

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

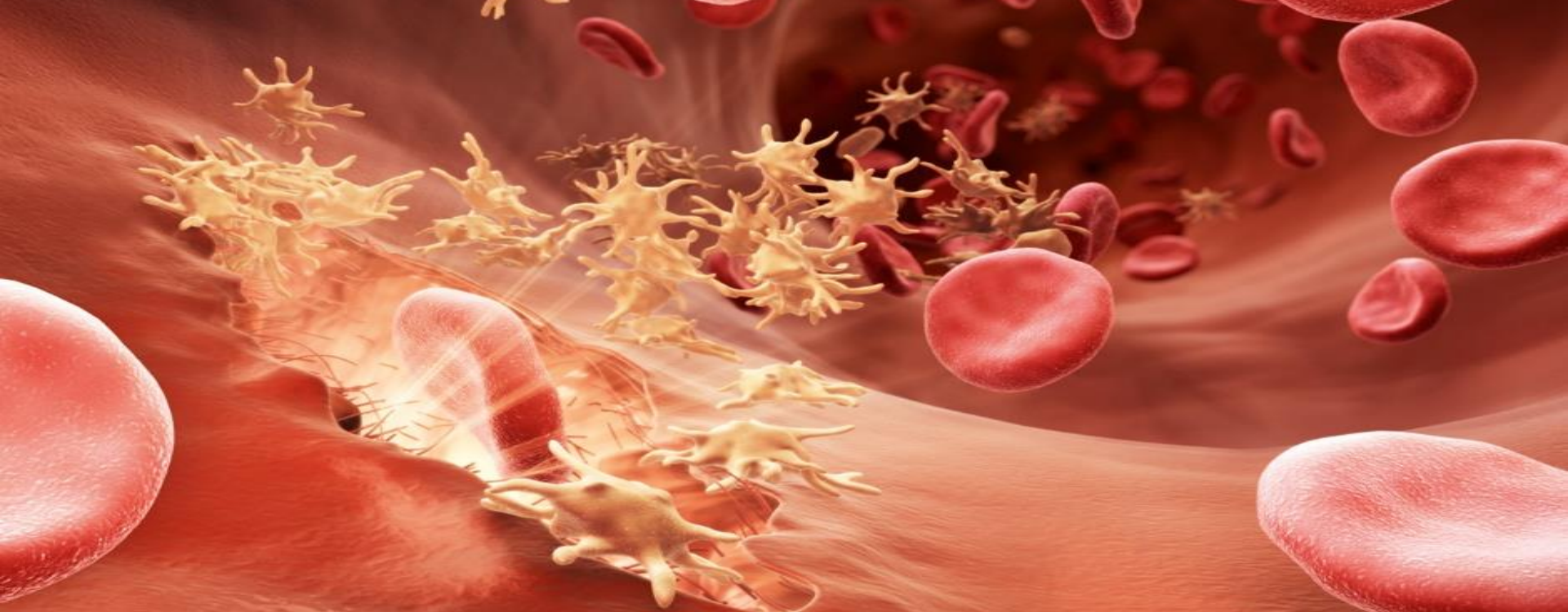
# درس هماتولوژی

مدرس:

