) او نسجي تکمشات منځ ته راتللی شي او په chronic cystitis کې Distal urinary Tract obstruction به خامخا موجود وي.

2 :Acute pyelonephritis: کله حالب او مثانه توسع کوي انتان پورته د پښتورګو parenchyma برخو حتی Cortex اوMedulla دواړه په التهاب اخته کولی شي د Pelvis او Medulla د اذیما او التهاب له امله پختورګي غټیږي او په بین الخلالي نسج کې د PMN ارتشاح موجوده وي، دا باید په یاد ولرو چې اکثراً ګلومیرولونه محفوظ پاتې کېږي ، که حادثه ډیره وخیمه او مزمنه شي او درملنه یې ونه شي نو بیا ګلومیرولونه هم په آفت اخته چې

www.ketabton.com

حتی د Abscess د جوړیدو باعث ګرځي. Acute pyelonephritis هغه وخت ډیر شدید وي چې انسداد موجود وي پورتني بد لونونه ممکن د Renal scars او په پای کې د chronic pyelonephritis لامل شي خو بیا هم ښه تداوي د پوره صحت لامل ګرځي. **د ناروغۍ کلینکي منظره:** په کوچنیانو کې د بولي لارې انتانات بې عرضه وي خو په شدیدو حالاتو کې لاندې منظرې غوره کوي. د ناروغ کلینکي منظره د ناروغ تر عمر او هم د ناروغۍ تر شدت پورې اړه لري په نوو زیږیدلو ماشومانو کې تبه، استفراقات، اسهال، ژیړي وزن نه اخیستنه (poor weight gain) او Lethargic حالات موجود وي لنډه دا چې د Septicemia په شکل عمل کوي. په نسبتاً غټو شیدو خوړونکو(Older infant) کې غیر واضح تبه د Micturition ، فریکونسي او کله کله د convulsion سر ملګري وي. په older children کې د بولي طرق د Distal د برخې انتان کلینکي لوحه موجوده وي لکه dysuria ,hypo gastric pain، Micturition, frequencyاوurgency،ادرار کېدای شي چې بد بوي ولري (foulsmelling)،نادراً کوچنیان په hemorrhagic cystitis اخته کېږي چې په وروستي حالت کې بیا Hematuria پیدا کېږي نومورې اعراض او علایم په لاندې حالاتو کې هم لیدل کېږي

- اناتومیک ابنارملیتي کوم چې voiding discomfort رامنځ ته کوي
- Irritation of external genitalis

په pyelonephritis کې تبه، لړزه، د flank ناحیې دردونه او Toxic حالت موجود وي البته Gross Hematuria په UTI کې نادره ده. د ادرار کولو په وخت کې د ماشوم د ژړا زیاتوالی ، د ادرار قطره قطره راتګ ، سست او یا غیر نورمال د ادرار جریان د Distal urinary tract په انسداد دلالت کوي.

په لاندې جدول کې د **cystitis** او**pyelonephritis** ترمنځ څه کلینیکي فرق کېدای شي .

اعراض او علایم	**pyelonephritis**	**cystitis**
معمولاً د ۳۹څخه لوړه تبه	معمول	نادر
اساسی اعراض	معمول	نادر
urgency, frequency، Dysuria	متغیر	معمول
دتشو درد اود cost vertebral angle tenderness	معمول	-
ESR	تل لوړ	غیر معمول
leukocytosis	WBC frequently >20000/cumm	Usually WBC normal

www.ketabton.com

Diagnosis

۱: تاریخچه او فزیکي معاینات- چې په دې لړ کې د ناروغ ټوله تاریخچه او فزیکي معاینات اجرا کېږي .

۲: **Complete urine examination**

الف: د ادرار ساده معاینه: د ناروغ ادرار باید په عاجل ډول واخیستل شي او د $0\text{-}4^0c$ کې وساتل شي که پورته شرط په نظر کې ونه نیول شي نو بیا به مکروب ووژل شي او یا به نوي مکروب تکثر وکړي په دواړو صورتونو کې نتیجه غلطه راوځي (False negative, false positive) سمپل به د ادرار د وسط څخه وي، پدې ډول چې لمړی د ناروغ بیروني تناسلي ناحیه د انټي سیپټیک موادو په واسطه صفا او معقمه شي او بیا په هغه ماشومانو کې چې د تشناب له خاطره ترینګ شوې وي (Toilet trained) د ادرار جریان د منځ څخه سمپل اخیستل کېږي.

په غیر ترین او وړو ماشومانو کې وروسته د تناسلي ناحیې د صفایې څخه یو پاکه جمعه کوونکې خلطه (collection bag)په تناسلي ناحیه کې نښلول کېږي او د کلچر او کتنې لپاره یې ادرار اخیستل کېږي د Catheter څخه کار اخیستل کېدای شي خود تیوري له نظره ځینې نورماله فلورا چې د تناسلي ناحیې په بیرونې برخه او یا د احلیل په مجاورت کې موقعیت لري په کاذب ډول مثبته نتیجه ورکوي.

همدارنګه د 22 or 25gaje فلزي ستنې په ذریعه د متیازو څخه ډکې مثانې د supra pubic برخې ته د ټپ په ذریعه د ادرار سمپل اخیستل کېږي دا طریقه ډېره ښه ده خو احتیاط په کارده چې د ناروغ امعا ونه وهل شي، پدې خاطر چې د بکتریاو له ودې څخه مخنیوی وشي اخیستــــل شوی ادرار په یخ کې ساتــــل (Refrigerated) ضروري دي .

په Urine analysis کې pyuria یعنې د لیوکوسایتونو موجودیت په ادرار کې اقلاً د پنځه حجراتو څخه باید په هر high power field کې زیات وي او د Bacteriuria په صورت کې په هر یو cc ادرار کې 10^5 کالوني څخه باید زیات وي. په Urine analysis کې pyuria (لیکوسایت په ادرار کې) په UTI دلالت کوې خو pyuria پرته له انتان څخه او انتان پرته له pyuria څخه هم موجود کېدای شي. Microscopic Hematuria په حاد cystitis کې عمومیت لري او په متیازو کې د castموجودیت د پښتورګو د اخته کېدو ښکارندوی دی.Proteus په ثابت ډول قلوي ادرار تولیدوي، همدارنګه د پښتورګي په حاد انتان کې leukocytosis او Neutrophelia عمومیت لري او په 30% UTI اخته ناروغانو کې په ګذري ډول د Createnin سویه لوړه وي.

www.ketabton.com

ب : **Urine culture** - نهایي تشخیص د ادرار د کلچر په واسطه کېدای شي او په دې کې مرضي عامل ،د انتي بیوتیکو په مقابل د عامل حساسیت او نور معلومیدای شي .

۳: رادیو لوژی او التر ا سوند معاینات

الف : التر ا سوند معاینات - په حاد تبه لرونکو پښتو کې د پښتورګو اود پښتورګو د اطراف د ابسو لپاره التراسوند ضروري ده پدې معاینې سره ساختماني انومالې که ولادي وي او یا کسبي تشخیص کېدای شي.

ب : دګیډې ساده رادیوګرافي او KUB تقریباً د بولي لارې ۹۰% ډبرې تشخیصوي او که کېفیت یې ښه وي نو د پښتورګو اندازه هم معلوموي .

ج . یوروګرافی:(IVP, IVU , Voiding cystourethrography(VCUG) په دې معاینو سره د پښتورګو دندې معلومولی شو .

د. **Acute Renal scanning**

بله معاینه ده چې د پښتورګو pyelonephritis د تشخیص د یقیني کولو لپاره اجراء کېږي د Vesico ureteral reflex د تشخیص لپاره تخلیوې cystourethrography باید وشي.

۴. د پښتورګو د دندو معلومول : معمولاً دا معاینات نورمال وي لاکن په pyelonephritis کې کېدای شي BUN او Ceatinin په خفیفه او ګزري توګه پورته لاړ شي .

Other laboratory evidence of pyelonephritis.

- Increased in bacterial anti-body in blood
- Transitory decrease in the renal concentration.
- Presence of antibody coated bacteria in urine.
- Positive blood culture.
- Increased in lactic dehydrogenate enzyme in urine.
- Increased in C reactive proteins in blood.
- Intra venous pyelography, I. V. P د نورې تشخیصیه معاینې

او Isotope nephrogram څخه عبارت دي چې کله کله اجراء کېدای شي.

د **UTI** درملنه او اهتمام: د ناروغۍ درملنه باید په لاندې اساساتو ولاړه ده

۱. ناروغ د ناروغۍ د دوباره حملو د (**recurrences**) څخه خلاصول.

۲. د کلیوې نسج محافظه کول. په عمومي ډول سره د ناروغۍ د تداوي اول پلان د ناروغ تر عمره کلینکي حالت، د اختلاطاتو تر موجودیت، د انومالیو تر ساختمان، او د پتوجن مکرو اورګانیزم تر type پورې فرق کوي.

www.ketabton.com

عمومي پاملرنه **(General Measures)**: په عمومي ډول ناروغ باید زیات مایعاتو اخیستلو ته تشویق او هم خپله مثانه ژر ژر تخلیه کړي، تر څو پورې Stasis واقع نه شي، لوی ماشومانو ته د dysuria د جلوګیرۍ لپاره potassium citrate 30-60 mg/kg او یا Pyridine 10 mg/kg/day ورکول کېږي.

د UTI ناروغانو ته په درملنې کې مخکې له دې څخه چې ناروغ ته انتیبیوتیک ورکړو د بولي لارې تولې انوماليې د IVP او ایزوتوپ نفزوګرام په ذریعه تثبیت او تشخیص شي او د ضرورت په صورت کې د مناسبې جراحۍ لپاره ولیږل شي، او د ناروغۍ په حالاتو کې مؤثر Antibiotic د 10-14 ورځو پورې ورکوو.

په نیوبورن (Newborn) کې

په نیوتیټل کې UTI اکثراً د Sepsis سره یو ځای وي. نو ناروغانو ته 100mg/kg/day Ampicillin د یوې هفتې څخه په کم ماشومانو کې په دوه کسري دوزونو او د یوې هفتې څخه زیات عمر ماشومانو ته په درې کسري دوزونو باندې ورکول کېږي. او ورسره 5mg/kg/day Gentamycin یوې هفتې عمر ماشومانو ته په دوو کسري دوزونو ورکول کېږي او ورسره کافي مایعات او هم تقویوي تدابیر نیول کېږي ، یا دا چې Ceftriaxone یا cefotaxime په ترتیب سره 50-75mg/kg له لمړي درمل او 100mg په هر کیلو ګرام وزن د بدن له دوهمې درمل څخه ناروغ ته په دوو کسری دوزونو توصیه کېږي.

Older infants and children

د ناروغۍ اهتمام د مرض تر شدت پورې اړه لري که چېرې Pyelonephritis اشتباه موجوده وي (fever او flank ناحیې دردونه موجود وي) نو لمړی Parenteral bactericidal درمل شروع کېږي. ددې منظور لپاره Cefotexim 100 mg/kg/24 hours/single or 12 hourly یا Ampicillin 200mg/kg/24hours/3 Divided doses له Gentamycin سره پورتني دوز باندې توصیه کېږي.

کله چې د ناروغ توکسیک حالت ښه شو ، نو د خولې له لارې د درمل استعمال ته دوام ورکړئ ښه به وې چې ناروغ ته د خولې له لارې نور پاتې د درملنې کورس توصیه شي، هغه ناروغان چې توکسیک نه دي نو په کور کې د خولې له لارې Co- trimexazol یا Amoxil توصیه کېږي ،د درملنې کورس په دې ناروغانو کې ۷-۱۰ ورځې دی.

هغه کوچنیان چې عمر يې د ۲ میاشتو څخه جګ اما توکسیک او Dehydrated وي او یا کانګی کوي چې د کانګو له وجې د خولې له لارې درمل نه شي اخستلی باید روغتون

www.ketabton.com

کې بستر او زرقي درمل ورته پیل شي او کله چې د کوچني عمومي وضعه مخ په ښه کېدو شي نو بیا زرقي درمل بند او د خولې د لیارې درمل پیل شي که چېرې د درملو د پیل څخه ۴۸ ساعتو پورې د کوچني وضع ښه نشي نو دادرار ټول معاینات او کلچر باید تکرار شي او په بېړنې توګه ورته التراسوند اجرا تر څو انسداد او یا کومه بله ابنارملیتي رد شي او کوچنی د treatment failure په لوحه بستر کې پاتې کېږي .

انتي بیوتیکو ته باید لږ تر لږه ۱۰-۱۴ ورځو پورې دوام ورکول کېږي که چېرې د cystitis اعراض په elementary school children کې ولیدل شي نو درمل باید ۵ -۷ ورځو پورې تعقیب شي او که د cystitis اعراض په بلوغیت کې ولیدل شي نو باید انتي بیوتیکو ته تر ۳-۵ ورځو پورې دوام ورکړ شي .

هغه درمل چې د **UTI** ناروغانو ته ورکول کېږي د دوزونو سره په لاندې جدول کې ښودل شوې دي.

Drugs	Dose (mg/kg/day)	Doses/day
Co- trimexazole	6- 8 mg of trimethoprim	2
Amoxycillin	30- 50 mg	2- 3
Cefaclor	20- 40 mg	3
Nalidixic acid	50 mg	2- 3
Ceftriaxone	75 mg	1
Cifixim	8mg	1- 2
Cephalexin	25-100mg	divided into 4
Ciprofloxacin	10- 15 mg	2

د مقاوم مایکرواورګانیزم لپاره:

Drugs	Dose (mg/kg/day)	Doses/day
Ampicillin	100 mg	3
Gentamicin	5- 7, 5 mg	1- 2
Amikacin	15 mg	1- 2
Cefotaxime	100 mg	2- 3
Ceftriaxone	75 mg	1

د UTI اختلاطات: Sever vesico ureteral reflux، **Hypertension** او chronic renal failure دي.

وقایوي انتي بیوتیک Sever vesico ureteral reflux، د بولي طرق په نورو انومالیو او یا متکررو UTI ناروغانو ته په وقایوي ډول لکـــــــــه amoxicillin(20mg/kg),

www.ketabton.com

پــه 1mg/kg Nitrofurantoin يا Nalidixicacid (12,5mg/kg) ,Co- trimexazole(2mg/kg) ورځ کې يو ځل ورکول کېږي.

د UTI ناروغانو **Follow- up**: تر څو چې ناروغ پوره د يو کاله پورې بيا په UTI اخته نه شي نو هر ۱-۲ مياشتې پس ورته د Urine کلچر بايد اجراء شي.

Acute Glomerulonephritis (AGN)

حاد ګلوميرونو نفريتس د پښتورګو د ګلوميرولونو التهابي بدلونونه دي چې په ناروغانو کې د هيماچوريا، خفيفې پروتينوريا (په ۲۴ ساعتونو کې د يوګرام څخه کم) Oliguria, edema او Hypertension لامل کېږي.

د ناروغۍ خفيفې پېښې له نظر څخه پټې پاتې او ممکن د تشخيص وړ نه وي، خو وخيم اشکال يې د hypertensive encephalopathy, anuria او حتی د زړه د عدم کفايې لامل کېږي،

AGNد کوچنيانو د پښتورګو د ناروغيو ۹۰% پيښې جوړوي. نوموړې ناروغۍ د Immune complex disease په نوم هم يادېږي.

په ماشومانو کې د حاد ګلوميرولونفريتس ډيرې پيښې د ستريپتوکوکل انتان په تعقيب منځ ته راځي چې له همدې کبله د Acute post streptococcal Glomerulonephritis په نوم يا دېږي.

بايد ووايو چې د Glomerulonephritis مشابه لوحه د لاندې حالاتو له کبله هم منځ ته راتللی شي:

i. Henoch schonlein purpura.
ii. Crescentic (Rapidly progressive) Glomerulonephritis
iii. Hemolytic uremic syndrome.
iv. Sever intra vascular hemolysis.
v. Infectious (Hepatitis B, Bacterial endocarditis, infection).[59]
vi. Mesangio capillary glomerulonephritis.
vii. IgA nephropathy.
viii. Familial nephropathies.
ix. Poly arthritis nodusa, good posture syndrome, wegner's granulomatosis.

ACUTE POST STREPTOCOCCAL GLOMERULONEPHRITIS

د ناروغۍ لاملونه

---

[59] Meantime: the thin membrane supporting the capillary loops in renal glomeruli (mesangial)
Complement: Complement C_3:

www.ketabton.com

پورته ناروغۍ د علوي تنفسي لارې د انتان په تعقیب لکه Pharyngitis او یا د جلدي انتان په تعقیب (مثلاً Impetigo) منځ ته راځي ناروغۍ د شفاخانې د بستر ناروغانو یوه معموله ناروغۍ ده.

د سن له نظره د مکتب د سن عمر ماشومانو کې ډیره خپرېږي او د (۳) کلنۍ عمر څخه ښکته یې پیښې نادرې دي د جنس له نظره نارینه نسبت نجونو ته زیات په افت اخته کېږي (۳:۲).

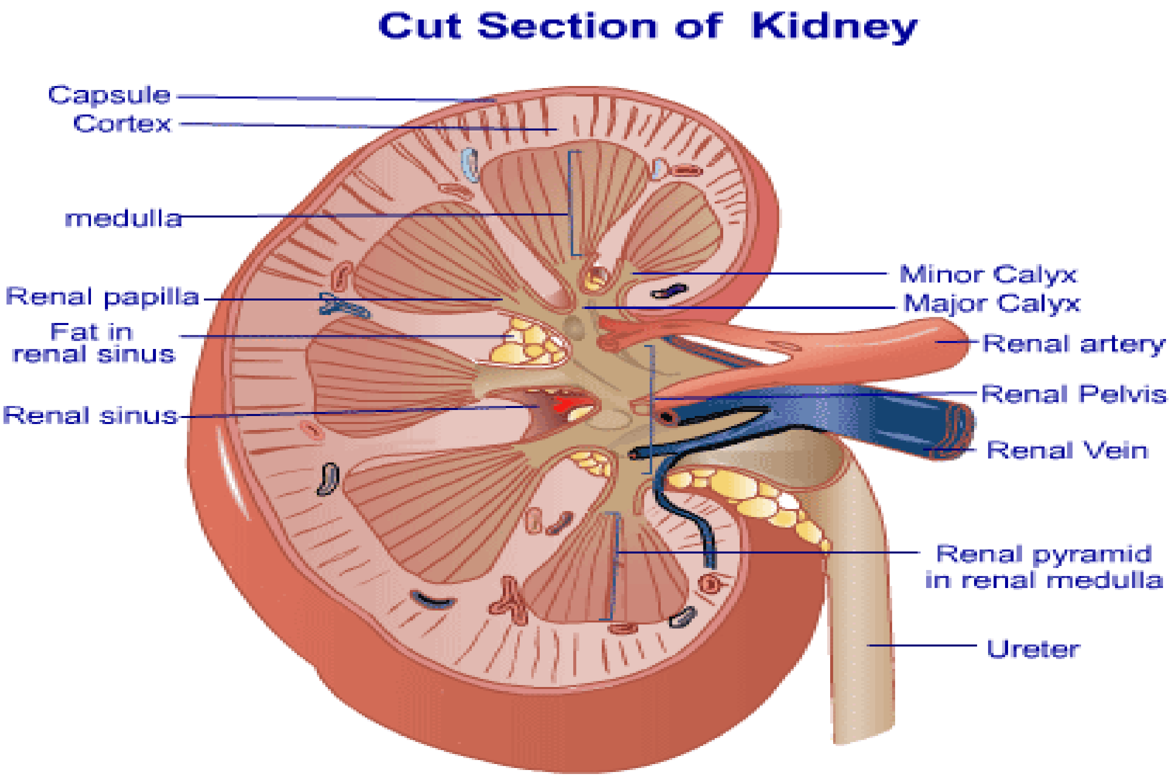
د ناروغۍ اصلي عامل د Beta Hemolytic ستریتوکوک (۱۲) A ګروپ څخه دی، چې نوموړې انتان مختلف سیرولوژیک انواع د ناروغۍ په ښکاره کېدو کې رول لري، لکه د pharyngitis 4-12 او د pyodermia 49 سیروټیپ د ناروغۍ لامل ګرځي، یو شمیر نور سیروتایپ هم شتون لري لکه 1-3 په pharyngitis کې او 25-55 او 75 په pyodermia کې خو د هغوی رول کم دي.

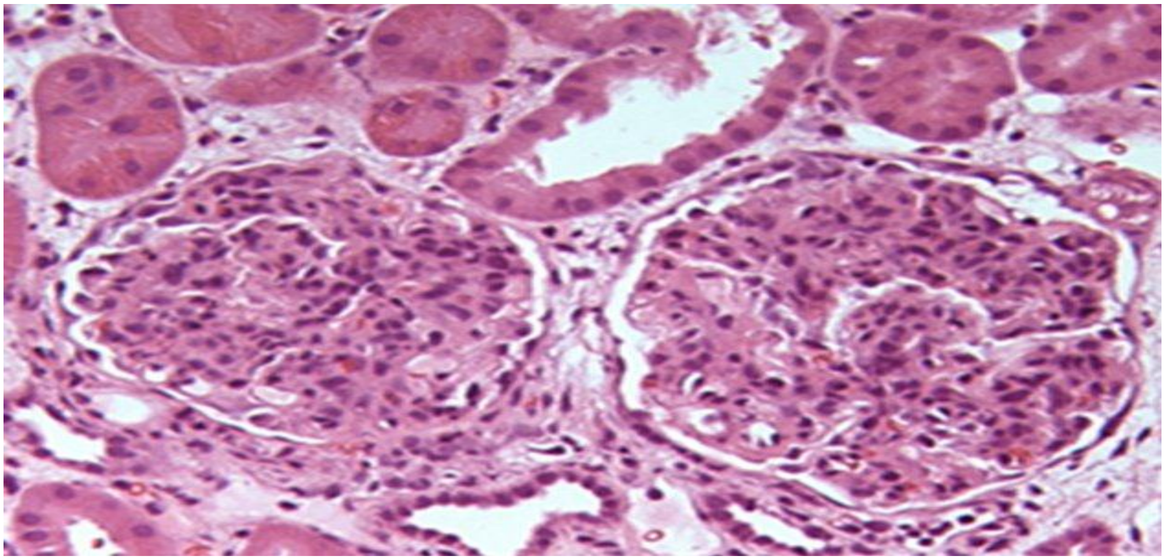
داسې نظریه موجوده ده چې د نوموړې انتان انتي جینونه د ناروغۍ په ښکاره کېدو کې رول لري، او په ثانوې ډول سره د پښتورګو ګلومیرولونه په افت اخته کوي چې د Nephritogenic type په نوم یادېږي او دا ناروغۍ د Immune complex ناروغیو یوه نمونه یې مثال دي، پدې ډول چې د ستریتوکوک انتان Ag په مقابل کې Antibody جوړېږي او بیا د انتان انتي جن، انتي کور کمپلکس جوړېږي چې د Immune complex په نوم یادېږي چې وروستۍ شکل د دوران څخه د پښتورګو په واسطه چې د پخوا څخه اخستلو ته یې ځان تیار کړی وي جذبېږي او ګلومیرونو لپاسه تثبیت کېږي ګلومیرونه التهابي ګرځي.

(او **complement system** فعالیږي **Antisreptolysin O, anti streto konase, acid**) **-hemotine** سرو کرویاتو ته د تیریدو اجازه ورکوي د ستوني او یا جلدي انتان څخه د مرض تر ښکاره کېدو پورې دغه مرحله یوه الی دوه هفتې وخت په کار لري. د یادونې وړ ده چې د pharyngitis پیښې د ژمي په موسم او د pyodermia پیښې برخلاف د اوړي په موسم کې زیاتې وي یو شمېر نور انتانات په ډیر نادر ډول سره لکه Streptococcus , ویرسونه په ځانګړې ډول ECHO ویرس، اب چېچک، کله چرک او نور هم د ناروغۍ مسؤل پیژندل شوې دي.

Pathology: د مکروسکوپیک بدلونونو په اساس ګلومیرولونه د نورمال حالت څخه غټ او د Ischemic په نظر راځي،د شعریه اوعیو حلقې (capillary loop) نري معلومېږي. او هلته د Mesangial حجراتو زیادت او د PMN حجراتو ارتشاح موجوده وي. د امیونو فلوریسنت تلوین په ذریعه د شعریه اوعیو د جدار په امتداد د IgG ګرانیولر ذخیره کېدل او Complement موجود وي.

www.ketabton.com



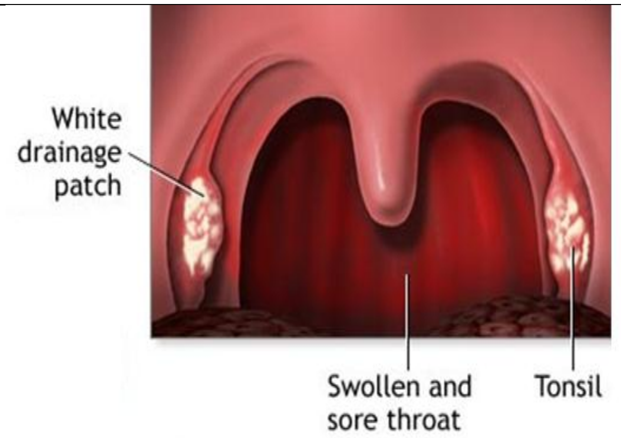


انځور : **Glomerulonephritis**

د الکترون مایکروسکوپ د معاینې په ذریعه د شعریه اوعیو قاعدوي غشاء په Sub epithelial طرف کې غیر منظم راوتلي برخې لیدل کېږي تیوبیولر او Interstitial بدلونونه معمولاً کم دي ،د پورته حالاتو سره سره د C_3 Complement مصرف هم لوړ ځي، همدارنګه د ناروغۍ په اولو وختونو کې د ستریپتوکوک Ag په مقابل کې وصفي انتـــــــــــي بـــــادي

www.ketabton.com

{Anti streptolysin O (ASL)}او Anti-streptokinase د ناروغ د وینې په سیروم کې لوړ ځي.



شکل: (tonsillitis)

شکل: (impetigo)

کلینکي منظره: د ستوني اویا د کوم بل ځای د beta streptococcus داتنان ۱-٤ اونیوپه تعقیب د ناروغۍ ځانګړې کلینیکي منظره پیل کېږي .

د عمر له نظره ناروغۍ د ۲-۱۲ کلونو په منځ کې لیدل کېږي او د پېښنو لویه فیصدي یې د ۷-۹ کلونو په منځ کې ده، ډیرې زیاتې نادرې پیښې یې د یو کلنۍ څخه ښکته عمر کې هم تصادف کوي.

ناڅاپي توګه تبه پیداکېږي او ورپسی د مخ او په ځانګړې ډول د سترګو په شاوخوا کې پړسوب او د پښنو اذیما رامنځ ته کېږي د ناروغ تشې متیازې ځانګړې cola colored وي.

د ناروغۍ د وصفي علایمو څخه مخکې څه اندازه اعراض او علایم لکه تبه خستګي، د ګیډې دردونه، د ملادردونه، استفراقات، د مخ خسافت او سردردي شروع کېږي چې کله کله ټول او یا اکثره پورته علایم او کله د پورته علایمو څخه یوه او یا دوه موجود وي.

د ناروغۍ وصفي حمله معمولاً تیزه وي، اذیما د سترګو په اطراف (puffiness eye) او پښنو کې موجوده وي، اذیما په هغه صورت کې به ډیره ښکاره وي چې ناروغ ته د oliguria سره سره نور زیات مایعات ورکړه شي.

د ناروغ د ادرار رنګ نصواري (Smoky brown) وي چې نومورې حالت به تر Micro hematuria اویا acide hematine له کبله وي.

همدارنګه د ناروغ د ادرار کموالی (Oliguria) حتی تر Anuria پورې هم رسیدای شي، چې ددې حالت په رسیدو سره اذیما منځ ته راځي چې مخکې ذکر شوه.

www.ketabton.com

د ناروغۍ بله وصفي نښه د Hypertension څخه ده چې د ناروغۍ په اولو ۷ الی لسو ورځو کې په 70- 80% ناروغانو کې لیدل کېږي چې وروستۍ حالت د مایع تر زیات جذب (hypervolemia), Vasospasm او د Rennin تر افراز پورې تعلق لري ، چې ځینې وخت دغه لوړ فشار د دماغي علایمو لکه convulsion، د حدقې توسع، د شعور خرابوالې تر Coma پورې ، او نورو داخلي قحفی علایمو لامل کېدای شي چې وروستۍ پورته علایم چې د A.G. N په جریان کې منځ ته راځي د Hypertensive encephalopathy په نوم یادېږي، چې د شدیدې سردردۍ ، استفراق او Drowsiness سره ملګرې وي چې د دماغي فشار د زیاتوالې او هم د دماغي Hypoxia لامل کېږي.

د ناروغۍ بله علامه د زړه د چپ بطین او یا د قلب د عدم کفایې څخه دی چې د لوړ فشار او hyper volumiae له خاطره منځ ته راځي او هم د سږو اذیما تاسس کوي چې د سینې په رادیو ګرافۍ کې د hyper volumia له کبله د سینې وعایي تشجرات ډېر برجسته وي چې د سږو د انتاناتو سره باید مغالطه نشي، لکه څرنګه چې مخکې ذکر شوه په ناروغانو کې Oliguria موجوده ده، کله کله د پښتورګو هستوپتالوژیکي بدلونونه ډېر وخیم وي چې د پښتورګو په عدم کفایې باندې منتج کېدای شي.

تشخیص: د ناروغۍ Diagnosis د کلینکې اعراضو او علایمو په واسطه او لابراتواري معایناتو په واسطه کېږي او Renal biopsy ته ډېر کم ضرورت پېښېږي. په هر هغه کوچني کې چې په ناڅاپي توګه د مخ پړسوب او د تشو متیازو رنګ یې د تور چای (cola colored) په شان وي باید د Acute nephritis د موجودیت له کبله پکې نورې پلټنې وشي.

لابراتواری معاینات:

۱:درار- د ادرار په معاینه کې د ناروغانو په 30-50% پیښو کې Microscopic Hematuria موجوده وي،چې کله کله دغه حالت ۱۲-۶ میاشتو پورې هم دوام کوي د ادرار میکروسکوپیک معاینې په اساس د سرو کرویاتو Casts او هم Granular casts لیدل کېږي په ادرار کې WBC هم موجود وي چې د ګلومیرولونو په التهاب دلالت کوي او باید د (UTI) سره مغالطه نشي، همدارنګه د ا درار په معاینه کې ۱ تر ۲ مثبت پروتینوریا هم موجوده وي (د یوګرام څخه ښکته په ۲۴ ساعتونو کې).

۲:په وینه کې- په وینه کې ESR تل لوړ وي، د Hemodilution له خاطره Normocytic Anemia موجوده وي ، TLCاو DLC دواړه نورمال وي.

www.ketabton.com

۳: **complement (C3) level**

په ۹۰٪ پیښنو کې hypo complementemia په ګذري ډول موجوده وي او د ۵-۶ اونیو په موده کې بیرته نورمال حالت ته راګرځي البته که د حادې صفحې څخه وروسته تر ۶-۸ هفتو پورې نورمال حالت ته راو نه ګرځي نو بیا نو د membrano proliferative GN خواته فکر کېږي چې د تثبیت لپاره یې د پښتورګو څخه Biopsy اخستل کېږي.

۴: Serum electrolytes - د دوامداره Oliguria له خاطره د وینې د پوتاشیم سویه (hypo kalemia) لوړه وي او هم هایپو ناتریمیا موجوده وي.

۵: Evidence of streptococcal Infection او بکتریالوژي

الف: throat swab - په هغه ناروغانو کې چې لاتراوسه مؤثر Antibiotic نه وي اخستی د ستوني د Swab کلچر، او هم د جلدي منتنو موادو کلچر به د Hemolytic streptococcus اثتان وښيې، ځکه چې ۲۰٪ کوچنیان په خپل naso pharynx کې د streptococci نارمل ناقلین دی دا باید په یاد ولرو چې یواځې د کلچر مثبت کېدل د post streptococcal GN د تشخیص لپاره کفایت نه کوي.

ب: Raised ASO titer- د بیوشیمیک معایناتو له نظره د ASO تایتر د Pharyngitis په ۸۰٪ پیښنو کې لوړ وي (200unit/ml څخه لوړ وي) اما د پوستکي په انتاناتو کې منفي وي.

ج: Streptozym test - همدارنګه علاوه د ASO څخه د Anti hyalurindase او DNA ase-B Titer به هم لوړ وي د ۴-۶ هفتو په موده کې به نوموړې Titer په ښکته کېدو شي، د وینې د سیروم د Complement سویه په ۶ -۵ هفتو کې نورما ل حالت ته راګرځي.

۶: Renal function test - د وینې د createnin او urea سویه هم څه نا څه لوړه وي، او هم یوخفیفه hypoprotienemia چې معمولاً د Albumin د نوعی څخه وي موجوده وي.

۷: رادیو لوژی - د سږو د رادیوګرافۍ په معاینه کې Prominent vascular Marking موجود وي چې په hyper volemia (Pulmonary edema) دلالت کوي او باید د Pul-infection سره مغالطه نشي.

۸: renal biopsy : په ندرت سره استطباب لري لاکن په هغه حالاتو کې چې Glomerulonephritis د Acute renal failure، persistent hypo complementemia او نفروتیک سندروم سره مل وي تر سره کېدای شي.

www.ketabton.com

تفریقي تشخیص

i. **Urinary infection**: په دې ناروغۍ کې علاوه له دې څخه چې خاص اعراض او علایم د مرض موجود وي د ادرار متوسطې برخې کلچر، وصفي Proteinuria او کله کله Hematuria هم موجود وي.

ii. **Thrombocytopenic status**: کېدای شي چې د Hematuria سره دغه حالت ملګرې وي خو Purpuraاو Low platelet counts تفریقي تشخیص واضح کولی شي.

iii. **Hemolytic uremic syndrome**

iv. **Henoch schonlein purpura**

v. **IgA nephropathy**

vi. **SLE**

vii. **Infective endocarditis**

viii. **Membranous proliferative glomerulonephritis**

Management او درملنه: په هغه صورت کې چې انتان لا تر اوسه په ستوني او یا جلد کې موجود وي نو ناروغانو ته Penicillin توصیه کېږي او یا نور وسیع الساحه انتي بیوتیک نظر د ډاکټر قضاوت ته توصیه کېدای شي، د Anti-biotic ورکول د اوو څخه تر څوارلس پورې باید دوام وکړي ، کله چې د ناروغۍ اعراض ښکاره شي انتي بیوتیک په اصل مرض څه خاص تاثیر نه لري. په عمومي ډول سره هغه ناروغان چې Mild oliguria او یا Normal blood pressure ولري، نو باید په کور کې تر مراقبت او درملنې لاندې ونیول شي، د نورو ناروغانو بستر کول په شفاخانه کې ضروري دي او اساسي توجه د ناروغ غذایي رژیم او blood pressure ته په کار ده .

Bed rest:

ماشومانو ته د یوې هفتې لپاره د بستر استراحت توصیه کېږي اوMild hypertension یواځې د بستر د استراحت په واسطه کنترول کېدای شي.

۱- **Diet**:

پروتین، سودیم او پوتاشیم باید په غذا کې کم شي تر څو پورې د وینې د Urea سویه په ښکته کېدو او نورمال حالت ته را وګرځي د مایعاتو ورکړه محدوده او د insensible loss او د Urine ۲۴ ساعته حجم باید برابر وي په یاد مو وي بوره او شیرینې په آزادانه ډول سره استعمالیدای شي، شحمو ته هم اجازه شته خو کله کله زړه بدرملۍ پیداکوي، د مایعاتو

www.ketabton.com

سنجش په جدي ډول وشي او د ادرار output په صحیح ډول اندازه شي، over hydration ځکه خطرناک ده چې hypertension او L V F ته زمینه برابروي.

۲. Weigh: ناروغان په منظم او صحیح ډول سره وخت په وخت وزن شي ، که وزن یې زیات شي نو د مایعاتو په تجمع (Accumulation) دلالت کوي نو فوراً د مایعاتو اخستل (intake) کمیږي او هم که په ناروغانو Sever oliguria موجوده وي نو ماشوم به نیم فیصد وزن ضایع کړي او ددې علت د endogenous catabolism د سرعت له کبله دی .

۳. Diuretics : مدررو درملو ته اکثراً ضرورت نشته ، ځکه چې په ډیر نادر ډول سره Massive edema پیدا کیږي او د renal function په ښه کېدو سره نورمال حالت ته راګرځي او که بیا هم Left- ventricular failure او pulmonary اذیما موجوده وي نو په لوړ دوز د ورید له لارې Furosemide ورکول کیږي (2-4mg / kg) .

۴. Hypertension - د ناروغانو د وینې فشار وخت په وخت معلوم او نظر په شدت د ناروغۍ او hypertension سره تداوي شروع کیږي.

الف: **Mild**: په دې صورت کې فشار د مالګې په پرهیز او مایعاتو په کم اخستلو سره کنترولیږی او د BP مانیتوررنګ به وخت په وخت کیږي.

ب: **Moderate**: د خولې له لارې Anti-hypertensive درمل او کلسیم چېنل بندونکې درمل لکه Nifedepine او Diuretic توصیه کیږي.

ج: Sever: نو پدې صورت کې Inj-Hydrulazine او Nefedepine توصیه کیږي، د ډیرو معلوماتو لپاره د hypertension ته مراجعه وشي.

۵. Anti-biotic: کله چې Pharyngitis او Pyodermia موجود وي، penicillin د اوو ورځو لپاره توصیه کیږي خو Anti-biotic په renal disease باندې څه خاص اثر نه لري.

۶. Cardio vascular failure: Hypertension باید کنترول او هم د ورید له لارې Furosemide ورکول کیږي چې د Heart failure د اصلاح کېدو لامل کیږي او که Diuresis پیدا نه شي او نتیجه ورنکړي نو د Venesection په ذریعه 200- 400cc پورې وینه ښکل کیږي همدارنګه ددې لپاره چې د وینې عودت زړه ته کم شي د بدن په دریو طرفونو (limb) کې د (Rotating tourniquet) په ترڅلو سره عین تاثیرات د *Venesection* په قسم لاسته راتللی شي او تنفسي Support د Dopamine او Dobutamin په ورکولو سره ضروري دي .

www.ketabton.com

۷. **Prolonged oliguria**: په دې حالت کې هم پورتنۍ درملنې ته ادامه ورکول کېږي د وینې Urea او الکترولیت به روزانه اندازه شي، د یو صحیح اهتمام سره د وینې Urea په یو یا دوه هفتو کې ډېره نه لوړېږي، او که اوږده Anuria پیداشي نو د لوی اتتان خطر شته نو ددې خطر د مخنیوي لپاره په زړه پورې ډول سره اهتمام او Dialysis ته ضرورت پېښیږي.

۸. **Hyperkalemia**: د پوتاسیم ورکړه په بشپړ ډول سره بندیږي او که نوموړې اختلاط واقع شي نو بیا Cation exchange resins او ۱۰٪ ګلوکوز د ټیټ دوز انسولین سره ورکول کېږي.

Complications:

Hypertensive encephalopathy	Left ventricle failure	Acute renal failure	Pulmonary congestion

Note: Dopamine (Inotropic) - Neonate IV Infusion 1-20 µg/kg/minute
Children IV Infusion 1-20 µg/kg/minute
Maximum dose 50µg/kg/minute

Effects are dose dependent

Low dose 1-5µg	**in infusion**
1) Increased renal blood flow 2) Increased urine out put 3) Minimal effect on heart rate & cardiac out put	
Intermediate dose 5-15µg/kg/minute	
4) Increased renal blood flow 5) Increased Heart rate & cardiac contractility 6) Increased cardiac output & BP 7) Decreased renal perfusion	

Outcome& prognosis: په عمومي ډول سره انزار ښه ده د یوې څېړنې له مخې ۱-۵ ٪ ناروغان مري ۱-۵٪ ناروغانو کې Chronic glomerulonephritis تاسس کوي او ۹۵٪ ناروغان په بشپړ ډول سره ښه کېږي. په child hood کې ډېر عالي انزار لري ناروغ مکمل شفایاب کېږي ولو که ناروغۍ ډېره سخته هم وي. په اکثره پېښو کې Hematuria او Proteinuria په دوو هفتو کې شفایاب کېږي، مکروسکوپیک Hematuria او خفیفه Proteinuria کېدای شي چې تر څو هفتو پورې مقاومت وکړي خو څه معنی نه لري. Hypertension په دو درې هفتو کې نورمال حالت ته راګرځي او په ډېر نادر ډول به زیاتې هفتې دربر ونیسي، هغه A.G. N چې د Non β-

www.ketabton.com

hemolytic streptococcus له خاطره وي، هغه لمړی ډیر شدید وي او پکې ډیره وخیمه Glomerulo abnormality موجوده وي چې معمولاً ناروغان Renal failure خواته ځي او نهایي تشخیص یې د Renal biopsy په ذریعه کېږي.

نیفروتیک سندروم(Nephritic syndrome)

تعریف: نیفروتیک سندروم متصف په!

۱ـ Massive or heavy proteinuria (mainly albuminuria)

۲ـ Hypo albuminuria ۳ـ او Edema څخه دی البته Hyper lipidemia ورسره معمولاً ملګري وي اوکله کله په کې Hypertension, hypo gamma Globulinemia, Azotemia , hematuria, اود پښتورګو د وظیفو خرابۍ هم موجودې وي. د یو روغ ماشوم په ادرار کې په نورمال ډول سره د پروتینو کمه اندازه موجوده وي یانې په ادرار کې د 4mg/ m2/hour or 40mg/ m2/ 24 hours څخه کم وي.

انځور: په نفروتیک سندروم اخته ماشوم

حال داچې په نیفروتیک سندروم کې د پروتینو ضیاع په ادرار کې د 40mg/ m2/hour یا 1g/kg/day or 1g/ m2/ 24 hours څخه زیـاته وي د نیفروتیک سندروم لپاره د hallmark Massive proteinuria(>3g/1.73 m2/day) څخه ده چې په رنډوم ډول سره د ادرار په دوه درې سمپلو کې د یو مثبت او یا زیات د یو مثبت څخه په مقداري ډول سره proteinuria وښی. په درنو تمریناتو او کله کله د اطفالو په تبو کې (۱۰۱درجې د فارنهایت څخه لوړه تبه کې) په ګذري ډول سره proteinuria لیدل کېږي . سپکه proteinuria (<0.5g /m2/day) په pyelonephritis ,renal cystic diseases ,obstructive uropathies او mild glomerulonephritis کې هم لیدل کېږي.

www.ketabton.com

Acute post streptococcal glomerulonephritis ,mild henoch schonlein په hemolytic uremic او purpura, sever pyelonephritis, chronic glomerulonephritis syndrome کې متوسطه proteinuria (0.5-1gm/ m2 /day) موجوده وي. او په نيفروتيک سندروم کې په وصفي ډول سره sever proteinuria (>1gm/ m2/day) موجوده وي ، د وينې د مجموعي پروتين اندازه د ۵.۵ ګرام في ديسي ليتر څخه کم ،د وينې د البومين اندازه د ۲.۵ ګرام في ديسي ليتر څخه کم او د وينې د کولسترول اندازه د ۲۵۰ مليګرام في ديسي ليتر څخه زياته وي .

د هستولوجې د خصوصياتو په اساس د پښتورګو نيفروتيک سندروم په دوه برخو ويشل شوې ده .

۱: Minimal change nephritic syndrome (MCNS) د ناروغۍ په دې شکل کې ناروغان معمولاً د Steroid په مقابل کې حساس او هم د ناروغۍ انزار ښه ده.

۲: Nephrotic syndrome with significant lesion د ناروغۍ په دې شکل کې ناروغان معمولاً د Steroid په مقابل کې مقاوم او ناروغۍ د chronic renal failure خواته ځي.

د ناروغۍ عمومي لاملونه: د ناروغۍ لاملونه لا ښه معلوم نه دي خو امکان لري لاندې لاملونه پکې رول ولري .

A: Primary Nephritic syndrome without glomerulonephritis 1: Minimal (lesion) change N-S 2: Focal segmental glomerulonephritis. 3: Congenital nephrotic syndrome. **Primary Nephritic syndrome with glomerulonephritis:** 1: Mesangial proliferative glomerulonephritis 2: Membrane proliferative glomerulonephritis 3: Membranous glomerulonephritis	
B : Secondary Nephrotic syndrome:	
1: other Renal Diseases Hemolytic uremic syndrome IgA nephropathy Idiopathic PRGN Diffuse mesengial sclerosis	**5: Neoplastic** Lymphoma, leukemia, Wilms tumors **6: Medication** Penicillin, Captopril, Gold salt, Mercurial
2: Infection: Bacterial (post streptococcal infective endocarditis , Viral (hepatitis B, CMV, EBV, HIV),	**7: Systemic Diseases** Henoch schonlien purpura Systemic lupus erythematosis.

www.ketabton.com

Protozoa (Malaria, toxoplasmosis) **3: Allergic reactions:** Insect sting, Serum sickness	Diabetes mellitus, Amyloidosis
4: Familial disorders: Alport syndrome, Finnish nephrosis	**8: Circulatory disorders:** CCF, Constrictive Pericarditis, Renal vein thrombosis **9: Miscellaneous.**

Primary or Idiopathic Nephritic syndrome

د اطفالو د نیفروتیک سندروم یو عمومي ډول ده چې لامل یې معلوم نه ده ارثیت پکې رول نه لري خو داسې ویل کیږي چې دا یو معافیتی ناروغۍ ده چې د T lymphocyte دابنارمل وظیفو په شمول ډیر فکتورونه پکې رول لري د ناروغۍ پیښې په نارینه جنس کې نسبت ښځینه جنس ته۱: ۲ دی ،د عمر له نظره د ۲-۶ کلونو په منځ کې پیښې وا قع کیږي او معمولاً د علوي تنفسي انتان (Viral infection) په تعقیب منځ ته راځي .

پېښې: ناروغۍ د ۱- ۷ کلونو تر منځ عمرونو کې زیاته واقع کیږي پیښې یې د جنس له نظره په نارینه وو کې نسبت نجونو ته زیاتې دي (۲.۵:۱) او د یو تحقیق له مخې په یو لک ماشومانو کې ۲-۶ واقعې یې راپور ورکړی شوې دی او څه واضح فامیلي پېښې نه دي لیدل شوي .

1: Minimal change Diseases	75%
2: Focal segmental glomerulonephritis.	10%
1: Mesangial proliferative glomerulonephritis	1%
2: Membrano proliferative glomerulonephritis	5%
3: Membranous nephropathy	<5%

لاملونه: د ناروغۍ لاملونه لا ښه معلوم نه دي خو ویل کیږي چې په دې کې ممکن د Thymus derived (T-cell) د وظیفې ابنارملیتي په کې ونډه ولري کوم چې د Vascular permeability د زیاتیدو لامل ګرځي.

Pathogenesis

الف : پتالوجې- ددې ناروغۍ پتالوجي لاتراوسه معلومه نه ده داسې شواهد شته چې په ناروغۍ کې د T-lymphocyte pathway شامله ده یعنې د Immune dysfunction په نتیجه کې ځینې میدیاتورز افرازیږی چې نوموړي مواد د Glomerular basement membrane د پیړېدو لامل ګرځي چې په نتیجه کې د ګلومیرولونو شعریه عروق خپل

www.ketabton.com

منفي چارج له لاسه ورکوي نو د پلازما منفي چارج لرونکې پروتینونه نه دفعه کېږي اوګلومیرولونو نفوذیه ورتیا د پروتینو په مقابل کې زیاته اوادرار کې افراز زیاتیږی.

د Immune diffusion تخنیک په واسطه ښکاره شوې ده چې ټیټ مالیکول لرونکې پروتین نسبت لوړ مالیکول لرونکې پروتینو ته د ګلومیرولونو په واسطه په اسانه فلتر کېږي او که چېرې د Glomerular basement membrane تخریب زیاتوي بیا لوړ مالیکول لرونکې پروتینونه لکه globulin هم اطراح کېږي، له همدې خاطره انتخابي Proteinuria د ناروغۍ د نوعې په تشخیص کې کمک کوي، د لوی مالیکول وزنه پروتینو خارجیدل د ناروغۍ په وخامت دلالت کوي.

Hypo albuminemia د پلازما انکوتیک فشار کموي مایعات بین الخلالي مسافې ته نفوذ کوي interstitial edemaمنځ ته راځي.د hypo albuminuria په مقابل کې د response په اساس د کبد په واسطه دBeta lipoprotein د زیاتو جوړیدو له کبله hyper lipidemia رامنځ ته کېږي.

په Renal biopsy کې د ناروغۍ هستولوجیکي ډولونه د Immune fluorescent, light او electron microscope په ذریعه مطالعه او کتل شوې دي چې په لنډ ډول سره په لاندې ډول تشریح کوو:

اول : **Primary nephritic syndrome** - پېښې یې ۹۰% او د ۱-۸ کلونو تر منځ واقع کېږي.

i. Minimal change Nephrotic-S:

د اطفالو په نفروتیک سندروم کې ۸۰-۸۵% پېښې **MCNS** لیدل شوې دي نوموړې شکل د نا روغۍ ډیر معمول ډول ده. د **light** مکروسکوپ په ذریعه څه وصفي ابنارملیتي په کې لیدل شوې نه ده او یا خفیف د mesangial cells او matrix زیاتوالی لیدل شوې ده. د امیونوفلوروسنت تلوین په ذریعه څه معافیتي مواد (Immune substances) په کې کشف شوې نه دي خو فقط د الکتران مایکروسکوپ په ذریعه د اپیتیلیل حجراتو (podocytes) foot processes یود بل سره یو ځای والی (fusion) لیدل شوی ده.

په نورمال ډول سره هلته په foot (podocytes) processes کې منفي چارج موجود وي چې دا منفي چارج د پروتین مالیکولونه دفعه کوي خو څه وخت چې دغه برقي چارج بې نظمه شي بیا د پروتین مالیکولونه ورڅخه تېریږي.

www.ketabton.com

ii. **Focal Glomerular sclerosis**: ۱۰% پېښې لري پدې نوعه کې په ګلومیرولونو کې ضخامت **Thickening**او**Hyalinization** را زرغون شوي وي **(Tufts)**

په لیټ میکروسکوپ کې Glomeruli اکثراً نورمال یا mesangial proliferation او نور یې په یو یا زیاتو لوبونو اوحتیً ټول Glomeruli کې segmental scarring لیدل کېږي ، کېدای شي چې د ګلومیرولونو د شعریه اوعیو د حلقو (100ps) کمه برخه په آفت اخته شوې وي چې د focal Segmental په نوم یادېږي او په focal global کې د Glomeruli ټوله برخه په افت اخته شوې وي .

په هغه صورت کې چې د ګلومیرولوس د لوپو نیمایې څخه کم اخته شوې وي نو د focal په نوم او که چېرې ټول په افت اخته شوې وي Omni glomerular او یا diffuse په نوم یادېږي چې په اطفالو کې معمول ډول یې د Focal segmental (FSGS) sclerosis څخه عبارت ده .

iii. **Mesangio capillary G N**

پېښې ۵% دي د ناروغۍ په دې نوعه کې د ګلومیرولونو د شعریه اوعیو د جدارونو پیړوالی او د Mesangial تراکم (deposition) موجود وي، چې علت یې د Mesangial Matrix د Sub endothelial د مداخلې (Interposition) څخه ده .

دویم : **Minor type** (۱۰%):

۱. **Proliferative Glom N :** چې په دې نوعه کې د میزانجیل حجراتو زیادت (Proliferation) موجود وي د اپیتیلیل حجرات د هلال (Crescents) په ډول شکلونه غوره کوي او د سپینو کرویاتو ارتشاح هم (Infiltration) په کې موجود ه وي.

۲. **Membranous Nephropathy**: د ناروغۍ پدې نوعه کې د قاعدوي غشاء (Basement membrane) د Epithelial په طرف کې Immune complexes ذخیره شوې وي او پکې C_3, 1gG موجود وي.

۳. **Congenital Nephrotic syndrome"Finnish type"**:نوموړې ناروغۍ د ماشوم د ژوند په لمړیو درې میاشتو کې شروع کېږي ناروغۍ ولادي منشې لري چې د ماشوم سره Prematurity, birth asphyxia, Growth failure, palacentomegaly اوedema موجوده وي ، Peri natal انتانات لکه syphilis Toxoplasmosis او یو شمېر سندرومونه د ناروغۍ لاملونه جوړوي د ماشوم د ژوند د لمړي کال وروستۍ نیمائي Primary Nephrosis تر "MCNS" پورې تعلق لري.

www.ketabton.com

ب : **Proteinuria**- هلته په epithelial cells , endothelial cells او glomerular basement membrane کې anionic charge له منځه ځي نو منفي چارج والا پروتینونه چې پخوا نورمال حالت کې نه تېرېدل اوس ورته د تیریدو اجازه ورکوي. د T-cells د وظیفو د غیرنورمال حالت له کبله دداسې فکتور لامل ګرځي کوم چې چې vascular permeability زیاتوي .

په minimal change diseases کې انتخابي Proteinuria یعنې وړوکې مالیکول وزنه پروتینو ته لکه albumin ته د تیریدو اجازه ورکوي خو په ځینې نورو انواعو کې لوی مالیکول لرونکې پروتینونه ته هم د تیریدو اجازه ورکوي لکه transferrin, beta globulin له همدې خاطره انتخابي Proteinuria د ناروغۍ د نوعې په تشخیص کې کمک کوي، د لوي مالیکول وزنه پروتینو خارجیدل د ناروغۍ په وخامت دلالت کوي.

ج: **Hypo protienemia** په ناروغانو کې د پروتین په ځانګړي ډول Albumin کموالی په پلاسما کې له دې خاطره دی چې له یوې خوا پروتینونه په ادرار کې ضایع کېږي ، پروتینونه د بدن د Catabolism لپاره په مصرف رسیږي او هم د پروتینونو ترکیب "synthesis" په جګر کې کمیږي .

د hypo albuminemia په مقابل کې د response له کبله جګر د نورو پروتینونو جوړیدل زیاتوي لکه بیټا ګلابیولینو (beta- lipoprotein) پروډکشن زیاتیدل البته دا باید ووایو چې gamma- globulin په جګر کې نه جوړیږي .

هـ: **hyper lipedemia (lipemia)** د سیروم د لیپیدو (cholesterol &triglyceride) او lipoproteins زیاتیدل ترhypo albuminemia، په عمومي ډول د جګر د پروتینو د ترکیب تر کموالي ، د lipoprotein lipase د سویې تر کمبود اوهم د شحمو د catabolism ترکموالی پورې اړه لري .

ح: **Edema** د ناروغانو د بدن پړسوب د وینې د پلاسما د Albumin تر کموالي چې د ۵ ، ۲ ګرام په یو دیسی لیتر څخه کم شي اړه لري پدې ډول چې د پروتینو کموالی په وینه کې د وینې انکوتیک فشار کموي مایعات بین ا لخلالي مسافو ته رجعت کوي، داخل وعایي مایع کمېږي نو د hypovolumia له کبله Renin angiotensin Aldosterone system فعال او Anti-diuretic - Hormone افراز زیاتیږي چې دا هر یو په خپل وار سره د اوبو او مالګې د احتباس لامل ګرځي او edema منځ ته راوړي.

Mechanism of edema formation in nephrotic syndrome"MCNS"

www.ketabton.com

Heavy proteinuria► Hypoalbuminemia► Reduced plasma oncotic pressure► Extravasations of intra vascular fluid► Hypovolumia► renin angiotensin axis Aldosterone(volume receptors& anti-diuretic hormone) ► Distal sodium and water reabsorbtion = **Edema**

د ناروغۍ کلینکي منظره

لومړني اعراض او علایم د ۵ کلنۍ څخه په ښکته عمر کې منځ ته راځي په ناروغۍ کې اذیما په قراره سره مخکې ځي ، چې په اول کې اذیما د اجفانو په شاوخوا کې شروع کېږي او په سهار وخت کې ډېره ښکاره وي oliguria ورسره موجوده وي کمې ورځې وروسته ټول بدن په اذیما اخته کېږي په دغه مرحله کې ماشوم ناروغ نه معلومېږي،خو ناروغان Lethargic Anorexic , او کله کله د ګېډې درد لري د ادرار حجم کمیږي ، Ascitis اوPleura effusion پیدا کېږي چې ورسره تنفسي مشکلات د دیاپرګم د بې ځایه کېدو له کبله منځ ته راځي همدارنګه د Water logging له کبله د کولمو اذیما او نس ناستی پیدا کېدای شي په ناروغانو کې کمخوني معمولاً موجوده وي.په ځینې ناروغانو کې په مقدم ډول د ویروسي او یا بکتریایي انتان تاریخچه موجوده وي، ښکاره hematuria موجوده نه وي، د ناروغانو فشار په اکثرو ماشومانو کې نورمال وي ، خو کله کله د Mild hypertension راپور هم ورکړل شوې ده . د "MCNS" 95% ناروغان د ۱-۱۰ کلونو تر منځ عمر کې قرار لري د وینې د Complement سویه نورماله وي، واضحه انتخابي Protenuria موجوده وي، ,Uremia hematuria موجوده اوhypertension موجود نه وي. د Generalized edema له کبله داخل وعایي حجم تخلیه او ممکن په ناروغانو کې شاک پیداشي په ځانګړي ډول هغه ناروغان چې لا شدیدې مدررې درمل هم اخلي او ورسره اسهال موجود وي ، د ناروغۍ دا شکل د steroid په مقابل کې اکثراً ښه جواب وایي.

د ناروغۍ اختلاطات

۱. انتانات- د ناروغۍ د relapse په مرحله کې د بکتیریایي انتان لپاره زمینه برابریږي د ناروغۍ عمومي انتان د spontaneous Peritonitis څخه ده چې منځ ته راځي ، د انتان معمول لامل د streptococcal pneumonia څخه ده او نور ګرام منفی بکتیریا هم په کې شامل دي په دې برخه کې نور انتانات د Peritonitis، pneumonia, UTI, Cellulitis، pharyngitis, septicemia bronchitis، arthritis, meningitis, osteomyelitis او جلدي انتاناتو څخه دي.

www.ketabton.com

۲: شرياني او وريدي ترومبوسيس: د ناروغۍ hyper coagulable حالت تر لاندې عواملو پورې اړه لري.

○ Thrombo embolism
○ platelets aggregation
○ د تحثر متعدد فکتورونه
○ Decreased anti-thrombin 3
د fibrinolysis منعه کول

۳: **Growth retardation**. د ستیرویدو د دوامدارې درملنې په نتیجه کې منځ ته راځي او کله چې درملنه پای ته ورسيږي بيا وده دوباره پيل کيږي.

۴: نور لکه

Malnutrition Flare-up tuberculosis Steroid related toxicity Anti-metabolite –related toxicity Exacerbation by immunization	Deficiencies of coagulation factors Ⅸ, Ⅺ& ⅦReduced level of vitamin D Chronic calcium & Vit D deficiency Acute renal failure Hypertension

د ناروغۍ خاص اختلاطات:

• Peritonitis. • Increased susceptibility to infection.	• Renal vein thrombosis. • Acute renal failure.

تشخیص: د ناروغۍ تشخيص په تاريخچې ، کلينيکي معايناتواو لابراتواري معايناتو سره کېدای شي تاريخچه او کلينيکي معاينات مخکې ذکر شوه لابراتواري معاينات په لاندې ډول دي.

Laboratory diagnosis

۱: **Urine analysis**- په ناروغانو کې ډيره ښکاره Proteinuria موجوده وي يعنې د 2-20gr/24h يا (3+to 4+) Proteinuria پورې رسيږي يعنې د متوسط څخه تر شديد حالت پورې پروتينوريا موجوده وي (0.1g/kg/day) او يا (40mg/kg/h) بيخي تشخيصي رول لري. پروتينوريا په عمومي ډول سره د dipstick په واسطه کشفيږي چې د منفي څخه نيولې تر

trace , 1+ (about 30mg/dl), 2+ (about 100mg/dl) ،3+ (about 300mg/dl)

او 4+(greater than 2000mg/dl)

پورې ښودل کيږي. په مينيمل چنج کې انتخابي پروتينوريا موجوده وي يعنې ټيټ ماليکول لرونکي پروتين لکه البومين او alpha 1 globulin ته د تيريدو اجازه وي او په نورو کې په کمه اندازه انتخابي پروتينوريا موجوده وي چې د transferring& beta globulin ضياع ورسره وي.

www.ketabton.com

- gross hematuria ګراس هیماچوریا پکې نادره خو Microscopic hematuria پکې د ۱۰-۱۵% پورې موجوده وي.
- د پښتورګو وظایف (Creatinin& blood urea) بیخي نورمال وي.

۲: د وینې سیروم

۱ـ د سیروم کمپلیمنټ (C_3) هم نورمال وي (Normal>66mg/dl) ۲ـ د وینې البومین سویه د 2.5g/dl څخه ښکته وي د البومین او ګلابولین نسبت سر چپه وي نارمل ۱: ۲ وي د ګاما ګلابولین او Alpha 2- globulin سویې معمولاً لوړې وي.	۳ـ hyper cholestrelemia(>2.5g/dl)د سیروم د کولسترول سویه د 2.5g/dl څخه جګه او ترای ګلیسراید هم لوړ وي. ۴ـ د وینې د مجموعی کلسیم سویه د ټیټ البومین له امله ټیټه وي .

۳: نور

۱ـ ESR لوړ، TLC، DLC% نورمال او که leukocytosis ولیدل شي بیا د انتان په موجودیت دلالت کوي.

۲ـ Monteux test د توبر کلوز ناروغۍ د کشف لپاره مخکې د Steroid درملنې څخه ښه دی چې اجراء شي.

۳ـ رادیولوژیک معاینات د سږو د پتالوجې اود Pleural effusion په منظور هم د ضرورت په وخت کې اجراء کېږي.

۴: **Renal biopsy**- د پښتورګو بیوپسي ته په "MCNS" کې ضرورت نشته، خو که لاندې حالات واقع شي بیا اخستل یې ضروري دي.

۱ـ کله چې ناروغان د ۶-۸ هفتو ستروئید درملنې په مقابل کې ځواب ونه وایې. ۲ـ کله چې د ناروغۍ متکررې حملې پیدا شي.	۳ـ دستیروید سمیت واقع شي ۴ـ ناروغان د خراب انزار لوحه ولري لکه لاندې حالات
○عمر د ۱ کال څخه ښکته او یا د ۱۰ کالو څخه لوړ وي . ○Gross hematuria ولري. ○غیر انتخابي پروتینوریا ولري .	○هایپر تینشن ولري . ○ Azotemia ○ Hypo complementemia ولري ○ Secondary nephritic syndrome ولري

www.ketabton.com

Response: د تداوي په هغه کورس کې چې د ۷ ورځو څخه زيات نه وي دادرار په درې پی در پی معاينو کې ادرار د پروتين څخه پاک وښودل شي .

Initial responder: هغه response دی چې د ناروغۍ په ۶-۸ اونيو ابتدايې تداوي کې منځ ته راشي.

Initial non- responder: هغه responseچې د ناروغۍ په ۶-۸ اونۍ ابتدايې تداوي کې منځ ته رانشي.

Late responder: دابتدايې non responder په تعقيب response منځ ته راشي.

Late non-responder: د هغه ابتدايې steroid responderاشخاصو د relapseپه څلورو هفتو کې response ورنکړي.

Steroid dependent : په يو responder رنځور کې چې د درمل اندازه کم شي او يا درمل قطعه شي دوه هفتې وروسته متکرر relapse منځ ته راشي .

Steroid resistance: هغه ناروغانو کې چې د Steroid د تقسيم شوو دوزونو سره د دوامدارې تداوې لاندې وي څلور هفتی وروسته ۲+ اويا زياته دوامداره Proteinuria وښی .

Relapse : د تداوۍ په هغه کورس کې چې د ۷ ورځو څخه زياته نه وي په درې پی درپی معاينو په جدا ډول سره ۱+ او يا زيات Proteinuria وښی په داسې حال کې چې تنفسي اويا نور متکرر انتانات موجود نه وي. يا دا چې متکرره اذيما د relapse څخه عبارت ده . په دې کې ډير ناروغان وقفوي Proteinuria ښی .

None Relapser: هغه Responderچې relapse ونکړي.

Infrequent Relapser : په ۶ مياشتو کې د ۲ ريلپس څخه کم د infrequent Relapser په نوم يادېږي .

: **Frequent Relapser**

هغه Responder چې په مياشتو کې د ۲ او يا ددې څخه زيات او يا په يو کال کې درې ريلپسر وښي .

Management او درملنه : د درملنې مقصد د ماشوم د عمومي حالت د ښه والی او نورو خصوصي اندازو سمولو په واسطه د ماشوم نورمال حالت ته بيرته راوړل دي هغه دا چې د ماشوم Edema او Proteinuria بايد په پوره ډول له منځه ولاړه شي .

www.ketabton.com

i. **دناروغانو بستر کول** : په ډیرو نیفروتیک ناروغیو کې بې د ناروغانو د بستر کېدو څخه په OPD کې د ډیرو تشخیصي اندازو او تداوي اجرا کول امکان لري ، یواځې هغه ناروغان په شفاخانو کې بستر کېږي چې د هغوی د مشکلاتو موثر اهتمام په کور کې نه نیول کېږي لکه peritonitis , septicemia او sever anasarca چې د البومینو په شمول داخل وریدي دیوریتیک ته ضرورت لري .

د ماشوم مور او پلار پوهول او روحي تقویه : هر اړخیزه عاجل اقدام کول په کار دي تر څو چې نیفروتیک سندروم ناروغان نارمل ژوند ته راوګرځي د ماشوم مور او پلار باید د ناروغۍ په طبیعت پوه کړل شي چې دا یو د اوږدې مودې ناروغۍ ده ، د تداوي په جانبي عوارضو پوه شي د ناروغ په بیا بیا ملاقات او کتنی سره راضي شي.

ii. **غذایي رژیم**: ناروغ باید په High protein diet او Low sodium diet باندې واچول شي (یعنې 3- 4 g protein/kg/d باید واخلي) د اذیما د کنترول لپاره د دورځې د ۲ ګرامو څخه کمه مالګه استعمال شي مور ګانو ته توصیه وشي چې بې مالګې غذا تیاره کړي او ناروغ د مالګینې غذا څخه باید وساتل شي کله چې اذیما ښه شوه نو بې مالګې رژیم ته خاطمه ورکول کېږي او د مایعاتو په ورکولو کې ناروغ ته په ځانګړې ډول چې کله edema موجوده وي باید د نورمال ضرورت څخه ۳۰% کم ورکړه شي.

iii. **Activity**: ماشومانو ته اجازه ورکړه شي چې خپل ورځني فعالیت ته ادامه ورکړي ، کاهل ماشوم که چېرې اذیما ونه لري مکتب ته د تللو اجازه لري.

iv. **Infection** : د نیفروتیک په ناروغانو کې د انتان امکانا ت شته چې مناسبه درملنه یې ضروري ده او ناروغ باید د pneumonitis،Pharyngitis, septicemia, peritonitis, cellulites او نورو برخو د انتاناتو له خاطره urinary tract infection،, bronchitis, septic arthritis ولټول شي د انتان د پیداکېدو په صورت کې مناسب Antibiotic لکه Benzyl penicillin او Gentamycin استعمال شي ځکه چې په دې برخه کې Pneumococcus او E coli انتان اکثراً دخالت لري او که T. B موجود وي باید تداوي شي.

v. **Edema** او **Diuretic** : ناروغانو ته مدرر درمل باید په ډیر احتیاط سره ورکړې شي، ځکه چې د hypokalemia او hypervolemia چې د شدیدو جانبي عوارضو څخه دي منځ ته راوړي ، په زیاتره idiopathic nephritic syndrome کې بهترین مدرر د سټروئید تراپي څخه

www.ketabton.com

عبارت ده، Diuretic د تنفسي دیستریس ، ماسیف اسیتس او یا کله چې ستروئید تراپي مضاد استطباب او یا د جانبي عوارضو رپورت ورکړل شي ښه درمل ده.

۱. Hydrochlorothiazide 2mg/ kg/d (Max 100mg)

۲. Spironolactone 2-4 mg/kg/d/ (Max200mg) oral divided in four doses.

۳.. Triamterene 50mg B. D may be added for resistant cases.

که چېرې Diuretic ناکام شي نو ۲۵٪ Free salt ، البومین 1g/kg/d داخل ورید په ۱-۲ ساعتونو کې د انفیوژن په ډول ورکول کېږي که ضرورت وي نو ۱۲ ساعته بیا انفیوژن تکرارېږي ، لاکن ددې اثر معمولاً ګزري وي او قلبي عدم کفایې (Over loud سره د hypertension) څخه ځان وساتل شي.

Hospitalization اکثراً ناروغان په OPD کې چې اختلاط یې نه وي ورکړی تداوي کېږي لاندې ناروغان باید بستر شي.

۱. Severe Anemia ۲. Sever infection ۳- د renal biopsy ناروغان لپاره او نور

ځانګړي اهتمامات

۱: **Steroid therapy**. مخکې له دې څخه چې نومورې درملنه شروع شي په کار ده چې MCNS د کلینکي ارزیابۍ او د ادرار په معاینې سره تشخیص شي چې Renal بیوپسي ته ضرورت نشته. کورتیکو سیروئید په لاندې حالاتو کې مضاد استطباب دي:

Peptic ulcer. Pyelonephritis or tuberculosis (temporary). Exposure to varicella or measles.	Persistent hypo complementemia. Hematuria, Azotemia, systemic hypertension.

د ستروئید جانبی او سمی تاثیرات عبارت دی له:

1-Suppression of growth or growth arrest 2- Cushioned feature 3-Increased susceptibility to infection 4- Gastric ulcerations	5-G. I. Bleeding 6-Hypertension 7-Adrenal suppression 8- Osteoporosis 9- cataract (posterior sub capsular)	10-benign intra cranial 11-hypertension 12- diabetes mellitus 13- delayed wound healing 14-seizures 15-Severs infection

(Delta cortile) Prednisolone : انتخابي درملده د 2mg/kg/d چې اعظمی اندازه یې ۶۰ ملی ګرامه ده په درې یا څلورو دوزونو هره ورځ ورکوو د واحد دوز څخه تقسیم شوې دوز

www.ketabton.com

بهتر ده ځکه که چېرې ځینې ناروغان د واحد دوز په مقابل کې نتیجه ورنکړي نو د تقسیم شوو دوزنو سره ځواب وايي.

Prednisolone تر هغه پورې ناروغ ته ورکوو تر څو پورې Proteinuria اصلاح شي او د ادرار معاینه څلور پنځه ورځې مسلسل د پروتین له خاطره منفي شي او یا د trace سویې ته ورسیږی چې دغه کار په متوسط ډول سره په دوه هفتو کې صورت نیسي، بیا هم عین اندازه درملنې ته 10-14 ورځې وروسته د شفا کېدو څخه نور هم ادامه ورکوو، په عمومي ډول سره د درملنې دغه رژیم ته باید څلور هفتې دوام ورکړشي.

وروسته ددې عین اندازه Prednisolone په واحد دوز سره په سهار کې یو ورځ بعد د څلورو هفتو لپاره نور هم ادامه ورکوو، او بیا په تدریج سره د درمل اندازه کموو او حتی د هفتو په فاصله یې 20,30,40 او یا $10mg/m^2/day$ د (6) هفتو په طول کې ختموو، اوس که چېرې د دوو میاشتو د ستروئید مسلسلې ورځنې درملنې سره سره Response ور نکړي او یا هغه ناروغان چې د Steroid د تقسیم شوو دوزونو سره د دوامدارې تداوي لاندې وي او څلور هفتی وروسته بیا هم ۲+ او یا زیاته دوامداره Proteinuria وښيي ، نو د ا ناروغان Steroid resistant فکر کېږي.

په سلو کې ۹۰٪ ناروغان د Prednisolone د درملنې سره شفا مومي ، چې په دې کې 36% مکمل شفایاب کېږي، او 18% infrequent relapse کوي، او 46% ناروغان Frequent relapse کوي (پدې مانا چې په ۶ میاشتو کې دوه یا زیات relapses او یا درې Relapses په یو کال کې ښیی).

اوس لومړنی Relapse هغه ده چې ناروغان هره ورځ پی در پی په خپل ادرار کې پروتین وښیي (reappearance of proteinuria) ، نو ددې حالت درملنه د لمړنۍ درملنې په ډ ول تداوي کېږي، یعنې هره ورځ 2mg/kg/d پرېډنیزولون په څلورو کسري دوزونو د څلورو هفتو لپاره او بیا عین اندازه یو ورځ بعد د څلورو هفتو لپاره په واحد دوز سره ورکول کېږي او بیا په تدریج سره د (6) هفتو په جریان کې قطعه کېږي.

د Frequent relapses درملنه د Prednisolone د عین مقدار د یو ورځ بعد په ورکولو سره د ۶ میاشتو څخه تر یو کاله پورې تداوي کېږي.

د پورته درملنې په خوا کې ناروغانو ته ویتامینونه، منرالونه او حتی انابولیک هم استعمالیدای شي.

www.ketabton.com

په ټولو ناروغانو کې چې د Prednisolone درملنې لاندې وي باید د توبرکلوسیس د تشخیص لپاره د Monteux test اجراشي ، څرنګه چې Immunization د ناروغۍ د relapse لپاره زمینه برابروي ، نو په دې اساس د ناروغۍ د remission څخه ۶میاشتی وروسته Immunization ورکړ شي او د تداوي په جریان کې باید Immunization ورنکړ شي .

۲: Renal biopsy

د پښتورګو بیو پسي په Steroid resistant ناروغانو کې اخستل کیږي تر څو پورې نهايي هستولوژیکي تشخیص ته ورسیږو، نو پدې ناروغانو کې دا چې صرف تقویوي درملنې ته ادامه ورکوو او یا دا چې لاندې cytotoxic درمل استعمالوو، خو خبره باید ښکاره شي چې لاندې درمل په لاندې دواړو حالاتو کې استعمالیدای شي.

۱.Steroid dependent. ۲. Steroid resistant.

۳: **Alkylating Agents(cytotoxic therapy)** - نوموړې درمل په هغه ناروغانو کې فایده لري چې د سیتروئید په مقابل کې ځواب نه وایي.

استطبابات یې په لاندې ډول دي

- په frequent Relapse یا Steroid dependent نفروتیک سندروم کې د ستیروئید د سمیت سره استعمالیږی .
- په هغه Steroid dependent نفروتیک ســــندروم کې چې د 1mg /kg/day < پریډنیزولون سره ریلاپس وښیې .
- late non responder nephritic syndrome

د ادرملنه د ۵ کلونو ښکته عمر لپاره او د هغه چا لپاره چې د ناروغۍ دوام یې د یو کال څخه کم وي مناسبه نه ده.

A :Cyclophosphamide

د ستیروئید د یو ورځ بعد تداوي سره یو ځای Cyclophosphamide 2- 5 mg/kg سهار په واحد مقدار د 2 -3 میاشتو لپاره ورکول کیږي (دا خبره بهتره ده چې د ورځني سیتروئید درملنې سره کله چې بشپړه اصلاح حاصل شوه بیا د سیتروئید اندازه نیمایي کړواو یوورځ بعد یې ناروغ ته شروع کوو په دې وخت کې ورسره Cyclophosphamide یو ځای ورکول شروع کیږي).

ددې درمل سمي تاثیرات **(Potential side defect)** عبارت دي له:

Leukopenia, Alopecia, hemorrhagic cystitis, chromosomal injury, sterility (General toxicity)

www.ketabton.com

د نومړې درمل د توصې او شروع څخه ړومبی د ماشوم مور او پلار د درمل د جانبي عوارضو څخه باید خبر شي.

- دماشوم WBC په اونې کې یو ځل چک کېږي که اندازه یې د 5000/cumm څخه کمه شي درمل قطعه کېږي.
- Steroid resistant ناروغان د Cyclophosphamide جمع methyl prednisolone یا cyclosporineد یو پراخه کورس (۳- ۶میاشتی) سره تداوي کېږي.
- نومړې دوا د ۵ کلونو څخه په لوړ عمر او هغه ناروغانو کې چې د ناروغۍ موده یې د ۲ کلونو څخه زیاته وي موثره درملنه ده.

Cholorombucil: B

Cholorombucil 0.2mg/kg /day د 2-3 میاشتو لپاره ورکول کېږي او استطباب یې د Cyclophosphamide په شان ده د ستیروئید سره یو ځای هم استعمالیږی، د درمل سمي تاثیرات د focal seizures, gastrointestinal irritation, gonadal Toxicity. Leucopenia, marrow depression, څخه عبارت دي.

c: cyclosporine - نومړې درمل 3- 5 mg/ kg/day د 3-6 میاشتو لپاره استعمالیږي، د درمل سمي تاثیرات د hypertension, hyper trichosis, gingival hyperplasia, وNephritis څخه عبارت دي، نو په دې اساس باید د درملنې په اوږدو کې د پښتورګو د وظیفو ارزیابي وشي، نومړې درمل د Anti-lymphocytic تاثیر له مخې په Afferent arterioles باندې یو constrictor تاثیرلري.

d: IV methyl prednisolone د ۴ -۸ هفتو لپاره یو ورځ بعد ورکول کېږي، نومړې درمل په Steroid resistant پېښو کې په ځانګړې ډول په (FSGS) باندې موثریت زیات دی.

E : Levamisol- نومړې درمل 2,5 mg/kg/ day د شپې له خوا په واحد دوز د دریو څخه تر څلورو میاشتو لپاره استعمالیدای شي، دا درمل د چنجیو ضد تاثیراتو په خوا کې Immune regulatory خاصیت هم لري یعنې یو T- cell modulator هم ده ، نومړې درمل د frequent Relapses nephrotic syndrome لپاره استطباب لري او د کورتیکو سیتروئیدو سره یو ځای ورکول کېږي.

F : نور درمل لکه warfarin, anticoagulant, Heparin, او Anti-platelet درمل لکه Aspirin هم استعمالیدای شي، همدارنګه د ماهیانو تیل په 1g A nephropathy باندې

www.ketabton.com

موثریت لري. د ماشوم کورنۍ باید په روحي او سایکولوجي ډول دې ته وادار شي چې پورته د درملنې اهتمامات قبول کړي، د ماشوم مور او پلار ته د خپل ګران ماشوم ناروغۍ په ښه جزیاتو تشریح شي او هغوی باید په متناوب ډول د خپل ماشوم د ادرار د معاینې لپاره او relapses لپاره وخت په وخت راشي او خپل معاینات بشپړ کړي د ناروغۍ د شفا په مرحله کې نه غذایي او نه فزیکي پرهیز ته ضرورت شته.

Prognosis: د ستیروید ددرملنی سره ۸% ناروغان ښه کېږي۱۰-۱۵% ناروغان chronic renal failure خواته ځي د مړیني پیښې په MCNS کې ۲-۴% ده چې مهم لاملونه یې Infection، coagulation او دورانی ګډوډی دی.

ناروغۍ په لاندې حالاتو کې خراب انزار لري

۱-Age below 1 year or above 10 years.

۲-Gross Hematuria.

۳-Non selective proteinuria.

۴ - Hypertension

۵-Azotemia.

۶-Hypocomplementemia.

۷-Secondary nephritic syndrome.

