Hematological Disorders in Children
اضطرابات الدم عند الأطفال

Introduction and Overview of Hematological System Blood forming:

مقدمة ونظرة عامة على نظام الدم تكوين الدم:

Production of blood cells varies with age. يختلف إنتاج خلايا الدم باختلاف العمر

- In infants and young children, all bone marrow cavities are actively hematopoietic (Red marrow).

في الرضع والأطفال الصغار ، تكون جميع تجاويف نخاع العظم مكونة للدم بشكل نشط (النخاع الأحمر).

- In childhood (end of adolescent), central bones (vertebrae, sternum, ribs, and pelvis). The bone marrow becomes yellow from deposition of fat.

في مرحلة الطفولة (نهاية المراهقة) ، العظام المركزية (الفقرات ، القص ، الأضلاع ، والحوض). يصبح نخاع العظم أصفر من ترسب الدهون.

- In conditions of increased demand for blood cells, the yellow marrow can revert to red marrow and become another hematopoietic source.

في ظروف زيادة الطلب على خلايا الدم ، يمكن أن يعود النخاع الأصفر إلى النخاع الأحمر ويصبح مصدرا آخر للدم.

Components of the Blood
مكونات الدم

1. **White blood cell** (WBC) *(leukocytes)* count (4.5-11.5).

عدد خلايا الدم البيضاء (WBC) (الكريات البيض).(4.5-11.5)

a. Neutrophils (54% to 62%) Primary defense in bacterial infection; capable of phagocytizing and killing bacteria. Increased numbers in bacterial infection.

العدلات (54 ٪ إلى 62 ٪) الدفاع الأساسي في العدوى البكتيرية. قادرة على البلعمة وقتل البكتيريا. زيادة أعداد العدوى البكتيرية.

b. Eosinophils (1% to 3%) increased in allergic disorders, parasitic diseases, certain neoplasms, and other diseases.

زادت الحمضات (1 ٪ إلى 3 ٪) في اضطرابات الحساسية والأمراض الطفيلية وبعض الأورام وأمراض أخرى.

c. Basophils (0.075%) contain histamine, heparin, and serotonin; believed to cause increased blood flow to injured tissues while preventing excessive clotting.

تحتوي الخلايا القاعدية (0.075٪) على الهيستامين والهيبارين والسيروتونين. يعتقد أنه يسبب زيادة تدفق الدم إلى الأنسجة المصابة مع منع التخثر المفرط.

d. Lymphocytes (25% to 33%) involved in development of antibody and delayed hypersensitivity.

الخلايا الليمفاوية (25٪ إلى 33٪) تشارك في تطوير الأجسام المضادة وتأخر فرط الحساسية.

e. Monocytes (3% to 7%) large phagocytic cells that are involved in early stage of inflammatory reaction.

تُعتبر وحيدات النوى (3٪ إلى 7٪) خلايا بلعمية كبيرة تشارك في المرحلة المبكرة من رد الفعل الالتهابي.

Granulocytes have a half-life of 6 to 8 hours in the blood and, after entering the tissues, die over a period of 4 to 5 days. Agranulocytes live for an extended period because they remain in inflamed tissue areas longer than the granulocytes. Monocyte wanders back and forth between the blood and tissues and is capable of becoming macrophages; their half-life in the blood is 8 to 10 hours, but their half-life in the tissue is 60 to 90 days.

الخلايا المحببة لها عمر نصف من 6 إلى 8 ساعات في الدم ، وبعد دخول الأنسجة ، تموت على مدى 4 إلى 5 أيام. تعيش الخلايا المحببة لفترة طويلة لأنها تبقى في مناطق الأنسجة الملتهبة لفترة أطول من الخلايا المحببة. تتجول الوحيدات ذهابا وإيابا بين الدم والأنسجة وهي قادرة على أن تصبح بلاعم. عمر النصف في الدم هو 8 إلى 10 ساعات ، ولكن عمر النصف في الأنسجة هو 60 إلى 90 يوما.

2. **Platelets** *(thrombocytes)* (150,000-400,000): The life span of platelets is estimated at 8 to 10 days.

الصفائح الدموية (الصفيحات) (150,000–400,000): يقدر العمر الافتراضي للصفائح الدموية من 8 إلى 10 أيام.

3. **Plasma:** Plasma is about 90% water and 10% solutes (water, albumin, electrolytes, clotting factors).

البلازما: تتكون البلازما من حوالي 90٪ ماء و 10٪ مواد مذابة (ماء ، ألبومين ، إلكتروليتات ، عوامل تخثر).

4. **Red blood cell** (RBC) *(erythrocytes)* count (4.5-5.5 million/mm3).

عدد خلايا الدم الحمراء (RBC) (كريات الدم الحمراء) (4.5–5.5 مليون / مم 3).

a. Carry hemoglobin which is attached to oxygen- provides O2 to the tissues.

حمل الهيموجلوبين الذي يرتبط بالأكسجين- يوفر O2 للأنسجة.

b. Life span 120 days. العمر الافتراضي 120 يوما

c. Manufacture regulated by erythropoietin. تصنيع ينظمها الاريثروبويتين

d. Hemoglobin (Hgb) determination (11.5-15.5 g/dl).

تحديد الهيموغلوبين (Hgb) (11.5-15.5جم / ديسيلتر)

e. Hematocrit (Hct) (35% to 45%) Percent volume of packed RBCs in whole blood, indirectly measures Hgb content, is approximately three times Hgb content.

الهيماتوكريت (Hct) (35٪ إلى 45٪) حجم النسبة المئوية من كرات الدم الحمراء المعبأة في الدم الكامل ، يقيس بشكل غير مباشر محتوى Hgb ، هو ما يقرب من ثلاثة أضعاف محتوى Hgb.

