



مراجعات قبل الامتحان

أسئلة أمراض الدم

لطلاب الطب البشري

إعداد

أحمد عياش فادي سخيني عبد الله عيسى

المراجعة العلمية

- أ.د أحمد علي باشا أستاذ أمراض الدم والأورام في كلية الطب - جامعة حلب
أ.د أمين سليمان أستاذ أمراض الدم في كلية الطب - جامعة دمشق
أ.د حسان مؤذن أستاذ أمراض الدم في كلية الطب - جامعة حلب
أ.د سهام سليمان أستاذة أمراض الدم والأورام في كلية الطب - جامعة دمشق
أ.د غسان عزيز أستاذ أمراض الدم في كلية الطب - جامعة دمشق
أ.د فراس حسين أستاذ أمراض الدم والأورام في كلية الطب - جامعة تشرين
أ.د قصي الحسين أستاذ أمراض الدم في كلية الطب - جامعة البعث

الطبعة الأولى 2012

دار القدس للعلوم

دَفُوقُ الطَّبِيعِ مَحْفُوظَةٌ
دار القدس للعلوم
للطباعة والنشر والتوزيع

دمشق - يرموك - هاتف: 6345391

فاكس: 6346230 - ص.ب: 29130

www.dar-alquds.com

e-mail: info@dar-alquds.com

مقدمة الناشر

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

الحمد لله رب العالمين والصلاة والسلام على سيدنا محمد وعلى آله وصحبه أجمعين، وبعد:

يسرنا أن نقدم لأعزائنا طلاب الطب البشري هذه السلسلة من كتب الأسئلة في مختلف الاختصاصات، والتي تهدف إلى مساعدة الطلاب على إجراء مراجعة سريعة للمعلومات قبل كلا الامتحانين النظري والعملي.

إن اجتياز الامتحان مهارة حقيقية يمكن تقويتها والتمرس فيها عن طريق التدريب والاطلاع على النماذج الامتحانية وكتب الأسئلة الأكاديمية، ومنها هذا الكتاب المخصص لأسئلة أمراض الدم.

تم انتقاء الأسئلة من مجموعة من الكتب المتميزة والمعتمدة عالمياً، وتمت مراجعتها علمياً من قبل نخبة من أساتذة أمراض الدم في جامعات دمشق وحلب وتشيرين والبعث، فلهم جزيل الشكر والتقدير.

وحرصاً على تقديم الفائدة لأعزائنا الطلاب قمنا بإضافة أهم أسئلة دورات أمراض الدم في جامعات دمشق وحلب وتشيرين والبعث، بالإضافة إلى أسئلة الامتحان الوطني.

وبدورنا نشكر كل من ساهم في إنجاز هذا العمل، ونتمنى أن يقدم هذا الكتاب وباقي كتب هذه السلسلة الفائدة المرجوة لطلابنا الأعزاء.

د. محمود موسى طلوزي

رئيس القسم الطبي

والمدير العام لدار القدس للعلوم

المحتويات

7	الفصل 1: فقر الدم.....
73	الفصل 2: خباثات الدم.....
143	الفصل 3: الاضطرابات التكاثرية النقية.....
157	الفصل 4: الاضطرابات النزفية.....
199	الفصل 5: الخثار الوريدي.....
211	الفصل 6: أسئلة متنوعة.....
261	الفصل 7: حالات سريرية مع أسئلة.....
271	أدوية دم منتقاة.....
285	جداول ومخططات مهمة.....
307	القيم المرجعية لأهم التحاليل المخبرية.....
327	المراجع.....



فقر الدم

1

1. إن ارتفاع مستويات الخضاب $(Hb\delta)A_2$ هو علامة مميزة لأي من

الأمراض التالية؟

- A. السمّة غير المنجلية.
B. سمّة التلاسييميا - β .
C. عوز أنزيم غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD).
D. مرض الخضاب غير المستقر (غير الثابت).
E. سمّة التلاسييميا - α .

الجواب: B.

■ **التعليق:** إن ارتفاع مستويات الخضاب $(Hb\delta)A_2$ مميزة لسمّة التلاسييميا β ، أمراض التلاسييميا هي عبارة عن اضطرابات وراثية تتميز بخلل في تصنيع سلاسل الغلوبين الناتج عن حدوث عيب وراثي في مورثة الغلوبين، ويسمى مرض التلاسييميا بناء على السلسلة المقودة. لذلك فإن التلاسييميا β تتميز بعوز تصنيع السلسلة β التي هي جزء من الخضاب (HbA) ، وتزداد خضابات الدم غير الخضاب HbA (مثل الـ HbA_2 الذي يتألف من غلوبين α و δ الذي يزداد تركيزه) وذلك لمحاولة تعويض النقص. إن وجود مثل هذه الخضابات يزيد من فرص تشخيص سمّة التلاسييميا β ، وبما أن كل السلاسل تحتوي على الجزء α لذلك لا يحدث أي ارتفاع في الخضابات الصغرى في حالة سمّة التلاسييميا α ، أما في حالات فقر الدم المنجلي فيوجد فيها خضابات مصابة بالطفرة [الهيموغلوبين (HbS) والهيموغلوبين (HbC)] وليس زيادة كميات الخضابات الصغرى الطبيعية، وفي عوز أنزيم غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD) ومتلازمة الخضاب غير المستقر يصبح الخضاب متأكسداً وبترسب على شكل أجسام هينز.