۸-Focal sclerosis (usually progress to end stage renal failure)

د Micturition ګډوډي

د Micturition بې نظمي د مثانې د وظیفې تر غیر نورمال حالت پورې اړه لري د مثانې وظیفه د ادرار د ټیټ فشار څخه تر اعظمي فشار پورې د ذخیره کېدو وظیفه په غاړه لري او بیا مثانه په بشپړ ډول بیله ستونزو په مناسب ځای او وخت کې تخلیه کېږي د مثانې تخلیه د دماغ د یومنظم پروګرام لاندې چې دواړه Sympatric and parasympatic او somatic پکې برخه لري تنظیمېږي دد ماغ مراکز، Brain stem او Spinal cord سیالې معصروي عضلاتو (Sphincter muscle) ته د facility او Inhibitory سیالې لیږي او یو منظم Cyclic پروګرام پروګرام د ادرار د منعه کېدو او کېدو لپاره عیاروي کله چې په دغه Cycle کې بې نظمي رامینځته شي نو د Micturition بې نظمي منځ ته راځي.

د مثانې تعصیب(**Innervations**):

د مثانې عصبي سیالې د حوصلې اعصابو (Sacral 2-3 Segments) په وسیله چې حسي او حرکي الیاف دواړو درلودونکې دي تامینیږي د مثانې د وسط د ادرار له کبله د مثانې د جدار د کشش او posterior urethra د سیالې هغه غونډوسکې چې ورته راغلي دي عکسه

www.ketabton.com

شروع کوي او مثانه تخلیه کیږي د مثانې د خارجي معصرې عضلات د parasympathetic د عصبي الیافو په واسطه تعصیب کیږي او په ارادي ډول تقبض کوي او کنترولیږي کله چې مثانه ډکه شي نو د Pudenda nerve له لارې د مثانې خارجي معصره تنبېه او Micturition واقع کیږي په pons او cortex کې نور مرکزونه دي چې Micturition کنترولوي.

د Micturition د بې نظمیو لاملونه:

۱: د Spinal cord ولادي انومالي ګانــې، Sacral agenesis, Tethered spinal cord ,meningomyelocelle liptomeningocele .

۲: د بولي لارو ولادي انومالي Ectopic ureter, duplix kidney, vesico ureteral reflux, posterior urethral valves

۳: U.T.I او Calculi

۴: Non neurogenic bladder dysfunction , Hinonanns syndrome یا Ochoa syndrome (Facial dysmorphism and bladder dysfunction) چې د ورځې د Incontinence سره ملګري وي.

د Micturition بې نظمیو عمومي کلینیکي تظاهرات :

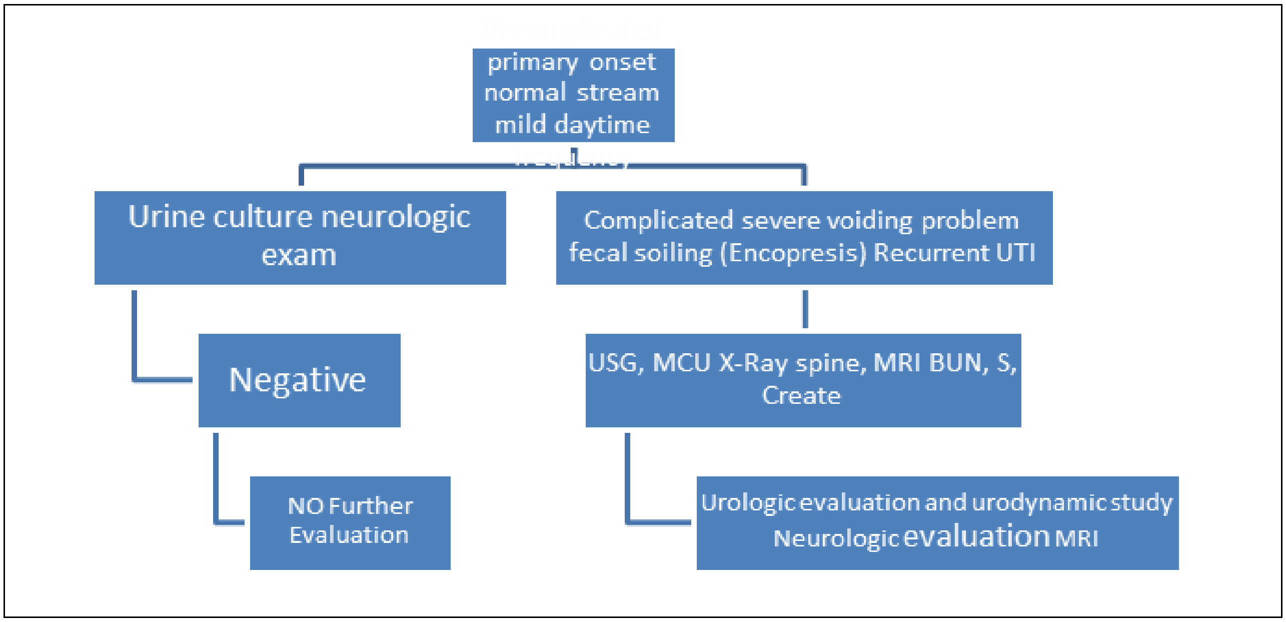
د ادرار خفیف جریان , dribbling, د posterior urethral valve سره په شدو خوړونکو کې شدید درد او زور وهل. د ناروغۍ وختي تشخیص د K U B , Ultrasonography او Cysto uretherography سره کیږي چې د وختي تشخیص سره د والونو وختي ترمیم صورت نیسي انسداد رفع او د پښتورګو د نیمګړتیاوو مخه نیول کیږي ، په Older ماشومانو کې د ورځې او یا د شپې enuresis سره معمولاً د Micturition وظیفوي بې نظمۍ موجودې وي هغه ماشومان چې Enuresis لري باید په دقت سره ارزیابي او لامل یې معلوم شي چې په دې برخه کې په لاندې Flowchart کې څه معلومات ورکړ شوې دي.

Enuresis

د مثانې کنترول په نورمال ډول سره ۵-۱ کلنۍ پورې تامینیږي ډیر ماشومان د عمر په 2-3 کلنۍ کې د ورځې ادرار کنترولولی شي او ۵-۳ کلنۍ پورې د شپې له خوا دادرار د کنترولولو واک پیداکوي په عمومي ډول د ۵ کلنۍ عمر څخه پورته 10-15 فیصده ماشومان په Nocturnal enuresis اخته کیږي او په هلکانو کې پېښې د نجونو په پرتله درې چنده زیاتې دي او ترلس کلنۍ پورې درې فیصده او په هلکانو کې د یو فیصد څخه کمې پېښې لري،

www.ketabton.com

Enuresis د ناروغۍ یو سلیم شکل دی خو اکثر د ماشوم او د ماشوم کورنۍ ته یو Emotional او Psychological پرابلم ده.



د ناروغۍ لاملونه

د ناروغۍ لاملونه په صحیح ډول معلوم شوي نه دي په لویه پیمانه یکي فامیلي تاریخچه ډیر رول لري ممکن د مور او پلار څخه یې یو eneuritic تاریخچه ولري د تشناب غیر کافي او نادرسته تربیه هم یکې رول لري Emotional stress نور مساعد کوونکي عوامل جوړیږي او دا خبره هم ویل کیږي چې ددې ناروغانو مثانې د ادرار د جمعه کېدو اعظمي ظرفیت یې کم دي او بیا وروسته د جوړیدو څخه نورمال حالت ته راګرځي.

Unuretic children ماشومان د ژور خوب خاوندان وي او هم د نارمل ماشومانو په نسبت دغه ماشومانو Nocturnal ADH secretion اندازه کمه وي په دغه ماشومانو کې د مثانې د کنترول نیورولوجیکل میکانیزم ارتقا په ځنډ سره صورت نیسي له همدې کبله په دغه ناروغانو کې د عمر په زیاتیدو سره په ناروغۍ کې ښه والي راځي Psychological او د مزاج پرابلم پدې ناروغانو کې په عمومي ډول موجود وي او که چېرې ناروغۍ ډیره دوامداره نشي نو له مینځه ځي.

د Nocturnal Enuresis درملنه

۱. ناروغ اود ناروغ کورنۍ ته ډاډ ورکول او عرضي درملنه ډیره مهمه ده د ماشوم دجزا (punishment) او سپکاوي (Humiliation) څخه جدا خود داري وشي.

www.ketabton.com

۲. د شپې له خوا وروسته د غذا څخه د مایعاتو ورکول کم او د شپې له خوا د ماشوم پاڅول د متیازو لپاره موثره طریقه ده.

۳. هغه ماشومانو ته چې د لس کلونو څخه ښکته عمرلري د ورځې پنځه ملي ګرام Imipramine ګټه لري خو ډیر ماشومان وروسته د درمل د بندیدو څخه بیا Relapse کوي د درمل اندازه د ورځې له خوا دپنځه ملي ګرامو څخه زیات کومه خاصه فایده نلري د درملو جانبي عوارض د Headache, Restlessness د ګېډې دردونه او د وزن ضیاع څخه دي ناګهاني تسمات ممکن د Coma اختلاج او Arrhythmias لامل و ګرځي.

۴. Moister alarm یو قیدي اله ده چې د ماشوم د ادرار د کولو سره سم فعالیږي او ماشوم له خوبه پا څوي چې د ماشوم د ادرار د کولو ځواب نهیه کېږي نو داسې الې شته چې ماشوم د ادرار کولو څخه ړومبی بیدار او د خوبه پاڅوي ماشوم او د ماشوم مور او پلار ته باید د داسو الو استعمال ښه تشریح شي او که دا سامانونو ماشوم له خوبه راویښ نکړه نو بیا Imipramine هم په تداوي کې اضافه کېږي.

۵. پدې برخه کې بل درمل د (Desmopressin) arginine vasopressin د پوزې spray ده چې تاثیرات یې مثبت ښودل شوی دي خو کله چې درمل قطعه شي د نیمایې څخه په زیاتو پیښو کې Relapse واقع کېږي Hyponatremia یې یو غیر معموله جانبي عارضه ده.

Daytime incontinence:

د ورځې د پرتوګ لمدیدل یو غیر معموله ناروغۍ ده ممکن دا د مزاج (Behavior) یوکلینیکي تظاهر وي او پدې کې دموادو غایطه وو سره پلیتیدل (Fecal soiling) هم ملګرې وي. پدې ناروغۍ کې د اعصابو په سیالوکې بې نظمي وي چې ممکن Hyperactive وي یا د Stress او فزیکي تمرین سره تقلص کوي ادرار کولو کې Urgency موجوده وي ماشوم خپل ادرار نیولې نشي او نه یې په تعویق اچولی شي په ځینو پیښو کې Oxybutinin موثره درمل ده.

Pollakiuria:

په ډیر نادر ډول داسې ماشومان شته چې د ۶۰-۳۰ دقیقو په مسافو(INTERVALS) سره ادرار ته ځي (Extremely frequently) پدې حالاتو کې Dysuria او درد نه وي دا حالت د ماشوم د مور او پلار د زجرت لامل ګرځي او د مکتب په اړوند شدیده مزاحمه مداخله لري پدې برخه کې څه Organic لاملونه موجود نه وي او د ماشوم تر ځینو Stressful حالاتو پورې اړه لري چې دا حالت په قراره اصلاح کېږي د ناروغ روحي ارزیابي او درملنه پکې رول لري.

www.ketabton.com

Giggle Micturition:

په غیر ارادي ډول د نا ګهاني صدمې او خندا په وخت کې د ادرار خارجیدل د G.M په نوم یادېږي او دا د مکتب او نورو Adolescent نجونو کې کله کله پیدا کېږي او ممکن د ډیرو خفګان لامل شي چې دا معمولا د مثانې تر بې ثباتي او غیر مناسب تقلص Detrusors contraction پورې اړه لري دا ناروغان باید خپله مثانه په منظم ډول سره تخلیه کړي.

Infrequent voiding
(Lazy Bladder syndrome)

پدې نادره بې نظمې کې ماشوم خپله مثانه نه تخلیه کوي تر څو چې مثانه تر یوه حده ښه کش شي (Stretched) په تدریج سره مثانه غټېږي او په پشپړ ډول نه تخلیه کېږي پدې کې ممکن ماشوم په U T I اخته شي او مزمن قبضیتونه هم د همدې د لیل له امله واقع کېږي د مثانې منظمه تخلیه باید ناروغ ته توصیه شي.

Neuropathic Bladder

د Neuropathic Bladder مهم لاملونه عبارت دي له Transverse myelitis, autonomic neuropathy, sacral agenesis, Spina bifida

د تداوي هدف د پښتورګو د وظیفو د خرابۍ و قایه کول او د ادرار کنترولول دي هر غیر نورمال حالت باید په مناسب ډول تداوي شي د تداوۍ بنسټیز هدف او اهتمام پاک متناوب Catheterization باندې ولاړه ده د ۴-۳ ساعتونو په مسافې سره د مثانې منظمه تخلیه د مثانې کنترول اصلاح او د مثانې ظرفیت زیاتوي.

په هغه اطفالو کې چې VUR لري د شیمو تراپي اوږدې تداوۍ Lasix او جراحي ته ضرورت پیدا کوي.

د مثانې د معصرو د استرخا په برخه کې ،د Detrusor Muscle contraction د هم اهنګۍ فعالیت د ظرفیت او د مثانې د وظیفې په برخه کې Urodynamic مطالعات باید استعمال شي ترڅو پېښه په صحیح ډول معلومه او د تداوي په برخه کې تصمیم و نیول شي لکه د Oxybutynin او Bethacholine تداوي او Clean intermittent Catheterization تر څو چې د ادرار د تخلیې څخه وروسته د ادرار اندازه کمه او په مثانه باندې شاته فشار کم او د پښتورګو د زیان د پرمختګ څخه مخنیوې وشي.

www.ketabton.com

Hemolytic uremic Syndrome (HUS)

HUS په ځوانو ماشومانو کې دA.R.F یو معمول لامل دی چې پیښې یې مخ پر زیاتیدو دي پخوا وختونو کې داسې عقیده وه چې H.U.S دبېوډولمړنی افت ده او ورسته په ثانوي ډول د Hematological تظاهراتو لامل کېږي اما اوس جوته شوېده چې H.U.S یوه Systemic ناروغۍ ده چې په Micro- angiopathic hemolytic anemia، Thrombocytopenia او A.R.F باندې متصفه ده.

د HUS کلینیکي لوحه د Thrombotic thrombocytopenic purpora سره ډېر نږدیوالی لري اما TTP په ځوانانو ښځو کې ډیر لیدل کېږي او هم پکې د C.N.S او پوټکې اعراض اوعلایم ډیر برجسته وي.

Etiology:

د HUS لاملونه په دوه لویو ډولو ویشل شوي دي:

1. Diarrhea associated (H.U.S) (D+ Ve HUS).
2. Non- Diarrhea associated (H.U.S) (D-Ve HUS).

د D +Ve HUS ډیر معمول لامل یې Entero- Hemorrhagic-E-Colic(0157: H7) ده چې ددې مایکرو اورګانزم مخزن د اهلي حیواناتو کولمې دي چې د نیمه پخو شوو غوښو او ناپاکو شیدو(Un postulated) په واسطه انتقالیږي چې په منتن ډنډو کې د لامبو او غسل کولو وروسته یې هم د شیوع راپورونه موجود دي.

E-Colic (0157: H7) یو نوعه توکسین افرازوي چې د Vero toxin پنوم یادېږي چې د کولمو د مخاطي غشاء د لارې جذب کېږي او د اوعیو د انډوتلیل طبقې د تخریب لامل کېږي همدارنګه نور بکتریایي انتانات لکه Shigilla, Salmonella, Compylobacteria, او ویروسي انتانات لکه Streptococcal Pneumonia, ECHO Virus, Influenza, Coxaki, هم د HIV, Varicella, Epstein bar virus د HUS د لاملونو د جملې څخه شمیرل کېږي.

(D-Ve H.U.S) د لاملونو په جمله کې د علوي تنفسي طرق انتانات، ځینې درمل Cyclosporine، د خولې له د لارې د امیدوارۍ ضد درمل او Interferon inducer, Malignancy اود Transplantation وروسته مینځته راځي.

د H.U.S ورته تشوشات په خبیث Hypertension, Pre- Eclampsia, SLE تشعشعي Nephritis کې هم مینځته راتلای شي

www.ketabton.com

ځینو راپورونو ښودلې چې د یو فامیل په څو غړو کې HUS لیدل شوېدي خو لا تر اوسه ددې رنځورتیا په مینځته راتګ کې د ارثیت رول واضح شوی ندي.

PATHOLOGY

مقدم پتالوجیک بدلونونه په ګلومیرول کې عبارت دي له

1) د ګلومیرول د شعریه عروقو د دېوال ضخیموالی.
2) د ګلومیرول د شعریه عروقو د قطر تنګوالی.
3) د Mesangium پراخوالی.

د ګلومیرول په شعریه عروقو او شریانچو کې د فبرین ترمبوز موجود وي چې د Cortical Necrosis لامل کېږي هغه ګلومیرول چې په شدید ډول مصاب وي د Sclerosis خواته پرمختګ کوي.

PATHOGENESIS

د HUS د پتوجنیسس لمړۍ حادثه د اوعیو د انډوتلیل طبقې متضررکېدل دي چې د کلیې د شعریه عروقو او شریانچو د انډوتلیل طبقې متضرر کېدل د Injury او د Localize Clot لامل ګرځي په زخمي شوو اوعیو کې (د R.B.C میخانیکې Damage له امله) Hemolytic Micro –angiopathic anemia مینځته راځي همدارنګه په داخل د کلیه کې د دمویه صفیحاتو نښلیدل او متضررکېدل د Thrombocytopenia لامل کېږي چې بالاخره Damaged RBC and platelet دځکر او توري په واسطه د دوران څخه ایستل کېږي او د کلیوې وظایفو خرابوالی د ARF لامل کېږي.

Clinical Features:

دا سندروم په هغو ماشومانو کې چې د 4yers څخه کــــــم عمرلري ډېر معمــــــول دی D + Ve HUS کې لمړی د Gastroenteritis اعراض او علایم (تبه ،کانګې، دګېډې درد، اسهال چې معمولاُوینه ورسره وي) مینځ ته راځي.

D-Vet HUS کې لمړی یا URTI نښې نښانې، د درملو د اخستنې تاریخچې اویا د مربوطه underlying ناروغۍ نښې نښانې موجودې وي او وروسته د 5-10 ورځو څخه په رنځورکې خسافت، ډېره نارامي ،ضعیفي بې حالي اوOliguria تاسس کوي په فزیکي معایناتو کې Edema, petechia , Hepato splenomegaly،Dehydration موجودوي.

www.ketabton.com

همدارنګه د C.N.S د مصابېدو اعراض او علایم، Drowsiness ،اختلاج،کوما ممکن مینځ ته راشي په ۵۰٪ رنځورانو کې organomegaly، ۵۰٪ ناروغانو کې Hypertension او په 1/3 ناروغانو کې edema لیدل کېږي D + Ve H.U.S نسبت (D-Ve H.U.S) ته ډیره شیوع لري.

تشخیص او تفریقي تشخیص:

د Microangiopathic هیمولا تیک انیما ، Thrombocytopenia اود A.R.F موجودیت د H.U.S تشخیص تایدوي ، د هیموګلوبین سویه معمولاً د gr/dl 5-9 وي دوینې په فلم کې Helmet cell, bar cell, Fragmented RBC لیدل کېږي، Reticulocyte په متوسطه اندازه زیات وي Coombs test منفي وي د WBC اندازه لوړه وي ممکن تر $30000/mm^3$ پورې ورسیږي په 90% رنځورانو کې د دمویه صفیحاتو اندازه کمه ($100,000-200,000/mm^3$) وي.

د ادرار په روتینه معاینه کې په متوسطه اندازه هیماچوریا او پروتینوریا موجوده وي PTT او PT نارمل وي د Vit(k) په فقدان کې PTT او PT نسبت DIC ته زیات وي په Barium enema کې د کولون Spasm او په ګذري ډول د ډکوالي د نقیصې مقدم تظاهرات موجودوي .

کله چې په کوچنیانو کې دفعتاً بدون د کوم واضح لامل څخه ARF مینځته راشي باید HUS ته فکر وشي په اکثرو رنځورانو کې د Typical ناروغۍ لابراتواري معایناتو او کلینیکي نښې او نښانو موجودیت د HUS تشخیص تثبیت کوي .

د HUS تفریقي تشخیص باید د ARF د نورو لاملونو سره بالخصوص د هغو لاملونو سره چې د Microangiopathic anemia سره یوځای وي لکه SLE او خبیث Hypertension سره وشي چې د کلیې بایوپسي ته ندرتا اړتیا پیداکېږي. همدارنګه Bilateral Renal vein thrombosis په مشکل سره د HUS سره تفریقي تشخیص کېږي ځکه چې د دواړو ناروغیو څخه ړومبی Gastroenteritis موجود وي خسافت, Dehydration د Micro angiopathic hemolytic انیمیا شواهد، Thrombocytopenia او ARF په دواړو (HUS)او(BRVT) ناروغیو کې کلینیکي لوحه جوړوي خوپه Renal vein thrombosis کې پښتورګي په کافي اندازه سره غټ شوي وي په مشکوکو حالاتو کې که چېرې د کلیې التراسونو ګرافي نتیجه هم مطمینه نه وي Angiography ته ضرورت احساسیږي .

Complications

Uremia او Acidosis, Hyper kalmia ، Fluid over loud, Heart failure, Anemia څخه دي.

www.ketabton.com

خارج کلوي اختلاطات د(CNS) اخته کېدل (نارامي ،چاړان ، ترمبوس او کوما)، Diabetes Mellitus, (perforation, Melena) Colitis, Rhabdomyolysis څخه دي.

د خارج کلیوي اختلاطاتو بنستیز پتوجنېسس تراوسه واضح شوی نه ده اما داخل الوعایي ترمبوزس خواته ډیر فکر کېږي.

PROGNOSIS AND TREATMENT

د کلیې د حادې عدم کفایې د ببړنۍ درملنې سره 90% ناروغان ژوندي پاتې کېږي او زیاتره رنځورانو کې کلیوي وظایف بېرته اعاده (Recover) کېږي .

۱: د Corticosteroid ورکړه ګټه نلري او همدارنګه د دمویه صفیحاتو نهیه کونکو درملو ورکړه هم ګټوره ندي .

۲: د Anti-Coagulants ورکړه هم د مباحثې لاندې خبره ده .

۳: Fibrinolytic درملنه (د داخل کلیوې ترومبوز د شفا لپاره) د تیوري له نظره مفید دې Plasmophresis او Fresh frozen plasma توصیه کېږي اما د مفیدیت احصایه یې تراوسه معلومه نه دی.

که چېرې د وینې او کلیوې اعراضو وارثي په مناسب ډول سره د Peritoneal Dialysis سره اجراشي د Recovery چانس یې ډیر زیات ده .

Peritoneal Dialysis: نه تنها د ناروغ Uremic حالت اصلاح کوي بلکه د Recovery چانس زیاتوي یعنې د دوران څخه دFibrinolysis نهې کوونکي مواد لکه Plasminogen activator Inhibitor I وباسي او پدې ترتیب سره ناروغ شفایاب کېږي.

د پښتورګو حاده عدم کفایه (Acute Renal failure)

هغه حالت ته ویل کېږي چې د پښتورګو په وظیفه Glomerular filtration Rate (GFR) کې په ناڅاپي توګه کمښت راشي او پښتورګي خپلې دندې لکه Fluid balance, Blood pressure control, acid base balance, او nitrogenouswaste products (BUN&Creatinin) اطراح په صحیح توګه اجرا نه شي کړای. د پښتورګو حاده عدم کفایه معمولاً د (urine output <1ml/kg/hr or urine valium<400ml/m2/day)Oliguria یا Anuria سره ملګرې وي لاکن په ځنو پیښو د پښتورګو حاده عدم کفایه کې د ادرار Out put نورمال (Non Oliguric Renal failure) وي لکه د Mercury او د amino glycosides په nephropathy کې .

www.ketabton.com

د نیونټل ماشومانو د پښتورګو د حادې عدم کفایې تشخیص د ادرار د Out put په اندازې (urine output less than 1 ml/kg/hr.) سره کېدای شي.

لاملونه (**Etiology**): د پښتورګو د حادې عدم کفایې لاملونه په لاندې ګروپو ویشل شوي دي.

Pre-renal: د پښتورګو د Perfusion د کمښت له امله د پښتورګو دندې کمېږي د Perfusion په کموالي کې ډېر فکتورونه لري.

Renal: په دې کې د پښتورګو ناروغۍ د پښتورګو د intrinsic renal parenchyma د اخته کېدو له امله د پښتورګو د دندو د کمښت اوخرابوالي لامل کېږي.

Post Renal: انسدادي پېښې د پښتورګو د حادې عدم کفایې لامل کېږي.

Etiology of Acute Renal failure in children:

1:Pre-renal Causes:

A: Deceased plasma volume - Dehydration, hemorrhage, severe trauma, third spacing of plasma Volume in burns, sepsis bowel obstruction, postoperative causes

B: Other causes Renal Hypo perfusion - Shock, hypoxia, Sepsis, Congestive heart failure, hepatorenal syndrome, bilateral renal artery stenosis, ACE Inhibitors, cardiac surgery.

2: Intrinsic Renal causes:

A: **Vascular-** Renal artery or vein thrombosis, anti-phospholipids Syndrome, disseminated intravascular coagulation

B: Glomerular - Sever (rapidly progressive) glomerulonephritis from any etiology, hemolytic uremic syndrome

C: **Interstitial-** Interstitial nephritis caused by allergic reaction to drugs (e.g.: methicillin,), sepsis non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSA IDS).

D: Tubular (Acute tubular Necrosis): Ischemia from Prolonged renal Hypo perfusion: All causes listed in prerenal category if sufficiently prolonged will lead to ATN.

E: **Nephrotoxins:** Amino glycoside, antibiotics, indomethacin, radio contrast agents, ethylene glycol, methanol, heavy metals.

F: Pigments: Crush injury, myoglobinuria, hemoglobinuria ,

G: **Uric acid:** hyperuricemia , tumor lyses syndrome.

H: Congenital Renal Anomalies (Especially in New born and young infants): Bilateral cystic dysplastic kidneys, reflux nephropathy, polycystic kidney oligo meganephronia, superimposed acute pyelo nephritis.

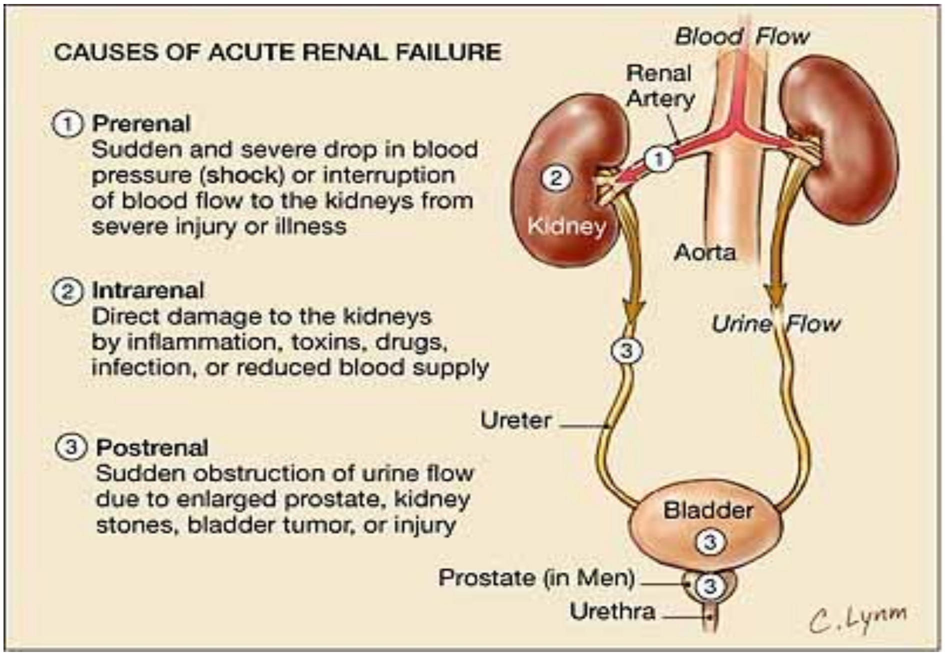
3: Post renal causes:

www.ketabton.com

A: **Bilateral obstruction:** Posterior urethral valves, trauma to urethra, bilateral ureter pelvic obstruction

B: **Neurogenic bladder:** Myelodysplasia, secondary to spinal cord injury.

C: Obstruction of only functioning kidney: Ureter pelvic obstruction, stone.



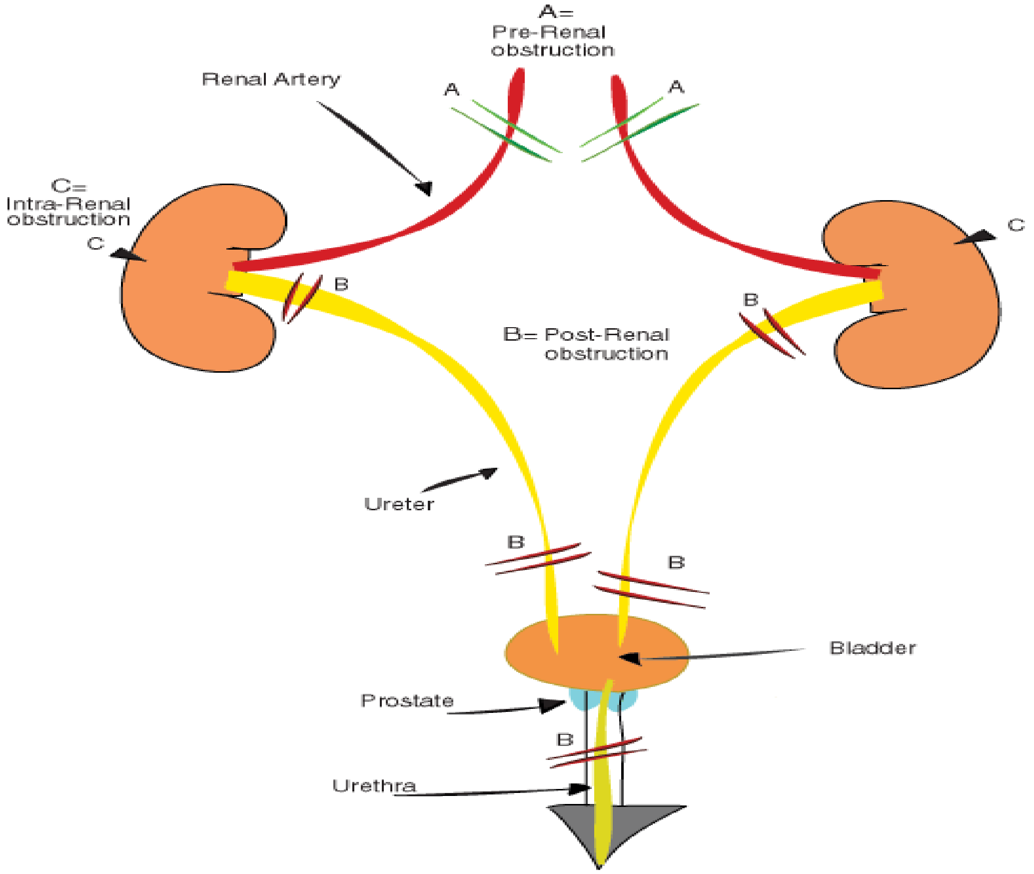
Etiology of Acute Renal failure in children: انځور

پتوجنیسس **(Pathogeneses)**

د RF صحیح میکانیزم لاتراوسه معلوم ندي ممکن لاندې میکانیزمونه پکې رول ولري.

- Alterations in internal homodynamic (glomerular filtration rate and renal blood flow are markedly reduced, often by 50-75 %)
- Passive back diffusion of glomerular filtrate back into the circulation across tubular epithelium
- Renal vasoconstriction and tubular obstruction from impaction of castes and cellular debris is considered to lead to oliguria
- Intravascular coagulation may play an important role in sepsis and hemolytic uremic syndrome.
- Patient with glomerulonephritis have sever glomerular inflammation and often large crescents.
- Ischemic changes consist of focal or patchy necrosis in the tubules.

www.ketabton.com



شکل:**mechanism of Acute Renal failure in children**

Pre-renal Causes لاندې تاثیرات لري

۱. د **GFR** کموالي لامل ګرځي، د داخل وعایي حجم کموالی (Dehydration, hemorrhage ,severe trauma& others) د Cardiac out puts د کمښت لامل کېږي او بیا د پښتورګو د کارتیکس د وینــې جریان (Perfusion) او GFR کمیږي او د پښتورګو دحادي عدم کفایې لامل ګرځي .

۲. د Hypo volumia د ADH د افراز او د Aldosterone د تولیدله امله oliguria او د ادرار د غلظت د پورته کېدو چې ورسره د وینې urea او creatinine هم پورته ځي منځته راوړي.

اوس که چېرې د hypo perfusion (Hypo volumia) لاملونه وختي پیدا او تداوي شي نود پښتورګو دندې بیرته نورمال حالت ته راګرځي او که چېرې hypo perfusion مقاومت پیداکړي نو acute tubular necrosis منځ ته راځي .

Renal causes: د پښتورګو حاده عدم کفایه د پښتورګو د intrinsic renal parenchymal او interstitial د تخریباتو له امله هم رامنځته کېدای شي.

www.ketabton.com

۱-د Acute post Streptococcal GN د مختلفو ډولونو له کبله د older children په پښتورګو کې د Coagulation system سیستم فعالوي او بیا Small vessel thrombosis منځ ته راوړي چې د ARF لامل ګرځي .

د یو شمیر درملو لکه

د (penicillin, sulphon-amids , phinobarbitone , rifampicin and allopurinol) فرط حساسیت د عکس العمل له کبله ARF هم واقع کېږي .

د تومورونو له کبله د پښتورګو د infiltration او یا د uric acid د کرستلونو په واسطه د پښتورګو د تیوبولونو د انسداد له امله ARF منځ ته راتلی شي. د ګلومیرولونو تخریب معمولاً التهابي وي چې د ګلومیرولونو اویا دګلومیرولونود Basement membrane د تخریباتو لامل ګرځي ، په Toddler کوچنیانوکې د پښتورګو د حادعدم کفایې مهم لامل hemolytic uremic syndrome ده.

۲. **Acute Tubular necrosis**: په هغه وخت کې کله چې د اوږدې مودې لپاره د کلیو پرفیوژن خراب شي نو د کلیو د قشري برخې د وینې اروا بنده او په نتیجه کې د کلیو د بلاخاصه نسج (parenchyma) نیمګړتیا او Acute Tubular necrosis واقع کېږي .

Post renal causes: د بولي لارو انسداد پورې اړه لري.

اعراض او علایم

د ARF اعراض اوعلایم یې معمولاُد لاملي ناروغیو پورې اړه لري.

۱. ماشومانو کې معمولا oliguria یا anuria د څه مودې سره موجوده وي.

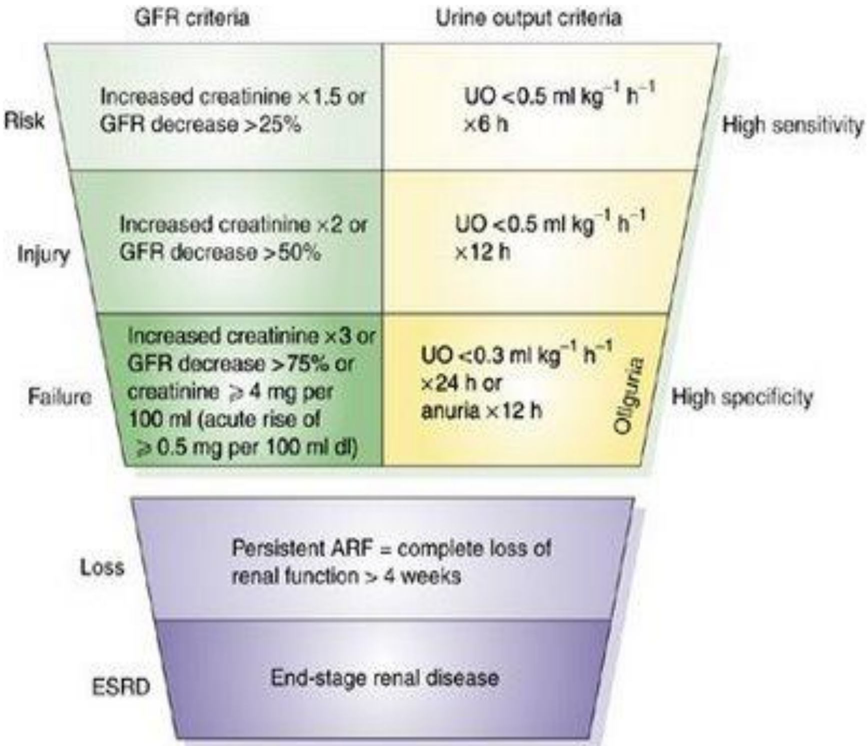
۲. د مایعاتو د ضیاع تاریخچه (Dehydration , vomiting , fever etc ....) او د collapse اعراض او نښې (sunken fontanels , irritability , irritability dry tongue& mucous membrane , feeble pulses etc) موجودې وي ،دا ماشومان معمولاد Dehydration تداوي (rehydration therapy) څخه وروسته ادرار کوي .

۳. کله ناروغان د یوې حادې انتاني لوحې چې RF ته زمینه برابروي لکه د لویې جراحي عملي څخه وروسته خون ریزي او یا د نفروتوکسیک درملو سره د مخامخ کېدو تاریخچه لري چې ممکن ماشوم خاسف او یا اذیما ولري .

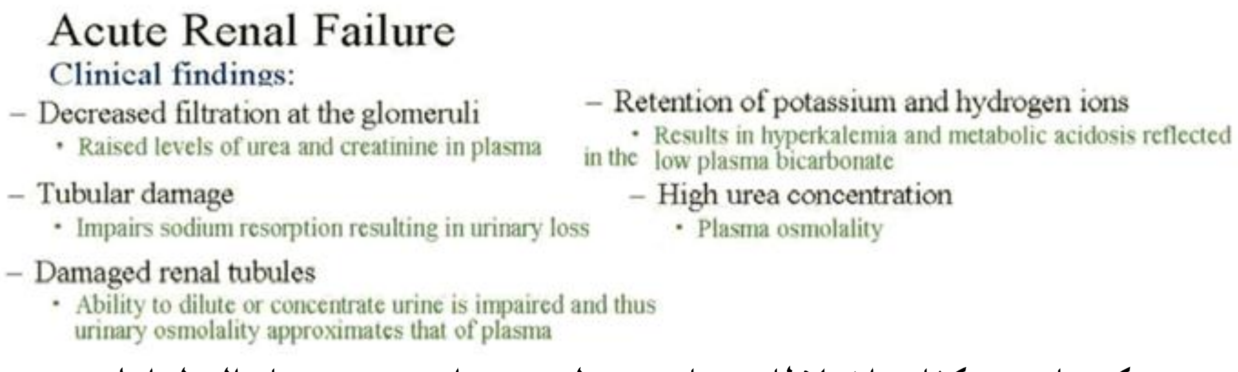
د ستوني او پوستکي داتنان تاریخچه چې د Acute post streptococcal glomerulonephritis وړاندونه کوي.

www.ketabton.com

۴- د پوستکي رش (rash) د SLE او یا anaphylactoid purpura امکانیت زیاتوي .
۵- د فلانک ناحې کتلې ممکن د renal vein thrombosis, cystic disease او یا په تومورونو دلالت وکړي .



۶- مطلقه frank anuria په obstructive urophathy او یا د acute tubular necrosis وړاندیوېنه کوي، اما هغه کلینیکي موندني چې د Renal failure له امله رامنځته کېږي له خسافت (anemia), Diminished urine output ، اذیما , اوبو او سودیم د حجم د زیاتوالي له امله vomiting , Hypertension او Lethargy (Uremic encephalopathy) څخه دي.


Acute Renal Failure

Clinical findings:

- Decreased filtration at the glomeruli
  - Raised levels of urea and creatinine in plasma
- Tubular damage
  - Impairs sodium resorption resulting in urinary loss
- Damaged renal tubules
  - Ability to dilute or concentrate urine is impaired and thus urinary osmolality approximates that of plasma
- Retention of potassium and hydrogen ions
  - Results in hyperkalemia and metabolic acidosis reflected in the low plasma bicarbonate
- High urea concentration
  - Plasma osmolality

د پښتورګو حاد عدم کفایې اختلاطات عبارت دي له : د دوراني حجم د زیاتوالي له امله C.H.F او arrhythmia, pulmonary edema، د stress Ulcer او gastritis له امله G.I Bleeding،

www.ketabton.com

اختلاجات، کوما او په سلوک کې بدلونونه ، Full bladder په Infra-vesicle obstruction دلالت کوي .

د ناروغۍ تشخیص: یو پشپړه او دقیقه تاریخچه د پښتورګو د حادې عدم کفایې د لامل په پیژندلو کې ممکن مرسته وکړي.

Investigation

۱. Blood Counts: د وینې د Hb ټیټوالې د وینې د ضایع کېدو، hemolysis او یا معمولا د مایعاتو د Over load د رقاقت له امله وي، Leukocytosis ممکن د حاد انتان نمایندګي وکړي، د Platelets کموالی په hemolytic uremic syndrome, Renal Vein Thrombosis او یا په SLE باندې دلالت کوي.

۲. **Serum electrolytes and osmolality**: Hyponatremia او Hyperkalemia موجودوي، همدارنګه د پلازما ازمولالیتي اندازه او د ادرار ازمولالیتي سره پرتله شي که چېرې تناسب یې 1.1:1.0 څخه لوړ وي په pre renal failure او که تناسب یې ددې څخه کم وي په Renal cause دلالت کوي .

۳. Blood urea and Creatinin- د پښتورګو د وظایفو د کمښت له امله د دواړو اندازه جګه وي.

۴. Serum calcium , phosphate , alkaline phosphatase: د وینې د Ca اندازه کمه ، phosphate لوړ او alkaline phosphatase نارمل وي کوم چې د Rickets څخه یې فرق کېږي .

۵: **Urine Examinations**

الف: د Catheter په واسطه ادرار اخستل کېږي او Urinary Na, Osmolality او مایکرسکوپیک معاینات یې اجراکېږي .

ب : که چېرې د Urin Na د 20mEq/L څخه ډیر وي په Intrinsic renal failure او که د 10mEq/l څخه کم وي په Pre renal failure دلالت کوي .

ج: Urine Microscopy په ادرارکې pus cells د انتان ښکارندوي ده، RBC په renal stone او AGN دلالت کوي ، Red cells or white cells cast په intrinsic renal disease دلالت کوي.

۶: C_3 Complements level په Post streptococcal او Membrane proliferative GN کې ښکته وي، معمولاً Metabolic acidosis موجودوي، د ګېډې التراسونوګرافي د کلیو د اندازې،

www.ketabton.com

ساختماني نیمګړتیا وو، تیرو، توسع (dilatation) او polycystic kidney کې معلومات ارایه کولی شي ،په CXR کې Cardiomegaly،Pulmonary congestion (fluid Overload) لیدل کېږي د د ګېډې ساده رادیوګرافي تیرې او نخایي نیمګړتیاوې په ښنبه کوي، IVP د جراحي څخه رومبی د ساختماني نیمګړتیاوو د تاید لپاره اجرا کېږي، Renal biopsy ته نادرا ضرورت پېښېږي او Renal scan هم د ضرورت په وخت کې اجرا کېدای شي.

درملنه (Treatment)

اول: د کلیو عدم کفایه د دیهایدریشن سره

۱- که چېرې د کلینیکي نښونښانو له مخې دا معلومه شوه چې ناروغ په Pre renal failure اخته او ماشوم Dehydrated یا په شاک کې ده باید په عاجل ډول Normal saline 20ml/kg مایعات په نیم ساعت کې ورکړل شي.

۲- وروسته د نیم ساعت د ماشوم Dehydration او د ادرار حالت کتل کېږي که د ماشوم Dehydration او شاک اصلاح شوی وي نو Normal saline 90ml/kg مایعات په درې ساعتو کې ورکول کېږي او بیا تکرارا د ماشوم Dehydration او د ادرار out put کتل کېږي.

۳- که چېرې د درې ساعتونو څخه وروسته د ادرار out put نه وي او Dehydration اصلاح شوی وي نو furosemide 2mg/kg/dose د ورید له لارې ورکول کېږي تر 5mg/kg/dose پورې هم جواز لري او ماشوم د ۲-۳ ساعتونو لپاره کتل کېږي که د ادرار out put نه وي نو د furosemide دوهم دوز توصیه کېږي که بیا هم د ادرار out put پیدانشو نو peritoneal dialysis استطباب لري.

۴- که Dehydration اصلاح لاکن د وینې فشار ټیټ وي نو dopamine infusion د وینې د فشار او renal perfusion د اصلاح په موخه ورکو ل کېږي.

۵- که داسې یو محلول چې Bicarbonate + normal saline موجود وي نو فزیولوژیکي ارزښت یې ښه ده (1/2 normal saline + 50%Glucose + 40mEq/L of IM NaHCO3). خو د k ورکړه څو چې Renal failure رد شوی نه وي استطباب نه لري د مایعاتو د ورکړې په مهال باید د Vital sign (BP، دسرواصغا، Urine Output, او Serum chemistries) څارنه ضروري وشي، ترڅود Over hydration څخه مخنیوې وشي.

دویم: په هغه ناروغانوکې چې په **Acute intrinsic renal failure** اخته وي په **Symptomatic/supportive** ډول تداوي کېږي.

www.ketabton.com

د مایعاتو مجموعي اندازه باید د Insensible water loss + urine output څخه ډیر نه شي د مایعاتو ورکړه هر ۶-۱۲ ساعته وروسته عیار شي.

دریم: هغه **R.F** چې د مایعاتو د **Over load (Pulmonary edema)** سره ملګرې وي.

۱: مایعات قطعه شي Furosemide 2mg/kg/dose د ورید له لارې ورکول کیږي ماشوم هر دوه درې ساعته وروسته ارزیابي کیږي فیوروزماید بیا تکرارولی شو.

۲: که چیرې د دوه دوزو سره Diuresis پیدانشو نو په واحد مقدار سره 0,5- 1g/kg د ورید له لارې په نیم ساعت کې Mannitol ورکوو.

۳: په هغه صورت کې چې Hypertension نه وي نو د پښتورګو د قشري برخې د اروا د زیاتوالي په منظور Dopamine د5microgram/kg/min ورکوو.

۴: که د پورته اهتماماتو سره تداوي حاصل شوه نو Peritoneal dialysis توصیه کیږي.

د اختلاطاتو اهتمامات

۱: Hyper kalmia

Hyper kalemia هغه حالت ته ویل کیږي چې د وینې د سیروم سویه د 6m Eq/L څخه پورته شي چې دا یوژوند تحدیدونکې حالت ده Hyper kalmia د Metabolic Acidosis (د هایدروجن ایون د پوتاشیم د تبادلې لپاره حجراتو ته داخلیږي او k د حجراتو څخه وباسي) او د ترضیض او یا انتان له کبله د تخریب شوو حجراتو دازاد شوي پوتاشیم څخه مینځ ته راځي.

د پښتورګو په حاده عدم کفایه کې ټول هغه مایعات ،درمل او غذایي مواد چې پوتاشیم لري باید ورنکړه شي.

د Hyper kalmia دتشخیص لپاره ECG (Lead 2) اخیستل کیږي تر څو د Hyper kalemia لمړنې نښې لکه د T.waves لوړوالی، د ST segment ښکته والې،د PR مسافې اوږدوالې، د QRS Complex پراخوالې د p موجې له مینځه تګ ، Arrhythmia او یا Hearth block ښکاره شي. کله چې د وینې د K سویه د 7 µq/l څخه پورته شي باید تداوي شي درملنه د بدن د مجموعي پوتاشیم په کموالي باندې اثر نه لري.

۱: ناروغانو ته 0,5- 1,0ml/kg رقیق شوې لس فیصده Calcium gluconate په قراره د ورید له لارې په لسو دقیقو کې په داسې حال چې د ماشوم زړه تر څارنې (Cardiac monitoring) لاندې وي ورکول کیږي ددې درمل تیز ورکول د Bradycordia اوCardiac arrest لامل ګرځي که چیرې د ماشوم د زړه ضربان په دقیقه کې د ۲۰ څخه کم شي نو د کلسیم انفیوژن تر هغه

www.ketabton.com

وخته چې د زړه ضربان نورمال حالت ته راو نه ګرځي درول کېږي کلسیم زړه د پوتاشیم د سمي تاثیراتو څخه ساتي (د پوتاشیم سویه باید د نورمال حالت څخه ښکته شي).

۲: سودیم باي کاربونات 1-2mEq/kg لمړی د نارمل سالین سره رقیق او بیا د ورید له لارې ورکول کېږي سودیم باي کاربونات باید کلسیم درلودونکي محلول سره یوځای نشي سودیم پوتاشیم د حجرې داخل ته (Shift) تنباسي .

۳: ګلوګوز ۲۵ فیصده محلول 2 ml/kg د سنجول شوي ګلوکوز هر پنځه ګرامو سره د Regular Insulin یو یونټ د ورید له لارې په یو ساعت کې ورکول کېږي کلوګوز او Insulin پوتاشیم د خارج الحجروي چمبر څخه داخل الحجروي Compartment ته د داخلیدو امکانات برابروي.

۴: د پوتاشیم د ذخیرو د تخلې په برخه کې بله عملیه د Kayexalate د استعمال څخه ده چې د خولې او مقعد له لارې استعمالیداي شي ددې درمل اندازه یو ګرام په هر کېلو ګرام وزن دبدن سنجول کېږي او Sorbitol سره مخلوط او بیا استعمالیږي دا درمل د پوتاشیم د 5,5mEq/L او یا د دي څخه د لوړې سویې لپاره استعمالیږي دا درمل سودیم د پوتاشیم لپاره تبادله کوي .

۵: همدارنګه د β- Adrenergic receptor ضد درمل لکه د مثال په ډول Salbutamol د Nebulization په ډول استعمالیږي چې د پوتاشیم په ښکته کېدو کې رول لري .

د پورته ټولو اهتماماتو د عمل موده فقط د محدودو کمو ساعتونو لپاره کار کوي ولې Dialysis د پوتاشیم د وتلو یو ه پیژندل شوې تداوي ده .

Acidosis: متوسطه اندازه Acidosis په ARF کې ډیر معمول ده چې د بدن د Catabolism او د پښتورګو د اطراح د عدم کفایې له کبله (د هایدروجن ایون او Ammonia) منځ ته راځي Sever acidosis (چې شریاني PH د ۱۵، ۷ څخه ښکته او د سیروم بای کار بونایت د 8mEq/L څخه کم شي) د سودیم بای کاربو نایت په واسطه تداوي کېږ ي. د Acidosis د قسمي اصلاح لپاره (شریاني PH په ۲۰، ۷ او د سیروم بای کاربــونات 12 mEq/L) لاندې فورمول استعمالولې شو.

mEq/L NaHCO3 required = 0. 3 weigh (kg) (12-Serum bicarbonate mEq/L).

د Acidosis د اصلاح پاتې برخه د خولې له لارې $NAHCO_3$ سره اصلاح کېږي .

د ورید له لارې $NaHCO_3$ ورکول په ډیر احطیاط سره وشي تر څو چې د مایعاتو د Hyper tension ,Hyper natremia, Over load او Tetany (د کلسیم د کمبود له کبله مینځ ته راځي) کوم چې د Acidosis د بېړنې اصلاح په نتیجه کې منځ ته راځي مخه ونیول شي .

www.ketabton.com

Hypocalcaemia: په ناروغانو کې Hypocalcaemia او Hyperphosphatemia د Tetani او Convulsion په ډول ښکاره کېږي 0,5-1ml/kg کلسيم ګلوکونات لمړی رقيق او بيا د 10-5 قيقو په موده کې د وريد له لارې په قراره ورکول کېږي. د تداوۍ په ابتدا کې لمړی د وينې د سيروم د Phosphorus ښکته کولو کوشش په کار ده پدې برخه کې فاسفت تړونکې (Phosphate binder) مواد لکه کلسيم کاربونات د غذا سره يو ځای کېږي ماشوم ته ورکول کېږي چې د Phosphorous جذب له کولمو څخه کم او اطراح يې زياته شي او نور Phosphorus لرونکې غذاګانې بايد محدودې شي.

Hyponatremia: معمولاً د مايعاتو د زيادت (Over load) او Hypotonic مايعاتو تر توصيه کېدو پورې اړه لري نو پدې اساس د مايعاتو ورکول بايد کم شي. هغه Hyponatremia چې د 120mEq/L څخه کم وي د 125mEq/L ته د رسولو په منظور د Hypertonic sodium chloride په واسطه تداوي کېږي.

mEq/L of potassium required = 0,6 weight(kg). (125- Serum sodium mEq/L)

که چېرې Hypertension او CHF د مايعاتو تر زياتو اخيستلو پورې اړه ولري (Extreme over loud) نو پدې حالاتو کې د Hyper tonic سوديم توصيه کول مضاد استطباب دي او په د غسې حالاتو کې Hyponatremia په Dialysis سره تداوي کېږي

Hypertension: Hyper tensionپه ARF کې يو معمول اختلاط ده چې د پښتورګو د لمړنيو ناروغيو او يا د مايعاتو تر over loadاو يا دوارو پورې اړه لري. Hyper tension د درملنې لپاره nifedipineاو يا Diazoxide استعماليږي او په شديدو حالاتو کې د Sodium nitroprasside انفيوژن څخه کار اخيستل کېږي او په مزمن hyper tensionکې بيا Propranolol يا Captopril څخه استفاده کېږي.

Seizures: دا يونادر اختلاط ده چې د پښتورګو تر لمړنيو ناروغيو Hyponatremia uremia, hypo calcemiaاو Hypertension پورې اړه لري. په ډيرو پېښو کې داختلاج انتخابي او بهتره تداوي د Diazepam څخه ده.

انتانات: د ARF ما شومان د مثانې د catheterization او Dialysis له کبله انتاناتو ته ډير مساعد دي. وسيع الساحه انتي بيوتيک بايد استعمال اود Nephrotoxic درملو څخه ډډه وشي.

www.ketabton.com

Anemia: معمول اختلاطات دی چې د مایعاتو د حجم زیاتوالي پورې اړه لري لاکن دغه انیما کمه او تداوي ته ضرورت نلري. که چېرې د وینې HB د 7 g /dl څخه کم شي نو لس سي سي په هر کېلو ګرام وزن د بدن Packed RBC په ۴-۶ ساعتونو کې په قراره ورکول کېږي. وینه باید تازه وي تر څو چې د پوتاشیم د ورکولو مقدار کم شي.

معدي معايې خونريزي: دا د Anta acid , calcium carbonate او یا داخـــــل وریـــــدي (5-10 mg/kg/12hourly) Cimetidine سره تداوي کېږي.

Dialysis: که چېرې د ناروغانو Oliguria دوامداره شي د بهترې محتاطانه محافظه کارې تداوې سره کلینیکي او یا میتابولیکي وخامت منځ ته راشي نو پدې صورتونو کې بیا Peritoneal dialysis او یا کله کله Hemodialysis ته ضرورت پیداکېږي.

د **Dialysis** استطبابات په لاندې ډول دي

۱: Hyper kalemia چې د تداوي سره ځواب ونه وایي.

۲: Acidosis چې د تداوي سره ځواب ونه وایي.

۳: د مایعاتو Over load چې د مایعاتو دکمولو(Restriction) او دیوروتیک درملوسره ځواب ونه وایي .

۴ : د Uremia اعراض اوعلایم.

۵ : Hypertension او CHF چې د تداوي سره ځواب ونه وایي .Peritoneal dialysis په عمومي ډول سره ښه او محفوظه تداوي ده.

د ماشوم د شفا مرحله **(Recovery phase)**:ARF هغه وخت د شفا مرحلې ته داخلیږي چې په ناروغ کې چټک دادرار out put منځ ته راشي (Diuretic مرحله یا د پښتورګو د حادې عدم کفایې د شفا مرحله)، په ماشوم کې داسې Diuresis منځ ته راشي چې د ابتدایې Oliguric مرحلې جمعه شوې اوبه د پښتورګو څخه اطراح کړي او ممکن پدې مرحله کې د الکترولیتونو او مایعاتو نا انډولتوب (Imbalance) واقع شي.

د ناروغۍ انزار

د ناروغۍ انزار د ناروغۍ تر عامل پورې اړه لري پهAcute tubular necrosis کې د Anuria یا Oliguria موده معمولا د 7-10 ورځو پورې دوام کوي ، که Oliguria د درې اونیو څخه زیاته دوام وکړي نو د ATN تشخیص ایښودل یو ناشونې خبره (Unlikely) خبره ده، د ناروغۍ انزار په Hemolytic uremic syndrome, acute tubular necrosis او نور هغه لاملونه چې د Pre

www.ketabton.com

renal failure لامل ګرځي ډیر ښه ده او نوي فیصده ۹۰٪ بشپړ ښه والی منځ ته راځي، په هغه حالاتو کې چې چابک پرمخ تلونکې glumerulonephritics ،دواړه طرفه د پښتورګو د وریدو Thrombosis او یا دواړه خواوې د پښتورګو د قشري برخې Necrosis موجود وي نو انزار یې خراب او د لس فیصدو څخه کم ناروغان شفایاب کېږي چې دا ناروغان اکثرا Chronic dialysis او یا حتی Renal transplantation ته ضرورت پیدا کوي.

Chronic Renal Failure

د پښتورګو مزمنه عدم کفایه په دایمي او غیر رجعي ډول د پښتورګو د وظایفو د تشوش (دګلومیرولونو د فلتریشن اندازه (GFR) چې په پرلپسې توګه کم تر کمه د درې میاشتو لپاره د نورمالې اندازې د 25% څخه راښکته شوې وي) څخه عبارت ده او د پښتورګو د ناروغیو د End Stage (هغه حالت ده چېGFR دنورمالې اندازې د10% څخه راښکته شي چې په دې حالت کې dialysisاو یا transplantation ته ضرورت پېښېږي) په سیرکې منځته راځي د پښتورګو په مزمنه عدم کفایه کې Nephrons د 50% څخه زیات متضرریږي .
پېښې: په هر یو میلون ماشومانو کې ۳-۶ پېښې راپور ورکړ شوی ده.

Etiology: د پښتورګي د مزمنې عدم کفایې (CRF) لاملونه په دوه برخو ویشل شوي دي. د پنځه کلنې څخه ښکته عمرکې ولادي انومالي Malformation (Renal hypoplasia Dysplasia, Polycystic kidney) شامل دي، د پنځه کلنې څخه پورته عمرکې د ګلومیرولونو کسبي ناروغۍ لکه HUS Glomerulonephritis, chronic Pyelonephritis , Henoch-Scholein-purpura, Amyloidosis، Analgesic nephropathy, SLE, Diabetes mellitusاو د پښتورګو د بولي لارو Obstruction شامل دي.

پتوفزیالوژي: تر هغه وخته چې G.F.R اندازه د 15-20 ml/ 1,73m2/min څخه ښکته نه شي پښتورګي د نفرونو ضیاع معاوضه کولی شي، کلینیکي او بیوشیمیکې ستونزې هغه وخت منځ ته راځي کله چې د G.F.R اندازه د 15-20 ml/ 1,73m2/min څخه ښکته شي .په CRF کې د poly urea (Nephrons loss, solute diuresis , Increased medullary blood flow) څخه منځته راځي د ادرار کثافت او رقاقت تر پلازما پورې تړلې ده .دCRF د تاسس څخه رومبی چې د پښتورګي وظایف مخ په خرابېدو شي معاوضوي میکانیزمونه تر یوې اندازې پورې د پښتورګي وظایف نورمال ساتي کله چې معاوضوي میکانیزمونه ناکام شي او (GFR) د نورمالې اندازې څخه 20% راښکته شي نو توکسیک مواد لکه Urea، Creatinin, Uric

www.ketabton.com

Phenolicو acid, Succinic acid, Methyl guanidine مرکبات زیاتیږي په نتیجه کې Uremia مینځته راځي او Uremia په مختلفو غړو باندې بده اغیزه کوي چې کلینیکي، بیوشیمکي اومیتابولیک تشوشات یې په لاندې ډول تشریح کېږي .

تظاهرات	میکانیـزم
دنایتروجني محصولا تو ذخیره کول لکه Azotemia	چې د نایتروجیني موادو د بقایاوو تر تجمع او G.F.R کموالي پورې اړه لري.
metabolic acidosis	دادرار له لارې د بای کاربوناتو زیاته اطراح ،داسیدو زیاته اطراح او د امونیا تراطراح پورې اړه لري.
دسودیم احتباس	Anuria، C.H.F، دزیاتي مالګي اخیستل.
دسودیم ضیاع	دتیوبولونو د تخریب osmotic diuresis سره منځ ته راځي خو د Diuresis سره معاوضه کېږي.
Hyper kalmia	نادرا واقع کېږي (په استثنا د Oliguric مرحلې) خو پـه زیاتـوالي کـــې Decreased GFR, excessive Potassium intake او Hypo aldosteronism رول لري.
دپښتورګو Osteodystrophy	
دنشونماتاخر	دپروټین اوکالوري کموالی، دپښتورګو Osteo-dystropy، Anemia او acidosis
Anemia	د Erythropoietin دتولید کموالی ، خون ریزي ، د Erythropoiesis نهي کېـــدل ,low grade hemolysis, decreased erythrocyte survival , داوسپني او فولیک اسید ناکافي اخستنه.
Bleeding tendency	Defective platelets and thrombocytopenia
انتانات	Defective granulocyte function and impaired cellular immune function
دمعدې اوامعاء قرحات	دمعدې اسیدودزیاتوالي له امله
Hypertension	Granulocyte دover loud,داوبواومالګود, excessive renin production په وظایفوکې تشوش ،دحجروي معافیت په وظایفوکې تشوش له امله .
Hyper triglyceridemia	دپلازماد Lipo protein کموالی ،د lipase دفعالیت کموالی
Pericarditis او Cardiomyopathy	نامعلوم فکتورنه (Unknown)

www.ketabton.com

Clinical Feature: د پښتورګي د مزمنې عدم کفایې ناروغان په اوله کې بې عرضه وي وروسته په تدریجي ډول ناروغانو کې سردردي ،کسالت ،بې اشتهایي زړه بدي ،زیاتې تشې میتیازې کول ،د مخ پړسوب، د هډوکو او بندونو دردونه د نشونما تاء خیر،د پوستکي خارښت او وچوالی ،عضلاتي دردونه،Prosthesis، د حسي عصابوو ظیفوي خرابوالی ،د حسي یا حرکي اعصابو تشوش منځ ته راځي .

کله چې د پښتورګي مزمنه عدم کفایه پرمختګ وکړي نواعراض او علایم یې هم پرمختګ کوي او شدید کېږي او ناروغانو کې کانګې او وینه لرونکې نس ناسته ،اختلاج ،دماغي خړپړتیا ، پړسوب، هایپرتنشن، Acidosis، کم خوني،د زړه عدم کفایه،د هډوکو حساسیت اود خولې څخه د یوریمیا بوی چې دماهي د بوی په شان وي ،مخ یې Dusky او د وترونو د Jerks نه موجود یت منځ ته راځي، د Chronic Renal failure ناروغان عموماً لنډ قامت لري د نوکانو رنګ یې نصواري او د نشو نماتاخر او د Rickets علایم پکې موجود وي او محیطي حسیت یې له لاسه ورکړی وي.

انځور : **Polycystic kidney** او نارمل بډوډی

لابراتواري کتني او تشخیص: د سیروم BUN او Creatinin زیاتوالې، Serum electrolytes Hyperkalemia, hyponatremia, hypernatremia، په Serum کې hypophosphatemia ، Hypocalcaemia, Anemia او Metabolic acidosis

د Urine په لابراتواري معاینه کې isothenurea موجودیت د پښتورګو د ګلومیرولونو د تیوبونو په افت دلالت کوي، په دې حالت کې پښتورګي د تشومتیازو د غلیظ کېدو او رقیق کېدو قابلیت نلري که د CRF ناروغانو تشې متیازې رسوب وکړي او Broad waxy cast ولیدل شي د نفرونو په Hyper trophy او Dilatation دلالت کوي.

www.ketabton.com

د Ultra sound په معاينې سره د CRF ناروغانو پښتورګي دوه طرفه وړوکي متجانس او د 10cm څخه کم وي ، درادیولوژي په ذریعه Renal Osteo dystrophy تشخيص کولای شو او Renal scan (DMSA&DTPA) په دې معاينې سره د کليو تندبات او وظيفه معلوميږي.

Management : د درملنې بنسټيز مقصدونه

ډياليسيس، د کليو د پاتې وظيفو محافظه کول او پرېښودل او د اختلاطاتو درملنه

۱ :غذايي اهتمامات

د ناکافي تغذيه اخستنې له کبله ۵۰٪ د پښتورګو وظيفې ښکته کېږي چې د ودې د عدم کفايې لوی لامل ده.

د پښتورګو په مزمنو ناروغيو کې ماشوم ته بايد د عمر د اندازې سره سم د معياري غذايي رژيم سل فيصده کالوري (100% Recommended dietary RDA Allowance) تهيه شي .

په شديده Uremia کې پروټين بايد کم شي په بيولوجيکي لحاظ سره عالي پروټين لکه ماهي، چرګ او هګۍ د ورځې د ½ څخه 0,75 ګرامو پورې په هر کيلوګرام وزن د بدن ورکول کېږي او يا د بدن د عمومي ضرورت کالوري پنځه فيصده ورکړه شي د ودې په حال ماشوم (Growing children) کې د ودې د تاخر د مخنيوی په خاطر 1.0- 1.5g/kg/day پروټين توصيه کېږي.

د ماشوم د کالوري ضرورت 75% د کاربو هايدريتو او 20% د شحمو په واسطه پوره کېږي.

د ماشوم په واسطه د شدو اخيستنه که د Phosphate ز ياتوالی موجود وي بايد کمه شي .

د ويټامينونو د فقدان د مخنيوې لپاره په اوبو کې منحل ويټامينونه ماشوم ته توصيه کېږي.

۲ :د مايعاتو موازنه -د پښتورګو په مزمنه عدم کفايه کې د مايعاتو محدوديت (Restriction) ضروري ده پدې خاطر چې پختورګي د مايعاتو د Concentration توان له لاسه ورکوي حتی د Oliguria او يا CHF په موجوديت کې هم ضرورت نشته.

له چې د مايعاتو ورکړه محدوده شي نو بايد د و جود د ضرورت وړ مايعات د غير مـــحسوس شوو ضايعــاتو [insensible losses (400 ml/m2/day)] جمع د ادرار ،کانګو او موادو غايطوو د تقريبي اندازې سره معاوضه شي.

www.ketabton.com

۳ : د سوديم موازنه

په عمومي ډول د پښتورګو مزمنو ناروغو ماشومانو ته د غذا سره مالګه نه يو ځای کېږي ډير ماشومان د پښتورګو د عدم کفايې سره د سوديم موازنه د غذايي رژيم څخه د مشتق شوي Na په واسطه نورماله ساتي.

که د ماشوم د وينې فشار لوړوي Edema او يا CHF ولري نو پدې صورتونو کې د Na شديد کمبود ته ضرورت ده.

په هغه ناروغانو کې چې وده يې ضعيفه او د عضلاتو دردونه ولري نو د سوديم څخه غني رژيم ته ضرورت ده خصوصا هغه ناروغانو ته چې د پښتورګو عدم کفايه يې د اناتوميکې ابنارمليتو له کبله منځ ته راغلي وي کوم چې د Na ضياع د ادرار له لارې صورت نيسي.

۴ : د پوتاشيم موازنه

د پښتورګو په مزمنو عدم کفايو کې په عمومي ډول سره پوتاشيم څه خاص پرابلم نه ده يواځې په هغه صورت کې چې Hyper kalemia موجوده وي نو بيا ژوند تحديدونکې حالت منځ ته راوړي شي.

د لوړ پوتاشيم درلودونکي غذايي رژيم څخه لکه Banana, Citrus juices اونورو څخه ناروغ بايد وساتل شي.

Hyperkalemia د خولې له لارې alkalizing موادو او Kayexalate (کوم چې د k سره رابطه جوړوي او د کولمو له لارې خارجيږي) په واسطه تداوي کولی شو اندازه يې د 1g/kg/dose څخه عبارت ده.

۵ : **Acidosis**

اسيدوسيس د CRF په ټولو پيښو کې واقع کېږي لاکن تداوي هغه وخت اجرا کېږي کله چې د وينې د سيروم د بای کاربو نات سويه د 20mEq/L څخه کمه شي.

د خولې له لارې د سوديم بای کاربونات (Soda mint) تابليت هر شپږ ۶ ساعته وروسته ۲-۱ تابليت خوړل کېږي.

۶ : **Anemia** په بنستيز ډول د Erythropoietin د جوړيدو د نيمګړتياوو له کبله په ماشومانو کې Normocytic, normochromic کمخوني موجوده وي او د اوسپنې فقدان هم ليدل کېدای شي ، په شديدو پيښو کې په ډيره قراره د وينې ورکولو ته (Packed cells) ضرورت پيښېږي.

www.ketabton.com

اوس وختونو کې د Anemia درملنه د Recombinant Erythropoietin پیداکېدو سره ډېره موثره ده.

۷: Hyper tension

د وینې فشار په قراره سره کنترولیږي که د فشار جګوالي شدید وي نو Nifedipine 0,25-0,25mg/kg د ژبې لاندې ورکول کیږي او یا -1 Diazoxide (Hyper state) 3mg/kg/I.V ورکول کیږي.

د وینې د فشار معموله درملنه د مالګې پرهیز مدرر درمل او beta Blocker څخه عبارت ده خو Captopril ممکن Hyperkalemia منځ ته راوړي.

که چېرې شدید Hyper tension د دوران د Over load سره موجود وي نو د پورته درملنې سره ناروغانو ته ۴-۲ ملي ګرام پورې فیوروسمید ورکول کیږي.

۸: د تجویز شوو درملو اندازه

د درملو د اطراح لویه لار بولي لاره ده نو پدې اساس د پښتورګو په مزمنه عدم کفایه کې د تجویز شوو درملوو اندازه باید کم شي.

۹: Renal osteo dystrophy

د امکان تر حده پورې د calcium او phosphate سویه نژدې نورماله وساتل شي د کم فاسفیت درلودونکو شدو او د خولې له لارې د کلیسم په ورکولو سره Hyperphosphetemia باید کنترول شي. که چېرې د وینې د سیروم د کلسیم سویه د وینې د Phosphorus د سویې د اصلاح سره سره بیا هم ښکته وي نو بیا د ۵۰۰ نه تر ۱۰۰۰ملي ګرامو پورې کلسیم د خولې له لارې ورکول کیږي .د hypocalcaemia د خطر د مخنیوې لپاره ماشومانوته alfacalcidol (1α Leo) 0,05-0,10µg/kg/day ورکول کیږي او هر سهار په منظم ډول د کلسیم سویه کتل کیږي او په تدریج سره یې اندازه زیاتیږي ترڅو چې د وینې د کلسیم اوAlkaline Phosphatase سویه نورمال حد ته ورسیږي او د اکسرې له مخې د Rickets جوړوالي معلوم شي بیا بېرته د درملو اندازه د درملو د شروع ډوز ته راکم کړئ.

Alfa calcidol drops(2 µg/ml (0.1µg/drops)

Alfa_ calcidol capsule 0.25µg and 1.0 M

۱۰: Infection

د ناروغانو انتان باید د انتي بیتیکو په واسطه کنترول شي خصوصا U.T.I چې پدې ناروغانو کې ډیر معمول ده.

www.ketabton.com

۱۱ : د ودې تاخر

په کافي مقدار سره غذايي رژیم ناروغانو ته ورکول کېږي او ددې په خوا کې د Acidosis او کمخونې اصلاح ضروري ده. پدې , electrolyte abnormalities ,Osteo dystrophy ناروغانو کې د Recombinant human growth هورمون تداوي سره د ماشومانو په وده کې زیاتوالې را تللي شي.

د پښتورګو ناروغیو د وروستۍ مرحلې درملنه:

که چېرې د پښتورګو د وظیفو د ثبات حالت ته راګرځول ممکن نه وه او د سیروم Creatinine د 10 mg/dl څخه لوړ وه نو پدې وختونو کې Renal transplantation ته ضرورت ده.

د پښتورګو د اطراح وظیفې د Peritoneal dialysis په واسطه په قسمي ډول معاوضه کولي شو او دا د ناروغ د ساتني وسیله ده تر څو چې ماشوم ته مناسب Renal transplantation برابر شي د پښتورګو د وظیفو داعادې معمول لاره دوامداره او ګرځنده Ambulatory peritoneal dialysis ده او د پښتورګو د وظیفــو د اعادې بله طریقه د Hemodialysis څخه عبارت ده.

د پښتورګو عوض کول (Renal transplantation)

د تداوي بهترینه لاره په ماشومانو کې د پښتورګو عوض کول دي حتی په هغه ماشومانو کې چې د یو کاله څخه هم کم عمر ولري.

Factors aggravating the pre- existing renal failure

۱-Uncontrolled hypertension.

۲ -Congestive heart Failure.

۳-Hypovalumia due to any causes.

۴- UT I

۵-Hypokalemia or hypercalcemia.

۶-Nephrotoxic drugs.

۷-Obstruction by Renal Calculus.

Anaphylactoid purpura
(Henoch schonlein purpura)

تعریف: ناروغۍ په جلدي purpuric Rash ،مهاجرتي polyarthritis یا Polyarthralgia او د ګېډې په کولیکي دردونو او Nephritis متصفه ده.

Epidemiology

د ماشومانو یومتکرر Vasculitis ده عموما نارینه جنس په افت اخته کېږي د ناروغۍ Frequency د ماشوم په لمړۍ لسیزه کې واقع کېږي چې په متوسط ډول ناروغۍ د ماشوم

www.ketabton.com

په ۵-۴ کلونو کې تظاهر کوي او د پښتورګو د اخته کېدو متوسطه عمر ۱۰-۶ کلونو پورې ده د موسم له لحاظه د پیښو لوړه پیک په مني او پسرلي کې ده .

HSP په عمومي ډول د سیستمیکو او عیو یوه سلیم التهاب ده چې د بدن وړې اوعي اخته کوي او د بدن څو اورګانه (Multi organ) تر حملې لاندې راوړي چې په کو ناتیو او سفلي ا طرافو کې Purpura تظاهر کوي او د هظمي سیستم ،بندونو او پښتورګو اعراض هم ورسره ملګرې کېږي.

په ناروغۍ کې وړې اوعې (Venules, arterioles, capillaries) التهابي کېږي په پوستکي ،کولمو او د پښتورګو په Glomerulus کې د IgA dominant Immune زیرمه کېدل (Deposit) منځ ته راځي.

Pathogenesis

HSP یو Immune complex mediated ناروغۍ ده چې په امعاوو، پوستکي او glomerulus کې د Polymeric IgA1 در لودونکې Immune complex باندې متصفه ده IgA یو predominant Immune globulin ده چې د بکتریايي او ویروسي افتونو په مقابل کې افراز او دفاعي رول اجرا کوي.

HSP او IgA د تنفسي سیستم د انتاناتو سره لمسول کېږي له دې کبله ددې ناروغۍ په پیښو کې د تنفسي سیستم د انتاناتو تاریخچه موجوده وي اما د Group A beta hemolytic streptococcus رول پکې واضح نه ده خو نور مختلف انتانات او غذايي الرجیک موادپکې ککړ معلومېږي د پښتورګو په Mesangium کې د IgA زیرمه کېدل (Deposition) یو بنیادي پرابلم ده چې منځ ته راځي او په دې زیرمه کېدو کې مختلفې نظریې دي چې په لاندې ډول ذکر کېږي.

۱: په Glomeruli کې د یوخاص Age سره د مخامخ کېدو معافیتي ځواب له کبله Immune IgA زیرمه کېدل منځ ته راځي.

۲: د دوراني IgA تړاو (Affinity) د مختلفو مالیکولونوسره لکه د پښتورګو Glycoprotein سره د یوځای کېدو له امله پښتورګي تر نفوذ لاندې نیسي.

۳: د IgA د غیر نورمال glycosylation له کبله د لویو مالیکولونو په خپله جمعه کېدل او جوړېدل منځ ته راځي کوم چې د Hepatic receptors سره صفا کېږي او بیا د پښتورګو په Mesangium کې ذخیره کېږي .

www.ketabton.com

دغه پورته غیر نورمال جمعه کېدل د ابنارمل IgA د نیمګړې CATABOLISM سره د IgA د مقاومو ذخیره کېدو لامل ګرځي.

په Mesangial حجراتو باندې د IgA او FC α Receptor د interaction له کبله د Mediator synthesis , cellular activation او د مختلفو Cytokines (TGF- , TNF α , IL- 1, IL – 6) , beta وازو اکتیف فکتورونو (Nitrous oxid, leukotrines, thromboxane, pG او PAF) د افراز لامل ګرځي چې په نتیجه کې د Glomerulus نیمګړتیا منځ ته راوړي او دا بیا د T- Suppressor او B – Cells حجراتو د غیر نورمال فعالیت له کبله چې د نورې IgA د زیاتیدو لامل ګرځي نور هم خرابېږي. ډیرو راپورونو H L A Class II gene poly morphism ددې ناروغۍ لپاره یو د خطر فکتور ګڼلی ده .

دناروغۍ کلینیکي منظره :

د نارو غیو په ۳/۲ پیښو کې Measles , Varicella, Toxoplasma, mycoplasma, Yersinia streptococcus, HIV, Rubella انتانات د ناروغۍ لمسوونکې عوامل ګڼل شوي دي ،ناروغۍ په حاد ډول په تبه او خستګۍ سره شروع کېږي ، په ناروغۍ کې د پوستکي افت په وصفي ډول په سرو Macules سره شروع کېږي چې وروسته urticarial او بیا Purpuric کېږي او نفوذ یې د بدن لوڅو برخو لکه Limbs ,کوناټیو , شا او کله کله Genitalia ته صورت نیسي ،د همیشه لپاره Purpura د بجلکو برخې اخته کوي تحت الجلدي اذیما ممکن ولیدل شي ، په ناروغانو کې د معدي معایې اعراض لکه د ګېډې کولیکي ډوله دردونه او Hematochezia منځ ته راځي چې د امعاوو تر Intussusceptions او Perforation پورې اړه لري ،په ناروغانو کې Arthritis د متوسطه حالت څخه تر شدید حالت پورې منځ ته را تللی شي چې Ankles او knees بندونه اخته کوي او په طبعي ډول دا یو Oligoarticular ناروغۍ ده په اطفالو کې د پښتورګو اخته کېدل تر ۴۵-۳۵ فیصدو پورې رسیږي په تنهایي ډول Hematuria یا خفیفه Proteinuria د همیشه لپاره موجوده او ګذري وي په ځینو پیښنو کې Macroscopic هیماچوریا لیدل کېږي چې هغه هم ګذري لاکن د تنفسي سیستم د انتاناتو د تداوي سره ښه کېږي د Rash د شروع څخه څلور اونۍ وروسته په ۸۰٪ فیصده پیښنو کې Nephritic syndrome منځ ته راځي د پښتورګو په افت اخته اطفالو ۳/۲ پیښنو کې Nephrotic syndrome او Proteinuria موجوده وي د افت زده اطفالو په ۲۵٪ پیښنو کې Hypertension موجود وي، د پښتورګو عدم کفایه معمولا خفیفه وي لاکن ARF واقع کېدای شي، په شدیدو پیښنو کې Acute nephritic syndrome چې بیا

www.ketabton.com

Nephrotic syndrome ته پرمختګ کوي او کېدای شي وروسته د پښتورګو په عدم کفایې بدل شي.

