

أولاً : تطور الصفائح :

. الصفائح أجسام دموية ذات أشكال غير منتظمة بيضوية أو دائرية يقدر قطرها بنحو 2-4 ميكرون، وسمكتها بنحو 0.5-0.75 ميكرون. وهي أجسام غير منواة تتضمن هيولى زرقاء فاتحة تكون شفافة في المحيط، وحببية في المركز. يتراوح تعداد الصفائح بين 150-450 ألف /ملم من الدم.

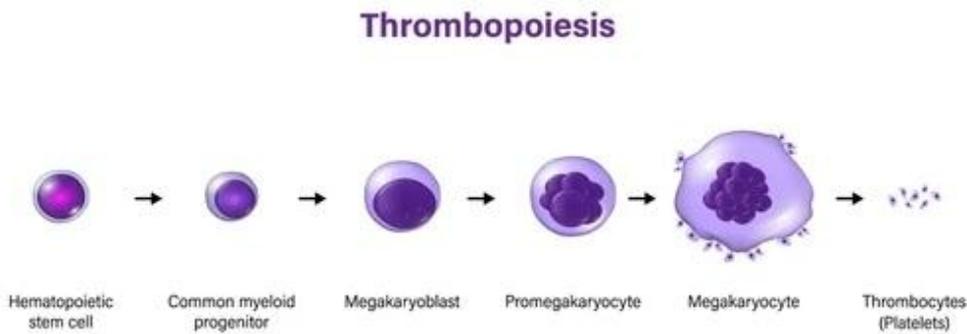
تتحرر الصفائح إلى الدم إثر تحطم النواءات حيث تبقى نحو 7 - 10 أيام قبل أن تتخرب من قبل الخلايا الشبكية البطانية Reticuloendothelial cells في الطحال والكبد والرئتين . تتكون الصفائح في نقي العظم انطلاقاً من الخلية التي تعرف بالنواء Megakaryocyte (أم الصفائح)، وتتطور النواءات انطلاقاً من السلالة المولدة للنقويات مروراً بالمراحل:

1- أرومة النواءات Megacaryoblast

2- سليفة النواءات Promegakaryocyte

3- النواءات Megakaryocyte

4- الصفائح Platelets



ثانياً : بنية الصفائح :

تبدو الصفائح تحت المجهر الإلكتروني على شكل خلايا قرصية الشكل محاطة بغشاء وهيولى شفافة في المحيط، وحببية في الوسط .

. يتكون الغشاء الخلوي كما الأغشية الخلوية عامة من طبقة مزدوجة من الدهون الفوسفورية phospholipid bilayers مرصعتين بالبروتينات التي ترتبط من الجهة الخارجية مع جزيئات كربوهيدراتية (سكرية) ، مشكلة ما يعرف بالكنان السكري glycocalyx .

تعد هذه الطبقة التي تتوضع على السطح الخارجي لغشاء الصفيحات بنية فريدة في مكوناتها الوظيفية تلعب دوراً في الحفاظ على شكل الصفيحات واستقرارها البنيوي كما تمنع الالتصاق العشوائي للصفيحات.

. يمتد من غشاء الصفيحات نحو الداخل جملة من النبيبات التي تؤمن بالإضافة إلى طرح منتجات الحبيبات والعضيات الهيولية المتوضعة في أعماق الصفيحات، اتساعاً كبيراً في السطح الضروري لتفعيل عوامل التخثر المدمصة على سطح الصفيحات و تنشيطها بشكل نوعي وتعرف هذه الجملة الفريدة من القنيات بجهاز القنيات المفتوحة (منظومة قنيات الاتصال بالسطح) (surface-connected canalicular system التي يمكن أن تقوم أيضاً بنقل جسيمات مبتلعة بشكل جزئي حيث أن الصفيحات ليست خلايا بلعمية متخصصة.

. يتوضع تحت الغشاء الخلوي مباشرة شبكة من الخيوط والنبيبات الدقيقة (التي تتكون بشكل أساسي من الأكتين والميوزين) وتشكل هيكلًا دعائياً يعطي الصفيحات شكلها ، وتعد هذه البنى ضرورية من أجل تثبيت الأجسام والعضيات ضمن الصفيحات تشكل هذه النبيبات والخيوط الدقيقة جهاز تقلص وانكماش الصفيحات (Thrombosthenin complex) منظومة الثرومبوستينين).

. تحتوي المنطقة الحبيبية ثلاثة أنماط من الحبيبات تعرف . بالحبيبات ألفا (a) والحبيبات الكثيفة (Y) والجسيمات الحالة (B) ، إضافة إلى حبيبات الغليكوجين.



إلى جانب الدور الهام في الأرقاء (التخثر الأولي، وتشكيل السدادة الصفيفية) ، تلعب الصفيفات دورا هاما في عملية تخثر الدم ، وتشكيل الخثرات الشريانية والوريدية، و في الحوادث الالتهابية والمناعية ، إضافة إلى دورها المحتمل في الانتقالات الورمية وإحداث الأورام.

الإرقاء

هو مجموع الآليات الحيوية التي تؤمن الوقاية من ضياع الدم وتحافظ على تدفقه السوي في الأوعية الدموية بفضل التوازن الدقيق بين:

. العوامل المعززة لتكون الخثرات الدموية التي توقف النزف في الأوعية الدموية من جهة،
. وبين العوامل المضادة للتخثر التي تمنع تخثر الدم في الحالة السوية، وتحافظ على سيولته الدائمة من جهة ثانية.
وتتضمن عملية الإرقاء إلى جانب آلية تخثر الدم (التخثر الثانوي) ، مجموعة الحدثيات التي تسبق هذه الآلية ، والتي تعرف بالتخثر الأولي (البدئي)، ومجموع الحوادث التي تلي تشكل الخثرة، وهي انكماش الخثرة وانحلالها .

أولا: التخثر الأولي :

تعد آلية التخثر الأولي مسؤولة عن إيقاف التزيف الدموي في الأوعية الشعرية المعرضة بشكل مستمر للتمزق.

. وتبدأ هذه الآلية التي تتم على عدة مراحل بتضييق وعائي موضعي، وانخفاض التدفق الدموي بفعل العديد من المواد المضيقية الوعائية المتحررة من الوعاء المصاب، مثل النورادرينالين والسيروتونين ،

. وفي المرحلة التالية يحدث التصاق الصفيفات الدموية المشحونة سلبيا بألياف الكولاجين

للوعاء الممزق المشحونة إيجابيا بفعل التجاذب الكهربائي.

وبفضل وجود البروتين السكري Ib (مستقبل GP Ib) الذي يثبت عليه عامل ويلبراند ويقوم جسرا

بين ألياف الكولاجين والغشاء الصفيفي .

يسبب التصاق الصفائح بألياف الكولاجين تنشيط الصفائح التي تقوم بإفراز العديد من المكونات الموجودة في حبيباتها وخاصة عامل التنشيط الصفحي والترمبو كسان A2 والسيروتونين و ADP و ATP ، والتي تسبب جذب صفائح جديدة وتنشيطها .

