

الشامل في طب الأطفال

إعداد

د. نوري زكريا العبد

ماجستير في طب الأطفال وحديثي الولادة

دكتوراه في أمراض الدم عند الأطفال

شكر خاص

للأستاذ الدكتور خالد خانجي

لجهوده المباركة في التدقيق العلمي لهذا العمل المتواضع

مقدمة

هذا العمل المتواضع عبارة عن المختصر المفيد لطب الأطفال، مُقسَّم لعدة أقسام وكل قسم يتألف من جزئين:

- الجزء الأول هو القسم العملي، ويتضمن ملاحظات مهمة جداً من الممارسة العملية والعرض اليومي للحالات السريرية في مشفى الأطفال.
- والجزء الثاني عبارة عن مختصر نظري لأغلب وأشيع الأمراض، مذكور بطريقة تساعد الطبيب في استنكار أهم المعلومات عن كل مرض.

إهداء

إلى رسول الرحمة والإنسانية سيدنا محمد عليه أفضل الصلاة وأتم

التسليم ♥

إلى أطفال وطني ♥

لكل طفل سوري على ثرى الوطن ♥

إلى أطفال وطني تحت برد وحر وقسوة مخيمات النزوح ♥

إلى أطفال وطني في اللجوء ♥

إلى كل طفل سوري غسل بدمه ثرى هذا الكوكب وارتقى ليصبح طائراً

في جنان الخلد ♥

أهدي هذا العمل المتواضع لمن كان منارة وقامة علمية شامخة في كلية

الطب البشري بجامعة حلب: الأستاذ الدكتور محمد علي سريو

المحتويات

9	الخديج والوليد
26	التطور
29	التغذية
33	الوراثة والمتلازمات
54	الهضمية
78	المناعة والمقاحات
97	الدم والأورام
131	الأورام
139	الإنتانية
164	الكلية
197	الرئوية والعظمية
215	الصدرية
240	القلبية
287	العصبية
319	الغدية
354	الاستقلاب

الدم والأورام

7

القسم العملي

MCV	
121-95	اليوم 3-1:
86-70	6 أشهر - سنتين:
95-77	12-6 سنة:
98-78	18-12 سنة: ذكر:
102-78	أنثى:

الشبكيات	
6-0.4%	اليوم الأول:
1.3-0.1 >	اليوم السابع:
1.2-1 >	الأسبوع 4-1:
2.4-0.1 >	الأسبوع 6-5:
2.9-0.1	الأسبوع 8-7:
2.6-0.1 >	الأسبوع 10-9:
1.3-0.1	الأسبوع 12-11:
1.5-0.5%	البالغ:

رحلان الخضاب

HbA:	< 95%
HbA2:	3.5-1.5%
HbF:	أقل من 2%

النسبة المئوية للخضاب الجنيني F حسب العمر

اليوم الأول:	63-92%
اليوم الخامس:	65-88%
الأسبوع الثالث:	55-85%
الأسبوع 6-9:	31-75%
الشهر 3-4:	2-59%
الشهر السادس:	2-9%
البالغ:	أقل من 2%

تصنيف فقر الدم حسب RDW و MCV

RDW ↑	MCV
فقر دم بعوز الحديد. DIC , ITP , HUS	↓
فقر دم انحلالي مع ↑ الشبكيات. فقر دم بعوز حمض الفوليك. B12.	↑

RDW طبيعي.	MCV
تلاسييميا.	↓
فانكوني أو فقر دم لا مصنع.	↑
نزف حاد.	N

مقاربة نرف مخبرياً عند طفل

الفيبرينوجين	الصفائح	VWF	VIIIc	PTT	PT	BT	
N	N	N	↓	↑	N	N	الناعور A:
N	N	N	N	↑	N	N	الناعور B:
N	N	↓	↓	N/↑	N	↑	فون ويلبراند:
↓	↓	N	↓	↑	↑	N/↑	DIC:
N	N	N	N	↑	↑	N	عوز Vit K:
N	↓	N	N	N	N	↑	↓ صفائح:

■ أسباب كبر حجم الكريات الحمراء (ارتفاع MCV):

1. عوز فيتامين B12.

2. عوز حمض الفوليك B9.

3. فقر الدم اللامنع.

4. نقص نشاط الدرق.

5. الأفات الكبد.

6. اليوريميا.

■ أسباب صغر حجم الكريات الحمراء (انخفاض MCV):

1. فقر الدم بعوز الحديد.

2. التلاسيما.

3. فقر الدم المرافق لمرض مزمن.

4. فقر الدم بالأرومات الحديدية.

5. التسمم بالرصاص.

■ استطب استئصال الطحال:

1. فقر دم انحلالي (تكور كريات وراثي - فقر دم انحلالي مناعي ذاتي - تلاسيميا كبرى أو وسطى).

2. تمزق الطحال. 3. ITP المزمنة.

4. تليف النقي البدئي. 5. CLL.

■ لا يستطب استئصال الطحال في:

1. عوز G6PD.

2. الرصاصات الباردة.

3. تناذر إيفان.

■ يستطب البريدنيزلون في:

1. HSP.
2. ITP الحادة.
3. TTP.
4. الضرفية الصاعقة.
5. اللوكيميا.
6. AIHA.
7. فقر الدم اللامصنع الشامل المكتسب.
8. دياموند بلاكفان.
9. شواخمان دياموند.

■ تنقص الشبكيات في:

1. فقر الدم بعوز الحديد.
2. النوب اللاتصنيعية لتكور الكريات الوراثي.
3. فقر الدم اللامصنع الوراثي الشامل والمكتسب.
4. دياموند بلاكفان.
5. اللوكيميا.
6. الإصابة بالبارفو فيروس B19.

■ ترتفع الشبكيات في:

1. حدوث نزف.
2. عند البدء بعلاج فقر الدم بعوز الحديد.
3. النوب الانحلالية لتكور الكريات الوراثي (المعاوض).
4. AIHA.
5. HUS.
6. التلاسيما بيتا الكبرى.
7. بعد 2-3 أيام من التعرض لمادة مؤكسدة عند مريض مصاب بعوز G6PD.

■ التشخيص التفريقي للكريات المكورة:

1. فقر الدم المناعي الذاتي (بالراصات الباردة).
2. تنافر الزمر ABO عند حديثي الولادة.
3. انتان الدم بالمطثيات Clostridium.
4. تفاعلات نقل الدم الانحلالية.
5. الحروق الشديدة وأذيات الحمر الحرارية الأخرى.
6. سم العنكبوت أو النحلة أو الأفاعي.
7. نقص فوسفات الدم الشديد.
8. تأذي الكريات الحمراء بالمؤكسدات مثل عوز G6PD.

- الوقت الذهبي لتشخيص:
 - ☆ تكور الكريات الوراثي: أثناء نوبة توقف تصنيع داخل النقي بعد انتان فيروسي.
 - ☆ عوز G6PD: خارج أوقات النوبة بعد 30 - 40 يوم.
- أهم أسباب اعتلال الأوعية الدقيقة (الخلايا المشطورة):
 1. HUS. 2. TTP. 3. DIC. 4. السموم. 5. بعض الانتانات. 6. الحروق الواسعة.
- بيبة الهموسيدرين:
 - AIHA البدئي.
 - عوز G6PD: فقر الدم الانحلالي الوراثي غير مكور الكريات المزمن.
- تشاهد البيبة الخضابية في:
 - عوز G6PD.
 - AIHA.
 - فقر الدم ذو الخلايا المشطورة.
- تشاهد نقص الصفيحات في:
 - ✓ فقر الدم العرطل.
 - ✓ فقر الدم اللامصنع الوراثي (فانكوني - عسرة التقرن - شواخمان دياموند - بيرسون).
 - ✓ فقر الدم اللامصنع المكتسب.
 - ✓ HUS.
 - ✓ Type 2B لعوز فون ويلبراند.
 - ✓ تناذر إيفان.
 - ✓ ITP المزمنة.
 - ✓ DIC.
 - ✓ TTP.
 - ✓ اللوكيميا.
 - ✓ قصور الكبد الحاد.
 - ✓ تناذر TAR.
 - ✓ أمراض مناعية وانتانات.
 - ✓ فرط الطحالية.
- ملاحظة: لا نشاهد نقص صفيحات في HSP.
- يشاهد ارتفاع الخضاب الجنيني F في:
 - ✓ فقر الدم اللامصنع الوراثي الشامل (فانكوني - شواخمان دياموند.....).