Clinical Manifestation of HSP Page: 734-I P A

۱ - **Skin**:

palpable purpura

۲- **GIT** :

Abdominal pain
Vomiting
Hematemesis
Intussusceptions
Bowel perforation
Intestinal infarction

۳ -**Joints**: Ankle and knee oligoarticular synovitis.

۴ - **Kidney**

Nephritis.
Microscopic/ Macroscopic hematuria
Mild proteinuria
Nephrotic proteinuria
Renal failure
Hypertension
Nephrotic syndrome.

تشخیص او لابراتواري معاینات: د HSP د تشخیص لپاره باید کم تر کمه یو د لاندې څلورو څخه باید په ماشوم کې موجود وي.

۱ : د ګېډې منتشر دردونه.

۲ : په هره Biopsy کې د Predominant IgA رسوب موجود وي.

۳ : Arthritis یا Arthralgia.

۴ :د پښتورګو اخته کېدل Hematuria یا protienuria د جس وړ Purpura ګانو سره چې یو Mandatory ځانګړنه ده.

د HPS تشخیص په بنستیز ډول کلینیکي او د بدن د هغې purpura څخه ده چې هغه د Thrombocytopenia او تحثري فکتورو تر نیمګړتیاوو پورې اړه و نلري. د سیروم IgA د ۵۰-۷۰ فیصدو پورې لوړېږي د IgA- ANCA لوړه سویه لیدل کېږي.د پوستکي Biopsy یواځې په هغه صورتونو کې اجراکېږي چې پیښه مشکوکه وي په Biopsy کې Leukocytoclastic vasculitis او په دې کې د Leukocyte د هستو ماتیدل (Fragmentation) موجود وي او Capillaries, Arterioles او Venules د نیوترفیلو او Monocytes د ارتشاح په واسطه احاطه شوي او د Arterial په جدار کې Nuclear dust هم موجود وي.

په Dermal capillaries کې IgA او C_3 زیرمه کېږي د HSP لپاره د IgA زیرمه کېدل په پوستکي کې تشخیصیه اهمیت لري د پښتورګو Biopsy هیڅکله باید توصیه نشي او د HSP په ټولو پیښو کې ورته ضرورت نه پیداکېږي په استثناد Nephritis حالاتو کې چې د proteinuria نفروتیک رنج موجود وي ، Renal failure او نفروتیک سندروم موجود وي ، د

www.ketabton.com

Crescents پښتورګو Biopsy فوکل او Segmental پرولیفریشن ښي چې نکروتیک افاتو او سره ملګرې وي.

د Glomerular افاتو د شدت سره Tubulo interstitial بدلونونه موازي وي د پښتورګو په ټولو glomerulus کې د IgA ګرانیولار Mesangial زیرمې چې د HSP د Nephritis ځانګړنه ده موجودې وي.

د ناروغۍ شدت او انزار: د ناروغۍ تر Histological صنف بندي پورې اړه لري چې په لاندې جدول کې تصنیف بندي شوي ده.

Class I Minimal change
Class II Pure mesangial proliferation with out crescents.
Class III Mesangial proliferative glomerulonephritis with< 50% crescents.
a. III a focal
b. III b Diffuse
Class IV Mesangial proliferative glomerulonephritis with 50-75% crescents.
a. I Va focal
b. I Va Diffuse
Class V Mesangial proliferative glomerulonephritis >75% crescents.
a. Va Focal
b. Va Diffuse
Class VI membranoproliferative (messangiocapillary) glomerulonephritis.

د ناروغۍ درملنه د ناروغۍ درملنه عرضي ده د ناروغۍ په خفیفو پیښو کې د درد لپاره Analgesic لکه پارستامول او د ګېډې د درد لپاره Anti-spasmodic استعمالیږي دا به ضرور وي چې د ناروغ د Rash د ښکاره کېدو څخه وروسته تر ۳-۲میاشتو پورې د ناروغ ادرارد فعالو Sediments لپاره ارزيابي شي. که چېرې د ګېډې درد ډیر وي نو په کم اندازه Steroid استعمالولې شو هغه ماشومان چې Nephritic syndrome لري او د Hyper tension , Renal failure اویا د Massive proteinuria سره ملګرې نه وي نو فعالي تداوې ته ضرورت نلري صرف څارنه يې په کار ده، خو که چېرې Nephritic سندروم په ډول ظهور وکړي او Nephrotic proteinuria یا د پښتورګو عدم کفایه موجوده وي نو بیا Renal biopsy ته ضرورت ده.

که د پختورګي بیوپسي Endo capillary proliferation او Crescent وښي نو د ناروغانو درملنه د وریدي Methyl prednisolone او Cyclophosphamide سره په ډیر حملوي ډول شروع کېږي.

www.ketabton.com

د ناروغۍ انزار: د ناروغۍ انزار او out come د پښتورګو د اخته کېدو تر شدت پورې اړه لري د ناروغۍ لوی خطــر پدې کې دی چې د Nephritis HSP د ESRD(end stage renal disease) (۲٪) خواته لاړ شي او د پښتورګو په شدیدو اخته کېدو کې دغه خطر ۳۰-۲۵٪ فیصدو ته لوړېږي. د پتالوژي له نظره د اول ګروپ I او دریم ګروپ HSP III a ناروغانو انزار بهتر دی چې کېدای شي د پښتورګو وظیفې نورمال حالت ته را وګرځوي او یا بولي ابنارملیتي ته مقاومت پیداکړي او IV , IIIb او V ګروپ ناروغان مقاومه Proteinuria او Hematuria پیداکوي چې باالاخره ESRD ته پرمختګ کوي ، د کاهلانو سره د HSP نفریتیس اوټ کم مشابه ده او خطر یې د ESRD لپاره ۲۷٪ فیصده ده.

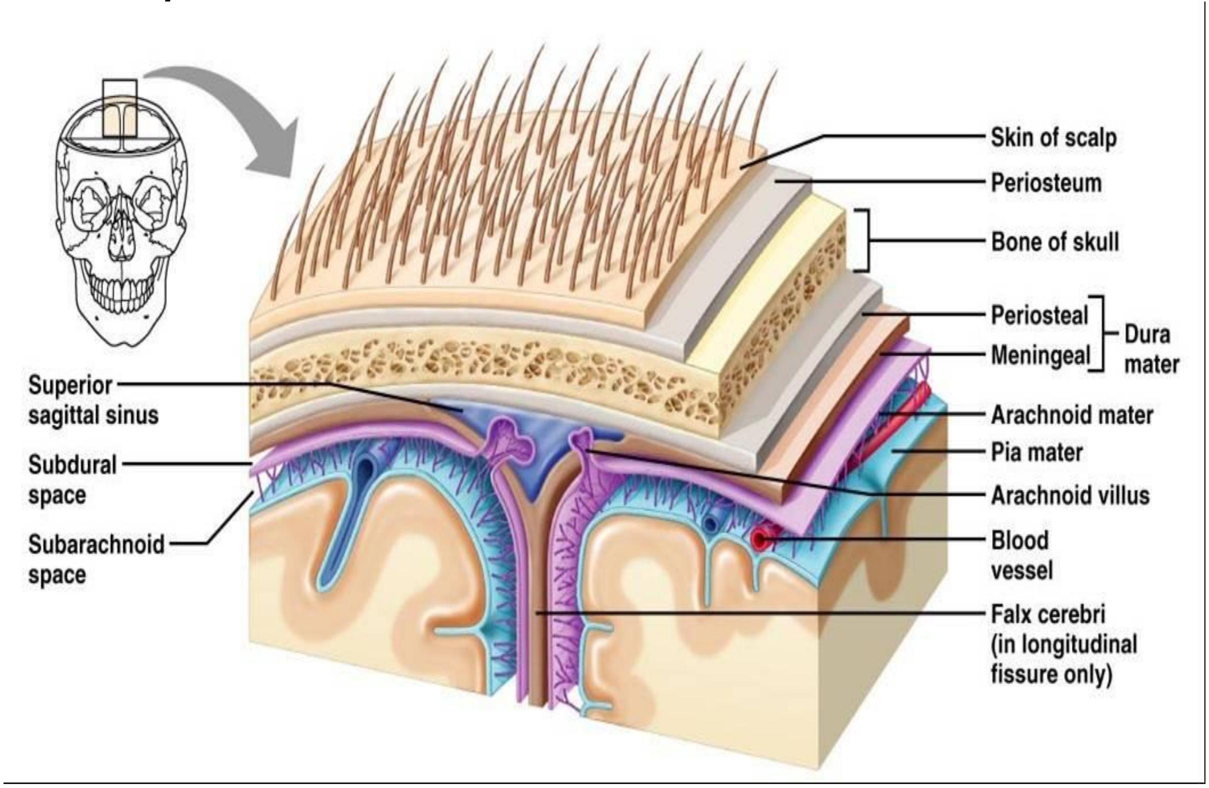
www.ketabton.com

شپږم فصل عصبي سيستم

د سحایاو (Meninges) اناتومي

مرکزي اعصاب که ماغذه دي اویا نخاع شوکي په خپل ټول امتداد کې ددرې ګونو سحایایي نریو ورقوپه واسطه پوښل شوي دي چې د هغو څخه مقصد د هغوی په مخصوصو ځایونو کې د ذکرشوو ساختمانونو ساتنه اوخوږبول دي دخارج څخه داخل ته درې ګونې پاڼې عبارت دي له:

Classification and external resources



شکل: د سحایاوو اناتومي

۱: کلکه پاڼه (**Duramater**): چې د قحف د هډوکو او شوکي قنات په داخل مخ کې قسماً التصاق لري.

۲: **Arachnoidea**:

د یوې نازکې پردې څخه عبارت دی،د کلکې پاڼې د داخلي مخ سره تماس لري او د داخلي پاڼې(piamater) څخه د یوې مسافې په واسطه جداشوي دي چې دCavum sub arachnoideum په نامه یادیږي او د دماغ شوکي مایع (CSF) پکې جریان لري.

www.ketabton.com

۳: درېمه طبقه (**piamater**): دا طبقه د piamater په نوم يادېږي چې ډېره نرۍ اوشفافه ده اود مرکزي اعصابو د عناصرو ټول مخ يې پټ کړی دی د پیامتر طبقه د اروا له نظره ډېره غني ده او له دې کبله د عصبي جهاز د مغذي طبقې په حیث پیژندل شوې دی.

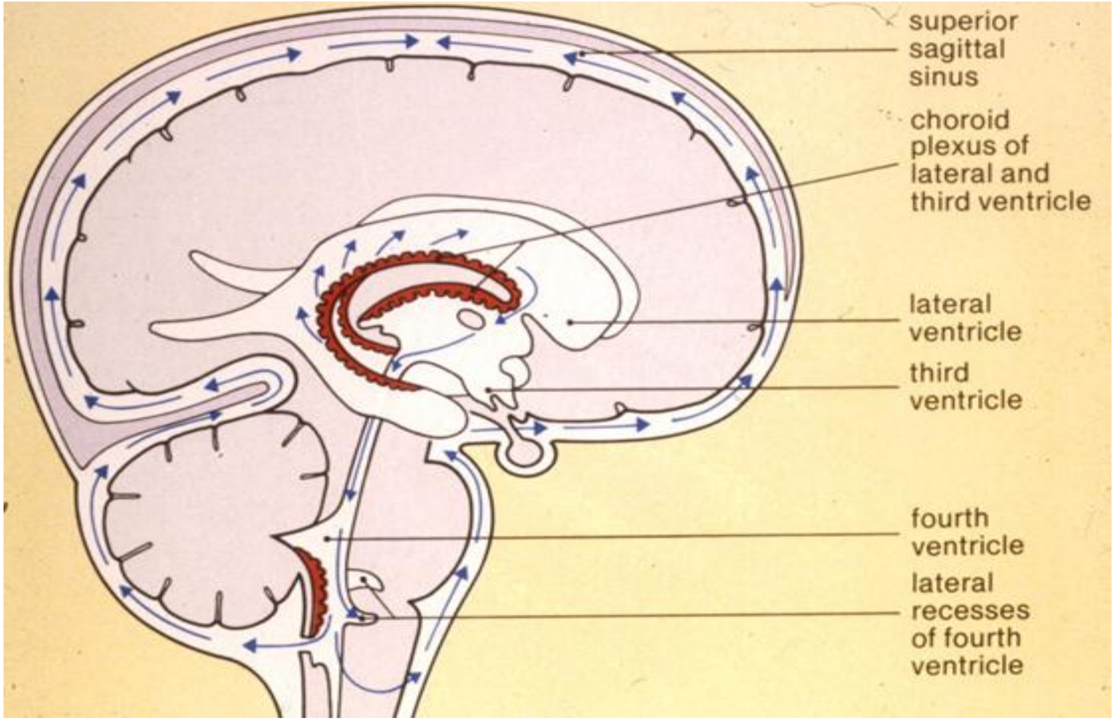
شوکي سحایا(spinal menings): د سحایاو کلکه پاڼه په شوکي قنات کې د یوې استوانوي پوښ په حیث لیدل کېږي چې د قفوي سوري څخه شروع شوي او پدې ناحیه کې د سحایاوو د کلکې پاڼې سره تمادي لري او کوز د عجزي دویمې فقرې په سویه کې ننوځي او له دې کبله شوکي کلکه پاڼه نه یوازې دا چې نخاع یې احاطه کړي ده بلکه Cauda equina یې هم پوښ کړی دي. د عجز د دویمې فقرې د حد نه وروسته د کلکې پاڼې طبقه د عصبي د عصعصي رباط په واسطه امتداد مومي چې په حقیقت کې د کلکې پاڼې یو استطاله ده او د عصعص په قاعده باندې ختمیږي د کلکې پاڼې قطر نسبت د نخاع قطر ته ډیر دی او شوکي جذرونه یې هم احاطه کړي دي د شوکي جذرونو د احاطه کولو لپاره استطالې جذري ناحیو ته لیږي د شوکي جذرونو پوښ یو دبل څخه واضح وي خو یو دبل سره نښتی وي او د بین الفقري قنات ترحد پورې شوکي جذرونه یې تعقیب کړی دي .

Cerebro spinal fluid

نومورې مایع یو متغیر نسج ده چې په عصبي بطیناتو کې د Plexus choroid څخه په فعال شکل افرازیږي مخکې له دې څخه چې د CSF په جریان خبرې وکړو نو ښه به وي چې عصبي بطنیات او د هغوی په مینځ کې چې څه لارې او اړېکې دي رڼا واچوو. څلور عصبي بطنیات شتون لري دوه جنبي (Lateral ventricle) بطنیات چې د دماغ په دوو نیمو کروکې دواړو طرفو ته په هلالي شکل چې هر یو بطین یو قدامي قرن او بل خلفي قرن لري، مقعریت یې سفلي خواته او محدبیت یې علوي طرف ته واقع ده موقعت لـري، دواړه جنبي بطینات د یو سوري له لارې چې Foramen of manro نومېږي درېیم بطین (Third ventricle) ته لاره لري درېیم بطین د Diencephalon اپاندیمي جوف ده چې د دماغ د سطحې برخه یې اشغال کړي ده دا جوف خلف او اسفل ته د Aqueduct cerebri په امتداد واقع ده او په دواړو اړخینو برخو کې د دواړو جنبي بطنیاتو سره وصل دی. درېیم بطین پنځه جدارونه لري دوه جنبي جدارونه د تلاموس سره جوړ شوي دي او ددې بطین په سقف کې Choroid plexuses واقع دي چې CSF ورڅخه په فعال شکل افرازیږي، درېیم بطین د Aqueduct of sylvius له لارې څلورم بطین سره اړېکه لري او د څلورم بطین خلفي جدارسره بیا Choroid plexuses واقع دي چې په فعال ډول CSF افرازوي

www.ketabton.com

ځلورم بطین بیا د Foramen magendie له لارې دمرکزي عصبي سیستم څخه د باندې د عمومي CSF جریان سره اړیکه لري.



انځور: د دماغ ځینې برخې او **CSF** دوران راښي.

لنډه دا چې CSF په Choroid plexus کې چې د دریم بطین په چت او د ځلورم بطین د خلفي جدار سره په دوه ځایونو کې موقعیت لري په فعال شکل افراز بیا CSF په جنبي بطیناتو ،دریم بطین او ځلورم بطین کې جریان پیداکوي چې پورته بطینات لکه څرنګه تشریح شوه یو د بل سره د Foramens له لارې ارتباط لري او په اخرکې CSF د Foramen ماګندي له لارې چې د ځلورم بطین په خلفي برخه کې واقع دی عمومي CSF یعنې د نخاع شا او خـوا او د قحف شا اوخوا ته رسیږي اوبیـا په Arachnoid villi granulation کې (چې د قحف په علوي برخه کې د Arachnoid طبقې ګل في ډوله زرغون شوي جوړښتونه دي) جذبیږي او په دې ډول د CSF جریان ختمیږي.

Rate of formation : د CSF مایع 20ml/hours اویا 500cc/day په کاهلانو کې جوړیږي خو د نومورې مایع اندازه په Meningitis کې زیاتیږي.

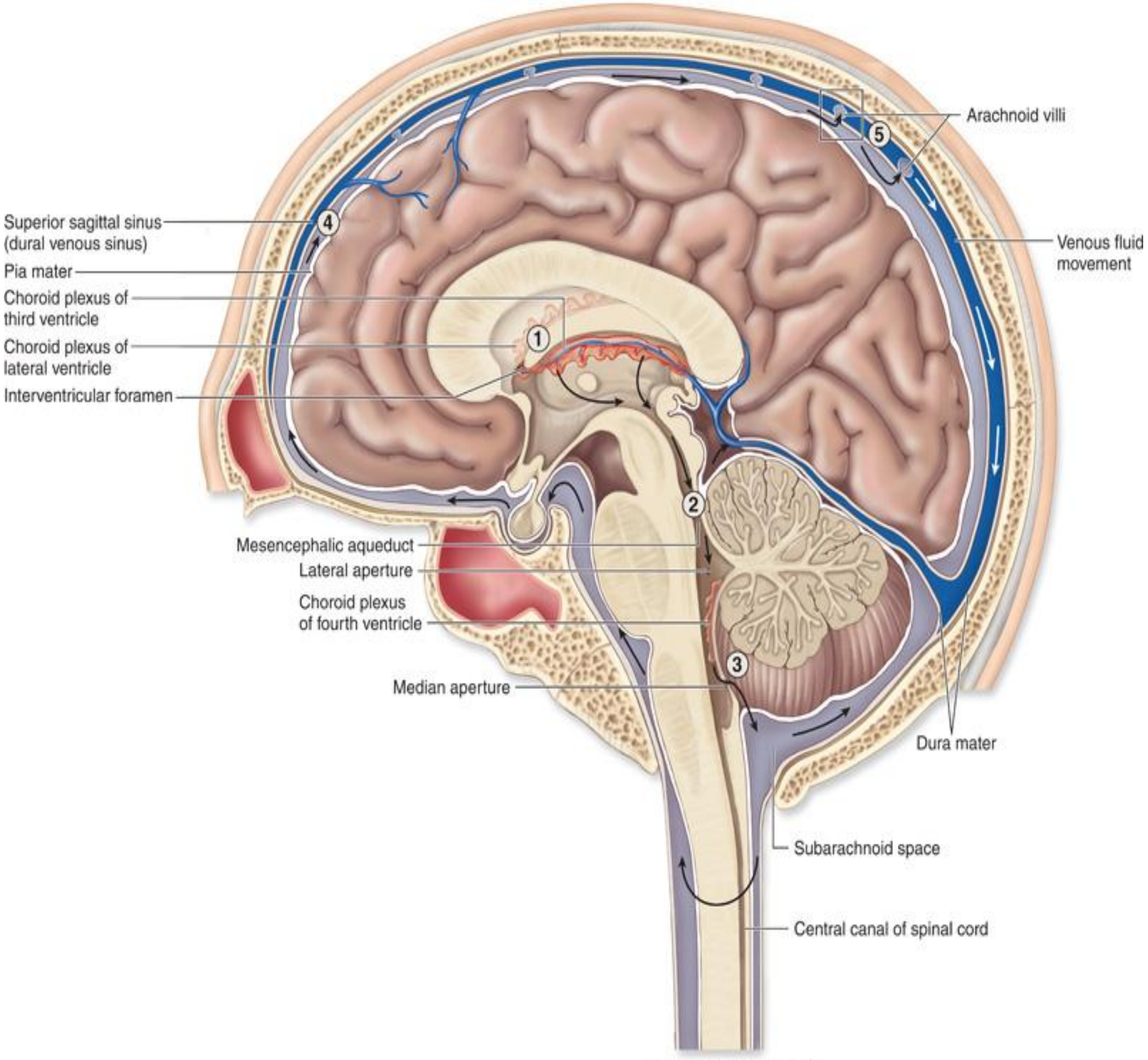
Characteristic: د CSF مایع یوه شفافه مایع ده اونه علقه کیږي، Alkali خواص لري او حجم یې په کاهلانو کې 150 cc دی فشار یې د اوبو 110-130 mm او یا 3-4 cm دی چې فشار یې په لاندې حالاتو کې جګیږي.

www.ketabton.com

د ولاړې په حالت کې.	د ټوخي په حالت کې	د پرنجي په حالت کې	د ژړا په حالت کې .

۵. په Internal jugular ورید باندې د فشار له کبله یې هم فشار جګیږي چې دې وروستې عملیې ته (Dueckenstedts sign) وايي.

Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. Permission required for reproduction or display.



(a) Midsagittal section

شکل: د دماغ ځینې برخې او د **CSF** دوران

Composition: د CSF مایع په ترکیب کې پروټین Amino acid, glucose, cholesterol, Uric Acid, Lactic Acid, Creatinin، Na, K, Ca, Mg, Cl, PO_4, SO_4 , HCO_3, Urea شامل دي.

www.ketabton.com

Meningitis

د سحایاوو التهاب د Meningitis په نوم یادېږي، دماغ او نخاع شوکي (spinal cord) په بشپړ ډول د سحایاوو د درې پردو durameter، Piamater او Arachnoids په ذریعه پوښلې دی Meningitis د کوچنیانو یوه بېړنۍ ناروغۍ او د مړینې کچه یې لوړه ده او په عمومي ډول سره Meningitis دوه ډوله ده:

۱. Pyogenic or Bacterial

۲. Aseptic {Tuberculosis, Virus, Fungal and protozoal (Toxoplasmosis, amebic meningitis)} Meningitis

Acute Bacterial meningitis (Pyogenic- meningitis)

تعریف

Acute Bacterial Meningitis د leptominings (Pia-& arachnoids دطبقو) د التهاب څخه عبارت ده چې ناروغان په وصفي ډول سره د حاد عصبې اتتان کلینیکي منظره ښیي او CSF مایع مکدره کېږي. ABM د ځوانو ماشومانو د مړینو او ناروغیو لوی لامل ده ناروغۍ په sporadic او Epidemic ډول منځ ته راتلی شي. که د ناروغۍ درملنه و نه شي نو د ناروغۍ د شروع څخه په ساعتونو کې د مرګ لامل کېدای شي.

Epidemiology

نوموړې ناروغۍ د ۱۵ کلونو څخه د کم عمره ماشومانو د ټولو Meningitis پیښنو ۳/۲ برخه جوړې او ددې له جملې څخه بیا ۹۵ سلنه پیښې د پنځه کلونو څخه په کم عمر کې واقع کېږي ځوان ماشومان (young neonatal)، هغه ماشومان چې د یوې میاشتې او دولس میاشتو په مینځ کې عمرونه لري او infant نسبت Older children ته ددې ناروغۍ د لوی خطر لاندې دي. ځکه چې ددوي د Immune mechanism لاپوره پوخ شوی نه ده.

د جنس له نظره په تور پوستو هلکانو کې نسبت نجونو ته او هم په غریبو او ګڼو فامیلونو کې پیښې زیاتې دي، او هغه ماشومان چې د ژوند په لمړیو پنځه میاشتو کې د مور د شیدو څخه محروم پاتې وي هم پکې زیاتي پېښې تثبیت شوي دي.

د موسم له نظره نوموړې ناروغۍ د مني او ژمي په شروع په ځانګړي ډول د hemophylous influenza پیښې او د ژمي په وروستیو او د کال په هر موسم کې د Meningococcal او pneumococcus پیښې زیاتې دي.

www.ketabton.com

مساعد کوونکې فکتورونه

په عمومي ډول سره نوموړې ناروغۍ په هغه چاکې چې د بدن مقاومت يې ښکته وي (لکه د complement او properdine د سيستمونو نيمګړتياوې ولري)،ماشوم داسې درمل اخلي (Immune suppressive Drugs) چې د بدن مقاومت ښکته کوي،مقاومت ښکته کونکې ناروغۍ (لک DM ,HIV, Malignancies او نور).په ځانګړي ډول هغه Meningitis چې Fungi , Listeria او Mycoplasm يې لاملونه جوړوي. په نوو زيږيدلو ماشومانوکې ولادي ساختماني نيمګړتياوې (meningocell[60],myelomeningocell)، Prematurity (په Premature ماشومانو کې د نورو ستونزو څخه علاوه د مور څخه راغلې انتي باډي سويه کمـــه وي decreased placentally transmitted antibody)، LBW (low birth weight)، Infant of Diabetic mother (IDM) , Birth asphyxia ، ستونزمنه زيږيدنـــه، د ماشوم omphalitis, -sepsis – Maternal UTI&fever.

د ماشوم د زيږيدنـــې پروسه د نارمل حالت څخه Prolonged rupture of membrane] (PROM)] اوږدېدل، او د نوي زيږيدلي ماشوم احيا مجدد (CPR)، د درملنې په منظور هغه شنتونه(shunts) چې د hydrocephalus لپاره اجراء کيږي، هغه ناروغانو ته چې د تشخيص په منظورlumbar puncture (LP) او يا دا چېpneumo encephalography پرې اجراء کيږي.

په ځينې خاصو حالاتو کې سر ته نژدې او ليرې انتانيStaphylococcal infections محراقونه لکه د نوو زيږيدلو ماشومانوumbilical infections، pyodermia او نور.

په older children کې بيا نوموړې ناروغۍ د sinusitis, thrombosis, pneumonia otitis media, , mastoiditis، arthritis او د پوستکي او يـاد سر (scalp) د منتــن افت (septic lesion) په تعقيب منځ ته راځي.

او بالاخره مستقيم ترضيضات په ځانګړي ډول د قحف د قاعدي کسرونه او بيا بلخاصه د غربالي (Ethmoidal) هډوکې کسرونه ددې ناروغۍ نور مساعد کوونکي فکتورونه جوړوي.

د ناروغۍ لاملونه

Neonates	3 months to 3years	> 3years
Common organisms	Most often due to	Most Common organisms

---

[60] **Meningocell** : protrusion of the membrane of the spinal or brain throw defect in the skull or spinal column **Myelocell:** protrusion of the spinal cord in the case of spina bifida

www.ketabton.com

1-Escherishia coli 2-Streptococcal Pneumonia 3-salmonella species 4-pseudomonas aeruginosa 5-Streptocacal fecalis 6-staphylococcus aureus	1-Homophiles influenza 2-**streptococcal pneumonia** gram Positive diplococcal 3- (**meningococci**) Neisseria meningitides gram negative Coccobacilli	**1-Streptocacal pneumonia** gram staining **2-meningococci** (Neisseria meningitides) gram negative Intra cellular diplococcic

پتالوجي او پتوجنیسیس

انتان د بدن د لیرې او نژدې انتاني محراقونو څخه وینې ته داخل او بیا د وینې له لارې سحایاوو ته ،یا دا چې د مجاورت له نظره انتان meanings ته رسیږي،دا سې نظریه هم موجوده ده چې انتان د choroids plexus له لارې CSF او سحایاوو ته هم رسیدای شي.

په هر صورت په هر قسم چې انتان سحایاوو ته ورسیده نو په leptomenings کې د التهابي حجراتو ارتشاح منځ ته راځي او د دماغ په قشر کې Exudates, edema او د Microglia [61] پرولیفریشن لیدل کېږي پدې ډول Ependymal[62] حجرات تخریبیږي او قیحي Exudates د دماغ په قاعده کې جمع کېږي همدارنګه Subarachnoid مسافه د مکدرې (cloudy) او یا opaque مایع په ذریعه ډکېږي په ځانګړي ډول دغه حالت په inter peduncular او chiasmatic cistern کې په ډېر ښکاره ډول سره موجود وي.قیحي Exudates کېدای شي چې foramen lushkca او یا foramen magendi بند کړي او د internal hydrocephalus لامل و ګرځي.

د دماغي اوعیو د Thrombophlebitis له کبله Necrosis اوinfarction مینځ ته راځي چې ددماغ د مختلفو برخو او قحفي ازواجو د ایسکېمیاوو او یا Hydrocephalus له کبله مختلفې نیورولوجیکي نیمګړتیاوې منیځ ته راتلی شي. په Meningococcal Meningitis کې د ناروغۍ سیر ډېر صاعقوي وي چې د فوق الکلیې غدې د نزف او نیکروزیس لامل ګرځي او په نتیجه کې مرګ په کمو ساعتونو کې د endotoxin shock او دوراني کولپس له امله منځ ته راځي.

د سحایاوو ښبې د نخاعي اعصابو او جذورو (Spinal Nerves & Roots) تر التهاب پورې اړه لري په محیطی اعصابو باندې د فشار له کبله حرکي او حسي نیمګړتیاوې منځ ته راځي. د قحفي ازواجو د التهاب او پړسوب له کبله د اوپتیک عصب اخته کېدل، vestibular بې نظمي او کوڼوالی منځ ته راځي په ماشومانو کې غیر انسدادي یا اتصالي هایدروسیفالوس ، په Basal

[61] Small non neural cells forming part of supporting structure of CNS they are migratory and act as phagocyte to waste products of nerve tissue
[62] Membrane lining the cerebral ventricles & central canal of the spine

www.ketabton.com

cisterns کې د arachnoids Villi د پیړیدو له کبله چې د CSF جذب خرابوي) منځ ته راځي او انسدادي هایدروسېفالوس د gliosis د فبروسیس له کبله چې Aqueduct of sylvius یا د magendi او Lushka ثقبې بندوي منځ ته راځي.

د وړو قشري وریدونو د ترومبوسیس له کبله cerebral atrophy چې نتیجه یې د cerebral cortex د نکروسیس لامل ګرځي. د ټول cerebrum انحلال او تجزیه د cerebrum د نکروسیس له کبله کوم چې په ثانوي ډول د وریدو او شریانو په واسطه صفا کېږي منځته راځي او هم په دې بر خه کې داخل بطیني فشار پورته والی برخه اخلي .

هغه وریدونه چې د sub Dural مصافو څخه تېرېږي د Dural نورو شعریه اوعیو وعایي نفوذیه قابلیت زیاتوي او د البومین څخه غني مایعات د sub Dural مصافو څخه ضایع اوCSF ته تیر او په دې ډول دCSF مایع د پروتینو سویه لوړېږي.

د التهابې Choroids plexus څخه د ګلوکوز د ترانسپورت کموالی او د میزبان د ګلوکوز د زیات مصرف له کبله په CSF مایع کې Hypoglycemia منځ ته راځي اختلاج د عصبی پردو د Depolarization له کبله چې د حجروي الکترولیتونو د Imbalance لامل ګرځي منځ ته راځي.

څرنګه چې د انتي بیوتیکو د درملنې په تعقیب د بکتریاوو سریع تجزیه منځ ته راځي چې د بکتریایي حجروي دیوالو او پردو پارچې لکه د مثال په ډول Poly saccharides په التهابي response کې برخه اخلي او داخل قحفي فشار د پورته کېدو لامل ګرځي نو په همدې بنسټ د انتي بیوتیکو څخه وړاندې د Dexamethasone توصیه کول دا رول لري چې د سحایاوو په التهابي response کې مداخله وکړي او د Tumor Lyses factor او Interleukin 1 تاثیرات خنثی کوي. په سحایایې التهاباتو کې Sequela Sensory neural hearing loss فیریکونسي زیاته دی.

Sub cellular pathogenetic Mechanisms: د بکتریایي انتاناتو د تخریب له کبله د بکتریاوو cell wall اوactive membrane component ازادیږي په دې ډول چې د ګرام منفي بکتـریاوو څخه (endotoxins (lipo polysaccharides او دګرام مثبت بکتـریا ووڅخه teicoid acids او peptidoglycans ازادیږي، او بیا نوموړې اجزا د میزبان د حجراتو او شعریه اوعیو د endothelia سره د ځواب په لړکې cytokines، Tumor necrosis factors او platelets activating فکتورونه جوړ او ازادېږي او په اخر کې ددې فکتورونو او Blood brain barrier, Neurons د عکس العمل (interaction) له کبله د میزبان پراخه نیمګړتیا منځ ته راوړي.

www.ketabton.com

دماغي اذیما کېدای شي چې vasogenic وي چې د endothelial حجراتو تر تخریب پورې اړه ولري او یا کېدای شي cytotoxic وي چې د سپینو کرویاتو تر محصول او سمې رادیکلونو پورې به اړه ولري ، دماغي اذیما داخل قحفي فشار لوړوي او د ډېرو اعراضو لامل ګرځي .

د Dexamethasone رول چې د میزبان د نیمګړتیا څخه مخنیوې کوي دادی چې پورته میکانیزونه بلاک کوي نو په دې اساس باید Dexamethasone د انتي بیوتیک تراپي څخه ۱۵ دقیقې ړومبی شروع شي او که چېرې ۱۵ دقیقې ورسته د انتي بیوتیک تراپي څخه شروع شي نو بیا فایده به یې کمه وي ځکه چې د سایتوکېنو تخریبي فشار به د انتي بیوتیکو د هغه تجزیوې تاثیراتو له کبله چې په مکروبونو یې لري شروع کړی وي او دا خبره په تجربوي او کلینیکي ډول سره اثبات ته رسیدلي دی.

د ناروغۍ کلینیکي منظره

په ټولو هغو ځوانو ماشومانو کې چې د حرارت درجه یې ۲،۳۸ سانتي ګرید یا ۷،۱۰۰ درجې فارنهایت څخه لوړه وي او بل کوم ښکاره د انتان ځای پکې نه وي نو د همیشه لپاره باید **Meningitis** په نظر کې وي.

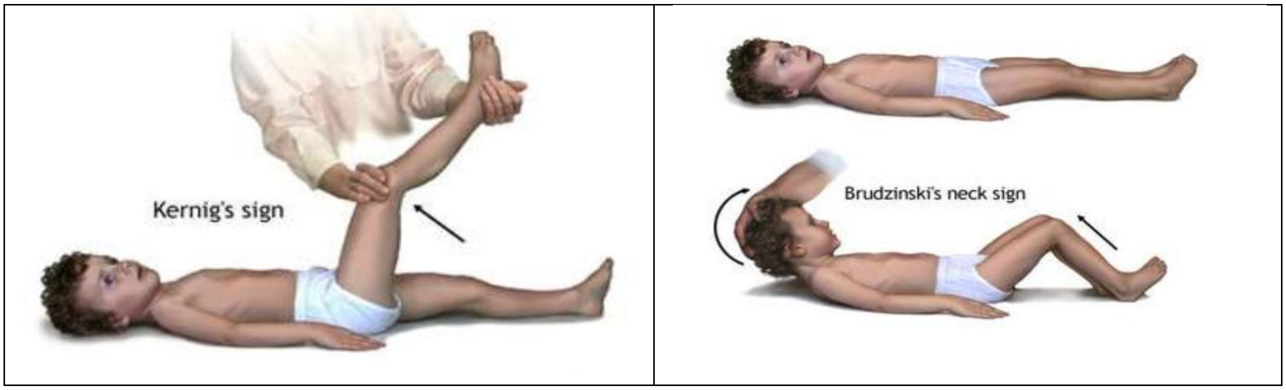
د ناروغۍ شروع معمولاً حاده او د تبې سره یو ځای وي د ناروغۍ په لمړۍ مرحله کې ماشوم ډیر نارامه او مخرش وي او سمدستي ورته د سر شدید درد(bursting headache) شروع کېږي چې نومورې درد په منتشر ډول او یا د سر په Frontal ناحیه کې وي درد د سترګو ګاټو او غاړې خواته انتشار لري ناروغان مقاومې او شدیدې فوراني(projectile) کانګې لري همدارنګه ناروغان کېدای شي چې سمدستي یوې حادې High patch (Shrill cry) ژړا ته لاړ شي، د ناروغانو د حرارت درجه د 39^0c او 40^0c څخه پورته وي او Bulging fontanel موجود وي .

په ناروغانو کې اختلاج معمول او عمومي عرض دي او دا کېدای شي چې د ناروغۍ په شروع او یا د ناروغۍ په کورس کې منځ ته راشي په ناروغانو کې په مختلفو درجو سره حسي (sensorial) بدلونونه واقع کېدای شي photophobia پکې ډیره ښکاره وي او هلته Generalized hypertonia او ښکاره د غاړې شخوالی موجود وي. د غاړې قبض کول دردناک او محدود وي، kernig's sign او Brudzinski sign پکې مثبت وي.

په Brudzinski sign کې کله چې د ماشوم غاړه په پاسیف ډول سره قبض شي نو د ماشوم د زنګنو بندونه په خپله قبض کېږي تر څو چې د تخریشي او التهابي سحایاوو د کشش مخه ونیول شي. او که د ناروغ پښه اوچته د حرقفي بند ته نوي درجې زاویه ورکړه شي او بیا د زنګنونو بند ته

www.ketabton.com

بسط ورکړای شي نو د زنګنونو د بندونو بشپړ بسط چې نورمال حالت دی تر ۱۳۵ درجو پورې محدود پاتې شي تر څو چې د التهابي سحایاوو د کشش مخه ونیول شي چې دې ته kerning’s sign وایي. د ورنوو په شاتنۍ برخه او یا عضلاتو کې درد موجود وي د ناروغانو fundus نورمال, congestive او یا papilledema موجود وي. د سترګو د خارجي عضلاتو فلج (Ocular palses) ناروغانو ته Diplopia , squint او ptosis پیداکوي، که د ناروغانو د بطن د پوستکي په سطحه د یوې الې په واسطه کرښې را ښکل شي د کرښو ځایونه روښانه معلومیږي چې د Tache cerebral په نوم یادیږي.



انځورونه Brudzinski sign **او** kerning’s نښې راښیي.

د ناروغانو عکسي نورمالې، ښکته او یا افراطي وي نورې نیورولوجیکي نیمګړتیاوې لکه hemianopia، د قحفي ازواجـو فلج او hemi paresis لیدل کېدای شي او د ناروغۍ په وروستۍ مرحله کې periodic تنفس او یا chynstoke تنفس چې اکثراً د shock سره یو ځای وي منځ ته راځي.

کلینیکي منظره په Neonatal او young infant کې

په newborn او د ماشوم د ژوند په ۴-۶ میاشتیني عمرکې AB Meningitis ډیره کلینیکي منظره غیر وصفي او اکثره یواځې تبه او اختلاج لري د غاړې شخوالی او kernig'sign په نادر ډول موجود وي د قدامي fontanel پورته والی (bulging) ممکن موجود او یا نه وي.

په **newborn** ماشومانو کې هغه اعراض او نښې چې د **AB meningitis** اشتباه وربانديې کېږي عبارت دي له!

د بدلون وړ تخرشیت (Irritability) او Drowsiness حالت، د تبې سره مقاومې کانګې، ضعیفه ژړا (poor cry)، د سینې نه رودل (refusal to suck)، shock, circulatory، سستي (poor tone)

www.ketabton.com

tremor, convulsion, hypothermia, fever, collapse، Vacant Stare او نور مختلف ډول نیورولوجیک نیمګړتیاوې.

ځانګړې کلینیکي منظرې (Special features)

۱. Meningococcal meningitis

د ګڼو کورنېو ماشومان ددې ناروغۍ د خطر لاندې دي د meningitis د کلاسیکې لوحې څخه علاوه د پوستکي او مخاطي غشا له پاسه Hemorrhagic rashes لیدل کېږي که چېرې د پوستکي له پاسه hemorrhagic spot او Rash موجود نه وي نو دا به ښه تمرین وي چې د ناروغ په conjunctiva باندې petechia وګورو. همدارنګه Meningococcemia کېدای شي چې د حادې صاعقوي ناروغۍ او د ادربینال د عدم کفایې سره ملګرې شي پدې حالت کې ناروغان په شدید ډول له پښو څخه لویدلي(Severely prostrated) او شاک (hypotension) کې وي، ناروغان په بیړه کوما ته ځي چې دغه پورته حالت ته water house friederichsen سندروم وایي چې د Meningococcal septicemia په وخت کې د ادرېنال غدې د hemorrhage او necrosis له امله منځ ته راځي، نومړې سندروم ددې ناروغۍ څخه علاوه په نورو Septicemia وو کې هم منځ ته راتلای شي.

انځور: **Hemorrhagic rashes(meningococcemia)**

A severe case of meningococcal meningitis in which the petechial rash progressed to gangrene and required amputation of all limbs.

په ډیر نادر ډول سره د Meningococcal meningitis مزمن ډول واقع کېږي چې ددې حالت کلینیکي لوحه د chills, intermittent fever او د مفاصلو دردونو څخه دي او هم Maculo popular hemorrhagic رشونه تر ډیرو ورځو پورې موجود وي. څرنګه چې meningococcal

www.ketabton.com

مکروب ماتیدونکــې او ژر تخریبیــږي(fragile organism) نو په دې اساس د CSF د سمپل د کلچر په صورت کې ځنډ په کار نه دی.

۲. Pneumococcal meningitis

د ژوند له کمو لمړنیو میاشتو څخه غیر نور په ټول عمر کې ناروغۍ واقع کیږي. او دا ناروغۍ معمولاً د Sinusitis, otitis media، نمونیا او یا د سر د ترضیض په تعقیب منځ ته راځي په cortex باندې Exudates معمولاً موجود وي او Sub Dural effusion یې معمول اختلاط دی.

۳. Staphylococcal meningitis

په نوو زیږیدلو ماشومانو کې Staphylococcal meningitis د sepsis pyodermia, umbilical او یا septicemia سره ملګرې وي او په older children کې بیا نوموړې ناروغۍ د pneumonia, otitis media, mastoiditis, sinus thrombosis, arthritis، او د پوستکي او یا سر (scalp) د منتن افت (septic lesion) په تعقیب منځ ته راځي.

۴. Homophiles influenza B meningitis

د ۳- ۱۲ میاشتو په سن کې په متکرر ډول منځ ته راځي، Auditory deficit د دې ناروغۍ معمول اختلاط دی په دې وختونو کې د HIB واکسین پیدا کیږي او دا خبره یې یقیني کړې ده چې د دې واکسین په تطبیق د ناروغۍ نفوذ په ټولنه کې راکمولی شي.

که چیرې په infant ماشومانو کې نقطوي (focal) نیورولوجیکې نښې او تبه په مقاوم ډول حتی د CSF مایع د Biochemical او microbiologically صفا کیدو څخه وروسته هم دوام وکړي نو دا حالت په sub Dural effusion باندی اشتباه کیږي او اختلاج پکې په عمومي ډول موجود وي.

Complications

په هغه ماشومانو کې چې درملنه یې ناکامه او یا قسمي ځواب ووایي، د CNS اختلاطاتو خواته فکر کیږي هغه ماشومان چې Fever،فوکل نیولوجیکې علامې او د ناروغۍ نور بنسټیز اعراض د جوړیدو څخه کمې ورځې وروسته بیا منځ ته راشي نو د اختلاطاتو خواته فکر کیږي او هغه دادي.

۱- Subdural effusion or empyema.	۴- Brain abscess
۲- Ventriculitis	۵- Hydrocephalus.
۳- Arachnoiditis	۶ -Repeated of meningitis

www.ketabton.com

Repeated of meningitis په دري ډوله دی

۱: **Recrudescence** د درملنې په جريان کې د مناسبې درملنې سره سره د انتان دوباره ښکاره کېدل.

۲: **Relapse**- د ۳ ورځو او۳ اونيو درملنې څخه وروسته اعراض پيداکېږي دا د انتان په مقاومت دلالت کوي او يا د اختلاطاتو لکه ventriculitis , cerebral abscess, Subdural effusion اويا نورو ځايونو انتاناتو ته لکه cranial , Orbital infection , mastoiditis , osteomyelitis او cellulites خواته فکر کېږي.

۳ :**Recurrence**- د meningitis نوې حمله د عين مکروب او يا بل پيوجينيک انتان په ذريعه داوږدې مودې نيورولوجيک نيمګړتياوې د hemiplegia , aphasia , ocular palsies، سمعي (Sensory neural auditory impairment) deafness, blindness, hemianopia, نيمګړتياوې او mental retardation څخه دي، سيستميک اختلاطات د Status epilepticus, myocarditis, shock او (IADHS) inappropriate ADH secretion څخه دي.

د ناروغۍ تشخيص او لابراتواري معاينات: په هغه ماشومانو کې چې د تبې لنډه تاريخچه، photophobia, Irritability، سردردي، Vomiting، اختلاجات او د حسيت بدلونونه موجود وي د حاد بکتريايي Meningitis امکانات پکې دي.

LP: د تشخيص د تصديق کولو لپاره دCSF معاينه ضروري ده د CSF فشار پکې لوړ وي رنګ يې مکدر (Turbid) يا opalescent يعنې شدو ډوله وي او کله ژيړ(Xanthocromia) وی (د CSF دغه ژيړ حالت د Hemorrhage او يا دCSF د پروتين تر لوړوالی پورې اړه لري) بايد ووايو چې د CSF ژيړوالی په وينه کې د بيليروبين په زياتوالي کې هم منځ ته راځي .

د CSF حجرات د 1000/cumm څخه زيات او اکثرا د PMN څخه وي، پروتين پکې لوړ(د 100mg/dl څخه زيات وي)، ګلوکوز پکې د وينې د ګلوکوز په نسبت 50% او يا 2/3 څخه کم وي (د 40mg/dl څخه کم وي) وي. CSF بايد پورته معايناتو لپاره په تازه ډول په نيم او يا يو ساعت کې دننه معاينه شي او د Microorganism د معلومولو لپاره د CSF کلچر اجرا شي.

که چېرې LP ترضيضي شي بيا د ۷۰۰ RBC په مقابل کې يوه WBC حسابيږي او د ۸۰۰ RBC په مقابل کې بايد يو ملی ګرام ګلوکوز اضافه حساب شي .

په هغه Meningitis کې چې قسماً درملنه شوی ويCSF پکې صاف (Clear) او lymphocyte پکې لوړ، کلچر به پکې منفي او بيوشيميک بدلونونه به هم پکې په مختلفو ډولو سره وي.

www.ketabton.com

CT Scan: د تشخیص لپاره CT Scan ته ضرورت نشتــــــه خو د Hydrocephalus او د وعایي اختلاطاتو د ردولو لپاره کله کله subdural effusion, Exudate , Brain abscess, ضرورت لیدل کېږي، همدارنگه پدې معاینې سره TBM د partial treated meningitis سره تفریقي تشخیصې هم کېدای شي.

Rapid diagnostic test: نوموړې تستونه د antigen او Antibody د demonstration په ذریعه Bacterial, viral او TBM سره تفریقي تشخیص کېدای شي.

په دې کې counter current Immune electrophoresis , Enzyme linked Immune , Sorbent assay(ELISA)، latex particle Agglutination او نور شامل دي علاوه ددې چې دا بېړني تستونه دي د مخکېنیو انتي بیوتیکو د استعمال له کبله بدلون نه مومي ددې تستو ډیر مشهور ELISA اوlatex particle Agglutination تست څخه دی چې حساسیت یې ۸۰٪ ته رسیږي.

Polymerize chain reaction

دا ثانوي تست دي چې د herpes simplex, meningococcal, enterovirusis, او Tuberculosis د تشخیص لپاره استعمالیږي.

Non-specific tests: په دې برخه کې د lactic dehydrogenase, C- Reactive protein او د CSF د لکتیک اسید سویې د یادونې وړ دي چــې pyogenic له non pyogenic څخه جلا کوي او هم د CSF تیمور نکروزس فکتور په pyogenic meningitis کې لوړیږي.

د ناروغۍ تفریقي تشخیص:

۱ :Meningismus

په Inflammatory of cervical lesions, apical pneumonia کې meningism واقع کېدای شي خو په دې افاتو کې نیورولوجیکې نښې نه وي او هم CSF پکې نورمال وي.

په generalized infection کې چې Toxemia ورسره مل وي خصوصــاً هغـه infection چــې د H- influenza له امله منځ ته راغلې وي او هم د Enteric fever انتانات د Meningitis سره غلطېدای شي.

۲ :Partially treated bacterial meningitis

که چېرې ناروغ ړومبی غیرکافي انتیبیوتیک اخستي وي نو CSF به معقم شي خو بیوشیمیکي بدلونونه او د Pleucytosis مقاومت به طبعي cellular response ته باقي پاتې شي او په نتیجه کې به داسې مشکل منځ ته راشي چې تفریقي تشخیص یې د Tuberculosis

www.ketabton.com

او Aseptic meningitis سره سخت شي په دې کې د ناروغۍ شروع، کلینیکي کورس، Rapid diagnostic tests او نور کمک کولی شي او هم په دې کې دCSF مایع پاکه (Sterile) وي او pleucytosis پکې موجود وي.

۳ Aseptic Meningitis:

ددې ناروغۍ کلینیکي او لابراتواري پروفیل د قیحي مینینجیتس سره یو رنګ لري خو په دې کې دCSF فشار لوړ، خفیف pleucytosis، د protein متوسطه اندازه لوړوالی او د glucose لوړوالی نارمل ته نژدې موجود وي د CSF لکتیک اسید نه لوړېږي او د CSF د کلچر څخه organism هم نه تجرید کېږي.

۴ Tuberculosis meningitis:

شروع یې په قراره (incideus), lethargy، ټیټه درجه تبه ، irritability, vomiting، او د وزن ضیاع پکې موجوده وي د سحایاوو د تخریش لوحه په کمه اندازه ښکاره وي او د ناروغۍ کورس ډېر اوږد وي. نیورولوجیکي نښې لکه اختلاج، په تدریج سره د شعور د ضیاع پرمختګ، د قحفي اعصابوو نیمګړتیاوې،حرکي نیمګړتیاوې او په رویت کې مداخله موجوده وي، د Systemic tuberculosis نښې، د TB ناروغ سره د تماس کورنۍ تاریخچه (contact) ، د Monteux تست ممکن مثبتوالی او د سینې په رادیوګرافۍ کې د Primary complex موجودیت نورې نښې دي چې په تشخیص کې مرسته کوي.

CSF پکې پاک او کله چې CSF په تست تیوب کې واچول شي د Cobweb coagulum په ډول منظره غوره کوي چې د باسکېت بال د جال په ډول ښکاري، د حجراتو شمېر پکې د سلګونو په شاوخواکې او lymphocyte پکې ښکاره وي ، د Sugar اندازه نسبت pyogenic meningitis ته په کمه اندازه ټیټوالی ښیي بیا هم د ناروغۍ په لومړۍ مرحله کې د تشخیص په برخه کې ستونزې موجودې وي.

۵ Fungal Meningitis:

دا معمولا په Immune compromised ماشومانو کې چې د بدن مقاومت یې ښکته وي لیدل کېږي کلینیکي منظره یې ډېره وصفي نه وي هلته Low grade fever ، خفیف ټوخی او pulmonary infiltration موجود وي او په CSF کې fungus ښودل کېږي.

۶ Viral Encephalitis:

په حاد ډول شروع کېږي،sensorial تغیرت یې وختي وي، داخل قحفي فشار پکې لوړ وي، مختلفې نیوروجیکې نیمګړتیاوې موجودې، CSF پاک ، ممکن خفیف pleucytosis موجود

www.ketabton.com

،پروتین په خفیف ډول سره لوړ او ګلوکوز نورمال وي، PCR د استعمال وړ تست دی چې د وېرل انتیجن په مشخص کولو او په CSF کې د انتي باډي تیتر لوړوالی معلومولی شي.

۷ **Poliomyelitis:** د **Poliomyelitis** عنوان ته مراجعه وکړی.

۸ **Subarachnoid Hemorrhage:**

بیدون د مخکېنی تبې څخه یو ناڅاپي سردردي او حسي بدلونونه په (SH) باندې دلالت کوي د ناروغۍ کورس تیز ،بېړنی او د سحایاوو د تخریش نښې ډېرې ښکاره وي CT Scan او EEG د ناروغۍ تشخیص نهایي کوي او په CSF کې په ډېر مقدار سره RBC موجود وي.

۹ **Lyme disease:**

دا د مرکزي عصبي سیستم د spirochete یوه ناروغۍ ده په ناروغۍ کې Polyneuropathy , encephalopathy, leukoencephalitis , Hearing loss موجود ه وي درملنه یې د دوو اونیو لپاره د IV له لارې د ceftriaxone ورکول دی.

د ناروغۍ درملنه

۱: انتي بیوتیک تراپي

الف: **Initial Empiric therapy** ـ د لاس ته راوړل شوو تجربو په بنسټ د ناروغـۍ د درملنې شروع کول د third generation cephalosporin په یو درمل لکه cefatoxime او ceftriaxone شروع کېږي او یا (200mg/kg/day) ampicillin او chloramphenicol (100mg/kg/day) یو ځای د ۱۰-۱۴ ورځو لپاره ورکول کېږي، که چېرې تبه او د یا د سحایاوو د تخریش نښې د ۴۸ ساعتونو څخه وروسته هم مقاومت وکړي نو د CSF معاینه باید تکرار شي او انتیبیوتیک تبدیل شي او ټول انتي بیوتیک باید داخل وریدي تطبیق شي.

ب: -**specific anti-microbial therapy**

۱ - **Meningococcal or pneumococcal meningitis**

Penicillin 4-5lac/ kg/day q4 hourly IV
cefatoxime 150- 200mg/kg/day q8 hourly یا
ceftriaxone 100- 150 mg/kg/day q 12 hourly یا

۲ -**Hemophylous influenza Meningitis**

Cefotoxime or ceftriaxone IV is used a single agent.
The Combination of Ampicillin 300 mg/kg/day q 6 h + **Chloramphenicol** 100 mg/kg/day is less preferred.

۳-**Staphylococcal meningitis**

www.ketabton.com

که چېرې د penicillin او methicillin په مقابل کې د مقاومت اشتباه موجوده وي vancomycin انتخابي درمل ده. د درملنې په رژیم کې د Rifampicin علاوه کول له یوې خوا د درمل نفوذ دماغ ته ورزیاتوي او له بلې خوا ددې درمل مکروب وژونکې طاقت ور زیاتوي د vancomycine اندازه ۴۵-۶۰ ملی ګرامه په کېلو وزن بدن د ورځې په دوه درې کسري دوزونو ورکول کېږي د Neonatal لپاره ۱۵-۴۵ ملی ګرامه په کېلو وزن بدن د ورځې په دوه درې کسري دوزونو او د LBW (weight <1200g age <7days) لپاره ټیټ دوز استعمالیږي.

methicillin یا Staphcilline ۱۰۰-۴۰۰ ملی ګرامه په کېلو وزن بدن د ورځې IV یا IM هر ۴ یا ۶ ساعته وروسته ورکول کېږي.

Listeria- ۴

Ampicillin 300mg/kg/day/ q 6 hourly+ and Amino glycosides (Gentamycin, Amikine or netilmicin) are preferred.

۵. grame negative bacilli

Cefotoxime or ceftriaxone or Combination of Ampicillin and Amino glycosides may use.

Pseudomonas-۶: Ceftazidime+ Aminoglycosides او هم کېدای شي چې ceftazidime په Ticarcillin (75mg/kg/Dose) او یا mezlocillin باندې عوض کړو.

د درملنې دوام

په عمومي ډول سره د bacterial meningitis درملنه په ورځو کې ښه والی مومي د ناروغۍ دوام ۱۰-۱۴ ورځې او په استثنايي حالاتوکې لکه Staphylococcus او gram negative مېننجیتس حالاتو کې تر درې اونیو پورې غځېږي. او هر وخت د درملنې په اخر کې د CSF معاینې ته ضرورت نه پېښېږي یواځې په هغه حالاتو کې چې د درملنې ځواب مؤخر او یا قسمي کلینیکي ځواب موجود وي نو پدې صورت کې د CSF تکرار معاینه استطباب لري ، درملنې ته په لاندې حالاتو کې خاتمه ورکوو

۱. چې د ناروغ تبه مکمل قطعه شي (A febrile)

۲. د CSF معاینه لکه پروتین او Sugar نورمال او د حجراتو شمېر په CSF کې د $30/mm^3$ څخه کم شي.

Steroid therapy: پدې برخه کې Dexamethasone (0,15mg/kg/dose IV) شپږ ساعته بعد د پنځه ورځو لپاره ورکول کېږي، د کورتیکوستیروئېد لمړني دوز باید د Antibiotic د لمړني دوز څخه ۱۵دقیقې رومبی د لاندې ګټو لپاره شروع شي، په ناروغانو کې د پاتې کېدو نکو عصبي

www.ketabton.com

نیمګړتیاوي لکه Sensory neural deafness, internal hychocephalous او Behavioral disturbances به را کم کړي، د Steroid ورکول په ځانګړي ډول په Hemophilic Meningitis کې ډیر استعمال لري او په neonatal Meningitis کې رول نه لري.

Symptomatic therapy

۱ Increased intra cranial pressure: او cerebral edema درملنه

• د رنځور سر د ځمکې څخه باید د ۳۰ درجو زاویې سره پورته وضیعت ورکړ شي .

• (۲۰%) مانیتول (Osmotic diuretic) د 0.5 g/kg/dose یا (2. 5cc/kg/dose) داخل ورید ۴-۶ ساعته بعد د لزوم په صورت کې په اعظمي ډول سره تر ۶ دوزونو پورې هم ورکول کیږي .

• بله درمل Steroid ده چې د سحایاوو دالتهاب په له منځه وړلو او د سایتوکینز د عکس العمل په له منځه وړلو سره داخل قحفي فشار کموي .

نوټ : په **ICP** کې د **LP** اجراء کول باید په ډیر احتیاط سره وشي.

۲. Convulsion:

په دې صورت کې Diazepam 0,3mg kg/dose چې اعظمي اندازه یې (5mg) دی د ورید له لارې په قراره ورکول کیږي او وروسی دوهم درمل phenytoin (10-15mg/kg) داخل وریدي ورکول کیږي چې بیا په تعقیب یې 5mg/kg/day د خولې او یا د I.V له لارې phenytoin تر هغه وخته پورې چې تر څو ناروغ Antibiotic اخلي ادامه ورکول کیږي .

۳ Fluid& Electrolyte homeostasis:

په ځینو ناروغانو کې د inappropriate ADH secretion له وجې مینتینانس مایعات ۳/۲ ته باید راکم شي او که ناروغ شعوري حالت ونلري نو د ناروغ تغذي باید د NGT په واسطه صورت ونیسي.

۴ Hypotension:

د ناروغانو ټیټ فشار باید د داخل وریدي مایعاتو د infusion او Vasopressor درملو لکه Dopamine او Dobutamine په واسطه اصلاح شي.

۵ Nursing care:

د نرسنګ له نظره د ناروغ د خولې جوف، سترګو، مثانې او امعاوو ته پاملرنه وشي د ناروغ قبضیت چې د مقعد د Atony له کبله مینځ ته راځي باید وقایه شي او د مثانې د ادرار رکودت د Supra pubic ناحیې د بېرني فشار (Gentle supra pubic pressure) او د ګرمو اوبو د بوتل په ذریعه اصلاح شي.

www.ketabton.com

۶ : د زخم بستر څخه مخنیوې د بستر د زخم د جلوګیرۍ په خاطر ناروغانو ته باید وخت په وخت د وضعیت بدلون ورکړ شي او د ناروغ په پوستکي methylated spirit اسعمال شي همدارنګه د بدن هډوکېنې برخې د نرمو رابري او هوايي بالښتونو په ذریعه د فشار څخه وساتل شي.

د ناروغۍ د اختلاطاتو درملنه: د درملنې څخه وروسته اختلاطات د Exudates تر جوړېدو،د اوعیو تر اخته کېدو او CSF ته د Endotoxins تر نفوذ پورې اړه لري.

۱-**Subdural effusion** په هغه صورت کې چې ICP پورته وي او یا د ماشوم شعوري حالت د تحدید سره مخ وي لنډه دا چې د اعراضو درلودونکې Subdural effusion موجود وي باید تخلیه شي.

۲ - **Subdural Empyema** باید تخلیه او ناروغ ته قوي Antibiotic ورکړه شي.

۳-**Hydrocephalus** د مرض په حاده مرحله کې په ناروغانو کې Ventriculomegaly پیداکېدای شي Ventriculo arterial او یا Ventriculo peritoneal شنت ته نادراً ضرورت پیداکېږي.

۴- **Inappropriate ADH secretion** پدې صورت کې Hypo Natremia (Na <130m Eq/L) , seizures, Coma , د وزن زیاتیدل ,د سترګو Puffiness، د ادرار د out put کموالی ,د ادرار د کثافت لوړوالی(specific gravity)موجود وي، درملنه یې د مدررو درملو او د مایعاتو په کمولو سره کېږي .

۵: **Water house freidrichson syndrome (WHFS) and Shock**- ماشوم په شاک ،فشارېې ښکته ،فیتیشیا او رش (د Meningococcemia اختلاط ده) پکې موجود وي درملنه یې د نارمل سالین، پلازما ،ستیروید او Dopamine infusion سره کېږي.

د لاندې ناروغانو **LP** باید په ۲۴-۳۶ ساعتو کې تکرار شي .

۱ - All neonates.

۲-Meningitis caused by resistant streptococcal pneumonia.

۳-Meningitis caused by Gram-negative enteric bacilli.

۴-Lack of clinical improvement in 24-36 hours after start of therapy.

۵-Prolonged or second fever.

۶-Recurrent meningitis.

۷-Immune compromised host.

www.ketabton.com

د ناروغ تعقیبي کتنه او بیا رغونه (Follow- Up And Rehabilitation)

باید د ABM ناروغانو د عصبي اختلاطاتو او منځ ته راغلو معیوبیتونو د وختي کشف په منظور تعقیبي کتنه وشي او د پیداکېدو په صورت کې مناسبه بیا رغونه په کار ده، د ناروغ د اوریدو د حس ارزیابي (Auditory) باید د ناروغ د خارجیدو په وخت او هم د خارجیدو څخه ۶اونۍ وروسته اجرا شي.

Tuberculosic Meningitis (TBM)

تعریف: د سحایاوو د leptomenings (Pia& arachnoids) دالتهاب څخه عبارت ده چې د mycobacterium Tuberculosis په واسطه منځ ته راځي او د child hood د توبرکلوزس یو وخیم اختلاط ده. TBM په هر عمر کې واقع کېدای شي لاکن د۶ میاشتو او ۲۴ میاشتو عمرونو ترمنځ زیات معمول ده په دې ناروغانو کې معمولا لمړی د *primary tuberculoses* محراق او یا milliary TB موجود او بیا TBM منځ ته راځي ددې ناروغۍ وفیات د ښې تداوي سره کمېدای شي خو شدید اختلاطات (Disabling Neurological sequelas) ورڅخه پاتې کېږدی.

د ناروغۍ پېښې

شفاخاني ته داخل شوو ناروغانو ۱-۲ فیصده جوړوي او د ۳۰۰ پرایمري انفکشن ناروغانوڅخه یوه پیښه کېدای شي چې په TBM باندې اختلاطي شي . نوموړې ناروغۍ د ۴ میاشتنې عمرڅخه په ټیټ عمر کې نه لیدل کېږي ځکه چې ددې ناروغۍ انتان پتالوژیکه پروسه کم تر کم ۴ میاشتی وخت دربر نسی. دټولو primary infection ناروغانو د TBM لوی خطر په لمړیو ۶ میاشتو کې ده او د پیښو لویه فیصدي د پنځه کلنۍ عمر څخه په ټیټ عمر کې منځ ته راځي .

Pathogenesis

د TB انتان انتشار په عمومي ډول سره د وینې له لارې ، په کم ډول د داخل قحفي لمفاوي لارو او یا د رقبي لمفاوي عقدو څخه او کله په Milliary T.B generalized کې په مستقیماً ډول د choroids plexus له لارې سحایاوو ته رسیږی او هلته د شریانو په نهایاتو کې ځای په ځای (Immobilized) کېږی او sub meningeal tubercular bacilli جوړوي.

یعنې PI (primary infection) د Occult lymyho Hematogenous د پروسې د انتشارله لارې انتـــان Meninges، choroids plexus او cerebral cortex ته صورت نیسي او هلته

www.ketabton.com

Caseous جوړوي د لنډې مودې څخه وروسته د دماغ په سطحه بانــدې Metastatic lesion foci (Riches foci) جوړ بیا ددې محراق جسامت غټیږي او په متناوب ډول په CSF (sub arachnoids space) کې Tubercle bacilli اچوي.

د بسیل د پرولیفیریشن له کبله peri vascular exudation منځ ته راځي او په تعقیب یې پیړ جیلاټنی Exudates د cortex او سحایاوو د اوعیو شاوخوا برخو ته نفوذ کوي ورپسې Gliosis Caseation او Giant cell په جوړېدو پیل کوي چې د اوعیو د التهاب، انسداد او د دماغ د مختلفو برخو infarction منځ ته راوړي داخته کېدو ډیر عمومي ځایونه د Brain stem څخه دی او په متکرر ډول د ۶، ۳ او ۷ قحفي اعصابو د اخته کېدو لامل ګرځي.

د basal cisterns د Arachnoid villi د CSF مایع د خراب جذب له کبله (Hydrocephalus communicable Hydrocephalus) منځ ته راځي او هم ممکن التهاب د cerebral edema لامل وګرځي.

Pathology

د سحایاوو سطحه او ependymal التهابي، د Yellow grayish Excaudate او Tubercles په واسطه پوښل کېږي داحالت د دماغ په قاعدې خصوصا په Temporal lobe ساحه د middle cerebral artery په امتداد کې په وخیم ډول موجـود وي، د subarachnoid ساحو او Arachnoids Villi د بدلونونو له کبله د CSF مایع Reabsorption کم او CSF زیاتیږي نو د دماغ بطینات توسع کوي او په اخـر کې Gelatinous Exudates د CSF پاتوې د تړلو له کبله Hydrocephalus منځ ته راوړي. Choroids plexus احتقاني، اذیمايي او د tubercles په واسطه ګل میخ شوي وي ،دماغي اذیما او Brain infarction د اوعیو د بندش څخه منځ ته راځي، د دماغ منتشره اذیما او Tuberculous encephalopathy موجوده وي او په ځینو پیښو کې necrotizing یا hemorrhagic encephalopathy منځ ته راځي.

د ناروغۍ کلینیکي منظره: په کلاسیک ډول د ناروغۍ شروع په عمومي ډول په قراره (Insidious) وي او په ځینو پیښو کې په صاعقوي (fulminate) وي.

د ناروغۍ بېړنۍ پر مختګ په ځوانانو ماشومانو کې (Young children)منځ ته راځي اعراض یې په څو ورځو کې رومبی له دې چې په ناروغانو کې Brain infarction, Acute Hydrocephalus او seizure منځ ته راشي شروع کېږي، بیا هم ددې ناروغۍ شروع په عمومي دول سره تدریجي وي چې څو هفتې وخت دربرنسي د شري تاریخچه ممکن د TBM د شروع

www.ketabton.com

په مقدمه مرحله کې موجوده وي .د ناروغۍ کلینیکي منظره په درې مرحلو ویشل شوې ده د مرحلو جداکول یو دبل څخه کله کله مشکل کېږي او یوه مرحله د بلې له پاسه راځي .

۱-prodromal or invasion مرحله

نوموړې مرحله یوه څخه تر دوه هفتو پورې دوام کوي ناروغۍ په مبهم ډول په ټیټې درجې تبې ،د اشتها په خرابوالي ،او دخــوب په نارامۍ سره شروع کېږي پخوا چې ماشوم په لوبو کې پوره ونډه درلوده اوس ماشوم بدخلقه (peevish) مخرش او نارامه وي کانګی په متکرر ډول موجودې وي . Older children کې متکررې کانګې ،سردردي ، د سر د چاودیدو (Banging) په ډول احساس او د لمر رڼا ته د مخامخ کېدو څخه نفرت (Photophobia) موجود وي .

۲. Meningitis مرحله

د ناروغۍ دغه مرحله په تندۍ سره شروع کېږي چې دسحایاوو دتخریش نښې ،CSF فشار لوړوالی، عمومي ډول hypertonia، د غاړې شخوالی ، kerning sign ، Brudsinski sign، د وترونو عکسات مشتد ، Extensor planter response موجود او د بدن د حرارت درجه تر ۳۹ درجو سانتي ګراد پورې لـوړه او تبه یې Remittent اویا Intermittent وصف لري. په ناروغانو کې سردردي یوه اساسی (cardinal) نښه ده درد اکثراً د Occipital په برخه کې او Banging وصف لري کانګی او قبضیت پکې شدت پیداکوي . د ناروغانو نبض ښکته حجــم او ریتم منظم وي تنفس ممکن خراب وي څرنګه چې Exudates د دماغ قاعدې ته نفوذ کوي نو قحفي زوجونه او brain stem په برکې نیسي نو په عمومي ډول Abducent paralysis ، lesion oculomotor (internal squint) او وجهي فلج منځ ته راځي په ځینو پیښنو کې ممکن Disorientation ،د خبروکولو او حرکاتو بې نظمي هم موجوده وي.

په شدو خوړونکو (infant) ماشومانو کې د قدامي Fontanel لوړوالی (Bulging) موجود او دسر د درزونو جداوالي له کبله پکې crackpot sign مثبت وي .

پــه older children کې papilla edema تاســس کوي Head circumference په تندۍ سره لویېږي Choroids Tubercles ممکن ولیدل شي ماشوم نیمه شعوري حالت اختیاروي په لوړ اواز چیغې وهي اختلاج پکې منځ ته راځي پورتنې ټولې کلینیکي لوحې د سحایاوو د تخریش په خواکې د Hydrocephalus او داخلي قحفي فشار تر زیاتوالي پورې اړه لري.

۳- د Coma مرحله

www.ketabton.com

اطفال په ببړني ډول په درې هفتوکې Coma ته ځي ناروغ به ډیر لاغرشوی (Emaciated) او د غایطي مواد و یوه کلکه کتله (Scybalous) د ناروغ په ګیډه کې لیدل کېږي ناروغۍ په لوړې درجې غیرې منظمې تبې او اختلاج سره شروع کوي ،هلتـه ممکن hemiplegia او یا paraplegia منځ ته راشي د غاړې شخوالی په وخیم ډول (Sever opesthotanus) موجود Decerebrate Rigidity وضعیت او د حدقې توسع (pupil dilated) او fixed کېدل منځ ته راځي د حیاتي علایمو خرابوالی په ځانګړي ډول Hypertension موجود وي که درملنه ناوخته شروع شـــي نو په دې مرحله کې مرګ واقع کېږي. کله کله ناروغانو کې Tache – cerebral علامه موجوده وي (په دې ډول چې په یوپڅ سامان سره د ناروغ دپوستکي لپاره خطونه راښکل کېږي نو د ۳۰ – ۶۰ ثانیو لپاره Erythematous حالت په خطونو کې منځ ته راځي دغه عکس العمل ترڅو دقیقو پورې دوام پیداکوي) .

د ناروغۍ تشخیص

۱: تاریخچه او کلینیکي معاینات

په کلینیکي ډول په ناروغ باندې مشکوک کېدل په هغه ځایونو کې چې Tuberculosis عام وي ډیر مهم دي (توبرکلوز ناروغ سره دتماس تاریخچه) په ۵۰% پیښـــــو کې Tuberculin test منفی او د سینې رادیوګرافي په ۲۰ – ۵۰ % فیصده پیښو کې نورماله وي.

۲ : -د وینې معاینات

په ناروغانو کې ESR لوړ ،د Leukocyte شمیره پکې نورمال او lymphocytosis پکې ښکاره وي .

۳: **chest –x- ray**

د رادیوګرافي په کلیشه کې معمولا د توبرکلوز څه شواهد لکه hilar Adenopathy، patch of pneumonia او یا Miliary tuberculosis موجود وي .

۴- **lumbar puncture**

د CSF معاینه د ناروغۍ تشخیص تصدیقوي باید په ټولو هغه حا لاتو کې چې په ماشوم کې unexplained recurrent vomiting, low grads fever، غیر معموله Irritability او ضعیفي (lassitude) ولري باید LP اجرا شي .

www.ketabton.com

د CSF رنگ غبارالو د (Hazy) او یا د وخو (straw) په شان ، د CSF فشـــــــارلوړ (30-40Cm H2O) ته لوړېږي (نورمال 3-4Cm H2O)، په ناروغانو کې spinal blockد CSF مایع د Xanthochromia لامل گرځي.

د CSF مایع cobweb coagulum منظره غوره کوي (که CSF مایع په امتحاني تیوب کې واچول شي او د ۱۲ ساعتو نو لپاره پرېښودل شي نو CSF مایع د test tube په مرکز کې د باسکتبال د جال غوندې د پاسه څخه لاندې خواته منظره غوره کوي چې د حجراتو او tubercle bacilli څخه جوړ وي) .

په CSF مایع کې پر وتین په ډیر ښکاره ډول د 40mg/dl څخه لوړ حتی تر400-500mg/dl پورې پورته ځي چې تر hydrocephalus او Spinal block پورې اړه لري ،گلوکوز دوینې د گلوکوزد ۲/۳ (40mg/dl)څخه ښکته کېږي او په ډیر و نادرو پیښو کې 20mg/dl څخه ښکته کېږي ،د chloride اندازه 600mg/dl څخه ښکته وي، حجرات (cytology) تر 100- 400/cumm پورې پورته ځي چې په اول کې PMN لوړ او وروسته د lymphocytes په واسطه عوض کېږي.

د CSF بیوشیمیکي بدلونونه د ناروغۍ لامل معلومولې نه شي لاکن د توبرکلوز ضد تداوي شروع کولو لپاره کافی شواهد ړومبی د توبرکلوز دتشخیص د نورو شواهدو د پیژندنې څخه ورکولی شي . د CSF دکلچر اوپه Guinea pig کې دتلقیح څخه (Inoculation) د Acid fast Bacilli لیدنه د CSF د مستقیم Smear څخه په نادر ډول مثبت کېږی .

CT scan: د TBM دډیرو پتالوجیکو حالاتودپیژندنې لپاره computerized tomography استعمالیږی لکه Inflammatory granulomase, Basal exudates, hypo dense lesion or infarct او د Hydrocephalus دواړه نوعې communicating H اوپه کم ډول Obstructive-H)

Chest x ray: د سینی عکس د توبرکلوسیس د تشخیص په تقریه کولو کې رول لري.

Serological Tests : د اتستونه د TBM لپاره ډیر حساس تستونه نه دي ELISA هم ډیر نه استعمالیږی.

Bactec او **PCR**:Bactec او PCR(polymerase chain reaction) د TBM د تشخیص لپاره د ډیرو حساسو اوخاصو ټیستیو څخه دي باید اجرا شی.

نورمعاینات: په ټولو مشکوکوپیښو کې د HIV لپاره معاینات اجرا شي دسینې رادیوگرافي د تشخیص لپاره تقویوې شواهد برابرولي شي توبرکولین تست باید اجراشي د همیشه لپاره ددې ټسټ منفي عکس العمل تشخیص ردولی نشي.

www.ketabton.com

د ناروغۍ تفريقي تشخيص

۱: purulent meningitis

د ناروغۍ شروع حاده او په تندۍ سره پرمختګ کوي CSF مکدر قيحي ،په CSF کې په وصفي ډول د PMN شميره زياته، د CSF پروتين لوړ او د CSF ګلوکوز په واضح ډول کمېږي ، لامل يې دCSF د smear ،کلچر او يا سيرو لوجيکې تستونو په ذريعه معلوميداي شي.

۲--Partially treated purulent meningitis

کلينيکي منظره اود CSF بدلونونه دTBM سره يوډول دي . که دخاصې بکتريا انتي جن موجود وي نو د بېړنيو تشخيصيه تستونو په واسطه معلومېږي PCR او Bactec معاينات د TBM تشخيص لپاره تقويوې شواهد برابرولی شي .

ناروغ ته په مشکوکو حالاتو کې د توبرکلوز ضد درملنه د Anti-pyogenic تداوي سره يو ځای د لسو ورځو لپاره ورکول کېږي او د لسو ورځو څخه وروسته دLP په ذريعه ارزيابي کېږي که pyogenic meningitis موجود وي نو په اساسی ډول (substantially) سره اصلاح منځ ته راځي نو بيا Anti TB تداوي ته خاتمه ورکول کېږي او برعکس .Anti TB تداوي ته دوام ورکوو .

۳- Encephalitis: دناروغۍ شروع حاد ه ،تبه ،drowsiness ، حسي بدلونونه (sensorial , Disturbances) منتشراويا موضعی نيورولوجيکې نښې موجودي وي، په CSF کې خفيف pleucytosis ،نارمل او يا خفيف د پروتين لوړوالی او ګلوکوزنارمل وي CT- scan نارمل او EEG غير نورمال وي.

۴- Typhoid encephalopathy

د محرقی بعضی ناروغان د شديدې Toximiaسره ملګری وي ،خوبوړی حالت او د سحاياوو د نښو څخه غير که نور نيورولوجيک نقصانونه منځ ته راشی ، نو کلينيکي لوحه يې د TBM سره مغالطه کېږی په محرقه کې CSF نورمال ،د وينې کلچر د salmonella typhi اوممکن د widal test لپاره مثبت وي.

۵- Brain abscess

غير منظمه تېټه درجه تبه ،موضعی نيورولوجيک اعراض او داخلي قحفي فشار زياتوالي نښې موجودې وي ، په ناروغانوکې د زړه د سيانوتيک ولادي ناروناروغيو او نورو pyogenic

www.ketabton.com

افاتو لـکه Osteomyelitis, lung abscess, mastoiditis, supportive otitis media او نورو د تاریخچو پوښتنه و شي، CSF نورمال وي غیر د هغو حالاتو چې ابسي CSF ته لاره پیداکړي ددې ناروغی ښه تشخیصیه معاینه C T – Scan ده .

۶: **Brain tumors** - د ناروغۍ شروع قراره ،سردردي ،متکررې کانګې ،درویت بې نظمي او موضعي نیورولوجیکې نښې موجودې وي ، ناروغان معـمولا A febrile وي او MRI په تشخیص کې مرسته کولی شي .