2. أي العبارات التالية فيما يخص فقر الدم المرافق للأمراض

المزمنة صحيحة؟

- A. زيادة حجم الكرية الوسطي.
- B. زيادة سوية حديد المصل.
- C. زيادة السعة الرابطة للحديد.
- D. زيادة مخازن الحديد في النقي.
- E. يكون العلاج بالحديد مطلوباً لزيادة سوية الخضاب.

الجواب: D.

■ **التعليق:** يكون فقر الدم المرافق للأمراض المزمنة عادةً ناقص الصباغ صغير الكريات، [فقر دم يتميز بصغر حجم الكرية الوسطي] والذي يترافق مع الفشل في تحرير الحديد من مواقع تخزينه في نقي العظم، يكون كلُّ من حديد المصل والسعة الرابطة للحديد منخفضين لكن مع زيادة الحديد المخزون في نقي العظم. يتحسن فقر الدم بعلاج المرض المسبب وعادة لا يستجيب للمعالجة بالحديد.

3. تعتبر المتلازمة اليوريميائية الانحلالية اضطراباً يشمل واحداً

مما يلي:

- A. غشاء الكرية الحمراء.
- B. البطانة الوعائية.
- C. الخضاب.
- D. سبيل حل الغليكوجين.
- E. التنظيم المناعي.

الجواب: B.

■ **التعليق:** تعتبر المتلازمة اليوريميائية الانحلالية مثلاً على فقر دم انحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة، ينجم عن أذية ميكانيكية للكريات الحمر، وذلك لشذوذ في بطانة الجملة الوعائية الكلوية، وهذا يتسبب في تحطيم الكريات الحمر الوصفي المشاهد بلطاحة الدم المحيطية كخلايا بور burr، خلايا الخوذة Helmet، والأشكال الشاذة الأخرى للكريات الحمر.

4. أي فاقات الدم الانحلالية التالية يترافق مع اضطراب خارج

كريوي Extracorpucular

- A. تكور كريات وراثي.
- B. فقر دم منجلي.
- C. فقر دم انحلالي مناعي ذاتي.
- D. عوز G6PD.
- E. عوز محفزة البيروفات.

الجواب: C.

■ **التعليق:** ينجم فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي عن شذوذات خارج الكرية الحمراء (كوجود أضداد) ولذلك فإنه يُعتبر اضطراباً خارج خلوي. في تكور الكريات الوراثي يكون الخلل في غشاء الكرية الحمراء. أما فقر الدم المنجلي فينجم عن اضطراب في الخضاب، في حين أن عوز الـG6PD وعوز محفزة البيروفات يمثلان اضطراباً يصيب الجمل الإنزيمية داخل الخلية (داخل الكرية الحمراء).

5. شوهذ طفل عمره سبع سنوات مشخص له سابقاً تكور كريات وراثي بشحوب وحمى منخفضة الدرجة وضخامة طحالية. كان تعداد الدم الكامل كالتالي:

خضاب 3 غ/دل، شبكيات 2%، كريات بيض 8000 /ملم³، تعداد الصفيحات 200.000 /ملم³، إن التشخيص الأكثر احتمالاً هو:

- A. نوبة تشظي طحالي حاد.
- B. نوبة لا تصنع.
- C. نوبة انحلالية.
- D. ابيضاض حاد.
- E. عوز حديد مضاف.

الجواب: B.

■ **التعليق:** إن التشبيط المؤقت لإنتاج الحمر (وهو الأمر المقترح في حالة هذا المريض بالانخفاض غير الملائم في تعداد الشبكيات) يمكن أن يحدث مترافقاً حتى مع الإنتانات الخفيفة. وعند وجود

اضطراب انحلالالي، فإن نقصاً في إنتاج الشبكيات حتى ولو كان لأيامٍ محدودة قد يتسبب في انخفاض شديد في أرقام الخضاب. تشير ضخامة الطحال إلى الحدثية الانحلالية المزمنة، وقد تشير إلى بداية قصور قلب احتقاني، تعتبر نوب التشظي الطحالي الحادة مميزة لفقر الدم المنجلي، وليس تكور الكريات الوراثي. إن النوب الانحلالية الحادة تعتبر مظهراً مميزاً لعوز الـG6PD. أما الألبيضاض الحاد فهو غير وارد مع تعداد الكريات البيض والصفائح السويين.