- ✓ فقر الدم اللامصنع المكتسب الشامل.
- ✓ التلاسيميا.
- ✓ دياموند بلاكفان.
- ✓ عند العلاج بمركبات هيدروكسي يوريا.
- ✓ فقر الدم الفيزيولوجي.
- أي إنتان فيروسي بما فيه التهاب الكبد ممكن أن يؤدي ل ITP.
- جحوظ أحادي الجانب + بوال + سهاف ← Histiocytosis (نشاهد آفات انحلالية بصورة الجمجمة).
- أحد تظاهرات ال Neuroblastoma إصابة كبدية معزولة.
- ال Neuroblastoma أم التكتسات.
- ال Neuroblastoma مع الشحوب والتكتسات.
- ال Hepatoblastoma ضد الشحوب والتكتسات.
- ال Neuroblastoma لما ترتشح للنقي ترتشح على شكل جزر.
- العامل المقلق في الألم العظمي هو هبوط الخضاب وعدم وجود علامات موضعية.
- المفوما تبدأ بالمحيط وتنتشر للنقي.
- اللوكيميا تبدأ بالنقي وتنتشر للمحيط.
- في حال كان بزل النقي يظهر ارتشاح بال Neuroblastoma مع وجود ارتفاع في ال VMA في البول :
- يمكن الإستغناء عن الخزعة النسيجية أما غير هذه الحالة فالتشخيص بالخزعة النسيجية .
- بقاء الخضاب ضمن الحدود الطبيعية في اللوكيميا يدل على التطور السريع للمرض قبل أن ينقص الخضاب مما يدل على سوء الإنذار.
- نقص الحديد بنقل الدم يتحسن وتمتلئ المخازن أما عوز B12 و B9 لايتحسن إنما تزداد الحالة سوءاً.
- أي حالة كبر حجم الكريات الحمراء (زيادة MCV): أول إجراء نطلبه الشبكيات :
- إذا كانت الشبكيات مرتفعة يوجه نحو الإنحلال أو النزف أما إذا كانت الشبكيات غير مرتفعة فإن كبر حجم الكريات الحمر حقيقي.
- عند وجود RBC طبيعية وخضاب منخفض تحت ال 5 فهذا يدل أن ال MCV منخفضة (بمعنى كريات حمراء كثيرة والخضاب منخفض فبالنقي الكريات صغيرة).
- B12 امتصاصه الفموي 2%.
- مخازن B12 تكفي ألف يوم عند البالغين أما عند حديثي الولادة فتكفي مئة يوم.
- التلاسيميا الوسطى: شحوب وفقر دم خفيف ونقل دم قليل وفشل نمو وتشوهات شكلية.
- التلاسيميا الوسطى يرتفع الحديد حتى بدون نقل دم بسبب زيادة امتصاصه.
- في الخلايا الورمية إذا احتوت على نقص صبغيات إنذارها أسوء من زيادة الصبغيات.
- الداء النزفي قد يتظاهر أول مرة بنزف دماغي.
- داء فون ويلبراند قد يتظاهر أول مرة بنزف طمئي.

- IVIG وسيلة لرفع الصفائح بشكل عابر لمدة شهر.
- IVIG لا يؤثر على بزل النقي بعكس الستيروئيدات.
- في حال نقص الخضاب عند طفل لديه Asphyxia فإننا ننقل دم مباشرة.
- في حال الخضاب فوق ال7 لا يحيد نقل دم باستثناء وجود مشكلة قلبية أو تنفسية.
- النوروبلاستوما تشوه على حساب الكلية (تأخذ شكل الكروسان) أما النوروبلاستوما تدفع الكلية.
- استطبابات IVIG في ITP:
 1. مريض عم ينزف بسرعة.
 2. رفع الصفائح قبل استئصال الطحال.
- في ITP النزف الدماغي إن حدث فإنه يحدث باكراً.
- في ال ITP الستيروئيدات تحسن الحالة العامة بداية ثم بعد 72 ساعة ترفع الصفائح حيث تعمل على البطانة الوعائية.
- سيلان أذني مستمر لا يستجيب على الصادات ن فكر بالHistiocytosis.
- في نقص الأكسجة الشديد قد نشاهد كريات حمراء منوأة في اللطاخة الدموية .
- يرتفع الخضاب F: في حالات فقر الدم اللاتصنعي و في عوز B12 .
- قد تغيب البيلة الخضابية في عوز G6PD.
- ثلاثة حالات لهبوط الخضاب المفاجيء بغياب النزف:
 1. فقر دم مناعي انحلالي ذاتي.
 2. نوبة عدم تصنع لإصابة ب الباروفوفيروس B19 عند مريض مصاب ب فقر دم انحلالي مزمن.
 3. عوز G6PD.
- الفاصولياء العريضة وال فول ممنوعات في عوز G6PD.
- نقص الخضاب نتيجة سحب عينات كبيرة أشيع عند حديثي الولادة.
- M.P.G نوع من النظائر المشعة تقنصها النوروبلاستوما.
- النوروبلاستوما سريع الاستجابة للعلاج الكيماوي ولكنه شديد النكس وكلما صغر العمر كان الإنذار أحسن وبخاصة تحت عمر السنة.
- بدء الشحوب والأعراض في التلاسيميا B بعمر 4 - 6 أشهر أما في التلاسيميا α فتبدأ الأعراض منذ الولادة .
- الخضاب F يرتفع أيضاً في دياموند بلاكفان بالإضافة للتلاسيميا.
- استطبابات نقل دم في التلاسيميا الوسطى :
 - 1- فشل النمو .
 - 2- التغيرات الشكلية .
 - 3- الحؤول النقواني .

- لا تحدث ضخامة كبدية في الداء النزفي.
- الأسقربوط يتظاهر بنزف لثة وآلام عظمية وقلة حركة لدى الطفل.
- فقر الدم المزمن حتى وإن لم يكن تلاسيميا يعطي سحنة تشبه سحنة التلاسيميا.
- لا يوجد لدى الإنسان آليات لطرح الحديد.
- نقل الدم ضرورة أو ضرر.
- الأسباب الورمية التي تحدث آلام عظمية:
- ☆ ALL.
- ☆ ال Neuroblastoma أسفل الكتلة.
- ال Neuroblastoma إذا كان في بزل النقي خلايا ورمية أي توجد انتقالات للنقي + VMA عالي:
- لا نجري خزعة للكتلة (لا داعي لها لأن التشخيص مؤكد).
- انتقالات النوروبلاستوما للرئة تعطي شكل النقود المدورة.
- آلام مفصلية عند بنت وارتفاع ESR نشك باللوكميميا.
- رعاف خلفي ويبلعه الطفل:
- إذا تقيء فوراً فاللون أحمر أما إذا تأخر الإقياء فاللون أسود.
- في فقر الدم الشديد ممكن أن نشاهد وذمات خفيفة.
- آلام عظمية غير مترافقة مع علامات موضعية: نشك باللوكميميا.
- ارتفاع الضغط داخل القحف الذي سببه ارتشاح سحائي بسبب اللوكيميا ليس مضاد استتباب
- لبزل CSF بسبب تساوي الضغط على جانبي البصلة السيسائية على عكس الكتلة الشاغلة للحيز.
- 25% من مرضى فانكوني الدم لا تترافق مع تشوهات هيكلية.
- فانكوني دم:
- الخضاب F مرتفع - قصر قامة - صغر محيط الجمجمة - تصبغات - تشوه الإبهام.
- فقر دم بسيط + مرض جهازي: يتسرع القلب حتى بدون ترفع حروري.
- نقص الصفائح يسبب نمشات لاتزول بالضغط.
- ارتفاع الكريات البيض 50 ألف أو 100 ألف لا يتماشى مع النوروبلاستوما.
- إذا كان الخلل بعوامل التخثر البدئية فإن الخلل في ال PTT.
- زمن النزف الطبيعي ينفي المشاكل في الصفائح أو عملها.
- توجد 5 أورام تصيب الكلية منها أورام كيسية كلوية لذلك يجب إجراء تفاعل واينبرغ للتفريق
- بين كيسة مائية وورم كيسي كلوي.
- طفل بصحة جيدة وبدون ضخامات وبدون انحلال ولديه شحوب منذ الولادة ← دياموند بلاكفان.

- الشبكيات المرتفعة تنفي دياموند بلاكفان.
- الأجسام المضادة في تنافر الزمر نصف العمر 2-4 أشهر.
- **Hereditary Spherocytosis:**
- انحلال + شحوب + يرقان + ارتفاع الشبكيات + ضخامة طحالية.
- **Cystic hydroma:**
- لها شكل علب الكبريت الفارغ مجهريا.
- **في عوز B12:**
- التغييرات العرطلة في النقي تختفي بعد أول جرعة B12.
- عوز B12 يمكن أن يكون ثانوي لسوء التغذية الناجم عن مشكلة عصبية .
- **في عوز B12 وعند إعطاء 200 ميكروغرام:**
- ☆ استجابة في اليوم الأول تختفي الخلايا العرطلة.
- ☆ في اليوم الثاني تتحسن الصفيحات والبيض في حال كانت منخفضة.
- ☆ في اليوم الخامس تعود للقيم الطبيعية الصفيحات والبيض.
- ☆ في اليوم السابع ترتفع الشبكيات.
- ☆ في الأسبوع السادس والسابع: تعود للقيم الطبيعية (MCH - MCV - HB).
- نقص العامل السابع يحدث عند الإناث لأنه وراثي AR ويتظاهر بتطول Pt مع نزوف.
- دائما بقصور الكبد يشابه مع DIC ولكن الذي يفرق بينها هو العامل الثامن (مرتفع في القصور الكبدية).
- D - dimer يرتفع في قصور الكبد وال DIC ولكن الإرتفاع أكثر في ال DIC.
- DIC ممكن أن يحدث في سياق خمج.
- تطاول ال PT ضد تشخيص HUS.
- من الإختلاطات بعد نقل الدم: نقص صفيحات.
- بزل ال CSF يجب أن تكون الصفيحات على الأقل 50 ألف وفي الضرورة القسوى 30 ألف.
- **بيرنارد سولير Bernard Soulier:**
- ☆ مرض وراثي يتميز باضطراب وظيفية الصفيحات و عدد صفيحات ناقص.
- ☆ صفيحات كبيرة الحجم.
- ☆ BT↑.
- ☆ جرعة البريدنيزلون 0.25 ملغ/كغ كافية لتثبيت غشاء الوعاء و التقليل من النزف.
- **غلنزمان Glanzman:**
- صفيحات طبيعية العدد لكن هنالك اضطراب في عمل الصفيحات و تطاول زمن النزف.