. يحتاج تجمع الصفائح أيضا أيونات الكالسيوم والبروتين السكري (GP IIb-IIIa) (المستقبل النوعي لمولد الليفين)، ويؤدي تجمع الصفائح في المنطقة المصابة إلى تشكل سدادة صفيحية رخوة خلال 3-10 ثوان ، وتستطيع هذه السدادة عادة إغلاق الثقوب الصغيرة وإيقاف النزيف الدموي في الأوعية الشعرية.

الحدث	النتيجة
التصاق الصفائح بألياف الكولاجين	تنشيط الصفائح
تنشيط الصفائح	إفراز الحبيبات وتغيير الشكل
زيادة مستقبلات GP IIb/IIIa	تجمع الصفائح وتشكل السدادة

أما في الأوعية الدموية الكبيرة فيمكن (لارتفاع قيمة الضغط الشرياني أو انخفاض درجة تقلص الوعاء) أن يتسبب في انجراف السدادة الصفيحية ، وهو الأمر الذي لا يحدث عادة في الحالة السوية بفضل آلية التخثر الثانوي التي تؤمن تشكل خثرة قوية و متماسكة نتيجة ارتباط الصفائح والكريات الحمر يخيوط الليفين.

. عوامل التخثر :

تتضمن عملية التخثر الثانوي شلالا من التفاعلات الكيميائية الحيوية المعقدة وفق آلية مكونة من ثلاثة أطوار يشارك فيها قرابة 13 عاملا، تعرف بعوامل التخثر.

وتصنف عوامل التخثر في ثلاث مجموعات رئيسة هي:

1. مجموعة مولد الليفين (الفيبرينوجين) : Fibrinogen : تخزن في الصفائح وتحرر عند تفعيلها.

2. مجموعة طليعة الخثرين (البروثرومبين) Prothrombin : تعتمد على فيتامين K

وجميعها ذوابة في الدهون وتحتاج للكالسيوم لتفعيلها

3. مجموعة التماس Contact factor : تتفعل عند ملامسة سطح خشن وتبدأ الطريق

الداخلي لشلال التخثر

أ- مجموعة مولد الليفين : ال Fibrinogen : تتضمن هذه المجموعة العوامل التالية:

1. العامل الأول (Fibrinogen): ويعرف بمولد الليفين وهو عبارة عن غلوبولين كبري بوزن جزيئي مقداره 341 ألف دالتون. يصطنع في الكبد وينقل منحلاً في المصورة الدموية ، ويتراوح تركيزه فيه بين 200 - 400 مغ / دل. ويتحول مولد الليفين المنحل تحت تأثير الخثرين (الثرومبين) إلى ليفين غير منحل (فيبرين Fibrin) قادر على تشكيل شبكة الجلطة الدموية.

2. العامل الخامس V (Proaccelerin) أو العامل المسرع Labile factor : وهو عبارة عن غلوبولين غير مستقر ويمتلك نصف عمر يقارب 16 ساعة وهو ضروري للمراحل النهائية من عمليات تشكل الثرومبوكيناز (Thrombokinase). ويعرف هذا العامل الذي يستنفذ خلال عملية التخثر بالغلوبولين المسرع حيث ينشط عملية تحول البروثرومبين إلى ثرومبين بآلية التلقيم الراجع الإيجابي.

ملاحظة: العامل Xa أساسي لتحويل البروثرومبين إلى ثرومبين

العامل الخامس يرتبط بالعامل Xa ويشكلان معاً معقد البروثرومبيناز Prothrombinase complex أو ما يعرف سابقاً ب Thrombokinase والذي يزيد من سرعة وكفاءة تحول البروثرومبين إلى ثرومبين.

3. العامل الثامن A : VIII A : (Antihemophilic Factor) يعرف بالعامل المضاد للناعور A.

يستنفذ هذا العامل غير المستقر خلال عملية التخثر ولا يوجد في المصل بشكل حر ، إنما يوجد بشكل مرتبط مع عامل فون ويلبراند (وهو بروتين ضخم جداً ذو وزن جزيئي مرتفع (عدة ملايين) يؤدي غيابه الولادي إلى مرض نزفي يعرف بداء فون ويلبراند.

4. العامل الثالث عشر (XIII) ويعرف بعامل استقرار الليفين : عامل تثبيت الفيبرين

(Fibrin-stabilizing factor) : والذي يعمل بوجود أيونات الكالسيوم على استقرار شبكة

خيوط الليفين (الفيبرين) وثباتها.

. تتصف عوامل هذه المجموعة ب:

- باستنفاذها أثناء عملية التخثر
 - وهي ذات وزن حبيبي مرتفع،
 - توجد في المصورة قبل التخثر وتغيب عن المصل بعد التخثر
- ويعرف عن هذه العوامل ارتفاع تركيزها في حالات الحمل والإصابات الالتهابية، وفي حالات الكرب (الشدة) وكذلك لدى تناول مانعات الحمل الفموية.
- ويلاحظ أن تراكيز العاملين الخامس والثامن تنخفض بشكل ملحوظ أثناء نقل الدم.

ب-مجموعة ظليعة الخثرين: أو مجموعة البروثرومبين : **Prothrombin** : وتضم هذه المجموعة العوامل التالية:

1. العامل الثاني II (prothrombin) وهو بروتين مصوري من نمط الغلوبولين ألفا -2 (Alpha-2 globulins) بوزن جزيئي 68700 دالتون، ويبلغ تركيزه في المصورة قرابة 15 ملغ /100مل. يصطنع هذا العامل في الكبد ويتطلب توفر الفيتامين K ، وهو بروتين غير مستقر يمكن أن ينشط تحت تأثير الثرمبوكيناز الخارجية و/أو الداخلية ويتحول إلى الخثرين (الثرومبين) ذي الفعالية الأنزيمية الحالة للبروتين، والذي يحول مولد الليفين (الفيبرينوجين) إلى ليفين (فيبرين) .

2. العامل السابع: VII (Proconvertin) يعرف بطليعة الكونفيرتين وهو غلوبولين بيتا يصطنع في الكبد ، ويتطلب توفر الفيتامين K ، ويوجد في كل من المصورة والمصل. ويعد هذا العامل ضروريا لعملية تشكل الثرمبوكيناز الخارجية (وهو الخطوة الأولى في مسار التخثر الخارجي) ، حيث يتم تفعيله بفضل الثرمبوبلاستين النسيجي.

3. العامل التاسع IX : (Christmas Factor) يعرف بعامل كريسماس أو بمضاد الناعور B وهو بروتين مصوري مستقر وضروي في عملية تشكل الثرمبوكيناز الداخلية.

4. العامل العاشر X (Stuart Factor) : يعرف بعامل ستيوارت هو بروتين مصوري من نمط الغلوبولين ألفا يتطلب تكونه في الكبد توفر الفيتامين K . ويتم تنشيط هذا العامل وفقا للمسلكين الداخلي و/أو الخارجي.