Differences between child and adult hematological systems

الاختلافات بين أنظمة أمراض الدم للأطفال والكبار

Hgb (or Hb) is a complex molecule composed of four globin chains. Fetal Hgb, composed of two alpha (α) and two gamma (ϒ) chains, has a greater affinity for oxygen and is best suited to the fetal environment. During the latter part of pregnancy, the fetus begins developing adult Hgb (two α and two beta (β) chains). When a defect in Hgb synthesis is present (e.g., sickle cell disease or thalassemia), fetal Hgb may be produced into adulthood.

Hgb(أوHb) هو جزيء معقد يتكون من أربع سلاسل غلوبين. يتكون الجنين Hgb من سلسلتين ألفا (α) وسلسلتين جاما (Y) ، ولديه تقارب أكبر للأكسجين وهو الأنسب لبيئة الجنين. خلال الجزء الأخير من الحمل ، يبدأ الجنين في تطوير Hgb البالغ (سلسلتان α وسلسلتان بيتا .(β) عند وجود خلل في تخليق) Hgb على سبيل المثال ، مرض الخلايا المنجلية أو الثلاسيميا) ، يمكن إنتاج Hgb الجنيني في مرحلة البلوغ.

Neoplasms are caused by one or any combination of three factors:

تحدث الأورام بسبب واحد أو أي مجموعة من ثلاثة عوامل:

1. External stimuli that cause genetic mutations. (Carcinogens are chemicals or industrial processes that, when combined with genetic traits and in interaction with one another, result in cancer).

   المنبهات الخارجية التي تسبب الطفرات الجينية. (المواد المسرطنة هي مواد كيميائية أو عمليات صناعية تؤدي إلى الإصابة بالسرطان عند دمجها مع السمات الوراثية والتفاعل مع بعضها البعض).

2. Immune system and gene abnormalities. (Children with acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) may also be at higher risk of certain types of cancer, such as Hodgkin disease, non-Hodgkin lymphoma).

   الجهاز المناعي وتشوهات الجينات. (قد يكون الأطفال المصابون بمتلازمة نقص المناعة المكتسب (الإيدز) أكثر عرضة للإصابة بأنواع معينة من السرطان ، مثل مرض هودجكين ، سرطان الغدد الليمفاوية اللاهودجكين).

3. Chromosomal abnormalities. (Children with Down syndrome have a much higher incidence of leukemia than nonaffected children).

   تشوهات الكروموسومات. (الأطفال الذين يعانون من متلازمة داون لديهم نسبة أعلى بكثير من سرطان الدم من الأطفال غير المصابين).

A-Inherited disorders الاضطرابات الوراثية

Thalassemia –sickle cell anemia and hemophilia الثلاسيميا – فقر الدم المنجلي والهيموفيليا

B-Acquired disorders الاضطرابات المكتسبة

Iron deficiency anemia – Megaloplastic anemia

فقر الدم الناجم عن نقص الحديد – فقر الدم الكروي الكبير.

C-Neoplasm (Malignancy) الأورام (الورم الخبيث)

Leukemia –plastic anemia اللوكيميا – فقر الدم اللاتنسجي

Anemia فقر الدم

Anemia: is a reduction in RBCs mass and/or hemoglobin concentration compared with normal values for age.

فقر الدم: هو انخفاض في كتلة كرات الدم الحمراء و / أو تركيز الهيموجلوبين مقارنة بالقيم الطبيعية للعمر.

Causes of Anemia
أسباب فقر الدم

1. Nutritional deficiency – iron, foliate, B12. نقص التغذية – الحديد، الفولات، فيتامين ب12
2. Increased destruction of RBCs – sickle cell anemia.

   زيادة تدمير كرات الدم الحمراء – فقر الدم المنجلي.
3. Impaired or decreased rate of production – plastic anemia.

   ضعف أو انخفاض معدل الإنتاج – فقر الدم البلاستيكي.
4. Excessive blood loss – hemophilia. فقدان الدم المفرط – الهيموفيليا

Classification of anemia:
تصنيف فقر الدم

1. **Decreased Production of RBCs:** انخفاض إنتاج كرات الدم الحمراء
   a. Iron Deficiency Anemia. فقر الدم الناجم عن نقص الحديد
   b. A plastic Anemia. فقر الدم البلاستيكي
2. **Increased Destruction of RBCs:** زيادة تدمير كرات الدم الحمراء
   a. Hemolytic Anemia. فقر الدم الانحلالي
   b. Sickle Cell Anemia. فقر الدم المنجلي
   c. Thalassemia. الثلاسيميا
3. **Blood loss:** فقدان الدم
   a. Iron Deficiency Anemia. فقر الدم الناجم عن نقص الحديد
   b. Hemorrhagic Anemia. فقر الدم النزفي
4. **Morphologic (describe the size of RBCs):** المورفولوجي (وصف حجم كرات الدم الحمراء)
   a. Normocytes (normal cell size). نورموسيتيس (حجم الخلية الطبيعي)
   b. Microcytes (smaller than normal cell size).

      Microcytes(أصغر من حجم الخلية الطبيعي)

c. Macrocytes (larger than normal cell size).

الخلايا الكبيرة (أكبر من حجم الخلية الطبيعي).

5. **According to the amount of hemoglobin in the cell (describe the color and Hb content of the cells):**

وفقا لكمية الهيموغلوبين في الخلية (وصف اللون ومحتوى الهيموغلوبين للخلايا):

a. Normochromic (sufficient or normal amount of hemoglobin per RBC).

نورموكروميك (كمية كافية أو طبيعية من الهيموغلوبين لكل كرات الدم الحمراء).

b. Hypochromic (reduced amount of hemoglobin per RBC).

هيبوكروميك (انخفاض كمية الهيموغلوبين لكل كرات الدم الحمراء).

c. Hyperchromic (increased amount of hemoglobin per RBC).