- إذا كان لدى الطفل داء فون ويلبراند مترافق مع نقص صفيحات أي النمط 2B فإن نقص الصفيحات عادة لا يصل للعشرات.
- بعض أسباب الرعاف:
 - ☆ رعاف + نقص صفيحات ← ITP.
 - ☆ رعاف + Pancytopenia ← لوكميا - أمراض خبيثة - فقر دم لا مصنع .
 - ☆ رعاف + تطاول PTTK + PT طبيعي + تطاول BT ← فون ويلبراند.
 - ☆ رعاف + اختبارات التخثر طبيعية ← سبب موضعي.
 - ☆ رعاف + تطاول PT ← ويلسون (حالة نادرة).
- ممكن أن يكون أول تظاهر لداء فون ويلبراند:
 - ☆ عند الذكور رعاف.
 - ☆ عند الإناث نزف طمئي.
- عند وجود عوز مشترك (حديد + B12) وال MCV=80 فإننا نعايير الحديد والفيريتين لكشف عوز الحديد.
- في عوز ال B12 قد توجد ضخامة طحالية ولا توجد ضخامة كبدية.
- عمر السنة باكر لبدء فانكوني الدم ولكن في حالات نادرة ممكن أن يتظاهر باكرا حتى من اليوم الأول لحياة الطفل.
- شواشمان:
 - ☆ تشوهات عظمية.
 - ☆ إسهالات دهنية.
 - ☆ Neutropenia.
- من استقصاءات Pancytopenia:
 - ☆ كومبس.
 - ☆ المناعيات.
 - ☆ BM.
 - ☆ معايرة B12.
 - ☆ Flowcytometry.
- في الداء النزفي لا يوجد وذمات ولا ارتفاع خمائر كبد.
- سبب اعتلال العضلة القلبية التوسعي DCM في التلاسيميا نقل الدم المتكرر وترسب الحديد.
- جغرافيا فقر الدم المنجلي أشيع كل ما اتجهت نحو الجنوب.
- نقل الدم في فقر الدم المنجلي محدود جدا.

- في فقر الدم المنجلي:
- يحدث نوب من الآلام العظمية ونوب من الإنتان بعد التعرض لبرد أو شدة.
- في فقر الدم يفضل رفع الخضاب لأكثر من 10 (نقل دم إذا كان $HGB \leq 7$) وذلك عند وجود مشكلة صدرية أو قلبية.
- الكدمة لا تختفي خلال 24 ساعة.
- شحوب + يرقان ← انحلال.
- لون يرقاني دون شحوب ← مشكلة كبدية.
- ضخامة كبدية ممضة + لون يرقاني ← التهاب كبد.
- ورم إيونغ ممكن أن يبدأ بالتهاب عظم ونقي.
- كل ترفع حروري مترافق مع الآلام عظمية أو مفصلية مع ارتفاع بال ESR نشك بالخبائثة ونتجنب الكورتيزون.
- عند وجود مشكلة كبدية (اضطراب عوامل التخثر) يحدث على الأغلب نزف هضمي (نزف من الأغشية المخاطية) وليس كدمات.
- بالداء النزفي BT طبيعي ولكن PT متطاول وقد يتطاول PTT .
- الشبكيات ناقصة جدا في بلاكفان دياموند.
- في التلاسيميا في أي عضو يحدث ترسب الحديد فيه يحدث قصور في هذا العضو.
- الكدمات في الوجه الأمامي للساقين لا نأخذ بها بسبب تكرار سقوط الطفل.
- يجب إعادة الخضاب بعد الإنتان لأن الخضاب أثناء الإنتان مضلل ولا يعطي فكرة صحيحة.
- في ال Neuroblastoma يحدث إسهال إفرازي كبير الكمية كإختلاط ل VIP وتوجد ضخامة كبدية نتيجة الإنتقالات للكبد.
- إرضاع مديد + بيئة فقيرة:
- ☆ داء نزفي متأخر حتى نهاية السنة الأولى نتيجة نقص Vit - K.
- ☆ نقص B12 وجميع العناصر النادرة في الحليب.
- الخبائثة واردة عند مريض متلازمة داون.
- ال Neuroblastoma كلما كان العمر أصغر كان الإنذار أفضل وعند الرضع أحيانا لا تعالج.
- حالات إصابة الأنثى بالناعور:
- ☆ متماثلة اللواقح XX للناعور .
- ☆ تناذر تورنر.
- ☆ ظاهرة ليون .
- إرضاع والدي + شحوب + تراجع وزن + ضخامة طحال ← فقر دم بعوز الحديد..

- ارتفاع الكريات البيض على حساب:
 - ☆ العدلات ← رثوي.
 - ☆ اللمفاويات ← ورمي.
- الطحال المجسوس هو متضخم 3 مرات حتى نجسه.
- ضخامة العقد اللمفية أمام القترائية: 99% سليمة - 1% خبيثة.
- أما إذا كانت أمام وخلف القترائية أو خلف القترائية فقط تكون خبيثة 50%.
- عقد لمفية بيضوية + ذات مركز شحمي ← عقد لمفية التهابية.
- ☆ عقد لمفية كروية + غياب المركز الشحمي ← عقد لمفية مشككة.
- مريض عوز B12 ببداية العلاج يحدث لديه Hyperactive ويفسر أنه اختلاج بشكل خاطئ.
- مرضان يترافق معهما عوز B12:
 - ☆ التهاب المعدة الضموري.
 - ☆ داء كرون.
- يمر ال DIC بمرحلتين:
 - ☆ الأولى فرط تخثر ← نعطي مضادات تخثر.
 - ☆ الثانية نقص تخثر ← نعطي بلازما.
- ورم ويلمز عادة لا يعطي انتقالات ويبقى الورم بمكانه ولا يكون التطور سريع.
- ال Neuroblastoma لا يعطي عادة انتقالات للصدر إلا في حالات نادرة جدا عكس اللمفوما.
- ITP لا يتحول الشكل الحاد إلى مزمن إنما المزمن يبدأ مزمن.
- اللمفوما تبدأ بالمحيط وتنتشر للنقي.
- اللوكيميا تبدأ بالنقي وتنتشر للمحيط.
- تثبيط سلسلتين (بيض وصفائح) مع ميل للخباثة وبقاء الخضاب ضمن الحدود الطبيعية فهذا يدل على سوء الإنذار وأن المرض تطور بسرعة قبل تدهور الخضاب الذي يحتاج لأشهر للانخفاض.
- عوز B12 ينقل الدم لا يتحسن وتزداد الأعراض العصبية أما عوز الحديد يتحسن بنقل الدم وكل 2 مل دم ينقل 1 ملغ حديد وريدي.
- أي كبر بحجم الكريات نعاير الشبكيات.
- النوروبلاستوما (ويلمز) تكون على حساب الكلية وتحدث تشوه بالكلية ونشاهد على ال CT علامة الكروسان بشكل الهلال.
- ال Neuroblastoma تدفع الكلية نحو الأسفل والخلف وغالبا يشاهد عقد لمفاوية أكبر من الكتلة.
- الكتلة القاسية تتماشى مع ال Neuroblastoma.

- MPlG نوع من النظائر المشعة تلتقطها ال Neuroblastoma.
- ال Neuroblastoma قد تعبر الفقرات الظهرية (منظر الساعة الرملية).
- ال Neuroblastoma سريع الاستجابة على العلاج الكيميائي/ بجرعة أو جرعتين يخف حجم الكتلة /.
- ال Neuroblastoma بعمر متأخر إنذاره سيء بسبب احتمالية النكس العالي.
- في حال نكس ال Neuroblastoma بأعمار أكبر تصبح الخلية الورمية أكثر تمايزا.
- MCV بعمر السنة وسطيا 70 وبعمر 10 سنوات يصبح مماثل للبالغين.
- الخلايا الدمعية في اللطاخة تشير لغزو النقي أو تثبيط النقي.
- أكثر الأضداد المنقولة عبر نقل البلازما هي أضداد الحصبة وأضداد التهاب الكبد A من نوع IgG.
- كل عسرة تصنع نقي ممكن أن يرتفع الخضاب F.

القسم النظري

التلاسيما

☆ وراثي، نقص سلسلة أو غياب سلسلة أو أكثر (إذا كان في السلسلة a ← تلاسيما a وإذا كان في السلسلة β ← تلاسيما β).

التلاسيما a:

☆ يوجد 4 مورثات للسلسلة a ← أربع أشكال للتلاسيما a.

1. غياب أو تعطيل مورثة واحدة فقط:

الحامل الصامت، لا عرضي سريري ولا مخبريا.

2. غياب أو تعطيل مورثتين:

الصفة التلاسيمية a ← فقر دم خفيف الشدة (صغير الخلايا ناقص الصباغ).

3. غياب أو تعطيل ثلاث مورثات:

الخضاب H مؤلف من 4 سلاسل β.

فقر دم متوسط الشدة (7-10) غ/دل - شحوب - يرقان - ضخامة طحالية.

التشخيص: الرحلان الكهربائي للخضاب يفيد في الكشف عن الخضاب (H) أما في حال غياب مورثة أو مورثتين فالتشخيص يكون بدراسة ال DNA.

4. غياب أو تعطيل أربع مورثات:

حالة غير قابلة للحياة.

خضاب بارت (4 سلاسل غاما + 4 سلاسل β) ← خبز جنيني مشيمي ← إجهاض أو وفاة الوليد بعد فترة قصيرة.

التلاسيما β:

☆ يوجد مورثتين مسؤولتين عن تصنيع السلسلة β:

b طبيعية، b+ موجود التصنيع لكن ناقص، b° التصنيع معدم، *b^{silent}* ناقص لكن دون الحد الذي

يؤدي لحدوث تظاهرات سريرية أو مخبرية.