. تتصف عوامل هذه المجموعة عموما بكونها:

- ذات وزن جزيئي قليل ويتطلب اصطناعها في الكبد توفر الفيتامين K ولذلك يتم تثبيط اصطناعها باستخدام مضادات الفيتامين K الصناعية مثل الوارفارين
- وباستثناء العامل الثاني (الذي يستهلك بالكامل في التخثر) فإن هذه العوامل تتوفر في المصورة والمصل على السواء.

وفيما يؤدي تناول مضادات التخثر الفموية إلى انخفاض تركيزها ، بلاحظ ارتفاع تراكيزها في حالات الحمل، ولدى تناول مضادات الحمل الفموية.

ت - مجموعة التماس: وتضم العوامل التالية:

1. العامل الحادي عشر (XI) ويعرف بالعامل المضاد للناعور C ، وهو غلوبولين مصوري من النمط بيتا يمكن أن يوجد في المصل ويستنفذ خلال عملية تشكل الثرمبوكيناز الداخلية .
2. العامل الثاني عشر (XII) ويعرف بعامل هاغمان Hageman factor . أو عامل التماس. وهو عامل ثابت لا يستنفذ أثناء عملية التخثر. يتم تنشيط العامل الثاني عشر وتحويله إلى الشكل الفعال ذي الفعالية الأنزيمية بفعل تماسه مع ألياف الكولاجين المكشوفة في جدار الوعاء الدموي المصاب .

يسرع عملية التفعيل طبيعة الكالبيكرين prekallikrein والذي يعرف بعامل فليشر Fletcher factor وكذلك مولد الكينين ذي الوزن الجزيئي المرتفع kininogen (HMWK) ، والذي يعرف بعامل فيتزجيرالد Fitzgerald factor.

وتتدخل جميع عوامل المجموعة في عملية تشكل الثرمبوكيناز الداخلية وهي تتواجد في كل من المصل والمصورة ولا يتم استنفاذها خلال عملية التخثر.

2 -آلية التخثر

تتم عملية تخثر الدم وفق آلية أنزيمية مكونة من ثلاثة أطوار . يتمثل الطور الأول بتشكل منشط طليعة الخثرين (البروثرومبين) والذي يعمل على قلب طليعة الخثرين (البرثرومبين) إلى خثرن (ثرومبين) في الطور الثاني، ومن ثم يعمل الثرومبين على قلب مولد الليفين (الفيبرينوجين) إلى ليفين (فيبرين) في الطور الثالث.

أ- الطور الأول:

يتضمن هذا الطور تشكيل المعقد المنشط لطليعة الخثرين (الثرومبوكيناز) وفق سبيلين اثنين هما السبيل الخارجي و أوالسبيل الداخلي. يستهل السبيل الخارجي بوساطة الترمبو بلاستين النسيجي التي تتحرر من الأنسجة المصابة بالرضح ويعد الترمبوبلاستين النسيجي معقدا من شحوم مع فسفورية وبروتين شحمي وبروتين سكري . وتشكل البروتينات الشحمية معقدا العامل السابع الذي ينشط بحضور أيونات الكالسيوم والشحوم الفسفورية العامل العاشر ويعمل العامل العاشر المنشط على قلب قسم ضئيل من طليعة الخثرين، إلى خثرين

ويقوم الخثرين إلى جانب إطلاقه الطور الثاني من آلية التخثر، بتنشيط العامل الخامس الذي يحفز بدوره تحول المزيد من طليعة الخثرين إلى خثرين بآلية التلقيح الراجع، إضافة لتحفيزه تكس الصفحات وتحرر العامل الصفيحي الثالث الضروري لتفعيل العامل الثامن في السبيل الداخلي.

. أما السبيل الداخلي فيستهل بتنشيط العامل الثاني عشر إثر تماسه مع أي عامل غريب وخاصة ألياف الكولاجين للوعاء الدموي الممزق. ويتم تنشيط هذا التفاعل بواسطة مولد الكينين ذي الوزن الجزيئي المرتفع و طليعة الكاليكرين ويقوم العامل الثاني عشر المنشط بتفعيل العامل الحادي عشر. ويحتاج هذا التفاعل أيضا إلى مولد الكينين ذي الوزن الجزيئي المرتفع ويسرع أيضا بوساطة طليعة الكاليكرين . ويقوم العامل الحادي عشر المفعّل بقلب العامل التاسع إلى الشكل الفعال وبعدها يقوم العامل التاسع المنشط، وبحضور العامل الصفيحي الثالث والعامل الثامن وأيونات الكالسيوم ، بتنشيط العامل العاشر ليشارك مع السبيل الخارجي في قلب طليعة

الخرثرن على خرثرن . وتجر الإشارة إلى أن تشكل الترمبوكرنار الءاخلة ىتطلب وقتا أطول 4 -
10ءقائق) بالمقارنة مع تشكل الترمبو كىنار الءارءة (5-10) ثوان.

وتعد أىونات الكالسىوم الءى تعرف بالءامل الرابع ضرورية من أجل ءحفىز ءمىع ءفاعلات
السبىلن الءاخلى (عءا الءطوئىن الأولىئىن)، والءارءى (عءا الءطوة الأولى)، ولءلك لاىءء
ءخرء الءم بءىاب هءه الأىونات.

ب- الطور الءانى:

ىتم فى هءا الطور ءءول طلىعة الءثرىن إلى خرثرن ءءء ءأءىر الترمبوكرنار عن طرىق شطر
بروئىن ىبلء وزنه الءزىئى (33700) نءو نصف الوزن الءزىئى لطلىعة الءثرىن (68700).

ء- الطور الءالء :

ىتم فى هءا الطور ءءول موءل اللىفن المنءل إلى لىفن ىر ىنءل ءءء ءأءىر الءثرىن الءى
ىمءلك فعالية أنزىمة ءالة للبروئىن.

وتءضمن ءءئىاء ءشكل اللىفن شطر موءل اللىفن إلى ءزىئىن، ىءألف كل منءما من ءلاء
سلاسل ببئىءة (B,a ، y) ، ءم ىءبع ءلك فصل أرىع روابب ببئىءة على أساس رابطة من كل
سلسلة a ورابطة من كل سلسلة B ، وىءءول بءلك موءل اللىفن إلى لىفن موءل. وىتم ارءباب
مواءىء اللىفن بءعضها بنءاية بءض مشكلة ءىوطا ءرءبب بءورها مع بءعضها بروابب هىءروءىنىة
ضعىفة. وىسبب ءفعىل الءامل الءالء عشر (ءامل اسءقرار اللىفن)، ولاسىما فى الصفىءاء
الءموىة بوساطة الءثرىن وبوءل أىونات الكالسىوم ىتم ءشكل روابب مشرءة قوية ببىن ءىوط
اللىفن المءكءسة مما ىزىء من ءماسكها واقءرابها من شكلها الءلاءى الأبعاء.