فرط اللون (زيادة كمية الهيموغلوبين لكل كرات الدم الحمراء).

6. **According to shape (irregular shape):** حسب الشكل (الشكل غير المنتظم)

a. Spherocytes (globular cells) الخلايا الكروية (الخلايا الكروية)

b. Drepanocytes (sickle shaped cells). الخلايا المنجلية (الخلايا المنجلية).

c. Numerous other irregular shaped cells. العديد من الخلايا الأخرى غير المنتظمة الشكل

Signs and symptoms of Anemia:

علامات وأعراض فقر الدم:

1. **Decrease RBCs production:** تقليل إنتاج كرات الدم الحمراء

a. Pallor. شحوب

b. Tachycardia. عدم انتظام دقات القلب

c. Fatigue (SOB and frequent resting). (SOB التعب(والراحة المتكررة

d. Muscle weakness. ضعف العضلات

e. Systolic heart murmur. نفخة القلب الانقباضي

2. **Increased RBC destruction** زيادة تدمير كرات الدم الحمراء

a. Jaundice. يرقان

b. Tachycardia. عدم انتظام دقات القلب

c. Dark urine. البول الداكن

d. Splenomegaly. تضخم الطحال

e. Hepatomegaly. تضخم الكبد

f. Frontal bossing. الرئاسة الأمامية

3. **Increased RBC loss:** زيادة خسارة كرات الدم الحمراء

a. Pallor. شحوب

b. Fatigue. جهد

c. Muscle weakness.ضعف العضلات

d. Cool skin. بشرة باردة

e. Tachycardia. عدم انتظام دقات القلب

f. Decreased peripheral pulses. انخفاض النبضات الطرفية

g. Low blood pressure (late sign of shock).

h. Impaired healing and loss of skin elasticity. ضعف الشفاء وفقدان مرونة الجلد

i. Abdominal pain, nausea, vomiting, anorexia.

آلام في البطن والغثيان والقيء وفقدان الشهية

j. Low-grade fever. حمى منخفضة الدرجة

Take health history: خذ التاريخ الصحي

- Careful diet history to identify any deficiencies.

تاريخ النظام الغذائي الدقيق لتحديد أي أوجه قصور.

- Evidence of *pica* دليل على بيكا
- eating clay, ice, paste. أكل الطين والجليد ولصق

Observe for manifestations of anemia: مراقبة لمظاهر فقر الدم

- Muscle weakness ضعف العضلات
- Easy fatigability: سهولة التعب
  - frequent resting, ، الراحة المتكررة
  - shortness of breath, ضيق التنفس
  - poor sucking (infants) سوء المص (الرضع)

1. Nutrition. تغذية
2. Past history of chronic or recurrent infection. تاريخ سابق من العدوى المزمنة أو المتكررة
3. Eating habits. عادات الأكل
4. Bowel habits. عادات الأمعاء.
5. Familial history of heredity diseases as sickle cell anemia, or thalassemia.

التاريخ العائلي للأمراض الوراثية مثل فقر الدم المنجلي ، أو الثلاسيميا.

Iron Deficiency Anemia

فقر الدم الناجم عن نقص الحديد

Iron Deficiency Anemia: anemia caused by an inadequate supply or loss of iron is most prevalence nutritional disorder.

فقر الدم الناجم عن نقص الحديد: فقر الدم الناجم عن عدم كفاية إمدادات الحديد أو فقدانه هو الاضطراب الغذائي الأكثر انتشارا.

Without iron fortified formula and cereals, 20 % of lower income, the children 6 to 24 months of age will become anemic.

وبدون الحليب الصناعي المدعم بالحديد والحبوب، 20 في المائة من ذوي الدخل المنخفض، سيصاب الأطفال الذين تتراوح أعمارهم بين 6 و 24 شهرا بفقر الدم.

Causes اسباب

1. **Inadequate supply of iron.** عدم كفاية إمدادات الحديد
   a. **Deficiency dietary intake** نقص المدخول الغذائي
      1. rapid growth rate. معدل النمو السريع
      2. excessive milk intake (delayed addition of solid foods).
         الإفراط في تناول الحليب (تأخر إضافة الأطعمة الصلبة).
      3. poor general eating habits. عادات الأكل العامة السيئة
      4. exclusively breast-fed infants after 6 months of age.
         الرضع الذين يرضعون رضاعة طبيعية حصرية بعد 6 أشهر من العمر.
   b. **Inadequate iron stores at birth** عدم كفاية مخازن الحديد عند الولادة
      1. Low birth weight premature multiple births.
         انخفاض الوزن عند الولادة الولادات المتعددة المبكرة.
      2. Severe iron deficiency in mother (Hb level below 9 g/di).
         نقص حاد في الحديد لدى الأم (مستوى الهيموغلوبين أقل من 9 جم / يوم).
      3. Fetal blood loss or before delivery. فقدان دم الجنين أو قبل الولادة.
2. **Impaired absorption.** ضعف الامتصاص
   a. **Presence of iron inhibitors** وجود مثبطات الحديد
      1. Phytates phosphates, or oxalates. فيتات الفوسفات ، أو أكسالات
      2. Gastric alkalinity. قلوية المعدة
   b. **Malabsorptive disorders** اضطرابات سوء الامتصاص

1. Lactase intolerant. عدم تحمل اللاكتاز
2. Inflammatory bowel disease. مرض التهاب الأمعاء

c. **Chronic diarrhea.** الإسهال المزمن

3. **Blood loss.** فقدان الدم
   a. **Acute or chronic hemorrhage.** نزيف حاد أو مزمن
   b. **Parasitic infection.** العدوى الطفيلية
4. **Excessive demands for iron required for growth.** الطلب المفرط على الحديد اللازم للنمو
   a. **Prematurity.** الخداجي
   b. **Adolescence.** مراهقة
   c. **Pregnancy.** الحمل

Treatment العلاج

a. Ferrous Sulfate for two months. كبريتات الحديدوز لمدة شهرين
b. Restoration takes three months. يستغرق الترميم ثلاثة أشهر

Nursing Interventions: التدخلات التمريضية:

1. Educate parents about nutrition. تثقيف الآباء حول التغذية
2. Explain laboratory testing. شرح الاختبارات المعملية.
3. Teach parents proper administration of iron preparations, caution about high toxicity of iron. تعليم الآباء الإدارة السليمة لمستحضرات الحديد ، والحذر من سمية عالية من الحديد
4. Vitamin C increases absorption. فيتامين ج يزيد من الامتصاص
5. Milk and tea with meals reduces absorption.
   الحليب والشاي مع وجبات الطعام يقلل من الامتصاص.