☆ تشخيص التلاسيما β: لطاخة محيطية + رحلان خضاب.

شدتها: حسب معايرة الخضاب.

صغرى < 10 غ/دل - وسطى 6-10 غ/دل - كبرى > 6 غ/دل.

التلاسيميا β الصغرى: bb^+ أو bb^0

- ☆ الخضاب A2 مرتفع (3.5-7)% من الخضاب الكلي وقد يكون الخضاب F هو المرتفع في 5% من الحالات.
- ☆ لاضخامات حشوية - المرضى ليسوا بحاجة للعلاج.

التلاسيميا β الكبرى: b^0b^+ أو b^0b^0

- ☆ الخضاب F هو المرتفع. فقر دم البحر المتوسط أو فقر دم كولي.
- ☆ تظهر الأعراض باكراً بعمر 4-6 أشهر ← فقر دم انحلالي مزمن + ضخامة كبدية طحالية متزايدة تدريجياً.
- ☆ الحفاظ على الخضاب فوق ال 10 عن طريق نقل دم متكرر تجنباً للتغيرات العظمية (توسع المسافة النقية) ← السحنة التلاسيمياية (جمجمة برجية، تبارز جبهة ووجنتين، ضخامة فك علوي، شعر مقطوع على صورة الجمجمة الشعاعية).
- ☆ نقل الدم المتكرر يؤدي إلى Hemosidrosis.
- ☆ مخبرياً: كريات حمراء ناقصة الحجم والصبغ + ↑ شبكيات + كريات حمراء منوأة.
- ☆ العلاج: نقل دم، استئصال الطحال في حال أصبح نقل الدم بفواصل زمنية قصيرة، دي فيروكسامين (خالب للحديد).

التلاسيميا β الوسطى: b^0b^+ أو b^0b^0

- ☆ نسب متفاوتة من A2 و F و A.
- ☆ الاختلاطات: يرقان - حصيات صفراوية - اضطرابات صمية خثرية ناجمة عن صلابة الكريات الحمراء - Hemosidrosis حتى بدون نقل دم بسبب زيادة امتصاصه من الأمعاء مما يؤدي إلى تراكمه في الأعضاء (سكري، قصور قلب احتقاني، تأخر نمو).
- ☆ تشكل بؤر لصنع الدم خارج النقي.
- ☆ تشوهات هيكلية، قرحات الساق.
- ☆ فرط نشاط الطحال قد يستدعي استئصال الطحال.
- ☆ العلاج:
- ☆ حمض فوليك - نقل دم عند الحاجة - خالبات الحديد عند الحاجة - استئصال الطحال عند ضخامة الطحال وانخفاض الخضاب.
- ☆ علاج الكتل خارج النقي المنتجة للدم: علاج شعاعي منخفض الجرعات - نقل دم - هيدروكسي يوريا.
- ☆ متى ننقل دم في التلاسيميا الوسطى: فشل نمو - حمل - انتانات ناكسة ظهور التشوهات - تقليل من شدة الاختلاطات.

فقر الدم المنجلي Sickle Cell Anemia

- ☆ استبدال الغلوتامين الطبيعي بالفالين المرضى في الموقع 6 للسلسلة β ← تغير في خواص الخضاب ← خضاب منجلي Hbs. في حال:
- أكسجة جيدة ← يعمل الخضاب المنجلي بصورة طبيعية.
- نقص الأكسجة ← تتفاعل المنطقة Valin - B6 مع المنطقة المتممة على السلسلة β ← تشكيل عديد جزيئات عالي التنظيم. تجتمع مع بعضها ← عصيات مبلورة هشة تشبه الكريستال تعطي الطرية شكلها المنجلي ← انسداد الأوعية الصغيرة وانحلال الدم وحدوث احتشاءات وآلام شديدة.
- ☆ مورثة مصابة واحدة: الطفل حامل للسمة المنجلية وتظاهرات خفيفة.
- ☆ مورثتين مرضيتين: فقر الدم المنجلي (تظاهرات أشد).

فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج

- ☆ يتظاهر بعد عمر 4-6 أشهر (قبل هذا العمر يكون الخضاب F هو المسيطر).
- ☆ نوبات الألم العظمي:
- تحت عمر ال 5 سنوات ← تناذر اليد والقدم.
- ملاحظة:
- تناذر اليد والقدم عند طفل أسود ← فقر دم منجلي حتى يثبت العكس.
- تناذر اليد والقدم عند طفل أبيض ← داء نظير رثياني.
- ☆ نوبات تشظي الطحال:
- دخول الدم إلى الدم للطحال وعدم خروجه ← احتباسه ← صدمة ووفاة إذا لم ينقل دم.
- احتشاءات دقيقة متكررة بالطحال ← ضمور طحال ← استئصال الطحال الذاتي + زيادة الأهبة للإلتهابات بالجراثيم ذات المحفظة خاصة.
- ملاحظة: في SCA يوجد ضمور في الطحال عكس باقي جميع انحلالات الدم.
- ☆ بيلة دموية نتيجة تنخر الأنابيب، آلام صدرية، آلام بطنية.
- ☆ حوادث دماغية: انسداد الأوعية الدماغية من الاختلالات المهددة للحياة.
- ☆ نوب التمنجل:
- 1. سادة للأوعية.
- 2. تشظي الطحال.
- 3. نوب لانتسجية.
- 1. نوب التمنجل السادة للأوعية: بشكل حاد في العظام، الرئتين، الكبد، الطحال، الدماغ، القضيب (القساح).

2. النوب اللاتسنجية:

- ☆ قصر عمر الكريات من (15-50) يوم ← زيادة إنتاج النقي 6-8 اضعاف.
- ☆ توقف مؤقت نتيجة الانتان الفيروسي ← ↓ الهيماتوكريت من 10 - 15% يوميا دون معاوضة زيادة الشبكيات.

يتظاهر ب: تعب - شحوب بدون يرقان - فقر دم شديد - نقص شبكيات.
الشفاء عفوياً خلال 7 - 10 أيام، يسبقه ↑ الكريات المنواة بعدها بيوم أو يومين ↑ شديد بالشبكيات.

☆ النوب الشديدة ← استشفاء في المشفى ونقل كريات حمراء.

3. نوب تشظي الطحال:

- ☆ الانتانات السبب الأكثر شيوعاً للوفاة SCA.
- ☆ تشظي ← ضعف وظيفتي الطحال (تصفية الجزيئات من الحيز داخل الأوعية + تصنيع الأضداد).

■ العلاج:

- ☆ مسكنات ألم - نقل دم عند الضرورة - تجنب التعرض لنقص الأكسجة والبرد والتجفاف والحمض - هيدروكسي يوريا من مضادات الانقسام الخلوي (يرفع الخضاب F بآلية غير معروفة).
- ☆ شك بالانتان ← إعطاء صادات تغطي المكورات الرئوية ومستدميات الإنفلونزا واللانموجيات (الميكوبلازما).

تكور الكريات الوراثي Hereditary Spherocytosis

- ☆ AD في 75% - AR في 25%.
- ☆ الآلية: خلل في البروتينات الهيكلية لغشاء الكرية الحمراء مثل السبكترين ← نقص نسبة السطح/الحجم ← ضياع شذفات من الكرية عند دورانها فتتكور وتظهر كأنها مشدودة وعند مرورها في أشباه الجيوب الوريدية للطحال ← انحلال.

☆ التظاهرات:

- فقر دم انحلالي خارج الأوعية (لذا لا يوجد بيلة هيموغلوبينية) - ضخامة طحالية - يرقان متقطع - نوب توقف التصنع - قرحات الساق - حصيات مرارية بيلروبينية - الأورامك المكونة للدم خارج النقي - رنج شوكي مخيخي - اعتلال عضلة قلبية.

☆ الاختلاطات:

انحلال دم مزمن + فقر دم لكن أغلب المرضى لا عرضيينم لأن الانحلال معاوض.
الحصيات المرارية البيلروبينية أهم الاختلاطات والحافز لإستنصال الطحال.
النوب الإنحلالية.

■ مخبرياً:

RBC مكورة باللطاخة - ↑ الشبكيات - ↑ MCHC بسبب تجفاف الكرية الحمراء - ↑ الهشاشية الحلولية وخاصة بالحضن - ↓ بروتينات غشاء الكرية الحمراء - فرط تصنع السلسلة الحمراء في نقي العظام - ↑ البيلروبين غير المباشر - ↑ ير وربيلنوجين البراز.

■ التشخيص:

الشكل المميز المكور لكرية الحمراء باللطاخة والذي يميزها عن باقي الانحلالات + اختبار الهشاشية الحلولية.

■ التوقيت الذهبي لتشخيص HS:

انحلال معاوض + انتان فيروسي ← نوب توقف تصنع بشدة + يرقان مؤقت + تنخفض الشبكيات (كل الكريات الحمراء هرمة).

■ العلاج:

- ☆ استئصال الطحال يشفي جميع الحالات الخفيفة والمتوسطة - يؤجل حتى عمر 5-9 سنوات حيث تنقص نسبة الإصابة بالانتانات الحموية والتأجيل بعد هذا العمر ← رفع خطر الإصابة بالحصيات البيلروبينية.
- ☆ إعطاء لقاح المكورات الرئوية والمكورات السحائية ومستدميات الإنفلونزا (وجود الطحال ضروري لتكوين المناعة التالية للقاح) + حمض الفوليك بجرعة 1-0.5 ملغ/ يوم فمويا قبل الاستئصال + لقاح الأنفلونزا الموسمية موسمياً.
- ☆ الصادات الوقائية بعد الاستئصال.