ء- انءماش الءلطة : Clot retraction: ءرر الصفىءاء الءموىة المءءءة ضمن ءىوط

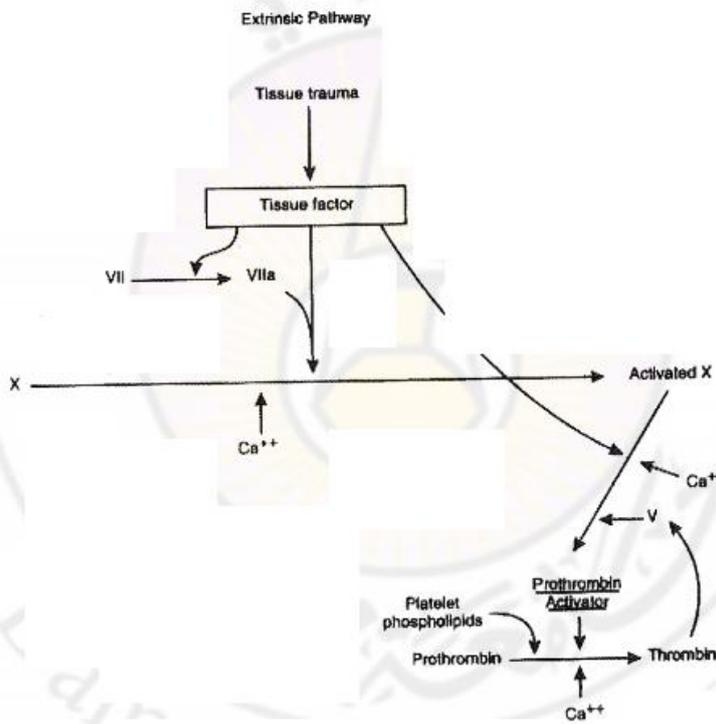
اللىفن المزىء من ءامل اسءقرار اللىفن، مما ىزىء من ءماسك الءلطة الءموىة.
وىؤءى ءنشىط الصفىءاء إلى ءء ءقلص الصفىءاء المرءبطة بءىوط اللىفن ءءء ءأءىر
الءرمىوسءىنىن والبروئىنات النقلصىة (الأكءىن والمىوزىن) وانءماش الءلطة، الءى ىؤءى بءوره إلى

جذب الحواف المقطوعة للوعاء وانسداده بشبكة الليفين القوية والعناصر الدموية المحتجزة بداخلها.

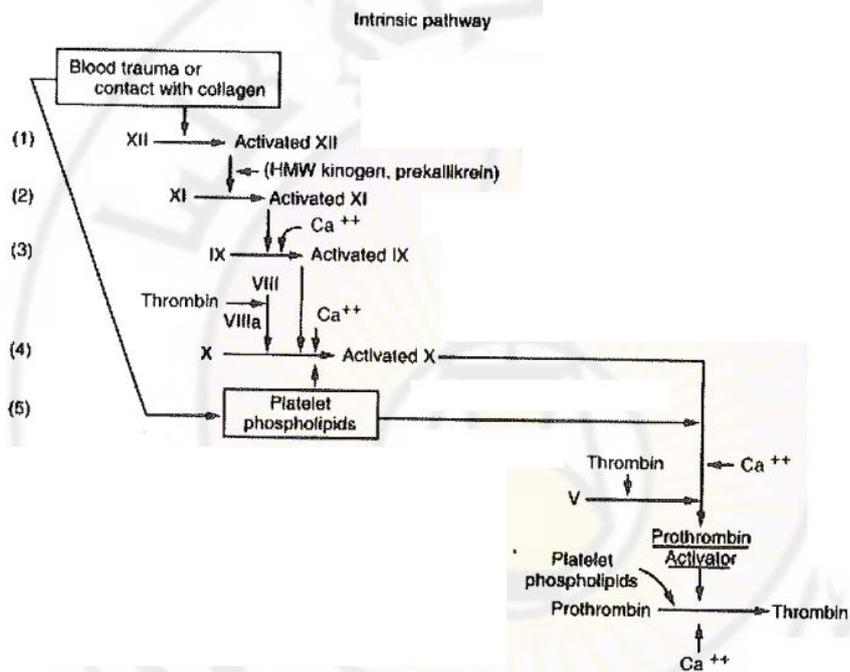
هـ- **انحلال الجلطة الدموية (الخرثرة) : Fibrinolysis** : يؤدي تشكل الخلطات الدموية على هذا النحو إلى بروزها على شكل نديبات، وقد تتسبب في انسداد الأوعية الدموية في أغلب الأحيان. وهنا تتدخل آلية انحلال الجلطة بعد تشكلها بهدف فتح الوعاء وإعادته إلى وضعه السوي. ويحدث انحلال الجلطة بفعل أنزيم البلازمين plasmin الذي يوجد في المصورة الدموية بشكل غير فعال وهو طليعة البلازمين plasminogen. ويتم تحول طليعة البلازمين إلى بلازمين تحت تأثير عوامل منشطة تتحرر من النسيج المتأذية والبطانة الوعائية وتتواجد في الدم والبول وتقسّم إلى منشطات داخلية مثل اليوروكيناز ومنشط طليعة البلازمين النسيجي (tPA) ، و منشطات خارجية مثل الستافيلوكيناز والستربتوكيناز .

يقوم البلازمين بتفكيك خيوط الليفين غير المرغوب بها والمتوضعة ضمن الأوعية أو خارجها، ويحولها على ببتيدات متعددة وحموض أمينية بفضل طبيعته الأنزيمية الشبيهة بالترسين. وتعد فعالية البلازمين الحالة للبروتين غير نوعية ، فهو يستطيع مهاجمة بعض عوامل التخثر وتفكيكها مثل مولد الليفين والعامل الخامس، و طليعة الخثرين إلى جانب العامل الثاني عشر ويكون جهاز البلازمين الحال لليفين مثبّطاً في الظروف السوية بواسطة بروتين ينتجه الكبد يعرف بمضاد البلازمين الفا-2 Alpha-2 plasmin inhibitor ،ومثبطات منشط طليعة البلازمين النسيجي (tPAI).

Dr.Hik



تشكل الترمبوكليناز (الترمبولاستين وفق المسلك الخارجي)



تشكل الترمبوكليناز (الترمبولاستين وفق المسلك الداخلي)

ثالثاً: مضادات التخثر :

وظيفتها الوقاية من تخثر الدم والحفاظ على تدفقه السوي في الأوعية الدموية بالرغم من وجود جميع عوامل التخثر. وتعد سلامة البطانة الوعائية بسطحها الأملس من أهم الآليات التي تحول دون تخثر الدم بالتماس من جهة، وتمنع تكلس الصفائح، بالتناظر الكهربائي ، من جهة ثانية. وتربط البروتينات الممتازة على سطح البطانة وخاصة الترمبوموديولين thrombomodulin على ربط الخثرين ويزيل فعاليته .