۷: **Chronic subdural Hematoma** - د سرد زخم او یا د سر د ترضیض ګزري تاریخچه (Trivial trauma)، په ناروغانوکې د ودې عدم کفایه ،سردردي ، کانګې ،مـــوضعي نیورولوجیکې نښې او دداخلي قحفي فشار د لوړوالي تاریخچه موجوده وي ، د fundus په معاینه کې Papilla edema یا choked disks او د سر ددرزونو جداوالی موجود او CSF نورمال وي، CT scan اوالتراسوند د تشخیص لپاره استعمالیږي او د subdural tape مایعاتو د پروتین اندازه د لوړغـلظت درلودونکې وي.

۸: **Amebic Meningo encephalitis** - دازاد ژوند درلــودونکې امیب Naeglaria او Acanthameba د A. Meningoencephlitis لاامل ګرځي Naeglaria meningoencephlitis په حاد ډول او Acanthameba meningoencephlitis بیا مزمن Granulomatous encephalitis ښی نوموړې ناروغۍ په هغه چاکې زیاته وي چې د وجود معافیتي حالت یې کمزوری وي ، هغه ناروغان چې د Anti-pyogenic او Anti-tuberculosis تداوي په مقابل کې ځواب ونه وایي نوموړې ناروغۍ ته فکر کېږي په تازه CSF کې دمحرک امیب په لیدو سره ناروغۍ تشخیص کېږي اود CSF کلچر تشخیص تائېدوي .

Complications

1- Mental retardation 2- Cranial nerve palsies (3, 6, and 7) 3- Blindness optic atrophy 4- Deafness 5- Hydrocephalus	6- Hemiplegia, paraplegia, monoplegia 7- Epilepsy 8- Endocrine disturbances (diabetes insipid us) 9- Tuberculoma.

د ناروغۍ درملنه :

Anti-tubercular therapy : د TBM تداوي عاجل ،کافی او داوږدې مودې لپاره کم ترکمه ۱۲ میاشتو پورې ورکول کېږي د ناروغۍ د تداوي شروع د څلورګونو توبرکلوز ضد درملوو سره کېږي .

www.ketabton.com

I :Isoniazid 5 - (اعظمي اندازه یې د 300mg څخه په ورځ کې زیات نشي)
II: Rifampicin 10-20mg /kg /day 10mg/kg/ day
په خالي معده د ورځې یو ځلي استعمالیږی چې ددې درمل اعـظمي اندازه 600mg دی.
III: Ethambutop15- 25mg /kg/ /day
IV: Pyrazinamide 30mg/ kg /day
پیرازین امايد به هم په واحد مقدار دخولې له لارې سهار ورکول کېږي.
V: Streptomycin 20 -40 mg / kg /day I .M

د پورتنۍ تداوي رژیم څخه لمړي درې درمل تر دولس میاشتو پورې ورکول کېږي او د وروستۍ دوه درملو څخه یو درمل د ناروغۍ دتداوي د شروع په لمړیو دوو میاشتو کې د لمړیو درې ګونو درملوو سره ورکول کېږي.

Steroids: د ناروغانو د تداوی په شروع کې زرقي Corticosteroids (Dexamethasone) د ۱-۲ هفتو لپاره ورکول کېږي او بیا د خولې له لارې په prednisolone باندې بدل اوتر (۶) هفتو پورې ورته ادامه ورکول کېږي په وروستي دوه هفتو کې یې اندازه کمېږي ، ستیروئیډونه د Cerebral Edema شدت کموي ،arachnoiditis دارتقاخطر کموي ،همدارنګه د fibrosis او spinal block خطرهم کمولی شي.

Symptomatic therapy

ICP، احتلاج او dyselectrolytemia تداوي باید اجراشي ناروغ د papilledema د پرمختګ optic atrophy او د Head circumference د زیادت لپاره باید تر دقیقی مشاهدې لاندې وي د ناروغۍ په وخیمو پیښو او حادو مرحلو کې Decerabration ډیر عـام دی ، په هغه ناروغانو کې چې د hydrocephalus زیادت او یا مقاوم decerbration وضیعت موجود وي نو Ventriculo peritoneal یا Ventriculo caval shunt ته ضرورت پیداکېږي.

د ناورغۍ انزار

د ناروغۍ انزار د ناروغ تر عمر ،د ناروغۍ ترمرحلې ، د تداوي تر کفایت او اختلاطاتو پورې اړه لري د تداوې انزار په تنکیو ماشومانو کې ډیر خراب دی وختي ،کافي اوږده تداوي د ناروغۍ انزاروته بهبودي ورکوي غیرې تداوي شوې پیښې په ۴-۸ هفتو کې مري.

د ناروغۍ انزارپه عمومي ډول سره تر لاندې فکتورونو پورې اړه لري.

۱ـ د ناروغ تر عمر پورې
۲ـ ځوان او یا تنکي ماشومان نسبت older children ته خراب انزار لري.

www.ketabton.com

۳-د ناروغۍ تر کلینیکي مرحلو stags پورې

الف-د ناروغۍ په لمړی مرحله کې (stage) کې ۱۰۰٪ ښه والی منځ ته راځي.

ب - دناروغۍ په دوهمه مرحله کې دمړینو شمیر ۲۰ -۲۵ % فیصده ده او ۲۵ ٪ ناروغانوکې نیورولوجیک نیمګړتیاوې منځ ته راځي .

ج- دناروغۍ په دریمه مرحله کې (stage) دمړینو فیصدي ۵۰ % ته رسیږی او باقي نور ټول ناروغانوکې نیورولوجیکې بقایا منځ ته راځي .

ددې ناروغۍ د اوږدې مودې بقایاوې لـــه Mental retardation ,Seizures، حرکي قحفي اعصابو نقصانونو، Hydrocephalus، بصري اختلاطاتو،د Optic عصب اتروپي او Arachnoiditis څخه دي او Spinal block د motor ، مثانې او معدي معایي اعراضو لامل ګرځي.

Indications of LP :	Contraindications to doing a lumbar tap:
1. unexplained low grads fever 2. unexplained recurrent vomiting 3. lassitude 4. unusual Irritability	1. Presence of significant cardio-pulmonary compromise and shock 2. Signs of increased ICP 3. Suspected case of space occupying lesion 4. Infection in the area that the spinal needle will traverse to obtain CSF 5. Hematologic problems

Convulsive Disorders

تعریف

عمومي اختلاج د دماغ د وظایفو یوناڅاپي ګزري ګډوډي ده چې د دماغ د غیر نورمال برقي دیسچارج له کبله منځ ته راځي او په کلینیکي ډول سره د ناروغانو د غیر نورمال غیر ارادي (Involuntary)، تشددي (Paroxysmal)، حرکي (motor)، حسي (sensory) ، اتونومیک (Autonomic) او Psychic فینامینان (Phenomenon) دی چې پورته حالت یواځې او یا په ګډه منځ ته راځي او معمولا په مختلفو درجو د شعوري حالت ضیاع موجوده وي .

په عمومي ډول اختلاج د metabolic, traumatic, anoxic او یا انتان (infectious insult to the brain) څخه وروسته منځ ته را ځي که د اختلاج متکرر حملات بې د کوم لامل څخه وي په Epilepsy کې شاملیږي .

www.ketabton.com

د Depolarization د زیاتوالی میکانیزم لاتر اوسه واضح نه ده خو داسې فکر کېږي چې لاندې فکتورنه به پکې رول ولوبوي.

۱. Energy Production Failure

۲. Membrane alteration

۳. Excess excitatory neurotransmitters or deficit of inhibitory neurotransmitters

پيښنو کې کمېږي اوزیات hypoglycemia او Hypoxemia, ischemia دانرژي جوړېدل د اندازه Glutamate (په دماغي قشرکې د neurotransmitter تشدیدونکی) ازادېږي.

د Hypomagnesaemia او Hypocalcaemia په پيښنوکې د عصبي حجروي غشا څخه د زیات سودیم د داخلیدو له کبله Depolarization زیاتیږي د یادونې وړ ده چې د نوزادۍ په مقدمو پړاونو کې د نوموړو چارجونو نهیه کوونکې پاتویګانې لاښې فعالې نه وي.

د لاندې دلایلو په اساس نوي زیږیدلي کوچنیانو کې اختلاج Generalized tonic colonic نه وي.

1) Incomplete glial proliferation.
2) Incomplete neuronal migration.
3) Incomplete establishment of axonal and dendritic contacts.
4) Incomplete myelin deposition.

پیښې

ددې ناروغۍ پېښې د ماشومانو د ژوند په لومړیو پنځه کلونو کې ۵ %، په Child[63] hood کښې ۸%، په Mental Retarded (دماغي تاخر) ماشومانو کې (په استثنی د Down Syndic. څخه) ۲۰% او په هغه ماشومانو کې چې Cerebral Palsy يې تيره کړې وي ۳۵% پېښې لري، همدارنګه Retrospective Studies ښودلې ده چې په داخل بستر ناروغانو کې پیښې ۱۵% او په Out patient کې ۱۱% دي.

لاملونه

A- Neonatal period (0-1 month)

First and second day

1-Birth injury, Birth asphyxia –hypoxia,
2- Intra cranial Hemorrhage (intra Ventricular H.)
3-Pyridoxine dependency, accidentals injection of
4- Anesthesia in to an infant’s scalp during

[63] The period of life between infancy &puberty

www.ketabton.com

5- Labor, inborn errors such as Phenyl Ketonuria (PKU)

Third day: Hypoglycemia

Fourth day and onward: -

1- Infections like Meningitis, septicemia, Tetanus

2- **Hypocalcaemia** (Tetani), Hypo or Hypernatrimia, Hypomagnesaemia Kernicterus

3- **Cong. Malformations** like arterio Venous Fistula, Poorencephaly

4- **Intra uterine infections**: like syphilis, Toxoplasmosis, Rubella herpes Simplex (STORCH)

B-I to 6 months:

1- CNS infections: Meningitis, Encephalitis, Enteric fever, Cerebral Malaria

2-Metabolic: Hypoglycemia, Hypo or Hyper natrimia, Hypo magnessemia

3- Cong. Malformations: Arterio Venous Fistula

4- Intra-uterine infections

5- Inborn errors of Metabolism like glycogen storage diseases.

6-**Space Occupying diseases**: Brain Tumor, Abscess, Tubereuloma

7-Cystic Fibrosis

8-Vascular: intra cranial H. , DIC, Hypertension

9- Drugs: phenol Thiazines, Strychnine, Piprazin, Lead poisoning, DPT

B- 6 months to 3 years:

Febrile Convulsions plus previously enumerated Condition at B

C- 3 to 6 years:

Idiomatic epilepsy, F. Convulsions Un common, rest as previously enumerated at B

Febrile Convulsion

تعریف

د هغه اختلاج څخه عبارت دی چې د تبې سره (۸ ،۳۷ درجو سانتي ګراد څخه لوړه وي) ملګرې وي او د CNS انتان پکې موجود نه وي دا اختلاج د Child hood داولو وختونو د اختلاجونو معمول ترین لامل ده چې د تبې په جریان کې واقع کېږي. نوموړې اختلاج د حرارت تر درجو پورې اړه نلري بلکې د اختلاج حملې د تبې د ناګهاني پورته کېدو پورې اړه لري . په Febrile seizure کې په نادر ډول Status epilepticus واقع کېږي او هم د later childhood او کهولت دور د Febrile seizure په ناروغانو کې په نادر ډول سره (۱-۴، ۲ سلنه) epilepsy اویا Recurrent non Febrile seizure واقع کېږي.

پېښې

www.ketabton.com

د ماشومتوب د دورې د ټولو اختلاجاتو ۵۰٪ جوړوي دغه اختلاج د شيدو خوړونکو ماشومانو او Child hood د اولو وختونو ډيره معموله ګډودي ده ،د عمر له نظره د ۳ مياشتو او ۵ کلونو ترمنځ او زياتره پيښې د ۶ مياشتو او ۱۸ مياشتو ترمنځ واقع کېږي چې په عمومي صورت سره پېښې په ماشومانو(Children) کې۲-۳ فيصده ده او د جنس له نظره هلکان نظر نجونو ته دوه چنده اخته کېږي.

د Febrile Convulsion لاملونه

ټولې هغه ناروغۍ چې تبه منځ ته راوړي خو انتان CNS ته تفوذ نه وي کړی پدې کې شاملې دي عــمومي لاملونه يې د تنفسي سيستم حادې ناروغۍ (Acute respiratory illness) دي په دوهم قدم کې Gastroenteritis (خصوصا چې لامل يې Shigilla يا campylobacter وي) او د بولي لارې انتانات يې کم عــمومي لاملونه دي ، Roseola infantum يې کلاسيک لامل خو نادر ده، Immunization يې هم لامل جوړيدای شي.

ځيړنو ښودلی ده چې د Febrile seizure لاملونه ۸۶٪ ويرل دي نورې ناروغۍ لکه Pharyngitis، Otitis Media, Adenitis, Typhoid Fever،,Mastoiditis او داسې نورې هم پکې شاملې دي .

د Febrile Seizure ډولونه

تبه لرونکي اختلاج په دوه ډوله دي:

۱. Simple benign (Typical) Febrile Convulsion

۲. Complex (Atypical) Febrile Convulsion

۱: د ساده **(typical)** تبه لرونکي اختلاج ځانګړتياوې په لاندې ډول دي:

- دغه اختلاج په عمومي ډول سره له تبې سره ملګرې او تبه يې 38,8c او يا ددې څخه لوړه وي.
- اختلاج معمولا generalized (د ۹۰ فيصده څخه زيات) وي خو په کمو پېښو کې ممکن Focal وي.
- د CNS انتان موجود نه وي .
- د هغو ناروناروغيو په اولو وختونو کې چې د تبې لامل ګرځي منځ ته راځي .
- اختلاج د تبې د شروع په لمړيو ۲۴ ساعتونو کې واقع کېږي.
- معمولاً د تبې په حمله کې يو ځل منځ ته راځي.

www.ketabton.com

○ا ختلاج حمله معمول د (۵) دقیقوڅخه کمه وي خوتر ۱۵ دقیقو پورې اوږدیدای شي .
○د اختلاج د حملې څخه وروسته د کوم طرف فلج او یا نور عصبي نیمگړتیاوې نه پاتې کېږي.
○د ناروغ په مخکېنې ورور او خورکې د Febrile Convulsion کورنۍ تاریخچې موجوده وي.
○د اختلاج د حملې څخه کمې ورځې وروسته EEG نورمال وي.
○CSF له حملې څخه ۱۸-ساعته وروسته نورمال وي.
○د اختلاج له حملې څخه ۱۸-۱۲ ساعته مخکې Recurrence چې د بدن د حرارت د درجې تر پورته کېدو سره ملگری وي موجود نه وي.

Atypical (Complex) Febrile convulsion :۲

غیر وصفي تبه لرونکي اختلاج باید د ساده تبه لرونکي اختلاج سره د هغه کلینیکي ځانگړتیاوو له مخې چې پورته یې یادونه وشوه تفریقي تشخیص شي.
۱:پدې ډول اختلاج کې تبه ډیره وصفي نه وي.
۲:پدې ډول کې اختلاج اکثراً موضعي او دوام یې له ۲۰ د قیقو څخه زیات وي.
۳: EEG د اختلاج د حملې څخه وروسته تر دوه هفتو او یا زیاتي مودې پورې ابنارمل وي.

د ناروغ په د Epilepsy د تاریخچې موجودیت، د ناروغ Neuro developmental تاخر کورنې کې او د ناروغ د Atypical اختلاج حملې د تبه لرونکي اختلاج د Recurrence او Epilepsy خطرات زیاتوي. همدارنگه د تبې په ذریعه هغه اختلاجاتو ته زمینه برابریږي چې د عضوي عصبي نیمگړتیا پورې اړه لري پدې ډول چې د دماغ اختلاجی قدمه د حرارت په پورته کېدو سره کمېږي نو پدې اساس باید دغه حالات د هغه تبه لرونکي اختلاج سره چې په Neuro – developmentally نورمال ماشوم کې واقع کېږي ورڅخه تفریقي تشخیص شي.

د نوي زیږیدلو کوچنیا نو د اختلاجا تو تصنیف بندي.

Subtle

Subtle اختلاج په سترگو کې د Deviation, staring, blinking او خوله کې د ژولو ، رودولو ، څټلو او نهایاتوکې د لامبو وهلو اوCycling په ډول تظاهر کوي د apnea اوBp د بدلون لامل گرځیدای شی ، د نوزادي په پړاو کې **Subtle** اختلاج تر ټولو معمول شکل دې د نورمالو حرکاتو څخه یې توپیر گران دی.

www.ketabton.com

Colonic : دلته معمولا حرکات په ورو او rhythmic ډول وي (1-4 ځلي په ثانيه کې) ښايې Focal يا Multifocal و ي Colonic اختلاج ښايې په موضعي افاتو لکه Hemorrhage يا Cerebral infarction کې وليدل شي .

Myoclonic

د Rapid Isolated jerking of muscles څخه ده معمولا په drug withdrawal (په ځانګړي ډول Opiates) او Hypoglycemia کې ليدل کېږي،که چېرې دخوب په جريان کې رامنځته شي ورته benign neonatal sleep myoclonus ويل کېږي نوموړی اختلاج په شديد Encephalitis کې هم ليدل کېږي .

Tonic : اکثرا په هغه بې مودې نوي زيږيدلي کوچنيانو کې رامنځته کېږي چې په HIV باندې اخته او په ځانګړي ډول 70%په هغه کوچنيانو کې رامنځته کېږي چې د زيږيدني د وخت وزن يې د 2500 ګرام څخه کم وي دا ډول اختلاج معمولا generalized (د ټولو نهاياتو غير نارمل حرکت) وي ، اکثراد غير منظم تنفس، د نهاياتو ،تنې يا سر extensor, posturing او د سترګو د غير منظم حرکت سره مل وي يوازي 30% پيښو کې EEG ابنارمل وي په بې مودې نوي زيږدلي کوچنيانو کې رامنځته کېږي او اکثرا د anticonvulsant په واسطه نه کنترولېږ ي.

د يادولو وړ ده چې **Neonatal convulsion** د**, Myoclonus benign neonatal sleep** **jitteriness** او**Neonatal tetanus** سره بايد مغالط نه کړو لاندې کلينيکي موندنې مونږ سره ددوي په تفريقي تشخيص کې مرسته کوي .

Colonic: دلته معمولا حرکات په ورو او rhythmic ډول وي .(1-4 ځلي په ثانيه کې). ښايې Focal يا Multifocal و ي .دا ډول اختلاج په موضعي افاتولکه Hemorrhage يا Cerebral infarction کې هم وليدل شي .

Jitteriness

- د لاسونو او پښو چټک حرکاتو څخه عبارت دي چې د تنبېهاتو په وړاندې ډير حساس دي
- ديو جګ اواز يا ناڅاپي حرکت سره نوموړ ي حرکات تنبه کېږي
- نوموړ ي حرکات دسترګودابنارمل حرکاتو سره مل نه وي
- کله چې اخته خوا د داکترله خواقبض شي نوموړې حرکات درېږ ي .

Benign neonatal sleep myoclonus

-دخوب په وخت کې د يو يا دواړو خواو jerking حرکاتو څخه عبارت دي.

www.ketabton.com

- دفعال خوب په وخت کې رامنځته کېږي
- تنبهاتو په وړاندې حساس نه دي
- معمولاپورتني خواکې زیات لیدل کېږي .

Neonatal tetanus

- هغه Spasm چې په تیتانوس کې رامنځته کېږي معمولا د اختلاج په څیروي
- په هر حال نوموړې تشنجات د دماغ د قشر څخه منشه نه اخلي او EEG په کې نارمل وي
- د تیتانوس له امله Spasm د تنبه په وړاندې حساس او generalized tonic وي
- Lock jaw او د کورنې زیږیدنې تاریخچه موجوده وي
- او هم د نامه غوټې د ناپاکې الې په واسطه پرې شوې وي .

Apnea

- معمولاپه ټولو پیښو کې Apnea داختلاج په سیر کې منځته نه راځي بلکه کېدای شي په نورو ناروناروغیو کې هم رامنځته شي
- هغه وخت چې Apnea داختلاج په سیر کې رامنځته شي دابه دBrady cardia سره مل نه وي .

د تبه لرونکي اختلاج تشخیص

نظر په تاریخچې او کلینیکي لوحې سره اختلاج تشخیص کېدای شي خو د تبه لرونکي اختلاج د تبې د عامل د تشخیص او د نورو ناروناروغیو د تایېد او یا رد لپاره باید روتین معاینات اجراشي د سیروم الکترولیت ، Skull radiograph , glucose , calcium, , او د دماغ تصویری معاینات (brain imaging) نادرا کمک کوي که دWBC 20000/Cumm څخه زیات وي په bacteremia دلالت کوي د سیروم سودیم په کمه اندازه کم وي خو دومره کم نه وي چې د اختلاج لامل او یا تداوي ته ضرورت ولري که اختلاج دوامداره او ژر ارام نشي بیا ټول معاینات حتی تر Blood culture او LP پورې باید اجراشي .

د تبه لرونکي اختلاج تفریقي تشخیص :

د **Bacterial Meningitis** سره تفریقي تشخیص

د CNS انتانات په ځانګړي ډول Meningitis او Encephalitis د هغه اختلاجاتو لوی لاملونه دي کوم چې د تبې سره ملګرې وي او دا په آسانۍ سره د .Simple Febrile C سره مغالطه کېږي چې حتی د ناروغ فزیکي معاینات او کلینیکي تاریخچه هم ډاکتر په تردد کې اچوي خصوصا کله چې د ماشوم عمر د ۱۸ میاشتو څخه کم وي ځکه چې دMeningitis وصفي نښې په کم سنه ماشومـــانو کې (Bulging fontanel , Stiffness, Irritability , stupor

www.ketabton.com

(کم وي ځکه چې په دې سن کې فزیکي نښې د Meningitis لپاره کفایت نه کوي نو باید LP اجراشي.

په Febrile Convulsion کې په روتین ډول سره LP ته ضرورت نشته او یواځې په لاندې حالاتو کې باید LP اجراء شي:

- Febrile Convulsion په لمړنۍ حمله کښې (په لمړنۍ حمله کښې د Febrile Convulsion او د CNS انتان تفریقي تشخیص مشکل ده)

- په Infants کې چې عمریې له ۱ کال څخه کم وي (ممکن په دي سن کې د Febrile Convulsion پېښې کمې او د CNS انتان خطر زیات وي).

- کله چې په ماشوم باندې د Meningitis او د CNS انتان اشتباه وشي.

- کله چې د Febrile Convulsion شفایاب کېدل ورو وي.

- که چېرې د تبې لپاره کوم لامل پیدا نه شو او یا close fallow up امکان نه وه او همدارنګه په یو مشابه Febrile illness کې یو negative tap د Meningitis ناروغۍ ردولی نشي او ځینې وخت دوهم tap ته ضرورت وي.

اهتمامات

۱- عمومي اهتمامات او تقویوي درملنه

هغه ناروغان چې فی الحال اختلاج ولري او یا په همدې اوسنۍ ناروغۍ کې ورته ړومبی اختلاج پیداشوي وي، دا ختلاج لومړی حمله وي ، اختلاج یې د ۱۵ دقیقو څخه زیات دوام کړای وي او یا فوکل اختلاج وي باید بستر شي ترڅو لامل یې پیدا او تداوي شي .

د ناروغ د حرارت درجه په (Rapid Water Spongy) Hydro Therapy او یا د Anti-pyretic درملو په واسطه ښکته شي.

ناروغ ته Semi- prone پوزیش د Aspiration دمخنیوې لپاره ورکړ شي (ځکه چې په اختلاجاتو کې د شعور ضیاع په مختلفو درجو سره واقع کېدای شي)

د ناروغ هوایي لارې په کافی اندازه خلاصې شي او د لزوم په صورت کې O_2 ورکړ شي.

د ناروغ ورید خلاص شي تر څو پورې چې د اختلاج ضد درملو تطبیق، hydration او د وینې د Sample اخیستل اسانه شي او د ناروغ د هایپو ګلایسیمیا چاره هم باید وشي.

که استطباب موجود وي نو Meningitis د ردولو لپاره دې LP اجراء شي.

www.ketabton.com

د انتان لپاره دې مناسب Anti-biotic ورکړل شي.
Aspirin ناروغ ته نه ورکول کېږي ځکه چې د Reyes سندروم لپاره زمینه برابره وي.

۲ : د اختلاج کنترول

الف : د Febrile Convulsion درملنه - د اختلاج ضد درمل باید په لاندې ډول سره استعمال شي.

۱ ـ Diazepam

Inj. Diazepam 0,2-0,3mg /kg/dose, اندازه کېږي اعظمي اندازه يې 5mg دی او بیا هر یو mg دیازیپم په 1cc نارمل سالین کې رقیق او 1mg/mint ناروغ ته په اهسته ډول سره IV تطبیق کېږي ځکه چې تیز ډیازیپام ورکول د Respiratory arrest او یا Hypo tension لامل کېږي. که چېرې د ډیازیپم IV ورکول په وریدي ډول ممکن نه وه نو د مقعد د لارې 0,5mg/kg/dose دیازیپام ورکول کېږي پدې ډول چې د 8 نمبر Feeding Tube چې لمړی د Xylocaine / paraffin په واسطه ککړ ۵ - ۴ سانتي متره دننه مقعد ته داخل او درمل ور تېله کېږي. که د ډیازیپام زرقي مستحضر او یا شربت موجود نه وي نو د ډیازیپام تابلېت میده او مقعد له لارې ماشوم ته ورکول کېږي .

۲.Phenobarbital:5mg/kg په سیروم کې رقیق کېږي او اهسته IV تطبیق کېږي.
Phenobarbitalد دیاز یپام په نسبت ورو تاثیر لري خو دوام د تاثیر يې زیات ده د IV له لارې د تاثیر شروع يې په ۵-۱۰ دقیقو کې منځ ته راځي او په دما غ کې لوړ غلـظت په ۳۰-۶۰ دقیقو پورې دوام کوي Phenobarbital ددې په خاطر ورکول کېږي چې د اختلاج د Recurrence څخه مخنیوې وشي.

۳ :**Paraldehyde** 0.15 ml/kg د عضلي له لارې او یا 0.3 ml/kg په Mineral oil کې رقیق کېږي او د مقعد له لارې تطبیق کېږي که چېرې اختلاج د پورته درملنې په واسطه کنترول شو نو ډاکتر به فکر کوي چې اوږدې یا لنډې مودې وقایوي درملنې ته ضرورت شته او که نه؟
لکه Diazepam Suppository او Phenobarbital چې وروسته به تشریح شي.
خوکه چېرې اختـلاج د پورته درملنې په واسطه کنتـرول نه شو نو د A Febrile Convulsion درملنه په لاندې ډول شروع کېږي.

ب : د A febrile Convulsion درملنه

www.ketabton.com

۱- د رنځور لپاره دوهم زرق د یازیپام د لمړي زرق څخه پنځه د قیقې وروسته د پورته Febrile Convulsion د تداوې په ډول ورکول کېږي که چېرې اختلاج کنترول شو وروسته د پنځو دقیقو څخه 15mg/kg فینو باربیتون Loading Dose په 30 mint کې IV اهسته ورکول کېږي او دغه حالت ته د فینو باربیتون د تعقیبي مقدار 5mg/kg/day په دوه کسري دوزونو دوام ورکول کېږي.

۲-که چېرې اختلاج کنترول نه شو نو له یوې خوا د رنځور د وینې سمپل د ګلوکوز، کلسیم، سودیم او مګنیزیم، د معلومولو لپاره لابراتوار ته لېږل کېږي او له بلې خوا څخه:

الف:- رنځور ته 15mg/kg او نیوبورن ته 20mg/kg فینو باربیتون په Loading Dose په 30mint کې په اهسته ډول ورکول کېږي ځکه چې تیز ورکول یې ممکن Hypo tension منځ ته راوړي.

ب:- phenytoin یا Dilantin (15mg/kg Loading Dose په 15min کې رنځور ته 1mg/kg/min ورکول کېږي) که Dilantin نه وي نو بیا دیازیپام د 0,3mg /kg/dose دوه ځلی د ۵-۱۰ دقیقو په فاصله IV ورکول کېږي.

ج:- یا 0,2-0,3ml/kg Paraldehyde د عضلي له لارې ژور ورکول کېږي او 15mint وروسته یې هم تکرارولای شو.

که چېرې د پورته هرې درمل په ذریعه اختلاج کنترول شو او یا د فینو بار بیتل په واسطه نو د Dilantin د استعمال په صورت کې یې تعقیبي اندازه 5-8mg/kg په دوه کسري دوزونو 12-24 hours وروسته ناروغ ته شروع کېږي.

۱ـ اوس که بیا هم اختلاج کنترول نه شو نو ناروغ ته د یازیپام د څاڅکو په ډول IV په دې شکل چې ۴ ملی ګرامه دیازیپام په ۱۰۰ سی سی نارمل سالین او یا دیکستروز سره مخلوط او 2mg/ h ماشوم ته د انفیوژن په ډول ورکول کېږي نو که اختلا ج کنترول شوه د فینو باربینل په تعقیبي دوز سره ادامه ورکول کېږي .

۲ـ او که چېرې د الکترولایتونو نیمګړتیا موجود وي تداوي کېږي، او که بیا هم اختلاج کنترول نه شو نو په اخر کې د Anesthetist سره مشوره په کار ده.

www.ketabton.com

د اختلاج د کنترول څخه وروسته اهتمامات

څرنګه چې وروسته د Febrile Convulsion څخه د اختلاج د Recurrence مینځ ته راتګ 30-50% ده نو پدې اساس د تبه لرونکي اختلاج prophylaxis ته په Continues او یا Intermittent ډول سره اهتمام نیول په کار دي.

۱: ټول هغه ماشومان چې اوله د ا ختلاج حمله ولري، یا اختلاج یې د ۱۵ دقیقو څخه زیات دوام کړی وي او یا فوکل اختلاج ولري باید بستر شي ترڅو لامل یې پیدا او تداوي شي.

۲: ټول پیژندل شوي Febrile Convulsion ماشومان او هغه چې Idiopathic Epilepsy و لري د اختلاج د کنترول څخه وروسته ناروغ تر دوو ساعتونو پورې تر مشاهدې لاندې وساتې او بیا رخصت یې کړې او بیا وخت په وخت کلینیک ته وغواړې .

۳: **Intermittent prophylaxis** په هغه صورت کې اجرا کېږي چې

الف - که چېرې لومړنی شروع شوی اختلاج په عاجل او مکمل ډول شفایاب شي.

ب - که اختلاج Multiple او یا Generalized وي.

ج - که تبه لرونکي اختلاج اوږد هم وي خو د Epilepsy فامیلي تاریخچه موجوده نه وي. نوموړې و قایوې درملنه د تبې د حملې په وخت کې غوره او مناسبه تداوي ده او د تبې د حملې په لمړیو درې ورځو حتی ترپنځو ورځو پورې استطباب لري ځکه چې د Fit اکثره حملې په همدې درې ورځو کې منځ ته راځي.

ددې مقصد لپاره هغه د اختلاج ضد درمل استعمالیږي چې ژر تاثیر کوي او ژر اختلاج کنترولوی، Diazepam او نور Benzodiazepines هغه درمل دي چې په عاجل ډول سره غوره سویې ته رسیږي او بل دا چې ددې درمل مستحضرات په Suppository, IM, IV او حتی د خولې له لارې تطبیق کېږي چې د ورید له لارې په کمو (5) قیقو کې غوره سویې ته رسیږي او د مقعد له لارې په 20-15 د قیقو کې غوره سویې ته رسیږي همدارنګه پدې منظور د خولې له لارې Midazolam, Diazepam او Clobazam وقایوي تاثیرات لري نوري فمی Anti-epileptics درمل څرنګه چې غلظت یې مناسبې سویې ته نه رسیږي نو صحیح کارنه کوي او فینو باربیتل هم مناسبې سویې ته نه رسیږي نو کم کارکوي.

د Diazepam مقعدي اندازه په هغو ماشومانو کې چې عمر یې د درې کالو څخه کم وي 5mg او په Older children کې 7,4mg دی د ورځې دوه ځلي د درې ورځو څخه تر پنځه ورځو

www.ketabton.com

پورې د تبې د هرې حملې په شروع کې په کور کې د ماشوم د مور او پلار له طرفه ورته د اختلاج د مخنیوې په منظور ورکول کېږي.

همدارنگه د دیازیپام په خوا کې نور Hydrotherapy, Anti pyretic او په شکمن حالت کې د حرارت د درجې ډیر د قیق ثبت کول مهم دي چې ماشوم د هرې تبې په شروع کې په کور کې صورت نیسي.

۴: Continuous prophylaxis

په لاندې حالاتو کې د وامداره **Anti-convulsion** تراپي استطباب لري

الف - کله چې Intermittent تراپی ناکامه شي.

ب - کله چې د CNS امراض او انتانات موجود وي.

ج - کله چې د Seizure -Atypical Recurrent حملې موجودې وي.

د - کله چې د Febrile Fit فامیلي تاریخچه مثبت وي.

ذ- کله چې د ماشوم عمر له ۱۸ میاشتو څخه کم وي او غیر نارمله نشو ونما ولري.

پدې برخه کې ښه درمل Sodium Valproate (Volproic acid or Epival) څخه ده چې د 20mg/kg/day په دوز په دوه کسري دوزونو ورکول کېږي او یا Phenobarbital چې 3-5mg/kg/day د تبه لرونکي اختلاج د وقایې په منظور په دوه کسري دوزونو د 2-1 کلونو لپاره او یا تر پنځه کلونو پورې ورکول کېږي د نومورې درمل استعمال یوازې د تبې په جریان کې فایده نه لري Carbamazepine او Phenytoin پدې برخه کې نه استعمالیږي .

د ناروغۍ انزار:په Febrile convulsion کې د Febrile Recurrence seizure خطر تر 30-50 فیصدو پورې رسیږي او دا حالت په ځوانو ماشومانو، ښځینه جنس، د خطري فکتورونو موجودیت او په Atypical prolonged حملو کې زیاته فیصدي لري.

په Adult life او وروستۍ child hood کې د Febrile seizure له خاطره په نادر ډول سره (۱-۲۴،۲ فیصده) ناروغان Status epilepticus خواته ځي، که چېرې Febrile seizure یو complex feature (د اختلاج دوام د ۱۵ دقیقو څخه زیات وي ، په عین ورځ کې د یوې حملې څخه زیاتې حملې موجودې وي او یا اختلاج فوکل وي) لوحه ولري وروسته د Epilepsy چانس پکې زیات دي. نور د خطر فکتورونو لکه د ابنارمل نیوروجیکو حالاتو (Mental retardation، cerebral palsy) د اختلاج وختي شروع (د ۱کال څخه رومبی) او د Epilepsy د کورنۍ تاریخچې موجودیت په صورت کې دEpilepsy خطر ۱۵-۲۰ فیصده ده . د ناروغ مور او پلار ته

www.ketabton.com

باید اطمینان ورکړل شي چې په ساده تبه لرونکي اختلاج کې د اپي لپسي د مینځ ته راتلو امکانات کم دي.

په لنډه ډول باید ووایو چې د اپي لیپسي امکانات په لاندې حالاتو کې زیات دي.

۱-که اختلاج Atypical او یا Complex وي.	۴-که EEG په مقاوم ډول سره ابنارمل وي.
۲-که د اختلاج حمله له 15 د قیقو څخه زیاته شي.	۵-که ماشوم Abnormal Neuro development ولري.
۳-که اختلاج موضعي وي.	۶-که د اپي لپسي کورنۍ تاریخچه مثبته وي

په عمومي ډول سره د حاد اختلاج درملنه(Management of Acute seizure)

د حاد اختلاج د تداوي څلور لومړني اهداف عبارت دي له:

۱.د بدن سیستمونو او دماغ ته د کافي اکسیجن د رسونې په برخه کې پوره خاطر جمعي حاصله شي.

۲.د ناروغ اختلاجي فعالیت ته باید د پای ټکې کېښودل شي.

۳.د اختلاج د ریکورنسي (Recurrence) څخه د ماشوم وقایه کول.

۴.د بې نظمیو تشخیص، لامل پیدا کول او تداوي کول.

بیړنۍ تقویوي درملنه(EMERGENCY supportive treatment)

په اختلاج اخته ناروغانو بیړني اهتمامات د ماشوم د تنفسي هوایي لارو په خلاصو ساتلو، ماشوم ته کافي O2 په رسولو، د ماشوم د وینې د فشار په نورمالو ساتلو، د ماشوم د ورید په خلاصولو او ماشوم د ترضیضاتو او جروحاتو څخه په ساتلو باندې متمرکز ده، د ماشوم سر او غاړې ته باید داسې وضیعت ورکړی شي، ترڅو پورې د ماشوم تنفسي هوایي لارې خلاصې پاتې شي، د ضرورت په صورت کې خولې او پوزې کې air way تطبیق شي او هم د خولې او یا پوزې د Air way له لارې ناروغ suction شي، ماشوم ته د cannula nasal او mask په ذریعه کافي اکسیجن ورکړی شي، که چېرې د bag valve mask د تقویې څخه وروسته بیا هم په دوامداره او مقاوم ډول سره تنفسي تقویې ضرورت وي، نو په دې صورت کې باید intubation Endo tracheal تطبیق شي .

ناروغ ماشوم ته IV لین خلا ص شي او سمپل د نورو ضرورت وړ معایناتو، لکه magnesium calcium ,sodium ,glucose او نورو لپاره واخستل شي. که چېرې hypoglycemia تثبیت او

www.ketabton.com

یا دا چې ددې ټسټ امکانات نه وي، نو په دې وخت کې په تجربوي (Empirically) ډول سره ماشوم ته د ۲۵٪ ګلوکوز محلول څخه 2cc glucose /kg/B.W ورکول کېږي.

Hypo tension د دماغ فزیولوژي خرابوي او هم د دماغ د وظیفوبې نظمیو ته قووت وربښي، نو له دې کبله باید د ماشوم سستولیک فشار نورمال وساتل شي.

Hyperthermia په اختلاج اخته ناروغانو کې په متکرر ډول سره واقع کېدای شي او په لومړني ډول سره دغه حالت د ماشوم تر motor activity پورې اړه لري چې دا کار په خپل وار سره دماغ ته نقصان رسوي، نو پدې اساس باید د Hyperthermia درملنه په عاجل ډول د یخو تطبیقاتو (passive cooling) سره اجرا شي.

داختلاج ضد درملنه او د اختلاج کنترول

ددې منظور لپاره د اختلاج اخته ناروغانو لومړني تقویې اهتمامات چې پورته یې یادونه وشوه اختلاج درملنه او د ضرورت وړ تشخیصیه اندازې باید په یو رنګ په ګډه سره شروع شي.

د اختلاج ضد تداوي لوی هدف دا دی چې په بیړني ډول سره د ماشوم د اختلاج کلینیکي حالت او برقي اختلاجي فعالیت (electrical seizure activity) د اختلاج ضد مناسبو کافي درملو په توصیې سره په داسې حال کې چې د درملو د اختلاطا تو لکه Hypoventilation ، apnea او نورو میتابولیکو انبارملیتي هم په نظر کې وي تداوي کېږي.

د اختلاج ضد درملو یو جدول چې د درملو نوم ، اندازه او د تطبیق لاره هم ښودل شوې ده په لاندې ډول ذکر کېږي:

Drug	routes	Initial dose mg / kg / min	Rate of infusion	remarks
Diazepam	I.V	0.1- 0.3	1mg/ minute	Must be followed by phenytoin loading can cause apnea ,respiratory depression
	Rectal		0.2-0.5	
Lorazepam	I.V	0.05-0.1	1mg/ minute	Longer duration of action, less respiratory depression than diazepam.
	Rectal	0.1-0.4		Slower onset of action than IV diazepam.
Midazolam	IV	0.05-0.2	1-18µg/kg/min	
	IM	0.1-0.2		

www.ketabton.com

	Buccal	0.1-0.2		Equally effective as rectal diazepam
	Nasal	0.1-0.2		
Valproic acid	IV	20		Emerging as a good drugs for status epilepticus dilute with equal amount of sterile water
	Rectal	20		
Paraldehyde	IV	0.15ml/kg		Use glass syringe
	Rectal	0.3ml/kg		Dilute one part with three parts of olive part coconut
Phenytoin	IV	15-20	0.5-1mg/kg/min	Mix only in normal saline, may cause dysrhythmia and hypotension
Fosphenytoin	IV/IM	15-20 PE/kg	3mg/kg/min	Less risk of hypotension ,data not available in young children
Phenobarbital	IV	10-20	1-2mg/kg/min	Hypotension, respiratory depression ,especially if used after benzodiazepines

PE phenytoin equivalents IV intravenous, IM intramuscular,

د اختلاج کورني درملنه (domiciliary Treatment)

د اختلاج درملنه د ماشوم د پیواز (care taker) په واسطه په کور کې.

د متکرر اوږده اختلاج درملنه د هسپتال څخه ړومبی د اختلاج ضد درملنه په کور کې ضرورت ده د مزمنو ایپیلپسي ناروغانو د اوږده اختلاج لپاره په کور کې د اختلاج ضد تداوي موثر او هم د ناروغانو د ارزیابۍ او درملنې مصارف راکمولی شي ، په دې برخه کې ښه درمل د مقعدي دیازیپام څخه دی چې ۵ ملی ګرام په یو سي سي شربت کې یې مستحضر پیداکېږی مقعدي اندازه یې ۲، ۰ – ۱ ملی ګرام په کېلو ناروغ ته سنجول کېږي.

www.ketabton.com

بیا معلومه اندازه درمل د اتم نمبر تغذي تیوب سره د ۴ سانتي متره په اندازه د ماشوم په مقعد کې داخل او درمل مقعد ته تیله کېږي مخکې دتیوب د داخلیدو څخه تیوب لومړی د پارافین یا زیلوکاین په واسطه لمدېږي د تغذي تیوب ددې په خاطر چې درمل پکې پاتې نشي دپاکو اوبو په واسطه بایدتازه شي که زرقي ډول او یا د ډیازیپام شربت په لاس کې نه وي نو د ډیازیپام تابلېت میده په اوبو کې منحل اود مقعد له لارې توصیه کېدای شي .

په دې برخه کې بل علي البدل درمل (Alternative) د Midazolam څخه ده نوموړې درمل د Nasal اویا Buccal له لارې تطبیق کېږي اوس وختونو کې کمو څېړنو دا ښودلي ده، چې د Midazolam تاثیرات د مقعدي دیازیپام په ډول دي ، خو په دې برخه کې ډیرو څیړنو ته ضرورت دی، چې نوموړې درمل په روتین ډول استعمال شي.

د حاد اختلاج درملنه په شفاخانه کې

Hospital Treatment: په عمومي ډول ټول هغه ناروغان چې حاد اختلاج لري د لمړۍ کرښې درملنه یې د Benzodiazepine څخه عبارت ده ولې په دې برخه کې معمول درمل دیازیپام ده.

۱:دیازیپام

دیازیپام معمولاً د ورید له لارې استعمالیږي د تاثیر شروع په درې دقیقو کې مینځ ته راځي اګر چې د تاثیر دوام یې لنډ (15-30 دقیقې) ده خو په حاده مرحله کې د اختلاج د کنترول بهترینه درملده، اندازه یې 0,1-0,5mg/kg/ dose په اعظمي ډول د 5mg څخه باید زیات نشي دیازیپام د ماشوم د وزن په اساس اندازه او بیا د مجموعي اندازه هر ملي ګرام د یوسیسي نارمل سالین سره یوځای او په قراره د ورید له لارې چې هر یو ملي ګرام یو دقیقه په بر کې ونیسي ماشوم ته ورکول کېږي ځکه چې د ډیازیپام تیز ورکول د Respiratory arrest اویا hypotension لامل ګرځي، که چېرې داخل وریدي لین ماشوم ته په چابکۍ (Expeditiously) سره ولګول شي په 80% پیښو کې اختلاج په پنځه دقیقو کې خاموشولی شي ځرنګه چې د ډیازیپام د تاثیر موده لنډه وي، نو په دې اساس ددې لپاره چې د اختلاج د عود څخه (Recurrent convulsion) مخنوي وشي، نو د دیازیپام په واسطه تداوي شوی په اختلاج اخته ماشوم باید د phenytoin د جاري (concurrent) استعمال په واسطه وقایه شي.

او که چېرې اختلاج د دیازیپام د لومړني مقدار سره خاموش نه شو، نو بیا په تکراري ډول دیازیپام هر ۵-۱۰ دقیقي وروسته دوه درې دفعو پورې ورکولی شو، چې اعظمي اندازه یې

www.ketabton.com

لس ملي ګرامو پورې ده ،ډیر مرکزونه د دیازیپام په مقایسه Lorazepam ته د اختلاج ضد لومړني درمل په حیث ترجیح ورکوي ځکه چې د نوموړې درمل تاثیراتو موده اوږده (۱۲-۲۴ساعته) د تنفسي انحطاط تاثیرات یې کم او د دیازیپام په مقایسه تکراري دوزونو ته هم ضرورت کم پیښیږي، همدارنګه د اختلاج ضد اوږدې مودې تاثیر لرونکي ادویې دویم خط درمل ته پدې خاطر چې په خپله Lorazepam داوږدې مودې تاثیر لرونکي درمل ده کم ضرورت پیدا کیږي په دې لړکې هم تعقیبي درمل phenytoin (5 my/kg/day)څخه عبارت ده وروستي درمل پدې خاطر ورکول کیږي چې د نورو اختلاجي حملو څخه مخنیوې وشي د Lorazepam اندازه د ورید له لارې (0,05-0,2mg/kg) ده ، اوس که د I.V لین په خلاصولو کې مشکلات موجود وي، نو بیا بله لاره عضلي لاره ده خو په عضلي ډول د درمل تطبیق کې د اکثرو درملو جذب ورو وي.

د درملو د تطبیق دریمه لاره د(Intraosseous (IO لاره خو Invasive procedure ته ضرورت ده، نو په دې اساس په دې پورته شرایطو کې بهترینه لاره مقعدي لاره ده چې د اختلاج ضد درمل له دې لارې تطبیق شي څرنګه چې د مقعد له لارې Lorazepam د ډیازیپام په نسبت اهسته تاثیر کوي او هم د volproic acid مایع formulation د مقعد له لارې چې اندازه یې 20mg /kg ده هم د ډیازیپام په نسبت ورو تاثیر لري نو په دې اساس د مقعد له لارې بهترینه د اختلاج ضد درمل Diazepam ده .

۲: Midazolam

په هغه صورت کې چې د IV د لارې د درمل تطبیق امکان نه وي د اختلاج ضد یوبل درمل چې عضلي د لارې تطبیقیږي Midazolam ده د مقعدي لارې په نسبت دا په اجتماعي لحاظ سره ښه د قبول وړ درمل ده اندازه یې 0,1-0,2mg/kg د عضلې له لارې رنځور ته ورکول کیږي.

۳: Phenytoin

یو بل درمل ده چې د اوږدې مودې اختلاج ضد تاثیراتو ساتنې په منظور هغه ناروغانو ته چې اختلاج یې د Benzodiazepine په واسطه ژرختامه موندلي وي او یایې خواب نه وي ویلی استعمالیږي ددې درمل اندازه 15- 20mg/kgد infusion په ډول 0.5-1mg/min ورکول کیږي اعظمي اندازه یې 5mg/min ،تیراپویټیک تاثیریې په ۲۰ دقیقو کې مینځ ته راځي د درمل دinfusion لپاره د سالین څخه په دې خاطرکار اخلو چې نوموړې ادویه د Dextrose سره

www.ketabton.com

دیوځای کېدو په صورت کې ترسب (preticepitate) کـــــــوي ددې درمل جانبـــي عوارض Tissue necrosis, لـه کبــــــــله Extravasations د, cardiac arrhythmia ,Hypotension phlebitis Movement disorders او cerebellar ataxia څخه دي.

۴: Fosphenytoin

په اوبو کې د phenytoin یو منحل ایستر ده چې په عاجل ډول د systemic phosphates په واسطه په phenytoin باندې بد لیږي، د تطبیق لاره یې عضـلي (IM)، اندازه یې 15-20mg /kg ده، دا درمل د infusion په ډول هم تطبیقیږی چې د 3mg/kg /min څخه باید زیات نشي (اعظمي اندازې 150 mg/min)، Phlebitis پکې کم ولې لویه نیمګړتیا یې (disadvantage) یې د لوړ قیمت (high cost) شتون ده .

۵: Phenobarbital

په هغه پیښو کې چې Benzodiazepine او phenytoin خواب ور نه کړي بیا Phenobarbital په لوډینګ دوز سره 10- 20mg/kg رنځور ته (د 1-2mg/kg/min د infusion په ډول) تطبیق کېږي.د فینو باربیتل تعقیبي اندازه 3-5mg/kg/day په دوو کسري دوزونو ورکــــــول کېږي ددې درمل لویه جانبي عارضه د Hypotensionrespiratory depression, sedition, او Bradycardia څخه ده، ددې درمل استعمال په هغه رنځورانو کې چې تازه یې benzodaizepam اخستي وي باید په احطیاط سره وشي ځکه چې respiratory depression ته شدت ورکوي .

په neonatal، په هغه ناروغانو کې چې cardiac conduction abnormality ولري او یا دا چې د phenytoin په مقابل کې الرجي ولري فینوباربیتل انتخابي درمل ده.

که چېرې ماشوم په نږدې وخت کې phenytoin اویا Phenobarbital اخستي وي نو 5mg/kg فینو باربیتل ړومبی له دې څخه چې ماشوم په تکراري ډول سره Diazepam او یا بل درمل شروع کړي باید واخلي ، ځکه چې په ځینو پیښوکې د درمل پرېښودل په خپله د seizure پیدا کېدولامل ګرځي.

۶: Paraldehyde

یو بل درمل چې مقعدي اندازې یې د 0, 3ml/kg، د 3:1 د olive اویا coconut سره مخلوط او بیا مقعدي تطبیق کېږي یادا چې 0,15ml/kg په عضله کې ژور زرق ځکه چې د sterile abscess پېښې پکې زیاتې دي Paraldehyde تطبیق کېږي شیشه یې سورنج او یا dissolve پلاستیک سورنج استعمال شي که چېرې په ناروغ کې د intra cranial فشار د پورته کېدو نښې او اعراض

www.ketabton.com

ولیدل شي، نو ناروغانو ته په لسو دقیقو کې 5 ml/kg (20%) مانیتول د ورید له لارې ورکول کېږي.

Epilepsy

د اختلاج متکرر حملات چې کوم لامل یې معلوم نه وي پهEpilepsy کې شاملېږي.

Status epilepticus: هغه اختلاج چې په کلینیکي او یا په الکتریکي ډول تر ۳۰ دقیقو پورې دوام وکړي او یا داچې په دې وخت کې کنترول نه شي د status epilepticus په نوم یادیږی، وروسته د ۳۰ دقیقو اختلاجي فعالیت څخه hypoxia , Acidosis، د انرژۍ د ذخیرو تخلیه، دماغي اذیما او ساختماني نیمګړتیا منځ ته راځي چې ناروغانو کې High fever، Respiratory depression، hypotension او حتی مرګ واقع کېږي.

Status epilepticus په دوه ډوله ده.

۱: Convulsive type

(چې په common tonic clonic[64] او یا په status epilepticus Grandmal[65] متصف ده)

۲: Non Convulsive type

(Altered mental status or behavior with subtle or absent motor component)

Refractory status epilepticus

کوم وخت چې اختلاج کم تر کمه دداخلي وریدي او یا داخل مقعدي دوه دوزونو دیازیپام په واسطه په داسې حال کې چې تداوي د Phenobarbital یا phenytion په واسطه اویا د دواړو په واسطه تعقیب شوې وي ځواب ونه وایي او یا دا چې په seizure باندې د تداوي د شروع څخه ۶۰ دقیقې وخت تیر شي ، نو دې Seizure ته refractory Seizure وایي نومړې Seizure بیاد زورورو وژونکو اختلاطاتو لکه hemodynamic او respiratory خرابېو سره ملګرې وي.

دغه ناروغان باید په Tertiary health center کې د اهتماماتو لاندې نیول کېږي ، چېر ته چې د Artificial Ventilation امکانات موجود وي ، د refractory Seizure درملنه عبارت ده له Barbiturate coma ,د Midazolam Infusion, Intravenous volproate, lignocaine, او انشاقي anesthesia څخه.

---

[65]**Clonic**: of the nature of clonus marked by alternate contraction& relaxation of spasm
Clonic tonic: both Clonic and tonic said certain form of muscular spasm
[65]**Grandmal**: generalized tonic clonic epilepsy

www.ketabton.com

Subdural effusion

سبدورل ایفیوژن معمولاً شیدو خوړونکو ماشومانو په هغه pyogenic Meningitis کې چې عامل یې H . Influenza او pneumococus وي د اختلاط په توګه منځ ته راځي او معمول ځایونه یې د frontal او یا parietalڅخه دي. په عمومي ډول سره ایفیوژنونه واړه او کېدای شي متعدد (multiple) وي عموما په خپله صفا کېږي (clear spontaneously) خو لوی ایفیوژنونه د intra cranial فشار د پورته کېدو او د Meningitis څخه د جوړېدو په پروسه کې مداخله کوي، کلینیکي منظره یې د مقاومو تبو، کانګو، اختلاجاتو، irritability یا tens, drowsiness یا bulging fontanel اود pyogenic Meningitis د کافي درملنې په لړ کې د پر مختلونکې hydrocephalus څخه ده، په دوامدار ډول سره CSF ابنارمل ، د سر درزونه (skull sutures) جدا او د سر د Trans illumination زیاتوالې په ناروغانوکې مشاهده کېږي.

په هغه ناروغانو چې د subdural effusion اشتباه پرې کېږي باید په فوري ډول سره ټپ شي د لوی ایفیوژن ټپ کول هر ورځ او یا یوورځ بعد صورت نیسي که چېرې بیاهم ددې تداوي سره ایفیوژن د دوه اونیو څخه زیات دوام وکړي، نو د effusion تخلیه د جراحي عملي (craniotomy) په ذریعه کېږي.

Subdural Hematoma

Acute Subdural Hematoma

ددې پېښو لوړ پیک د infancy په دور (۶میاشتنې)کې وي چې د ولادت په وخت او یا وروسته د ولادت څخه تر مختلفو ترضیضاتو پورې اړه لري، مساعد کوونکې عوامل یې د وینې د اوعیو ولادي dehydration, malformation او د خو نریزیو (bleeding diathesis) څخه دي Subdural effusion دوه طرفه او عمومي ځایونه د Frontal یا parietal ساحې دي،

دSubdural effusion کلینیکي منظره د شعوري حالت پرمختلونکې خرابوالی، focal convulsion او نورو نیوروجینیکو نښو لکه ,contra lateral hemiplegia facial paralysis, bulging, یاtens anterior fontanel اوmeningeal signs څخه ده.په ماشومانوکې hydrocephalus د سر د درزونو جداوالی(sutures diastasis) اوdeteriorate rigidity سره ملګرې وې د سترګو د حدقو عکس العمل اهسته (sluggishly reacting) ، متوسع او نامساوي pupils او د ناروغانو په investigation کې ممکن retinal hemorrhage او papilla edemaوښې د رادیو ګرافي په کلیشه کې skull غیرمتناظر bulging او د سر د درزونو جداوالی

www.ketabton.com

ښي. په Subdural tap سره سره وینه (frank blood) معلومیږي arteriography او radioisotope brain scan په تشخیص کې مرسته کوي CT scan تشخیص تایېدوي.

د ناروغۍ درملنه :

د دوه اونیو څخه په زیاته موده کې د Subdural top له لارې د وینې متکرر دربناژ ، یاد برمه شوي سوري (burr holes) له لارې د ساحې وینځل (irrigation) او یا هم د جراحي په واسطه د hematoma د excision څخه ده.

انځور: **Subdural Hematoma** په **skull x –ray** کې معلومېږي

د داخلي قحفي فشا رلوړوالی(Raised Intra Cranial Pressure)

تعریف

د داخلي قحف فشارلوړوالی د قحف په داخل کې (Cranium) د ټولو ساختمانونو د فشار څخه راوزی .

Cerebral perfusion pressure (CPP) = mean Arterial blood Pressure (MAP)-ICP

ICP: داخلې قحفي فشار د هغه فشار څخه عبارت ده کوم چې د Cerebral blood vessels, brain اوCSF له کبله تولیدیږی په اطفالوکې (Children) د داخلې قحفي فشار د15mmHg او په Newborn اوInfant کې د 7mmHg څخه لوړ د داخـلي قحفي فشا رلوړوالی په نوم یادیږي.

The intracranial contents include (by volume):

Brain parenchyma) 80 percent) , Cerebrospinal fluid (CSF)) 10 percent) , Blood) 10 percent) .

www.ketabton.com

هغه تطابق ورکونکې میکانیزمونه (Adaptive mechanisms) چې ICP په کمېدوکې رول لري په لاندې ډول دي

۱. د CSF په Reabsorption کې زیاتوالې (چې په Arachnoids Villi کې صورت نیسي).

۲. د CSF مایع بې ځایه کېدل د Foramen Magnum له لارې Lumbar sub arachnoids space ته کوم چې د انبساط قدرت لري.

۳. د Intracranial venous system low pressure کمېدل (compression). کلینیکي نښې اواعراض هغه وخت مینځ ته راځي کله چې دغه پورته میکانیزونه د داخلي قحف فشار لوړوالی معاوضه نه کړي .

لاملونه

Cerebral edema

Vosogenic edema داوعیوتربدلونونو پورې اړه لري یعنی داوعیونفوذیه قابلېت زیات اومایعات ورځخه لیک کېږي، د **Vosogenic edema** لاملونه په لاندې ډول دي

۱- انتانات (Meningitis او Encephalitis) . ۲-Tumors ۳-Brain abscess ۴- Trauma	۵- داخلي قحفي خونريزي . ۶-Infarction ۷- ترضیضات

Cytogenic edema

په دي کې دحجراتونارمل وظیفې له منځه ځي د حجراتوداخل ته مایعات جمعه کېږي مهم لاملونه یې په لاندې ډول دي .

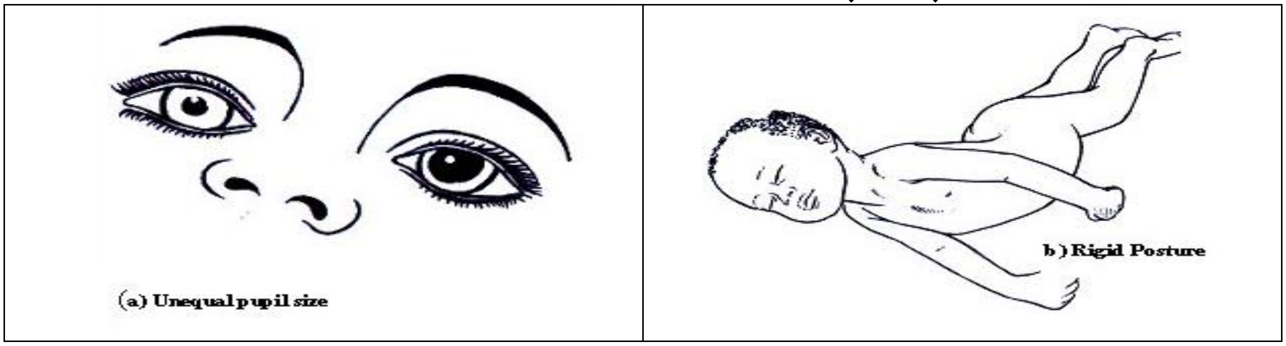
۱-Cerebral anoxia ۲- انتانات (meningitis, Meningoencephalitis) ۳-Pseudo tumor cerebri ۴-Reye Syndrome	۵-Hypertensive encephalopathy ۶-Hepatic Coma ۷ -Water intoxication (Near Drowning)

د ناروغي کلینیکي منظره

د ناروغۍ مهمه کلینیکي منظره د Bradycardia او غیرمنظم تنفس(Cushing triad) څخه ده دناروغۍ کلینیکي منظره د ناروغ ترعمراو دافت ترنوعي پورې اړه لري په شدوخوړونکو کې د Fontanel پورته والي او د قحف د درزونو جداوالی منځ ته راځي په اطفالوکې (Children) کې

www.ketabton.com

کانګې،سردردي د عقلي حالت تغیر،papilledema،د دریم او شپږم قحفي زوجونو فلج (Strabismus)، Sunset علامه موجوده، حیاتي علامو کې بدلونونه لکه د وینې د فشار پورته والي،د نبض دشمیرکموالی اویازیاتوالې، د تنفس د شمیرکموالی او دHerniation دنښو د موجودیت څخه عبارت دی. په غټوماشومانوکې چې دسردرزونه یې تړل شو ي وي د ناروغۍ د شروع تظاهرات په عمومي ډول سره سر دردی اوکله کله کانګې چې حتي دمکتب د تګ څخه د ممانعت لامل ګرځي،د سلوک بدلونونه یې لمړني کلینیکي میندینې دي، دناروغۍ واضحه لوحه د سرد بېړني لویوالی څخه عبارت ده چې ورسره Bulging fontanels او د سر د وریدونو توسع (Scalp vein) موجوده وي ،دسرقدامي برخه پراخه او ځلیدونکې پوستکی موجود وي د ICP په لوړوالی کې د مړینې لامل د دماغ دنسج دتفتق څخه عبارت ده چې د دماغ د یوې برخې څخه (compartment) بلې برخې ته صورت نیسي.



انځور: په ماشوم کې دداخلې قحفي فشار د لوړوالي له کبله **hyper tonicity** وضیعت او د دواړو سترګو د حدقو د سایز تغیر لیدل کېږي.

د ناروغۍ تشخیص

۱. د ناروغۍ کلینیکي لوحه لکه څرنګه چې ړومبی ذکر شوه نظر وړاندې کولي شي.

۲. Fever د انتان څخه نماینده ګي کوي لکه Meningitis چې د ICP د لوړوالی لوی لامل ده.

۳. په هغه شیدو خوړونکو کې چې Bulging fontanel ولري قحفي التراسونو ګرافي په تشخیص کې کمک وکړي په دې معاینې سره Diffuse edema دHydrocephalus او یا بیدون د Hydrocephalus سره موجودوي.

۴. CT-Scan اوMRI هم په هغه صورت کې چې د ICH نښې موجودې وي باید ړومبی له LP څخه اجراشي چې هلته cerebral edema اویادانساجو بې ځایه کېدل دمتوسط خط څخه د کتلې د تاثیراتو له کبله موجود وي.

www.ketabton.com

د ناروغۍ اهتمامات: د ناروغانو درملنه بايدړومبی له دې څخه چې Cerebral Perfusion pressure له اندازې څخه ډير زيات اويا Herniation واقع شي بايد شروع شي .

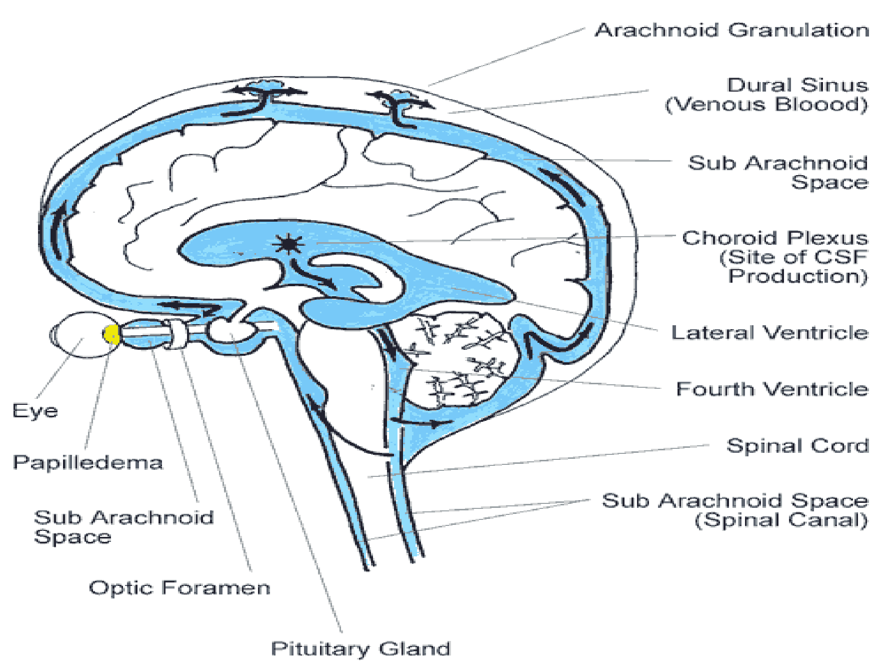
اول ـ تقوي اهتمامات (Supportive measures)

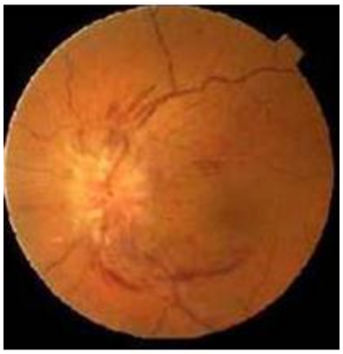
الف: د ICH په موجوديت کې تنفسي او دوراني تقويه ضروري ده .

ب : د ناروغانو سرته دځمکې د سطحې څخه بايد ۳۰ درجې لوړ وضعيت ورکړه شي .

ج :د بدن د ضرورت وړ مايعات 1000cc/m2/day ته راکم شی يعنی د تعقيبي مقدار 2/3 برخه مايعات ورکړه شي او د ادرار اندازه (Output) 1ml/kg/hour کې وساتل شي .

د : د حرارت لوړ درجه بايد راکمه شي .





انځور: په ماشوم کې دداخلي قحفي فشار د لوړوالي له کبله **papilledema** ليدل کېږي

دويم ـ طبي اهتمامات

الف: Vasogenic edema دا اذيما د Steroids او Osmotic agents دواړو په واسطه له مينځ ځي او Cytotoxic edema فقط د Osmotic agents په واسطه ځواب وايي اوSteroid پرې اثرنه لري.

www.ketabton.com

ب: په دومداره ډول سره پاسيف Hyperventilation د کاربن ډای اکسايد قسمي فشار ($PaCO_2$) د 40 څخه 20mmHG ته راښکته کولی شي چې د Vasoconstriction د کموالي لامل ګرځي د فعاليت شروع يې په ثانيو او دقيقو صورت نيسي ولې تاثيرات يې ممکن دوامداره نه وي.

ج- Mannitol : ډير موثر درمل ده ځکه د Blood brain barrier څخه نه تېريږي کله چې د وريد له لارې ورکړه شي نو Osmotic تاثيرات منځ ته راوړي او د دماغ څخه د اوبو د راتلو لامل ګرځي چې په نتيجه کې ICP کمېږي همدارنګه د CSF محصولات کموي او هم د Sub arachnoids مسافوڅخه مايعات ليرې کوي اندازه يې 0, 25-1,5g/kg/dose هر 1-4 ساعتو پورې ورکول کېږي د تاثير شروع يې ۵- ۳۰ دقيقو کې ده.

د قوي انکشافي Rebound له کبله د نوموړې درمل دوامداره استعمال محدودکړی ده نولدې خاطره مانيتول په I.C.H کې فقط په اولو دوه درې ورځوکې استعماليږی.

د. **Glycerol** يو بل درمل ده فوري تاثيرات لري او د ICH داوږدې مودې درمل ده د Mannitol په ډول مشابه ميکانيزمونه لري مقدراېي 0g/kg-25-1 , هر 2-8 ساعته وروسته I.V اويا دخولې له لارې توصيه کېږي دتاثيراتوشروع يې په 15-30 دقيقوکې منځ ته راځي.

ذ . **Phenobarbital**: فينوباربيتل د باربيتورات کوما د تحريک کولو په منظور ورکول کېږي ترڅو چې ICP د کمېدو سره کمک وکړي فينوباربيتل د دماغي اوعيو د Constriction لامل ګرځي له همدې کبله دماغ ته د وينې جريان کمېږي اوهم تر50% پورې دماغي Metabolism ښکته کوي لوډنګ اندازه يې 5-20mg/kg اوتعقيبي اندازه يې د Barbiturate coma لپاره 3mg/kgد وريد له لارې په هرو1-3 ساعتونو کې ده د درمل د تاثير شروع په يوه دوه دقيقوکې منځ ته راځي.

ر. **Dexamethasone**: ديکساميتازون هم ICP په قراره کمولی شي پدې برخه کې د Steroid عمده تاثيرات عبارت دي له.

۱. Blood brain barrier ثابت ساتي.
۲.د دماغ دانرژي په خړوبولوکې مدد کوي.
۳.د پختورګو له لارې اوبو او الکتروليتونه اطراح ته ترقي ورکوي.
۴. CSF جوړيدل کموي.
۵.Lysosomal او نورو حجروي ديوالونو ته ثبات وربښي.

www.ketabton.com

۶. د Sub arachcaid space او Arachnoids Villi دالتهابي بدلونونو له کبله د CSF د جذب امکانات زیاتوي د Dexamethasone لوړینک دوز 1,5mg/kg اوتعقیبي اندازه یې 0,2mg/kg هر ۶ ساعته وروسته داخل وریدي ورکول کېږي دتاثیرشروع یې ۱۸. ۲۴ ساعتونوکې ده .

ز. مدرردرمل :مدررې درملګاني دماغي اذیماکمه اود CSF جوړیدل کموي عمومي مدرر درمل د (Diamox) acetazolamide او Furosemide (Lasix) څخه عبارت دي Furosemide ډیر موثر اواندازه یې 0,5-1mg/kg هر 3-6 ساعته وروسته ورکول کېږي .

دریم. Surgical Treatment

الف : د C.S.F د راویستو لپاره ددرېناژ متکرر Lumbar puncture اجراشي .

ب : د Ventricular Tap په ذریعه د C.S.F مایع قراره ایستل.

The unconscious child Coma

تعریف : د کوما(koma) لفظ د یونانی کلمې څخه (Greek Word) اخستل شوې ده او د ژور خوب په معنی ده چې د دماغ د نیموکرو، hypothalamus او د دماغ د نورو شبکوي سیستم د شدید زیان له کبله مینځ ته راځي.

کوما د ناروغ د هغه ژور خوب څخه عبارت ده چې ناروغ ونه شي کولی چې د خارجي یا محیطي تنبهاتو او د داخلي ضرورتونو په مقابل کې ځواب ووایي.

دخوب اوکوماپه مینځ کې فرق داده چې په کوماکې ناروغ ددې توان نه لري چې له خوب څخه پاڅي یا په بل عبارت کوما د خوب څخه د نه پاڅیدنې اود شعوري حالت د بې نظمۍ یوه اوږد حالت ده کوم چې معمولاً د Brain stem, Hypothalamus دشبکوي جوړښت او هغه اړیکې چې د دماغ دنیموکروسره یې لري افاتوڅخه مینځ ته راځي نوکوما د ناروغ د شعوري حالت دتغیر څخه ده چې د پاڅیدو د وړتیا کموالی د اوریدو،لیدرملو Tactile Stimulation په مقابل کې دځواب دکموالي سره ښکاره کېږي، نظر د CNS افت ته د Coma مختلفې درجې دي چې وروسته به تشریح شي د ماشومانو د کوما ډیر لاملونه دي چې پرې پوهیدل او ورته صحیح اهتمام نیول د ماشوم د بشپړې درملنې لامل ګرځي او برخلاف د بې پروایې په صورت کې د ماشوم د مرګ او یا دایمي معیوبیت لامل ګرځي. کوما د مرکزي عصبی سیستم د وظیفو د خرابۍ یوه علامه ده چې د پرېمري او یا د سیستمیک لاملونو په لړ کې مینځ ته راځي هغه پروسي چې د Coma لامل ګرځي په درې ګروپونو باندې ویشل شوي دي.

www.ketabton.com

انځور: ماشومان د **Coma** په حالت کې لیدل کېږي.

Supratentorial mass lesion: چې په دې صورت د دماغ د چتر لپاسه په دماغ باندې د فشار له کبله او یا د دماغي نسج د بې ځایه کېدلو له کبله Coma مینځ ته راځي.

Sub tentorial mass or destructive lesions : پدې صورت کې مستقیماً د دماغ په (ARAS) Ascending Reticular activating system باندې د تاثیر له کبله Coma مینځ ته راځي.

Systemic metabolic disorders: پدې صورت کې په منتشر ډول سره (Diffuse) دماغ په افت اخته کېږي. په پورته درې واړو پروسو کې د دماغ د دواړه نیمه کرو د وظیفو د خرابۍ حالت منځ ته راځي او بیا د Brain stem د ARAS د ابنارمل وظیفې لامل ګرځي. د Supra tentorial Lesion په افاتو کې ممکن د neurologic lesion فوکل (Focal) نښې موجودې وي او د Sub tentorial افات د Brain stem او د دماغ د ساقې او قاعدې افات لکه د قحفي ازواجو فلج او Oculo- vestibular reflexes بدلونونه موجود وي.

www.ketabton.com

پتوفزیالوژي: د انسان شعوري حالت او سلوک (conscious& behavior) د Cerebral Cortex او د کورتیکس څخه لاندې ساختمانونو لکه Diencephalons, midbrain او Upper pons تر مینځ یودوه طرفه عمل دي (Interplay) ده پدې بر کې اناتومیک مواد د(Arousal system) لپاره د (ARAS) څخه عبارت ده او ددې شبکوي لوی جوړښت چې Central core جوړوي د Brain stem څخه عبارت ده او دا د Caudal medulla څخه د Midbrain ترڅوکې پورې غځیدلي ده د پاسیدو د سلوک ټول پروګرامونه په دوام داره ډول سره ARAS تنظیموي چې په نتیجه کې په لوړه سطحه کورتیکس خپله وظیفه انجاموي .

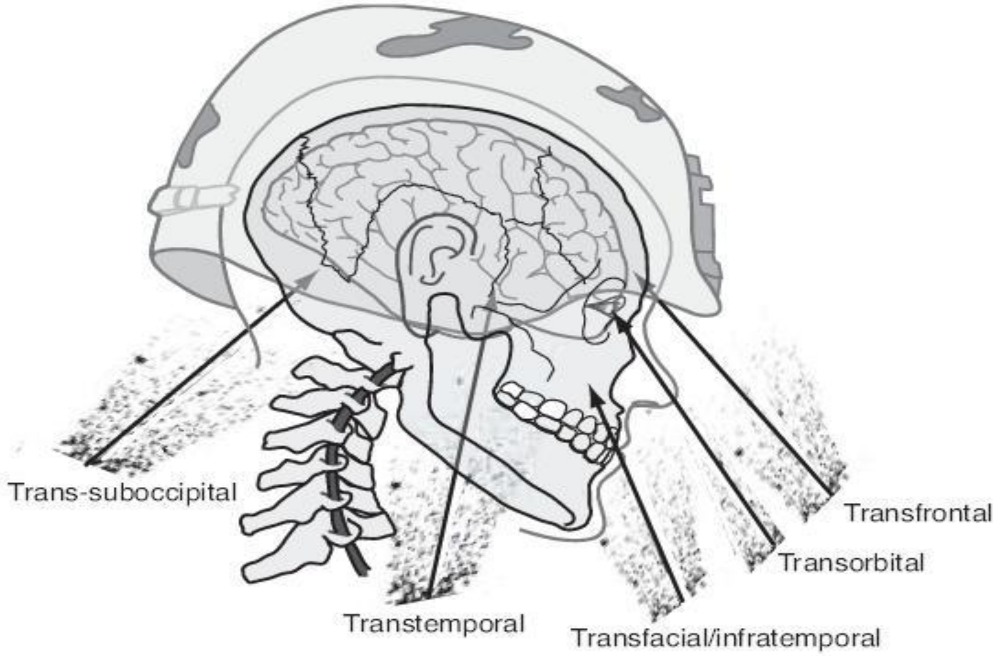


Fig. 15-1. Common vectors of penetrating injury.

انځور: د مختلفو طرفو څخه دماغ تر ضربې لاندې راتلی شي .

د کوما درجه بندي

لمړۍ مرحله (Stupor) : پدې حالت کې ناروغ د تنبېه او یا اواز په ذریعه د لنډې مودې لپاره بیداریږي او بیا خوبجن حالت غوره کوي.

دوهمه مرحله (Light Coma): پدې حالت کې ناروغان بې له دردناکه تنبېه څخه په اسانۍ نه بیداریږي او که دردناکه تنیبه ورکړای شي نو ناروغان د درد ځای ته نیمه مقصودي حرکت ورکولی شي .

www.ketabton.com

دریمه مرحله (Deep Coma) :نوموړې ناروغان د عمیقه درد ناکه تنبهاتو په مقابل کې هم جواب نه وايي نو پدې صورت کې دحرکي وظایفو د cortical کنترول له مینځه تللی وي اوکه Brain stem په افت اخته وي نو ناروغان د Decorticate Posture وضیعت اخلي دا پدې معنی چې د ناروغ علوي طرف د قبض په حالت او سفلي طرف د بسط په حالت کې وي. او که افت mid brain هم نیولی وي نو علوي طرف د بسط او تدور په حالت او سفلي طرف د بسط په حالت کې وي چې دې ته DE cerebrate Posture وايي.

ځلورمه مرحله (brain death): پدې صورت کې ټول دماغي وظایف له مینځه ځي اوهلته خودبخودي تنفسي جدو جهد موجود نه وي Pupillary Reflux معدوم وي او موضعي نخاعي عکسي ممکن محفوظې (Preserve) وي. ځلورمختلف پتوفزیالوجیک ځانګړتیاوې دي چې د ناروغۍ د وظیفوي سطحې د اخته کېدو شدت،اندازه،او د پروسې د اندازې شدت پرې معلومیږي دغه ځانګړتیاوې د تنفس د خصوصیت،دPupils داندازې اوعکس العمل ،د سترګو د حرکاتو او حرکي ځواب څخه عبارت دي .

د (Coma) درجه بندي د **Glasgow coma scale** له مخې:

د **Coma** ناروغ د درجې معلومول: پدې درجه بندۍ کې د ناروغ د عمومي حالت د څیړلو، ناروغ سره د خبرو کولو او د ناروغ د تنبیه کولو په ذریعه کېږي.

۱.د سترګو د خلاصولو ځواب (Eye opening)

الف :په غټو ماشومانو کې.

.د ناروغ سترګې خود بخود خلاصې وي (Spontaneous)۴ نمبرې اخلي.

. د ناروغ سترګې پدې وخت کې پټې وي او د خبرو او تماس سره ناروغ خپلې سترګې وازوي (response to call to speech)۳ نمبرې اخلي.

. د ناروغ سترګې د دردناکه تنبه څخه وروسته خلاصېږي (Following to painful stimuli) ۲ نمبرې اخلي.

.د ناروغ سترګې د درد ناکه تنبه څخه وروسته هم نه خلاصېږي یعنـــــې هیڅ ځواب نه وايي (No response to painful stimuli) ۱ نمبره اخلي.

ب:هغه ماشومان چې ډیر تنکي او یا **infant** دي نو دغه پورته حالت ورته اسانه شوی او ارزیابي ئې په لاندې ډول ده .

www.ketabton.com

۱. د سترګو حرکات: ماشوم د خپل مور مخ تعقیبوي .۱نمره اخلي، او ماشوم د خپل مور مخ نه تعقیبوي 0 نمره اخلي.

۲: د **Coma** ناروغ ارزیابي د خبرو کولو په ذریعه**(Best verbal response)**

الف :په غټو ماشومانو کې

ناروغ سره خبرې کول ښځي نورمالي او ناروغ ښځي بیدار او سرحال دي (Well oriented) .۵ نمبرې اخلي.