Sickle Cell Anemia

فقر الدم المنجلي

Sickle cell disease (SCD) is a hereditary hemoglobinopathy characterized by the partial or complete replacement of normal hemoglobin with abnormal hemoglobin S (Hgb S) in red blood cells.

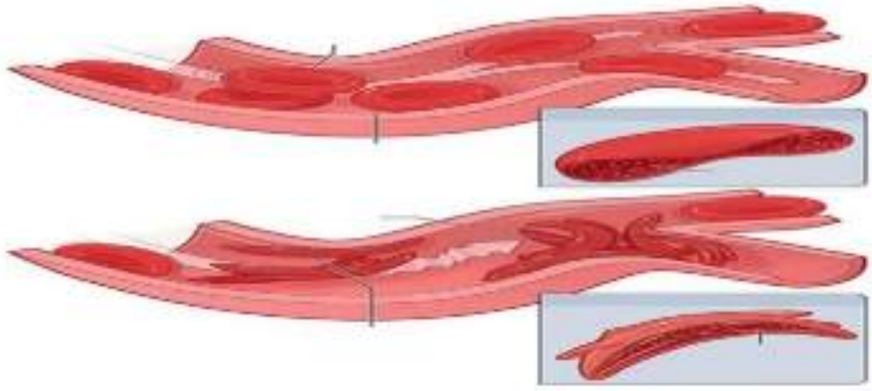
مرض فقر الدم المنجلي (SCD) هو اعتلال الهيموغلوبين الوراثي الذي يتميز بالاستبدال الجزئي أو الكامل للهيموغلوبين الطبيعي بالهيموغلوبين غير الطبيعي (Hgb S) S في خلايا الدم الحمراء.

Etiology and Pathophysiology

المسببات والفيزيولوجيا المرضية

Sickle cell disease is an autosomal recessive disorder. If both parents have the trait, with each pregnancy the risk of having a child with the disease is 25%.

مرض فقر الدم المنجلي هو اضطراب صبغي جسدي متنحي. إذا كان لدى كلا الوالدين هذه السمة ، فإن خطر إنجاب طفل مصاب بالمرض مع كل حمل هو 25٪.



Clinical manifestation of sickle cell anemia

المظاهر السريرية لفقر الدم المنجلي

A. General عام

1. Possible growth retardation. تأخر النمو المحتمل
2. Chronic anemia (Hgb 6 to 9 g/dl). (Hgb 6 فقر الدم المزمن(إلى 9 جم / ديسيلتر
3. Possible delayed sexual maturation. ممكن تأخر النضج الجنسي

4. Marked susceptibility to sepsis. قابلية ملحوظة للإنتان

B. **Vaso-occlusive (crisis)**(أزمة) انسداد الأوعية

1. Pain in area of involvement. ألم في منطقة المشاركة
2. Manifestations related to ischemia of involved areas:

المظاهر المتعلقة بنقص تروية المناطق المعنية:

a. **Extremities** (painful swelling of hands and feet (sickle cell dactylitis, or hand-foot syndrome), painful joints).

الأطراف (تورم مؤلم في اليدين والقدمين (التهاب الدكتايل المنجلي ، أو متلازمة اليد والقدم) ، المفاصل المؤلمة).

b. **Abdomen** (severe pain resembling acute surgical condition).

البطن (ألم شديد يشبه الحالة الجراحية الحادة).

c. **Cerebrum** (stroke, visual disturbances). المخ (السكتة الدماغية ، والاضطرابات البصرية)

d. Chest (symptoms resembling pneumonia, protracted episodes of pulmonary disease). الصدر (أعراض تشبه الالتهاب الرئوي ، نوبات طويلة من المرض الرئوي)

e. **Liver** (obstructive jaundice, hepatic coma). الكبد (اليرقان الانسدادي ، الغيبوبة الكبدية)

f. Kidney (hematuria). الكلى (بيلة دموية)

C. **Sequestration crisis** أزمة احتجاز الدم

1. Pooling of large amounts of blood1. تجمع كميات كبيرة من الدم
2. Hepatomegaly. تضخم الكبد
3. Splenomegaly. تضخم الطحال
4. Circulatory collapse. انهيار الدورة الدموية

Effects of chronic vaso-occlusive phenomena
آثار ظواهر انسداد الأوعية المزمنة

1. Heart (Cardiomegaly, systolic mummer).القلب (تضخم القلب، لغط انقباضي)
2. Lungs (altered pulmonary function, susceptibility of infection, pulmonary insufficiency). الرئتين (تغيير وظائف الرئة ، قابلية العدوى ، القصور الرئوي)
3. Kidneys (inability to concentrate urine, progressive renal failure, enuresis).

الكلى (عدم القدرة على تركيز البول ، الفشل الكلوي التدريجي ، التبول اللاارادي).

4. Liver (Hepatomegaly, cirrhosis, intrahepatic cholestasis).

الكبد (تضخم الكبد ، تليف الكبد ، ركود صفراوي داخل الكبد).