يؤدي ارتباط الخثرين بالترمبوموديولين أيضا إلى تنشيط البروتين . proteinC ويعد الأخير بروتين مصوري يصطنع في الكبد ويتطلب ذلك توفر الفيتامين K ويقوم البروتين C الفعال بإزالة العوامل الخامس والثامن المنشطة. كما يقوم الكبد باصطناع بروتين مصور يا آخر يعرف بالبروتين S (protein S) ، والذي يسرع عملية إبطال مفعول العاملين الخامس والثامن من خلال لعبه دور تميم مساعد ومحفز للبروتين C

و يعد الهيبارين إلى جانب الهيرودين herodin الموجود في لعاب العلق الطبي من مضادات التخثر الطبيعية التي تستخدم في الوقاية من تخثر الدم. وتستخدم مضادات الفيتامين K مثل الوارفارين Warfarin في التطبيقات العلاجية للوقاية من تخثر الدم فالفيتامين K عامل ضروري لاصطناع العديد من عوامل التخثر في الكبد وبخاصة عوامل مجموعة طليعة الخثرين (الثاني والسابع والعاشر والتاسع)، فهو يقوم بشكله المرجع بدور تميم في مرحلة ما بعد الترجمة لتشكيل جذور Y كاربوكسي غلوتاميل الضرورية لربط أيونات الكالسيوم في بروتينات التخثر المشار إليها. أما مضادات الفيتامين K مثل الوارفارين فهي تثبط أنزيم الريدوكتاز الذي يتوسط تحول الفيتامين K من شكل الأيوكسيد إلى الشكل المرجع.

Dr. F.

أمراض الأرقاء

Disorders of Hemostasis

يمكن تصنيف مختلف أمراض الأرقاء التي تتجلى بتظاهرات نزفية أو خثارية من حيث المسببات في ثلاث مجموعات رئيسية هي:

1. الاضطرابات المسببة باعتلال الأوعية الدموية،
2. والاضطرابات المرتبطة باعتلال الصفائح الدموية
3. وتلك المسببة باعتلال عوامل التخثر أو مضادات التخثر.

آ. الأمراض النزفية المسببة باعتلال الأوعية الدموية :

تشمل الأمراض النزفية المسببة باعتلال الأوعية الدموية مجموعة من الاضطرابات النزفية التي تتظاهر ببؤر نزفية على شكل نمشات في الجلد أو الأغشية المخاطية أو الأعضاء الداخلية ، وهو ما يعرف بالفرفرية purpura وتكون الفرفرية على علاقة بخلل بنية الأوعية الدموية أو البنى الداعمة لها بدون نقص في تعداد الصفائح. ومن أكثر هذه الاعتلالات مصادفة تذكر:

أولاً: الفرفرية المرتبطة باعتلالات النسيج الضامة الوراثية نذكر منها:

1 توسع الشعريات الوراثي Hereditary telangiectasia : متلازمة راندو-وينبرغ: يتصف هذا المرض العائلي بتوسع الشريينات والشعريات والأوردة الصغيرة في الجلد والأغشية المخاطية ، نتيجة فقدانها لغلافها العضلي والليفي بحيث تبقى مكونة من طبقة الخلايا البطانية فقط .
يكتشف المرض في الطفولة ويتطور مع تقدم العمر ، ويتظاهر بحدوث النزف في منطقة الأوعية المصابة وأكثرها مصادفة الأنف والجهاز الهضمي والرئتين . يورث عادة بنمط وراثية جسدية

سائدة Autosomal dominant

2 متلازمة اهler - دانلوس : Ehler-Danlos Syndrome: وهي مرض وراثي نادر يتصف بكون الأوعية الدموية سوية، إلا أن الأذى يصيب النسيج الضامة عامة بما فيها تلك المحيطة بالأوعية الدموية. ويتظاهر المرض بالنزف داخل العضلات والتزوف الهضمية ، والرعاف ، إلى جانب ظهور كدمات Mitv واسعة في الجلد والبيبة الدموية.

ثانياً: الفرفرية المرتبطة بإصابة الخلايا البطانية: يرتبط اعتلال خلايا البطانة الوعائية إما بأذية نسيجية كيميائية أو فيزيائية مسببة بعوامل جرثومية ، أو أذية مناعية على علاقة بتناول الأدوية أو مادة غذائية و تفعيل جملة المتممة.

ففي متلازمة هينوخ شونلاين Henoch-Schonlein syndrome تظهر الفرفرية في المناطق المتناظرة من الأليتين والأطراف بسبب التهاب الأوعية الدموية غير النوعي واسع الانتشار . ويتظاهر المرض بوذمات موضعية في الجلد مع تورم مؤلم حول المفاصل، وألم بطني يترافق بالتغوط الأسود والبييلة الدموية. وتحدث هذه الأعراض نتيجة تفاعل مناعي تحسسي على علاقة بإنتان جرثومي (المكورات السبحية A). قد تساهم بعض الأدوية أو المواد الغذائية في تحفيز استجابة مناعية تؤدي إلى التهاب الأوعية.

ثالثاً: الفرفرية المرتبطة بانخفاض القوة الميكانيكية للأوعية الشعرية: يعد البقع من الأمثلة المشهودة على الفرفرية المرتبطة بنقص متانة الأوعية الدموية ، حيث يحدث النزف نتيجة خلل جدار الأوعية الشعرية والأنسجة الداعمة لها (عدم كفاية ألياف الكولاجين). ويتظاهر البقع في البداية ببقع نزفية على الوجه الخلفي للساق والفخذ والأليتين، ومع تقدم المرض يشمل جميع أنحاء الجسم بما فيها البطن والوجه والمفاصل.

رابعاً: الفرفرية الكهلية (الشيخية) Senile Purpura تتجلى الفرفرية الكهلية ببقع نزفية في مناطق الجلد الرقيقة والضامرة لدى المسنين، وخاصة خلف اليدين والذراعين وحول العينين. ويعتقد أن هذه البقع النزفية التي تزول بعد بضعة أسابيع مخلفة تصبغات جلدية طفيفة تكون على علاقة بهشاشة الأوعية الدموية، وضعف الأنسجة الداعمة لها وتشبه الفرفرية الكهلية فرقية الستيروئيدات التي تشاهد لدى مرضى داء كوشينغ أو المرضى الذين يتعاطون الستيروئيدات لفترة طويلة ، والتي قد تكون على علاقة برقة الجلد.

أما الفرفرية البسيطة التي تحدث بسبب هشاشة وعائية موضعية ، فهي شائعة جدا لدى الإناث وتظهر عادة في الأطراف على شكل كدمات نزفية تلقائية، أو إثر رض ، وتكون مسبوقه بألام حادة في مكان ظهورها ،وهي غير مؤذية عادة.