التشخيص التفريقي للكريات المكورة

1. تنافر ABO عند حديثي الولادة.
2. تفاعلات نقل الدم الانحلالية.
3. فقر الدم المناعي الذاتي (بالراصات الدافئة G).
4. انتان الدم بالمطثيات.
5. الحروق الشديدة وأذيات الكريات الحمراء الحرارية الأخرى.
6. نقص فوسفات الدم الشديد.
7. سم العنكبوت أو النحلة أو الأفاعي.
8. عوز G6PD (تأذي الكريات الحمراء بالمؤكسدات).

عوز خميرة G6PD

- ☆ مرتبط بالجنس لذا أشيع عند الذكور.
- ☆ المحرضات لنوية انحلال:
- انتان - بقوليات - عوامل مؤكسدة كالأدوية.
- ☆ التظاهرات:

1. فقر دم انحلالي حاد عند الذكور والإناث.
 2. فقر دم انحلالي غير مكور مزمن عند الذكور فقط.
 3. يرقان لأن خميرة G6PD ضرورية لعمل غلوكورونيل ترانسفيراز.
- ☆ الآلية:
- G6PD ترجع NAPD الذي يرجع الغلوتاثيون المؤكسد إلى المرجع وبالتالي حماية الكرية الحمراء من المؤكسدات.
- القيمة الطبيعية لأنزيم G6PD (130 ± 13) (و تتم معايرته للمريض خارج أوقات الهجمة).
- العوامل المحرصة للانحلال في عوز G6PD:
- ☆ صادرات: سلفوناميدات - TMP - ناليديكسيك أسيد - كلورامفينيكول - نتروفورانتوئين.
 - ☆ مضادات الملاريا: كلوروكين.
 - ☆ أدوية أخرى: فيناسيتين - مقلدات VitK - زرقة الميتيلين - بروبنيسيد - أسبرين - فينازوبيريدين.
 - ☆ مواد كيميائية: فينيل هيدرازين - بنزن - نفتالين.
 - ☆ أمراض: انتانات - حماض كيتوني سكري - التهاب كبد.
 - ☆ سريريا:
- ضخامة طحالية وأحيانا كبدية - يرقان - شحوب - تسرع قلب - بيلة هيمه غلوبينية (لأن الانحلال داخل الأوعية) - في الحالات الشدية صدمة بنقص الحجم أو علامات قصور قلب.
- ☆ مخبرياً:
- فقر دم ناقص الحجم والصبغ قد يصل حتى 2.5 غ/دل.
- اللطخة المحيطية: تباين بحجم الكريات الحمراء - تشوهات شكلية في RBC.
- ارتفاع البيلروبين الحر
- أنزيمات الكبد طبيعية.
- ☆ التشخيص: معايرة G6PD خارج أوقات النوبة.
- يوجد أكثر من 100 طفرة تصيب G6PD ولها نوعين:
1. Dillation Mutations: فقد ال G6PD غير القابل للحياة .
 2. Non Dillation Mutations: قصر عمر G6PD حتى 40 يوم وبالمقابل عمر الكرية الحمراء 120 يوم
- لذا المعايرة بعد النوبة ب 40 يوم.
- العلاج:
- لا يوجد علاج نوعي (تجنب العوامل المؤكسدة ك بعض الأدوية والبقوليات والانتانات والحفاظ على الخضاب بين 8-10 غ/دل).

■ استطبابات نقل الدم:

1. $HB > 7$.

2. $HB > 9$ + بيلة خضابية.

■ مراقبة لمدة 48 ساعة:

1. $HB = 9$ مع بيلة خضابية.

2. $HB = 9-7$ بدون بيلة خضابية.

☆ يمكن أن تقل الحاجة لنقل الدم بعد البلوغ في الانحلال الوراثي غير المكور المزمن.

فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي

Auto Immune Hemolytic Anemia

☆ خلل مناعي (أضداد موجهة ضد مستضدات على سطح الكريات الحمراء).

فقر الدم المناعي الذاتي البدئي:

☆ مجهول السبب - أشيع عند الذكور الرضع خاصة بعد الانتانات.

☆ شحوب - بيلة خضابية - يرقان نتيجة التحطم السريع للكريات الحمراء.

☆ التشخيص الأكيد: كومبس - الأضداد المتممة على سطح RBC.

☆ يقسم إلى:

فقر دم مناعي ذاتي بالراصعة الدافئة G: خارج الأوعية - أشيع AIHA عند الأطفال.

البيلة الخضابية الاشدادية بالراصات الباردة M: داخل الأوعية - شائعة بعد انتان فيروسي.

داء الراصات الباردة M: داخل وخارج الأوعية - أشيع عند البالغين - يحدث عند الأطفال بعد

الميكوبلازما - لايفيد استئصال الطحال.

☆ كلما اقتربت درجة الحرارة التي تتفعل عندها الراصات الباردة من حرارة الجسم تزداد خطورتها.

فقر الدم المناعي الذاتي الثانوي:

■ أشيع عند البالغين:

A. أمراض المناعة الذاتية (SLE) - خباثات.

B. عوز المناعة.

C. انتانات (ميكوبلازما - فيروسات).

D. تحريض دوائي.

E. المتلازمة التكاثرية للمقاوية المناعية الذاتية.

F. تناذر إيفان: فقر دم مناعي ذاتي AIHA + نقص صفيحات مناعي + نقص عدلات.

■ مخبرياً:

الخضاب بين 4-7 غ/دل - خلايا مكورة دقيقة - ارتفاع الشبكيات - البيض والصفائح طبيعية عدا تناذر إيفان.

ترتفع الشبكيات بسبب معاوضة النقي (10-30)%.

AIHA قد يكون معاوض حتى حدوث انتان بال Paraviruse B19 ← إيقاف تصنيع مؤقت في النقي ← فقر دم شديد.

قد يتأخر ارتفاع الشبكيات حتى 48 ساعة ← ↓ HB الدليل الوحيد على AIHA.

■ سلبية تفاعل كومبس الكاذبة:

1. IgG الموجودة على سطح RBC قليلة.

2. انحلال شديد: انحلت جميع الكريات المحسنة بالتممة والأضداد وبقيت الكريات غير المحسنة.

■ العلاج:

☆ الخضاب بين 6-9 غ/دل أو كان مستوى الخضاب يهبط بسرعة ← العلاج فوراً.

☆ إبقاء المريض دافئ وتجنب البرد في حال كانت الأضداد من نوع البارد.

☆ فصادة أو تبديل دم.

☆ الشكل الحاد من AIHA بالراصات الباردة ← نقل كريات حمراء + استعمال الكورتيزونات.

☆ انحلال شديد ← سوائل + بيكربونات للحفاظ على صبيب كلوي جيد.

☆ الابتعاد عن نقل الدم ما أمكن لأنه لا يوجد دم متوافق 100% مع دم المريض بسبب الأضداد الذاتية.

☆ IVIG:

1. شغل كامل مستقبلات البالعات فلا يعود مكان للأضداد المثبتة على RBC للإرتباط بالبالعات وتفعيلها.

2. تثبيط اصطناع الأضداد الذاتية بالتلقيح الراجع السلبي.

☆ ريتوكسيماب: مضاد مستقبلات CD 20 الموجودة على سطح الخلايا البلازمية المفرزة للأضداد.

أسباب هبوط الخضاب المفاجئ عند طفل بغياب النزف

1. عوز خميرة G6PD.

2. AIHA.

3. نوبة فقر دم لا مصنع عند مريض فقر دم انحلالي مزمن بعد انتان.

البيلة الخضابية الاتيائية الاشتدادية

- ☆ عيب داخل الكرية الحمراء وليس الجهاز المناعي ← تفاعل غير طبيعي بين RBC وعناصر المتممة.
- ☆ سببه طفرة مكتسبة تصيب الخلية الجذعية
- ☆ بيلة خضابية عند الاستيقاظ بسبب \uparrow CO2 بالدم خلال النوم ← حمض خفيف ← تفعيل المتممة.
- ☆ بعض المرضى غير عرضيين وبعضهم يولهم غامق طوال اليوم.
- ☆ العلاج:

بريدنيزلون 1-2 ملغ/ كغ/ يوم لمدة 24-48 ساعة من بدء الأعراض.
Eculizumab: أضداد وحيدة النسيلة ضد C5 ← تقليل الانحلال ونقل الدم.

أسباب فقر الدم باعتلال الأوعية الدقيقة ذو الخلايا المشطورة

1. HUS (السبب الأشيع).
2. TTP.
3. سموم.
4. الحروق الواسعة.
5. بعض الانتانات.
6. DIC.

فقر الدم اللامنع

Aplastic Anemia

- ☆ نقص عدد أو وظيفة النقي مما يؤدي لنقص الخلايا الناضجة الجائلة بالدم المحيطي.
- ☆ فقر الدم اللامنع كبير الحجم وقد يكون سوي الحجم.
- ☆ لا يوجد ضخامات حشوية.
- ☆ قد يكون وراثي بدئي أو مكتسب ثانوي.
- ☆ قد يكون شامل لكافة عناصر الدم أو معزول لعنصر واحد.
- فقر الدم اللامنع الشامل الوراثي: فانكوني - عسرة التقرن الوراثي - شواشمان دياموند - بيرسون.
- و جميعها تشترك ب: \downarrow كافة الخلايا الدموية - \uparrow MCV - \uparrow HbF (الخضاب الجنيني F).
- فقر الدم اللامنع المعزول الوراثي: تناذر ياموند بلاكفان - كوستمان - نقص الصفائح بغياب الخلايا النواء الوراثي - تناذر تار (نقص الصفائح المترافق مع غياب عظمي الكعبرة).
- فقر الدم اللامنع الشامل المكتسب: التشعيع - العلاج الكيميائي - أمراض المناعة الذاتية مثل SLE - التهابات الكبد غير الفيروسية - الإيدز - فيروسات مثل EBV - \downarrow غلوبولينات الدم - ورم التيموس.