أما عوز الحديد المضاف فهو تشخيص وارد، لكنه غير محتمل عند طفل عمره سبع سنوات ما لم يكن هناك نزف مرافق (مستمر).

6. وجد طفل أفريقي-أمريكي عمره ستة أشهر ذو صحة جيدة بحالة فقر دم، أظهرت مناسب الكريات الحمر لديه زيادة في حجم الكرية الوسطي، تعداد الشبكيات 0.1%، كانت دراسته الدموية الباقية طبيعية، إن التشخيص الأنسب هو:

A. فقر دم فانكوني.

B. فقر دم دياموند-بلاكفان.

C. فقر دم غير مصنع.

D. فقر دم مناعي ذاتي انحلالالي.

E. فقر دم منجلي.

الجواب: B.

■ **التعليق:** فقر دم دياموند بلاكفان هو عبارة عن فاقه دم كبيرة الخلايا ناقصة التنسج تُلاحظ (تتظاهر) باكراً خلال الحياة. أما فقر دم فانكوني والذي قد يمثل أيضاً فقر دم كبير الخلايا ناقص التنسج، فلا يتظاهر عادة حتى عمر أربع سنوات أو أكثر و يترافق عادةً مع نقص عدلات أو نقص صفيحات أو كليهما. يترافق فقر الدم اللامُصنَّع عادة مع نقص صفيحات ونقص عدلات. يترافق فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي عادة مع ارتفاع تعداد الشبكيات، يترافق فقر الدم المنجلي أيضاً مع زيادة الشبكيات ولا يسبب عادة فقر دم شديد حتى نهاية السنة الأولى للحياة.

7. كل الحالات التالية تترافق مع فقر دم صغير المناسب

ما عدا:

- A. فقر دم بعوز الحديد.
- B. تلاسيميا كبرى.
- C. تلاسيميا صغرى.
- D. عوز G6PD.
- E. فقر دم مرافق للأمراض المزمنة.

الجواب: D.

■ **التعليق:** في عوز G6PD وهو اعتلالٌ إنزيمي تكون الكرية الحمراء سوية الحجم، سوية الصباغ. أما فاقات الدم الأخرى المذكورة في السؤال فإن الفشل في إنتاج الخضاب الناتج عن نقص الحديد (عوز الحديد) أو عدم توفره الحيوي (فقر دم الأمراض المزمنة)، أو إنتاج سلاسل غلوبين معطوبة (تلاسيميا) يقود إلى إنتاج كريات حمر ناقصة الصباغ صغيرة الحجم.

8. أي مما يلي لا يعتبر مميزاً لفقر دم فانكوني؟

- A. اضطرابات دموية خلال الرضاعة.
- B. نقص تعداد كامل.
- C. شذوذات هيكلية.
- D. هشاشة صبغية.
- E. زيادة سويات الاريثروبيوتين.

الجواب: A.

■ **التعليق:** رغم أن فقر الدم فانكوني هو اضطرابٌ خلقي، فإن الشذوذات الدموية المترافقة معه لا تظهر حتى يبلغ المصاب عمر 3-8 سنوات. يعتبر فقر دم فانكوني اضطراباً جسيماً مقهوراً يتناول نقي العظم، والذي قد يكون شديداً لدرجة إحداثه نقصاً شاملاً في عناصر الدم.

والخلل الجيني هو عبارة عن هشاشة صبغية تتسبب في حدوث انقطاعات ثم إعادة وصل (متكررة). من بين المظاهر الشكلية الكثيرة المميزة نجد تشوهات عظمية مع تراجع النمو. ترتفع سويات الاريثروبيوتين بشكل عام كاستجابة لفقر الدم.

9. يُطبق الهيدروكسي يوريا للأغراض التالية في فقر الدم المنجلي:

- A. زيادة سويات الخضاب F.
- B. كي يحرض تكوين الكريات الحمر.
- C. كي تحرض الوظيفة الطحالية.
- D. كي تسهل (تزيد من) إنقاذ الخلايا الجذعية المولدة للدم.
- E. للوقاية ضد الانتان.

الجواب: A.

■ التعليل: الهيدروكسي يوريا عاملٌ سامٌ لخلايا الطور S يسبب تناقص خلوي يتبعه تحفيز ثانوي لسليفة الخلايا المولدة للدم، إن تكوين الحمر التالي للشدة يؤدي إلى إنتاج خلايا ذات محتوى أعلى من الخضاب F. تعتبر زيادة الخضاب F أمراً مرغوباً في فقر الدم المنجلي لأن هذا الخضاب يتداخل في بلمرة الخضاب S. لا يشكل الهيدروكسي يوريا حماية ضد الإنتان، وبالْحَقِيقَة، إذا لم يراقب عن قرب فإنه قد يحرض على حدوث نقص عدلات مع زيادة في خطورة الإنتانات.