ناروغ سره چې خبرې کېږي ناروغ مغشوش او confused وي ۴ نمبرې اخلي.

ناروغ دمحاورې په وخت کې مناسبې خبرې نه کوي او جمله بندي یې هم صحیح نه ده(Inappropriate sounds) ۳ نمبرې اخلي.

ناروغ د خبرو کولو توان نلري مګر داسې اوازونه یې له خولې څخه وځي چې څوک پرې نه پوهیږي (incomprehensible sounds) - ۲ نمبرې اخلي.

او هیڅ اواز د ناروغ د خولې څخه نه وځي no vocal response - ۱ نمبره اخلي.

ب:هغه ماشومان چې ډیر تنکي او یا **infant** دي نو دغه پورته حالت ورته اسانه شوی ا و ارزیابي ئې په لاندې ډول ده :

ماشوم په ځای ژړا کوي۲ نمبرې اخلي، ماشوم بې ځایه ژړاکوي۱ نمبره اخلي او ماشوم هیڅ نه ژاړي (0) نمبرې اخلي.

۳: د **Coma** ناروغ د درجې معلومول د تماس او دردناکه تنبه په ذریعه **(Best motor response)** ناروغ بهترین د امر اطاعت کوي ګرځي راګرځي (Obeys commands) ۶ نمبرې اخلي ،د دردناکه تنبه په مقابل کې منقبض کېدل او د درد د ځای تشخیصول (Localized)- ۵ نمبرې اخلي.د درد ناکه تنبه څخه ځان ساتل د دردناکه ځای څخه د مقصودي او نیمه مقصودي حرکت په ذریعه (Withdraws limbs on Irritation)۴ نمبرې اخلي.

د درد ناکه تنبه څخه ځان ساتل د غیر نورمال عکس العمل په ذریعه Abnormal Flexion of Extremities۳ نمبرې اخلي. د درد د ځای څخه خو پدې وخت کې ناروغ ځان نه شي ساتلی بلکې د درد ځای طرف ته مخکې راوړي (Extensor response) ۲ نمبرې اخلي. ناروغ پداسې مرحله کې قرار لري چې د شدیدې تنبه په مقابل کې بیخی ځواب هم نه وایي (No response no movement) ۱ نمبره اخلي.

په دې صورت کې هغه ماشومان چې واړه دي په لاندې ډول ارزیابي کېږي:

www.ketabton.com

[66] د موضوعي درد ناکې تنبه په مقابل کې عکس العمل ښيې ۲ نمبرې اخلي [67].
ناروغ لاس او پښه د درد ځای څخه ليرې کوي ۱ نمبره اخلي
د جواب عدم موجوديت او يا غير وصفي ځواب 0 نمبرې اخلي

Table II: Glasgow Coma Score or PGCS			
	Infant <1 yr	Child 1-4yrs	Age 4–Adult
EYES			
4	Open	Open	Open
3	To voice	To voice	To voice
2	To pain	To pain	To pain
1	No response	No response	No response
VERBAL			
5	Coos, babbles	Oriented, speaks, interacts, social	Oriented and alert
4	Irritable cry, consolable	Confused speech, disoriented, consolable	Disoriented
3	Cries persistently to pain	Inappropriate words, inconsolable	Nonsensical speech
2	Moans to pain	Incomprehensible, agitated	Moans, unintelligible
1	No response	No response	No response
MOTOR			
6	Normal, spontaneous movement	Normal, spontaneous movement	Follows commands
5	Withdraws to touch	Localizes pain	Localizes pain
4	Withdraws to pain	Withdraws to pain	Withdraws to pain
3	Decorticate flexion	Decorticate flexion	Decorticate flexion
2	Decerebrate extension	Decerebrate extension	Decerebrate extension
1	No response	No response	No response

[66] د ګوتې د بند په ذريعه د سينې هډوکي تنبه کول.
[67] د ګوتو په نوکانو فشار واريدولو په ذريعه تنبه ورکول

www.ketabton.com

انځور: په مختلفو عمرونو کې د Coma ناروغ د درجو معلومول د Glasgow coma Scale له نظره

پورته حالات په ناروغ کې باید وخت په وخت ارزیابی شي تر څو پورې د ناروغۍ وخامت او یا بهبودي معلومه شي.

Generally brain injury is classified as:
Severe with GCS ≤ 8, Moderate GCS 9 – 12, Minor GCS ≥ 13

د Coma لاملونه

1: Recent convulsion

یو ساعت او یا زیات د اختلاج څخه وروسته Deep sleep او یا coma غیر معمول حالت نه دی.

2- Infection:

• Meningitis (Purulent Meningitis, Tuberculosis Meningitis) Other type of Meningitis ,Encephalitis (e.g. herpes simplex) • Measles Encephalitis. • Whopping cough Encephalitis. • Cerebral malaria • Brain abscess	• Septicemia & sever Systemic infection by bacterial toxin & typhoid fever. • Trypanosomiasis • Vascular malformation • Demyelination disorders • Sub Dural empyema

3- Head trauma:

• Sub Dural and epidural hematoma or hemorrhage. • Sub arachnoid hemorrhage.	• Intra cranial hemorrhage & parenchyma bleeding.

4: Brain tumor & other) space occupying Lesions)

5: poisoning : Barbiturates, Carbon monoxide, Opiates , Lead poisoning, Aspirin, Narcotic drugs.

6: Circulatory disorders: Shock, Hypertensive encephalopathy (High Blood pressure as an acute glomerulonephritis**)**

7: Respiratory failure: Airway obstruction, pulmonary distress& Hypoxia

8: G.I- tract: Dehydration, Electrolyte disturbances, Liver failure & Hepatic Coma. Water intoxication

9: Urinary tract: Uremic Coma (Renal failure)

10: Miscellaneous: Hypoglycemia (malnourished children or D.M after too much insulin or sever illness), Hyperglycemia (Diabetic Coma, Diabetic ketoacidosis), Hyperpyrexia, Heats stroke, Post ictal Coma

11: Coma can be realistically in sited by Hysteria even in children

www.ketabton.com

د Coma تشخیص ته ځان رسول او اهتمامات

Approach to Diagnosis of Coma

تر ټولو لومړی باید د ناروغ هوايي تنفسي لاروته پاملرنه وشي ورید خلاص شي ناروغ دI.C.P لپاره وکتل شي د ناروغانو عصبي معاینات د قحفي اعصابو د اخته کېدو،حرکي نیمګړتیاوو د مثانې او کولمو د وظیفو لپاره باید معاینه شي .

که چېرې تنفسي انحطاط او یا دوراني کولپس موجود وي تنفسي تقویه ،Intubations او وازوپرېشر تقویه کوونکو درملو اهتمامات په کار دي .

تاریخچه

د کوماڅخه رومبی د ناروغۍ بشپړه تاریخچه د ناروغیو،درملو،توکسیک موادرملو نورو په هکله وشي د ناروغۍ دحادې تبې ،د ترضیض د تاریخچې،دممکنه محیطي بکتریاوو،ویروسونو او پرازیټونو سره د مخامخ کېدو په برخه کې معلومات ثبت شي په ناروغانوکې د Immune compromised حالت او د Malignancy تاریخچې موجودیت دیوOpportunistic Infection په موجودیت دلالت کوي په کورنۍ کې د تبورکلوز تاریخچه او منطقه کې د ملارېا نفوس په هکله معلومات هم ضروري دي .

سردردي،کانګي اوDiplopia دداخل قحفي فشاردزیاتوالي نښې دي د ودې عدم کفایه ،کانګي ،د پوستکي مخصوص بوي (Peculiar skin) اودادرار بوي د میتابولیکو لاملونو خواته فکر کېږي د کوما څخه رومبی نژدې داختلاج تاریخچه د Post Ictal coma باندې دلالت کوي .

۱- لنډه بېړنۍ تاریخچه او خلاصه عصبي معاینات د حیاتي علایمو سره فوراً باید معلوم شي، چې ورسره یوځای د Coma تفریقي تشخیص په ذهن کې راوستلې شي، چې که چېرې د تنفسي انحطاط او دوراني کولپس علامې موجودې وي نو فوراً د Cardio respiratory ثبات لپاره اهتمام په کار ده .

۱ـ د IV لین باید خلاص شي.

۲- ناروغ ته د صحیح وضیعت په ورکولو د ناروغانو تنفسي لاره سره خلاصه وساتل شي چې حتی ددې منظور لپاره تر endotracheal intubations پورې هم باید صرفه ونه شي .

۳ـ د ناروغ د شعوری حالت ناګهاني خرابوالی ممکن تر Intra cranial vascular episode, Trauma, poisoning، post ictal phase, اویا Hydro cephalous پورې اړه ولري.

www.ketabton.com

مخکېني اعراض: ړومبی له کوما څخه د ځینو نارو‌ناروغیو لکه Meningitis Encephalitis او یا نورو میتابو لیکو بې نظمیو لپاره د یوشمېر اعراضو موجودیت دا پورته ناروغۍ پیشنهادوي.
د ناروغۍ شروع: که چېرې د شعور ضیاع حاده او یاد نورواعراضوسره یې پرمختګ کړي وي باید نوټ شي دکوما حاده شروع تر ترضیض Intracranial vascular Episodes, poisoning Brain tumor اویا Post ictal phase, acute hypoxia, (د Cerebrospinal پاتوي د بندېدو له کبله) Hydrocephalus خواووته فکر کېږي .

Systematic Examination: د ناروغ د حرارت درجه په دقیق ډول اندازه شي، د پلس Pulse شمیره، د تنفس شمېر ،د وینې فشار،د pupil اندازه اوReactivity ،د کوماScale ،د تنفس هوايي لارو خلاصوالی اود تنفس د خصوصیت او کفایت په برخه کې پوره معلومات ثبت شي. پوستکی او مخاطي غشابایدد خونزیزي Diathesis, Exantem اوسیستیمیک ناروغیو لپاره وکتل شي اوهمدارنګه د سیستمونو عدم کفایه ،د ژیړي ،Anemia او نورو لپاره معاینه شي.

Depth of Unconsciousness: د کېالي ایستلو (Intact) ،د بلعي د فعل موجودیت او یا د شونډو د ستېلو (Licking) حرکات د Brain Stem په نورمالو وظیفو دلالت کوي پدې حالت کې Deep Coma موجوده نه وي که چېرې دماشوم لاس ونیول شي او بیا ایله کړای شي او لاس د ماشوم په مخ باندې ولوېږي نو د اماشوم په کوما کې نه ده اګرچې Flexion , Extension او Adduction حرکات په کوماتوز ناروغانو کې لیدل کېږي .

Involuntary Movement: متکرر (Repetitive) ، Multifocal، Myoclonic جټکې (jerk) په Metabolic، Anoxic اویا Toxic encephalopaties حالت کې لیدل کېږي او د مرکزي عصبي سیستم په اتتاناتوکې Multifocal اختلاج ممکن واقع شي .

Vital Signs

الف- تنفسي سیستمRespiration

۱ cheyne stocke respiration:

چې دا تنفس د ناروغ د bilateral cerebral cortex په افت دلالت کوي او پدې صورت کې به Brain stem نورماله وظیفه لري او په Cardiac failure، Transtentorial Herniation او په ځینو میتابولیکو تشوشاتوکې لیدل کېږي چې نوموړې حالت د CO_2 په مقابل کې یوغیر نورمال زیات تهویوي ځواب دی چې په post hyper ventilation apnea باندې تعقیبېږي. Hyper

www.ketabton.com

ventilation د Brain Stem په افاتوکې او هغومیتابولیکو کوماوو کې چې داسیدوسیس سره یوځای وي مینځ ته راځي.

۲ Deep & Rapid respiration: (Kussmauls respiration) په Salicylate poisoning Metabolic acidosis, diabebetic Ketoacidosis , uremia, Acidosis, او Pneumonia کې لیدل کیږي.

یو اوږد Inspiratory cramp د Expiratory Pause په تعقیب د Pontin په افاتو دلالت کوي.

۳. slow breathing : په morpheme poisoning, metabolic alkalosis, او په مرکزي Respiratory failure کې لیدل کیږي.

۴. Ataxic او یا Irregular respiration په داخلي قحفي فشار زیاتوالي(ICP) او په Pento medullary نیمګړتیا کې لیدل کیږي او هم په هغه افاتوکې چې په Medulla کې د تنفس مرکزته نفوس کړي وي.

۵- د تنفس بوی (Odor of breath)

- د میوې په شان بوی او یا د Acetone بوی په Ketoacidosis دلالت کوي.
- بد بوی او Urini ferrous بوی په Uremia دلالت کوي.
- د موږک Mousy smell په شان بوی په Hepatic کوما کې لیدل کیږي.

ب : **(Temperature) Fever**

Pyrexia : په شدید سیستیمیک انتان ,hyper thermia, meningitis, heat stroke او نورو دلالت کوي، **Hypothermia** : په intoxication او Shock باندې دلالت کوي.

ج : **Plus rate**

Tachycardia : په Shock او arrhythmia کې لیدل کیږي،

Bradycardia : د داخلي قحفي فشار په زیاتوالي کې لیدل کیږي

د : **Blood pressure**

د BP زیاتوالی په Hypertensive encephalopathy کې لیدل کیږي.

د BP کموالی په intoxication, shock او septicemia کې لیدل کیږي.

۶: **Fundoscopic Examination**

Papilla edema: په ICP زیاتوالي کې لیدل کیږي.

Retinal hemorrhagic په sub arachnoids hemorrhagic او hypertension کې لیدل کیږي.

www.ketabton.com

Pupillary signs .۷

• Pupil په عمومي ډول سره د Coma په توکسیکو او نورومیتابولیکو لاملونو کــــې وړوکې، مساوي او react وي.

• Pupil په midbrain damageکې په متوسط ډول سره متوسع او د چراغ په مقابل کې عکس العمل نه ښئي او ممکن په کمه اندازه fluctuation و ښئې.

• Pinpoint pupil : په pontine lesionاو یا د Morphine په تسمم دلالت کوي.

• مساوي دوه طرفه متوسع حدقه د Sever ischemic brain damage په وروستۍ مرحله کې لیدل کېږي دغه حالت ممکن د Atropine او Belladonna په تسمم کې هم ولیدل شي.

• غیر مساوي ثابت متوسع حدقه د دریم قحفي زوج په نیمګړتیا دلالت کوي او اکثراً د Temporal lobe د Transtentorial Hernition سره یوځای وي .

۸ - د بدن پوستکی:

• د پوستکي خسافت (Pallor) د Hemorrhage او د وینې د ضایع کېدو نښه ده.

• Cyanosisد غیر کافی Oxygenation نښه ده.

• په پوستکي کې Hemorrhagic رشونه په Meningococcal infection، Bacterial endocarditis کې لیدل کېږي.

• پوستکی په hypoglycemia او Shock کې مرطوب وي.

• پوستکی په Heat stroke کې ګرم او وچ وي.

Eye (Extra – ocular) Movement :۹

• په میتا بولیکو ګډوډیو کې سترګې یو طرف او بل طرف اوړی اوراوړی .

• **Dolls eye response**

که چېرې د ناروغ سر په یو ناڅاپي ډول یو طرف ته وګرځول شي پدې صورت کې په مزدوج ډول سره د سترګوانحراف مخالف طرف ته اوړي (Conjugate deviation of eye) او دا ځوابي عمل په هغه صورت کې موجود وي کله چې Brain stem بې عیبه(Intact) وي Dolls eye response دماشوم په نارمل شعوري حالت کې موجود نه وي او په هغه حالت کې موجود یږي کله چې د سترګو د حرکاتو مرکز چې په Brain stem کې ده متضرر شي .

• د سترګو حرکات د brain stem او یا oculo motor عصب په خرابۍ کې معدوم وي.

• همدارنګه internal squint د (6) قحفي زوج په فلج کې کوم چې د ICP تر لوړوالی پورې اړه لري مینځ ته راځي.

www.ketabton.com

• د دریم قحفي زوج په فلج کې سترګې ښکته ،ثابتې، وحشي طرف ته چې د حدقې توسع ورسره موجود وي حالت غوره کوي.

• Oculo vestibular response که چېرې د غوږ خارجي کانال د یخو اوبو په واسطه ووینځل شي نوسترګې په نورمال ډول سره د تنبیه کوونکې طرف ته ځیر کېږي دغه Response په Ponten افاتو، Labyrintites او هغه کوماګانوکې چې دځینو Sedative درملواو Phenyl hedantoin له خاطره منځ ته راغلي وي موجود نه وي.

• د Oculocephlic او Oculo vestibular reflexes له منځ تګ چې د نورمال Pupillary light reflex سره یوځای وي د میتابولیکو انسفالوفاتیو لویه نښه (Hall mark) ده .

۱۰- Motor response

د دماغ ددواړو نیموکروافات د کورتیکل او سب کورتیکل حرکي مراکزو داخته کېدو لامل کېږي چې د ناروغانو د مقابل طرف (Contra lateral) د Hemi paresis او Hemi Facial weakness لامل ګرځي.

په کوماناروغانوکې د دماغ د حرکي برخو ابنارملیتي په الترنیتیف ډول سره دعضلا تو د تون د زیاتوالي ، ژورو او تارود عکسو او د خود بخودي فعالیتونو (Activity) لامل ګرځي چې باید د مقابل طرف (Contra lateral) سره مقایسه شي .

• د علوي اطراف یو یا دواړو برخو Flexion چې دسفلي اطرافو بسط ورسره نه وي د Decorticate Posture په نوم یادېږي چې په ښکاره ډول د Cerebral Cortical اوSub cortical په افاتو دلا لت کوي او په دې حالت کې د Brain stem د ساختمان یو نسبتي محافظت موجود وي .

• DE cerebrate Posture : په دې وضعیت کې د ټولو طرفونو بسط موجود چې د دواړو طرفو په کورتیکل افاتو باندې دلالت کوي اودBrain stem د وظیفو خرابۍ ورسره موجوده اویا نه وي لکه Caudal او یا Upper pons .

DE cerebrate Rigidity د ICP د زیاتوالي (چې د posterior fossa څخه منشااخیستې وي) Metabolic diseases، Cerebral hypoxia, hypoglycemia,، اودځګرد وظیفو د خرابېو (Ryes syndrome) څخه هم مینځ ته راتللی شي او Flaccidity هغه وخت مینځ ته راځي کله چې Cortical اوBrain stem دواړه خراب شي او د خرابۍ خبره تر pentomedulary junction پورې ورسیږي .

Motor response

• د Pyramidal tract په اخته کېدوکې Hemiplegia مینځ ته راځي.

www.ketabton.com

• Decerebrate Posture : په دې کې د علوي او سفلي طرفونو بسط او داخلي تدور موجود چې د brain stem د وظایفو په خرابولو دلالت کوي.

• Decorticate Posture :

په دې کې د Elbow مفصل څخه د علوي طرف Flexion او سفلي طرف Extension او تدور موجود چې دا د cerebral cortex د وظایفو په خرابوالي او هغه ناروغانو کې چې Panto medullay افات موجود وي مینځ ته راځي او هلته د درد ناکه تنبهاتو په مقابل کې ځواب موجود نه وي.

لابراتواري معاینات

۱- **Blood count** په Bacterial infection کې Leukocytosis موجود وي.

۲- **Blood culture** په انتاني پیښو کې د وینې کلچر هم باید اجراء شي.

۳- **CSF Examination** په ټولو Coma ناروغانو کې چې د CNS او Meninges د انتان اشتباه موجوده وي باید وشي.

نو د CSF معاینې لپاره lumbar puncture (بې له هغو پیښو چې هلته Space Occupying Lesion (SOL) اویا د ICP د پورته کېدو احتمال وي) اجرا شي.

۴ —**Computerized Tomography**

د سر په تر ضیضاتو (چې د Coma ســره ملګرې وي) او هغه ناروغانو کې چې د Space occupying lesion اشتباه موجود وي باید اجرا شي.

۵ - **Metabolic Screen** : Blood Sugar& urea او د سیروموالکترو لیتونه باید معلوم شي.

۶- **(Liver function test) LFT**:

په Hepatic encephalopathy او Reye syndrome کې باید اجرا شي.

۷-که چېرې د د ماغي ملاریا اشتباه موجوده وي نو د وینې سلاید باید د ملاریا لپاره معاینه شي.

۸ -**EEG** :

په ځانګړې ډول کله چې په ناروغانو کې اختلاج موجود وي.

۹- دپښتورګو د دندو د ارزیابې BUN او Creatinin معاینه شي.

دناروغانو د امونیا، Lactic acid، د تیزابواو قلوی بېنظمیو ،توکسینو او نورو سمي موادو دتحقیق لپاره د وینې محفوظ اومناسب سمپل په کارده د Keton او اسپرېنو په تسمم کې Ferric chloride تست (ارغواني) Purple رنګ ښي او د phenothiazine او INH په تسمم کې بیا شین رنګ اخلي.

www.ketabton.com

Management

د درملنې ډیر مهم مقصد داده چې د ناروغۍ لامل پیدا او تداوي شي که چېرې هلته کومه خاصه درملنه نه وي نو د رنځور د ژوند ژغورلو لپاره تقویوې اهتمامات په لاندې ډول سره نیول کیږي

- د رنځور هوایي لارې باید خلاصې وساتل شي.
- رنځور ته اکسیجن ورکړه شي.
- د Aspiration د مخنیوې لپاره رنځور ته Semi prone position ورکول په کار ده.
- د رنځور د وینې سمپل د Septic, Metabolic او Toxic معایناتو لپاره لیږل په کار دي.
- د Hypoglycemia په اشتباهي پیښو کې رنځور ته 1-2cc/kg پنځه ویشت فیصده د ګلوکوز محلول ورکول کیږي .
- په متکرر ډول د رنځور Suction باید اجرا شي.
- رنځور باید بېله پیوازه پرې نښودل شي.
- که چېرې رنځور Shock کې وي نو مایعـات (plasma , Blood او Normal saline) د وینې د حجم (Valium Expansion) د پوره کولو لپاره د انفیوژن په ډول ورکول کیږي .
- د حرارت د درجې کنترول: Hypothermia او Hyperthermia دواړه باید کنترول شي .
- د ناروغ اختلاج د اختلاج ضد درملو په واسطه و شي.
- د بستر څخه ناروغ د لویېدو د مخنیوې اهتمام ونیول شي.
- دماغي اذیماد Manitol او Dexamethasone په واسطه کمه شي .
- د زخم بستر د مخنیوې په منظور رنځور نیم او یا یو ساعت بعد اړخ په اړخ اړول ضروري دي.
- د خولې صفائي ضروري دي .
- د ناروغ مثانه باید ونه پړسیږي او د ضرورت په صورت کې کتیتر واچول شي.
- د امعاو کنترول هم ضروري دي ترڅو پورې د غایط موادو د رکودت څخه جلوګیري وشي.
- د ناروغ تهویوې اهتمام (Ventilator care) ضروري ده .
- د Contracture د مخنیوې لپاره فزیوتراپي ته هم ضرورت وي.
- په هغه حالاتو کې چې د ADH هرمون نامناسب افرازموجود نو د ضرورت وړتعقیبي مایعات 2/3 ته را کم شي، د نـــــــــاروغ Hypo and hyperthermia ، IC hypertension او دملاریا په

www.ketabton.com

Endemic ساحو کې دماغي ملاریا تداوي شي د دماغ او د سحایاوو د التهابي ناروغیو لاملونه میتابولیک تشوشات او یا د اورګانونو عدم کفایې هم جوړېدای شي .

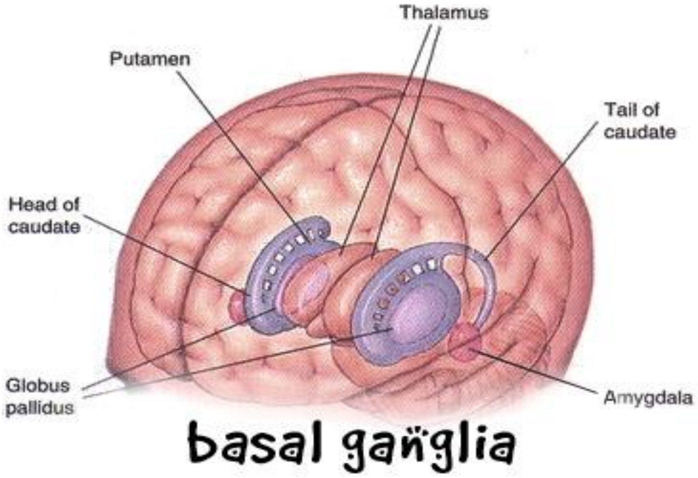
د ناروغۍ انزاز

د ناروغۍ انزاز د Coma ترلامل پورې تعلق لري هغه ناروغان چــــــې د (Glasgow GCS (Coma scale نمبرې د 3-5 حدودوکې وي نو انزارېې قناعت بخش نه ده چې د Language, Speech, Memory او یا حرکي نقصانونو چانس پکې زیاتېدای شي.

که چېرې GCS نمبر د (6) څخه زیات وي نو پدې صورت کې د ناروغ انزار ښه ولې هغه Coma ګانې چې د Hypoxia او یا Ischemia له کبله مینځ ته راغلي وي انزار یې ډېر خراب دی.

Cerebral palsy (C.P)

CP یو دریدلـې (non-progressive or Static encephalopathy) او non-contagious انسفـالو پاتــي ده چې په دوامدار ډول د وضعیت اوحرکت تشوش په غیر پر مختللي شکل موجود وي ، CP یو داسې بې نظمي ده چې معمولاً د دماغ حرکي برخه په برکې نیسي د ماشوم د زیږیدني څخه مخکې، د زېږېدنې په جریان او د ماشوم د لمړي کال د دماغي افاتو څخه منځ ته راځي ځرنګه چې په دغه وختونو کې د ماشوم دماغ Immature وي نو په یو Immature دماغ باندې دافاتو د منځ ته راتګ له کبله حرکي تشوش د CP په نوم یادېږي د دوه کلنې څخه وروسته د دماغ افاتو ته د CP اصطلاح استعمالولې نه شو.



انځور: په انځور کې (basal ganglia) لیدل کېږي

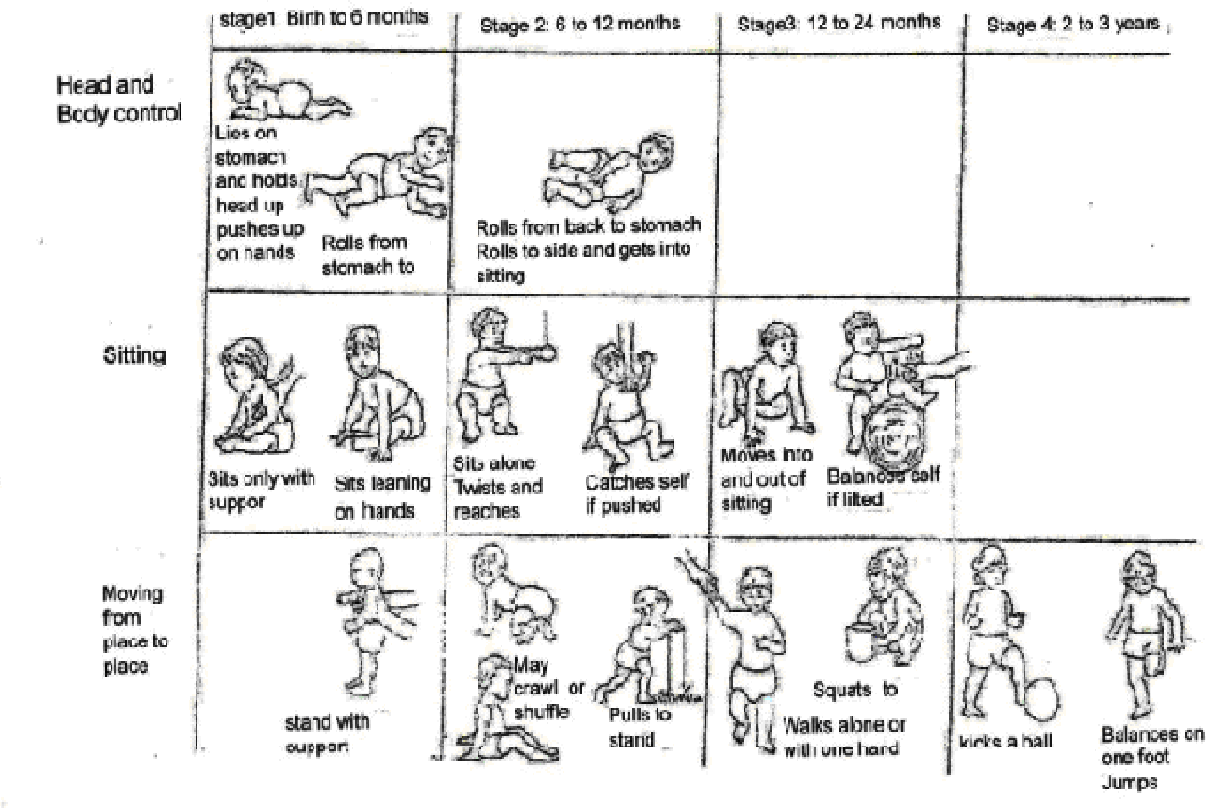
www.ketabton.com

پېښنې

په پنځوس فیصده پیښنو کې یې لامل معلوم نه ده د دماغ افت د زېږېدنې څخه ړومبی (Prenatally)، د زېږېدنې په جریان کې (Perinatal) او د زېږېدنې څخه (Postnatal) وروسته منځ ته را تللې شي.

د CP لس فیصده ماشومانو کې د Intrapartum asphyxia تاریخچه موجود وي اگر چې د CP ماشومانو یو لویه کتله هغه ماشومان په برکې نیسي چې Full term وي خو بیا هم لوی لامل یې Prematurity ده، نور لاملونه لکه L.B.W , هغه Preterm ماشومان چې Intracranial خونریزی ولري هم د CP په پیداکېدو کې رول لري .

دماشوم د Periventricular په سپین جوهر (Withe matter) کې د Echo densities موجودیت د CP لپاره یوبهترینه پیشگو (Predictor) ده که چېرې د cyst 3 mm څخه لوی وي نو د Spastic diplegia چانس 90%-95 فیصده پورې موجود ده.



انځور: په انځور کې نارمل حرکي ارتقا لیدل کېږي :د ناروغۍ لاملونه د وخت په لحاظ په لاندې ډول دي.

www.ketabton.com

Intrauterine:

Abnormalities of intrauterine environment include:

• Bleeding. • Infections such as rubella and toxoplasmosis. • Thrombo- embolic phenomena.	• Congenital malformation: Disorders of neuronal migration (Polymicrogyria) Schizencephalies (Double poren- cephalies). • Massive irradiation.

Peri – natal and postnatal:
Perinatal factors are the commonest cause and these include:

• Birth trauma. • Intra cerebral hemorrhage, cerebral infarction. • Birth asphyxia, hypoxic ischemic encephalopathy.	• Hypoglycemia. • Kernicterus and. • Acidosis.

Infancy: Illness of infancy account for 10% of cerebral palsy e.g. Meningitis, Trauma and, Vascular accidents, Encephalitis.

پتالوژي: د CP په شديدو پيښو کې په پراخه اندازه Cerebral atrophy چې ور سره د دماغ په تحت القشري سپين جوهــر (Sub cortical weight matter) کې د جو فونو جوړول ليدل کېږي. د Basal ganglia د اتروپي په صورت په ناروغانو کې Rigidity او خارج اهرامي حرکات موجود وي. Hemiplegia د دماغ د نيم کرو مقابل برخې چې د Middle cerebral artery په واسطه خړوبه کېږي Atrophy او Gliosis موجود وي چې Hemiplegia منځ ته راوړي.

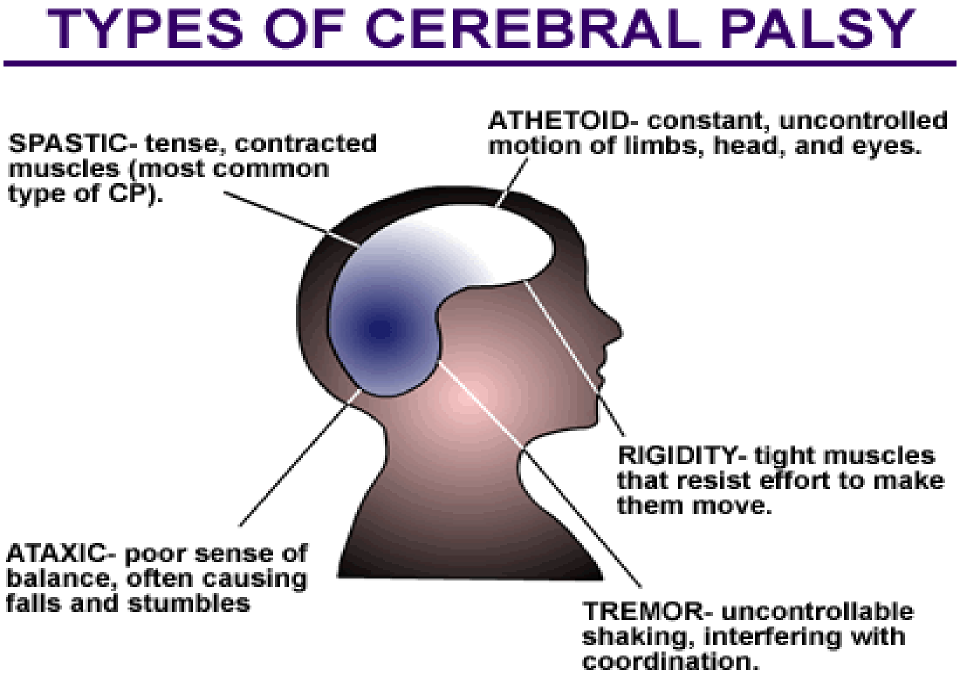
د ناروغۍ طبقه بندي: د ناروغۍ طبقه بندي د دماغ د حرکي برخې په نيمګړتياوو پورې تړلې ده.

د CP مختلف ډولونه

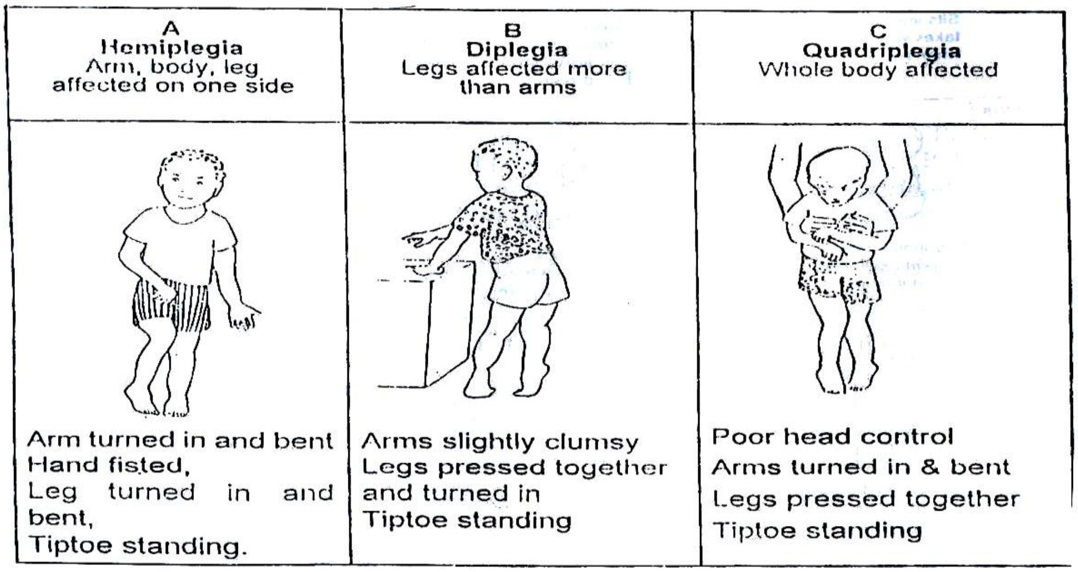
1- **Spastic (Pyramidal C.P) :** Quadriplegia: a ,Paraplegia: b Hemiplegia: d, Monoplegia: c,
2- Extra pyramidal (Dyskinetic C.P) : A: Choreoathetosis ,B: Dystonia
3- (Atonic/Cerebellar CP) :A: tonic diplegia, B: Congenital cerebellar Ataxia

4- **Mixed C.P**

www.ketabton.com



اول : **Spastic form** - د CP د ټولو پيښو پنځه اويا (۷۵٪) فيصده جوړوي چې بيا په دې کې په لوړ شمير سره Diplegia پېښې ډيري دي.



انځور: د **spastic CP** ډولونه

Quadriplegia : د ماشوم څلور واړه طرفه په افت اخته کېږي د ناروغۍ وخيم ډول ده چې ددماغ د حرکي برخې ټول څلور طرفه په وخيم ډول سره خرابېږي دا ناروغان ممکن د L.B.W او Sever asphyxia تاريخچې ولري پدې ناروغانو کې اختلاج او دماغي تاخر ډير زيات وي .

www.ketabton.com

که چېرې Supra nuclear bulbar په افت اخته وي نو بیا د بلعي مشکلات هم موجود وي د رنځور په څلورو طرفونو کې شخوالی (Spastic) موجود، بنفسي حرکات پکې کم ،د اوتارو عکسې مشتدې (Brisk) او Babinski مثبت وي. که چېرې ډېره زیاته Spasticity موجود وي نو په ناروغانو کې د زنګنو،او د څنګلي بند(Elbow) ، تقبض(Contracture) لیدل کېږي او دخبرو او لیدلو ابنارملیتي په کې عامه ده.

Triplegia: پدې کې د ماشوم درې طرفه په افت اخته وي.

Paraplegia : پدې کې صرف سفلي اطراف (Legs) اخته کېږيSpastic Para paresis مو جود وي،که چېرې د محیطي حسیت خرابوالي ورسره ملګری وي نو دا ناروغان د C.P کلینیکي منظره نه ښي دا ناروغان Transverse myelitis ،Intra Extra thecal mass lesion اویا د spinal cord د Neurogenerative افاتو خوا ته فکر کېږي.

Diplegia : سفلي اطراف د علوي اطراف په نسبت ډېر اخته کېږي د ناروغۍ په شدیدو ډولونو کې د سفلي اطراف شدید تقرب له کبله د بیاتي علامه (Scissoring posture) مو جود ه وي، په دې کې داوتارو عکسې مشتدې (Brisk) ,Babinski مثبت او د ښنګري د بند Clonus موجود وي.

د ماشوم قدم وهل په تاخر لوېږي ماشوم د ګوتو په سرونو قدم اخلي د ماشوم د سفلي طرف وده د نه استعمال(Disuse atrophy) له کبله خرابېږي د ماشوم د هوښیاري ارتقا (Intellectual) نورماله، ماشومانو کې د اختلاج منځ ته راتګ کم ده، د یادو لو وړتیا او د ژبې مشکلات پکې موجود وي، پدې ناروغانوکې ډیر ماشومان بې مودې (Premature) پیدا شوي او یا چې(LBW) Periventricular leukomalacia ورسره موجود یا نه وي،Diplegia د Spastic CP ډیر عام ډول ده کوم چې په Preterm ماشومانو کې ډیر لیدل کېږي.

Hemiplegia

- ددې ناروغانو په افت زده طرف کې بنفسهي حرکات کم وي.
- دا حالت ممکن د Cerebro vascular افت له کبله چې د امبولې او یا Mal formation له خاطره منځ ته راغلي وي پیداشي.
- بازو نسبت پنډیو ته ډیر اخته کېږي.
- د لاس په حرکاتو کې مشکلات د ماشوم په یوکلني کې ښکاره کېږي.
- ګرځیدل تر ۲۴-۱۸ میاشتو پورې ځنډیږي.
- ددې ناروغانو په افت وهلې برخه کې وده ودرېږي.

www.ketabton.com

- افت وهلی طرف Spastic وي .
- ددې شخوالی (Spastic) له کبله ماشوم د ګوتو په سرونو ګرځي (Tiptoes) .
- د عمیقه او تارو عکسې مشتدې (brisk) Babinski, مثبت او د Ankle کلونوس (Clonus) موجود وي.
- د ماشوم هوشیاري پدې خاطر چې یوطرف دماغ په افت اخته وي ممکن پاسره شي (Spare) .

Monoplegia: یوطرف په افت اخته کوي.

دویم Extra pyramidal form

- دا حالت د Kernicterus سره تړاو لري.
- دوینې د ګروپونو د Incompatibility د ښه اهتماماتو سره د kernicterous چانس کمېدای شي اوس د Basal ganglia هایپوکسیک Ischemic encephalopathy د Athetoid- dystonic C.P معمول لامل ده.

انځور: د سي پي **Athetoid** ډول :دا د ټولو **C.P** ناروغانو شل فیصده جوړوي او په دوه ډوله دي.

۱: Choreo athetosis

- غیر منظم غیر ارادي حرکات موجود وي.
- ماشوم په وصفی ډول سره Hypotonic او خپل سر نشي نیولې.
- په ناروغانو کې د تغذي مشکلات موجود ژبه یې راوتلي او Drooling وي .
- معمولا د Athetoid حرکات د ماشوم د یوکلني څخه وروسته منځ ته راځي اود ganglia Basal تــــر Hyper mylination (Status marmoratus) پورې اړه لري .
- د Oropharyngeal عضلاتو داخته کېدو له کبله په خبرو کولو کې په وصفي ډول بدلون منځ ته راځي.
- د Upper motor neuron نښې موجود نه وي.

www.ketabton.com

• اختلاج پکې غیر معمول او ډیر ماشومان پکې دماغي تاخر نلري.
• داوریدو تشوشات پکې معمول دي.

۲ : Dystonia

• Dystonia د وجود غیر ارادي ورو تاوپیچي حرکات دي چې په ابتدایي وختونوکې درنځور د اطرافو proximal عضلاتو لکه تنه او غاړه کې منځ ته راځي.
• Dystonia ممکن د Extrapyramidal ښکاره لوحه وي چې د Basalganglia د افاتو Kernicterous, (Asphyxia) او میتابولیک ګډوډیو څخه منځ ته راځي.

دریم **Atonic diplegia** :

په دې کې ښکاره Hypotonia د اوتارو د عکسو تشدد (Brisk) او د پوهې شدید تاخر موجود وي.

• ولادي **Cerebral ataxia**

پدې کې عدم تطابق (Incoordination) او شدید Intention tremor موجود وي په Ataxic spastic ګډوډیو کې اکثرا Hydrocephalus مو جود وي او که خالص Ataxic CP موجود وي نو جینیټیکي فکتوروته فکر کېږي.

څلورم: **Mixed CP** : د CP په مخلوط ډول کې پورته لوحه په مشترک ډول موجوده او د دماغ د Cerebral برخې د څو برخو (Multiple) د افاتو څخه منځ ته راځي،د CP مخلوط ډول د ډیرو اختلاطاتو سره ملګرې وي لکه د حسیت نیمګړتیاوې ، اختلاج د درک او د پوهې خرابۍ موجودې وي.

د ناروغۍ سره نورې ملګرې ستونزې

۱ :اختلاج ـ د Cerebral palsy سره د اختلاج ستونځې ۴۰٪ فیصده او ۳/۱ برخه یې د حرکاتو د بې نظمي سره موجود وي.

۲ :**Mental retardation**- د CP په ۵۰-۲۵٪ فیصده پیښو کې دماغي تاخر لیدل کېږي لاکن بنسټیز لوحه نه جوړوي.

۳ :د حیثت او تکلم نیمګړتیاوې : د خبرو کولو، لیدلو ،اوریدلو ،د پوهي او درک خرابۍ په مختلفو درجو په متکرر ډول او کله په C.P کې یوځای لیدل کېږي.

د ناروغۍ کلینیکي منظره: دا مهمه ده چې واضحه شي چې د دماغ افت ثابت (Fixed) او غیر پر مختللي افت ده ددې بې نظمي لاملونه لکه چې ړومبی ذکر شوه د زېږېدنې څخه ړومبی او یا د ماشوم د ژوند په لمړیو کلونو کې وي او مختلف حرکات پکې په کسبي ډول منځ ته راځي، په افت

www.ketabton.com

اخته ماشوم معمولا تر۴ څلورمیاشتو پورې سست (Floppy) او Hypotonic او وروسته Hypertonic ګرځي.

ډیري ابتدایې عکسې د خپل نارمل مودې څخه وروسته مقاومت پیداکوي لکه Moro reflex که د ماشوم د درې میاشتنۍ عمر څخه وروسته نور هم دوام وکړي نو د C.P لپاره لومړنۍ نښه ده ،د څلورو اونیو څخه وروسته د Stepping reflex موجودیت د C.P نورې موندنې دي ، landau ریفلکس په نورمال ډول سره د ماشوم د درې میاشتو او یو نیم کلنۍ عمر په منځ کې لیدل کېږي (پدې عکسه کې کله چې ماشوم د Prone په وضعیت په هوا کې ونیول شي معاینه کوونکې خپل لاس د ماشوم د سینې لاندې و نیسي نو د ماشوم د Hip joint بسط (Extension) پکې کېدل کېږي) په CP، Lower motor neuron افاتو او شدید Mental deficiency کې Landau عکسه معدومه وي .

پدې برخه کې نورې معیاري نښې په لاندې ډول دي:

د حرکاتو کموالی او Facial expression

• که چېرې ماشوم له اوږو څخه پورته څوړند ونیول شي نو ماشوم خپل سفلي اطراف ته بسط ورکوي او یا یو پنډۍ د بلې سره Crosse کېږي د تقربي Spasm له کبله په ښکاره ډول پنډۍ یو له بل سره Crosse کېږي او ماشوم بیاتي ډوله تګ کوي.

• ژور عکسات مشتد (Exaggerated) او په علوي اطراف کې لاسونه په مقاوم ډول موټی کوي د غټې ګوتې تقرب د درې میاشتني عمر څخه وروسته منځ ته راځي.

• دژوند په وروستي مرحله کې د ګوتو په سرونو ګرځي په وصفي ډول (Spastic) تګ کوي Abdominal Reflexes موجود او Planter response د بسط په حالت کې وي .

• یووصفي Spastic ماشوم د Clasp knife د ډول Hyper tonicity ښيي چې د ماشوم د Contracture وروستي حالت ده.

• د Infancy په لمړیو وختونو کې ما شوم سست Floppy ولې د اوتارو عکسې په غیر نورمال ډول زیاتیږي.

• Athetosis د ماشوم د دوه کلنۍ عمر څخه وروسته ښکاره کېږي لاکن حرکي ارتقا یې د Infancy په دوره کې ورو وي.

• Ataxia د Spasticity او hyper kinetic حرکاتو له کبله صحیح رسم (Delineate) نه شي اجرا کولي.

www.ketabton.com

د Spastic quadriplegia او Diplegia کې په ۲۵ ٪ فیصدو پیښــــو کې Microcephaly (Head circumference below 2SD) مو جوده وي که واړه لاسونه یا پښې د عضلاتو په تستې سره Weakness یا Hyper reflexes سره ملګرې وي د Mild cerebral palsy خواته فکر کېږي.

• په خبرو کولو کې ځنډ د ژبې تر Spasticity یا Athetosis اویا تروخیم کوښوالي پورې اړه لري.

تشخیص

د ناروغۍ تشخیص په کلینیکي اساساتو ولاړدي د ماشوم درسته او په احتیاط سره تاریخچه او فزیکي معاینات اجرا شي چې د مرکزي عصبي سیستم پرمختللی (Progressive) ناروغۍ لکه Spinal cord tumor, Degenerative brain disease او Muscular dystrophy باید رد شي، هر هغه Infant چې حرکي ار تقا یې و ځنډیږي باید د C.P خواته فکر و شي.

د ناروغۍ تشخیص د شپږو میاشتو څخه ړومبی ډیر مشکل ده ځکه چې د انفانسي په لمړیو وختونو کې دماشوم عکساتو ،مقویت (ton) او غیر ارادي حرکاتو ته پاملرنه نه کېږي د Infancy په دوره کې د حرکاتو زیاته برخه له منشې څخه عکسات دي چې دارادي حرکي قشري کنترول لاندې نه وي.

د ناروغۍ کلینیکي منظره هغه وخت ښکاره کېږي چې Cerebral cortex پختګي ته ورسیږي،په هغه پیښو کې چې د ماشوم حرکي ارتقا وځنډیږی په داسی حال کې چې د ماشوم هوښیاري (Cognitive)نورماله ارتقا ولري نو د C.P احتمال په اینده کې په لوړه کچې زیاتیږی اګر چې د CP په پنځوس فیصده پیښو کې د ماغي تاخر هم لیدل شوی ده.

CT او EEG د ولادي انومالیو او یا د ساختماني نیمګړتیاوو د موقعت په برخه کې کمک کولي شي، د CP سره ممکن د لیدو او اوریدو خرابې ملګرې وي نو د لیدو او اوریدو معاینات هم ضروري دي.

تفریقي تشخیص

۱ : Leukodystrophy ـ په Leukodystrophy کې د C.S.F پروتین لوړیږي لاکن په C.P کې داسې نه ده.

۲ : Hydrocephalus/ subdural effusion ـ په دې کې د ماشوم سر غټ او د داخلي قحفي فشار جګوالي نورې نښې موجودې وي .

www.ketabton.com

۳: Brain tumor ـ په دې کې د ماشوم ناتوانی (Disability) د تل لپاره د پرمختګ په حالت کې وي اوهم د داخلي قحفي فشار د لوړوالی نښې پکې لیدل کېږي.

۴: Spinal cord lesion ـ په دې کې د غاړې ځخه ښکته د عضلاتو په ګروپونو کې Spasticity او Weakness محدوده وي.

۵: Muscular dystrophy ـ په دواړو پخوکې د پوندو د وترونو Contracture او Weakness موجود وي لاکن په Muscular dystrophy کې Spasticity موجوده نه وي د وترنو عکسې نورمالې او یا کمې وي او CPK پکې زیا تیږي.

۶: Warding Hoffmann and benign congenital hypotonia - atonic Diplegia ـ په دې کې د ماغي تاخر نه دي او Atonic diplegia موجوده او Tendon reflexes نور مال وي.

۷: **Progressive CNS Disorders** ـ په **Progressive CNS Disorders** کې یوشمیر تشخیصیه تفریقیه نښې موجودې دي چې په لاندې ډول دي.

- په شاه تلل او یا بېرته ما شوم توب ته ګرځیدنه(Regression)
- Normal Development for a period of time، a slowing.
- صلبي قرابت یا د ګډې وینې ر شته.(Consanguinity)
- Congenital skeletal Anomalies such as pescavus or scoliosis.
- Neuro- cutaneous stigmata (عصبي جلدي نښې یا داغونه)

په یو کورنې کې د حرکي نیمګړتیاوو د یو ځخه د زیاتو ماشومانو موجودیت د CP ځخه غیر نورو ناروغیوته فکر کېږي.

د ناروغۍ درملنه او وقایه

اول: د **CP** درملنه لاندې شیان په برکې نیسي.

۱: فزیکي او وظیفوي درملنه.	۳: د کشولو تمرین (Stretching exercise) .
۲: داختلاج کنترول	۴: د شخیت (Contracture) درملنه په جراحي عملیو سره.

دویم: د تداوي مقصد د ماشوم د فزیکي ناتواني **(Disability)** د وظیفو اصلاح او د **Muscular skeletal system** داختلاطاتو مخنیوې ده.

دریم: مور او پلار باید د خپل ماشوم ورځنی فعالیت د خپل لاس په ذریعه رهنمایې کړي.

ځلورم: د ماشوم د روحي ودې او اهتمام لپاره د ماشوم د کورنې تقویه (Support) بنیادي خبره ده.

پنځم:د شخیت (Contracture) د مخنیوې لپاره تمرین توصیه شي.

www.ketabton.com

شپږم:د Achilles د وتر شخوالی یو پرابلم ده او د شخیت (Contracture) په پیښو کې جراحي ته ضرورت ده.

اووم : (Lioresal)Baclofen, Diazepam او Dantrolene ممکن د ماشوم شخوالی کم کړي لاکن Lethargy, drowsiness او د لاړو د افرازا توکموالی د درملو استعمال محدود کړی ده.

اتم: (Hexidyl, pacitane) Anti cholinergic trihexphenidyl هم استعمالیږي.

نهم :هغه ماشومان چې Athetosis لري د Levodopa استعمال پکې ګټور ده.

لسم:هغه ماشومان چې Dystonia لري د zepine Carbama درمل سره ښه ځواب وايي.

یوولسم:د اوریدلو، لیدلو، یادولو او د د ماغي تاخر نیمګړتیاوو موافق اهتمام نیول کېږي.

د ناروغۍ مخنیوی

د C.P مخنیوې د Kernicterus په جلوګیری ، د LBW ماشومانو په شدیدو اهتماماتو او د ماشوم د Apneic حملاتو په بېړنۍ او سمې تداوې سره کېدای شي.

Encephalitis

تعریف: انسیفالیتیس یو یوناني اصطلاح او د دماغ د وصفي التهاب په مانا ده چې د دماغ د وظیفو د خرابې سره ملګرې وي په دې ناروغۍ کې دشعور وختي ضیاع او د دماغ د وظایفو ګډوډي موجوده وي.

کله د Encephalitis نیورولوجیک اعراض موجود او د دماغ Inflammation موجود نه وي بیا دې ته Encephalopathy وايي چې د دوراني توکسینونو،تسمماتو،غیرنورمال میتابولیتونو او د داخل المنشه بیوشیمیکو ګډوډیو له امله بېله کوم التهاب څخه چې په نیورونونو باندې لري منځ ته راځي.

لکه Hepatic encephalopathy ، hypertensive encephalopathy, Diabetic ketoacidosis Lead encephalopathy , Rey's syndrome, او نور چې په تفریقي تشخیص کې باید په نظر کې وي Encephalopathy کېدای شي Static وي لکه Cerebral palsy او یا Progressive حالت ولري لکه Galasctosemia او Leuckdystrophy .

د ناروغۍ لاملونه

Encephalitis او Encephalopathy د مختلفواتتاني اوغیراتتاني لاملونوله کبله منځ ته راځي.د Encephalitis بنستیز لاملونه ویروسونه دي که چېرې په Encephalitis کې ویروس تجرید نه شو نو بیا هم باید د Encephalitis په برخه کې په ویروس ګمان وشي.

www.ketabton.com

د Acute Encephalitis د Epidemiy زیاترین معمول لاملونه د Arbovirus او Entero virus څخه دي اود Sporadic encephalitis زیاترین معمول لامل د Herpes Simplex څخه ده او Varicella ویروس د Cerebral ataxia یو عمومي لامل ده.

1-Etiology of Encephalitis:

1: Viral

a. RNA viruses (Mumps, Measles, rubella, Entero viruses).

b. DNA viruses (Herpes simplex, cytomegalovirus, Epstein Barr virus)

c. Arthropods borne (Japanese B, west Nile, Russian spring summer, Equine viruses).

d. HIV, Rabies, lymphocytic choriomeningitis , dengue virus, slow virus infection, prions infection.

2.Non –viral

a. Ricketsial b: fungi (Cryptococcus) c: protozoa (Toxoplasma gondii) d: bacteria (tuberclous meningitis, listeria).

2-Encephalopathy:

a-Acute disseminated encephalo myelopathy (ADEM).

b-Post infectious: typhoid, shigilla, Rye syndrome

Hypoxic encephalopathy, Heat , hyperpyrexia.

c-Metabolic: diabetic ketoacidosis, uremic coma, hepatic coma, hyperbilirubinemia in the new born, lactic acidosis, inborn errors of metabolism, mitochondrial disorders.

d-Allergic, post- exanthematous or post- vaccinal encephalopathy.

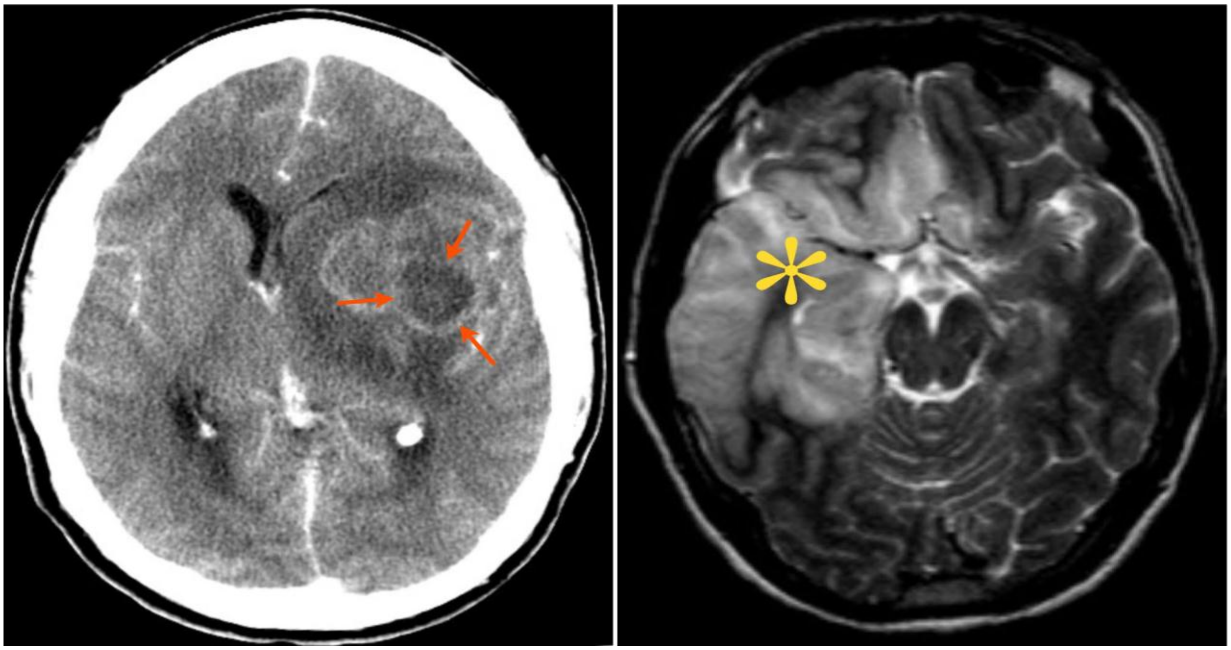
e-Fluid and electrolyte disturbances. Water intoxication hyper or hyponatermia, alkalosis and acidosis.

f-Toxic heavy metals (lead, mercury, arsenic), insecticides ,cannabis indica , carbon monoxide.

g-Malignancies.

په انسیفالیتیس کې ویروس مستقیماً دماغ ترحملې لاندې نیسي ویرس د وینې ، Olfactory mucosa ، او د محیطي اعصابو له لارې دماغ ته رسیږي او یا د ویروس د ځینو Immunologic reaction له کبله چې د عصبي سیستم د میزبان سره لري انسیفالیتیس واقع کیږي،ځینې وخت د ویروسي انتاناتو څخه کمې ورځې بعد او یا د واکسین په تعقیب Encephalitis واقع کیږي چې دې ته Para infectious Encephalitis وایي.

www.ketabton.com



انځور : **brain abscess**

پتوفزیولوژي :د پشې د چیچلو په تعقیب (Mosquito bite) ویروس د ماشوم متعدد اورګانونه منتنولی شي چې په ماشومانو کې د سیستیمیکې تبې لرونکې ناروغۍ لامل ګرځي په لومړني جهاز کې د ویرس د تکثر څخه وروسته په Secondary viremia کې CNS اخته کوي او پدې ډول نیورولوجیک نیمګړتیا په لاندې ډول منځ ته راځي .

۱-په عصبي نسج کې د ویروس د مستقیمې مداخلې او یا په عصبي نسج کې د ویروس د تکثري فعالیت د تخریب له کبله عصبي نیمګړتیا مینځ ته راځي .

۲-او یا دا چې د ناروغ په نسج کې د ویروس د انټي جن د عکس العمل له کبله عصبي نیمګړتیا منځ ته راځي.

پتالوژي

پتالوژیک بدلونونه غیرله Herpes simplex encephalitis او Rabies څخه (چېرته چې ځانګړې inclusions demonstration پکې د کتنې وړ وي) نور ټوله ناروغي په ډیر غیر وصفي ډول سره منظره ښيي.

په عمومي ډول سره په دماغ کې ښکاره (Gross) احتقان، منتشره اذیما او خونریزي موجوده وي او په میکروسکوپي ډول Peri vascular cuffing د لمفوسیتونو او نیوتروپیلو سره موجود وي، په نیورونوکې نیکروسیس او ډیجنریشن معلومیږي چې د Neuron phagocytosis سره ملتیا ښیي او په Ground substances کې د glial حجراتو ارتشاح لیدل کیږي،او داخل الهستوي Inclusion

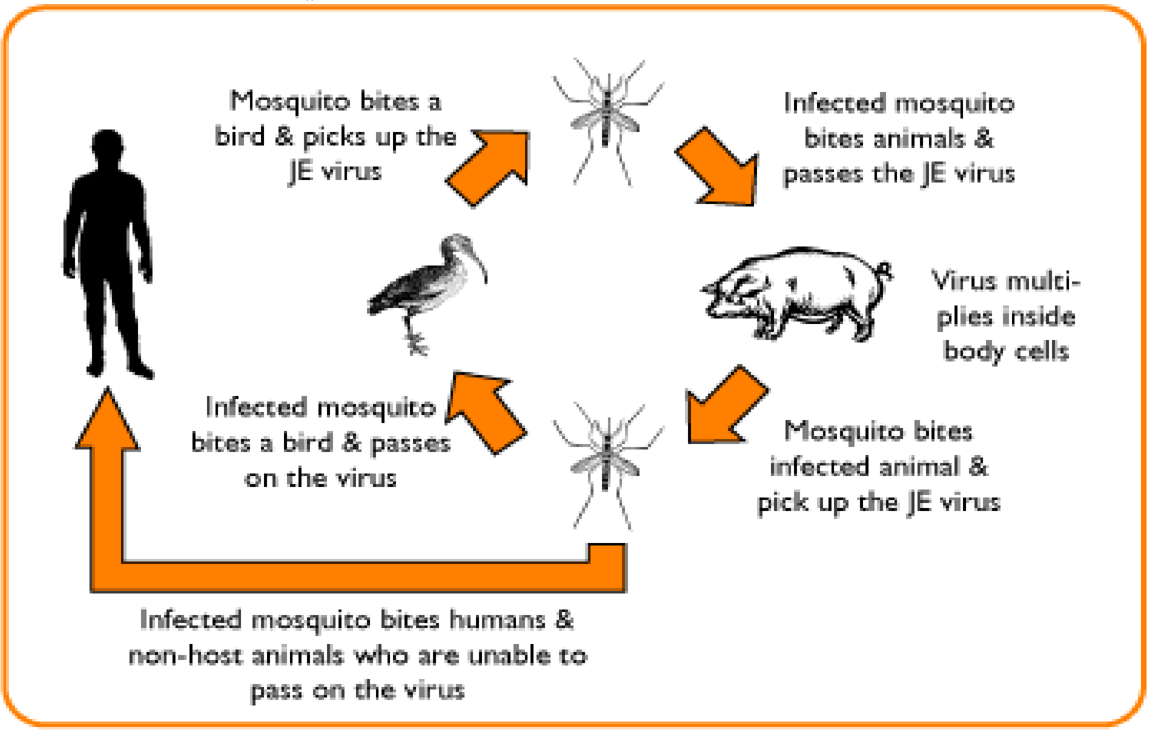
www.ketabton.com

bodies هم ممکن موجود وي.مختلف ویروسونه د دماغ د خاصو برخو سره د علاقې په نتیجه کې د همغې برخې افت منځ ته راوړي لکه Herpes simplex ویروس د دماغ په Fronto temporal lobe باندې حمله کوي Mumps virus اکثراً د Transverses myelitis سره ملګرې وي او Chicken pox د Cerebellum سره علاقه نیسي.

د ناروغۍ کلینیکي منظره : د ناروغۍ کلینیکي منظره تر لاندې حالاتو پورې اړه لري.

- د انتان تر شدت
- د میزبان ترحساسیت او استعداد پورې **(Susceptibility of host)**
- د انتان تر موقعت نیولو پورې **(Localization of agent)**
- او د داخل قحفي فشار پورته کېدو پورې.

د ناروغۍ کلینیکي لوحه یو پراخه ساحه لري چې د بې اعراضو او علایمو څخه نیولې ـ خفیف ابورتیف ډول ـ اسیپتیک مننجیتیس سندروم او حتی تر شدید انسفالیتیس پورې چې د *Radiculitis* سره او یا بیله *Radiculitis* څخه وي منځ ته راتلی شي.



انځور: انسان ته د حشراتو او حیواناتو په واسطه د ویرس انتقال

لومړني اعراض

www.ketabton.com

د ناروغۍ شروع په عمومي ډول حاده او ممکن ځینې وخت تدریجي ډول وي. د ناروغۍ د شروع اعراض او علایم د لوړې تبې سردردي، کانګو، دماغي کانفیوژن، تخرشیت، بې علاقه ګي او یا د شعور ضیاع څخه دي چې اکثراً د اختلاج سره مل وي، د داخلې قحفي فشـار ناڅاپه پورته کېدل ممکن د DE cerebration, Cardiorespiratory insufficiency, Hyper ventilation او د خودکار سیستم د بې نظمۍ لامل وګرځي.

ممکن ماشومان په خبرو کولو کې بې نظمي او نور عصبي اعراض لکه Ocular palsies, hemiplegia،غیر ارادي حرکات او د Cerebral نورو اعراضو ته پرمختګ وکړي، په عمومي ډول په جاپاني B انسفالیتیس کې خارج اهرامي اعراض موجود وي او په عمومي ډول په هیرپیس انسفلیتیس کې د تیمپورل یا فورانتل برخو د اخته کېدو سره یو طرفه (Lateralization) ستونزې منځ ته راځي.

د ناروغۍ وصفي کلینیکي منظره

د داخلي قحفي فشار د لوړوالي چې د brainstem dysfunction سره ملګري وي منځ ته راځي د دماغ د پړسوب د نه چک کېدو له امله ممکن د Tentorial hiatus تفتق ته زمینه برابره شي او په دې صورت کې په midbrain باندې د فشار له امله د شعور ضیاع ،. Pupillary abnormalities , ,sixth nerve palsy, ophthalmoplegia , paralysis of Upward gaze, Ptosis, Cheyen stock respiration, hyper ventilation او Bradycardia منځ ته راځي .

په Medulla Oblangata باندې د ډیر فشار لامله چې په foramen magnum کې د Cerebellum د تفتق له کبله منځ ته راځي د حیاتي مراکزو د ګډوډیو لامل (د ناروغانو د تنفسي او قلبي توقف) هم کېدای شي .

ټول ویرسونه کوم چې د Encephalitis لامل کېږي همدارنګه د Meningitis لامل هم کېږي د Encephalitis لوحه باید ښکاره وي او که چېرې Meninges په التهاب اخته شوی وي نو د Meningo Encephalitis لوحه موجوده وي.

په وختي ډول د مرکزي عصبي سیستم اخته کېدل منځ ته راځي چې د خفیف ګنګسیت څخه تر Deep coma پورې رسیږي سردردي، تبه، Irritability،Mantel Confusion او یا د ناروغانو ابنارمل سلوک پکې ښکاره وي په Older children کې سردردي په عمومي ډول موجوده وي او همدارنګه تخرشیت او د تغذي په برخه کې ستونزې موجودې وي فوکل نیورولوجیکي نښې واقع کېږي.

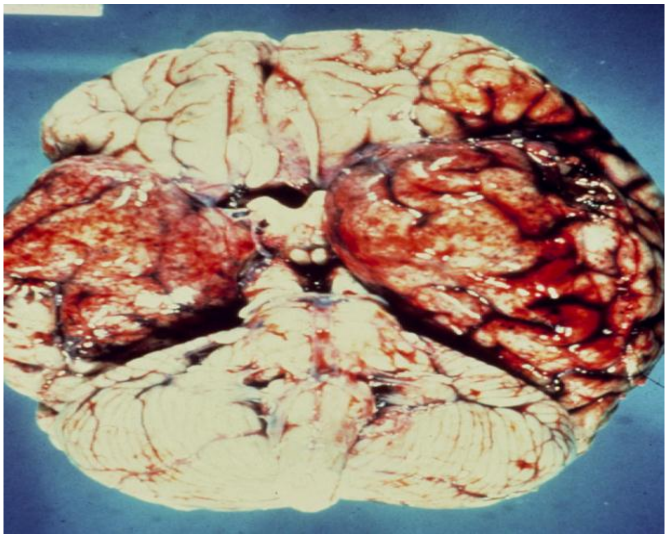
www.ketabton.com

د قحفي ازواجو فلج (Facial palsy, squint)، دخبرو بېنظمي (Aphasia)، سپستیک فلج (Tetra plegia ,hemiplegia)، Cerebellar بې نظمي (Ataxia) او د مختلفو عکسو ګډوډي موجوده وي د سحایاوو التهاب د غاړې او ملا د شخیدو لامل ګرځي. ځینې اطفال غیرنورمال مود (Behavior) ، تخرشیت، confusion ، Tremor اوStupor لري د عضلاتو ضعیفي اوکله کله فلج واقع کېدای شي Spastic paraplegia د مثانې او امعاوو د کنترول له مینځه تګ سره د Spinal cord په اخته کېدو دلالت کوي او ځینې وخت حسي بې نظمي هم موجوده وي، د تنفس غیرمنظم والی او د لیدو تشوش واقع کېږي او کله کله Hypotension اوMyocarditis کلینیکي لوحه اختلاطي کوي،کلینیکي لوحې معمولاً خاص ویروسونه په ګوته کولی نشي خو ځینې ویروسونه ځانګړې کلینیکي لوحه لري چې په لاندې ډول تشریح کېږي.

Herpes Simplex Encephalitis

Type.۱

شیدې خوړونکي ماشومان او اطفال په وصفي ډول د تبې، کانګو، خوبوړی حالت، Coma اوFocal fits درلودونکي وي، اکثراً په Temporal lobe کې د Space Occupying lesion په ډول کلینیکي منظره غوره کوي لکه hemi paresis, focal fits او داخل قحفي فشار لوړوالی. په ناروغانوکې Tentorial herniation, pupil edema او Decerebrate وضعیت واقع کېدای شي دCSF په معاینه کې Xanthochroromia او په ځینوپیښنوکې په CSF کې د 50000 په شاوخواکې RBC موجود وي دCSF پروټین نارمل یا په متوسطه اندازه لوړ وي البته د ګلوکوز اندازه نورمال وي.



Herpes simplex Encephalitis: انځور

www.ketabton.com

۲- Type

د Herpes virus دوهم Type په نووزیږدلوماشومانوکې د مور د ولادي کانال څخه ماشوم ته داخلیږي چې په وصفي ډول سره په ماشومانوکې د Vesicular skin eruption او Encephalitis لامل ګرځي .

Chicken pox encephalitis

په 1000-5000 پیښنو کې یو ده چې ناروغۍ د Rash څخه ۴-۶ ورځې وروسته او یا ځینو پیښنو کې رومبی د Rash څخه Encephalitis منځ ته راځي په CSF کې تر 10-15/cumm پورې حجرات ښي چې په شروع کې PMN او ورسته د Lymphocyte له ډلې څخه دي پروټین یې نارمل یا په متوسطه اندازه لوړ وي او نارمل ګلوکوز ورسره وي .

Measles encephalitis

په 600-1000 پیښنو کې یوه پیښه لري چې د مړینې کچې یې ډیره لوړه ده ناروغۍ معمولاد Rash د ښکاره کېدو څخه ۲ ورځې او یا دوه اونیې وروسته منځ ته راځي په نادر ډول سره ددې څخه رومبی هم واقع کېدای شي.

د Spinal cord د اخته کېدو سره Paraplegia او Neurological مثانه ، د Inappropriate ADH Secretion سره ملګرې وي . د ناروغانوکې د CSF په معاینه کـــې lymphocytic Pleucytosis (50-100Cells/cmm) ، پروټین په کمه اندازه لوړ او ګلوکوز نورمال وي .

Polio encephalitis

هغه ناروغان د Polio چې نیورولوجیک تظاهرات لري ۱-۵ فیصده پورې Encephalitis ښي، چې Drowsiness , Irritability, Coarse tremors, Coma او Fits د Encephalitis موجود وي ورسره نور معمول اضافي اعراض د اطرافو د Paresis او د Brain stem د اخته کېدو څخه دي، حسي اخته کېدل په کې نادر دي لاکن د Transverse myelitis یا د gray matter دخلفي قرن داخته کېدو په تعقیب منځ ته راتلی شي.

CSF خفیف Pleucytosis (50-100 cells/cumm) حجرات په ابتداکې PMN او بیا وروسته Lymphocyte ښي پروټین په خفیفه اندازه لوړ او ګلوکوز نورمال وي . Polio Encephalitis باید د همیشه لپاره په تفریقي تشخیص کې په نظر کې وي.

Mumps: په عمومي ډول سره Mumps د Aseptic Meningitis سره یوځای وي د Parotitis څخه دوه درې ورځې وروسته واقع کېږي لاکن د Encephalitis اعراض لکه متکرر اختلاج او Coma د ۷-۱۰ ورځې وروسته منځ ته راځي چې د ناروغۍ تشخیص د ویروس په تجرید سره

www.ketabton.com

کېږي کوم چې ددې منظور لپاره د سیرولوجیکو طریقو او Fluorescent anti-body تخنیک څخه کار اخسیتل کېږي .

Lymphocytic chorio meningitis

دغه ویروس د Dried Mice Excreta د انشاق او یا خوراک څخه بدن ته داخلیږي وروسته د یوې اونۍ تفریحي دورې څخه په ناروغانو کې , Headache, malaise او Myalgia منځ ته راځي او ۱-۲ اونۍ دوام کوي او دا اعراض د Meningo encephalitis په تعقیب واقع کېږي .

Slow Viral disease

د ویروس د انتان څخه وروسته SVD میاشتي او کلونه اعراض ورکوي او دا Slow CNS انتان تر prisons (Small protein aceous particles) پورې تعلق لري او هلتـــه Poor cognitive functions, Dementia او د مود بدلونونه موجود وي .

معمول ویروسونه چې د SVD لامل ګرځي عبارت دي له.

HIV, Rubella, (Sub acute sclerosing pan encephalitis) SSPE, Measles او HSV څخه دي.

Diagnosis

په عمومي ډول د ناروغۍ تشخیص په بنستیز ډول سره کلینیکي ده پدې لړکې نورې د درملنې وړ ناروغۍ لکه Meningitis, heat stroke, enteric encephalopathy, shigella, toxins, Lead او cerebral malaria, Brain tumor , DM, renal diseases , poisoning, encephalopathy باید رد شي.

۱- تاریخچه

دوه درې اونۍ ړومبی ناروغ د ځانګړو ناروغیو لکه **polio** ,Measles ، **Chicken pox** سره د مخامخ کېد تاریخچه ، د ticks , Mosquitoes او حیواناتو سره د مخامخ کېدو تاریخچه، د زرقیاتو خصوصاً د Pertussis واکسین تاریخچه او د درنو فلزاتو یا INSETICIDES سره د مخامخ کېدو تاریخچه.

۲- فزیکي معاینات: د ناروغ بشپړ فزیکي معاینات بایداجراشي.

۳- لابراتواري معاینات

Lumbar puncture: LP باید د تل لپاره په دې شرط چې Papill edema موجوده نه وي اجرا شي. د CSF معاینه سایتولوژي، بیوشیمي، سېرولوژي او د بکتیریا وو او ویرسونو د کلچر لپاره اجرا کېږي. د CSF معاینه د TBM او ABM د رد لپاره مرسته کوي په ویروسي

www.ketabton.com

Encephalitis کې معمولاً CSF صاف او5000 -10 پورې حجرات چې په ابتدا کې PMN بیا Lymphocytic وي موجو وي،په متوسط ډول سره پروټین لوړ او ګلوکوز نورمال وي. لنډه داچې **Anti-body titer** : باید دوه ځلي د۱۵ ورځو په فاصله سیرولوجیک تستونه اجراشي ترڅو چې د Titer د پورته کېدو په برخه کې ارزيابي وشي (4 fold or more).

Virus isolation: د وینې، موادو غایطوو او د ستوني د Swab څخه ویروس تجرید کېدای شي.

Brain scan and CT scan: د پروسې د موضعي کېدو سره لکه Focal necrotizing encephalitis کې معلومات ورکولی شي (Herpes simplex).

Brain biopsy

ددې معاینې په واسطه د ناروغۍ تشخیص تاییدیږي او دا کار صرف په هغه صورت کې اجراکېږي چې په ناروغ د Herpes encephalitis ګمان وي ځکه چې ددې خاصه Antiviral chemotherapy موجوده ده او ویرس په biopsy کې د Immuno fluorosent تخنیک په واسطه معلومیږي.

EEG: د دماغ انتانات د EEG د ډیر ښکاره Disorganization لامل ګرځي چې په دې صورت کې د EEG امواج اهسته او Amplitude یې لوی وي.

د وینې معاینه: په روټین ډول سره Blood counts د Bacterial infection دردولو لپاره اجرا کېږي سیروم د الکترولیتو، ګلوکوز، Metabolic, Urea screening, Blood ammonia او Lactate لپاره معاینه شي. د ادرار **Ketones** او **Urine analysis** باید اجراشي.

متفرقه معاینات: په هغه ناروغانو چې د تسمم اشتباه ورباندې وي Toxicological څېړنې باید اجرا شي. د درملنې وړ لاملونه لکه

,Diabetes mellitus, Enteric encephalopathy , malaria , Shigilla, toxins , poisoning او د پښتورګو ناروغۍ باید رد شي، په وینه او CSF کې ویرولوژي څېړنې چې Viral culture او PCR هم په بر کې ونیسي باید اجرا شي .

. په CSF سیروم کې د IgM Elisa test د Arbo/entero/herpis/ measles ویروسونو لپاره اجراشي د Typhoid , neurotropic viruses او نورو لپاره د Sera د تیتر لوړوالی معلوم شي او په Lead سره د ککړ شوي محیط د مخامخ کېدو په صورت کې د امکان تر حده د سیروم د Lead سویه باید معلومه شي.

www.ketabton.com

د ناروغې اختلاطات :

Late	Early
• Mental retardation	• Hemiplegia
• Hydrocephalus	• intractable convulsion
• Disabilities learning	• Squints
• Behavior disorders.	• Deafness
• epilepsy	• Aspiration pneumonia
• Bedsores	• UTI د Catheterizationsله کبله

Management:د ناروغۍ ددرملنې بنستیزې موخې د ناروغ د ژوند ساتنه ، د نیورولوجیکو بقایاوو مخنیوې، د اعراضو کمول او د ناروغۍ د لامل لپاره د ځانګړې درملنې برابرول دي.

د نرسنګ له نظره اهتمامات :د نرسنګ له نظره د کوماد ناروغانو جدي اهتمام لپاره با تجربه پرسونل ته ضرورت ده د ناروغانوحیاتي علایم کنترولول، د هوایي لارومنظم سکشن، د فشاراو د بستر زخم د مخنیوۍ لپاره هر نیم یا یو ساعت وروسته د ناروغ د وضعیت بدلون او نورو ته جدي پاملرنه وشي. د ناروغانود خولې صفایې، د سترګو په برخــه کې اهتمام،د مثانــې د غتیدو(Urinary Retention) له کبله دګیډې پړسوب اود امعـــــاوو د اهتمـــــــــام (Ileus or sever constipation)په برخه کې هم جدي پاملرنه په کار ده .