■ فقر الدم اللامصنع المعزول المكتسب: قد يترافق مع ورم التيموس أو أضرار موجهة ضد الخلية مولدة الحمر في النقي.

■ فقر الدم اللامصنع الشامل الوراثي:

✚ فقر دم فانكوني:

☆ AR - تشوهات خلقية - فشل نقي مترق - استعداد للوكيميا.

■ سريراً:

بعمر 3 سنوات نقص صفيحات (لكن من الممكن أن يتظاهر فقر دم فانكوني من اليوم الأول للعمر) - بعمر 8 سنوات نقص خلايا شامل والميل (أعلى بألف ضعف من الشخص الطبيعي) للوكيميا بسبب تحريض الخلايا المولدة للدم دون تمايزها وتكرر تحطم ال DNA الهش وإعادة تجمعه - تشوهات هيكلية (قصر قامة، عدم تصنيع المشط الأول، غياب أو ضمور الإبهام، عدم تصنيع الكعبرة) وتكون غير موجودة في 25% - فرط تصبغ الجلد - بقع قهوة بحليب - تشوهات قلبية - تشوهات كلوية.

■ التشخيص: اختبار الهاشمية الصبغية.

■ مخبرياً: \uparrow MCV - \uparrow HbF.

كل مريض فانكوني يجب إجراء: فحص نقي - تحري HLA - HSCT - فحوصات سمع، بصر، كلى، غدد صم.

■ العلاج:

☆ HSCT زرع الخلايا الجذعية المكونة للدم.

☆ الدانازول يحسن قصور النقي ب 50-60% لكنه تحسن عابر وله تأثيرات جانبية (شدوذات في قيم أنزيمات الكبد + غدومات كبدية + ارتفاع خطر السرطانة الغدية الكبدية) لذا يجب إجراء وظائف كبد + إيكو كبد بشكل متكرر.

☆ عوامل النمو المكونة للدم (GM - CSF - G - CSF): تحرض تمايز وتكاثر الخلايا النقية، في حال استجابة ناقصة تحرض التكاثر دون تمايز ← لوكيميا.

☆ نقل كريات حمراء مع ديفروكسامين.

☆ نقل الصفيحات عند النزف أو قبل الجراحة.

✚ شواشمان دياموند Schwachman Diamond

☆ AR - فحص النقي: متلازمة عسرة تصنيع النقي.

☆ قصور في الإفراز الخارجي للبنكرياس (تحت 3 سنوات ↓ ترپسينوجين - فوق 3 سنوات ↓ إيزو أميلاز) - إسهال دهني بكميات كبيرة.

☆ Pancytopenia - تشوهات هيكلية (شدوذات قفص صدري، عسرة تعظم مشاش، قلة عظام) - فشل نمو - ميل للخباثات.

☆ أكثر من نصف المرضى تحت الخط الثالث 3rd بالنسبة للطول.

☆ عندما تكون معاوضة الأنزيمات البنكرياسية كافية تكون سرعة النمو طبيعية.

■ العلاج:

تعويض الأنزيمات البنكرياسية - عوامل مكونة للدم CSF - G.
العلاج الشافي هو زرع النقي.

✚ تناذر بيرسون Pearson:

- ☆ فحص النقي: ظاهرة التفجّي.
- ☆ Pancytopenia - قصور إفراز خارجي للبنكرياس - إسهال دهني - قصور كبدي - حماض أنبوبي كلوي.

✚ فقر الدم اللامصنع المعزول الوراثي:

■ تناذر دياموند بلاكفان:

- ☆ AR - فقر الدم الخلقي بنقص تصنيع الكريات الحمراء يصبح شديد بعمر 2-6 أشهر.
- ☆ نقص أو غياب سلائف الكريات الحمراء في نقي العظام .
- ☆ تشوهات شكلية في 50%: هيكلية قحفية على الخط الناصف كالحنك المشقوق - قلبية - إبهام ثلاثي السلاميات.

■ مخبرياً:

- ☆ كريات حمراء كبيرة الحجم (↑ MCV) مفرطة الفعالية.
- ☆ HbF ↑
- ☆ شبكيات منخفضة.
- ☆ في النقي: السلسلة الحمراء شبه غائبة وباقي العناصر طبيعية.

■ العلاج:

- ☆ ستيرويدات 2 ملغ/ كغ حتى نصل لجرعة كل يومين لعدة سنوات وبدون نقل دم (تزيد حساسية النقي للأرثيروبيوتين).
- ☆ نقل كريات حمراء.

داء كوستمان

- ☆ نقص عدلات شديد مزمن - أهبة عالية للانتانات خصوصاً بالكانديدا - تأخر سقوط الحبل السري - زيادة الأهبة للإصابة ب AML.
- ☆ انتان ← ارتفاع العدلات بشكل طفيف وعابر.

■ العلاج:

- ☆ استعمال عوامل مكونة للدم CSF - G.
- ☆ الإنذار سيء والوفاة خلال العقد الأول أو الثاني بسبب الانتانات المتكررة.

✚ تناذر تار (نقص الصفائح المترافق مع غياب عظمي الكعبرة)

☆ قصر ذراعين + نقص صفائح شديد منذ الولادة.

☆ العلاج: نقل صفائح يقل بعد عمر السنة الأولى.

فقر الدم الفيزيولوجي

☆ الخضاب الجنيني HbF مرتفع (14-20) غ/دل بسبب ↓ الأوكسجة داخل الرحم + ألفة HbF ل 02.

☆ بعد الولادة يبدأ الخضاب بالهبوط تدريجياً بسبب: الغياب الفيزيولوجي لإفراز الإريثروبويتين + قصر عمر RBC + ↑ حجم الدم نتيجة النمو السريع.

☆ عندما يصل الخضاب لأدنى مستوياته 9.5-11 غ/دل بعمر 5-6 أشهر يتنبه إفراز الإريثروبويتين ويبدأ الخضاب بالارتفاع مجدداً.

فقر الدم بعوز الحديد

☆ أشيع سبب لفقر الدم عند الأطفال

■ الأسباب:

☆ فترة الرضاعة: الرضيع بحاجة ل 30% من حاجة الحديد من الغذاء (و حليب الأم فقير بالحديد) ومخزون الجسم عند الولادة يكفي ل 4-6 أشهر فقط.

☆ البلوغ: يحدث عوز حديد إذا لم يصاحبها تحسين نوعية التغذية.

☆ ضياع الدم: نزف داخلي أو خارجي. تحري الدم الخفي بالبراز FOB عند كل طفل لاتحوي تغذيته بسبب غذائي لفقر الدم بعوز الحديد.

☆ الداء الزلاقي: يترافق مع فقر دم بعوز الحديد (أذية العفج) + فقر دم بعوز الفوليك (أذية اللفانفي الإنتهائي).

■ ملاحظات:

☆ قبل النشاط التناسلي وبسبب الكتلة العضلية يكون الذكور أكثر عرضة لنقص الحديد أما بعده الإناث.

☆ عقص الشاي ينقص امتصاص الحديد من مصدر نباتي.

■ التظاهرات:

شحوب - قهم - تعب - خمول - هياج - Pica الشهوة الضالة (شهوة الطين) - أحياناً لا عرضي.

مخبرياً:

الحديد ناقص - الفيريتين ناقص (من بروتينات الطور الحاد لذلك يرتفع عند وجود حادثة التهابية رغم عوز الحديد) - نسبة الإشباع منخفضة {حديد المصل / السعة الرابطة (x 100) (الحد الأدنى 16%)}.

↓ Hb - MCV ↓ - MCH.

↑ TIBC السعة الرابطة - ↑ الترانسفيرين.

■ التشخيص:

يجب ألا نطلب مستوى الحديد في الجسم بدون سعة رابطة للتشخيص.

■ العلاج:

☆ مركبات الحديد : 5 - 6 ملغ/كغ / 3 من عنصر الحديد ← ذروة ارتفاع الشبكيات بعد 5-7 أيام.

☆ نقل كريات حمراء مكثفة عند الضرورة مع مدرات.

☆ تعويض الحديد العنصري الكلي لرفع الخضاب:

$$2.5 \times \text{الوزن} \times (12 - \text{الخضاب الكلي})$$

☆ نسبة الإشباع = حديد المصل / السعة الرابطة والطبيعي 20-40% ويستطب العلاج إذا كانت أقل من 15%.

☆ نستمر بإعطاء الحديد 3 أشهر بعد عودة الخضاب للطبيعي حتى تمتلئ مخازن الحديد.

☆ إذا كان نقص الحديد شديد ننقل كريات حمر مكثفة 2-3 مل/كغ.

✚ متابعة فعالية علاج فقر الدم بعوز الحديد:

أولا تتحسن الأعراض: النزف والهباج.

بعد 2-3 أسابيع ترتفع الشبكيات.

بعد شهر يرتفع الخضاب 2-4.

بعد 2-3 أشهر يتحسن الحديد والسعة الرابطة.

فقر الدم لمرض مزمن

☆ فقر الدم خفيف والهيماتوكريت 30-40%.