10. لوحظ شحوبٌ عند ولیدٍ بتمام الحمل في اليوم الخامس من عمره، كان خضاب الدم لديه 10غ/دل، وحجم الكرية الوسطي 60 فيمتوليتتر. لوحظ في لطاخة الدم المحيطية وجود كريات حمر ناقصة الصباغ، ناقصة الحجم بشكل واضح، إن السبب الأكثر شيوعاً لفقر الدم عند هذا الطفل هو:

A. عوز الحديد عند الأم.

B. فقر دم بالأرومات الحديدية.

C. نزف جنيني-مشيمي.

D. بيتا- تلاسيميا عظمى.

E. أرام الحمر الجنيني.

الجواب: C.

■ **التعليق:** إن السبب الأشيع لفقر الدم ناقص الصباغ صغير الكريات عند الولدان هو فقدان الدم قبل الولادة خلال النزف الجنيني المشيمي، أو النزف الجنيني- الجنيني. نظراً لأن الخضاب الرئيسي عند الولادة هو الخضاب F فإن الاضطراب في تركيب (اصطناع) السلاسل بيتا (بيتا-تلاسيما) لا تسبب فقر دم خلال فترة الوليد.

11. أي من هذه الاضطرابات التالية يوجد فيها خضاب Bart؟

A. تلاسيما بيتا متماثلة الأمشاج.

B. اعتلال خضاب تلاسيما.

C. تلاسيما ألفا متماثلة الأمشاج.

D. تلاسيما ألفا وبيتا متغايرة الأمشاج.

E. حامل صامت للتلاسيما ألفا.

الجواب: C.

■ **التعليق:** خضاب Bart (Hb Bart) هو رباعي مكون من أربع سلاسل غاما. إنه موجود في الأجنة المصابين بألفا تلاسيما متماثلة الأمشاج والذين تفقد الكريات الحمر عندهم القدرة على إنتاج سلاسل ألفا التي تتحد طبيعياً مع سلاسل غاما لتشكيل الخضاب الجنيني (HbF). خضاب Bart عبارة عن جزيء غير مستقر حيث يرتبط مع الأوكسجين بقوة ويحرره للنسج بشكل ضعيف، وترسب خضاب Bart يؤدي إلى فقر دم شديد صغير الكريات ناقص الصباغ مع توليد غير كافٍ للدم.

تؤدي هذه الحالة إلى الوفاة في الرحم.

بخلاف سلاسل ألفا، فإن سلاسل بيتا ليست مكوناً رئيسياً من الخضاب رباعي الأقسام حتى موعد متأخر من الحمل. لذلك الرضيع المصاب بتلاسيما عظمى بيتا أو تلاسيما مختلطة ألفا وبيتا متخالفة الزوجات لا يبدون فقر دم هام حتى يصبح العمر عدة أشهر من الحياة. خضاب Bart غير موجود في الحامل الصامت لتلاسيما ألفا التي تترافق مع نموذج طبيعي للخضاب ومناسب طبيعياً للكريات الحمر.

12. صبي عمره 7 سنوات مصاب بداء الخلية المنجلية يشكو من ألم شديد في الربع العلوي الأيسر من البطن بدأ فجأة قبل ساعتين من حضوره إلى غرفة الإسعاف. لا توجد عند المريض قصة ألم سابقة في نفس المنطقة. بالفحص السريري كانت حرارة المريض 37°C وضغطه الدموي طبيعي وسرعة القلب 108/دقيقة. فحص القلب والرئتين طبيعي. لوحظ بجس البطن وجود امتلاء Fullness وإيلام في الربع العلوي الأيسر من البطن دون وجود احتكاك rub مسموع. لا توجد ضخامة كبدية والدم الخفي في البراز سلبي. باقي الفحص السريري ضمن الحدود الطبيعية. الخضاب 6.1 غ/دل. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

A. إحدى النوب السادة للأوعية.

B. الاحتشاء الطحالي.

C. نوبة تشظي طحالي.

D. انصباب الجنب الأيسر.

E. الاحتشاء الرئوي.

الجواب: C.

■ التعليق: يتعرض المرضى المصابون بداء الخضاب SC والأطفال المصابون بداء الخلية المنجلية لخطر نوب تشظي الطحال Splenic Sequestration Crisis حيث يتم في هذه النوب احتجاز الدم في الطحال (مؤدية إلى زيادة الضخامة الطحالية وفقر الدم). لا يترافق احتشاء الطحال مع فقر الدم أو الضخامة المفاجئة في الطحال ويكون لدى المرضى غالباً احتكاك في الربع العلوي الأيسر من البطن. إن النوب السادة للأوعية Vasocclusive Crisis (نوب الألم) لا تترافق مع زيادة الانحلال الدموي أو فقر الدم أو تضاقم الضخامة الطحالية.