۱ـ **Shock**: د شاک عنوان ته مراجعه وکړئ.

۲- **(Anticonvulsants)**: ناروغانـــــو ته Diazepam 0,2mg/kg/IV یـــا Paraldehyde 0.15 ml/kg.Per rectalورکول کیږي چې اختلاج کنترول شو بیا د خولې له لارې5-8mg/kg/day فینوباربیتل په دوو تعقیبي دوزونو سره درملنه کیږي.

۳ـ په ډیرو پیښوکې دICP پورته کیــدل او Cerebral edema حتی بېدون د Papilla edema شخه موجود وي باید په لاندې ډول درملنه وشي.

الف ـ **Decadrone injection**: 0,5mg/kg/day د کمووزخو لپاره ورکول کیږي تر څو چې cerebral edema راکمه کړی او بیا د Oral Dexamethasone په واسطه تعقیبیږي.

ب ـ **Manitol**: مانیتول ۲۰% محلول شخه 10cc/kg/day په نیم او یا یو ساعت کې ورکو ل کیږي او ۸-۱۲ ساعته وروسته تکرارولی شو.

۴:**Anti-viral drugs**:د Herpes simplex لپاره Acyclovir انتخابي درمل ده.

۵ : **Maintenance** Intra venous fluid: مایعات باید تر۶۰% پورې کم (Restrict) کړای شي .

www.ketabton.com

۶ **:Nutrition**: ناروغانو ته باید د NGT له لارې کالوري مایع او یا نیمه جامد لکه Egg, soup, Juices, Milk او نور ورکړه شي.

۷:- **Antibiotic** تر هغه وخته ورکړه شي ترڅو چې بکتریایي عامل د Blood او CSF معاینې په واسطه رد شي.

۸ :**Antipyretic**: Antipyretic یا water sponging په واسطه د حرارت درجه کنترول شي.

۹ :**Maintenance of air way** د هوایي لارو خلاصول په نهایي ډول په هغه ناروغانو کې چې شعوري حالت یې ښه نه وي ډیر مهم دي او همدارنګه د مصنوعي تنفس لپاره بشپړ سامانونه اړینه خبره دی.

Prognosis: د ناروغۍ انزار د ناروغۍ تر شدت پورې اړه لري د ناروغۍ خفیف ډولونه معمولاً په بشپړ ډول سره ښه کیږي metabolic encephalopathy د درملنې سره سره intermittent او د کورس د پرمختګ لامل ګرځیږي.

ځینې ناروغان امکان لري فوکل نیمګړتیاوې پریږدي د ناروغانو مړینه ۱۰-۱۵٪ پورې ده او د ناروغۍ انزار یه Herpes simplex encephalitis کې ډیر خـراب ده (Mortality rate >70%) او په Enter viral encephalitis کې انزار بیا ښه ده د یو کلن څخه ښکته او هغه څوک چې د Coma په ډول لوحه وښیې انزار یې ښه نه دي.

Hydrocephalus

تعریف: هایدروسیفالوس یو ولادي یا کسبي بې نظمي ده کوم چې د دماغ په بطیناتو کې د CSF مایع د جمعه کېدو (congestion) له امله منځ ته راځي او په دوه ډوله دي .

1: None communicating or obstructive Hydrocephalus
2: Communicating or Non Obstructive Hydrocephalus

د CSF د جوړیدو فزیولوژي: CSF د دماغ په بطیني سیستم کې د Choroids plexus څخه د Ultra Filtration او Active secretion په ډول افرازیږي دCSF زیاته برخه په جنبي بطیناتو کې جوړیږي لاکن دCSF ۲۵٪ د Choroids plexus څخه د باندې د نورو لارو څخه هم جوړیداي شي { د دماغ (Brain) د parenchyma د Capillary endothelium څخه.}

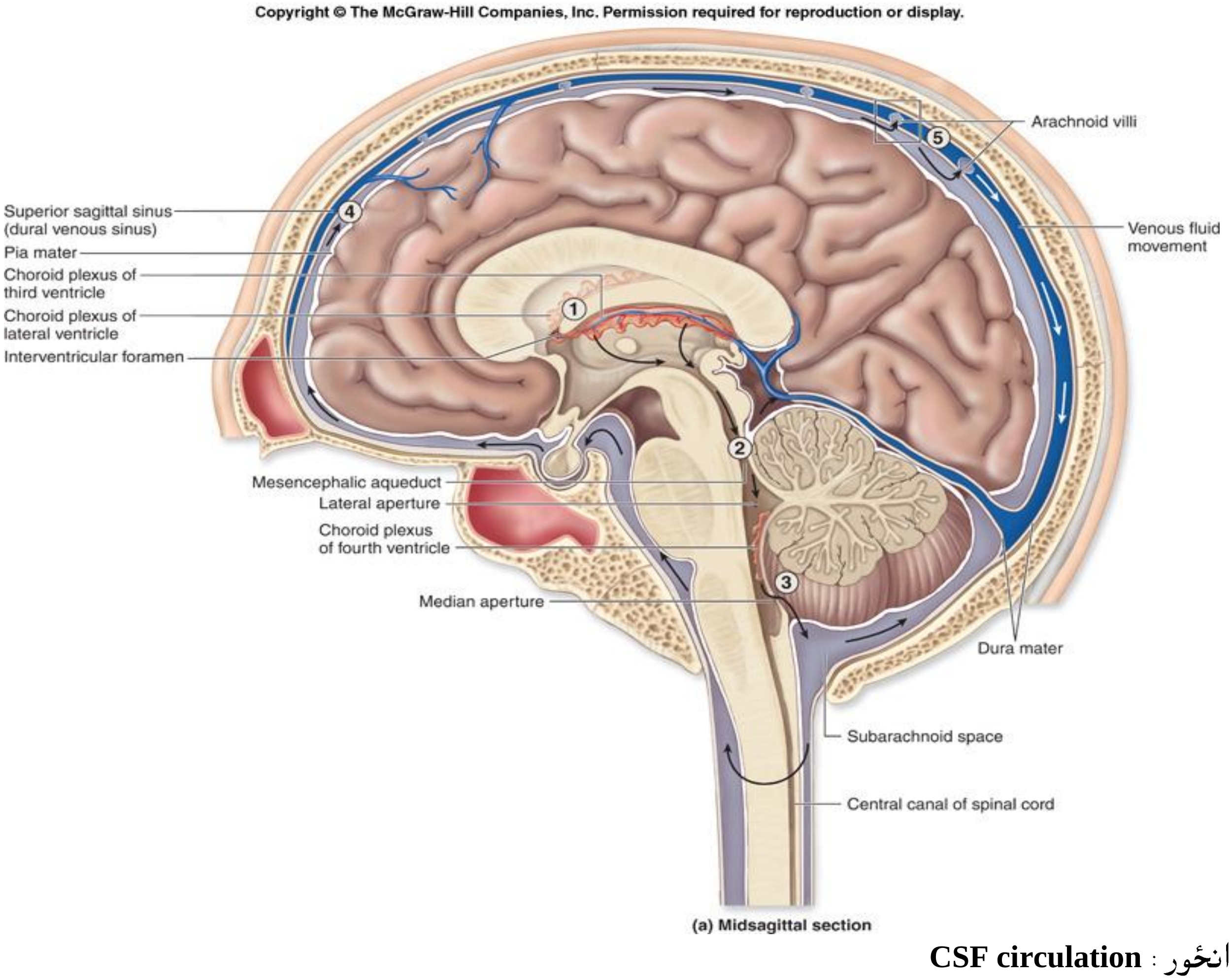
CSF د جنبي بطیناتو څخه د Foramen manro له لارې دریم بطین ته اود دریم بطین څخه د Aqueduct یا Foramina Luschka له لارې څلورم بطین ته جریان او د څلورم بطین څخه بیا CSF د Foramena magendie له لارې Sub arachnoids Space ته تخلیه کیږي اوپه ټول Lumbar او Sub arachnoids مسافوکې جریان پیداکوي بیا د CSF زیاتره برخه په

www.ketabton.com

Arachnoids Villi کې (Granulation) جذب او په وریدي چېنل او Saggital sinus کې خالي کېږي. په کاهلانواو Older Children کې دCSF مجموعي اندازه ۱۵۰سي سي او په شدو خوړونو کې اندازه ۵۰ سي سي څخه ده او یوائې ۲۵% یې په بطیناتو کې ځای په ځای دي CSF په ساعت کې ۲۰سي سي جوړېږي او ددې مایع جذب او اطراح (Turnover) د ورځې درې یا څلورځلي د CSF په دوران کې صورت نیسي.

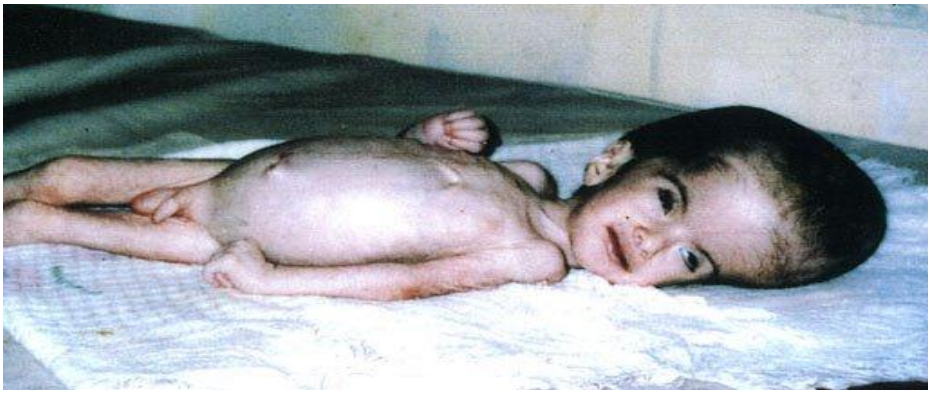
د Hydrocephalus د منځ ته راتګ میکانیزمونه

Hydrocephalus په درې میکانیزمونو منځ ته راځي. (CSF د جریان او پاتوې د بندش له امله، د CSF مایع د جذب د میکانیزم خرابې له کبله او د CSF دمایع دتولید زیاتوالې).

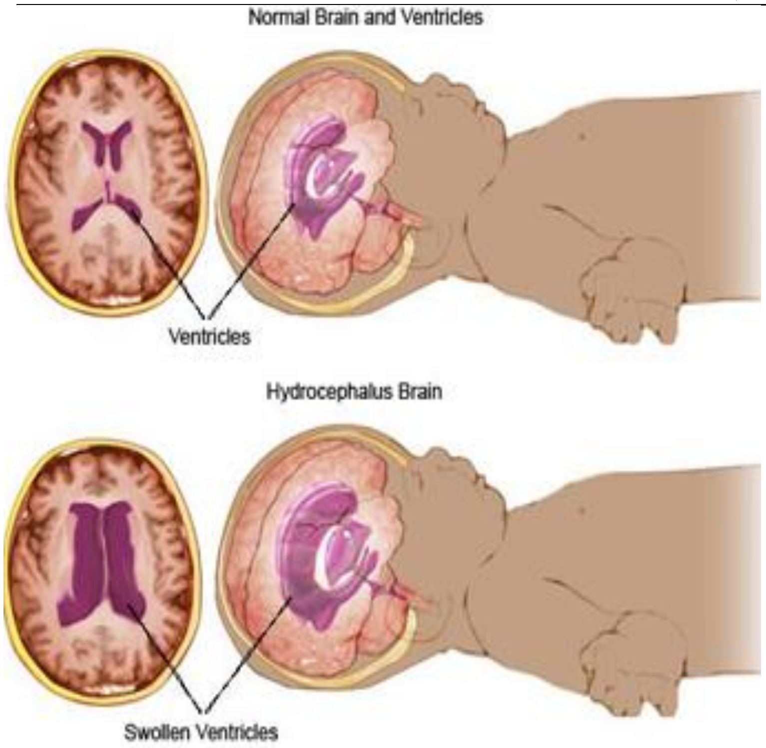


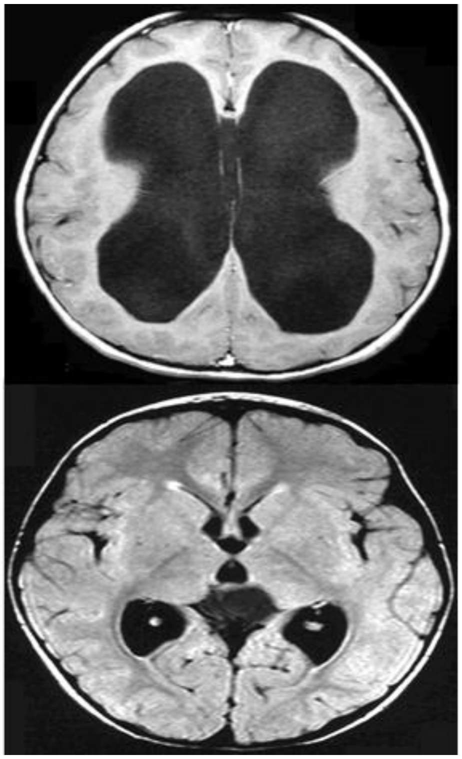
انځور : **CSF circulation**

www.ketabton.com



انځور: یو **Hydrocephalus** ماشوم





په **skull x ray** کې متوسع غیر نورمال بطینات

انځورونه : د دماغ نارمل بطینات او غیر نورمال متوسع بطینات

د هایدروسفیالوس د پیداکېدو ډېرعمومي میکانیزمونه

۱. په **Ventricular System** کې بندش : که چېرې د CSF جریان بندش په Ventricular System کې موجود وي نو توسع (Dilatation) به دبندش په Proximal برخه کې وي اوکه چېرې د Aqueduct تضیق موجود دې نو جنبي بطینات او دریم بطین به متوسع او څلورم بطین به

www.ketabton.com

نورمال وي نو د بطیناتو توسع به په غیر متناسب ډول (Disproportionate dilatation) منځ ته راځي ،او که چېرې بندش د بطیناتوڅخه د باندې وي نو پدې صورت کې به ټول بطینونه په متناسب ډول (Proportionately) متوسع وي

۲. **د CSF مایع د جذب د میکانیزم خرابې له کبله:** د Sub arachnoids مسافو توموررونو او Fibrosis د میخانیکې بندشونو له امله د CSF جذب خرابېږي کوم چې دا کار د Superior Saggital sinus د توموررونو او یا Thrombosis د خونریزې له امله مینځ ته راځي.

۳. **د CSF د مایع د تولید زیاتوالې:** هایدروسفیالوس په نادر ډول د CSF دافرازاتو د زیاتوالي له کبله مینځ ته راځي لکه په papilloma of Choroids plexus کې .

د بطیناتو توسع معمولا د جنبي بطیناتود Frontal او Occipital قرنو څخه شروع کېږي اوبیا په متناظر ډول څخه ښکته راځي که چېرې قحفي درزونه (Sutures) فیوز شوي نه وي په غیر نورمال ډول سره د سراندازه غټیږي چې د بطیناتو تر توسع پورې اړه ولري ، په Older children کې دسراندازه نه لویږي او اعراض یې نسبت Infant ماشومانو ته په چالکې سره شروع کېږي چې لامل یې په دماغي نسج باندې د فشار له کبله ده خو د ا باید ووایو چې دCSF پا توي د جذب مکمل بندش په صورت کې ژوند ممکن نه ده .

Classification : د CSF پاتوې د بندش د موقعت له نظره Hydrocephalus په دوه ډوله ده :

الف- **Non communicating or obstructive Hydrocephalus :** په دې ډول کې د دماغ د بطیناتو دCSF مایع د Subarachnoid دCSF مایع سره رابطه موجوده نه وي اوهلته ددماغ دبطیناتو د سیستم په منځ کې بندش موجودوي دغه بندش د بطیناتو دسیستم په هره سویه کې واقع کېدای شي چې د بندش ډیر معمول ځایونه د Aqueduct (foramina Lushka) او Foramen magendi په حذاکې وي او یا د Aqueduct د Stenosis اودڅلورم بطین دافاتو له کبله منځ ته راځي.

ب . **Communicating or Non Obstructive Hydrocephalus:**

پدې صورت کې د دماغ د بطینی سیستم ، Basal cisterns او نخاعي Subarachnoid مسافو تر منځ بندش نه وي او دCSF د جذب عدم کفایه د Subarachnoid Villi څخه موجوده وي چې په عمومي ډول سره ددې هایدروسېفالوس مهم لاملونه انتانات ، Sub arachnoids Hemorrhage , داخلي رحمي انتانات او Leukemic Infiltration څخه عبارت دي.

www.ketabton.com

د ناروغۍ لاملونه: هایدروسیفالوس د CSF د تولید او جذب ترمنځ د موازنې د خرابې ،د دماغ د بطیناتو ترمنځ په اتصالي برخو کې د تضیق او بندش او د دماغ د بطیني سیستم او sub arachnids space تر منځ د بندش له امله منځ ته راځي چې په نتیجه کې کېدای شي انسدادي اویا اتصالي (Communicating) هایدروسیفالوس منځ ته راوړي چې پورته ټول تشوشات د ولادي او یا کسبي لاملونو څخه منځ ته راځي.

الف: ولادي هایدروسیفالوس (congenital hydrocephalus) :

۱. **Intrauterine infections**

Cytomegalovirus, Rubella, Toxoplasmosis اونورو له کبله (چې د بطیناتو د Ependymal طبقې ، سحایاوو اویا Basal cisterns د **التهابي عکس العمل** نتیجه ده) منځ ته راځي.

۲. داخلې قحفي خونریزي اوداخلې بطیني هیمورج.

۳. **Congenital Malformation**

لکه Aqueduct stenosis, Dandy walker syndrome (پـدې کې د posterior fossa cyst موجود وي چې څلورم بطین ته امتداد پیدا کوي) ، Arnold Chiari Syndrome څخه ده (چې پدې کې رقبي فقري کانال کې Cerebellum او Brain stem برخې تفتق کوي اود CSF جریان Posterior fossa ته بندوي).

۴. د **Midlines** ولادي تورمورونه چې دا هم د CSF د جریان د بندېدو لامل ګرځي .

ب: کسبي هایدروسفیالوس (Acquired Hydrocephalus)

۱. Tuberculosis meningitis ،مزمن او Pyogenic meningitis، Encephalitis چې دا په ثانوي ډول سره د CSF د جریان د بندېدو لامل ګرځي.

۲. Post intra ventricular hemorrhage.

۳. Posterior fossa tumors _ medulloblastoma , astrocytoma , ependymoma

۴. Intra cranial hemorrhage, Arterio venous malformation او Ruptured aneurysm

ج : Hydrocephalus Ex vacuo :

لکه Cerebral atrophy (په دې کې د بطیناتو توسع سره د د ماغي نسج اتروپي موجوده وي) فرق یې داده چې په Hydrocephalus Ex vacuo کې د CSF فشـار نه لوړېږي او په Hydrocephalus کې د CSF فشـار لوړ او د د ماغ وړوکوالې نظر په حالاتو (چې د skull درزونه خلاص اویا فیوز شوي) په ثانوي ډول د CSF دفشار له امله منځ ته راځي .

www.ketabton.com

پتالو ژي: په متغیراوناهموار(Unevenly) ډول سره بطینات متوسع او لویږی دبطیناتو د Ependymal طبقې په امتداد چودونه (disrupted) منځ ته راځي چې په نتیجه کې Peri ventricular ooze واقع کېږي Sub Ependymal edema منځ تـــه راځي اوددماغ سپیــن(With matter)جوهرترفشارلاندې راځي په عمومي ډول سره کورتکس تر ډیر وخته پورې محفوظ (preserved) ساتل کېږي لاکن د Cortex اتروپي په ثانوي ډول واقع کېدای شي که تداوي په وخت صورت ونیسي نودا ټوله پروسه یود ارجاع وړ پروسه ده .

په هایدروسفیالوس کې د CSF د بندېدو له کبله دCSF فشار لوړېږي او په Cerebral atrophy کې بطینات متوسع وي خو CSF فشارنه لوړېږي(Hydrocephalus Ex vacuo) .د CT/MRI په واسطه د Peri ventricular ooze موجودیت په تشخیص کې مرسته کوي .

د ناروغۍ کلینیکي منظره :

- ممکن هلته به د پروسې د لومړی برخې اعراض اوعلایم لکه د Infection، Tumor، اویا Bleeding اعراض او علایم موجود وي .
- او هلته به د Intracranial pressure د پورته کېدر اعراض او نښې چې په ثانوي ډول د Hydrocephalus لامله منځ ته راځي موجود وي .
- د Hydrocephalus د ټولو اعراضو او نښوشدت د Hydrocephalus تر پرمختګ پورې اړه لري.

هایدروسفیالوس دسرد اندازې په زیاتیدو د فانتا نیل او د سر د درزونو د ترړلو په وروسته والي سره ښکاره کېږي. سردردي ،کانګې ،زړه بدوالی ،د شخصیت (Personality) اوسلوک (Behavior) بدلونونه لکه Irritability, drowsiness, lethargy ,Apathy اوHead banging احساس موجودوي.

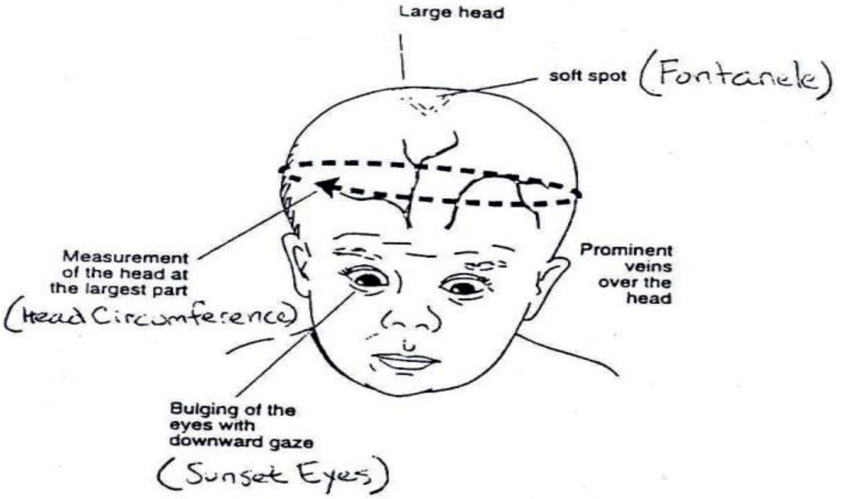
د درېم او شپږم قحفي ازواجو نیمګړتیا موجود وي ocular paresis of Extra Muscles له کبله Diplopia ، ممکن د papilledema او pyramidal tract علامې پیداشي ،د سر(Skull) د محیط (Contour) اندازه غیرنورمال ،دسرقدامي برخه راوتلې ، د سروریدونه متوسع او Prominent وي،دBrain stem دکجي (Distortion) اوتوسع (Distension) له کبله دحیاتي نښوبدلونونه لکه Bradycardia,Systemic hypertension او د تنفس د شمیرد اندازو بدلونونه موجود وي ،په ناروغانوکې د Sunset علامه موجوده وي چې د Upward Gaze د Paralysis له کبله مینځ ته راځي اوله دې کبله د Cornea څخه پورته Sclera دلیدلووړوي .

www.ketabton.com

په Young Children کې قدامي Fontanel ډک ,متوسع اوماشوم د غټ سر (Macrocephaly) درلودونکې وي په شدو خوړونکو ماشومانو کې په تیزي سره د سر د اندازې لویوالی ددې ناروغۍ یوه ډیره ښکاره نښه ده ځکه چې د سر درزونه یې لاتړل شوي نه وي. ناروغانوکې لومړی په علوي اطراف او بیا په سفلي اطراف کې شخیت (Spasticity) منځ ته راځي او دا شخیت د کورتیکس د الیافو د کشش له کبله واقع کېږي هلته Clonus, Brisk Tendon Reflex او د Babinski نښې موجودې وي د ناروغ د سر مسلسلې اندازې باید ثبت شي چې ترڅو پورې د سرد لویوالی اندازه وخت په وخت معلومه شي ، په ناروغ کې Cracked pot یاMacewen sign موجود وي کله چې په سرد Percussion عملیه اجراشي نود Cracked pot غوندې اوازورکوي اوددې علامې مثبت والي د سرد درزونو د جدرمللي لویه نښه ده. ، ولادي هایدرو سفیالوس په Fetal life کې شروع کېږي او هم د ناروغۍ اعراض او علایم په Fetal life کې تظاهرکوي او یا داچې اعراض یې وروسته مینځ ته راځي دماشوم دسر لویوالی د ولادت په وخت کې مشکلات رامینځ ته کوي او هلته ممکن نور Mal formation هم موجود وي .

د ناروغۍ تشخیص : د Neonatal hydrocephalus دوختي تشخیص لپاره د ماشوم د سر اندازه کول په منظم او مسلسل ډول ثبت کول بنسټیز رول لري او د مسلسل Ultrasound په واسطه دا کار کېدای شي. که د ماشوم د ژوند په لومړیو دریو میاشتوکې د سر Circumference په دوه اونیو (fortnight)کې د یوسانتي متر څخه زیات غټ شي د Hydrocephalus اشتباه پرې کېږي. د ماشوم د ژوند په لومړیو کمو هفتو کې د ماشوم دماغ په ډیرې تیزې سره نمو کوي نو پدې اساس د ماشوم د سر د Sagittal او Coronal درزونه تر 0,5cm پورې جدا کېږي د درزونو دغه فزیولوجیکي جداوالی د ماشوم د ژوند په لومړیو دوه هفتو کې (Forth Night) له مینځه ځي په مقاوم ډول سره د Squamo parietal درزونو جداوالی فزیولوجیک نه دي او Hydrocephalus فکر کېږي. په مسلسل ډول سره دبطیناتو د سایز د ارزیابي په برخه کې د Cranial ultrasound او Computed tomography په واسطه معلومات ورکول ضروري دي اوحتي وروسته وخت کې د Cortical mantle ، Peri ventricular ooze, او Hydrocephalusد د لامل په برخه کې هم معلومات ورکولی شي.

www.ketabton.com



انځور : د سر د محیط په لویه برخه کې سر اندازه شي

MRI او CT Scan د ولادي هایدروسفیالوس د انسدادي ځای د موقعت په برخه او هم پدې برخه کې که نورسو تشکلات موجود وي معلومات ورکولی شي په Arnold chiari malformation کې دCerebellum او Medulla ښځایه کېدل ښکته خواته موجود وي چې د CSF پاتوې بندش او یا مهاجرتي نقصان منځ ته راوړي ،په Dandy walker کې Cystic malformation ښکاره کوي ،اوهم په دې معاینې سره دForamina دمنفذ (outlet)د Atresia او یا د هربل Brain malformation په برخه کې معلومات ورکولی شي .

د **CSF معاینات** : د CSF معاینه په هغه رنځورانو کې چې نسبتا په تازه اتنان اخته وي او یا په هغه ناروغانوکې چې په Subarachnoid خونریزې باندې اخته وي کوم چې د CT scan په واسطه نه معلومیږی اجرا کېږي .

د سر ساده رادیوګرافي : د سر ساده رادیوګرافي د Skull د درزنو،کړو اومعوجو کرښو په برخه کې معلومات ورکولی شي.

د ناروغۍ تفریقي تشخیص

۱. **Magaloencephly**: پدې کې د ICP د زیاتوالي هیڅ نښې نه وي بطینات پکې متوسع نه وي او هم هیڅ فشار لاندې نه و ي ددې حالاتو لاملونه عبارت دي له Metachromatic Leuckdystrophy,Hurlers Syndrome اویا Tay Sachs disease څخه عبارت دي .

۲. **Chronic sub dural Hematoma**: د لوی سر یو لامل دي اواکثرا په Parietal Region کې موقعت لري خو پدې کې د Scalp د وریدونو توسع او prominent حالت اوهم Sunset نښه پکې نه وي .

www.ketabton.com

۳. همدارنګه په یو شمیر نورو ناروناروغیو کې : لکه د Hemolytic Anemia (Thalassemia)، Achondroplasia، Rickets، Hydroencephaly, او Familial Macrocephalies کې لوی سر مشاهده کېږي .

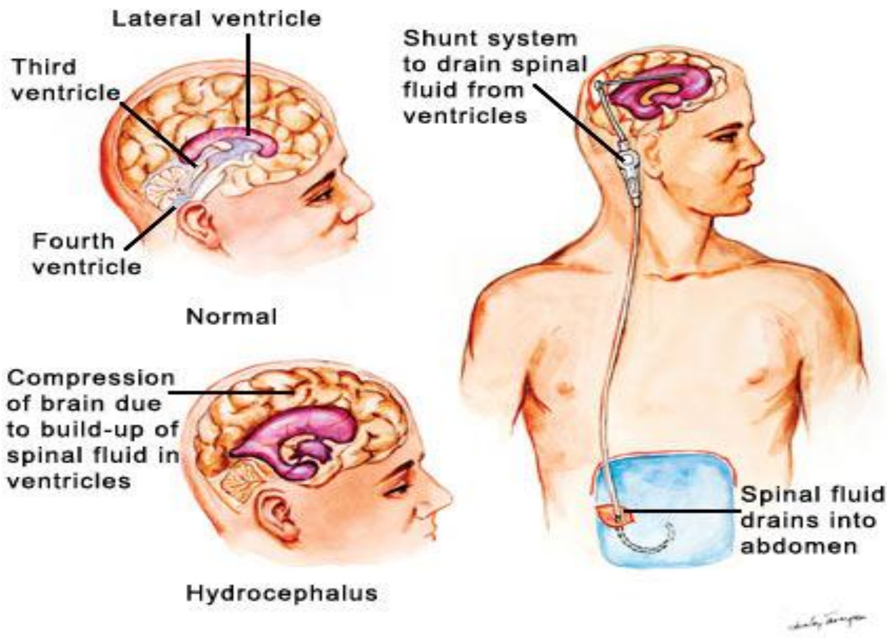
درملنه: د ناروغۍ اهتمام او تداوي د ناروغۍ تر دقیق (Precise) وختي لاملي تشخیص ،د ناروغۍ سره د نورو Malformation نیمګړتیاوو تر موجودیت اوخپله د Hydrocephalus د شدت تر درجې پورې اړه لري، که چېرې Hydrocephalus په خپله توقف حاصل کړو نو بیاجراحي مداخلې ته ضرورت نشته طبي درملنې په صورت کې چې جراحي استطباب نه وي توصیه کېږي پدې برخه کې Acetazolamide 50mg/kg/day د خفیف او ورو پرمختګ کوونکې Hydrocephalus کې د CSF د کمېدو لامل ګرځي. بله درمل د خولې له Glycerol څخه ده چې تاثیر د میکانیزم یې د Mannitol په شان یعنې یوOsmotic دیوروتیک درمل ده او د Acetazolamide په ډول د عیني پروسې لپاره استعمالیږي ، په عمومي ډول سره باید ووایو چې په ډیروپیښوکې محافظه کاره درملنه یو بهتره او په زړه پورې تداوي دي .

که چېرې د سراندازه په تندي سره لویږي، پرمختللو اعراضو سره ملګرې وي ، د ماشوم ژوند په خطر کې وي اویا د رویت (Vision) تشوشات منځ ته راغلی وي نو پدې وخت کې مقصودي (Desirable) خبره داده چې جراحي درملنه باید د غیرقابل رجعي (Irreparable damage) نقصانونو څخه ړمبی اجرا شي .

جراحي درملنه: د Acquired, Congenital obstructive hydrocephalus په Hydrocephalus حالاتوکې Shunt اجراکېږي شنټونـه د Ventricular atrial shunt او Peri ventricular ooze او یا ددې څخه بهتر (Preferable) د Ventricular peritoneal cavity Shunt څخه ده چې اجراکېږي چې پدې صورتونوکې دCSF مایع په ترتیب سره مستقیماً په Circulation او یا peritoneal cavity کې تخلیه کېږي .

حاد Hydrocephalus په Bacterial Meningitis کې ممکن په خپله محدود او اصلاح شي ولې په TBM او هغه Hydrocephalus کې چې پرمختللي وي خصوصا کله چې انسدادي شکل ولري نو د Shunt اجرا کول ضروري خبره ده .

www.ketabton.com



انځور : **Ventricular peritoneal cavity Shunt**

د شنت تبدیلول **(Revision)**

اوس د شنتونو مختلف ډولونه وجود لري څرنګه چې شنت د ماشوم د ټول ژوند لپاره ضرورت ده نو پدې اساس کله چې ماشوم وده کوي باید Shunt یې وخت په وخت Revise شي اواوږد تیوب (Longer tube) لرونکي شنت استعمال شي د شنتونو اختلاطات د شنتونو د بندش (Blockage) اودشنت د منتن کېدو (Infection) څخه دي نو شنت په هغه صورت کې چې بند شي او یا دا چې Bacterial colonization په کې صورت ونیسي نو د شنت تبدیلول (Revision) اجراکېږي .

د ناروغۍ انزار:حتی د ښې درملنې سره سره بیا هم د ناروغۍ انزار محافظوي ده 2/3 برخه ناروغان په مختلف النوعه دماغي (Mental) اوDevelopmental عدم توانیو اخته کېږي،که Hydrocephalus د Spinal bifida سره ملګرې وي انزار یې چندان قناعت بخش (Satisfactory) نه ده.

دماغي تاخر(**Mental Retardation**)

تعریف : د ماغي تاخر د عمومي پوهې اودانش د اوسط څخه د ښکته والي په معني ده کوم چې د ماشومانود ارتقا(early developmental period) د دوران په ابتدايي وختونو کې ښکاره کېږي په نتیجه کې د ماشومانو د یادولو وړتیا کمزورې او په ښه ډول ټولنیز انډول توزینولی نه شي .

www.ketabton.com

یاد ماشومانودودې ددوران اوژوندپه لمړیووختونوکې د پوهې (Intelligence)، عقلي ودې او ارتقا عدم کفایې ته دماغي تاخر وایي. او یا د عمومي خلکو د پوهې او دانش د بنې (Cognitive Performance) د احصایې (Statistic) د معیاري انحراف څخه (Below 3th Percentile) د ښکته والي په مانا ده.

پوهه **(Intelligence)**: په لنډډول باید ووایو چې پوه د فکر کولو(Thinking)، په لیدو او اوریدو سره د یادولو(Visual and Auditory memory)، د لاملونواو د لایلو د پیداکولو(Causal Reasoning)،د خبرو د اظهارولو (Verbal Expression)، د لاسي صنایعو د ورتیا پیداکولو(Manipulative Capacities) او په فاصلو سره د درک او فهم (Spatial Comprehension) قوت او طاقت ته پوهه (Intelligence) وایي.

پوهه د لاندې فورمول په واسطه اندازه کېږي.

$$\text{Intelligence Quotient (IQ)} = \frac{\text{Mental Age} \times 100}{\text{Chronological}^{68}\ \text{Age}2a}$$

Prevalence : په عمومي ډول سره ددوه درې فیصده انسانانو IQ د ۷۰ څخه ښکته ده چې ددې پیښنو3/4 برخې په خفیفه اندازه عقلي معیوبین (Mildly Handicapped) دي اوتقریبا څلورپه زروکې (0,4%) د عمومي ټولني په شدید ډول عقلي معیوبین دي چې IQ یې د50 څخه ښکته ده ، په پاکستان کې دM.R فیصدي 3,92% ښودل شوی ده.چې ددې ناروغۍ 1/3th هیڅ لاملونه پیژندل شوي نه دي او یواځې 2/3th برخه پیښنو کې ځینې لاملونه پیژندل شوي دي.

د ناروغۍ تصنیف بندي: MR په لاندې ګروپونو باندې ویشل شوی دي.

۱.په خفیف ډول دماغي تاخر (Educable) Mildly retarded

ددغه حالت IQ نمبر د 51-70 ترمینځ ده داناروغان دتعلیم توان او طاقت لري (educatable) د ټولو پیښنو 85-90% پورې په بر(Comprise) کې نیسي دمکتب د سن په ابتدا کې تشخیص کېږي باید ووایو چې د نورو نارمل مکتبیانو سره رقابت (Cope) کولی نه شي.

۲.په متوسط ډول دماغي تاخر (Moderately retarded) (Trainable)

---

[68] **chronological age** (formal) the number of years a person has lived as opposed to their level of physical, mental or emotional development—compare mental age

%mental 'age noun

[C, usually sing.] the level of sb’s ability to think, understand, etc. that is judged by comparison with the average ability for children of a particular age:She is sixteen but has a mental age of five.—compare chronological

www.ketabton.com

د دوې دماغي IQ د 36-50 ترمينځ وي دوی د تريننګ وړتيا لري او د نورو ټولود ماغي تاخر ماشومانو 5-10% فيصده جوړوي دوې د خپل شخصي فزيکي اهتمام لپاره توان لري اود کافي اجتماعي انډول (Adequate social adjustment) جوړولو طاقت لري .

۳- د دماغي تاخر شديد ډول **Severely retarded** (Non trainable) : د دوی I.Q د35 -21 ترمينځ ده او د M.R د ټولو پيښو(5) فيصده جوړوي ،په Infancy کې تشخيص کېږي او د متعددو فزيکي ناتوانيو درلودونکې هم وي د خپل اهتمام لپاره معمولاً د نورو سره تړلي وي.

۴- **Profoundly retarded**: د دوی I.Q د20 څخه ښکته تر صفره نمبرلري او په شديد اندازه معيوب (Severely handicapped) وي، او I.Q د 71-90 نمبر د پوهې سرحدي خط ده چې په mental handicap کې نه راځي .

په عمومي ډول سره دeducatable او Trainableاصطلاح د خفيف او متوسط دماغي تاخر ناروغانو ته استعماليږي .او شديد اوProfoundly retarded ماشومان د نګهبانو (Custodian) په جمله کې راځي يعنې ساتنه به يې کېږي.خو بيا هم په عمومي ډول سره د Mental retardation د هر ليول ناروغان تر يوې اندازې پورې د Educatable او Trainable وړتيا لري .

د ناروغي لاملونه: د دماغي تاخر په برخه کې متعدد څوګوني فکتورونه (Several biomedical, Sociocultural & Psychological factors) ونډه (interplay) لري. او دابه اکثراً ډيره ګرانه وي چې پدې برخه کې يو فکتور مسول وګڼل شي دM.R اکثره لاملونه (65-75%) پيژندل شوي(Idiopathic) نه دي لاکن نومورې ناروغۍ په هغه کورنيو کې چې ټيټه پوه (Intellect) اوضعيفه ټولنيزه سابقه (Poor Social background) ولري ليدل شوي دي .

د ناروغۍ خاص لاملونه په لاندې ګوريوکې مطالعه کېږي

Prenatal factors: 1

5-Malformation of brain 6- Placental insufficiency 7-Toxemia of pregnancy 8- Ante partum hemorrhage 9- Radiation during pregnancy 10-Use of teratogenic drugs in the first trimesters of pregnancy	1-Infection such as rubella, toxoplasmosis syphilis ،cytomegalic inclusion disease, herpes, and HIV(TORCHS Infection 2-Chromosomal disorders. Downs Syndrome, fragile X syndrome, klinefelter 3-Congenital primary hypothyroidism 4-Familial history of mental retardation

Natal factors:2

www.ketabton.com

Birth trauma	Birth injuries
Intra cranial hemorrhage or Intra	Hypoxic ischemic encephalopathy
cerebral, hemorrhage	Prematurity

Postnatal factors:3

Infection of central nervous system	Hypoxia
Miningoencephalities	Cerebro vascular:Thrombosis of
Head Injuries	cerebral vessels
Malnutrition	Post - vaccinal encephalopathies
Child Abus &Autism	Kernicterus
Viral encephalitis	Hypoglycemia

Structural defect:4

Porencephaly	Developmental defects
Critinism	Microcephaly
neural tube defects	Craniostenosis

Infections_ 5

Post encephalitis, Post Miningitis, Post subacute sclerosing panencephalitis(SSPE)

Chromosomal disorders_6

Downs Syndrome, fragile X syndrome, klinefelter, Turner Syndrome

Genetic & Metabolic_7

Aminoaciduria، Phenylketouria , homocystinemia , histidinemia, organic aciduria

Galasctosemia, Mucopolysaccharidosis., leukodystrophy, Inherited degenerative disorders of the central nervous system, Cretinism

Environmental factors _ 8

Psycho social deprivation, Nutritional deprivation, cranial trauma, nutrition gaps, iodine deficiency

Unknown causes: 10

د ناروغۍ لپاره مساعدکونکي عوامل **Predisposing factors**

۱- ټیټ ټولنیزاواقتصادي حالت **(Low- Socio – Economic state)**

دغه ناروغان د عقلي معیوبیتونو، متعددو محیطي فکتورونو سره مخ کېږي لکه د موراو ماشوم غیر کافي تغذیه ، د ولادت څخه ړومبی ضعیف اهتمامات او پاملرنې، د معافیت (Immunization) په برخه کې نیمګړتیاوې ،د انتاني ناروغیو غیرمناسب او موخره تداوي او بې فایدې محیطي تنبهات.

۲- کم وزن نوي زیږیدلي ماشومان **(LBW)**

www.ketabton.com

پدې برخه کې (SGA) Small far Gestational Age ماشومان نسبت Preterm ماشومانو ته چې وزن یې د Gestational Age د وزن مطابق وي د ولادت څخه وروسته یې ووده خرابه او د اوږدې مودې خرابو انزارو درلودونکې وي.

سره له دې چې Preterm ماشومان چې وزن یې دGestational Age د وزن مطابق وي cerebral Hemorrhage, Anoxiaاواتناتو ته ډیرمیلان لري خو داسې ویل کېږي چې د ولادي (Genetic) او د Prenatal عواملو په لړکې SGA ماشومان منځ ته راځي کوم چې کله په Brain damage سره منتج کېږي.

۳- د مور د عمر زیاتوالې Advanced Maternal Age: د زړو مورګانو څخه د ماشوم د کروموزمل انبارملیتیو لکه Down's syndrome، د جینین له مینځه تګ (Fetal Depravation) Hypoxia, او نورو د پیداکېدو نتیجي (Offspring) زیاتې دي او هم په Older primipara کې د Birth trauma پېښې زیاتې وي.

۴- قرابت او خپلوی(Consanguinity of parent): په ولادي ډول سره د Mental Handicap د انتقال پېښې د موراو پلار د خپلولي په نتیجه کې زیاتیږي.

د ناروغي کلینیکي منظره: په هغه ماشومانوکې چې ښکاره ولادي انبارملیتي لري په دوي کې دماغي معیوب (Handicapped) ماشومان د خپل ژوند د هوشیاري پړاوونه (Skills) په ډیر ورواليي سره په مخ وړي او هغوی د ارتقا (Development) په څلورواړه ساحوکې یعنې په وضعیت (Posture) ،حرکاتو (Movement) ، په لیدو(Vision) اولاسي صنایعو(Manipulation) ، په اوریدو او خبروکولو(hearing and speech) اواجتماعي سلوک (Social behavior) کې ماشوم د ژوند د ابتدایې وخت څخه اهسته وي دماشوم دژوند په (3) میاشتینې اویاددې څخه وروسته میاشتو کې خنداکوي ابتدایې عکسات یې د ۶ میاشتوڅخه وروسته نورهم مقاومت کوي اویادا چې ماشومان وروسته د ۶ میاشتوڅخه هم خپلو لاسونو سره لوبې کوي.

تا ریخچه:

- د ماشوم موراو پلار د ماشوم د عقلي حالت په هکله شکایت کوي.
- Peri natal, prenatalاو Post natal مودو کې ممکن د لاملونو تاریخچه موجود وي.
- دارتقاتاریخچه.
- د نورو ناروغیو تاریخچه لکه Head trauma, Meningitis اونور.
- د کورنې د دماغي تاخر تاریخچه.

www.ketabton.com

• د موراو پلار تعليم او اجتماعي تاريخچه.
• صلبي قرابت (Consanguinity).
• Neglect او Child abuse يعنې په ترتيب سره ماشوم له نظره ليري په غفلت کې پرېښودل او د ماشوم بد استعمالول ،تجاوز په عصمت او نور.

معاينات

۱. عمومي فزيکي معاينات (General physical Examination).

د نمو اندازه خصوصاً د سر محيط (Growth parameters especially head circumference)

ولادي سوء اشکال او نامطلوبې قوارې(Congenital malformation or dysmorphic features)

۲. **CNS Examination :** د مرکزي عصبي سيستم پشپړ معاينات په ځانګړي ډول حرکي سيستم

۳. دارتقاء ارزيابي کول (Developmental assessment):

1-Eye:

Cataract:
Congenital Rubella, Galasctosemia, Lows syndrome, Hypo Parathyroidism, Myotonia.

Retinopathy:
Congenital Rubella, Toxoplasmosis, Laurence _ Moon _ Biedle syndrome

Lins dislocation: Marfans syndrome, Homocystinuria

2-Heart: Canal defect (AV): Tiresome 21(Down Syndrome), Patent Ductus arteriosus, Congenital Rubella, Coarctation of _ Aorta, Turner syndrome: Supra valvular aortic stenosis, William syndrome

3-Liver:

Hepatospleenomegaly: Lipidosis, Muco polysaccharidosis, Glycogenesis (Type I and III), Galasctosemia, TORHS infection

4- skin:_Café – au –lait spots, Neuro fibrematosis, Tuberous sclerosis, **Port-wine- Stain:** Sturge – Weber syndrome, **Linear Blisters:** Incontintia pigment.

5- Hands

هلته ممکن Polydactyly يا Syandactyly يا لوی لاسونه (Sotos syndrome) يا پــراخه ګـــوتې (Rubinstein_ Taybi syndrome) Broad thumbs او Simian Creases په (Downs syndrome) کې

6- Gonads: Hypoganadism, Prader_ Willi syndrome (with Obesity) ,Smith _lemli _ Optiz Syndrome

www.ketabton.com

د ناروغي تشخيص

د ناروغۍ تاريخچه کې د ناروغ دارتقاء (Developmental) اوکورنۍ په برخه کې پوره معلومات حاصل شي پوره فزيکي معاينات په تشخيص کې مرسته کوي چې پدې کې بايد د Fundus اونور Developmental معاينات شامل وي او همدارنګه نورې نيمګړتياوې او Dysfunctions بايد ارزيابي شي. د ماشومانو د I.Q تثبيت بايد د يوه داسې شخص په واسطه اجراشي چې په Psychometry کې په کافي ډول ترن شوی وي او ددې توان ولري چې د ماشوم په برخه کې صحيح رپورټ وړاندې کړای شي همدارنګه کله چې ماشوم معاينه کيږي بايد ماشوم د خوشحالی په حالت(Optimal condition) کې وي، وږی، په قهر، او خسته نه وي،رنځور نه وي او هم وحشت زده (Frightened) نه وي. ډير سندرومونه داسې دي چې د هغوی کلينيکي لوحه د عقلي معيوبيتونو په ډول ښکاره کيږي بايد په نظر کې وي لکه Cretinism , the rubella syndrome، down syndrome او نور .

په ډيرو کمو پيښنو کې نور اضافی تحقيقا تو ته ضرورت ده چې تر احتمالی تشخيصو پورې تعلق لري او هغه عبارت دي له

1. Urine tests for metabolic disease such as metachromatic Leuckdystrophy, phenyl ketonuria, homocystenemia, galctosemia, etc. Especially in the familial variety of mental handicap and Muco polysaccharidosis.
2. Urine chromatography.
3. Relevant investigation for hypothyroidism, bone age, T_3, T_4 and TSH estimations, and TRH stimulation test.
4. Chromosomal studies suspected chromosomal anomalies, Downs and for exclusion of fragile in males MR With major cong .Malformations.
5. Biopsy of any tissue to conform storage or other disorders, including biopsy of bone marrow, liver, rectum, brain and skin.
6. Blood examination: deficient enzymes and excessive or deficient metabolites.
7. Serological test for intrauterine infection.
8. X-Rays of the skull, CSF examination, EEG and angiography are rarely helpful.
9. Computed tomography and MRI may show pathology such as hydrocephalus, poor encephalay, absence of the corpus callosum, tuberous sclerosis migration defects, white matter diseases and cortical atrophy.
10. Amniocentesis with examination and Culture of the amniotic fluid in Cases where prenatal diagnosis of a suspected defect is possible.

د نا روغۍ وقا یه کول

www.ketabton.com

1. Genetic counseling: د میتابولیکو بې نظمیو Recessive inheritance د ښکاره کېدو چانس د خپلوانو په مینځ کې درملده له کبله زیاتیږي کله کله موراو پلار یو ماشوم چې د میتابولیک لامل له خاطره تداوي شوی وي نو په اینده کې یې پوهول په کاردي چې ممکن ستاسو په اینده اولادتونو کې په عین مرض اخته ناروغ پیداشي.

2. 35 کلنې مور ته باید وویل شي چې ددې په ولادتونو کې د Downs syndrome امکانات شته.

3. Vaccination: نجونې باید د Rubella vaccine کولولپاره وهڅول (Encouraged) شي ترڅو چې هغه خطر چې په لمړي ترامیستر د حاملګي کې د Fetal Rubella له خاطره ده له مینځه لاړ شي.

4. During Pregnancy: دحمل په دوران کې ښه Antenatal اهتمامات د Teratogenicity درملو Iodides, Hormones, او Anti-thyroid درملو څخه ځان ساتل دي او هم مورګانې باید د هغو ناروغانو څخه چې ویروسي ناروغۍ ولري وساتل شي، که استطباب موجود وي باید د Prenatal Diagnosis لپاره Amniocentesis اجرا او امینوتیک مایع د Tissue culture, Chromosome studies, alpha fetoprotein او انزایمونو لپاره مطالعه او وکتل شي.

5. During labor: شدید اهتمامات د ولادت په جریان کې د Birth asphyxia، د ولادت د ترضیض (Birth trauma) ، ژیړي او Sepsis د مخنیوې لپاره ضروري دي.

6. Post natal: نیونیټل انتانات په ځانګړي ډول د CNS سیستم ناروغۍ باید په وختي ډول تشخیص اومناسبه درملنه یې وشي هایپربیلروبینیما بایدد Phenobarbital, Photo therapy او Exchange blood transfusion په واسطه په خپل وخت تداوي شي.

که Cretinism او Galctosemia تشخیص شي نو په Infancy کې تداوي نسبتاً ښه انزارلري هغه ماشومان چې د اختلاج تاریخچه او یا پرمختللي عصبي ناروغۍ ولري باید د Pertussis ورته واکسین نشي د ټولو نوزیږیدلو ماشومانو روټینه معاینه ضروري ده چې په خپل وخت میتابولیکې بې نظمي لکه Homocystinemia, Phenyl ketunuria تشخیص شي او ړومبۍ له دې څخه چې غیررجعي Brain damage منځ ته راوړي باید تداوي شي.

د ناروغۍ اهتمامات

د ناروغ مور او پلار سره پوره مشوره کول ضروري دي او د ماشوم تشخیص باید په پوره ډول دوۍ ته تشریح او د ناروغۍ د انزارو په هکله هم پوره معلومات ورکړه شي د تداوي اساسات

www.ketabton.com

باید په ښه جزیاتو سره ورته بیان شي د ماشوم د موراوپلارد احساس او کورني حالت په باب هم ورسره ښه مناقشه (Discussed) وشي.

یو دماغي معیوب ماشوم لکه د نورو اطفالو په ډول په فزیکي لحاظ سره یو رنګه د اهتمام اساسات لري ټولې ناروغۍ او وظیفوي نیمګړتیاوې چې ددې ناروغۍ سره ملګرې وي لکه عضلي اسکلیتي سیستم ،لیدلو او اوریدلو تشوشا ت Strabismus په عقلي معیوبو (Mentally handicapped) اشخاصو کې په Frequent ډول سره موجود وي نو همدارنګه اکثراً پدې برخه کې Physiotherapy ته ضرورت ده .

داختلاج ضد درملنه لکه څرنګه چې په Seizures کې تشریح شوې ده اجرا شي خو باید د Phenobarbital څخه ځان وساتل شي.

د Cerebral damage syndrome هایپراکتیوېتي اکثراً د Amphetamine ګروپ درملو او یا د Methylphenidate سره ځواب وایي .

د هر یو پیژندل شوي سندروم لکه میتابولیکې او اندوکرین ناروغۍ باید تداوي شي .

د Psychology په حساب څه اطفال میني ،محبت او قدرداني ته ضرورت لري او یو ډیر ښه دیسپلین او نظم باید موجود وي، انتقاد (Criticism) باید ډیر کم او قدرداني لوړه وي.

ددې په خواکې د یادولو د فعالیت لپاره لنډ اصطلاحات په نظر کې نیول کېږي چې پدې ترتیب سره د یو قدم څخه بل اینده قدم ته دیو معنه ډک فعالیت په لور پرمختګ وشي .

تخریشي او بې ځایه انتقاد په ناروغ باندې ناوړه اغیزې لري چې ماشوم به ددغه عمل په نتیجه کې د خپل بودوباش ځاي په پرېښودو او یو متجاوز شخص جوړ شي.

Institutionalization څخه ځان وساتل شي د ورځې په وخت کې د اهتمام مرکزونه (Day care centers) اومکتبونه هراړخیزه پوره مکتبونه (Integrated schools) ,د کسبونو د یادولو مرکزونه (Vocational training centers) د ماشومانو د تربیې د محافظت ځایونه (Sheltered farms) او نور ورکشاپونه باید ددې ناروغانو لپاره استعمال شي .

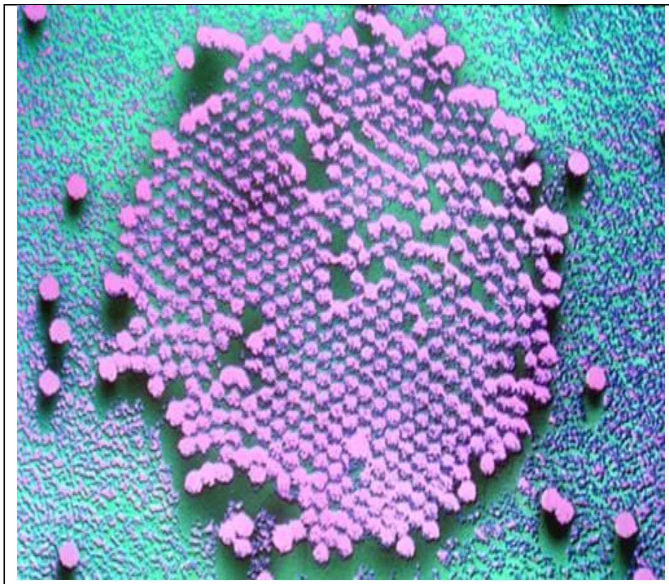
ددې معیوبو ماشومانو والدینو ته باید داسې مکتبونه جوړ شي چې د خپلو ماشومانو د ساتنې لپاره ورته په زړه پورې مهارتونه او ترینینګ حاصل شي او پدې برخه کې خپل نهایي طاقت څخه کارواخیستل شي اوډیر باید کوشش وشي چې نوموړې معیوب ماشومان څومره چې امکان لري ازاد او Independent پرېښودل شي.

www.ketabton.com

Poliomyelitis

تعريف:پوليو[69] يوه حاده ويروسي، تبه لرونکې او ساري ناروغۍ ده چې د نړۍ په ډيرو ځايونو کې په Endemic شکل پيدا کيږي، چې کلينيکي مرضي حالت يې د بې اعراضو او علايمو څخه نيولې تر خفيفې ناروغۍ، تنفسي عدم کفايې، Encephalitis، Paralysis او حتی تر مرګ پورې رسيږي. د poliomyelitis ترکيب د itis (التهاب) Myelos (نخاع شوکي) او polios (خاکستري) په مانا دی نو په مجموع کې poliomyelitis د نخاع د قدامي قرن د خړ جوهر د التهاب په مانا راځي چې د polio ويرس له خوا صورت نيسي او معمولاً سفلي حرکي نيورون تر حملې لاندې نيسي

د ناروغۍ لامل: د ناروغۍ عامل RNA انټيرو ويرس دی چې د Polio ويرس په نوم يادېږي. درې ځانګړي سيرويټپ (II, I او III) لري چې د فلجې پوليو عمومي لاملونه دي او له دې جملې څخه ټيپ I يې زيات او ټيپ II يې د ناروغۍ کمترين عمومي لامل دی.



انځور: د پوليو له امله ښي طرف ته معيوب ماشوم او چپ طرف ته د پوليو وحشي ويرس (**Polio virus**) راښيي.

د ناروغۍ Epidemiology

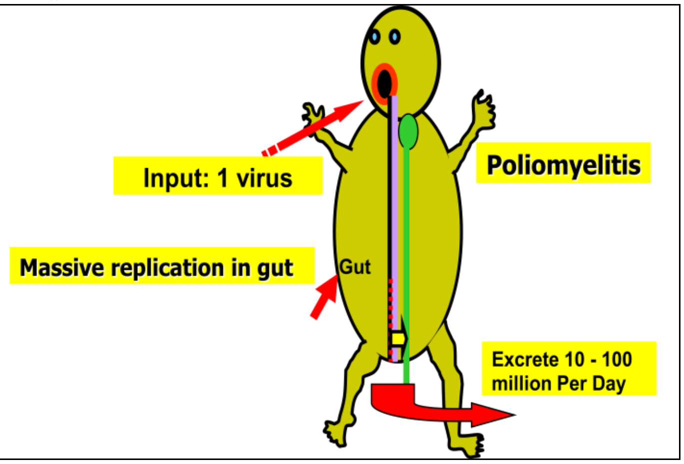
[69] **Acute febrile viral feco–oral (communicable) illness due to infection by either one of the three neurotrorpic polioviruses P1,P2, or P3**

www.ketabton.com

د ناروغۍ اپیدیمي په اوړي او د ژمي په اولو وختونو کې پېښېږي . د جنس له نظره ناروغۍ په نارینه وو کې نسبت نجونو ته زیاته دی. د پولیو ویرس یواځینی طبي مخزن (Natural reservoir) انسان دی خو نوموړی ویروس د سپي او پشکي څخه هم تجرید شوی دی او تر اوسه داسې شواهد نشته چې نوموړی ویروس د حیوان څخه انسان ته سرایت کړی وي.

د ناروغۍ د انتقال طریقه (Mode of transmission):

د ناروغۍ انتشار د یو شخص څخه بل شخص ته اکثراً د منتنو اوبو او غذايي موادو په واسطه مستقیماً د پولیو ویرس درلودونکي غایطه موادو او یا د نورو حشراتو په واسطه لکه مچ ، کوکروچ او نورو سره ککړ (Fecal oral route) شوي وي انتقالېږي. نو ځکه د ناروغۍ شیوع په شیدو خوړونکو او تنکیو کوچنیانو کې چې په ناپاکه او ککړو شرائطو کې ژوند کوي ډېره زیاته ده،همدارنګه د خولې له لارې د تنفسي سیستم د قطر اتو په واسطه (Oral oral respiratory route) او په Perinatal دوره کې د مور څخه نوي زیږیدلي ماشوم ته د ویروس د انتقال نورې نادرې لارې دي. داسې راپورونه هم شته چې وېرس د Naso pharynx څخه د Olfactory Nerve له لارې عصبی سیستم ته داخلیدای شي .

How polio virus enters the body ? **Through the mouth .** **How polio virus is excreted outside the body ?** **Through the anus with stool**	

Pathophysiology

د پولیو وحشي ویروس د انسان هضمي سیستم (Oro pharyngeal) ته د داخلېدو څخه وروسته د ورو کولمو Endothelial حجراتو **Peyer's Patches** ته ځان رسوي بیا هلته د انسان د امعاوو په endothelial حجراتو کې په تکثر(**replicate**) پیل کوي په دې شرط چې هلته د ویرس ضد نسجي انتي باډی موجوده نه وي ، وروسته ساحوي لمفاوي عقداتو او ریتیکېولو اندوتیلیل سیستم ته سفر کوي د لنډې مودې لپاره Viremia مینځ ته راوړي او د همدې Viremia له کبله یوه ځانګړي Antibody په وینه (IgM د infection او یا vaccination له امله

www.ketabton.com

په اولو شپږ مياشتو کې جوړېږي او بيا له منځه ځي او په تدريج سره ځای يې IgG انتي باډي نيسي چې د ماشوم د ټول ژوند لپاره پاتې کېږي) او امعاوو (IgA موضعي انتي باډي په pharynex او intestine کې په تدريجي ډول سره مينځ ته راځي او په وجود د ټول ژوند لپـــــــاره باقي پاتې او د re-infection مخه نيسي) کې جوړېږي نو اوس که چېرې ددې معافيت ځواب کافي او تيز وي نو ويرس خنثی او ناروغۍ ته توقف ورکوي. او که چېرې د معافيت ځواب کافي نه وي نو ويرس خپل تکثر ته ادامه ورکوي له يوې خـــــوا د وينـــــــې د جريان (Viremia- Blood stream) له لارې د اعصابو د Pathway په امتداد د خپلې خوښې نخاع او مرکزی عصبی سيستم د لمفاوي برخې تر حملې لاندې نيسي. داسې هم ويل کېږي چې ممکن ويروس د عصبی اليافو له لارې د عصب سير د تعقيب له لارې مرکزی عصبی سيستم او نخاع ته ورتېر شي. او له بلې خوا په کولمو کې د ويروس د تکثر له کبـــــــله په زياته اندازه ويروسونه ۱۰- ۱۰۰ ميلونو پورې د ورځې د غايطه مودو له لارې اطراح کوي چې نورو ته د سرايت لامل ګرځي د غايطه مودو له لارې د ويرس اطراح د ناروغۍ د شروع په اولو ۱۴ ورځو کې (په اولو درې ورځو کې ډير لوړ وروسته اوه ورځو کې اطراح متوسطه) لوړ پيک لري او بيا په تدريج سره کمه او د دوو مياشتو تر اخيرپورې اصغري حد ته رسيږي.

Pathogenesis

د پوليو وحشي ويروس په انتخابي ډول (neuro trop) ځينې برخې د عصبی سيستم په آفت اخته کوي نو له همدې کبله کلينيکي منظره ددې ناروغۍ دې خبرې پورې اړه لري چې د عصب کومې برخې په آفت اخته کړې دي . هغه برخو کې اکثراً د نخاع قدامي قرن ، Vestibular , د قحفي اعصابو نوې، په Medulla کې حياتی مرکزونه او Vermis شامل دي. نيورولوجيک بدلونونه کېدای شي خفيف، تېرېدونکي او يا ډير شديد پراخه کوونکي وي په Cytoplasm کې د Nissle موادو ټوټه کېدل موجود ، نوموړې بدلونونه تر دغه وخته پورې رجعي وي که چېرې نيورونونه په Necrosis باندې اخته شي بيا حالت غير قابل رجعي کېږي، د افت زده نيورون بقايا د Phagocytosis په واسطه له منځه ځي.

د ناروغۍ کلينيکي منظره

د پوليو وحشي ويروس تفريحي دوره د ۳- ۳۵ ورځو پورې چې اوسط يې ۱۴ ورځې کېږي فرق کوي او بيا وروسته کلينيکي اعراض او علايم ښکاره کېږي.

۱.په **95% -90** سلنه پېښو کې **Poliomyelitis** سبکلينکل او يا بې اعراضو وي

www.ketabton.com

۲. په ۵ سلنــــه پېښو (**Abortive Poliomyelitis) Minor illness**) کې د یوې خفیفې ناروغۍ په شکل لکه ټیټه درجه تبه ، سردردي ، ټوخی ، پرنجی ،استفراق، اسهال، قبضیت او ستوني درد احتقان په ډول تظاهر کوي تبې د ناروغۍ دا شکل خوشبختانه نیورولوجیک اعراض نلري.

۳. د %5 -1 پیښې **Non paralytic Poliomyelitis** یا **Aseptic Meningitis** په ډول اعراض مینځ تــــــه راوړي د ناروغۍ په دې شکل کې علاوه د Minor illness د اعراضو د سحایاوو د تخریش اعراض او علایم او همدارنګه د عضلاتو سپزم هم واقع کېدای شي د ناروغۍ په دې شکل کې کېدای شي چې په فزیکي معاینې سره Kiss the knee test, Tripod sign, Neck Rigidity او Head drop sign هم موجود وي. چې پورته ۲ او ۳ ډول د **minor or non paralytic illness** په نوم هم یادېږي.

۴. %0,1-2 پېښو کې Asymmetric acute flaccid paralysis (**Paralytic poliomyelitis**) واقع کېږي یانې په هرو 250 پېښو کې تقریباً یوه (<1 % of infected cases) پیښه Paralytic poliomyelitis(major illness) تشکېلوی چې د ماشوم د دایمي معیوبیت لامل ګرځي .

Paralytic poliomyelitis

ددې ډول کلینیکي تظاهرات دې پورې اړه لري چې د دماغ کومه برخه په انتان اخته دی.

i. **Spinal Form** (**95% cases <**): په **Spinal** ډول کې د نخاع د عضلاتو فلج په یو ناڅاپي ډول واقع کېږي، د عضلاتو دردونه، Tremor, hyperesthesia او عمیقه او تارو د عکساتو بدلونونه ناروغ د Paralysis خواته وړي، د فلج شوو عضلاتو ویش په غیر متناظر ډول سره وي. په لنډه ډول ویلی شو چې د رقبي نخاع د اخته کېدو له کبله په ناروغانو کې د علوي طرف لاس، اوږې، مټ په افت اخته کېږي.

د صدرې برخې په اخته کېدو سره اکثراً بین الضلعي تنفسي عضلاتو او حجاب حاجز په افت اخته کېږي، چې په دې ډول ناروغانو کې تنفسي ستونزې ، Pneumonia، او حتی تنفسي عدم کفایه هم منځ ته راځي.

ii. **Bulbar form (<5%)**

یواو یا زیات قحفي زوجونه په افت اخته کېږي چې د تنفسي او دوراني مرکزونو نیمګړتیا ورسره موجود او یا نه وي خالص Bulbar poliomyelitis کې حرکي قحفي اعصابو نوي په افت اخته کوي چې د حیاتی مراکزو اخته کېدل موجود او یا نه وي، په دې شکل کې لسم، نهم او دولسم قحفي زوجونه اکثراً اخته کېږي چې په ناروغانو کې د بلعوم، حنجرې او ژبې د Paralysis

www.ketabton.com

لامل کېږي چې د بلعې، خبرو کولواو قلبي تنفسي ستونزو لامل گرځي او په لاندې ډول کلینیکي منظره منځ ته راوړي:

1. ناروغ د خبرې کولو او ژړا په وخت کې د پزې تون اخلي.
2. ناروغان د بلع فعل نه شي اجرا کولی او د ناروغ لاړې (Saliva) په Pharynx کې ټولېږي .
3. په ناروغانو کې Nasal regurgitation موجود وي.
4. ناروغان د يومؤثر ټوخی څخه برخوردار ه نه وي.
5. د Uvula او ژبې يو طرف ته انحراف موجود وي.
6. د Vocal cord د اخته کېدو له کبله Hoarseness او يا بيخي Aphonia موجود وي.
7. د فلج شوو عضلاتو له کبله atrophy منځ ته راځي.

د ناروغۍ پورته شکل يوژوند تحديد وونکې ستونزه او يوه ډېرنې پېښه ده که صحيح تداوي نه شي نو د مرگ لامل گرځي.

iii. **Bulbo spinal form**: په دې ډول کې د نخاع او bulbar دواړو ساحو اخته کېدل موجود وي. واقعات يې نادر دي .

iv. **Encephalitic form**: د ناروغۍ يوه غير معمول ډول دی ناروغان مخرش، disoriented، drowsines، Tremor لرونکي او convulsion درلودونکي وي.

داسې هم ويل کېږي چې هغه کاهل اشخاص چې د خپل ژوند د وړکتوب(child hood) په دوره کې Paralytic Poliomyelitis ناروغۍ تيره کړې وي د کهولت دورې په ۳۰-۴۰ کلنۍ کې ممکن د Post polio syndrome په نوم کوم چې د عضلاتو په درد، ضعيفتيا، او يا په نوي Paralysis او Weakness باندې متصفه ده ناروغۍ منځ ته راوړي .

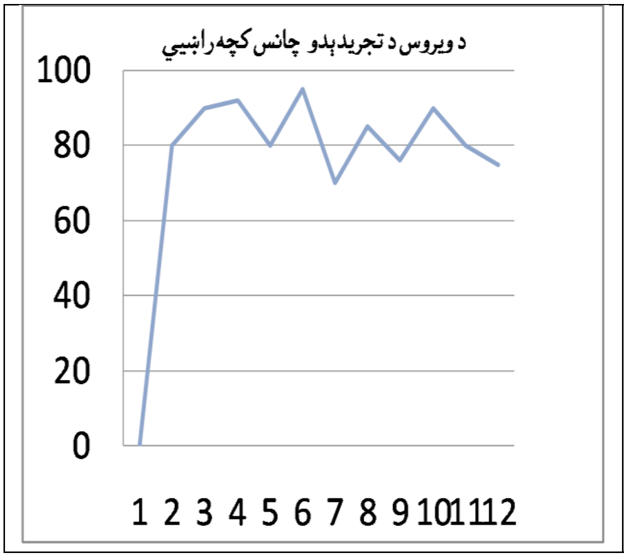
د ناروغۍ تشخيص او لابراتواري کتنې

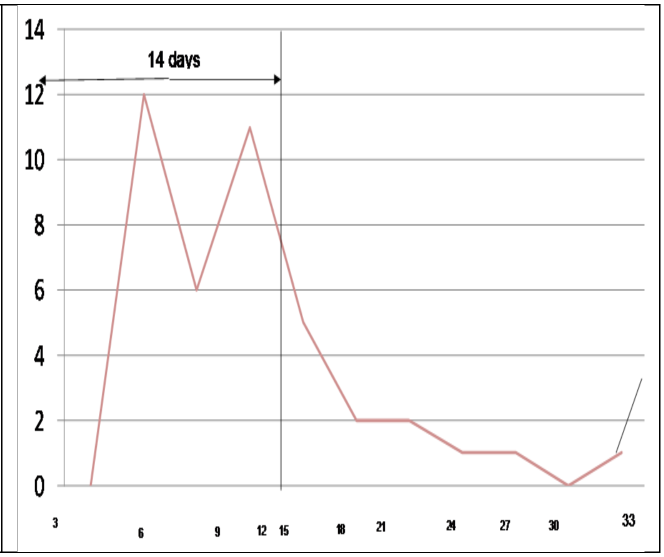
۱. د ناروغۍ تشخيص معمولاً د يوې صحيح تاريخچې او کلينيکي معاينې په واسطه کېدای شي.

۲. په دې ناروغۍ کې چې د سحاياوو تخريش موجود وي د C S F په معايناتو کې څو سوه leukocyte موجود وي چې اکثراً د Lymphotoytes د نوعې څخه وي گلوکوز نورمال او د پروتين سويه خفيفاً لوړه وي.

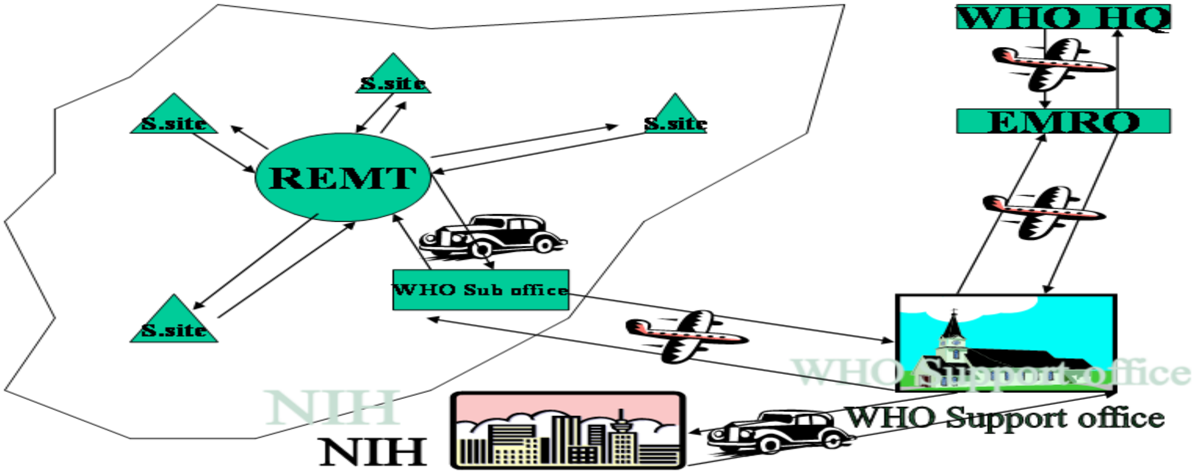
۳. د Poliovirus د CSF مايع او ستوني سواب څخه تجريد کېدای شي. خو د غايطه موادو څخه د ويروس تجريد ډېر اسانه او ترجيح ورکول کېږي .

www.ketabton.com





۴- د ناروغ د غایطه موادو څخه د ۲۴ساعتونو په فاصلي سره دوه سمپله د ۸ گرامو په اندازه اخیستل کېږي او بیا نومورې سمپل د revers cold chain سیستم له لارې REMT او بیا WHOسب افیس له لارې بېرون ورل کېږي کلچر او نتیجه یې معلومیږي. د سمپل اخستنې ښه وخت د ناروغۍ د اعراضو او علایمو د شروع څخه وروسته تر ۱۴ ورځو پورې دی ځکه چې په دې وخت کې د Polio virus ډېر زیات په غایطه موادو کې اطراح کېږي او بیا تر دوو میاشتو پورې اضغری حد ته رسیږي. د AFP د سندورم د اعراضو او علایمو د شروع څخه ۲ میاشتې څخه وروسته سمپل نه اخستل کېږي .



د ناروغۍ تفریقي تشخیص

ناروغۍ باید د لاندې نورو ناروغیو سره تفریقي تشخیص شي

www.ketabton.com

۱. **Aseptic Meningitis** : ډیرې زیاتې ناروغۍ د سحایاوو د تخریش اعراض او علایم ښیي چې باید په نظر کې وي .

۲. **Gillian Bare- Syndrome (Acute idiopathic polyneuritis)**:

د ناروغۍ لاملونه: ویرل انتانات (CytoMegaloVirus-EbstienBarVirus) ، Hepatitis-B او باکتریائي انتانات لکه Campylobacter jejune داتنان څخه وروسته پولي Mycoplasma, نیروپاتي (Poly neuropathy) منځ ته راځي (عموما حرکي عصب نسبتا حسي عصب ته زیات مااوفوي) . په دې ناروغۍ کې تبه، سردرد ، او د غاړې شخوالی لږ ښکاره وي او په عمومې ډول سره د سفلي اطراف متناظر سستوالی موجود وي کوم چې په عاجل ډول سره علوي اطراف جذعی او مخ خواته ځي، د مخ د عصب اخته کېدل وختي منځ ته راځي نور قحفي ازواج لکه 9 ,10 ,11 او bulbar هم اخته کېدای شي ناروغ په مکمل ډول په څو هفتو او یا (6) میاشتو کې مکمل شفایاب کېږي. پدې ناروغۍ کې C S F نورمال او یوائې د پروتین سویه یې لوړه وي.

پېښې : په یولک کې د ۱څخه تر ۲پورې پېښې لري.

د فلج پرمختګ

1. د فلج د شروع څخه تر بشپړ فلج پورې د ساعتونو څخه ترلسو ورځو پورې دربر نیسي.
2. په حاد ډول منځ ته راځي مګر تبه نه وي (Acute onset but no fever)
3. سیمیتریک او دواړه سفلي اطراف مصابوي او بیا پورته خواته ځي چې علوي اطراف ، تنه او هم مخ مصا بولای شي (Symmetric, Landry ascending).
4. د تنې عضلي مقویت او رفلکسونه دواړه کمېږي (Decreased tone and reflexes) .
5. حسي بې نظمي منځ ته راځي (Sensory Disorder).
6. د بولبار سندروم منځ ته راتګ امکانات شته چې د بلعې ،توخي اوخبرو کولو مشکلات پیدا او مایعات بیرته د پوزې له لیارې خارجوي .

۳. **Sever Hypokalemia or Hypokalemic hypotonia** : نوموړې حالت اکثراً د سؤ تغذي ناروغانو د اسهال سره او یا غیراسهال سره د اسکېلیتي عضلاتو د ضعیفۍ لامل کېږي کوم چې ډیر ژر د پوتاشیم د توصیې سره سمېږي.ځانګړتیاوې دادي :

1. Symmetrical hypotenia.
2. Decreased Muscle tone.
3. Weak, none or paresis commonly in lower limb (or Generalized).
4. Respiratory paralysis may occure
5. Recovery by correcting Hypokalemia.

www.ketabton.com

۴. **Post diphteric Paralysis**: نوموړې ناروغۍ د Gillian Barr syndrome سره شباهت لري، په دې ناروغۍ کې Accommodation بر هم خوري او د Soft palate- paralysis ورسره موجود وي.

۵. Transverse myelitis

ایتیولوژي: معمولاً نامعلوم بیا هم مختلف ویرسونه پدې ناروغۍ کې لکه Hepatitis-A, varicella, EBV,Herpes او نور شاید رول ولري. د OPV,DPT او Measles د واکسینونه ،بکتریاوې (مایکروباکتروم)، وایروسونه (CMV,EBV) او پارازیتي (سستوزومیازز) انتانات سره هم ممکن نوموړې ناروغې اړیکې ولري.

کلینیکي پیښې: په دوه میلونه نفوس کې د یو څخه کم ده.

د فلج پرمختګ: په دې ناروغۍ کې د فلج پرمختګ د ساعتونو څخه تر څلورو ورځو پورې دربر نیسي.

د تبې شروع: د تبې شروع په دې ناروغۍ کې په نادر ډول سره وي.

Flaccidity: نرم فلج په کې حاد متناظر او ښکتني طرف اخته کوي.

د عضلاتو مقویت: د عضلاتو مقویت (چې معمولا ښکته طرف اخته کوي) ښکته وي.

د ژورو اوتارو عکسې: په اولو وختونو کې ژورې عکسې معدوم او وروسته بیا Hyper reflexa پیدا کیږي.

حسیت: د سفلي طرف Anesthesia موجوده چې حتی تر حسي سویې پورې رسیږي.

قحفي ازواج: په دې ناروغۍ کې قحفي زوجونه معمولا نه اخته کیږي.

د تنفسي سیستم عدم کفایه: ځینې وخت د تنفسي سستم عدم کفایه موجوده وي.

په CSF کې بدلونونه: په CSF کې بدلونونه نارمل او یا په خفیف ډول لوړ والې موجود وي.

د مثانې د وظائفو مختل والې: د مثانې د وظایفو ګډوډي موجوده وي.

Nerve conduction: د عصب conduction نارمل او یا انبارمل وي.

EMG: EMG نومال وي.

د ناروغۍ بقایاوې په درې میاشتو او یو کال کې: diplegia, Flaccid او اتروپې وروسته د کاله مینځ ته راځي.

www.ketabton.com

خلاصه ځانګړتیاوې یې (Characteristics) دادي :

الف: د شاک ابتدایي مرحله (AFP).

1. د سفلي اطرافو کمزوري یا زوړندوالی (شل)
2. د عضلي مقویت کموالی ، د رفلکسونو کموالی او د پلانترو رسپانس نشتوالی موجود وي .
3. د حسیت د لاسه ورکول.
4. قبضیت او یا د ادرار احتباس موجود وي.

ب: د شخوالی او د رفلکسونو د زیاتوالي مرحله (Spasticity and Hyper reflexes phase).