خامساً: الفرفرية المرتبطة بتمزق الوريدات الصغيرة : تكون الفرفرية المرتبطة بتمزق الوريدات الصغيرة والتي تلاحظ غالبا حول الكاحل على علاقة بارتفاع الضغط للمعي. يمكن أن تشاهد هذه الفرفرية لدى مرضى فرط التروية وفي فرط الغلوبولينات الكبرية في الدم.

وتجدر الإشارة إلى أن الفرفرية المسببة باضطراب التخثر داخل الأوعية، وخاصة تشكل الخثرات الصغيرة، وكذلك الفرفرية المرتبطة بالأورام والسرطانات الوعائية، مثل داء كابوزي Kaposi Sarcoma، والأورام الوعائية، تنتمي أيضا إلى الاضطرابات النزفية المرتبطة باعتلال الأوعية الدموية.

ب. الأمراض النزفية الناجمة عن اعتلالات الصفيحات:

تتضمن اعتلالات الصفيحات المؤدية إلى اضطرابات نزفية كلاً من الشذوذات الكمية والشذوذات الكيفية، إلى جانب الشذوذات الشكلية .
أولاً: الشذوذات الشكلية:

تعرف الشذوذات الشكلية بتخطي قد الصفيحات الحد الطبيعي (حد السواء) الذي يتراوح بين 6 و 10 فيمتولتر، وتتمثل هذه العيوب التي يمكن ملاحظتها أثناء فحص اللطاخة الدموية ب :
متلازمة ويسكوت - الديرخ Wiscot-Aldrich syndrome التي تتصف بصفيحات صغيرة قدها أقل من 6 فمتولتر

.ومتلازمة بيرنار - سوليه Bernard-Soulier syndrome التي تتميز بصفيحات ضخمة إلى جانب انخفاض تعدادها (نقص خفيف إلى متوسط في تعداد الصفيحات)
. أما اضطراب ماي - هيغلين May- Hegglin Anomaly ، فيظهر صفيحات ضخمة إلى جانب أجسام Dohle في الكريات البيض المحببة .

ثانياً : شذوذات الصفيحات الكمية :

تتضمن شذوذات الصفيحات الكمية المؤدية إلى اضطرابات نزفية كل من قلة الصفيحات thrombocytopenia التي تعرف بالخفاض تعداد الصفيحات في الدوران إلى مادون الحد الأدنى (150) ألف / ملم)، وكثرة الصفيحات thrompocytosis ، التي تعرف بتجاوز تعداد الصفيحات في الدوران الحد الأعلى (450 الف / ملم 3).

1- قلة الصفيحات thrombocytopenia :

يشير مصطلح قلة الصفيحات إلى وجود كمية ضئيلة من الصفيحات دون 100 ألف / ملم) في الدوران. ويتظاهر هذا العيب ببقع نزفية في الجلد أو الأغشية المخاطية تعرف بفرقية نقص الصفيحات . تحدث الاضطرابات النزفية عادة إثر الرضوض لدى هبوط تعداد الصفيحات إلى مستوى 60 ألف فما دون، وتصبح النزوف العفوية متوقعة عندما يقارب تعداد الصفيحات حدود 30 ألف ، أما النزوف العفوية والمهددة للحياة فتصبح شائعة وأحيانا مميتة (النزف الدماغي) عندما ينخفض تعداد الصفيحات إلى مستوى 10 آلاف فما دون . وترتبط قلة الصفيحات بالمسببات التالية:

- نقص انتاج الصفيحات في النقي

- قصر عمر الصفيحات وتخريبها

2- كثرة الصفيحات thrombocytosis

تعرف كثرة الصفيحات بارتفاع تعداد الصفيحات عن الحد الأعلى للمعدل الطبيعي أي أكثر من 450 ألف / ملم 3 . ويمكن التمييز بين كثرة الصفيحات المرتبطة باضطرابات تكاثرية نقوية وكثرة الصفيحات الثانوية.

وإلى جانب اضطرابات الأرقاء المتمثلة بالنزف أو زيادة التخثر تترافق كثرة الصفيحات عادة باضطرابات وظيفية كيفية تتمثل بشذوذات في الشكل وخلل التكس (التجمع) المرضض بالأدرينالين بسبب غياب مستقبلات الأدرينالين عن سطحها.

ثالثا : شذوذات الصفيحات الكيفية : يشير مصطلح اعتلال الصفيحات إلى خلل وظائفها مع بقاء تعدادها ضمن الحدود السوية. وتصنف اعتلالات وظائف الصفيحات بحسب المسببات في ثلاث مجموعات وهي:

1- خلل وظائف الصفيحات المكتسب: نتيجة لحالات مرضية

2- خلل وظائف الصفيحات المرضض دوائياً: يسبب تناول عدد كبير من الأدوية أعراضاً نزفية مرضية بتأثير الدواء على وظيفة الصفيحات. ويعد الأسبرين مثالا نموذجيا على تأثير الدواء في وظيفة الصفيحات ، حيث يؤدي تناول قرص أو قرصين من الأسبرين إلى زيادة زمن النزف بمقدار الضعف مقارنة بالقيمة السوية. وترتبط معظم آليات تأثير الأدوية في وظيفة الصفيحات

إما بارتباط الدواء بغشاء الصفائح أو المستقبلات الغشائية ، أو تدخل الدواء في آلية تركيب البروستاغلاندين أو بنتيجة تأثيره في فعالية الفسفو دي استيراز .

ومن الأدوية التي تستطيع تغيير غشاء الصفائح نذكر الكلوربرومازين ، الكوكائين ، كزيبوكائين ، البنسلين ، امبيسيلين ، سيفالوتين (كفلين) والكحول . وبالمقابل يتم تثبيط مسلك اصطناع البروستاغلاندين A بواسطة عدد من الأدوية التي تضم إلى جانب الأسبرين كلا من الايبوبروفين والهيدروكورتيزون والسيكلوسبورين .

3- خلل وظائف الصفائح الوراثي مثل :

- وهن الصفائح الوراثي

- متلازمة برنارد - سولير

ج. الأمراض النزفية المرتبطة باعتلال عوامل تخثر الدم:

تكون مختلف الأمراض النزفية المرتبطة باعتلال عوامل تخثر الدم على علاقة بأحد المسببات التالية:

- شذوذ الاصطناع

- التحطم و/أو الاستهلاك المفرط

- التثبيط المرضي

أولاً. الأمراض النزفية المرتبطة بخلل اصطناع عوامل التخثر:

وتصنف إلى أمراض مكتسبة، وأخرى خلقية (وراثية).