13. امرأة إيطالية عمرها 42 عاماً راجعت الطبيب لإجراء فحص روتيني قبل التوظيف. لا توجد مشاكل طبية سابقة عند المريضة كما أنها لا تتناول أي أدوية. الفحص السريري طبيعي عدا وجود شحوب بالملتحمة. فحص الدم الخفي في البراز سلبي. أظهرت الفحوص المخبرية أن خضاب الدم 11.4 غ/دل وحجم الكرية الوسطي MCV يعادل 60 فيمتوليتر وتعداد الشبكيات 0.6% وتعداد الكريات البيض والصفائح طبيعي. أما اللطاخة المحيطية فأظهرت صغر حجم الكريات مع نقص الصباغ ووجود كريات مشوكة Acanthocytes (كريات حمر لها نتوءات غير منتظمة) مع وجود بعض الكريات الهدفية. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

- A. فقر الدم بعوز الحديد.
- B. فقر الدم ذو الأرومات الحديدية.
- C. فقر الدم الناجم عن مرض مزمن.
- D. سمة التالاسيميا.
- E. فقر الدم الانحلالي.

الجواب: D.

■ **التعليق:** يشمل التشخيص التفريقي لفقر الدم صغير الكريات ناقص الصباغ الحالات التالية المجموعة في كلمة TICS (التالاسيميا Thalassemia وعوز الحديد Iron Deficiency) والمرض المزمن Chronic Disease وفقر الدم ذو الأرومات الحديدية). إن هذه المريضة المذكورة في السؤال التي تتحدر من حوض البحر الأبيض المتوسط مصابة على الأرجح بسمة Trait التالاسيميا. تؤدي التالاسيميا بصورة عامة لإحداث درجة كبيرة من صغر الكريات الحمر مهما كانت درجة فقر الدم وذلك مقارنة مع عوز الحديد. تشاهد الكريات الهدفية Target Cells في التالاسيميا والانسمام بالرصاص وأمراض الكبد ونقص الطحالية Hyposplenism وداء الخضاب C. إن أشيع سبب

لفقر الدم صغير الكريات هو عوز الحديد لكن هذا السبب غير محتمل عند هذه المريضة اللاعرضية مع سلبية اختبار الدم الخفي في البراز. يكون حجم الكرية الوسطي MCV في فقر الدم المرافق للأمراض المزمنة طبيعياً عادة أو منخفضاً بشكل خفيف، ويكون لدى المرضى بشكل وصفي قصة مرض خمجي أو التهاب مزمن أو إصابة كبدية أو خباثة. قد يتطور عند المرضى الكحوليين أو المرضى الذين يتناولون الأدوية المضادة للتدرن أو الكلورامفينيكول أو المرضى المصابين بالتسمم بالرصاص فقر الدم بالأرومات الحديدية الحلقية Ringed Sideroblasts، وهي كريات حمر منواة اصطفت حول نواتها حبيبات الهيموسيدرين الخشنة على شكل حلقة، وتمثل هذه الحبيبات المتقدرات المحملة بالحديد. تشاهد الترقطات الأساسية الخشنة Coarse Basophilic Stippling في الكريات الحمر على لطاخة الدم المحيطي وهي مميزة للتسمم بالرصاص.

14. شاب عمره 23 عاماً مصاب بداء الخلية المنجلية راجع قسم الإسعاف يشكو من ضيق التنفس مع ألم صدري جنبي. حرارة المريض 38.5م° ولديه تسرع بالتنفس مع تسرع القلب. فحص القلب طبيعي. أما فحص الرئتين فأظهر وجود قرقرعات Crackles في قاعدة الرئة اليمنى. نسبة الأشباع الشرياني 85%. أظهرت الفحوص المخبرية ارتفاع تعداد الكريات البيض، كما أظهرت صور الصدر وجود ارتشاحات رئوية. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

- A. ذات العظم والنقي الحادة.
- B. متلازمة الصدر الحاد.
- C. احتشاء العضلة القلبية.
- D. قصور القلب الاحتقاني.
- E. الخمج بفيروس B19.

الجواب: B.

■ التعليق: إن هذا المريض المذكور في السؤال المصاب بداء الخلية المنجلية لديه على الأرجح متلازمة الصدر الحاد Acute Chest Syndrome التي تتميز بالحمى والزلة وارتفاع الكريات البيض والارتشاح الرئوي ونقص الأكسجة الدموية. إن الأسباب العادية لمتلازمة الصدر الحاد هي الانسداد الوعائي Vasooclusion والخمج والصمة الرئوية الشحمية الناجمة عن نقي العظم المصاب بالاحتشاء. تصيب متلازمة الصدر الحاد 30% من المرضى المصابين بداء الخلية المنجلية وهي مسؤولة عن نسبة وفيات هامة. يسبب فيروس B19 فقر الدم اللاتسجي Aplastic Anemia عند المرضى المصابين بداء الخلية المنجلية.