5. Spleen (Splenomegaly, susceptibility to infection, functional reduction in splenic activity progressing to autosplenectomy).

الطحال (تضخم الطحال ، القابلية للعدوى ، انخفاض وظيفي في نشاط الطحال يتطور إلى استئصال الطحال الذاتي) .

6. Eyes (intraocular abnormalities with visual disturbances, sometime progressive retinal detachment and blindness).

العيون (تشوهات داخل العين مع اضطرابات بصرية ، وأحيانا انفصال الشبكية التدريجي والعمى).

7. Extremities (a vascular necrosis of hip/ shoulder, skeletal deformities, especially lordosis and kephosis, chronic leg ulcers, susceptibility to ostromyelitis).

الأطراف (نخر الأوعية الدموية في الورك/الكتف، تشوهات الهيكل العظمي، خاصةً تقوس العمود الفقري القطني والصدري، قرح الساق المزمنة، القابلية للإصابة بالتهاب العظم والنقي)

8. Central nervous system (hemiparesis, seizures).

الجهاز العصبي المركزي (شلل نصفي ، نوبات) .

Management and Nursing Care
الإدارة والرعاية التمريضية

A -Prevent sickling by: منع المنجل عن طريق

1. **Promote tissue oxygenation and prevent tissue hypoxia through:**

تعزيز أكسجة الأنسجة ومنع نقص الأكسجة في الأنسجة من خلال :

a. Avoid strenuous physical activity. تجنب النشاط البدني الشاق
b. Emotional stress. الإجهاد العاطفي
c. Avoid Environments with low oxygen content.

تجنب البيئات ذات المحتوى المنخفض من الأكسجين.

2. **Promote proper hydration by:** تعزيز الترطيب المناسب عن طريق

a. Recognize signs of dehydration and Provide access to fluids.

التعرف على علامات الجفاف وتوفير الوصول إلى السوائل

b. Avoid excess exposure to the sun. تجنب التعرض الزائد لأشعة الشمس

3. **Prevent infection by:** منع العدوى عن طريق

a. Keep child properly immunized as recommended by the health care provider.

حافظ على تحصين الطفل بشكل صحيح على النحو الموصى به من قبل مقدم الرعاية الصحية.

b. Early detection of signs and symptoms of infection.

الكشف المبكر عن علامات وأعراض العدوى.

c. Frequent measured of vital signs. قياس متكرر للعلامات الحيوية

d. Promote supportive therapies during crises. تعزيز العلاجات الداعمة أثناء الأزمات

4. **Control pain by:** السيطرة على الألم عن طريق

a. Administer analgesic and Comfortable position. إدارة مسكن وموقف مريح

b. Apply warmth to painful area ضع الدفء على المنطقة المؤلمة

5. **Promote rest by keep child at bed rest.** تعزيز الراحة عن طريق إبقاء الطفل في الفراش

6. **Replace blood and observe for signs of transfusion reactions.**

استبدل الدم وراقب علامات تفاعلات نقل الدم .

7. **Prevent psychological problem.** منع المشكلة النفسية

8. **Promote long term care and genetic counseling**

تعزيز الرعاية طويلة الأجل والاستشارة الوراثية

Hemophilia

الهيموفيليا

Refers to group of bleeding disorders resulting from congenital deficiency of one of the factors necessary for coagulation of the blood. Most common forms of disorders are factors VIII classic or type A hemophilia. Other types are IX Christmas or type B. It is more common in males than female.

يشير إلى مجموعة من اضطرابات النزيف الناتجة عن النقص الخلقي لأحد العوامل اللازمة لتخثر الدم. أكثر أشكال الاضطرابات شيوعا هي العوامل الثامنة الكلاسيكية أو الهيموفيليا من النوع أ. الأنواع الأخرى هي عيد الميلاد التاسع أو النوع .B وهو أكثر شيوعا عند الذكور منه لدى الإناث .

Modes of transmission

طرق انتقال العدوى

Hemophilia refers to a group of hereditary bleeding disorders that result from a deficiency in specific clotting factors.

يشير الهيموفيليا إلى مجموعة من اضطرابات النزيف الوراثية التي تنتج عن نقص في عوامل تخثر محددة .

1. Hemophilia A, or classic hemophilia, is caused by a deficiency of factor VIII in the blood and occurs in 1 in 5000 male births.

الهيموفيليا أ ، أو الهيموفيليا الكلاسيكية ، ناتجة عن نقص العامل الثامن في الدم وتحدث في 1 من كل 5000 ولادة ذكر .

2. Hemophilia B, also known as Christmas disease, is caused by a deficiency of factor IX and occurs in 1 in 25,000– 30,000 male births.

الهيموفيليا ب ، المعروف أيضا باسم مرض عيد الميلاد ، ناتج عن نقص في العامل التاسع ويحدث في 1 من كل 25000 – 30000 ولادة ذكر .

Hemophilia A accounts for 85% of persons with hemophilia, and 10% to 15% have hemophilia B.

يمثل الهيموفيليا أ 85٪ من الأشخاص المصابين بالهيموفيليا ، و 10٪ إلى 15٪ مصابون بالهيموفيليا ب.

Etiology and Pathophysiology
المسببات والفيزيولوجيا المرضية

Hemophilias A and B are X-linked recessive disorders, which manifest almost exclusively as affected males and carrier females.

الهيموفيليا A و B هي اضطرابات متنحية مرتبطة بالكروموسوم X ، والتي تظهر بشكل حصري تقريبا كذكور مصابين وإناث حاملة .

Genes for clotting factors VIII and IX are located near the terminal long arm of the X chromosome.

توجد جينات عوامل التخثر الثامن والتاسع بالقرب من الذراع الطويلة الطرفية للكروموسوم X.

A daughter will inherit the gene from her father with hemophilia and may transmit it to her sons.