1- *الأمراض المكتسبة* : ويأتي على رأسها نقص عوامل التخثر المسبب بعوز الفيتامين K

وأمراض الكبد الوخيم

أ-عوز الفيتامين K : يعد عوز الفيتامين K من أكثر مسببات خلل اصطناع عوامل تخثر الدم

والأمراض النزفية المكتسبة شيوعاً. فالفيتامين K عامل ضروري لاصطناع العديد من عوامل

التخثر في الكبد، وخاصة عوامل مجموعة طليعة الخثرين (الثاني والسابع والعاشر والتاسع)،

فهو يقوم بشكله المرجع بدور تميم في مرحلة ما بعد الترجمة لتشكيل جذور γ كربوكسي

غلوتاميل الضرورية لربط أيونات الكالسيوم في بروتينات التخثر المشار إليها. ولذلك فإن مختلف

مسببات عوز الفيتامين (العوز الغذائي، ومتلازمات سوء الامتصاص، وغياب البكتريا المعوية وتناول مضادات الفيتامين K) ، سوف تفضي إلى أمراض نزفية على علاقة بنقص العوامل المذكورة أعلاه، تعالج مثل هذه الاضطرابات باعطاء الفيتامين K .

ب - أمراض الكبد الوخيمة:

نظرا لكون الكبد عضو رئيس في اصطناع عوامل تخثر الدم فيمكن لأمراض الكبد الوخيمة أن تتسبب في أمراض نزفية مكتسبة على علاقة بنقص واحد أو أكثر من عوامل التخثر.

ويعد نقص مستوى مولد الليفين في المصل من أكثر الاضطرابات المرافقة لأمراض الكبد الوخيمة شيوعا . تتوافق هذه الأمراض بتناول ملحوظ في زمن البروترومبين PT ، فيما يكون زمن تفعيل الترمبو بلاستين الجزئي (aPTT) متبدلا

2- الأمراض الوراثية :

بخلاف الأمراض المكتسبة التي تشمل الاضطرابات فيها عدة عوامل تخثر، يقتصر الخلل في الأمراض الوراثية على عامل واحد فقط.

ويعد كلا من الناعور Hemophilia وداء فون ويلبراند von Willebrand,s disease من أكثر الأمراض النزفية الوراثية شيوعا.

أ- الناعور Hemophilia يعد الناعور A من أكثر الأمراض النزفية الوراثية التي تصيب

الذكور خطورة ، و هو ينجم في 85% من الحالات عن عوز العامل الثامن (VIII) ويعرف بالناعور المدرسي أو HemophiliaA ، ويحدث بمعدل إصابة واحدة من بين 10000 ذكر في الولايات المتحدة.

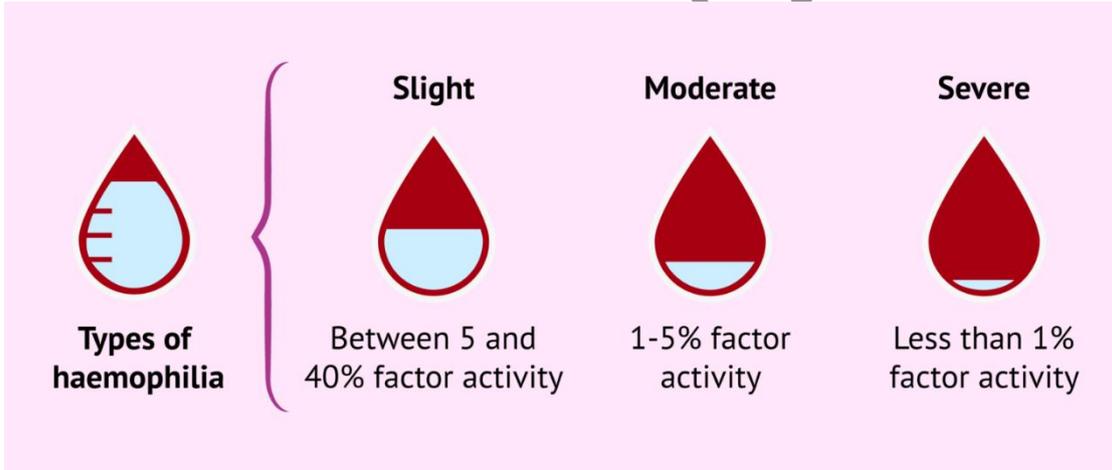
وفي 15% من الحالات يحدث النزف بنتيجة عوز العامل التاسع، وهو ما يعرف بالناعور B أو داء كريسماس Christmas Disease و يحدث بمعدل إصابة واحدة من بين 30000 ذكر.

وفي كلا الحالتين ينتقل المرض وراثيا كصفة متنحية (صاغرة) تحملها الجينات المتمركزة على الصبغي الجنسي ، (X) لذلك يصاب الذكور فقط دون الإناث بالمرض، الأمر المرتبط بكون واحدا من الصبغيات الانثوية المتماثلة (XX) يحمل على الأقل المورثات السليمة والتي يمكن أن تعوض الخلل في المورثات المصابة .

وتتعلق شدة الأعراض النزفية بدرجة النقص في العامل الثامن ، والتي تحدد بمستواه في المصورة الدموية فلا يمكن ملاحظة الأعراض النزفية إلا إذا هبط مستوى العامل الثامن إلى مادون (25 - 50)% من مستواه السوي في المصورة، حيث يمكن عندها ملاحظة الميل للنزف إثر العمليات الجراحية الكبرى والحوادث الخطرة.

أما النزف الشديد بعد العمليات الجراحية الصغيرة مثل قلع الأسنان واستئصال اللوزتين، فيترافق بهبوط مستوى العامل الثامن إلى نحو (5 - 25)% من مستواه السوي .

وعندما يكون مستوى العامل الثامن نحو (1 - 5)% ، تلاحظ النزوف الشديدة إثر الإصابات الخفيفة ، فيما تلاحظ النزوف الشديدة إثر الرضوض الخفيفة، وكذلك النزوف العفوية والمفصلية، وداخل العضلات عندما يختفي العامل الثامن من المصورة أو يكاد (0 - 1)% من مستواه الطبيعي.



أما المعالجة الوحيدة الفعالة لإيقاف النزف الشديد والمديد لدى مرضى الناعور المدرسي، فهو حقن العامل الثامن البشري المجفف والمجمد والمركز. أما العوامل المضادة للناعور المستخلصة من دم الحيوانات كالخنازير والجواميس فلا يمكن استخدامها في حال عدم توفر العامل البشري وعند الضرورة القسوى ولمرة واحدة فقط نظرا لكونها مولدة للضد .

أما داء كريسماس فلا يمكن تمييزه سريريا عن الناعور المدرسي ، وخاصة أن المصابين يعانون أيضا من انصبابات دموية مفصلية وعضلية كما هو الحال لدى مرضى الناعور المدرسي. وتتبع في علاج المرض تدابير مشابهة لتلك المطبقة في علاج الناعور المدرسي، وخاصة لجهة نقل المصورة الطازجة والبروتينات المركزة الغنية بالعامل التاسع.

ب- داء فون ويلبراند (**vWD) von Willebrand, s disease**) داء فون ويلبراند تم وصفه لأول مرة من قبل Erik von Willebrand في عام 1926 كمرض نزفي وراثي يتصف بتطاول زمن النزف ، ويتوافق بانخفاض مستوى العامل الثامن . وفي مطلع الخمسينات من القرن العشرين تم التعرف على مختلف مكونات معقد العامل الثامن - فون ويلبراند ، وتم تمييز هذا الداء عن الناعور المسبب بعوز العامل الثامن VIII C ، وتبين أنه مرتبط بخلل يصيب المورثة المسؤولة عن تركيب عامل ويلبراند في الصبغي 12.