15. رجل أمريكي من أصل إفريقي عمره 31 عاماً راجع قسم الإسعاف وشخص له إصابته بذات الرئة المكتسبة. بعد يومين من استخدام الصادات تطور لديه يرقان وأصبح الهيماتوكريت 30% (كان الهيماتوكريت عند القبول 40%) وتعداد الشبكيات 6% والبيروبيين الكلي 6 ملغ/دل (البيروبيين غير المباشر 4.5 ملغ/دل). أظهرت اللطاخة المحيطية وجود أجسام هنز Heinz. يذكر المريض حدوث نفس الحالة عنده منذ 5 سنوات عندما أعطي الصادات لعلاج التهاب حاد في الجيوب. توجد قصة مماثلة عند ثلاثة من إخوة المريض. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

- فقر الدم المنجلي.
- سمة الخلية المنجلية.
- فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي.
- عوز غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز.
- ارتكاس تحسسي.

الجواب: D.

■ التعليق: تقترح الصورة السريرية عند هذا المريض بقوة وجود عوز غلوكوز-6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD)، حيث تكون الكريات

الحمراء في هذا المرض غير قادرة على التعامل مع الشدات المؤكسدة. ويحدث انحلال دموي حاد عندما يتعرض الأشخاص المصابون بعوز G6PD للخمج أو الأدوية المؤكسدة (الدابسون، البريماكين، السلفوناميدات، النتروفورانتوثين، الكينين). تكون النوب الانحلالية محددة لذاتها حتى لو استمر التعرض للعامل المؤكسد المسبب للنوبة لأن الكريات الحمراء الكهله ذات المحتوى المنخفض من أنزيم G6PD تكون قد تعرضت للانحلال وزالت من الدوران وحل بدلاً منها كريات حمراء فتية تحوي مستويات كافية من G6PD. إن الكريات الحمراء التي تتجو من الانحلال تحوي كمية كافية من G6PD ولذلك فإن معايرة مستوى هذا الأنزيم غير مفيدة أثناء المرحلة الحادة من المرض. يورث عوز G6PD كصفة مرتبطة بالجنس ويدعى أحياناً بالفوال Favism في دول حوض البحر الأبيض المتوسط لأن الانحلال يحدث بعد تناول الفول.

16. يتشوه denature الخضاب المؤكسج ويشكل هذه الاشتمالات

inclusions أو الترسبات ضمن الكرية الحمراء (اختر اسماً واحداً):

A. أجسام هاول-جولي Howell-jolly bodies.

B. خلايا ريد-سترنبرغ Reed-Sternberg cells.

C. خلايا بيلغر-هوت Pelger-Huet cells.

D. أجسام هينز Heinz bodies.

E. عصيات أور Auer rods.

F. الكريات البيضاء المعتدلة زائدة التفصص Hypersegmented.

G. الخلايا المتقسمة Schistocytes.

H. أجسام بابنهايمر Pappenheimer bodies.

I. أجسام دول Dohle bodies.

J. التحجب السمي Toxic granulation.

الجواب: D.

■ **التعليق:** تشاهد أجسام هاول-جولي Howell-Jolly Bodies عند المرضى المصابين باللاطحالية أو نقص وظيفة الطحال. أما أجسام

هينز Heinz Bodies فهي ترسبات الخضاب المؤكسد الممسوخ وتشاهد في عوز G6PD. تعتبر خلية ريد-سترنبرغ Reed-Sternberg Cell الخلية الورمية المشخصة لداء هودجكن. أما تشوه بيلغر-هوت Pelger-Huet فهو سمة وراثية سليمة تؤدي إلى معتدلات ذات نوى ثنائية الفصوص. تشاهد عديدات النوى زائدة النقص في عوز فيتامين B12 أو عوز حمض الفوليك. تشير التحيبات السمية Toxic Granulations (حبيبات سيتوبلاسمية بارزة) وأجسام دول Dohle Bodies إلى تجزؤ الشبكة الهيولية الباطنة الغنية بالريبوزومات وتشاهد في المعتدلات غير الناضجة في الأحماج الجرثومية. إن عصيات أور Auer Rods اشتمالات إيوزينية تشاهد في الابيضاض النقوي الحاد (AML). أما الخلايا المتقسمة Schistocytes (إضافة لخلايا الخوذة Helmet Cells والخلايا المشرشرة Burr Cells والخلايا مثلثة الشكل والخلايا المكورة) فتشاهد في فقر الدم الانحلالي الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة. تشاهد خلايا بابنهايمر Pappenheimer Cells غالباً في التالاسيميا.

17. مريض عمره 20 عاماً مصاب بفقر الدم والحصباء المرارية، أظهرت اللطاخة المحيطية وجود الكريات الحمراء الكروية Spherocytosis (اختر فحصاً مشخصاً واحداً).

A. إيجابية اختبار الفوسفاتاز القلوية في الكرية البيضاء.

B. إيجابية اختبار الانحلال الدموي الحمضي (اختبار Ham).

C. إيجابية اختبار الهشاشة الحلولية.

D. إيجابية اختبار السكر-الماء.

الجواب: C.