☆ RBC: سوية الحجم سوية الصباغ وأحيانا ناقصة الحجم ناقصة الصباغ.

☆ حديد المصل والسعة الرابطة للحديد TIBC منخفضان.

☆ الترانسفيرين طبيعي أو منخفض.

☆ يرتفع فيريتين المصل ومخازن الحديد في نقي العظام.

فقر الدم العرطل Gaint Anemia

☆ يسمى أديسوني خبيث. لانستطيع التمييز شكليا بين فقر الدم بعوز B12 وفقر الدم بعوز B9.

☆ فقر دم كبير الحجم، زائد الصباغ - نقص عدلات مفصصة - نقص صفيحات.

☆ في الخلية العرطلة السيتوبلازما ناضجة والنواة غير ناضجة.

☆ اضطراب تصنيع DNA بسبب عوز الفوليك وB12 الضروريان لصنع الثيميدلات الضروري لتصنيع DNA.

☆ مخزون الجسم من B12 يكفي لمدة 5 سنوات ولكن قد يصاب قبل السنة عند طفل ارضاع والدي صرف مديد لأم نباتية.

فقر الدم العرطل الناجم عن عوز B12

☆ B12 يشتق من الكوبالامين الذي يحصل عليه من مصادر حيوانية + الاصطناع الجرثومي.
☆ يتحرر الكوبالامين من الغذاء في حموضة المعدة ويتحد مع بروتين R ومع العامل الداخلي IF وفي العفج تحطم خمائر البروتياز المعثكلية البروتين R وفي اللفائفي الانتهاهي وعبر مستقبلات خاصة يتم امتصاص B12 المرتبط مع العامل الداخلي IF وفي البلازما يتحد B12 مع الترانس كوبالامين 2.

■ الأسباب:

طفل ارضاع والدي صرف مديد لأم نباتية - أسوء الامتصاص - التهاب البنكرياس المزمن - عوز العامل الداخلي IF - شذوذات مواقع المستقبلات في اللفائفي الانتهاهي - عوز الترانس كوبالامين - استئصال المعدة أو الدقاق.

■ سريريًا:

☆ شحوب - تعب - قهم.
☆ أعراض عصبية مميزة لعوز B12: رنح (نتيجة تنكس الحبل الشوكي تحت الحاد) - تشوش الحس - ضعف المنعكسات.

☆ أعراض مبهمة عند الرضع: فشل نمو - تأخر تطور روجي حركي.

■ العلاج:

☆ 1 ملغ B12 عضلي لمدة 14 يوم.
☆ الفطام في ال السبب الإرضاع الوالدي الصرف المديد لأم نباتية.

فقر الدم العرطل الناجم عن عوز الفوليك B9

■ الأسباب:

☆ عوزه نادر لأنه متوفر في كثير من الأغذية ماعدا أطفال رضع حليب الماعز لأنه فقير بحمض الفوليك B9.

☆ أسوء الامتصاص: الزلاقي - داء كرون.

☆ استقلاب غير طبيعي للفوليك: الأطفال الموضوعين على فنتونين. فينوباربيتال. مركبات سلفا.

☆ زيادة الطلب على حمض الفوليك: فقر دم انحلاي - الخباثات.

■ سريريًا:

☆ موجودات فقر الدم بشكل عام: تعب - شحوب - قهم.

■ العلاج:

☆ حمض الفوليك فموياً بجرعة 1-5 ملغ.

■ ملاحظة:

☆ لايجوز البدء بعلاج فقر الدم بعوز الفوليك قبل التأكد من وجود عوز B12 لأن ذلك يزيد الحاجة إلى B12 مما يؤدي لظهور الأعراض العصبية التي قد تكون غير قابلة للتراجع.

■ التشخيص التفريقي لفقر دم كبير الخلايا:

☆ عوز: B12 , B9.

☆ نقص نشاط الدرق.

☆ آفات الكبد.

☆ اليوريميا.

☆ فقر الدم اللامصنع.

☆ الكحول.

☆ التدخين.

☆ الحمل.

داء فون ويلبراند

☆ فون ويلبراند هو:

1. البروتين الحامل للعامل الثامن (كونه صغير الوزن لمنع ضياعه بالكلية).

2. التصاق الصفيحات مع البطانة المتأذية.

☆ يصنع من الخلايا النواء والخلايا البطانية ويخزن في الخلايا البطانية.

■ داء فون ويلبراند: PT طبيعي + BT مرتفع + PTT مرتفع.

■ أنماط فون ويلبراند:

☆ النمط الأول: 80% غياب كمي جزئي - وراثه جسدية قاهرة.

☆ النمط الثاني: 20% كفي نوعي:

2A ضعف في وظيفة ربط الصفيحات مع غياب الشكل ذو الوزن الجزيئي المرتفع من العامل الثامن.

2B زيادة الألفة لربط الصفيحات - الديسموبريسين مضاد استطباب.

2M ضعف في وظيفة ربط الصفيحات مع وجود الشكل ذو الوزن الجزيئي المرتفع من العامل الثامن.

2N ضعف في وظيفة ربط العامل الثامن.

☆ النمط الثالث 1%:

غياب كامل لعامل فون ويلبراند - وراثه جسدية مقهورة - لايفيد الديسموبريسين بسبب الغياب الكامل

ل V.W.F.

■ عند البنات أول تظاهر ل V.W.D نزف طمئي غزير عند أول طمث.
ملاحظة: الديسموبريسين DDVAP هو مركب صناعي مشابه للفازوبريسين يسبب تقلص الخلايا
البطانية وتحرر عامل فون ويلبراند VWF.
■ سريريا:

رعاف - كدمات - غزارة طمث - نزف بعد الولادة أو الختان أو الجراحة.

■ العلاج:

☆ عندما يكون VWF طبيعي ولكن تركيزه ناقص: ديسموبريسين 0.3 مكغ/ كغ وريدي أو SC.
يمكن استخدامه عند مرضى النمط 2 ماعدا 2B لعلاج النزف الخفيف أما النزف الشديد إعطاء
VWF المشتق من البلازما.

☆ النمط 3: الديسموبريسين غير مفيد لأن الخلايا البطانية لا تحتوي على VWF.
لذا عند وجود رعاف غزير، نزوف تحت الجلد، نادرا نزف مفضلي ← نعطي تراكيز من العامل الثامن
تتضمن عامل فون ويلبراند الطبيعي.

الناعور

☆ مرتبط بالجنس - 85% ناعور A (عوز العامل الثامن). 15% ناعور B (عوز العامل التاسع) -
ثلث المرضى طفرة حديثة لذا القصة العائلية السلبية لا تنفي.
☆ مستوى العامل الثامن الطبيعي: 1 وحدة/ مل (100 وحدة/ دل).
☆ إذا كان مستوى العامل الثامن < 30% (< 0.3 وحدة/ مل) يكون الناعور A غير متظاهر
سريريا.

☆ ناعور شديد: نسبة العامل الثامن أقل من 1% من المستوى الطبيعي (> 0.01 وحدة/ مل) -
ناعور متوسط: 1-5% من المستوى الطبيعي (0.01 - 0.05 وحدة/ مل) - ناعور خفيف: 6-
30% من المستوى الطبيعي (0.06 - 0.3 وحدة/ مل).
■ سريريا:

☆ 30% نزف عند الختان - نزف داخل القحف 1-2% - نزوف عفوية أو رضية تحت الجلد، داخل
المفصل، العضلات - نزوف لثوية أثناء بزوغ واقتلاع الأسنان - في الحالات الشديدة بيلة دموية -
رعاف - نفث دموي - نزوف داخل القناة الشوكية - نزف ضاغط على الأعصاب المحيطة.
☆ عندما يكون التورم في مفصل الركبة أو حجم الكدمة غير متوافق مع شدة الرض ← نشك
بالناعور.

☆ الصفة المميزة للناعور هي: النزوف العميقة داخل المفاصل والعضلات.

☆ النزف من العضلة القطنية خطير جدا، يتخذ الطفل أثناء المشي وضعية الورك الثني والدوران
الداخلي، غير قادر على بسط الورك + الدوران للداخل والخارج طبيعي وهذا يميزه عن النزف
داخل الورك.

■ الدراسة المخبرية:

تعداد الصفائح - VWF - TT - BT - PT - PTT.

وعند تطاول PTT (زمن الثرومبوبلاستين الجزئي) ← معايرة مسنوى العامل الثامن والتاسع.

تشخيصه: سريري + التأكد بالإيكوغرافي وال CT.

علاجه: التفجير فورا + تعويض عوامل التخثر لعدة أشهر حتى التحسن.

☆ النزوف المهددة للحياة:

1. نزوف CNS والتي قد تحدث بدون رض فالعلاج اسعافي قبل التقييم الشعاعي والبزل القطني.

2. النزف داخل الطرق التنفسية.

3. النزوف المهددة لفقر الدم.

■ علاج الناعور:

☆ عمر النصف للعامل الثامن 10-12 ساعة ، عمر النصف للعامل التاسع 18-24 ساعة.

☆ للوصول إلى أقل كمية ممكنة من الإرقاء الطبيعي يجب أن يكون مستوى العامل:

☆ الثامن 30-50 وحدة/ دل (ناعور A) - التاسع 25-30 وحدة/ دل (ناعور B).

■ علاج الناعور A:

☆ في النزوف المهددة للحياة في الناعور A نعطى العامل الثامن:

100-150 وحدة/ دل والمحافظة على الحد الأدنى 50-60 وحدة/ دل لمدة 5-7 أيام.