ترث الابنة الجين من والدها المصاب بالهيموفيليا وقد تنقله إلى أبنائها .

Some children affected by hemophilia do not have a family member with a history of a clotting disorder. In these cases, the disorder is caused by a new mutation.

بعض الأطفال المصابين بالهيموفيليا ليس لديهم أحد أفراد الأسرة لديه تاريخ من اضطراب التخثر. في هذه الحالات ، يحدث الاضطراب بسبب طفرة جديدة .

The degree of bleeding is related to the amount of clotting factor and the severity of the injury.

ترتبط درجة النزيف بكمية عامل التخثر وشدة الإصابة.

Hemophilia A الهيموفيليا أ

1. Severe 1% spontaneous bleeding without trauma. نزيف عفوي حاد 1 ٪ دون صدمة
2. Moderate 1% - 5% bleeding with trauma. معتدل 1 ٪ – 5 ٪ نزيف مع الصدمة
3. Mild 5% - 50% bleeding with severe trauma or surgery.
نزيف خفيف بنسبة 5٪ – 50٪ مع صدمة شديدة أو جراحة.

Clinical Manifestations
المظاهر السريرية

1. Prolonged bleeding. النزيف المطول
2. Epistaxia, bleeding from nose. الرعاف، نزيف من الأنف
3. GIT and spinal cord bleeding , Petechia نزيف الجهاز الهضمي والحبل الشوكي ، نمشات
4. Hemoarthrosis: joint bleeding داء المفاصل: نزيف المفاصل

Medical management
الإدارة الطبية

1. Replacement of the missing clotting factor. استبدال عامل التخثر المفقود
2. Corticosteroids are given for hematoma. يتم إعطاء الستيرويدات القشرية للورم الدموي

Nursing care: :الرعاية التمريضية

1. Prevent bleeding منع النزيف
2. Recognize and control bleeding (RICE) التعرف على النزيف والسيطرة عليه
   - Rest استراح
   - Compression ضغط
   - Ice جليد
   - Elevation رفع
3. Prevent crippling effects of bleeding منع الآثار المعوقة للنزيف
4. Client education تثقيف العميل
5. NO rectal temperatures لا درجات حرارة المستقيم

Responsibility of nurses toward Hemarthosis

مسؤولية الممرضات تجاه النزف

1. Limited motion. حركة محدودة
2. Elevate the joint and immobilized رفع المفصل وشل حركته
3. Allow the child to control the degree of exercise according to the degree of discomfort السماح للطفل بالتحكم في درجة التمرين حسب درجة الانزعاج
4. Physical therapy to promote maximum function of joint an unaffected body part العلاج الطبيعي لتعزيز أقصى وظيفة للمفصل جزء غير متأثر من الجسم
5. Give analgesic to control pain according Dr. إعطاء مسكن للسيطرة على الألم وفقا للدكتور
6. In chronic cases may be need orthopedic interventions such as casting, application of traction or aspiration of blood

   في الحالات المزمنة قد تحتاج إلى تدخلات العظام مثل الصب أو تطبيق الجر أو شفط الدم
7. Avoid excessive handling or weight –bearing for 48 hr.

   تجنب الإفراط في التعامل أو تحمل الوزن لمدة 48 ساعة.

Thalassemia
الثلاسيميا

Thalassemia is the most common inherited blood disorder characterized by deficiencies in the rate of production of specific globin chains in hemoglobin. The thalassemias are classified according to the hemoglobin chain affected and by the amount of the globin chain that is synthesized.

الثلاسيميا هو اضطراب الدم الوراثي الأكثر شيوعا الذي يتميز بنقص في معدل إنتاج سلاسل غلوبين محددة في الهيموجلوبين. يتم تصنيف الثلاسيميا وفقا لسلسلة الهيموغلوبين المتأثرة وكمية سلسلة الغلوبين التي يتم تصنيعها .

B-thalassemia is the most common of the thalassemia and occurs in four forms: two heterozygous forms, thalassemia minor, generally an asymptomatic silent carrier state, and thalassemia trait, which produces mild Microcytic anemia; thalassemia intermedia, which is manifested as Splenomegaly and moderate anemia to severe anemia. There is a homozygous form, thalassemia major (also known as Cooley anemia) which results in a severe anemia that is not compatible with life without transfusion support.

الثلاسيميا B هو الأكثر شيوعا من الثلاسيميا ويحدث في أربعة أشكال: شكلان غير متجانسين ، الثلاسيميا الصغرى ، بشكل عام حالة حاملة صامتة بدون أعراض ، وسمة الثلاسيميا ، التي تنتج فقر الدم المجهري الخفيف. الثلاسيميا الوسيطة ، والتي تتجلى في تضخم الطحال وفقر الدم المعتدل إلى فقر الدم الشديد. هناك شكل متماثل الزيجوت ، الثلاسيميا الكبرى (المعروف أيضا باسم فقر الدم كولي) الذي يؤدي إلى فقر الدم الوخيم الذي لا يتوافق مع الحياة دون دعم نقل الدم .

Clinical manifestation of Thalassemia
المظاهر السريرية للثلاسيميا

Anemia before diagnosis فقر الدم قبل التشخيص

1. Pallor. شحوب
2. Unexplained fever. حمى غير مبررة
3. Poor feeding. سوء التغذية
4. Enlarged spleen/ liver. تضخم الطحال / الكبد
5. With progressive anemia مع فقر الدم التدريجي

Thalassemia Diagnosis
تشخيص الثلاسيميا

- Checking a sample of amniotic fluid (which surrounds the baby in the womb) or cells from the placenta

فحص عينة من السائل السلوي (الذي يحيط بالطفل في الرحم) أو خلايا من المشيمة

- Clinical feature الخصائص السريرية
- Complete blood count (CBC) تعداد الدم الكامل
- Another test may be performed called hemoglobin electrophoresis.