■ التعليق: يستخدم اختبار الهشاشة الحلولية Osmotic Fragility

لكشف المرضى المصابين بعيوب غشاء الكرية الحمراء (تكور

الكريات الوراثي)، ويستخدم اختبار الانحلال الدموي الحمضي

عن (HAM) Acid Hemolysis Test واختبار السكر-الماء للتقصي عن

البيلة الخضابية الاشتدادية الليلية. ترتفع الفوسفاتاز القلوية في الكرية البيضاء في احمرار الدم الحقيقي وداء هودجكن وبيضاض الخلية المشعرة وفقر الدم اللاتسجي وتليف النقي والارتكاسات الايضاضانية وتخفض في الابيضاض النقوي المزمن.

18. مريض لديه انحلال دموي hemolysis مع خثار وريدي متكرر

كما توجد عند المريض أيضاً بيلة الهيموسيدرين

Hemosiderinuria (اختر فحصين مشخصين).

A. إيجابية اختبار الفوسفاتاز القلوية في الكرية البيضاء.

B. إيجابية اختبار الانحلال الدموي الحمضي (اختبار Ham).

C. إيجابية اختبار الهشاشة الحلوية.

D. إيجابية اختبار السكر-الماء.

الجواب: B, D.

■ التعليق: يستخدم اختبار الهشاشة الحلوية Osmotic Fragility

لكشف المرضى المصابين بعيوب غشاء الكرية الحمراء (تكور

الكريات الوراثي)، ويستخدم اختبار الانحلال الدموي الحمضي

Acid Hemolysis Test (HAM) واختبار السكر-الماء للتقصي عن

البيلة الخضابية الاشتدادية الليلية. ترتفع الفوسفاتاز القلوية في

الكرية البيضاء في احمرار الدم الحقيقي وداء هودجكن وبيضاض

الخلية المشعرة وفقر الدم اللاتسجي وتليف النقي والارتكاسات

الايضاضانية وتخفض في الابيضاض النقوي المزمن.

19. بالنسبة لاعتلالات الخضاب، اختر الإجابة الصحيحة:

A. ينجم فقر الدم المنجلي عن طفرة في مورثة الغلوبين ألفا.

B. ينجم الخضاب C عن تغاير الغلوبين بيتا.

C. التالاسيميا ألفا المتزامنة مع التالاسيميا - بيتا تملك أكثر من

تأثير مؤد مضاف.

D. التالاسيميا بيتا - S أقل شدة من التالاسيميا ألفا - S.

الجواب: B.

■ **التعليق:** ينجم فقر الدم المنجلي عن طفرة في مورثة الغلوبين بيتا- نفس الغلوبين المتأثر في التالاسيميا بيتا. ينجم الخضاب C أيضاً عن عيب في الغلوبين بيتا. يؤدي نقص الغلوبين ألفا في التالاسيميا ألفا مع التالاسيميا بيتا إلى نقص عدد الأجسام الاندخالية (والتي هي بروتينات ألفا مترسبة) وبالتالي ينقص الانحلال. التالاسيميا ألفا - S عرضية بشكل خفيف فقط للسبب ذاته.

20. ما الذي يقترحه ارتفاع مستوى الخضاب A_2 عند مريض لديه

فقر دم خفيف صغير الكريات؟

A. التالاسيميا ألفا.

B. سمة المنجلي.

C. التالاسيميا بيتا.

D. تكور الكريات الوراثي.

E. استمرار الخضاب الجنيني الوراثي.

الجواب: C.

21. من النادر رؤية كثرة الكريات الكبيرة Macrocytosis عند

مريض لديه فقر دم في واحد من الاضطرابات التالية:

A. كثرة الشبكيات.

B. عوز الفيتامين B_{12} .

C. عوز الفولات.

D. متلازمة نقص تنسج النقي.

E. فقر الدم بالأرومات الحديدية.

الجواب: E.

22. يتميز فقر الدم الانحلالي بكل ما يلي عدا:

A. ارتفاع LDH.

B. ارتفاع الشبكيات.

C. ارتفاع البيليروبين غير المقترن.

D. ارتفاع الهابتوغلوبين.

E. التسمم بالرصاص.

الجواب: D.

23. في فاقات الدم الانحلالية الناجمة عن اعتلالات الخضاب، وافق

ما يلي:

- A. التالاسيميا بيتا الصغرى.
 - B. خلة التالاسيميا ألفا.
 - C. التالاسيميا بيتا الكبرى.
 - D. الخضاب H.
 - E. التالاسيميا ألفا نمط 2.
 - F. خضاب بارتز.
 - G. داء S-S.
 - H. التالاسيميا ألفا - S.
 - I. لا شيء مما سبق.
1. يجب الشك بهذه الحالة عند وجود العديد من أجسام هنز Heinz.
 2. هذه الحالة لا عرضية. الاضطراب الدموي الوحيد هو انخفاض بسيط في MCV.
 3. تسبب هذه الحالة فرط تنسج داخل النقي Intramedullary مما يؤدي إلى (وجه السنجاب) عند الأطفال.
 4. تسبب هذه الحالة فقر دم خفيف مع انخفاض MCV غير ملائم.
 5. تسبب هذه الحالة احتشاءات مجهرية متكررة في الكليتين، الطحال، الدماغ، والشبكية.
 6. تسبب هذه الحالة الموت ضمن الرحم.
 7. يمكن استبعاد هذه الحالة بتحليل السائل الأمنيوسي من أجل نموذج شطر الإندونوكلياز MstII الشاذ Abnormal Mst II endonuclease cleavage pattern.
 8. هذه الحالة لا عرضية بدون شذوذات دموية.