T. M د Spinal shock د early stage په تعقیب منځ ته راځي، پدې ناروغۍ کې د سفلي اطراف نرم فلج منځ ته راځي خو د سفلي اطراف فلج په ډیر نادر ډول سره اوړدېږي.

۶. Botulism:

لاملونه :

- Food poisoning.
- Clostridium botulinum toxin (Block at neuro- muscular junction infant).
- Constipation.
- Poor suck and cry & absent suck.
- Lethargy
- Diplopia, ptosis.
- Weakness.
- Respiratory failure.
- C.S.F Normal.

تشخیص:

- Feces, vomits, serum and suspected food should be examined for the presence of toxin by injection into mice.
- Spastic diplegia 10- 33%.
- Extra pyramidal C.P.
- Atonic C.P.
- Electromyogram (EMG).

د هغه غذایي تسمم اعراض چې د Clostridium Botullnum له خاطره وي د bulbar poliomyelitis سره شباهت لري.

۷. Encephalitis : په دې ناروغۍ کې حسي تشوشات او نیورلوجیک نیمګړتیاوې په diffuse شکل سره موجود وي چې باید د Polio سره یې فرق وشي.

www.ketabton.com

۸. **Pseudo paralysis**: پدې ناروغۍ کې شدید دردونه د ناروغ د اندامونو او اطرافو د ارادي حرکاتو د تهدید لامل ګرځي او هغه ناروغۍ چې په دې برخه کې شامل دي له Congenital Syphilis, Acute Rheumatic fever, scurvy, osteomyelitis او څخه دي.

د ناروغۍ **Complications**:

1. حاده او دوامداره Paralysis.
2. د تنفس، بلعوم، مثانې او امعاوو د وظایفو خرابوالی.
3. Melena چې د امعاوو د مخاطی غشاوو د Single او یا multiple سطحی تخریشاتو په نتیجه کې منځ ته راځي.
4. Acute Gastric dilatation
5. Mild hypotension
6. mild hypertension
7. مرګ (چې معمولاً د تنفسي سیستم د خرابوالی له کبله منځ ته راځي).

درملنه، **Management** او وقایه:

اول ـ درملنه او **Management**: ددې ناروغۍ بنسټیزه درملنه تقویوي اهتمامات دي:

۱ـ د ناروغۍ په Abortive ډول کې ناروغان په کور کې درملنه صورت نیسي ناروغانو ته د درد ضد درمل، اراموونکې درمل، مناسبه غذا او د بستر استراحت توصیه کېږي.

۲ـ د ناروغۍ Paralytic ډول باید په روغتون کې بستر شي، د ناروغانو د عضلاتو سستۍ او ضعیفۍ ته باید پوره پاملرنه وشي (په ځانګړي ډول د تنفسي عضلاتو ضعیفي ته) د ورځې دوه ځلي د ناروغ د وینې فشار او تنفسي عدم کفایه له نژدې څخه وکتل شي، د تیوخي خرابوالي ته وختي پاملرنه وشي.(د تنفسي زجرت ښې نښې نارامي او ستړیا دی).

ناروغانو ته مطلق استراحت توصیه شي او هم صحیح طبي وضعیت ورکول ډیر مهم دي.

د ناروغانو پښې لږ څه وحشي خواته، د زنګانه مفصل د خفیف قبض په حالت او د Hip مفصل او ملا تیر باید سم مستقیم وضعیت ولري، دې مقصد ته د رسیدو لپاره د شګو خلطو څخه کار اخیستلای شو. هغه طرف چې په افت اخته دي د یولرګې په واسطه يې په کمه اندازه تقویه کول په کار دي ناروغ ته باید داخل عضلي زرقيات ورنکړل شي.

د ناروغۍ د نارامۍ او درد لپاره Analgesic او سپکې اراموونکې درمل په کار دي که چېرې د ناروغ هغه طرف چې په افت اخته وي د ۲-۴ ساعتو په فاصلو سره په تود کمپرېس تکور کړای شي نو د Analgesic درملو تاثیرات به ډیر مؤثر وي.

www.ketabton.com

- کافي مايعات او غذايي مواد بايد ماشوم ته ورکړل شي.
- د ناروغ د قبضيت او مثانې لپاره جدي اهتمامات ونيول شي.
- د ناروغ تنفسي لارې بايد خلاصې شي تنفسي لارې وخت په وخت Suction شي دا کارونه په هغه صورت کې چې bulbar poliomyelitis موجود وي ډير ضروري دي د Aspiration د جلوګيرې لپاره د ناروغ سر ته بايد ښکته او پړمخې وضعيت چې مخ يې په يوطرف کې وي ورکړه شي.

د حادې مرحلې وروسته څخه د ناروغ د غړو د وظايفو د بيا اعاده کولو په منظور ناروغ ته په منظم ډول Physiotherapy شروع کېږي او ددې اصلاح لپاره د ميزابو او Splints څخه هم کار اخيستل کېږي، په ډيرو نادرو حالاتو کې جراحۍ ته هم ضرورت پيښېږي.

دويم ـ وقايه (**Prevention**): د ناروغۍ وقايه درې بنسټيزې موخې لري د ناروغۍ څخه د کوچنيانو وقايه کول ، د **re-infection** مخه نيول او په محيط کې د ويروس ګردش په بشپړ ډول سره درول چې په نتيجه کې پوليو په ملي او بين المللي کچه له منځه ولاړ شي.

که چېرې ماشومان د Polio ويرس د درې واړو قسمونو په ضد په کافي ډول معافيت ورکړه شي. نو په لوړه درجې سره ماشوم د Polio واکسين په واسطه معافيت حاصلولی شي هغه ميندې چې د پوليو واکسين په واسطه معافيت حاصل کړی وي خپل ماشوم ته معافيت انتقالولی شي چې د ماشوم د لمړيو کمو مياشتو لپاره کفايت کوي.

د Polio واکسين دواړه قسمه ضعيف شوی (Sabine- OPV) او غير فعال شـــــوی (Salk-IPV) ماشوم ته پوره معافيت ورکوي، ضعيف شوي واکسين هغه ماشوما نو ته چې معافيت يې ډير خراب (Immune compromised) وي بايد توصيه نه شي. د Polio واکسين درې مسلسل دوزونه د ټول ژوند لپاره (Long life Immunity) معافيت ورکوي د Polio واکسين يواځېني جانبي عارضه د VAPP (Vaccine associated paralytic poliomyelitis) څخه عبارت دی چې په دې کې پوليو ويروس په شديد انتان بدلېږي خو دا کار د ناروغ تر عمر او هم د واکسين تر نوعې پورې اړه لري چې ددې کار پېښې په تقريبي ډول سره په هر 2.4 ميلونه دوزونو کې يوه پېښه راپور ورکړ شوی دی.

همدارنګه دناروغۍ وقايه د gammaglabulin په واسطه هم حاصلېږي خو نوموړی وقايه استطباب نلري. صرف په يو عصری طبي پرکټس کې يو پيشنهاد شوې خبره ده.

www.ketabton.com

Variable	*Salk*	*Sabine*
Type	**Killed**	**Live atteuated**
Routine of adminestration	**IM Injection**	**Orally**
Prevention of paralysis	**+++++ (100%)**	**+++(≥95%)**
Antibodies produced	**IgM & IgG**	**IgM , IgG & IgA**
Prevention of re-infection	**Can not prevent it**	**Can effectively stop it**
Mass immunization	**Not suitble**	**Highly recommended by WHO**
Herd immunity development	**Not develop**	**Often develop**
VAPP occurrence	**Never happen**	**Rarely happen**

انزار(**Prognosis**)- د ناروغۍ د فلجي ډول په هرو سلو ناروغانوکي
۱-وفيات 10 -5 فيصده پورې. ۲- دوامداره فلجي ناروغۍ 15% ده.۳-او باقي خفيف فلجي حالت تشکيلوی.

د پوليو د بشپړې جرړو د له منځه وړلو ستراتيژي

Strategies for Polio Eradication

- Strong routine immunization program
- Supplementary immunization activities
    - National Immunization Days (NIDs)
    - Sub-National Immunization Days (SNIDs), etc.
- Acute flaccid paralysis surveillance
- “Mopping-up” immunization

(AFP) Acute flaccid paralysis

مخکې له دې چې د AFP په برخه کې معلومات وړاندې کړو لومړی د موتور سیستم په برخه کې معلومات وړاندې کوو.

په عمومي ډول سره سلو (behavior) ، مود ، خبري کول ،د خبرو خواب ویل ، اوربدل ، لیدل ، هوشیاري ، یاد ساتل ، بویول ، د چاپېریال په مقابل کې ځان عیارول او یا عکس العمل

www.ketabton.com

ښودل ، فکر کول ، حرکات ، تگ کول ، د حرکاتو تنظیمول ، د وجود د داخلي اورگانونو خود کاره وظیفه اجراکول ، د خارجي تنبهاتو په مقابل کې حرکي تکلمي او بصري ځواب ورکول او نور د انسان د عصبي سیستم د مختلفو برخو په واسطه د وجود د نورو غړو په همغږۍ سره سر ته رسیږي . د دماغ ددغه برخو یو مهمه برخه چې د انسان د وجود ټول حرکات ، تگ کول په تگ کولو کې نظم ، عکسات او نور و دنده په غاړه لري هغه د دماغ حرکي (Motor system) سیستم برخه ده چې په لنډ ډول سره مطالعه کوو.

Motor system

د دماغ د حرکي برخې څخه عبارت ده چې په دې سیستم سره خبرې ،تگ او راتگ کول ،په تگ کې خاص نظم او وجاحت او نور صورت مومي په لنډ ډول باید ووایو چې د وجود ټول منظم حرکات د همدې سیستم په واسطه اجرا او کنترولیږي .

په دې سیستم کې لاندې برخې شاملې دي.

1.Upper motor neuron: (UMN) (اهرامي)

2.Lower motor neuron: (LMN)

3 .Cerebellum : Cerebellum د نورحرکي سیستم سره د وجود په یو منظم حرکت کې مرسته کوي لکه د موټر د منظم حرکت په ډول اوس که دا برخه خرابه شي نو بیا په تگ کې مشکلات پیدا کیږي.

4.Extra pyramidal

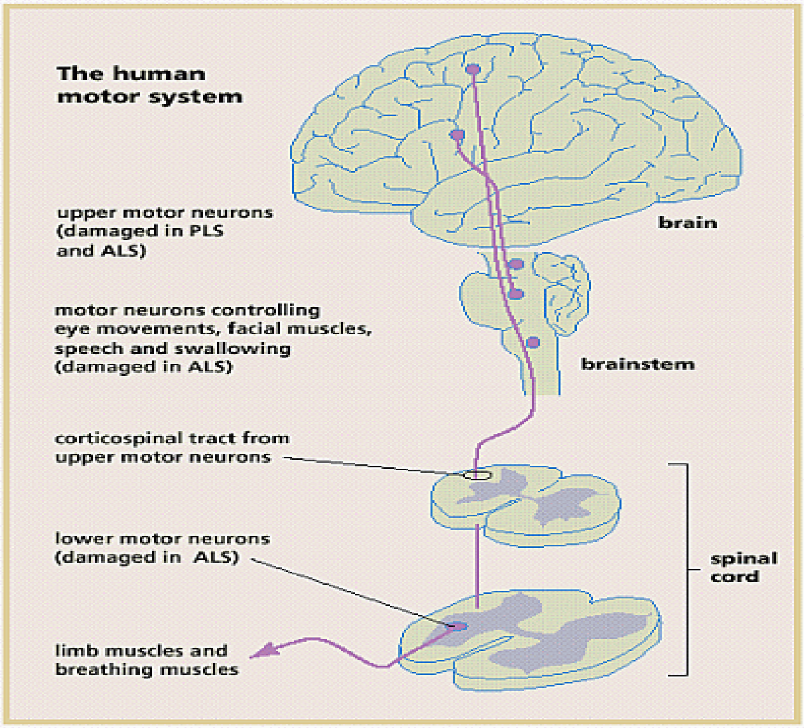
1.Upper motor neuron (U.P.N)[70]

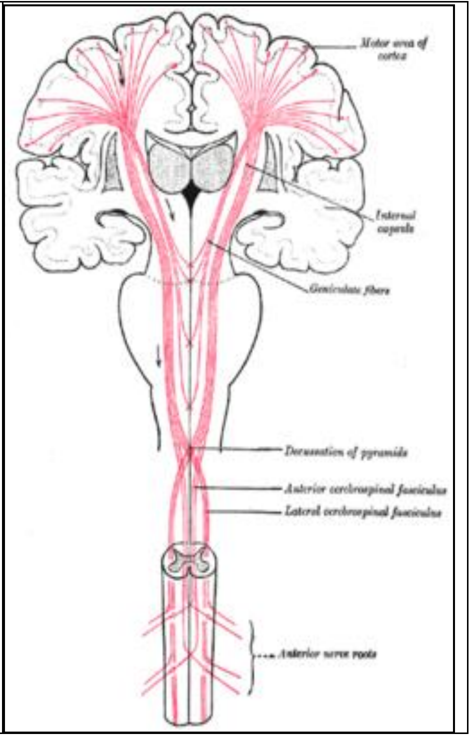
د دماغ د قشرد (bets cells) Pre central gyros anterior sulcus څخه Axon سفلي خوا ته راځي بیا Internal capsule او بیا corona radiata , – mid brain oblongata -- pones , medulla ته راځي . یعنې دا ټول د دماغ د دواړو خوا نیمه کرو څخه ښکته راځي اوپه Medulla oblongata کې کراس کیږي ددې ټولو الیافو 90% کراس کیږي او باقي 10% یې مستقیماً راځي چې Bulbo spinal tract جوړوي او په اخر کې د نخاع قدامي قرن (Anterior column Horne of spinal cord) ته رسیږي چې پدې برخه کې UMN ختمیږي او د همدې نقطې څخه Lower motor neuron (L.M.N) شروع کیږي UMN او LMN په همدې ځای کې یو دبل سره د مفصل په ډول اتصال لري .

---

[70] حسي ا لیاف د اطراف څخه شروع او پورته دماغ ته ځي او حرکی الیاف لپاسه څخه ښکته راځي .

www.ketabton.com





انځور: **Upper motor neuron**

UMN د LMN لپاره د یو کار فرما په ډول دنده اجراکوي.

- **Bulbo spinal tract.**

1 - Long tract
2 - Cortico spinal tract
3 - Pyramidal tract.

2: Lower motor neuron (LMN)

د نخاع د قدامي قرن (Anterior column of spinal cord) څخه شروع بیا وروسته عضلاتو ته او په عضلاتو باندي ختمیږي .

د **Upper motor neuron** عمومي اعراض اوعلایم

د UMN اعراض نظر په دي چي د UMN د سیر په جریان کي کومه برخه په افت باندي اخته ده فرق کوي خو عمومي اعراض یې دادي

1 .Hemiplegia

Hyper tonicity of Muscles

په دي کي Abdominal reflex منفي (negative) وي

په اول کي شخیت (Spasticity) او بیا دوه اوني وروسته Hypo tonicity منځ ته راځي .

د عضلاتو Spasticity حالت نظر د افت په درجو سره په لاندي ډول سره درجه بندي کیږي.

www.ketabton.com

- **Cog well rigidity** : (د عضلاتو د Cog well rigidity یو غیر نورمال مقاومت ده کوم چې د دندانه څرخ او یا د دندانه دار کمندار چاقو د خلاصیدو د جریان سره چې کوم اواز داره مقاومت پیداکیږي شباهت لري)
- **Lead pipe rigidity**: د عضلاتو یو نوابښت غیر نورمال مقاومت ده لکه یو سخت ربړ چې راکش کاږي.
- **Clasp knife rigidity**: د عضلاتو یو غیر نورمال شخي ده چې د یو ساده چاقو د خلاصیدو سره شباهت لري.

بیا دوه هفتې وروسته Spasticity په Hypo tonicity بدلیږي.

3:Hyper reflexes

UPNپه افاتو کې عکسات نظر د افت وخامت ته په مختلفو درجو سره سختیږي .

4 -Babinski :

په نورمال حالت کې Babinski یو Dorsi flexion یا planter flexion حالت لري یا وایو چې Babinski منفي ده ولې د UPN په افاتو کې Babinski یو Dorsi Extension یا planter extensor حالت لري یا وایو چې Babinski مثبت ده.

د Babinski مثبت والي دا معنی لري چې د پښې په پلانتر برخه کې د پوندې دانسي برخې څخه د یو نسبتا تیرې الې په ذریعه پورته خواته د پښې پوستکي باندې کرښه راکشول کیږي نو د پښې ګوتې Dorsi flexion ښکاره کوي نو وایو چې Babinski Positive ده او دا یو پتالوجیک حالت ده. په اخر کې بیا د UPN په افاتو کې د Abdominal reflex کمیږي، عضلات په لږه اندازه اتروپي کوي(Mild Muscle atrophy) او د عضلاتو electrical excitability (Electro myography -EMG) نورماله وي.

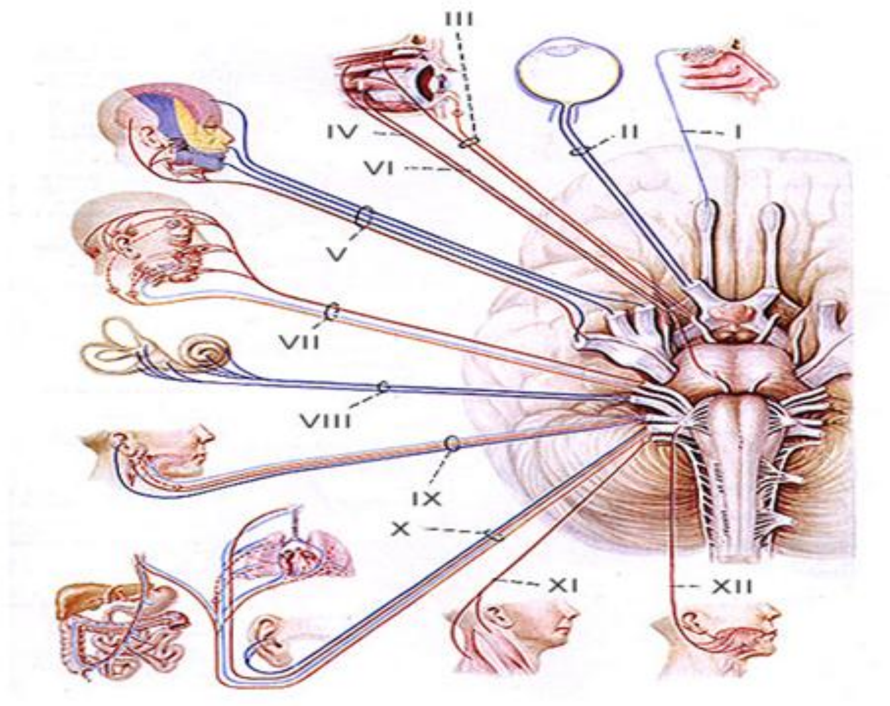
د (UMN) د هرې برخې بیل بیل اعراض

1.Cortex lesion: کورتکس د قحف په قبه کې چې یو لویه ساحه ده او په هره برخه کې چې نیوروني افت پیداشي او بیا د افت وهلې برخې څخه ښکته د هرې برخې د تعصیب لپاره چې الیاف راځي همغه برخه فلجیږي لکه

Monoplegia ، Jackson epileptic fit (focal epilepsy) ، dysphonia او نور.

2: Corona Radiata په corona افاتو کې Incomplete hemiplegia ، Incomplete hemi anesthesia او نور منځ ته راځي

www.ketabton.com



انځور: دولس قحفي زوجونه او منشه یې

Internal capsule : 3

○ څرنګه چې Internal capsule د ناوې په شان یوه تنګه ساحه ده چې ټول الیاف ورڅخه تېرېږي (د cortex څخه لاندې) نو په دې بنسټ ددې ساحې څخه د ډېرو الیافو د تېرېدو په اساس د کم افت له کبله ډېر الیاف تخریب او پراخه نیمګړتیا منځ ته راځي لکه Complete hemiplegia ، Hemi anesthesia ، Hemi anopia اونور.

Mid brain lesion.4 : څرنګ چې دلته د قحفي ازواجو هستې موقعت لري نو نظر د هرې هستې په تخریب سره د همغې هستې د قحفي زوج palsy منځ ته راځي.

ددې ځای په افت سره Paralysis of ½ bodies ، Pin point pupil ، Ptosis او نور منځ ته راځي . څرنګ چې دلته هم د قحفي ازواجو هستې موقعت لري نو کېدای شي د 5,6,7,8, قحفي ازواجو فلج منځ ته راشي .

کله کله د زیات تخریب له امله کېدای شي چې پورته ټولې نښې یو ځل واقع شي .

Lower motor neuron (LMN): 2. درې لاندې برخې لري.

۱: Brain stem motor nuclies

۲:د نخاع شوکي د قدامي قرن حجرات

www.ketabton.com

۳: هغه اکزونونه چې د محیطي عصب سره عضلې ته ځي.

نوټ: **brain Stem** د لاندې برخو څخه جوړ ده.

Medulla ،Pons او Mid brain څخه اوس که په brain Stem کې افت وي نو Hemi plegia واقع کېږي.

د (LMN) د مختلفو برخو افات

Brain stem. 1

Progressive bulbar palsy-

- Syringe bulba (دنخاع هغه افات چې نخاع او د نخاع په امتداد پورته دماغ ته نفوذ وکړي د Syringe bulba په نوم یادېږي) لکه د Polio ناروغۍ

Spinal cord. 2

Progressive muscular atrophy-

- Syringe mylia (د نخاع هغه افات چې یوائې نخاع په برکې ونیسي د Syringe mylia په نوم یادېږي) لکه د Polio ناروغۍ.

Nerve roots. 3

- Disc herniation - Radiculopathy لکه (sciatalgia) -(**Peripheral nerve: 4** Peripheral neuritis

General symptoms of LMN

-Flaccid paralysis (hypotonia).
-Reflexes (Decreased)
-Abdominal & planter skin reflexia normral.
-Mescle Atrophy (ډیره زیاته ده)

-Fasciculation and fibrillation (Fasciculation are irregular contractions of a group of muscle fibers innervated by one axon. Clinically this appears as a small muscle twitch) (tremor - رعشه)

-Muscular contractura ورسته وخت کې منځ ته راځي

- Babanski (Planter flexion) (د پښې د تلې جلدي عکسه)

-Muscle degeneration present.

3 : د دماغ د قشر خارج اهرامي برخه (Extra pyramidal syndrome)

- Thalamic nuclei.
- Corpus striatum.
- Sub thalamus.
- Reticular system.

www.ketabton.com

وظیفه

د د ماغ حرکي برخې د انسان د وجود د ټولو حرکاتو مسولیت په غاړه لري LMN د UMN تر قوماندې لاندې کار کوي او د دماغ د قشرخارج اهرامي برخه د UMN او د LMN سره د حرکاتو د تنظیم، وضیعت (posture)، د وضیعت تنظیمولو (Posture adjustment) او Autonomic integrated کې رول لري کله چې دا برخه ماوفه شي نو رنځور ته (Tremor, Spasticity) parkinsonism او Involuntary movement (Chorea) پیدا کېږي .

Cerebellum:4

دا حرکي برخه د وجود د حرکاتو Rate, Range, Rhythm برابروي یعنې د قدمونو اندازه او موازنه ساتي، په پټو سترګو د ولاړې په حالت کې وضعیت ساتي او نور

که په افت اخته شي نو Ataxia , atonia , Rebound phenomena ، Pondular knee jerk (چې د Quadriceps عضلي وتر په تنبیه کولو سره پښه ځي راځي) ، Nystagmus(horizontal، Circular, Vertical ، Adiadokenesia (پزي سره رابطه لري) منځ ته راځي .

Cranial Nerves:5

په Bulbo spinal Tract کې مستقلې هستې دي د مختلفو وظیفو درلودونکې او دولس جوړې دي .

Motor- 4,6,7,11,12 ،-Sensory -1, 2, 8 او -Mixed 3, 5,9,10

هر قحفي زوج په ځانګړي توګه مطالعه کېږي چې د دماغ د درې برخو څخه لکه د

۱: Mid brain څخه 3,4 زوجونه منشه اخلي او یا راوځي د

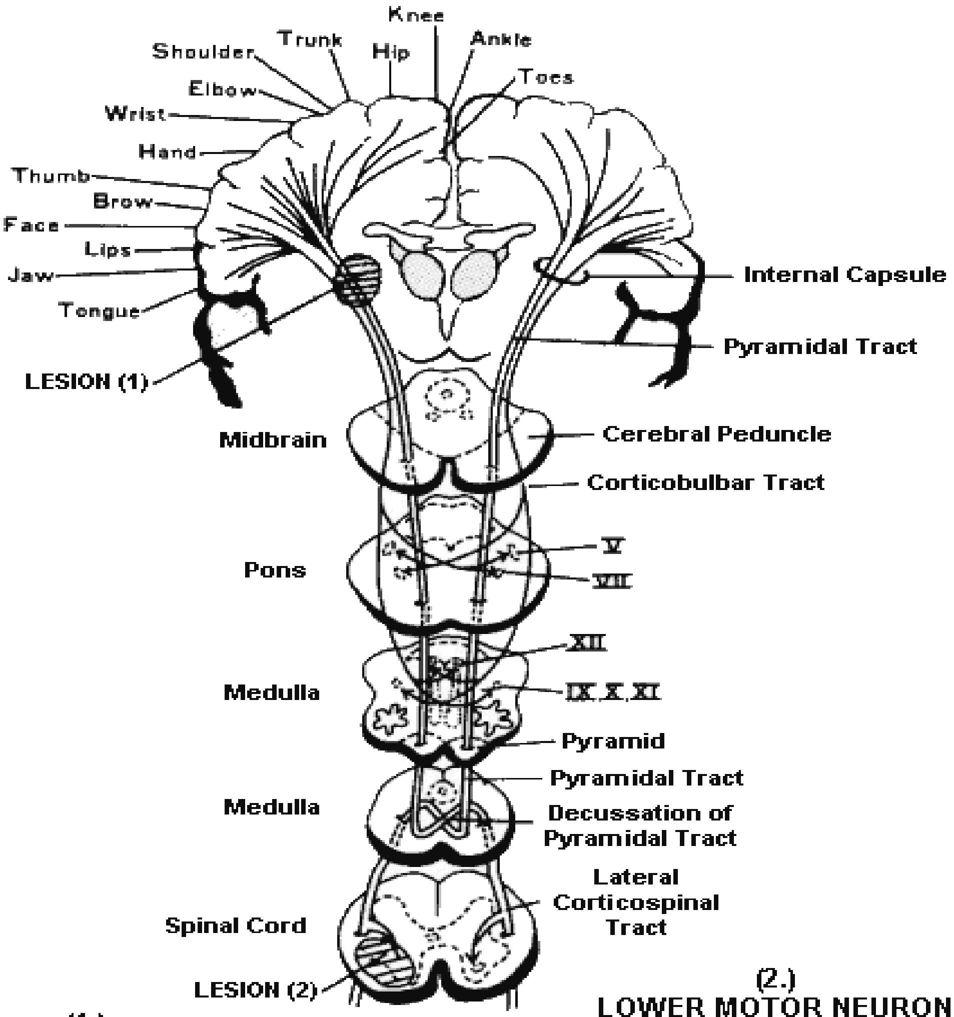
۲: Pones څخه 5,6,7,8 زوجونه منشه اخلي او یا راوځي او د

۳: medulla څخه 9,10,11,12 زوجونه منشه اخلي او یا راوځي .

پورته درې واړه برخې د دماغي ساقی (Brian stem) په نوم یادېږي ددې ساقې څخه 1,2 قحفي زوجونه بېرون دي چې (2) قحفي زوج د Occipital څخه او (1) قحفي زوج د غربالي هډوکي د بېخ څخه منشه اخلي او Olfactory nerve ډېر لنډ پزی ته راځي او لوځ دی په افت هم ژر اخته کېږي

www.ketabton.com

THE PYRAMIDAL MOTOR SYSTEM



From Manter & Gatz's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (5th ed.), 1975.

(1.) UPPER MOTOR NEURON LESION

Contralateral Hemiparesis

Postural Flexion of Arm, Extension of Leg

Muscles Hypertonic

Tendon Reflexes Hyperactive

Atrophy Not Prominent

No Muscle Fasciculations

Pathological Reflexes Present

(2.) LOWER MOTOR NEURON LESION

Paresis Limited to Specific Muscle Groups

Gait Depends on Muscles Affected. Flail-like Movements Common

Muscles Flaccid

Tendon Reflexes Absent or Hypoactive

Atrophy Prominent

Muscle Fasciculations Present

Contractures & Skeletal Deformities May Develop

Pons. 5

www.ketabton.com

Reflexes

دانسان د وجود عکس العمل ته د محیط سره عکسه وایي یا عکسه د عصبي سیستم وظیفوي واحد ده چې د انسان د ژوند مناسبات د خارجي محیط سره تامینوي. لکه ګرمي کې کالي کمول، یخني کې کالي اغوستل، د خارجي تنبهاتو په وړاندې ځواب ویل او نور

عکسوي قوس **(Reflexes arc)**: لاندې برخې لري

Stimulus- Receptor ► (Afferent nerve -حسي عصب ده سیالې ته انتقال ورکوي) ► Inter caryatid nerve –inter nerve ► Efferent nerve - muscle and glands Effectors ► effect secretion ►result = Increased or decreased (muscle relaxation or contracture)

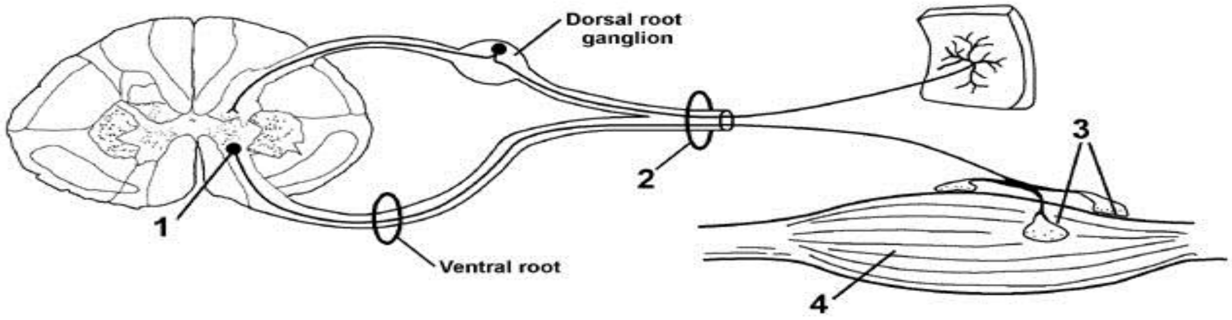


Figure 1 The 4 anatomic stations underlying lower motor neuron weakness

د وجود ټولې عکسې په څلورو برخو تقسیم شوي دي.

۱: **Superficial reflexes** یا د muco cutaneous reflexes په نوم هم یادېږي او په دوه ډوله ده Mucus reflexes او skin reflexes

۲: **Deep reflexes** : چې د ossiotendinous reflexes په نوم هم یادېږي .

۳: **Organic reflexes**: چې په خپل سر او په خپله چالان دي لکه Defecation, Respiration , swallowing, micturition , (deglutition) او نور .

۴: **Pathologic reflexes**: لکه Babinski چې په نورمال حالت کې نه وي، په ماشومانو کې تر۶ کلنۍ پورې ، د خوب په حالت کې او په هر عمر کې د epileps څخه وروسته Babinski موجوده وي.

۱: Superficial reflexes په دوه ډوله دي

Mucosal reflexes

د وجود د ټولو مخاطي غشا عکسې په بر کې نیسي لکه Corneal, gage او conjunctival reflexes او نور چې د درد ، حرارت او تماس په مقابل کې عکس العمل ښیي .

www.ketabton.com

Skin reflexes [71]

په جلدي عکساتوکې Abdominal reflexes , Inter scapular reflexes, Planter reflexes ، cremastric reflexes ، anal reflexes , lumbo cavernous reflux او نور شامل دي .

2.Deep reflexes: په دې کې عضلي وتري عکساتو اوعظمي وتري عکساتو عکسې شاملې دي لکه Triceps, knee, Achill Reflexes او Biceps عکسې.

د Deep Reflexes درجې

- Grade 0 عکسه نشته
- Grade 1 نورماله عکسه ده
- Grade 2 یو نسبتا شدیده (Brisk) عکسه ده
- Grade 3 یو ډیره شدیده (very Brisk) عکسه ده
- Grade 4 یو (Ankle & Patella) Clonuses عکسه ده

کلونوس د شدت له نظره په دوه ډوله ده

Sustain Clonuses & Unsustain Clonuses

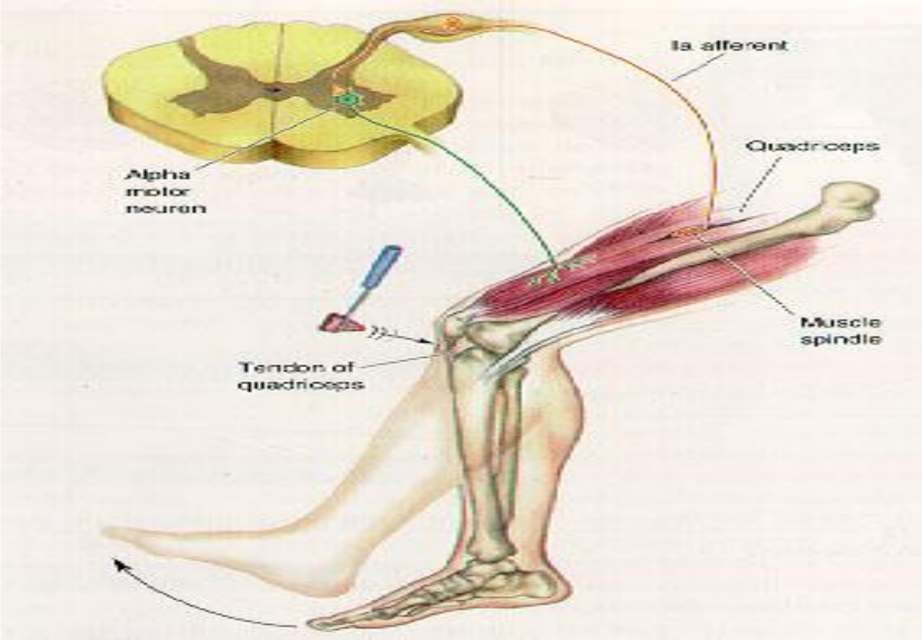
- د هرې عکسې زیادت او تناقص دواړه د عصبي سیستم په organic افت دلالت کوي.
- ځیني عکسې په ولادي ډول نه وي.
- په ټولو مرکزي فلجونوکې د عظمي وتري عکساتو زیاتوالې موجود وي
- په ټولو محیطي تامو اویا ناتامو فلجونو کې عکسه موجوده نه وي او یا ناقصه وي.
- په ټولو تامو اویا ناتامو محیطي اومرکزي فلجونو کې د جلدي، مخاطي عظمي وتري عکساتو محدودیت او یا کمبود موجود وي.

د عکسو زیاتوالې په ټول وجود کې ممکن وظیفوي وصف ولري نه عضوي لکه په Neurosis کې .

---

[71] نوټ: بین الکتفي عکسه د دواړو اوږو ترمنځ د ضربې او یا تماس واردولو سره دواړه اوږې سره خلف خواته په نورمال ډول نژدې کېږي . بطني عکسه د نوم د اطراف په څلورو برخو باندې وخزه وهو نو نوم همغه د تماس طرف ته تقلص کوي دغه عکسه په multiple pregnancy منفي وي . په cremastric reflexe کې د ورانه په علوي انسي برخه تماس واردېږي د همغه طرف خصیه پورته ټیله کېږي . په lumbo cavernus reflux کې د ناروغ په glance of penis ضربه واردېږي په داخل د مثانه کې نو lumbo cavernus عضله تنبیه کېږي .

www.ketabton.com



انځور : **lower motor neuron** او عکسوی قوس

د **Optic nerve** افات

- Blind مطلق وړوند
- یا Central vision defect اطراف ګوری
- یا Tubular vision defect صرف منځ ګوری
- یا Hemi anopia نیم ګوری

1- Homonymous HA (R) (L)
2 - Heteronymous HA (R) (L)

کلینیکي ازموینه (Clinical Examination)

الف: د شل (زوړندرمللي) ازمویل (Flaccidly Testing)

د ۳ څخه تر ۴ ځلي پورې د ځمکې د جاذبې قوې په مقابل کې د ماوفه شوې عضوې پورته کول.

توضیح (Interpretation)

۱.شل عضوه په اسانۍ سره پورته وړل کېږي او په غیرفعال ډول بې له کوم مقاومت څخه په اني ډول د ځمکې د جاذبې ټولې په واسطه بېرته راغورځېږي.

۲.نورمال عضوه په دقیق ډول یا فعال ډول پورته کېږي مگر بېرته نه راغورځېږي.

۳.شخه شوې عضوه د پورته کولو په مقابل کې مقاومت ښکاره کوي.

ب: د حساسیت ازمویل (Tenderness Testing): په لږه اندازه په عضلې فشار راوړل کېږي .

www.ketabton.com

توضیح **(Interpretation)**

- په نورمال حالت کې درد موجود نه وي.

-د حساسیت په صورت کې درد منځ ته راځي یا پیدا کېږي.

ج: دعضلي مقاومت ازموینه **(Muscle Tone Testing)**

په غیرفعال ډول دځنګلي اوزنګون مفصل خلاصول اوبېرته بندول (قبض اوبسط):

توضیح **(Interpretation)**

- په نورمال حالت کې : په لږ اندازه مقاومت موجودوي.
- د شل په حالت کې: هیڅ مقاومت موجود نه وي.
- د شخوالی په صورت کې: په زیاته اندازه مقاومت موجود وي.

د :غاړې **(Neck)** دمقاومت ازموینه: **(Neck Stability Testing)**

ماشوم په تشو (Flanks) کې پداسې حالت کې ونیسي چې مخامخ (Prone) حالت کې وي.

توضیح **(Interpretation)**.

- نورمال ماشوم خپلې غاړې ته بسط ورکوي او مخې خواته ګوري.
- شل (Floppy) ماشوم ښکته خواته کتونکې پاتې کېږي یعنې (U) شکل غوره کوي.

و: د حسیت ازموینه **(Sensation Testing)**

سنجاق د ماشوم په ماؤفه عضوه راښکل کېږي که ماشوم غټ وي پوښتنه ورځخه کېږي چې پوهیږې که نه او که ډیر وړوکې وي نو عکس العمل ته یې نظرکېږي.

توضیح **(Interpretation)**

- په نورمال حالت کې: ماشوم په درد پوهیږي، سترګې پړقوي، خپله عضوه کش کوي بلې خواته لیري کوي اویاژاړي.
- دحسیت د نشتوالي په صورت کې: کوم عکس العمل نه ښي.

ه: د وترعکس العمل ازموینه **(Tendon Reflexes Testing)**:

- زنګون مفصل: په غیر فعال شکل د نیم قبض شوي زنګون مفصل دpatella د هډوکې ښکته ځای د عصبي معایناتو دڅټک (چکش) په واسطه ووهي.
- دښنګري بند: په غیرفعال شکل دشاخواته دقبض شوې پښې تله (Sole) دعصبي معایناتو په څټکې ووهي.

www.ketabton.com

• دباسیپ Biceps عضله: په غیرفعال شکل په نیمه قبض شوي څنګل کې ستاسي د چپ لاس ځای پرځای شوې غټې ګوتي باندې د عصبي معایناتو دڅټک په واسطه ضربه وارده کړئ.

توضیح **(Interpretation)**

• په نورمال حالت کې: لږه اندازه عکس العمل یالړزه کوي.

• دپورتني حرکت عصب (پاتوي) افاتوکې (UMNL): عکس العمل (لړزه) زیاته وي.

• دښکتني حرکي عصب (پاتوي) په افاتو(LMNL) کې عکس العمل (لړزه) موجود نه وي.

د مخ دعصب د فلج معاینه

Facial Never paralysis Examination

الف: دفرنتالس (تندي) دعضلي معاینه:

ازموینه: ناروغ ته ووایي چې خپل (وچولي) تریو(ترش) کړي.

عکس العمل :Response

• ماؤفه خوا: هموار(ښویه) وي.

• نورمال خوا: ګونجي (موره، موره) خط،خط وي.

ب.داوربیکولارس اوکولي عضلي (سترګې) معاینه:

Orbicular is Occuli (Eye) Testing

ازموینه: رنځور ته ووایي چې سترګې پټې کړي اوبیادشهادت ګوتي (index Finger) اودغټې ګوتي (Thumb) په واسطه هغه خلاص کړي.

عکس العمل :Response

• په ماؤف خواکې: سترګې په اسانۍ سره خلاصېږي اوسترګې پورته خواته تاویږي Bell Phenomenon)

• په نورمال خواکې: سترګې په اسانۍ سره خلاصېږي.

ج. د بوسینتر(رخسار) د عضلې ازموینه **(Buccinators (Check)Testing)**

ازموینه ناروغ ته ووایي چې خپله خوله د هوا څخه ډکه کړه (غمبوري وپړسوه).

عکس العمل (Response)

• په نورمال حالت کې داکار په اسانۍ سره کېږي.

• د مخ د فلج په صورت کې: د خولې د ماوفي کنارې څخه هواخاریجیږي.

د. داوریکو لارس اورس (خولې) دعضلي ازموینه

www.ketabton.com

(Orbicular Ores (Mouth Testing

ازموینه: ناروغ څخه پوښتنه وکړي یعنې ورته ووایي چې تاسوته خپل غاښونه وښائې.

عکس العمل: Response

- په نورمال حالت کې: خوله په منظم او مرکزي ډول خلاصېږي.
- د مخ د فلج په صورت کې: خوله په نورمال طرف کوږوالی غوره کوي.

(UMN Facial Paralysis

د تندي د عضلې (Frontalis) تعصیب کېدل معاوضه کېږي نو پدې اساس ناروغ کولي شي چې خپل تندي ګونجي (موړي،موړي) کړي.

د ښکتنې عصبي لیارې (پاتوې) د مااوفېدو په صورت کې د مخ فلج LMN Facial Paralysis د ماؤف خوا تول عضلات د تعصیب څخه محرومیږي.

حاد نرم فلج یا Acute flaccid paralysis (AFP)

تعریف

ټول هغه ماشومان چې عمر یې د ۱۵ کالو څخه ټیټ وي په حاد نرم فلج اخته وي AFP کې شامل دي.

ټول هغه فلجونه چې نرم او په حاد ډول سره د څلوروهفتو څخه کم مینځ ته راشي د AFP سندروم ترعنوان لاندې راځي، چې نوموړې حالت د ناروغ د اخته طرف د حس او حرکت ورکولو په ذریعه چې مقویت او توان یې یا د لاسه ورکړی وي او یا په کې کموالی راغلي وي مشاهده کېږي، او یا په بل عبارت ټول هغه ماشومان چې عمر یې د پنځلس کلونوڅخه ښکته دي او په ښکاره ډول سره په کې حاد نرم فلج مینځ ته راشي، په داسې حال کې چې معلوم او ښکاره لامل یې شدید ترضیض او یا د الکترولیتونو بې موازنګي نه وي د AFP په نرم یادېږي، او یا په عمومي ډول سره باید ووایو چې د هرسن فلجي ناروغ چې د poliomyelitis اشتباه ورباندې وي هم د AFP تر عنوان په افت اخته کېږي.

پدې سندروم کې کېدای شي چې د نخاع د قدامي قرن حجرات په افت اخته شي چې مثالي یې د paralytic poliomyelitis څخه دي اویا نور Para viral چې د Transverse myelitis لامل کېږي یاداچې عصبي جذعي چې د polyneuritis لامل کېږي په افت اخته کړي چې مثال یې Gillian bare syndrome او د porphyria, diphtheria دتوکسینونو څخه دي چې دافت لامل

www.ketabton.com

ګرځي او يادا چې عصبي عضلي اتصال د اخته کېدو له کبله فلج مينځ ته راځي چې ښه مثالونه يې د Tick او botulinum دتوکسينو څخه عبارت دي چې د فلج لامل ګرځي.

فلج (paralysis) په ډيرنادر ډول سره د ميتابوليکو تشوشاتو څخه مينځ ته راځي چې periodic paralysis ورته وايي همدارنګه فلج يا ګوزن د عضلو د التهابي ناروغيو څخه هم مينځ ته راځي چې مثال يې د Myositis څخه عبارت دي باالخره ټول هغه افات چې نخاع شوکي (spinal cord) ترفشار لاندې راوړي هم بايد په نظر کې وي.

خلاصه

حاد نرم فلج (AFP (Acute Flaccid Paralysis

حاد شل فلج (AFP) دا يو عام کلينيکي سندورم دی چې په لاندې اوصافو سره متصف ده.

- په حاد ډول سره منځ ته راځي يا واقع کېږي.
- ماوفه شوې عضوه يا اعضاء زوړند (Floppy) شکل نيسي .
- ماوفه شوې عضوه يا اعضاء قسما فلج (Paresis) او يا کمزوري وي.

عمده لاملونه يې عبارت دی له

الف: پوليو مياليتس AFP (د وحشي ويروس په واسطه)

ب: غير يا بدون پوليو ماليت AFP لاندې ذکرشوي شيان پکې شامل دي.

- ○ګلين باري سندروم (Gillian Barry Syndrome)
- ○ د پوليو په شان غيرپوليو معدي معايي ويروسونو مربوطه AFP
- ○د طفوليت يا ماشوم والي حاد (انتاني) يو طرفه فلج.
- ○سياتيک عصب ترضيضي التهاب (Traumatic sixties neuritis)
- ○د نخاع حاد شاک (Acute Transverse Mylitias)
- ○د پوتاشيم د کموالي په وجه د عضلاتو د مقويت کموالي (Hypo Kalemic Hypnotonia)
- ○د دماغي فلج په وجه دعضلي مقويت کموالی(Hypo tonic Cerebral palsy)
- ○د ماشومانو د عضلاتو دمقويت کموالي سندروم (Floppy Hypo tonic Infant Syndrome)

د حاد نرم فلج ميکانيزم: د حرکي د څلورو واحدونو (عضلات، عصبي عضلي اتصال ، حرکي الياف، اود نخاع قرامي قرن حجرات) د قاعدې په اساس AFP په څلورو ګروپونو باندې ويشل کېږي زيات افات پدې برخه کې کسبي او يا preexisting افات دي چې په ناګهاني ډول سره بيړنی حالت غوره کوي حاده ناروغۍ مينځ ته راوړي په چالاکې سره پرمختګ

www.ketabton.com

کوي ضعیفي حالت مینځ ته راوړي په حرکي واحدونو باندې د بې نظمیو موقعت د کلینیکي منظري د قاعدې په اساس ایښودل کېږي.

د AFP یو شمیر معمول او عمومي لاملونه په لاندې ډول په لنډه توګه تشریح شوي دي:

۱: Poliomyelitis چې مخکې تېر شوه

۲. Landry Gillian bare syndrome (Acute idiopathic polyneuritis)

د ناروغۍ لاملونه: ویرل انتانات لکه (CytoMegaloVirus-Ebstien BarVirus)، Mycoplasma, Hepatitis-B او باکتریائې انتانات لکه Campylobacter jejune دانتان څخه وروسته پولي نیروپاتي (Poly neuropathy) منځ ته راځي (عموما حرکي عصب نسبتا حسي عصب ته زیات ماوفوي).

پېښې: په یولک کې د ۱څخه تر۲پورې پېښې لري.

د فلج پرمختګ

- د فلج د شروع څخه ترمکمل فلج پورې د ساعتونو څخه ترلسو ورځو پورې دربر نیسي.
- په حاد ډول منځ ته راځي مګر تبه نه وي (Acute onset but no fever)
- سیمیتریک او دواړه سفلي اطراف مصابوي او بیا پورته خواته ځي چې علوي اطراف، تنه او هم مخ مصا بولای شي (Symmetric, Landry ascending).
- د تنې عضلي مقویت او رفلکسونه دواړه کمېږي (Decreased tone and reflexes)
- حسي بې نظمي منځ ته راځي (Sensory Disorder)
- بولبار سندروم ممکن منځ ته راشي چې د بلعې، ټوخي اوخبرو کولو کښې مشکلات پیدا او مایعات ممکن بیرته د پزې د لیارې خارج شي.

Bulbar syndrome: 3

. (Difficult swallowing, speaking, cough, and frequent choking nasal regurgitation)

۱: عود ممکن منځ ته راشي (Relapse may occurred)

۲: normal regurgitation of foods

شروع: په عمومي ډول سره تبه موجوه نه وي.

Flaccidity: حاد ه او متناظره وي.

د عضلاتو مقویت: د عضلاتو مقویت ښکته وي.

www.ketabton.com

د ژورو اوتارو عکسې : د ژورو اوتارو عکسې معدومې وي .
حسیت sensation : پدې ناروغانوکې عضلي قبض cramps ،سوزش Tingling او د حسیت کموالی Hypo anesthesia د لاسونو په ورغو او د پښو په تلو کې موجود وي.
د قحفي اعصابو اخته کېدل : د قحفي اعصابو اخته کېدل موجود وي (۷، ۱۲، ۱۱، ۱۰، ۹)
د تنفسي سستم عدم کفایه : د تنفسي سستم عدم کفایه په ډېرو شدیدو پېښو کې موجود وي .
په CSF کې بدلونونه : د لس او یا لسو څخه کم WBC (mononuclear cell) ،د پروتینو سویه په کې لوړه او ګلوکوز په کې نورمال وي.
Bladder Dysfunction: د مثانې وظیفه په کې په ګزري ډول مختل کېږي.
Nerve conduction: انبارمل وي
Third week velocity پدې ناروغانو کې - demyelination موجود وي.
EMG: نارمل وي
د ناروغۍ بقایاوې: په ناروغانو کې دلیري عضلاتو متناظره اتروپي په درې میاشتو کې او تر کاله پورې موجوده وي .

۳ : Transverse myllitus

د ناروغۍ ایتیولوژي : معمولا نامعلوم بیا هم مختلف ویرسونه پدې ناروغۍ کې لکه Herpes Hepatitis-A, varicella, EBV, او نور شاید رول ولري .
د OPV,DPT او Measles د واکسینو،بکتریاوو(مایکروباکتروم)، وایروسونو (CMV,EBV) او پرازیتونو (سستوزومیازز) انتاناتو سره هم ممکن نوموړې ناروغې ارتباط ولري.
کلینیکي پېښې : په دوه میلونه نفوس کې د یو څخه کم ده.
د فلج پرمختګ : په دې ناروغۍ کې د فلج پرمختګ د ساعتونو څخه تر څلورو ورځو پورې دربر نیسي.
د تبې شروع : د تبې شروع پدې ناروغۍ کې په نادر ډول سره وي.
Flaccidity: نرم فلج په کې حاد متناظر او ښکتني طرف اخته کوي.
دعضلاتو مقویت : د عضلاتو مقویت (چې معمولا ښکته طرف اخته کوي) ښکته وي.
د ژورو اوتاروعکسې : په اولو وختونو کې ژورې عکسې معدوم او وروسته بیا Hyper reflexes پیدا کېږي .
حسیت : د سفلي طرف Anesthesia موجوده چې حتی تر حسي سویې پورې رسیږي.
قحفي ازواج : پدې ناروغۍ کې قحفي ازواج معمولا نه اخته کېږي.

www.ketabton.com

د تنفسي سیستم عدم کفایه : ځینې وخت د تنفسي سستم عدم کفایه موجوده وي.
په **CSF** کې بدلونونه : په CSF کې بدلونونه نارمل او یا په خفیف ډول لوړ والي موجود وي .
دمثانې د وظائفو مختل والی : د مثانې د وظایفو ګډوډي موجوده وي.
Nerve conduction: د عصب conduction نارمل او یا انبارمل وي.
EMG: EMG نومال وي.
د ناروغۍ بقایاوې په درې میاشتو او یو کال کې : diplegia, Flaccid او اتروپي وروسته د کاله مینځ ته راځي.
خلاصه ځانګړتیاوې یې **(Characteristics)** دادي
الف: د شاک ابتدایي مرحله **(AFP)**.
5. د سفلي اطرافو کمزوري یا زوړندرمللي (شل)
6. د عضلې مقویت کموالی ، د رفلکسونو کموالی او د پلانترو رسپانس نشتوالي موجود وي .
7. د حسیت لاسه ورکول.
8. قبضیت او یا د ادرار احتباس موجود وي.
ب: د شخوالی او د رفلکسونو د زیاتوالي مرحله (Spasticity and Hyperrefexes phase)
۴: **Traumatic neuritis**
د فلج پرمختګ: پدې ناروغۍ کې د فلج پرمختګ د ساعتونو څخه تر څلورو ورځو پورې وي.
د تبې شروع: تبه په کې په عمومي ډول سره ړومبی له فلج او وروسته د فلج څخه موجوده وي.
Flaccidity: نرم او سست فلج په کې حاد او غیر متناظر وي.
د عضلاتو مقویت : دعضلاتو مقویت په کې ښکته وي.
د ژورو اوتارو عکسې : د ژورو اوتارو عکسې په کې ښکته او یا معدومې وي.
حسیت : درد په gluteal ناحیه کې وي.
قحفي ازواج : معمولانه اخته کېږي.
تنفسي عدم کفایه : تنفسي عدم کفایه په کې نه وي .
په **CSF** کې بدلونونه : په CSF کې بدلونونه نه وي.
د مثانې د وظیفې اخلال : د مثانې د وظیفې اخلال هیڅکله موجود نه وي.

www.ketabton.com

Nerve conduction : په sciatic nerve کې انبارمل وي .

EMG: EMG په کې نورمال وي.

د ناروغۍ بقایاوې: په افت وهلې ښکتني طرف کې په متوسطه اندازه اتروپي موجوده وي.

۵ : Tick Bite paralysis

د ناروغۍ لامل : clostridium botulinum toxin چې neuromuscular Junction بلاک کوي او په ناروغانو کې د نرم فلج لامل کېږي. د Tick د لاړو (saliva) توکسین د عصب په سیالې کې د مداخلې له کبله د ناروغانو د نرم فلج لامل ګرځي.

Tick bites paralysis:

- Probable interference with transmission of nerve impulse caused by toxin in tick(dog tick & wood tick)
- Irritability 12-24 hours before onset of a rapidly progressive ascending paralysis.
- Sudden onset.
- Irritability and weakness.
- Ataxia.
- Sensory affection.
- Ascending symmetrical flaccid paralysis starting in the lower limbs (Landry ascending paralysis).
- Tendon reflexes absent.
- Hypotenia.
- Bulbar Syndrome_ exists.

۶: ځلورم د سیاتیک عصب ترضیضي التهاب (**TRAUMATIC SCIATIC NEURITIS**)

- ترضیض یا عضلي زرقیات په وړو ماشومانو کې.
- شدید درد او حساسیت موجود وي .
- دحسیت د لاسه ورکول.
- دعضلې مقویت او رفلکسونو کمېدل .

۷: د پوتاشیم کموالي په وجه دعضلي مقویت کموالی **(Hypokalemic Hypotonic)**

- معدي معایي التهاب او یا شدیدرملسهالاتو په وجه.
- سوء تغذي یا د مایعاتو د ضیاع له امله .
- سیمیتریکه ضیاع اود عضلاتو د مقویت عمومي کموالی.
- حسیت او رفلکسونه نه متضررکېږي.

Sever Hypokalemia or Hypokalemic hypotonia.

www.ketabton.com

Causes:
Malnourished children (Diarrhea or other causes) , Ignorance, poverty, poor feeding.
- Symmetrical hypotenia.
- Decreased Muscle tone.
- Weak, non or paresis commonly in lower limb (or Generalized).
- Recovery by correcting Hypokalemia.
- Respiratory paralysis may occure.

۸: د دماغي فلج په وجه د عضلي مقويت کموالی(**Hypotonic Cerebral palsy**)

- په اهسته ډول منځ ته راځي (فامیلي تاریخچه لري)
- د زیږېدنې څخه شپږ میاشتې وروسته شروع کېږي.
- د ماشوم نشونما بطي وي.
- عضلاتي مقويت کم وي (ماشوم د u په شکل وي).
- حسیت او رفلکسونه متضرر کېږي.
- د ذهنیت مغشوش والی، اختلاجات او د لاسونو او پښو بې هدفه حرکات

Hypo tonic Cerebral palsy Muscle stiffened after the first year.	
Causes: **1: Intra uterine causes** • Bleeding. • Infectious toxoplasmosis and rubella. • Congenital mal formation. • Massive Irridation. • Peri natal and post natal: • Birth Trauma. • Intra cerebral hemorrhage. • Cerebral infarction. • Birth asphyxia, hypoxic ischemic encephalopathy. • Hypoglycemia. • Kernictrous. • Acidosis.	**Infancy:** ▪ Meningitis. ▪ Encephalitis. ▪ Trauma. ▪ Vascular accident. ▪ Poisoning. ▪ Toxin. **Different form of cerebral palsy:** ▪ Spastic quadriplegia 9- 43%. ▪ Spastic hemiplegia 25-40%. ▪ Spastic diplegia 10- 33%. ▪ Extrapyramidal C.P. ▪ Atonic C.P. ▪ Mixed – C.P- 9- 22%.

۹: د پولیو په شان (غیر پولیو معایې ویروسونو پورې مربوط حاد شل فلج
(Polio- like (Non polio enteroviruse associated) AFP)

www.ketabton.com

په زیاته اندازه د کوکساکې ویروس ،د A اوB انواعو ایکو ویروسونو، او د معایې ویروسونود ۷۰او۷۱ سیروتایپونوپه واسطه منځ ته راځي

ځانګړتیاوې (characteristics)

لکه د فلجي پولیو مایلیت په شان وي(Same as paralytic poliomyelitis)

حاد وینه لرونکي کنجکتیویټس عام وي (Hemorrhagic Conjunctivitis) .

په بدن باندې وینه لرونکي نقاط موجود وي Rash(petite)common .

۱۰ : حاد ویروسي التهاب (**Acute viral encephalitis**)

د د ماغ د شري،کوکساکي، روبېلا او کله چرک ویروسي انتاناتو په تعقیب منځ ته راځي دا دوه مرحلې (سیره) لري:

الف: شاک شل مرحله (**Shock Flaccid phases**)

- په حاد ډول تبه منځ ته راځي چې تقریبا ۵، ۳۸ سانتي ګریده وي.
- عمومي او یا موضعي اختلاجات.
- د شعور خرابوالی.
- د نیم بدن حاد فلج (شل) چې عضلي مقویت او د رفلکسونو معدوم والي موجود وي.
- د مخ حاد فلج.

ب د شخوالی مرحله (**Spastic phase**)

- کلونیک (clonic) په متناوب ډول د عضلاتو تقلص او استرخا موجود ه وي.
- عضلي مقویت او رفلکسونه کمېږي.
- پلانتیر رسپانس یې په extensor ډول وي .

۱۱: د ماشومانو د شل (عضلي مقویت کموالی) سندروم

- د زېږېدنې په لمړي کال او یا د هغه څخه وروسته منځ ته راځي.
- په ځنډني ډول منځ ته راځي او قوي فامیلي تاریخچه موجود وي.
- د عضلاتو د مقویت کموالی په Symmetric ډول ، ضعیفي ا ویا شل موجود وي.
- عکسات نورمال،ضعیف او یا معدوم وي.

Pseudo paralysis : ۱۲

Due to scurvy, ostiomylitis, fracture and arthritis, G.R.A (Juveinil Rheumatoid arthritis)

Meningesmus : ۱۴

Causes

www.ketabton.com

Pneumonia, Enteric fever, U.T. I, acute tonsillitis. Aseptic Meningesmus like syndrome, aseptic meningitis, Mumps, Coxsackie's virus, Echovirus. تشخیص د وصفي سیرولوژیکې تستونوپه واسطه کېدای شي .

۱۵: **Post diphtheria paraplegia (Peripheral neuritis)**

۱۶: **Botulism**

• Food poisoning. • Clostridium botulinum toxin (Block at neuro- muscular junction infant). • Constipation. • Poor suck and cry & absent suck. • Lethargy	• Diplopia, ptosis. • Weakness. • Respiratory failure. • C.S.F Normal.

Diagnosis:

• Feces, vomits, serum and suspected food should be examined for the presence of toxin by injection into mice.
• Spastic diplegia 10- 33%.
• Extra pyramidal C.P.
• Atonic C.P.
• Electromyogram (EMG).

د پولیو د له مینځه وړلو کړن لارې – څلوردي:

1. د روتین EPT تقویت چې OPV3 کوربج 80% یاد 80% څخه پورته وي.
2. د واکسناسون کمپاینونه – چې ټول د پنځوکالو څخه ټیټ عمرماشومانو ته په هره دوره کې د OPV دوه څاڅکې ورکول کېږي، هدف 100% فیصده دي.
3. د AFP سرویلانس – په دې پروګرام کې AFP پېښې لټول کېږي،

او درې عمده اهدافه لري:

۱: د روتین او کمپاینونومانیتورنګ او ارزیابي.

۲ : د هغه ساحو په ګوته کول چې ویروس تر اوسه موجود دي.

۳: د پولیو د امحا د تصدیق پاڼې لپاره لاره برابرول.

۴: د پاک کاري پروګرام.

کوم هغه ساحه چې هلته یا پولیو ویروس تجرید شوي وي یا د ویروس چانس او خطرات موجود وي، دغه پروګرام پیاده کېږي، هدف یې د ویروس د انتقال او سرایت عاجل مخنوي دی.

د **AFP** ګرم یا **HOT** پېښه چې لاندې شرایط ولري **HOT** بلل کېږي:

www.ketabton.com

1. عمرد دوه کالو څخه کم وي.
2. په شروع کې تبه ولري.
3. یوه پښنه فلج یا ضعیفه وي.
4. حسیت موجود وي.
5. ډېر سریع پرمختګ وکړي.

کوم پیښې باید راپورشي (**AFP**):

چې ماشوم د یوکال په جریان کې فلج شوي وي یا ضعیفي یې پیداکړي وي باید مربوط فوکل پاښت ته راپور شي ا و معاینه شي.

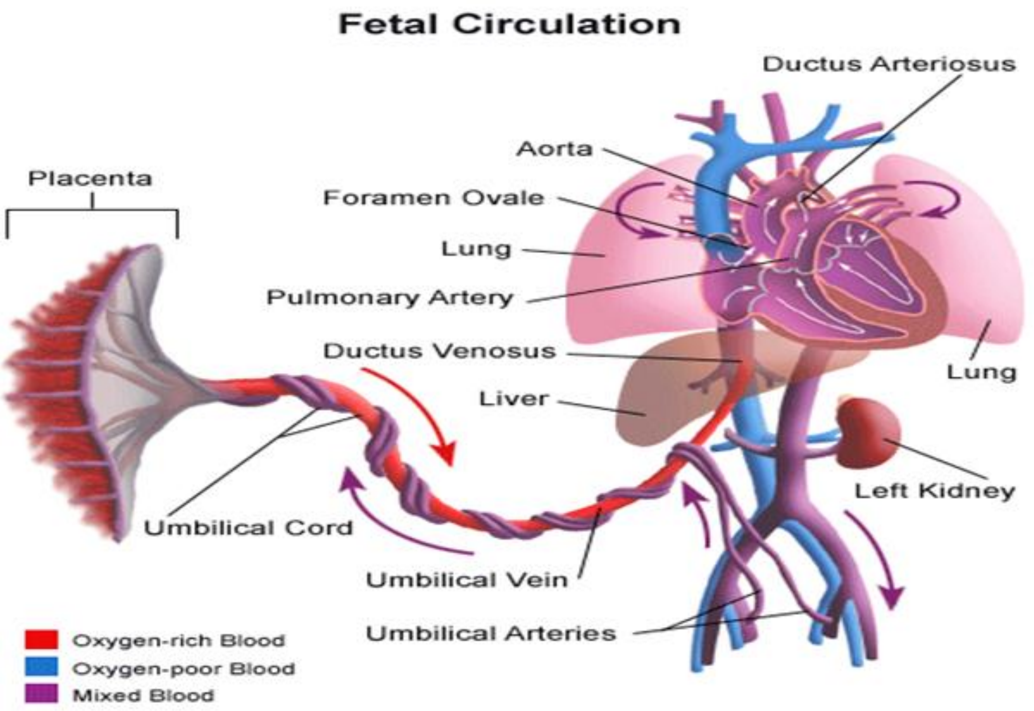
که د فلج څخه یې دوه میاشتي پوره شوې نه وي د غایطه موادو دوه نمونې اخیستل کېږي، لابراتوار ته معاینې لپاره لیږدول کېږي.

د **AFP** د واقعي د ژر راپورکولو اهمیت:

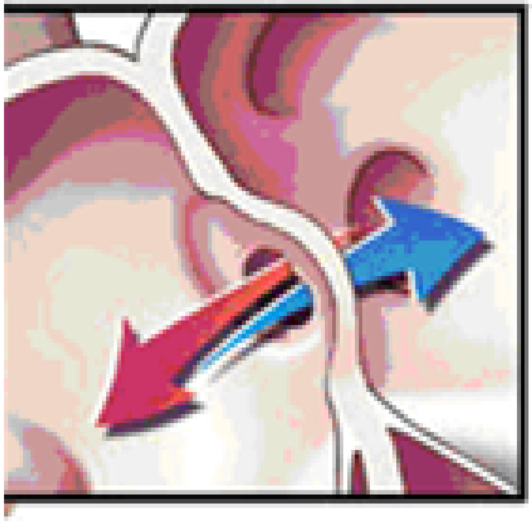
که پېښنه (فلج یاضعیفي) په اول ۱۴ ورځو کې پیدا او راپور شي د ویروس د تجرید چانس لابراتوار کې زیاتیږي. کوشش وشي چې څومره ژرممکن وي فلج پېښنه پیدا او راپور شي اهمیت یې ډېر زیات دي.

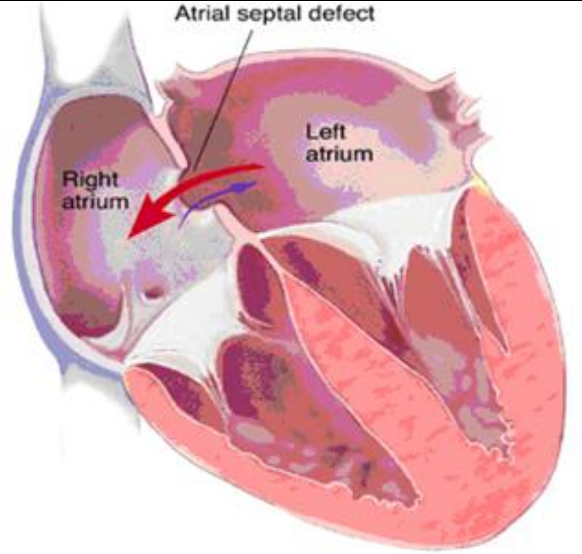
هغه پېښنه (فلج) چې دوه میاشتي پرې تیرې شوې وي پېښنه به مربوط داکتر یا فوکل پاینت ته راپور شي هغه ترې فورم ډ کوي د نړیوال روغتیایې ادارې ته یا د واکسینونو امریت ته یې لیږي، دغه اسناد ساتل کېږي او پوره پوره محاسبه پرې کېږي او د پروګرام ارزیابي پرې کېږي ، (حالت د پروګرام مونږ ته روښانه کوي).

www.ketabton.com



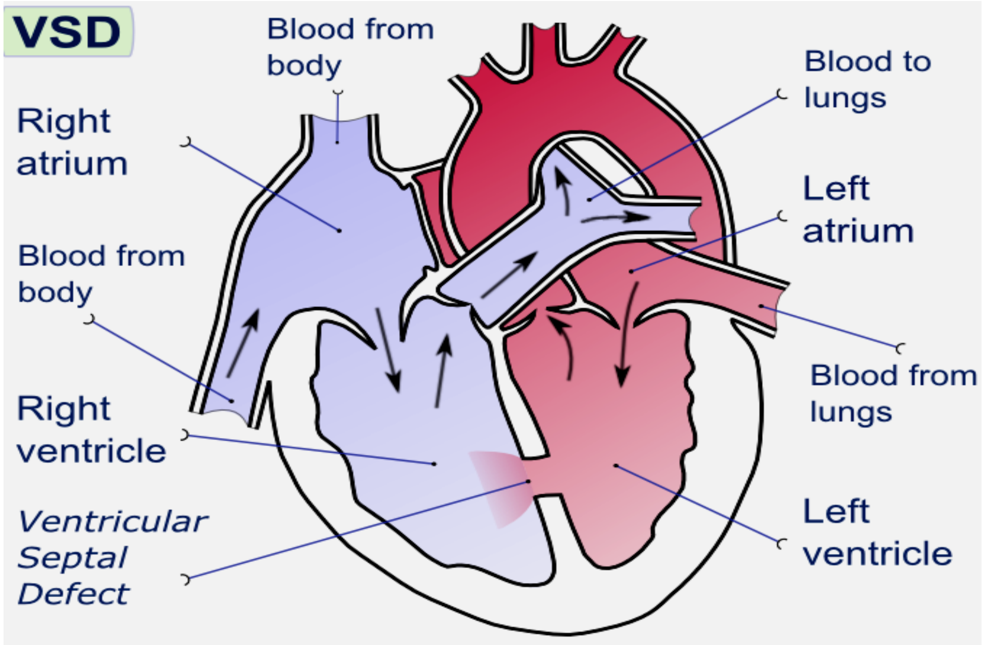
۱- جنيني دوران



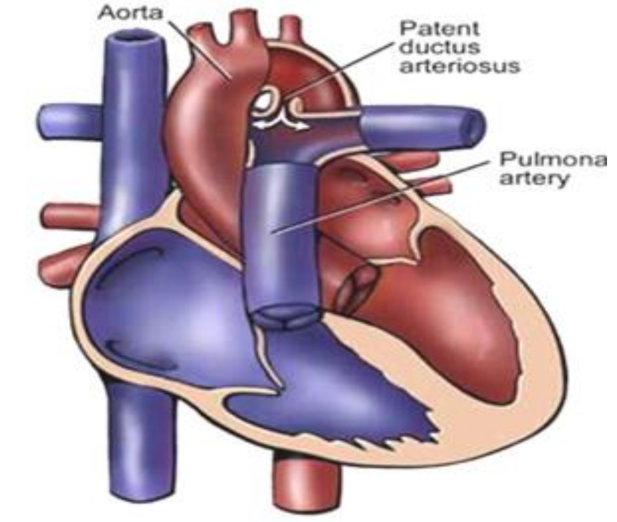


Atrial septal defect -۲

www.ketabton.com

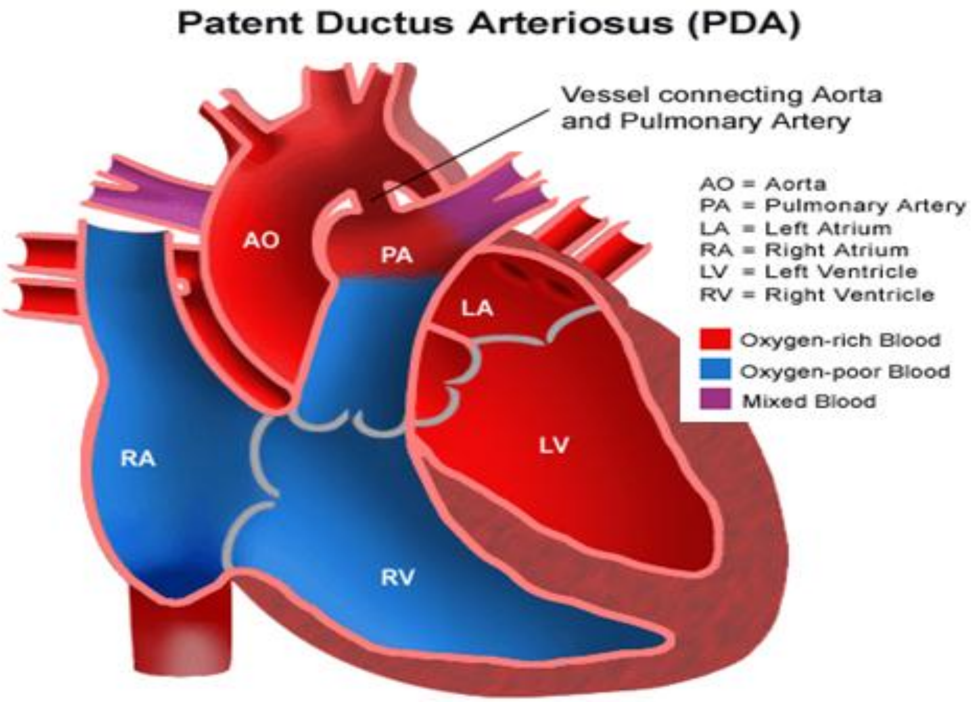


VSD - ۳

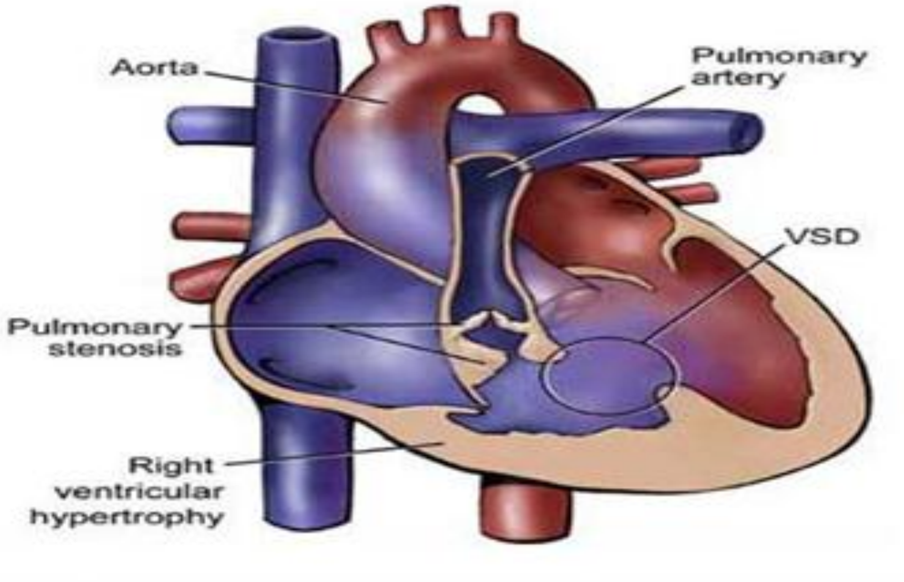


PDA -۴ (**Cardiomegaly** او د چپ بطین او اذین لویوالي ننبي لیدل کېږي)

www.ketabton.com

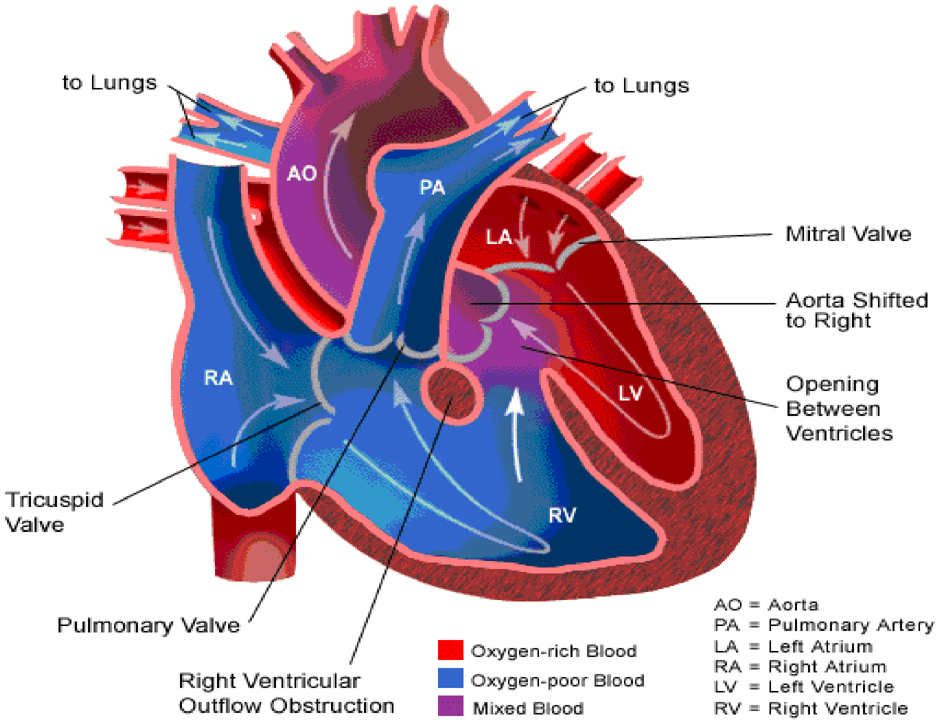


۵- PDA

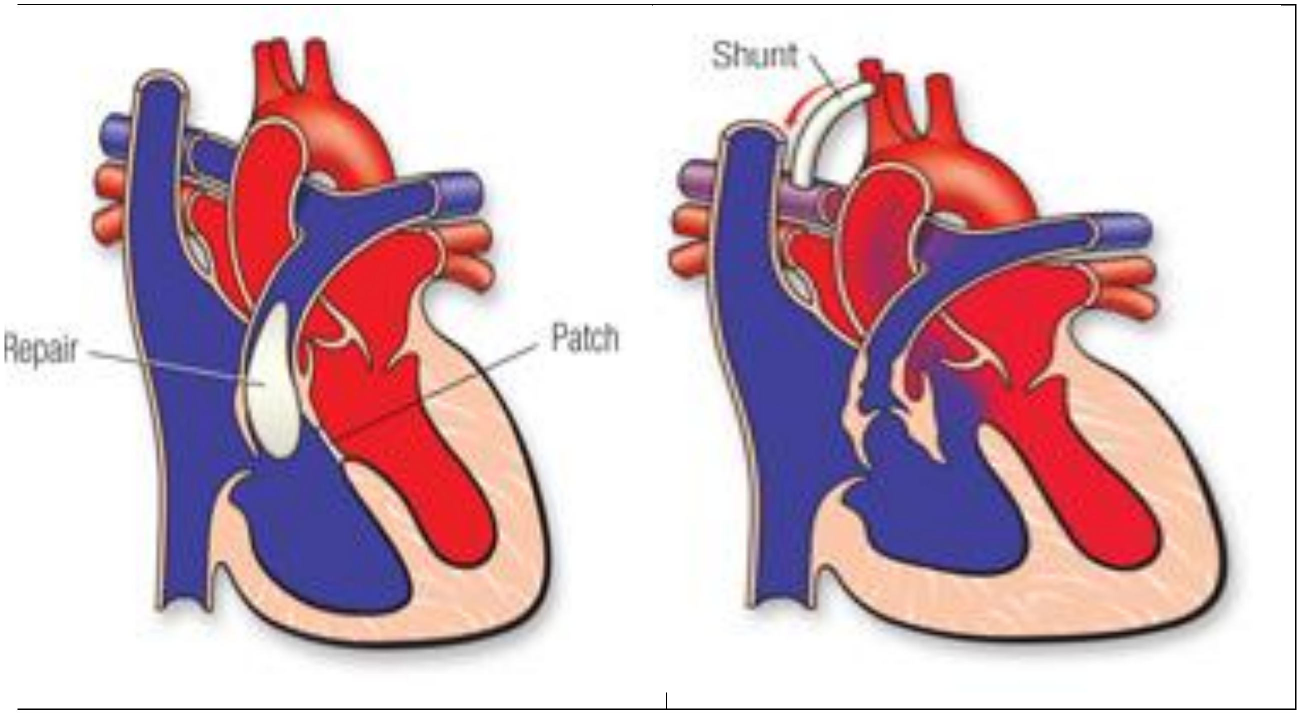


۶- TOF

www.ketabton.com

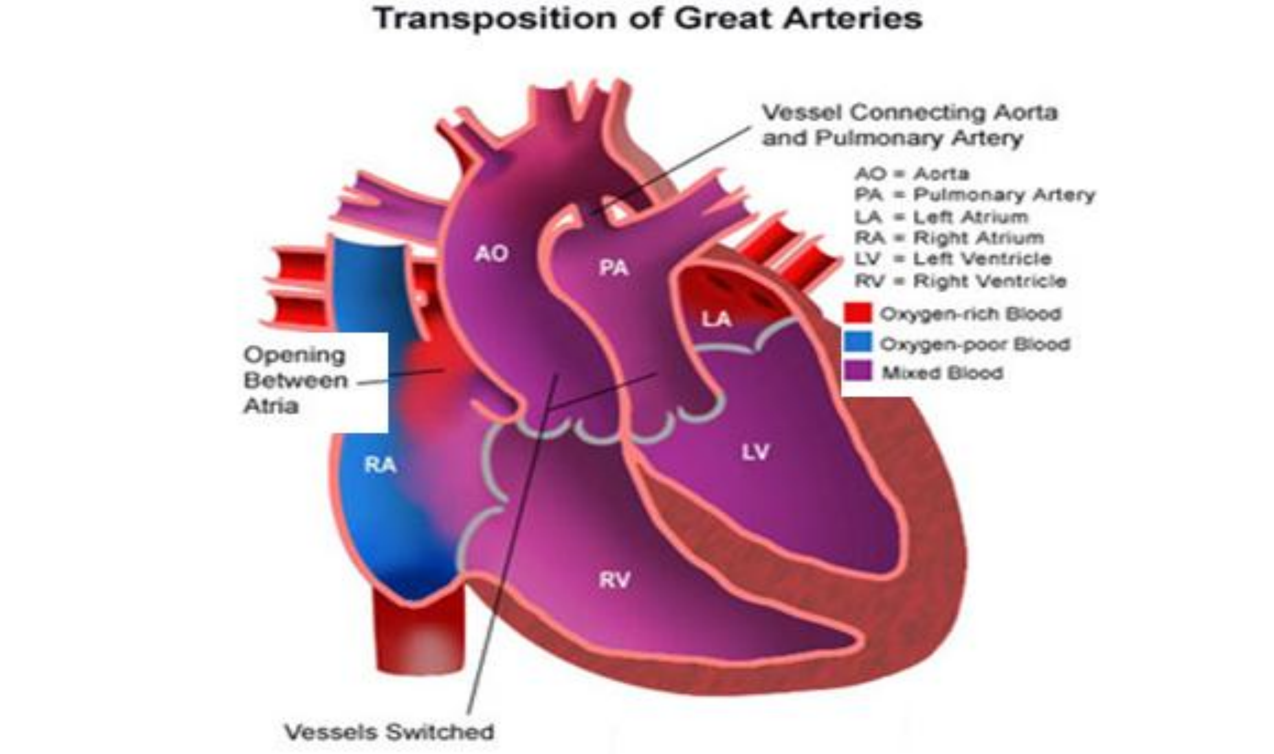


۶- TOF

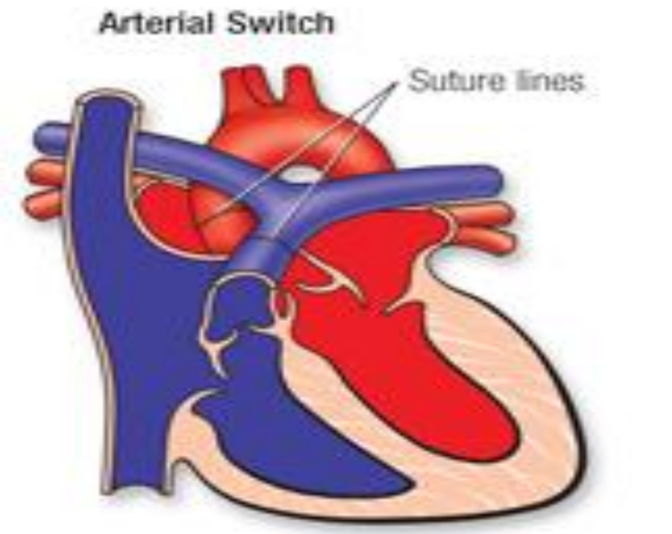
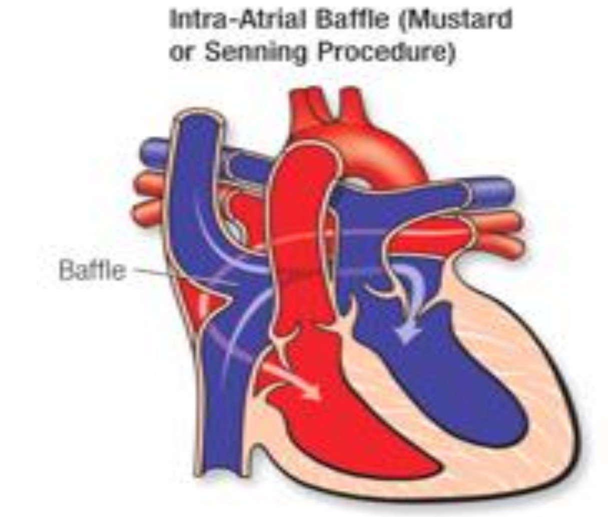