قد يتم إجراء اختبار آخر يُسمى الفصل الكهربائي للهيموجلوبين

Therapeutic Management
الإدارة العلاجية

The advantages of this therapy include: تشمل مزايا هذا العلاج ما يلي

1. Improved physical and psychologic well-being because of the ability to participate in normal activities.

تحسين الرفاه البدني والنفسي بسبب القدرة على المشاركة في الأنشطة العادية.

2. Decreased cardiomegaly and hepatosplenomegaly.

انخفاض تضخم القلب وتضخم الكبد والطحال.

3. Fewer bone changes. تغيرات أقل في العظام
4. Normal or near-normal growth and development until puberty.

نمو وتطور طبيعي أو شبه طبيعي حتى سن البلوغ.

5. Fewer infections.عدد أقل من الإصابات

Management of thalassemia
إدارة الثلاسيميا

1. Blood Transfusions. عمليات نقل الدم
2. Surgery splenctomy. استئصال الطحال جراحيًا
3. Bone Marrow Transplants. زراعة نخاع العظم
4. Other Treatments. علاجات أخرى
5. Antibiotic and vaccine to help prevent infections.

المضادات الحيوية واللقاحات للمساعدة في الوقاية من العدوى .

6. Folic acid is a B vitamin that helps build red blood cells.

حمض الفوليك هو فيتامين ب الذي يساعد على بناء خلايا الدم الحمراء.

Complications of Thalassemia
مضاعفات الثلاسيميا

1. Growth failure and pubertal delay. فشل النمو وتأخير البلوغ
2. Skin change and skeletal abnormalities. تغير الجلد وتشوهات الهيكل العظمي
3. Hepatosplenomgaly and Heart failure. الكبد والطحال وفشل القلب
4. Endocrines abnormalities such as (insulin disorder, hypothyroidism).
   تشوهات الغدد الصماء مثل (اضطراب الأنسولين ، قصور الغدة الدرقية).
5. Psychological problems to child and his family such as (daily activity, school problem).
   المشاكل النفسية للطفل وأسرته مثل (النشاط اليومي، المشكلة المدرسية).

The objectives of nursing care are
أهداف الرعاية التمريضية هي

1. Promote compliance with transfusion and chelation therapy.
   تعزيز الامتثال لنقل الدم والعلاج بالاستخلاب.
2. Assist the child in coping with the anxiety-provoking treatments and the effects of the illness. مساعدة الطفل في التعامل مع العلاجات المثيرة للقلق وآثار المرض
3. Foster the child's and family's adjustment to a chronic illness.
   تعزيز تكيف الطفل والأسرة مع مرض مزمن .
4. Observe for complications of multiple blood transfusions.
   مراقبة مضاعفات عمليات نقل الدم المتعددة.

Nursing care
الرعاية التمريضية

- Prevent complication. منع المضاعفات
- Psychological support. الدعم النفسي
- Nutritional therapy care. رعاية العلاج الغذائي
- Genetic counseling. الاستشارة الوراثية
- Using chelation therapy. باستخدام العلاج بالاستخلاب
- Care of blood transfusion. رعاية نقل الدم

Leukemia
سرطان الدم

Leukemia is a broad term given to a group of malignant diseases of the bone marrow and lymphatic system.

اللوكيميا هو مصطلح واسع يطلق على مجموعة من الأمراض الخبيثة في نخاع العظام والجهاز اللمفاوي.

In children, two f orms are generally recognized: acute lymphoblastic leukemia (ALL) and acute myelogenous leukemia (AML). It occurs more frequently in boys than in girls. ALL is the most common form of childhood cancer.

اللوكيميا هو مصطلح واسع يطلق على مجموعة من الأمراض الخبيثة في نخاع العظام والجهاز اللمفاوي.

The three main consequences of leukemia are:
العواقب الرئيسية الثلاثة لسرطان الدم هي:

1. Anemia from decreased erythrocytes. فقر الدم من انخفاض كريات الدم الحمراء
2. Infection from neutropenia. العدوى الناتجة عن نقص العدلات
3. Bleeding from decreased platelet production. النزيف الناتج عن انخفاض إنتاج الصفائح الدموية

Causes of leukemia
أسباب سرطان الدم

1. Radiation. إشعاع
2. Genetic. الوراثيه
3. Certain kinds of chemicals. أنواع معينة من المواد الكيميائية
4. The leukemia increase with identical twins. يزداد سرطان الدم مع التوائم المتطابقة
5. The leukemia associated with disorders of the immune mechanisms of the body. سرطان الدم المرتبط باضطرابات آليات المناعة في الجسم.

Signs and Symptoms
العلامات والأعراض

- Fever. الحمى
- Pallor. شحوب
- Overt signs of bleeding. علامات النزيف العلنية
- Lethargy or malaise. الخمول أو الشعور بالضيق
- Anorexia. فقدان الشهيه
- Large joint or bone pain. آلام المفاصل أو العظام الكبيرة
- Petechiae, frank bleeding. نمشات ، نزيف صريح
- Enlarged liver or spleen, changes in lymph nodes.
  تضخم الكبد أو الطحال ، والتغيرات في الغدد الليمفاوية .
- Neurologic changes. التغيرات العصبية

Leukemia – Diagnosis
اللوكيميا - التشخيص

- History & physical التاريخ والمادية
- Anemia, thrombocytopenia, and *neutropenia*.فقر الدم ونقص الصفيحات وقلة العدلات
- Bone Marrow aspiration is the definitive test. شفط نخاع العظم هو الاختبار النهائي

Physical Examination
الفحص البدني

1. **General**- Orientation, general state of health.
   التوجه العام ، الحالة الصحية العامة.
2. **Skin**- Petechiae or ecchymosis, lesions or sores, presence of blood from gum or nose, color of skin
   الجلد- نمشات أو كدمات ، آفات أو تقرحات ، وجود دم من اللثة أو الأنف ، لون الجلد
3. **Lungs**- Evidence of infection, dyspnea, Tachypnea.
   الرئتين- دليل على العدوى ، ضيق التنفس ، تسرع التنفس .
4. **Abdomen**- Hepato-splenomegaly, mass, decreased bowel sounds.
   البطن- تضخم الكبد والطحال ، الكتلة ، انخفاض أصوات الأمعاء.