الجواب:

- 1: C. في التالاسيميا بيتا الكبرى يترسب الغلوبولين ألفا غير المنحل بشكل أجسام اندخالية Heinz.
- 2: B.
- 3: C.
- 4: A.
- 5: G.

6: F. تسمى هذه الحالة الخبز الجيني (الموه الجيني). وهو نمط من الألفاتالاسيميا حيث تتأثر الأليلات Alleles الأربعة.

7: G.

8: E.

24. ما هو سبب التالاسيميا بيتا الصغرى؟

- A. زيادة إنتاج الخضاب A_2 .
- B. نقص إنتاج السلسلة بيتا.
- C. زيادة إنتاج الخضاب F.
- D. عدم إنتاج السلسلة بيتا.
- E. زيادة إنتاج السلسلة بيتا.

الجواب: B.

25. أي من نتائج اللطاخات الدموية التالية هي الأكثر احتمالاً أن تدل على عوز G6PD؟

- A. الكريات الحمر المنضدة Rouleaux.
- B. أجسام هاول جولي.
- C. ترقط الأسسات.
- D. الكريات الحمر الدمعية.
- E. أجسام هينز.

الجواب: E.

26. امرأة عمرها 63 عاماً لديها قصة قصور كلوي مزمن راجعت بشكوى التعب. تصبح المريضة متعبة بعد المشي لمسافة 4 بنايات لكنها ترتاح عند التوقف عن المشي. الدواء الوحيد الذي تتناوله هو حاصر لقناة الكالسيوم من أجل ارتفاع التوتر الشرياني. لا توجد قصة تقترح النزف. بالفحص السريري يوجد شحوب فقط دون شذوذات أخرى. أظهرت الفحوص المخبرية ما يلي: الخضاب 85 غ/ل، $MCV = 88$ فيمتوليتري، الفيرتين = 120 ميكروغرام/ل، الفيتامين $B_{12} = 210$ بيكومول/ل، فولات الكريات الحمر طبيعية، الكرياتينين 379 ميكرومول/ل، كان مستوى الخضاب لديها قبل شهرين 90 غ/ل. إن أنسب معالجة لفقر الدم لديها في هذه اللحظة هي:

- A. إعطاء الإريثروبويتين.
- B. الديال.
- C. زرع الكلية.
- D. إعطاء حقن الفيتامين B_{12} .
- E. الحديد الفموي.

الجواب: A.

27. في فاقات الدم الانحلالية، وافق ما يلي:

- A. الميتهموغلوبينيما.
 B. فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي، نموذج الضد الحار.
 C. فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي، نموذج الضد البارد.
 D. عوز G-6-PD.
 E. تكور الكريات الوراثي.
 F. بيلة الخضاب الليلية الانتيابية.
1. نقص الغلوتاتيون المرجع.
 2. يعالج باستئصال الطحال.
 3. يترافق مع استعمال النيترات/ النيتريت.
 4. يحدث بواسطة الأضداد IgM.
 5. يشخص باختبار HAM أو اختبار الماء السكري.
 6. يحدث بواسطة الأضداد IgG التي ترتبط بشكل نوعي بزمرة Rh على الكريات الحمر والتي تصفى بعد ذلك بواسطة الطحال.
 7. عوز العامل المسرع للنخر (DAF = CD55) والعامل الحاصر المثلي (HRF = CD59) يجعل الكريات الحمر حساسة للمتممة.
- الجواب:
- 1: D. الغلوتاتيون هو مضاد أكسدة ينتج بواسطة تحويلة الهكسوز مونوفوسفات. المرضى الذين لديهم نقص غلوتاتيون مرجع يكونون أكثر عرضة للشدات التأكسدية مثل الأخماج الجهازية أو الأدوية (بريماكين).
- 2: E.
 3: A يمكن أن تنتج الميتهموغلوبينيما أيضاً عن الأسيتامينوفين والفيناسيتين والأستيانييليد والدابسون والسلفوناميدات و المخدرات الموضعية (زمرة الكائينات). (Cains)
 4: C.
 5: F لقد تم إلى حد كبير استبدال اختباري الـ HAM و الماء السكري بالمقاييس النوعية لـ DAF والـ HRF بواسطة تعداد الكريات الجرياني).
 6: B
 7: F