۷- د TOF: Palliative surgery او Corrective surgery رابښي.

www.ketabton.com



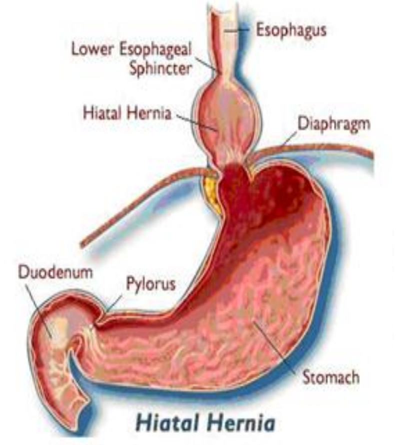
TGA -٨

	
2- The second type is called the arterial switch operation	**1-The first type is called an atrial or venous switch**

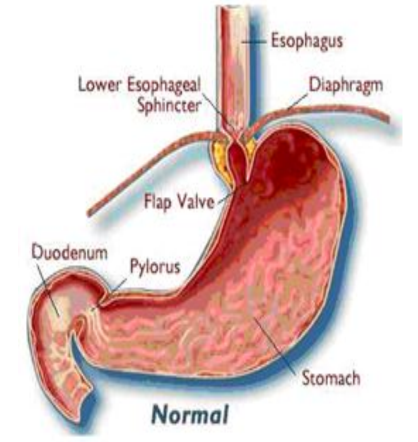
٩. د TGA جراحي درملنه

www.ketabton.com

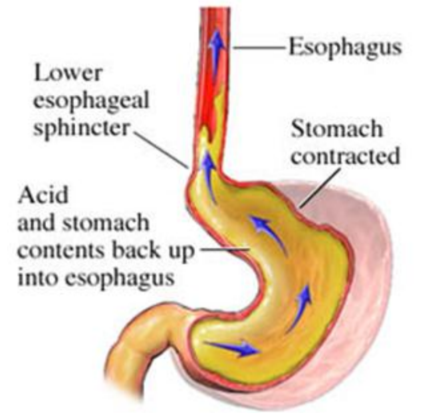
www.ketabton.com



Hiatal hernia

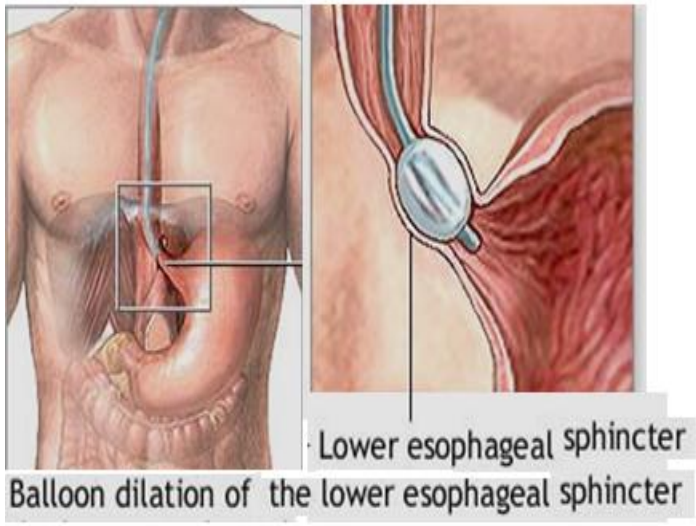


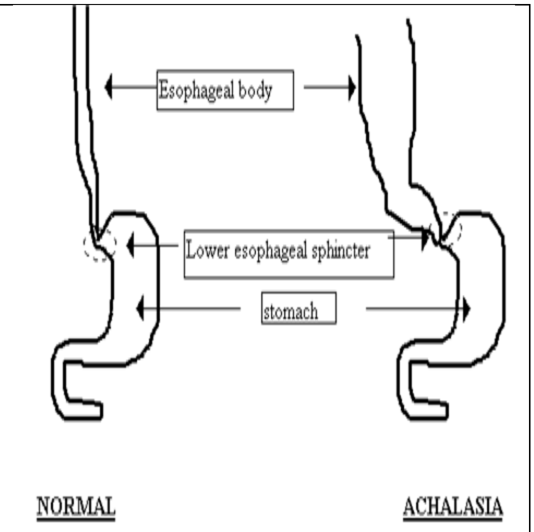
Normal



Regurgitation: انځورونه

Regurgitation - ۱۳

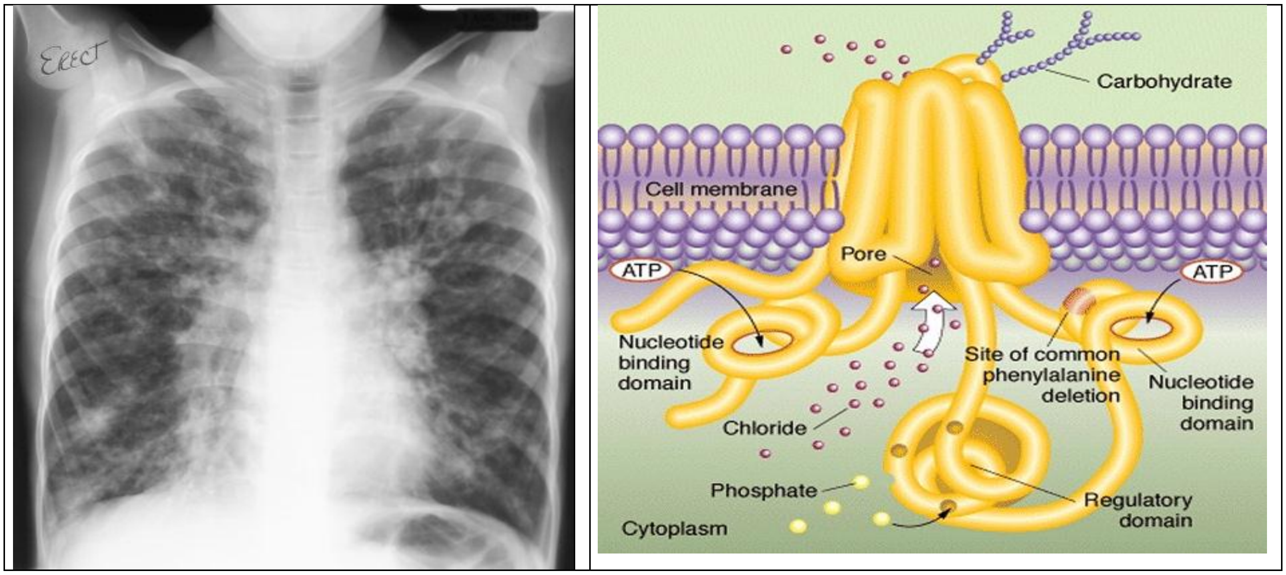




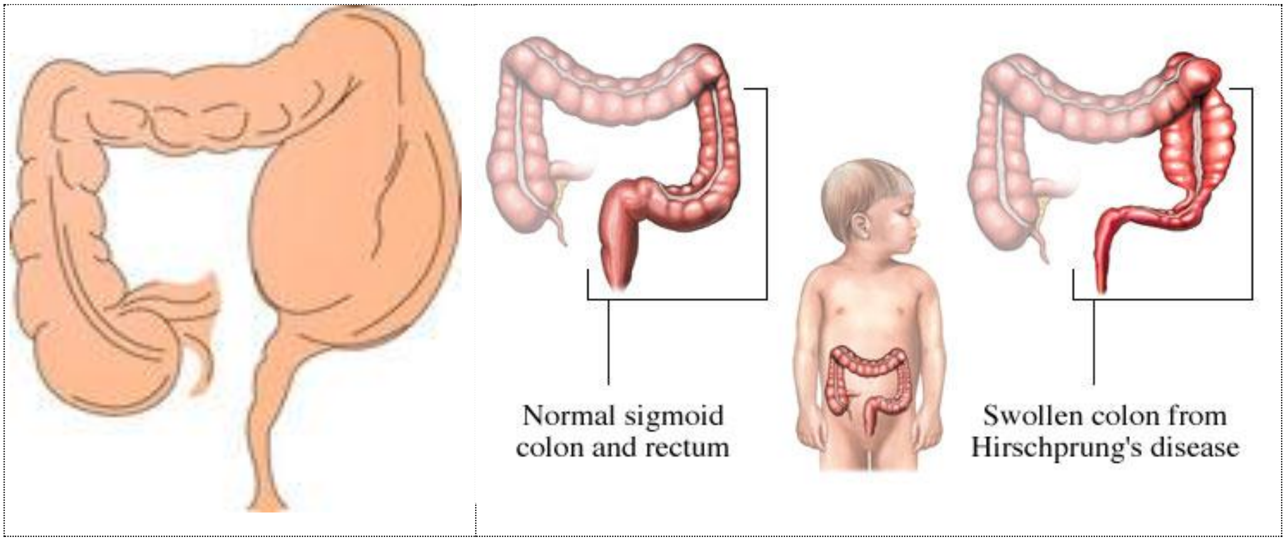
۱۴ ـ achalasia او درملنه

۱۵: **surgical causes** incarcerated Inguinal hernia, Appendicitis, Intestinal obstruction, Meckel's diverticulum، Malrotation او intussusceptions

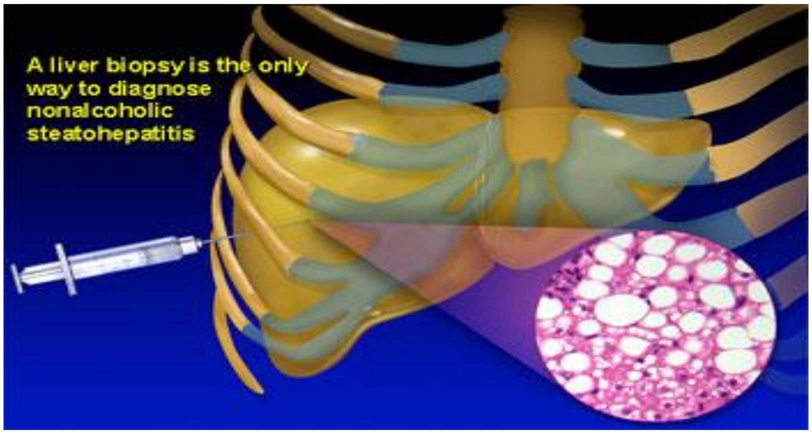
www.ketabton.com



۱۶: د سیستیک فبروسیس ناروغ او د هغه **chest X ray**



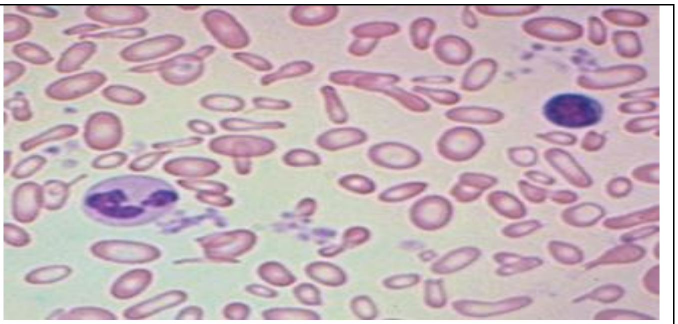
۱۷ : **Hirschprungs** ناروغۍ



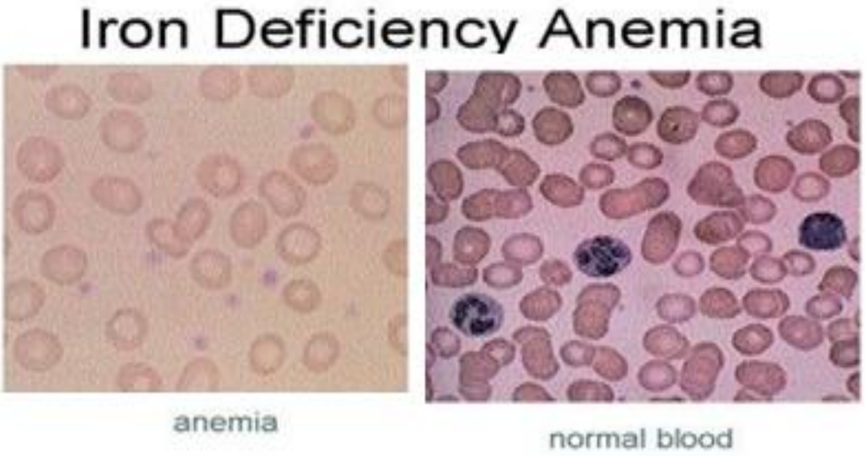
www.ketabton.com

۱۸: د ځګر د بیوپسي اختسل

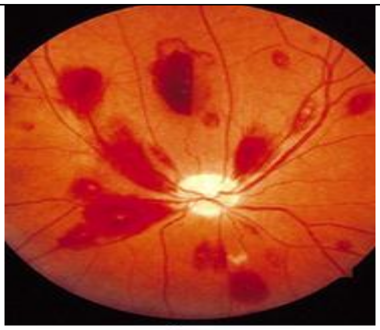
IDA -۱۹

shows microcytosis (the red blood cells are smaller than the small lymphocyte in the field) hypochromia (central pallor >1/3 of cell diameter) , thrombocytosis , and a few ovalocytes and tear drop cells (moderate in isocytosis .	

۲۰-د ويني سلايدونه

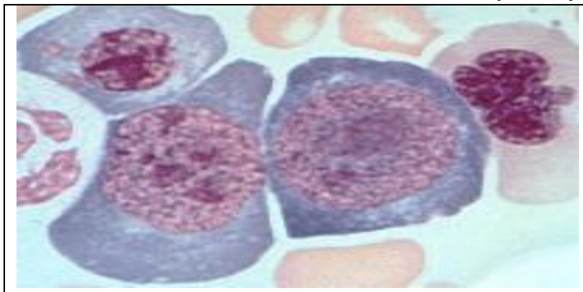


۲۱-د ويني سمير

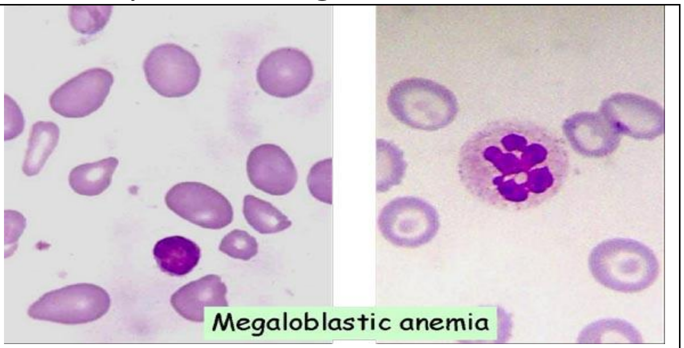
B	 A	
Eschemic Retinopathy Caused by Severe Megaloblastic Anemia		ژبه خويــه ،سره او دردناکه Atrophic glossitis

www.ketabton.com

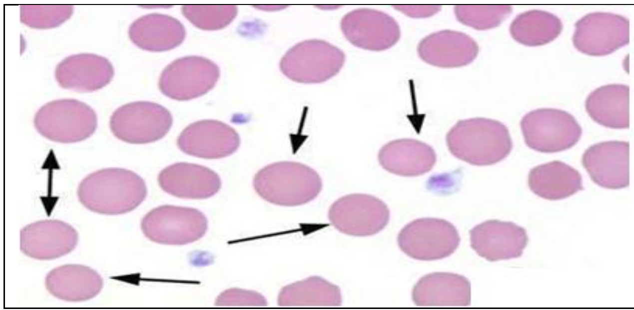
۲۲- Eschemic Retinopathy Caused by Severe Megaloblastic Anemia



Bone marrow aspirate from a patient with untreated pernicious anemia.

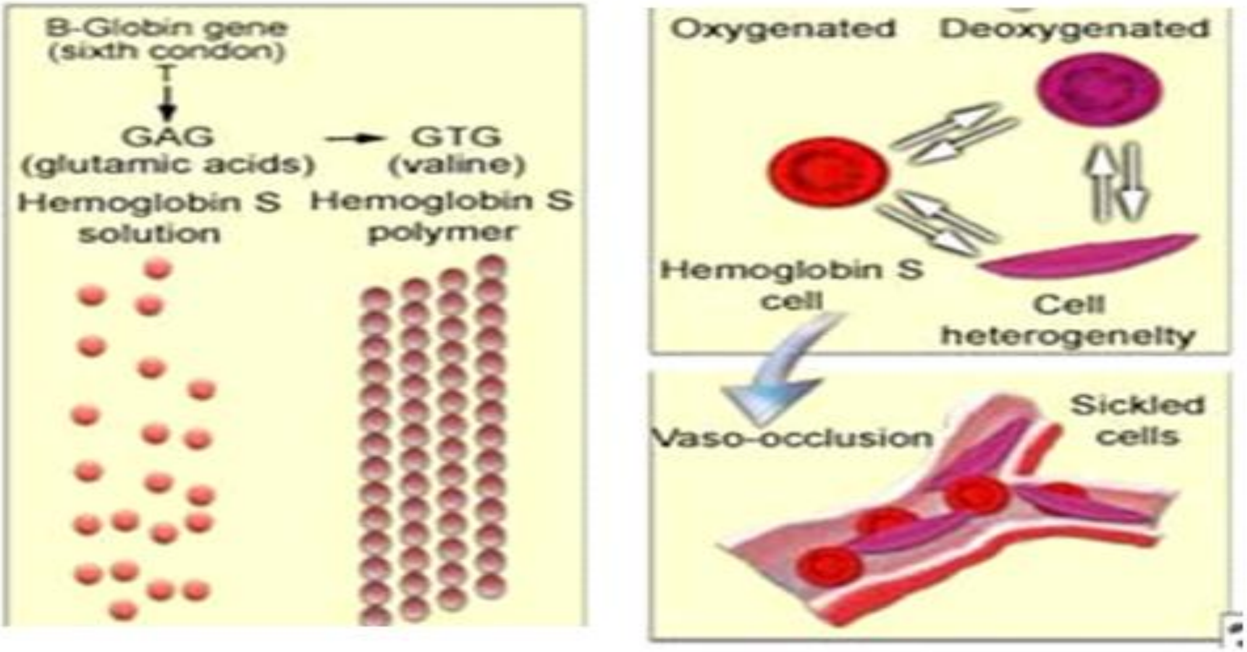


۲۳- megalo blastic anemia



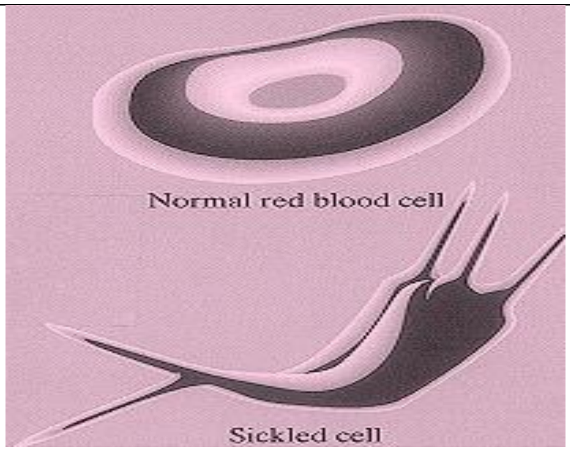
A variety of spherical forms are seen in hereditary spherocytosis.
The cells depicted in this image are from a patient with hereditary spherocytosis.

۲۴- hereditary spherocytosis

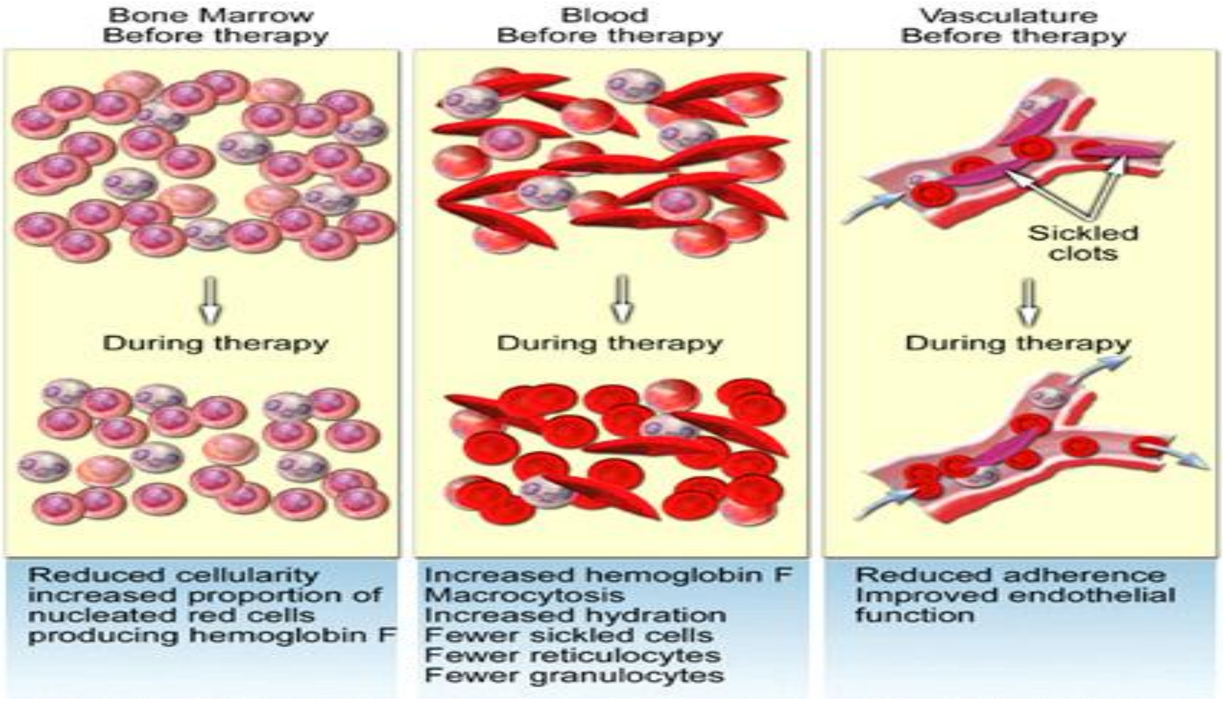


۲۵- SCA sickle cell anemia

www.ketabton.com

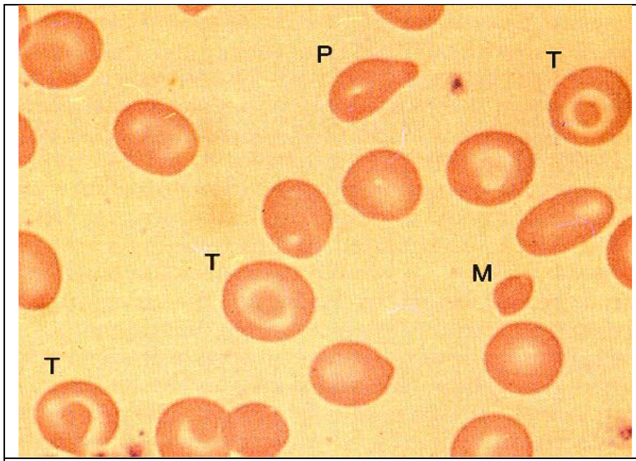
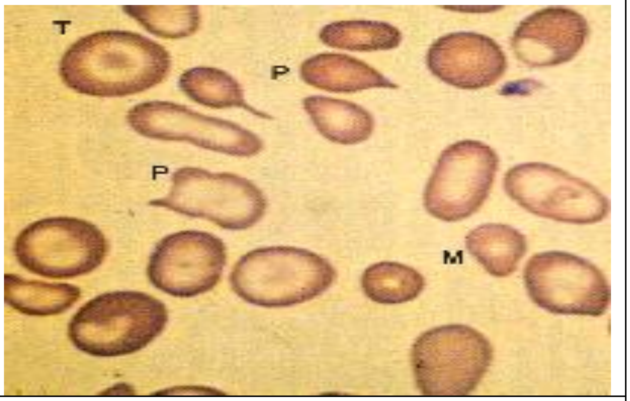


SCA sickle cell anemia -۲۶



SCA sickle cell anemia درملنه -۲۷

www.ketabton.com

	
Peripheral smear in beta-zero thalassemia minor showing microcytes (M), target cells (T), and poikilocytes.	Peripheral smear from a patient with beta-zero thalassemia major showing more marked microcytosis (M) and anisopoikilocytosis (P) than in thalassemia minor. Target cells (T) and hypochromia are prominent.

۲۸- thalassemia major

۲۹- Immune Thrombocytopenic Purpur-

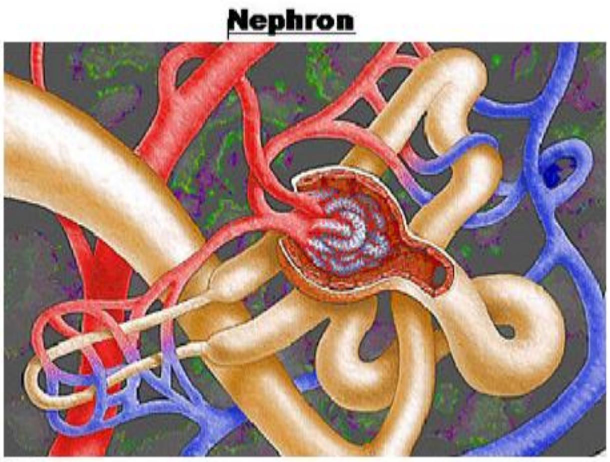
	 hemophilia	

www.ketabton.com

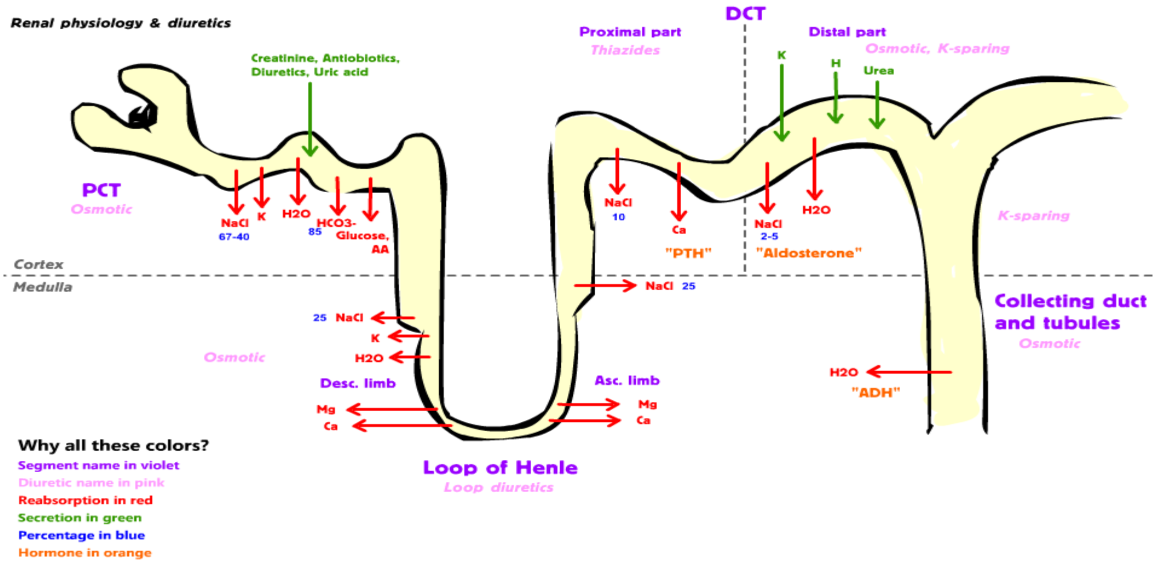
۳۰ : په hemophilia کې **hemarthosis**

۳۱ : په **DIC** کې **Purpura ,ecchymotic patches**

www.ketabton.com

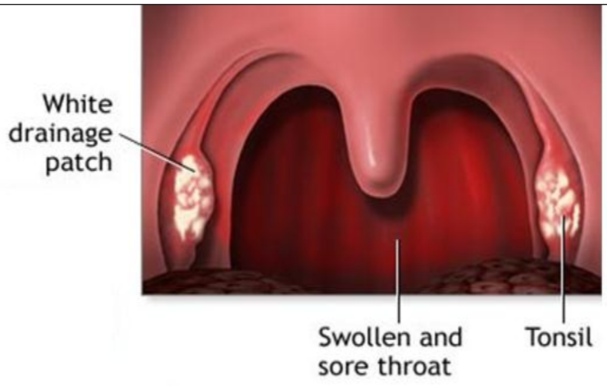


Nephron: ۳۲



Anatomo physiology of Kidney :۳۳

شکل: (impetigo)

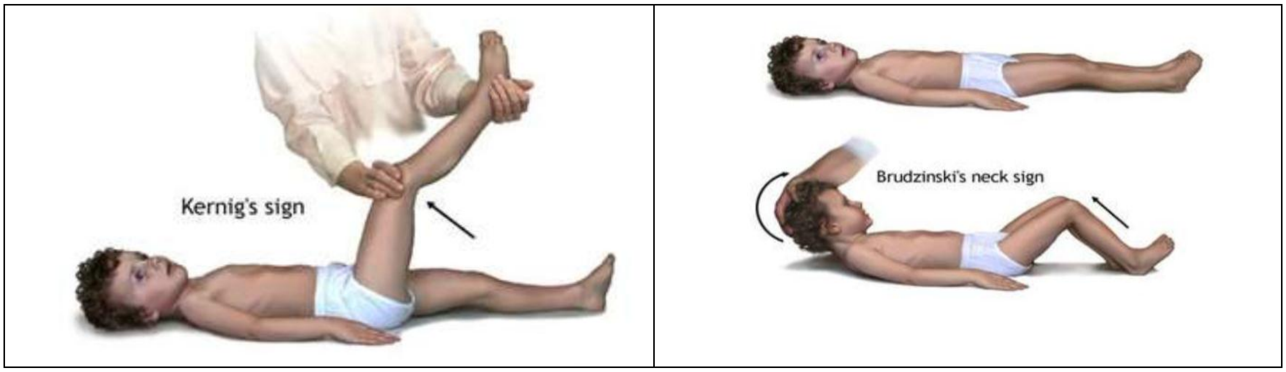


شکل: (tonsillitis)

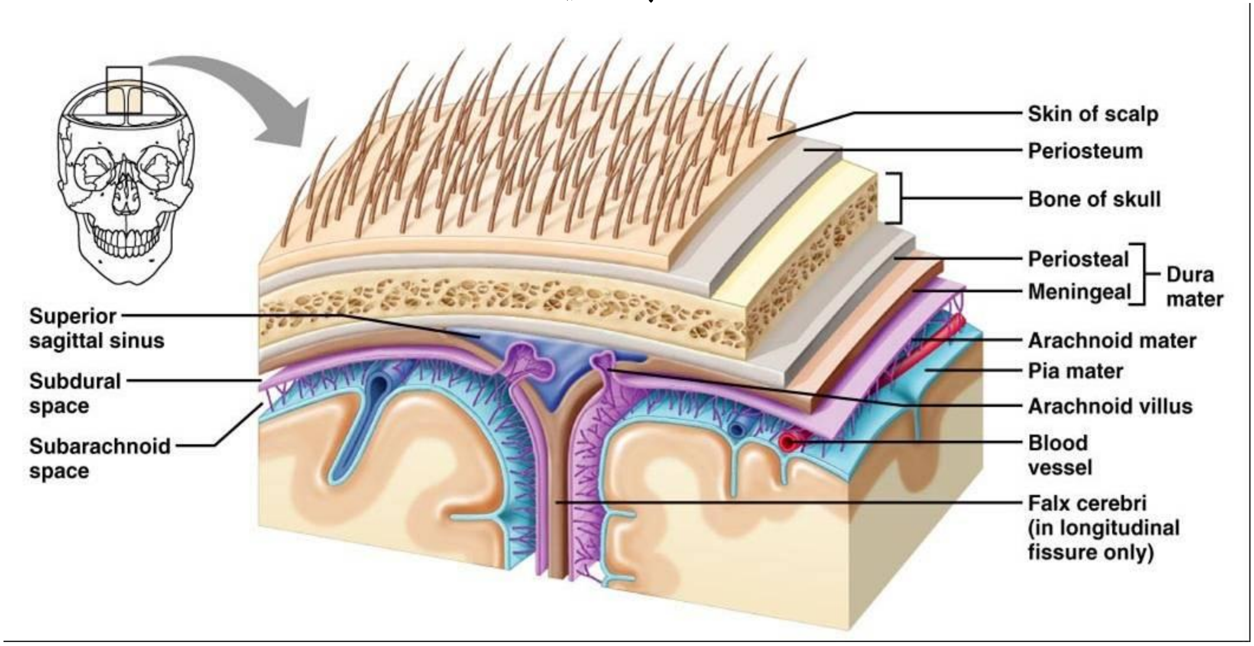
impetigo، tonsillitis-۳۴

www.ketabton.com

۳۵: **Polycystic kidney** او نارمل بډوډی

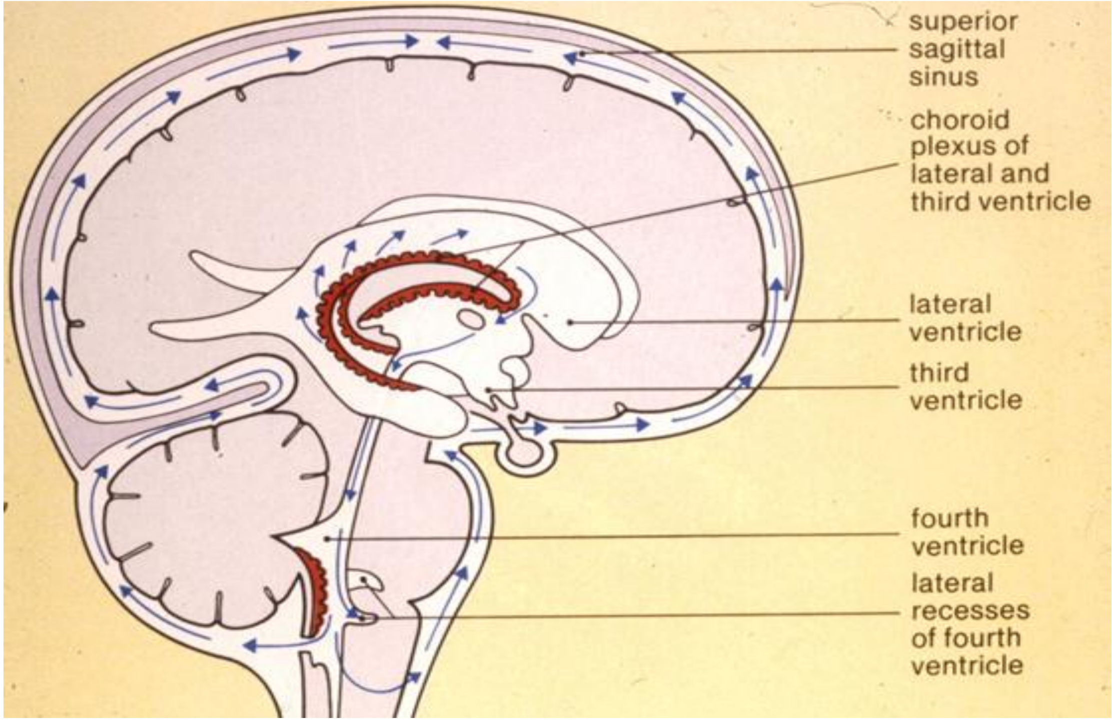


۳۶- انځورونه **Brudzinski sign** او **kerning's** نښې راښیي.

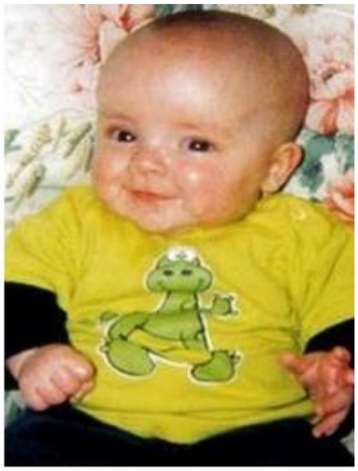


www.ketabton.com

۳۷: د سحایاوو اناتومي



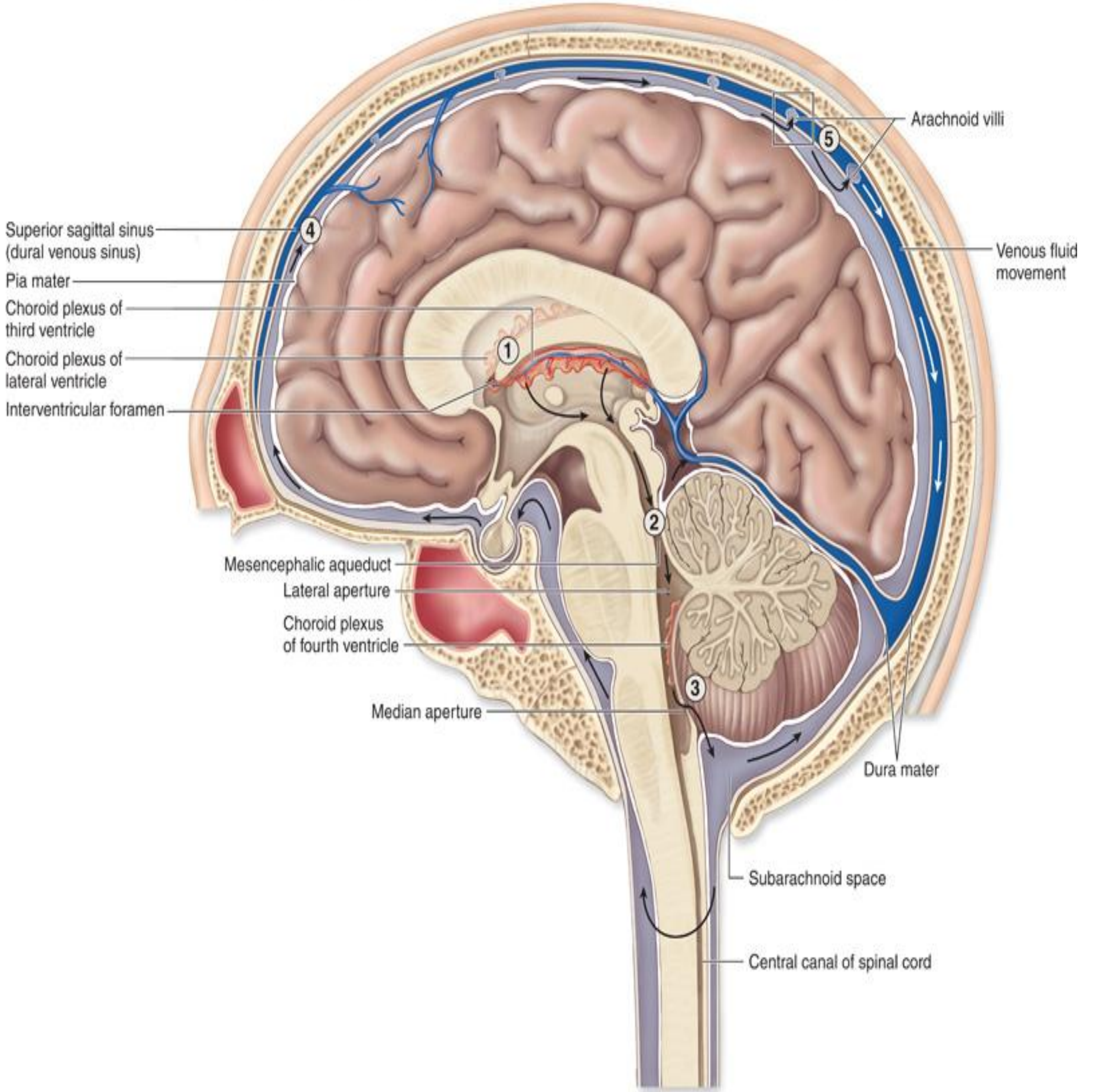
۳۸: د دماغ ځینې برخې او **CSF** دوران راښيي.



۳۹: **Subdural Hematoma** په **skull x –ray** کې معلومېږي

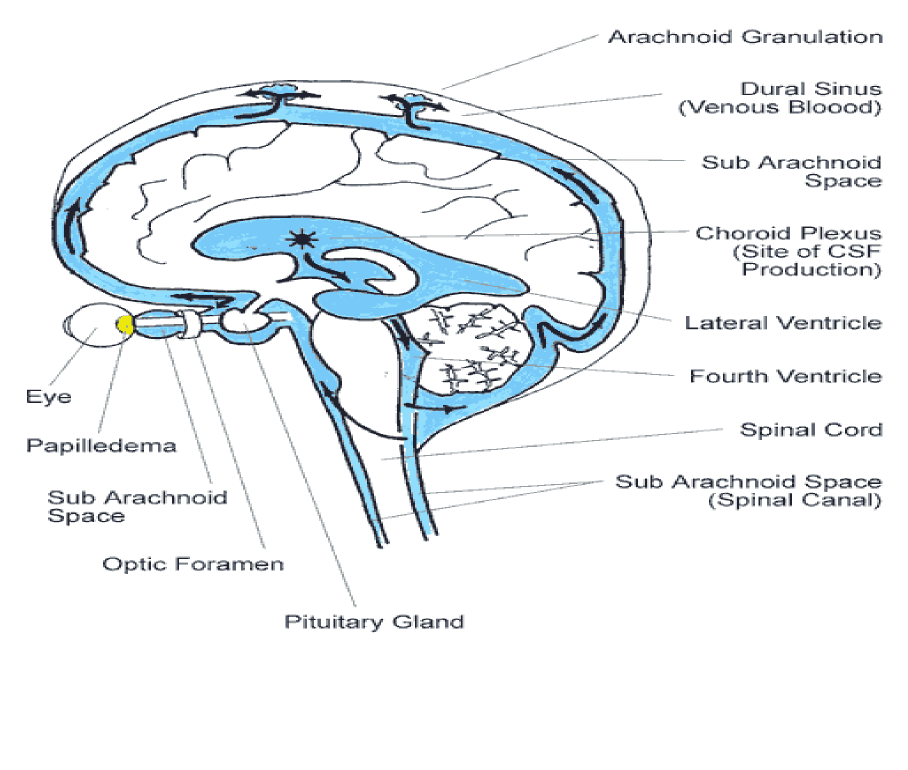
www.ketabton.com

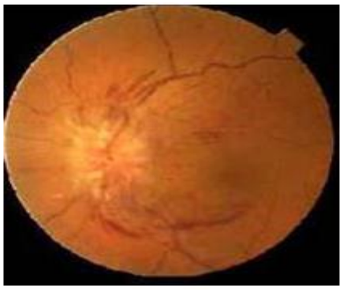
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. Permission required for reproduction or display.



۴۰: د دماغ ځینې برخې او د CSF دوران

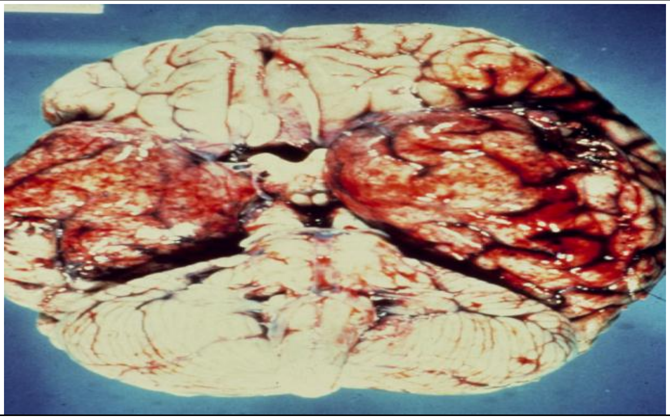
www.ketabton.com





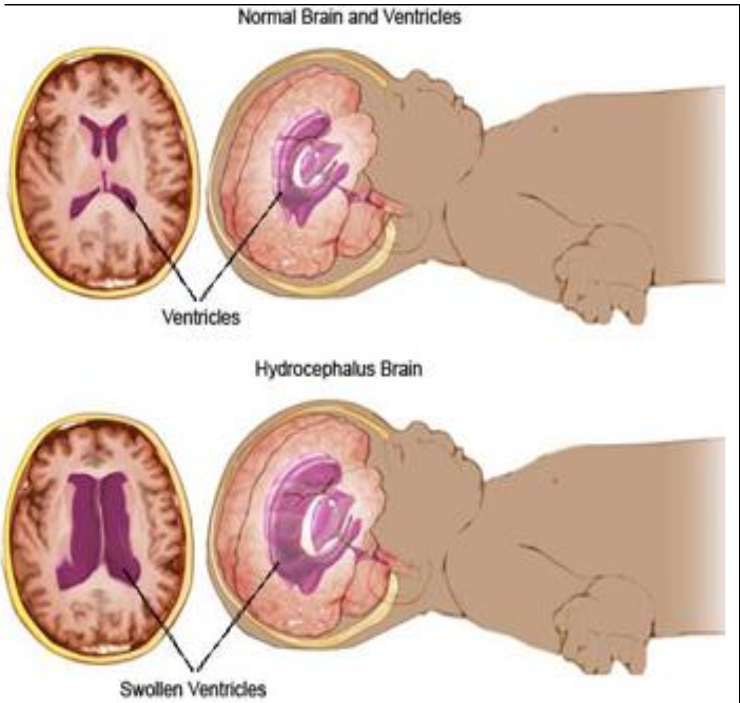
۴۱: په ماشوم کې دداخلي قحفي فشار د لوړوالي له کبله **papilledema** لیدل کېږي

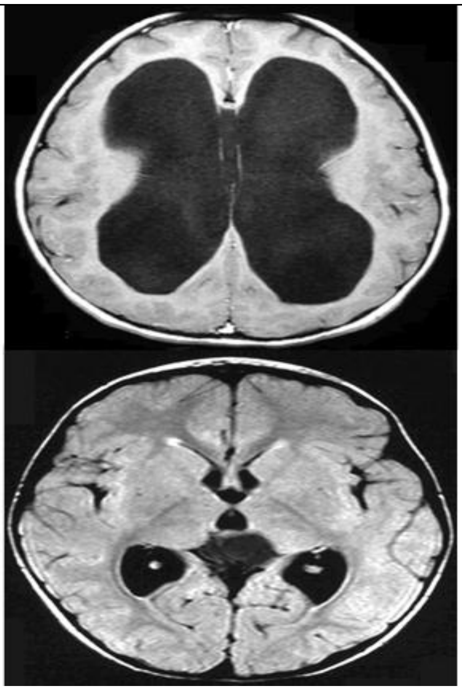
۴۲: ماشومان د **Coma** په حالت کې لیدل کېږي.



۴۳: **Herpes simplex Encephalitis**

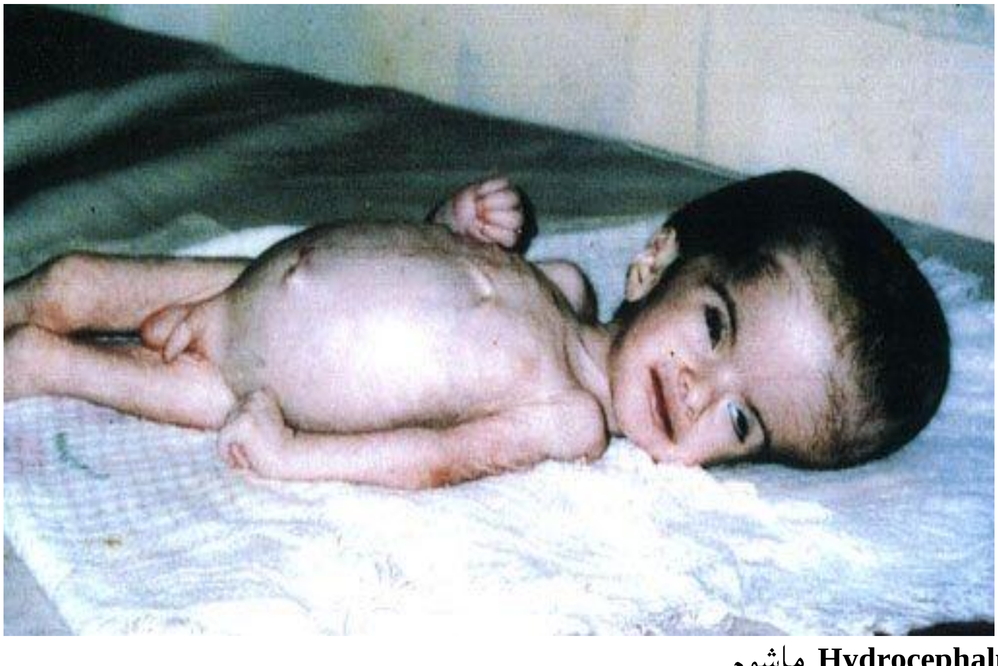
www.ketabton.com





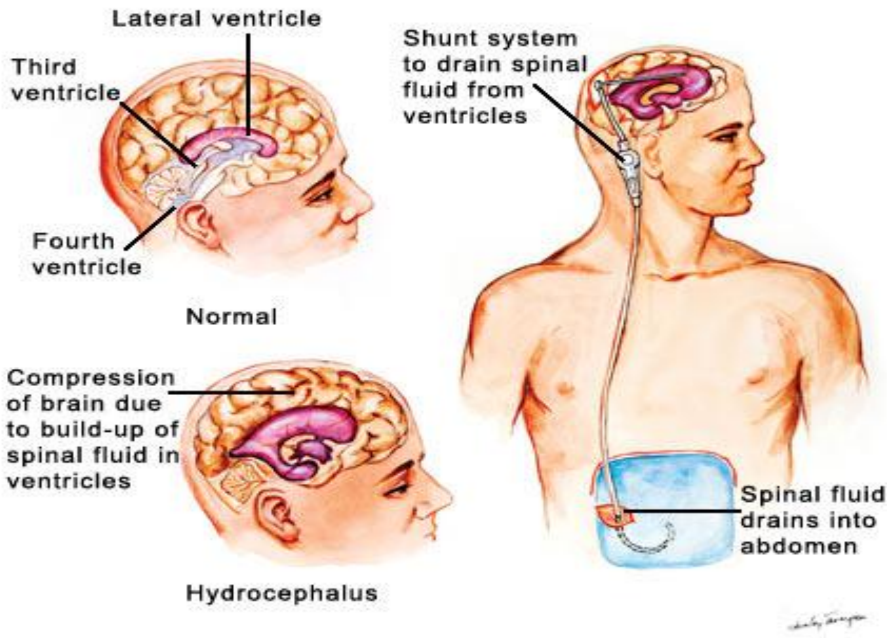
په **skull x ray** کې متوسع غیر نورمال بطینات

۴۴ : د دماغ نارمل بطینات او غیر نورمال متوسع بطینات

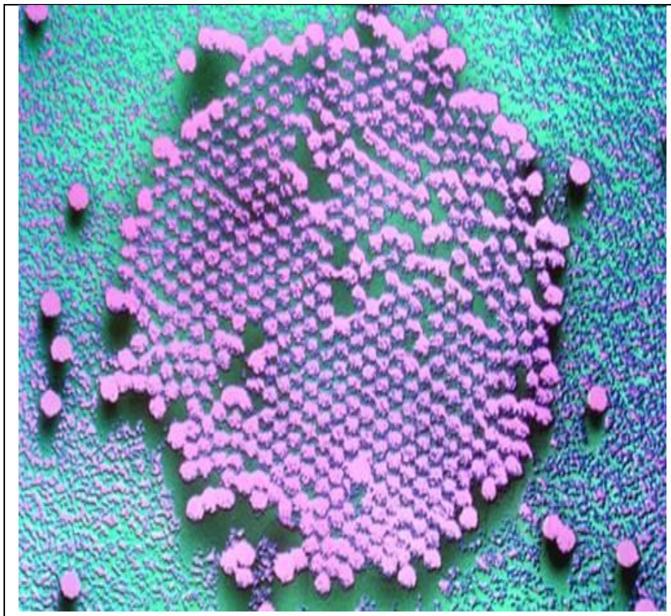


۴۵:یو **Hydrocephalus** ماشوم

www.ketabton.com

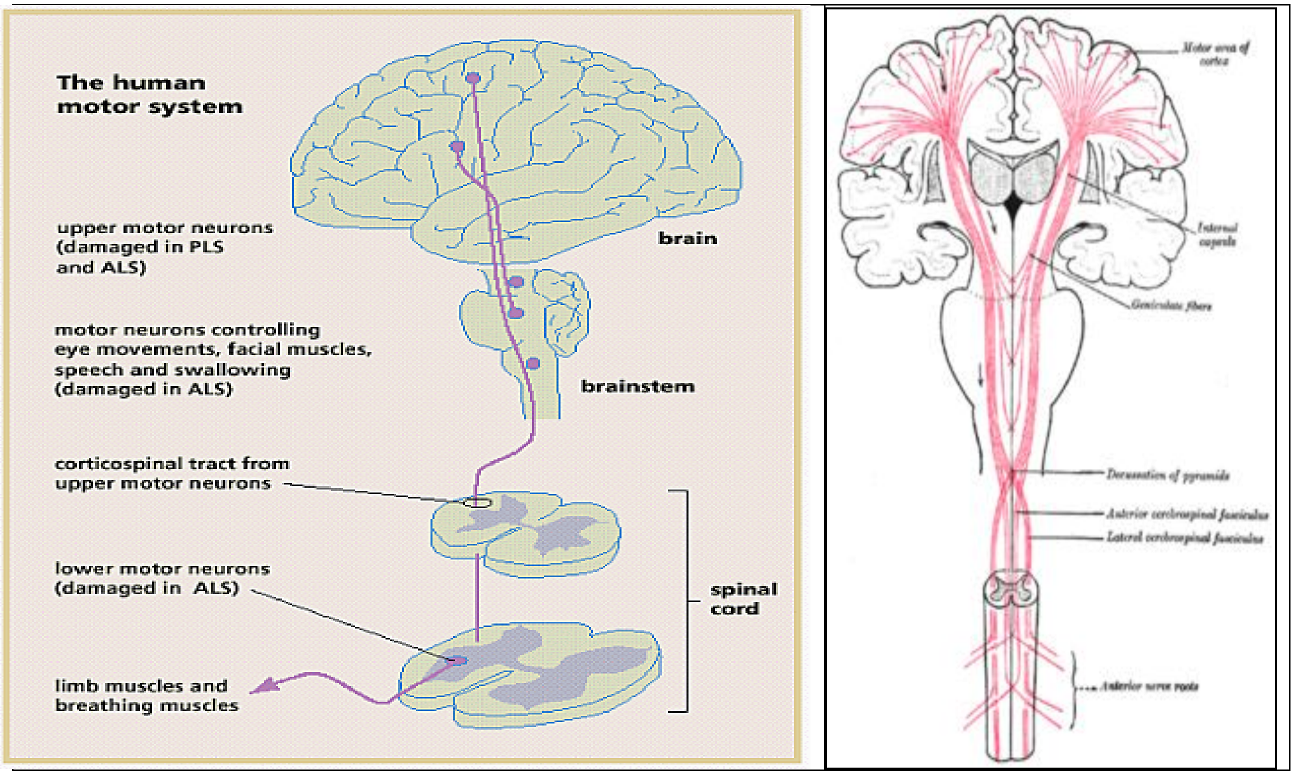


۴۶: **Ventricular peritoneal cavity Shunt**

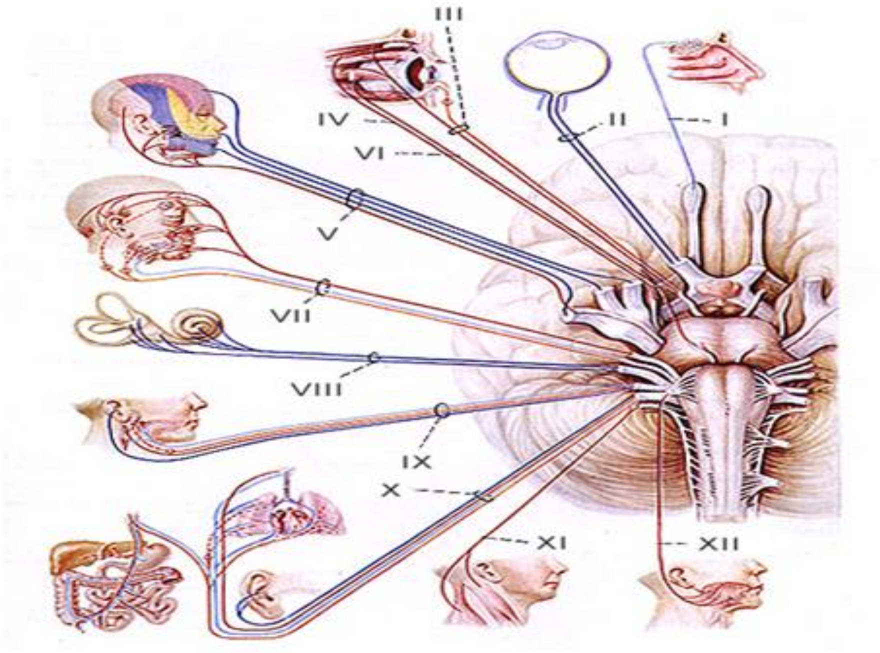


۴۷: د پولیو له امله ښي طرف ته معیوب ماشوم او چپ طرف ته د پولیو وحشي ویرس (**Polio virus**) راښيي.

www.ketabton.com

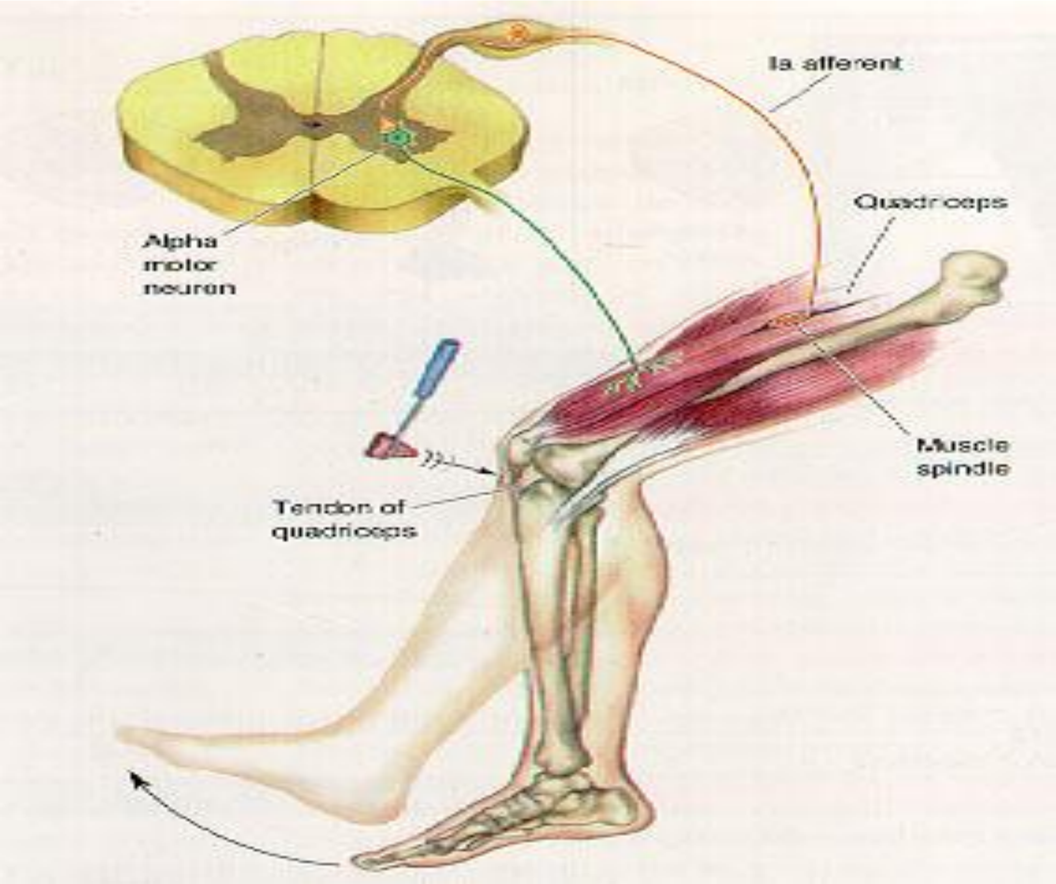


۴۸: **Upper motor neuron**



۴۹: **Upper motor neuron** قحفي زوجونه رابښي.

www.ketabton.com



۵۰ : **lower motor neuron** او عکسوی قوس

www.ketabton.com

References:

1: AK Pervez: (2013) Basis of PEDIATRICS 8th edition, Lahore, Caravan book

2: Behrman RE, Kliegmaon RM, Jenson HB (20011) NELSON Text book of pediatric 19th edition, USA, sounder company .

3: Finberg Laurence Sounders (2004) Manual of pediatric New edition.

4: Ghai OP gupte pyush (2013) ESSENTIAL PEDIATRICS 8Th edition NEW DELHI, Metha offset work

5: Gopte suraj (2012) PEDIATRICS NUTRITION 2Th edition, NEW DELHI, india.

6: Gopte suraj (2012) the SHORT TEXT BOOK of PEDIATRICS 10Th edition, NEW DELHI, tenth (silver-jubilee).

7: Hay W.W, Hay wards AR, liven (2014) MJ CURRENT PEDIATRICS DIAGNOSIS and TREATMENT 22Th edition, USA, Lange Medical Book

8: Parthsarathy at all (2013) IAP (Indian academy of pediatrics) text book of pediatric5thedition.

9: Joshi N.C MD (ped) , DCH clinical pediatric Emertus Professor of chilled health , B.J wadia hospital for children , research institute, Mumbai India second edition

10: Lissaurer Tam Graham clayden (2012) fourth edition illustrated Text book of Pediatric.

11: Komar Ghosh Tapan at all 2006 (Pediatric infectious disease) Indian academy of pediatrics IAP.

12: Sachdev HPS at all 2004; *PRINCIPLES OF PEDIATRIC AND NEONATAL EMERGENCIES*. 2nd ed, Jaypee, New Delhi,.

13: Seidel Herny M at all 2008 primary care of the newborn 2nd ed indian reprint ISBN.

14: Tasker Robert C at all 2014 oxford hand book of pediatric 2nd ed oxford university press.

www.ketabton.com

د مولف لنډه پیژندنه

محترم پوهاند ډاکتر عبدالستار (نیازی) د شهید عبدالغفار زوی د لغمان ولایت د علینگار ولسوالی د شوراباد د کلي اوسیدونکی دی ښاغلی په ۱۳۳۷ لمریز کال کې زیږیدلی، په ۱۳۵۵ لمریز کال د علینگار ولسوالی د شیخ محمد حسین د لیسې څخه په اعلی درجه فارغ او بیا د کانکور ازموینې د بریالی نتیجې څخه وروسته په ۱۳۵۵ لمر یز کال د ننګرهار پوهنتون د طب په پوهنځی کې شامل شو. چې په ۱۳۶۲-۱۳۶۱ هجري لمریز کال له طب پوهنځي څخه په اعلی درجه فارغ او بیا د روسانو د یرغل له کبله دخپلې کورنۍ سره ګډوالی ته اړ او پاکستان ته کډوال شو ښاغلی د هجرت په دیار کې د چین د ولسي جمهوریت په Shanghai University Hospital کې عملي او نظري لوړې زده کړې کړي دي ، او هم یې د شهید ډاکتر محمد عمر، شهید داکتر عبدالشکور او د افغان سرجکل په روغتونونو کي د نورو ډاکتر صاحبانو سره یوځای د مجاهدینو او مهاجرینو په درملنه کي نه ستړې کیدونکې هلې ځلې کړې دي . کله چې ګران هیواد افغانستان د روسانو د یرغل څخه ازاد شو نو ښاغلی داکتر عبدالستار بیرته خپل هیواد ته د خپلې کورنۍ سره راستون شو او په ۸ /۱۰/ ۱۳۷۶هجري لمریز کال د ننګرهار د طب پوهنځي د اطفالو په څانګه کې د کدر د ازموینې څخه وروسته د استاذ په توګه مقرر شو. محترم پوهنوال ډاکتر عبدالستار (نیازی) د ۱۳۷۸ څخه تر ۱۳۸۱نیټې پورې د پوهنتون روغتون سرطبیب و .

محترم پوهاند ډاکتر عبدالستار (نیازی) د خپل سرطبابت په دوره کې د پوهنتون په روغتون کې د ټولو امکاناتو سره د نیونتولوژي څانګې بنسټ کښیښود ، او هم یې د TFC څانګه فعاله کړه . چې په همدې دوره کې یې درې دورې ډاکترانو او نرسانوته په خپل ابتکار سره د شپږ شپږ میاشتو لپاره د خیبر ټیچینک هسپتال د نیونتولوژي په څانګه کې د ترېننګ زمینه برابره کړه . د پوهنتون روغتون د وینې بانک یې جوړ کړ، او د WHO, UNICEF ، HNI او د وخت د نورو NGOs په مرسته یې د ډاکترانو، نرسانو او د لب تکنیشنانو د علمي لوړتیا لپاره یې لوی او واړه طبي ، علمي، مسلکي او روزنیز پروګرومونه دا یر کړي وو. چې په همدې روغتون کې د ډاکتر محمد هاشم (وهاج) له خوا د التراسونوګرافي د کورس د دوه دورو نارینوو او ښځینوو ډاکترانو فراغت یې لویه بیلګه ده .

په ساختماني برخه کې د محترم پوهاند د سرطبابت په دوره کې دده په هلو ځلو د پوهنتون روغتون د اوبو دوه لویې ذخیرې د ۸۰۰۰۰ لیترو په ظرفیت ، د ماشومانو الحاقیه تعمیر چې اوس پکې د ماشومانو سوتغذي ماشومان او عاجل ناروغان بستر دي او هم د ولادي نسایي څانګې پولي کلینیک ساختمان په اساسي ډول جوړ شوي دي . محترم پوهاند ډاکتر عبدالستار (نیازی) اوس هم د طب پوهنځی د ماشومانو په څانګه کې د خپلو هیواد والو د بچیانو په طبي روزنه او هم د پوهنتون روغتون د ماشومانو په څانګه کې د خپلو هیواد والو د کوچنیانو په تشخیص او درملنه بوخت دی .

www.ketabton.com

ددې په خواکې د استاد نورې علمي دندې د طبي پوهه مجلې د مديريت، د ننګرهار پوهنتون د نشراتي بورډ غړيتوب او د طب پوهنځی د شوراعلمي غړيتوب څخه دي په تړولنيزه برخه کې د طب پوهنځی د نظم او ډيسپلين کمېټې د رياست او هم د ننګرهار پوهنتون د استادانو د اتحادې د مرکزي بورد غړيتوب دی.

د محترم پوهاند داکتر عبدالستار (نيازي) نور چاپ شوي علمي اثار!

ګڼه	د علمي اثر نوم	د علمي اثر بڼه	د نشر نېټه
۱	د ماشومانو ناروغۍ په دوه جلا ټوکونو کې	تاليف	۱۳۹۲
۲	د AFP سندروم د لاملونو د پيښو څېړنه	تحقيقي	۱۳۸۴
۳	په نوو زيږيدلو ماشومانو کې د تيتانوس د پيښو څېړنه	تحقيقي	۱۳۸۱
۴	د Beta thalssemia ناروغانو د درملنې او وقايې اغيزمنې لارې او thalssemia کنترول پروګرام	کتابخانه يې	۱۳۸۹
۵	په ملاريا اخته ماشومانو کې د غوړلرونکو پروتينو د سويې د معلومولو څېړنه	تحقيقي	۱۳۹۰
۶	په غيراختلاطي P ملاريا ناروغانو باندې د fansidar + chloroquine او artesunate + fansidar درملو د اغيزو پرتليزه څېړنه	تحقيقي	۱۳۸۵
۷	د نوو زيږيدلو ماشومانو د ژيړي د لاملونو فيصدي معلومول	تحقيقي	۱۳۸۴
۸	د سوتغذي ناروغانو د مهمو لاملونو فيصدي معلومول	تحقيقي	۱۳۷۹
۹	د نوو زيږيدلو ماشومانو په ژيړي باندې د معمولي او زرورق لرونکې فوتو تراپي پرتليزه څېړنه	تحقيقي	۱۳۹۰
۱۰	د ماشومانو د حاد نس ناستې په درملنه د Zinc او Vitamin A د اغيزو څېړنه	تحقيقي	۱۳۹۰
۱۱	د ماشومانو په بولي انتاناتو باندې د nigram, nitrofurantoin , gentamycine او ciprofloxacin د رملو د اغيزو څېړنه	تحقيقي	۱۳۸۵
۱۲	په نوو زيږيدلو ماشومانو کې د دتخرګ او مقعد د تودوخې د فرق پرتليزه څېړنه	تحقيقي	۱۳۹۰
۱۳	د اچ اي وي بدې اغېزې په اميد واری او د مور په شيدو باندې	کتابخانه يې	۱۳۹۳
۱۴	په معنده (persistent) نس ناسته کې د Giardia lamblia پيښې	تحقيقي	۱۳۹۳
۱۵	Breast feeding او مورنی درمل	کتابخانه يې	۱۳۹۳
۱۶	د شري او ړندېدو تر منځ اړيکه	کتابخانه يې	۱۳۹۳
۱۷	د ماشومانو تاريخچه	تاليف	۱۳۹۳
۱۸	نيونتولوژي	تاليف	۱۳۹۳

په درنښت

د ټېلفون شمېره : ۰۷۰۰۶۰۲۳۱۹

ايمېل Niazi 2400@Gmail.com

www.ketabton.com

Publishing Medical Textbooks

Honorable lecturers and dear students!
The lack of quality textbooks in the universities of Afghanistan is a serious issue, which is repeatedly challenging students and teachers alike. To tackle this issue we have initiated the process of providing textbooks to the students of medicine. For this reason, we have published 156 different medical textbooks from Nangarhar, Khost, Kandahar, Herat, Balkh and Kapisa medical colleges and Kabul Medical University. Currently we are working to publish 20 more medical textbooks for Nangarhar Medical Faculty. It should be mentioned that all these books have been distributed among the medical colleges of the country free of cost. All published medical textbooks can be downloaded from www.ecampus-afghanistan.org

The Afghan National Higher Education Strategy (2010-1014) states:
"Funds will be made available to encourage the writing and publication of textbooks in Dari and Pashtu. Especially in priority areas, to improve the quality of teaching and learning and give students access to state – of – the – art information. In the meantime, translation of English language textbooks and journals into Dari and Pashtu is a major challenge for curriculum reform. Without this facility it would not be possible for university students and faculty to access modern developments as knowledge in all disciplines accumulates at a rapid and exponential pace, in particular this is a huge obstacle for establishing a research culture. The Ministry of Higher Education together with the universities will examine strategies to overcome this deficit."

The book you are holding in your hands is a sample of a printed textbook. We would like to continue this project and to end the method of manual notes and papers. Based on the request of Higher Education Institutions, there is the need to publish about 100 different textbooks each year.

As requested by the Ministry of Higher Education, the Afghan universities, lecturers & students want to extend this project to the non-medical subjects e.g. Science, Engineering, Agriculture, Economics, Literature and Social Science. It should be remembered that we publish textbooks for different colleges of the country who are in need.
I would like to ask all the lecturers to write new textbooks, translate or revise their lecture notes or written books and share them with us to be published. We will ensure quality composition, printing and distribution to the medical colleges free of charge. I would like the students to encourage and assist their lecturers in this regard. We welcome any recommendations and suggestions for improvement.

www.ketabton.com

It is worth mentioning that the authors and publishers tried to prepare the books according to the international standards but if there is any problem in th e book, we kindly request the readers to send their comments to us or the authors in order to be corrected for future revised editions.

We are very thankful to **Kinderhilfe-Afghanistan** (German Aid for Afghan Children) and its director Dr. Eroes, who has provided fund for this book. We would also like to mention that he has provided funds for 60 other medical textbooks in the past three years which are being used by the students of Nangarhar and other medical colleges of the country. Dr. Eroes has made funds available for 20 additional books which are being printed now.

I am especially grateful to **GIZ** (German Society for International Cooperation) and **CIM** (Centre for International Migration & Development) for providing working opportunities for me during the past five years in Afghanistan.

In our ministry, I would like to cordially thank Academic Deputy Minister, Prof. M Osman Babury and Deputy Minister for Administrative & Financial Affairs Prof. Dr. Gul Hassan Walizai, Dean of Nangarhar Medical Faculty Dr. Khalid Yar as well as Academic Deputy Dr. Hamayoon Chardiwal, for their continued cooperation and support for this project.

I am also thankful to all those lecturers that encouraged us and gave us all these books to be published and distributed all over Afghanistan. Finally I would like to express my appreciation for the efforts of my colleagues Hekmatullah Aziz, Fahim Habibi and Subhanullah in the office for publishing books.

Dr Yahya Wardak
Advisor & CIM-Expert at the Ministry of Higher Education
Kabul/Afghanistan, January, 2015
Office: 0756014640
Email: textbooks@afghanic.org

www.ketabton.com

Book Name Pediatric Common Diseases II

Author Prof Dr Ab Satar Niazi

Publisher Nangarhar Medical Faculty

Website www.nu.edu.af

No of Copies 1000

Published 2015

Download www.ecampus-afghanistan.org

Printed at Afghanistan Times Printing Press

This Publication was financed by German Aid for Afghan Children, a private initiative of the Eroes family in Germany.

Administrative and Technical support by Afghanic.

The contents and textual structure of this book have been developed by concerning author and relevant faculty and being responsible for it. Funding and supporting agencies are not holding any responsibilities.

If you want to publish your textbooks please contact us:

Dr. Yahya Wardak, Ministry of Higher Education, Kabul

Office 0756014640

Email textbooks@afghanic.org

All rights reserved with the author.

Printed in Afghanistan 2015

ISBN 978 – 1 – 908374 – 12 – 7

www.ketabton.com