5. **Neurologic**- Altered consciousness, altered sensation, abnormal reflexes, abnormal cerebellar functions, unstable gait, and cranial nerve deficits.

العصبية – تغير الوعي ، وتغير الإحساس ، وردود الفعل غير الطبيعية ، ووظائف المخيخ غير الطبيعية ، والمشية غير المستقرة ، وعجز الأعصاب القحفية.

6. **Lymphatic**- Enlarged lymph nodes. الغدد الليمفاوية اللمفاوية

Leukemia – Priority Nursing Diagnosis
اللوكيميا - التشخيص التمريضي ذي الأولوية

1. Risk for infection. خطر العدوى
2. Risk for injury. خطر الإصابة
3. Activity intolerance. عدم تحمل النشاط
4. Anxiety. قلق
5. Risk for ineffective family coping. خطر التأقلم الأسري غير الفعال
6. Pain. ألم

Treatment العلاج

A. **Chemotherapy.** العلاج الكيميائي

1. Induction phase Almost immediately after confirmation of the diagnosis, induction therapy is begun and lasts for 4 to 5 weeks.

مرحلة الحث مباشرة بعد تأكيد التشخيص ، يبدأ العلاج التعريفي ويستمر لمدة 4 إلى 5 أسابيع.

2. Consolidation therapy is used to further decrease the number of leukemic cells in the child's body. The intensification phase consists of pulses of these agents given periodically during the first 6 months of treatment.

العلاج التعزيزي يُستخدم لتقليل عدد الخلايا اللوكيمية في جسم الطفل بشكل أكبر. تتكون مرحلة التكثيف من جرعات دورية من هذه العوامل تُعطى بشكل منتظم خلال الأشهر الستة الأولى من العلاج.

3. Maintenance therapy, weekly or monthly complete blood counts are taken to evaluate the marrow's response to the drugs.

يتم أخذ علاج الصيانة ، تعداد الدم الكامل الأسبوعي أو الشهري لتقييم استجابة النخاع للأدوية.

4. Central Nervous System Prophylactic Therapy: continue treatment for 2 to 3 years.

العلاج الوقائي للجهاز العصبي المركزي: استمر في العلاج لمدة 2 إلى 3 سنوات

5. Reinduction After Relapse إعادة الحث بعد الانتكاس

B. **Bone marrow transplants.** زراعة نخاع العظم

Leukemia – Nursing Management
اللوكيميا - إدارة التمريض

1. Prepare child/family for diagnostic tests and procedure.

إعداد الطفل / الأسرة للاختبارات والإجراءات التشخيصية.

2. Relieve pain. تخفيف الألم
3. Provide emotional support to child and family. تقديم الدعم العاطفي للطفل والأسرة
4. Prevent complications of myelosuppression. الوقاية من مضاعفات تثبيط نقي العظم
    a. Infection. عدوى
    b. Private room. غرفة خاصة
    c. Strict hand washing. غسل اليدين الصارم
    d. Restriction of visitors. تقييد الزوار
    e. Adequate nutrition. التغذية الكافية
    f. Masks. الكمامات
    g. Hemorrhage. نزف
    h. Platelet infusions. ضخ الصفائح الدموية
    i. Avoid skin puncture. تجنب ثقب الجلد
    j. Mouth care. العناية بالفم
6. No rectal temperatures عدم قياس درجة الحرارة عن طريق المستقيم
7. Avoid activities that could cause injury. تجنب الأنشطة التي يمكن أن تسبب الإصابة
8. General and frequent nursing assessment for detecting complications of this disease ,side effect of chemotherapy and signs and symptoms of infection.

تقييم التمريض العام والمتكرر للكشف عن مضاعفات هذا المرض والآثار الجانبية للعلاج الكيميائي وعلامات وأعراض العدوى.

9. When blood transfusion using the nurse explain the purposes and procedure to make child feel better.

عند نقل الدم باستخدام الممرضة ، اشرح الأغراض والإجراءات لجعل الطفل يشعر بتحسن.

10. When child has anemia the nurse keep him at rest period and balanced meals and give child adequate of protein, CHO and fluid in order to prevent malnutrition and anemia.

عندما يكون الطفل مصابا بفقر الدم ، تقوم الممرضة بإبقائه في فترة راحة ووجبات متوازنة وإعطاء الطفل كمية كافية من البروتين و CHO والسوائل من أجل منع سوء التغذية وفقر الدم.

11. Antiemetic schedule need to be minimize or prevent the nausea and vomiting.

جدول مضاد للقيء يجب أن يكون تقليل أو منع الغثيان والقيء .

12. Observe carefully for hemorrhage such as petechia and ecchymosis in the skin.

راقب بعناية النزيف مثل النمشات والكدمات في الجلد.

13. Observe general hygiene such as oral hygiene and skin hygiene for any inflammation.

راقب النظافة العامة مثل نظافة الفم ونظافة الجلد لأي التهاب.

14. Pain management. إدارة الألم

15. Recording of vital signs and body weight. تسجيل العلامات الحيوية ووزن الجسم

16. Provide education for child's family about diagnosis, prognosis and treatment of leukemia.

توفير التعليم لعائلة الطفل حول تشخيص سرطان الدم وتشخيصه وعلاجه.

17. Provide continued emotional support for child and his family.

تقديم الدعم العاطفي المستمر للطفل وعائلته