نگین شکرگذار

کارشناس ارشد هماتولوژی و بانک خون

۱۴۰۰ - ۱۴۰۱



## سیستم انعقاد خون ۲

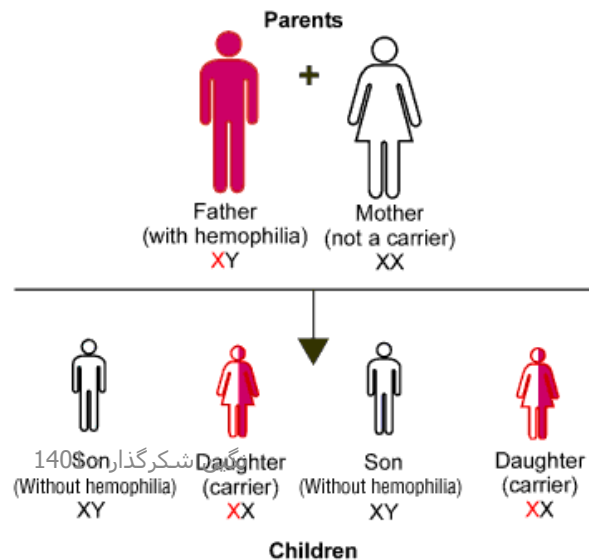
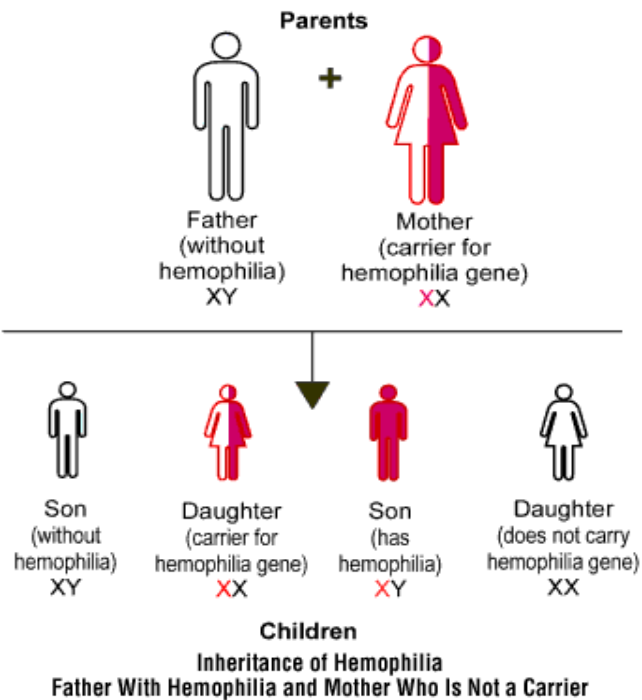
# بیماری های انعقادی

▶ نقص ارثی یا اکتسابی در میزان یا کارکرد اکثر فاکتورهای انعقادی میتواند منجر به اختلالات انعقادی گردد که شایعترین آنها بیماری هموفیلی است

▶ بیماری هموفیلی شامل دو نوع هموفیلی A و B است که ناشی از نقص در فاکتورهای ۸ و ۹ انعقادی است

▶ ژن این دو فاکتور روی کروموزوم X قرار دارند بنابراین بیماری های هموفیلی وابسته به X مغلوب هستند؛ بنابراین مردها معمولا بیمار و زن ها معمولا ناقل بیماری هستند

## Inheritance of Hemophilia "Carrier" Mother and Father Without Hemophilia



در صورت ازدواج یک زن ناقل با یک مرد سالم، در پسران آنها ۵۰٪ احتمال بیمار بودن وجود خواهد داشت. همچنین در دختران آنها ۵۰٪ احتمال سالم بودن و ۵۰٪ احتمال ناقل بودن وجود خواهد داشت

# هموفیلی



▶ هموفیلی A شایعتر از هموفیلی B بوده و حدود ۸۰٪ موارد هموفیلی را شامل میشود

▶ شیوع بیماری حدود ۱ به ۱۰۰۰۰ در جنس مذکر است

▶ شایعترین علائم بیماری در این بیماران عموماً خونریزی های داخلی مثل خونریزی داخل مفصلی (عموماً مفصل زانو و آرنج)، خونریزی داخل عضلانی، خونریزی به دنبال ضربه، کشیدن دندان، اعمال جراحی و ختنه، خونریزی داخل جمجمه ای، دستگاه گوارش و کبود شدن شدید زیر پوستی است

# هموفیلی

▶ هموفیلی بر اساس شدت و سطح فاکتور به سه دسته تقسیم میشود:

I. شدید: سطح فاکتور کمتر از ۱٪: در این حالت احتمال خونریزی خود به خودی وجود دارد

II. متوسط: سطح فاکتور بین ۵٪-۱٪: در این حالت خونریزی خود به خودی به ندرت دیده میشود ولی خونریزی به دنبال ضربه شایع است

III. خفیف: سطح فاکتور بین ۳۰٪-۶٪: خونریزی به دنبال ضربه شدید رخ میدهد

# تشخیص و درمان

- ▶ تشخیص بیماری با اندازه گیری سطح فاکتور ۸ و یا ۹ انعقادی میسر است
- ▶ درمان با استفاده از کنسانتره های فاکتور ۸ و ۹ انعقادی صورت میگیرد
- ▶ درمان با فاکتور انعقادی میتواند بعد از ایجاد ضربه به منظور جلوگیری از خونریزی های شدید و مرگ آور باشد و یا به صورت پیش گیرانه مصرف شود تا در صورت بروز حادثه از خونریزی جلوگیری شود
- ▶ در هنگام ایجاد خونریزی های شدید مفصلی استراحت، کمپرس یخ و بالا نگه داشتن عضو به عنوان درمان های جانبی کمک کننده هستند



# کمبود سایر فاکتورهای انعقادی

- ▶ کمبود فاکتور ۱۱: بیماری نسبتا ناشایع که منجر به خونریزی عمدتا ناشی از ضربه شدید میشود
- ▶ کمبود فاکتور ۱ (فیبرینوژن) و فاکتور ۱۳: خونریزی از بند ناف، تاخیر در بهبود زخم و سقط خود به خودی از علائم مهم هستند
- ▶ کمبود سایر فاکتورها مثل فاکتور ۱۰، فاکتور ۵، فاکتور ۷ نیز بسیار کمیاب بوده و با علائم خونریزی همراه هستند
- ▶ کمبود فاکتور ۱۲ با خونریزی همراه نیست

# داروهای ضد انعقاد

## هپارین ►

✓ با فعال کردن آنٹی ترومبین و مهار برخی فاکتورهای فعال بخصوص فاکتور ۱۰ اثر ضدانعقادی خود را اعمال میکند

✓ هپارین داروی تزریقی است که در درمان بیماری های ترومبوتیک استفاده میشود

## وارفارین ►

✓ با مهار کردن فاکتورهای وابسته به ویتامین K اثر ضدانعقادی خود را اعمال میکند

✓ وارفارین در پیشگیری از عوارض ترومبوتیک در بیماران در معرض خطر کاربرد دارد

✓ برای پیگیری اثر درمانی وارفارین از تست PT و نسبت همسو شده بین المللی آن یعنی INR استفاده میشود

# سیستم فیبرینولیتیک

▶ سیستم فیبرینولیتیک عهده دار آب کردن لخته است

▶ اجزای سیستم فیبرینولیتیک :

I. پلاسمینوژن

II. پلاسمین

III. فعال کننده پلاسمینوژن بافتی (tPA)

IV. فعال کننده پلاسمینوژن از تایپ یوروکیناز (U.K)

V. آنکسین II

VI. آلفا-۲ آنتی پلاسمین

VII. بازدارنده های فعال کننده های پلاسمینوژن (PAI 1,2)

# انعقاد داخل عروقی منتشره (DIC)

- ▶ فعال شدن پروسه انعقاد خون در گردش خون را که به مکان خاصی محدود نباشد، انعقاد داخل عروقی منتشره می گویند
- ▶ عفونت های خونی، برخی عوارض بارداری مانند سقط عفونی، جدا شدن نا به هنگام جفت، آمبولی با مایع آمنیون، اکلامپسی، جنین مرده نگهداری شده و سرطان ها از مهم ترین عوامل ایجاد DIC هستند
- ▶ مصرف فاکتورهای انعقادی و پلاکت ها، طولانی شدن آزمایشات PT و PTT و کاهش پلاکت ها
- ▶ عبور گلبول های قرمز از شبکه فیبرینی که مویرگ ها را مسدود می سازد، منجر به شکسته شدن گلبول های قرمز می شود

چقدر هرروز برای هدفت میجنگی؟  
تلاش هیچوقت  
به نتیجه نیست