☆ قبل الجراحة: عامل ثامن 100-150 وحدة/ دل ثم أسبوع 50-60 وحدة/ دل ثم أسبوع 30 وحدة/ دل.

☆ النزف المفصلي: جرعة أو جرعتين من العامل الثامن ثم جرعات صغيرة حتى تزول الأعراض ثم تصبح جرعة كل يومين لمدة أسبوع لتجنب الإصابة المفصالية المزمنة.

☆ التداخل السنوي: مضادات انحلال الفيبرين 10 أيام وبعد التداخل جرعة من العامل الثامن + مضادات انحلال الفيبرين لمدة أسبوع.

☆ جرعة العامل الثامن = الجرعة المطلوبة (60 وحدة/ دل) × الوزن × 0.5

ويعطى بمعدل 2-3 وحدة/ كغ/ ساعة.

☆ العامل الثامن المأشوب: 20-40 وحدة/ كغ/ يومي.

☆ كيس الرسابة القرية يحوي 100 وحدة فقط من العامل الثامن و: ↓ تعطيل الفروسات، ↑ بروتينات البلازما.

☆ ناعور خفيف + متوسط:

استجابة جيدة للديسموبريسين حيث يزيد العامل الثامن من 2-15 ضعف عند مرضى الناعور الخفيف والمتوسط.

■ علاج الناعور B:

☆ جرعة العامل التاسع = الجرعة المطلوبة (80 وحدة/ دل) × الوزن.

- ☆ جرعة العامل التاسع المأشوب: 1.2-1.5 ضعف جرعة العامل التاسع.
- ☆ البلازما الطازجة المجمدة: يشترط توافق ABO لتجنب تنافر الزمر ABO لأننا ننقل كميات بلازما كبيرة.

الشكل التجاري للعامل الثامن:

- ☆ أمبولات عيارات 250 وحدة و500 وحدة.

فرقرية نقص الصفيحات المناعية ITP

Immune Thrombocytopenic Purpura

- ☆ نقص صفيحات بسبب أضرار ترتبط مع مستضدات على الصفيحات فتحطمها ويتم ابتلاعها من قبل الجهاز الشبكي وخاصة الطحال لذا لا يستطب نقل الصفيحات.
- ☆ Bone Marrow: زيادة الخلايا النواء.
- ☆ إيجابية ANA في 30% من الحالات ← ارتفاع الإصابة بأمراض المناعة الذاتية مستقبلاً.

الشكل الحاد:

- أقل من 10 سنوات وذروته 2-6 سنوات. سليم ومحدد لذاته. يسبق بإنتان فيروسي أو لقاح. يترافق مع عوز IgG عند الرضع.

الشكل المزمن:

- أكبر من 10 سنوات قد يترافق مع SLE. إصابة الإناث أشيع.
- سريراً:
- ☆ بدء مفاجئ لكدمات ونزوف ونمشات ورعاف. بيلة دموية وتغوط زفتي في > 10% من الحالات ، غزارة طمث. نادراً تعب وآلم عظمي واعتلال عقد لمفية.
- نوعية الصفيحات في ITP: فتية وكبيرة وأكثر فاعلية في الإرقاء.
- العلاج:

الحاد: سليم ومحدد لذاته ولا يحتاج لأية معالجة.

المزمن:

1. ستروئيدات قشرية (بريدنيزولون بجرعة 2 ملغ/ كغ/ يوم والقصوى 60 ملغ يومياً) لمدة 21 يوم
تأثير الستيروئيد: استقرار بطانة الأوعية وإيقاف النزف - تثبيط البلعمة - تثبيط تركيب الأضداد.
و في حال التشخيص خاطئ والمريض لديه ابيضاض دم ← هجوع الابيضاض في 50% من الحالات
وضياع التشخيص.
2. IVIG بجرعة 800 ملغ/ كغ أو 2 غ/ كغ مقسومة على 2-5 أيام.

- آليته: يحتل المستقبلات على البلاعم (الأضداد) ← منع ارتباط الصفائح بها وتحطيمها.
 تأثيراته الجانبية: صداع - غثيان - حمى - التهاب سحايا عقيم في 10% - تأق.
 3. Anti D عند إيجابي الريزوس وله استجابة أفضل عند ذوي الطحال بجرعة 50-75 مكغ/ كغ.
 4. استئصال الطحال يستطب عند:
 ذوي الخطورة العالية للنزف.
 العمر 3-8 سنوات والصفائح > 10 آلاف.
 العمر 8-12 سنة والصفائح 10-30 ألف.
 5. Rituximab وهو ضد وحيد النسيلة ضد CD 20 الموجود على سطح البائيات:
 بجرعة 375 ملغ/ 2م أسبوعيا ولمدة 4 أسابيع ← استنفاد الخلايا البائية.

فرقية نقص الصفائح التخثرية TTP

- ☆ تشبه HUS - نادرا ما تصيب الأطفال - تخثر منتشر داخل الأوعية الصغيرة للدماغ فتحدث المظاهر العصبية: حبسة كلامية، عمى، اختلاجات.
- ☆ نقص صفائح - فقر دم انحلالي - كريات حمراء مجزأة ومهشمة.
- العلاج:
- بلازما طازجة مجمدة.
- المعدنة: ستيرويدات، استئصال الطحال
- مضادات التخثر.
- الإنداز: سيء.

الفرقية الصاعقة

- لها 3 أنواع : 1. الفرقية الصاعقة عند حديثي الولادة 2. الفرقية الصاعقة بعد الإنتان 3.
- الفرقية الصاعقة الأساسية .
- الفرقية الصاعقة عند حديثي الولادة : سببها عوز بروتين C .
- الفرقية الصاعقة بعد الإنتان:
- ☆ في النقاها من انتان جرثومي أو فيروسي يحدث نزف متناظر منتشر مع التهاب أوعية وتموت النسيج تحت الجلد في الطرفين السفليين مع حالة سمية جهازية.
- ☆ الوفيات عالية.
- ☆ تعداد الصفائح طبيعي أو منخفض - كريات حمراء مشوهة - ↓ عوامل التخثر.
- العلاج:
- بلازما طازجة مجمدة - ستيرويدات بجرعات عالية - هيبارين.

تناذر إيفانز

- ☆ AIHA + نقص صفيحات مناعي.
- ☆ قد يترافق مع خلل غاما غلوبولين الدم.
- ☆ العلاج:
- ريتكوسيماب + HSCT زرع الخلايا الجذعية في نقي العظام.
- لايفيد: الستيروئيدات، IVIG، استئصال الطحال.

عوامل التخثر

- ☆ الطريق الخارجي: العامل النسيجي (3) + العامل (7).
- ☆ الطريق الداخلي: العوامل (8-9-11-12).
- ☆ الطريق المشترك: 1 (الفيبرينوجين) + 2 (البروثرومبين) + Va (الخامس المفعّل) + Xa (العاشر المفعّل).
- الأزمنة:
- ☆ زمن النزف BT: يتطاول بنقص الصفيحات أو اضطراب عملها.
- ☆ زمن البروثرومبين PT: يقيس الطريق الخارجي والمشارك.
- ☆ ملاحظة: عوز العامل السابع يتطاول PT ولكن PTT طبيعي.
- ☆ زمن الثرومبوبلاستين الجزئي PTTK: يقيس الطريق الداخلي والمشارك ويضيد في مراقبة العلاج بالهيبارين ويتطاول في الناعور وفون ويلبراند وقصور الكبد و DIC.
- ☆ DIC: يعني استهلاك الصفيحات وجميع عوامل التخثر لذا كل الأزمنة متطولة.
- ☆ TTP: تستهلك الصفيحات فقط لذا فقط زمن النزف متطاول والباقي طبيعي.

تطاول ال PT

- ☆ يعكس آلية التخثر بالطريق الخارجي.
- ☆ يتطاول في:
- 1. نقص أو اضطراب العوامل المعتمدة على فيتامين K (2-7-9-10) والفيبرينوجين) لذا يتطاول ال PT في ناعور B - DIC).
- 2. أمراض الكبد. 3. استعمال الوارفارين.
- 4. سوء الامتصاص. 5. الركودة الصفراوية.
- العلاج:
- ☆ عند وجود نزف: بلازما طازجة مجمدة.
- ☆ عدم وجود نزف: نعطي Vit K.
- يتطاول BT:
- ☆ نقص الصفيحات.
- ☆ عوز فون ويلبراند.

التخثر المنتشر داخل الأوعية DIC

☆ تنشيط آلية التخثر في مناطق واسعة من الدوران مما يؤدي إلى أذية نسيجية ← تفعيل شلال التخثر ← انسداد الأوعية الدقيقة (إقفار) ← استمرار ذلك سيؤدي إلى استهلاك عوامل التخثر ونفاذها من الدم ← نزف

■ سريريا:

اعتلال نزفي منتشر (نزوف جلدية، نزف معوي أو معدي أو حتى رئوي شديد). بيلة دموية شائعة، تصيب الأفات الخثرية الأطراف والجلد والكليتين والدماغ، قد تحدث سكتة إقفارية.

■ التشخيص:

سريري + مخبري.

■ مخبرياً:

انخفاض صفيحات + تطاول PT. PTTK + ↑ D-Dimer + انخفاض البروتين C والبروتين S. اللطاخة: Schistocytosis ناجمة عن تشوه وتحطم الكريات الحمراء عند مرورها بالأوعية الدقيقة.

■ العلاج:

☆ علاج السبب.

☆ علاج انخفاض الأوكسجة والإراء والحماض.

☆ هيبارين.

☆ استمرار النزف: صفيحات، بلازما.