. يتصف داء فون ويلبراند بتطاول زمن النزف الذي يتوافق باضطراب وظيفة الصفائح وخلل في تركيب عامل فون ويلبراند وانخفاض في مستوى العامل الثامن أحيانا. مع الإشارة إلى أن عامل فون ويلبراند يكون طبيعيا لدى الأشخاص الأسوياء وكذلك لدى مرضى الناعور. ويتم اصطناع معظم عامل ويلبراند الجائل في المصورة الدموية ضمن الخلايا البطانية الوعائية بالإضافة إلى صطناع قسم ضئيل يقارب ما نسبته 15% من قبل النواءات. ويتواجد عامل فون ويلبراند في كل من المصورة والصفائح وأسفل البطانة الوعائية.

يخترن عامل ويلبراند ضمن الحبيبات الفا في الصفائح الدموية، ويتحرر من هذه الحبيبات لدى ارتباط عدد من المركبات مع الروتينات السكرية IIIb-IIIa وترتبط الأمراض في هذا الداء بالشذوذات الكمية والكيفية التي تطل عامل فون ويلبراند ، الأمر الذي يتحلّى بانخفاض فعالية العامل الثامن وانخفاض مستوى عامل فون ويلبراند.

ويعد عامل فون ويلبراند ضروريا من أجل تكون الخثرات ، حيث يتوسط عملية التصاق الصفائح بجدر الأوعية الدموية من خلال ارتباطه بالمستقبلات النوعية على سطحها والمتمثلة بالبروتين السكري Ib والبروتين والسكري IIIb-IIIa ولقد تم حاليا تمييز أكثر من 20 حالة مختلفة صنفت جميعا في ثلاثة أنماط وراثية رئيسية ، وهي : النمط I النمط II والنمط III ، بالإضافة إلى داء فون ويلبراند المكتسب وداء فون ويلبراند الكاذب أو الصفيحي.

وتجدر الإشارة إلى أن النمط I يعد من أكثر أنماط داء فون ويلبراند المرتبطة بشذوذات كمية انتشارا كما ويشبه النمط III النمط I في كونه مرتبطا أيضا بشذوذ كمي إلا أنه أشد خطورة من النمط III نظرا لكونه متماثل اللواقح . أما

النمط III فينتهي إلى الاعتلالات الكيفية المتمثلة بخلل في بنية عامل فون ويلبراند بينما يكون تركيزه في المصورة طبيعي أو منخفض قليلا.

أما داء فون ويلبراند المكتسب **AVWS** : فيظهر كعرض مرافق لعدد من الأمراض التكاثرية للمفاوية وأمراض المناعة الذاتية (مثل الذئبة الحمامية)، ويمكن لانحلال عامل ويلبراند يرافق الأمراض التكاثرية النقية . وعادة ما تكون الأعراض النزفية أكثر شدة في النمط المكتسب ، و يعتبرنزف الأغشية المخاطية العرض الأكثر شيوعا .

ويعد داء فون ويلبراند الكاذب من الأمراض النادرة التي تتصف بغياب أو انخفاض مستوى المكون الكبير من عامل فون ويلبراند في المصورة الدموية. ويتميز مرضى هذا الداء بوجود صفيحات شاذة ترتص بشكل عفوي . ويرتبط انخفاض مستوى المكون الكبير من عامل فون ويلبراند بازدياد استهلاكه أثناء عملية التجمع الصفحي .

ج. اضطرابات وراثية أخرى

- يمكن أن تحدث الاضطرابات النزفية بنتيجة النقص الوراثي لعدة عوامل أخرى ، وهي :
- نقص مولد الليفين: وهو مرض وراثي نادر يصيب الجنسين ويرتبط بوجود أشكال شاذة من مولد الليفين. ويتوافق هذا المرض بالنزف لدى بعض المرضى : الوراثة جسمية متنحية
 - نقص العامل الثالث عشر وهو مرض وراثي يورث كصفة جسمية متنحية. وبسبب عوز هذا العامل فإن الجلطة الدموية لا تتكمش وتبقى خيوط الليفين فيها هشة سريعة التحطم . ويتظاهر المرض بنزوف شديدة تالية للرض وتأخر التئام الجروح ، كما ويعد النزف داخل القحف أمرا شائعا في هذا المرض وهو من أخطر مضاعفاته.
 - نقص العامل الحادي عشر: مرض ولادي يصيب الجنسين ويورث كصفة جسمية متنحية. يتظاهر المرض بالنزف الذي نادرا ما يكون شديدا وخاصة عقب العمليات الجراحية. ويشخص المرض بتحري تركيز العامل الحادي عشر في المصورة.
 - نقص العامل الثاني عشر (عامل هايغمان) مرض وراثي يصيب كلا الجنسين، وينقل كصفة جسمية متنحية ، ويتصف المرض بتناول زمن تشكل الجلطة (1-2) ساعة. ونادرا ما يعاني المرضى من نزوف شديدة .

-نقص العامل الخامس: وهو من الأمراض الوراثية النادرة التي تصيب كلا الجنسين وتورث كصفة جسمية متنحية. يتجلى المرض بنزف بسيط على شكل ،رعاف وكدمات ونزوف طمئية. ويتصف المرض بتناول زمن البروترمبين وزمن PTTK ويعالج المرض بنقل المصورة الطازجة.

-نقص العوامل الثاني والسابع والعاشر : أن النقص الوراثي لأي من هذه العوامل التي تصيب الجنسين وتنتقل كصفة جسدية متنحية نادر عموماً. ويتظاهر عوز هذه العوامل بالترنوف الخفيفة. وبخلاف الأمراض المكتسبة فإن علاج هذه الأمراض لا يستجيب للفيامين K ، بل بنقل المصورة الطازجة أو المشتقات الغنية بهذه العوامل.

ملاحظات	aPTT, (PTTK)	PT	العامل المتأثر	الاضطراب الوراثي
شائع جداً	متطاول	طبيعي	VIII	الناعور A (Hemophilia A)
يشبه الناعور A سريرياً	متطاول	طبيعي	IX	الناعور B (Hemophilia B)
شائع في بعض جماعات اليهود الأشكناز	طبيعي أو متطاول حسب شدة النقص	طبيعي	XI	نقص العامل XI (Hemophilia C)
صفة جسدية متنحية	طبيعي	متطاول	VII	نقص العامل VII
يعالج بنقل المصورة الطازجة	متطاول	متطاول	V	نقص العامل V
صفة جسدية متنحية	متطاول	متطاول	X	نقص العامل X
صفة جسدية متنحية	متطاول	متطاول	العامل II	نقص العامل II

ثانياً : الاضطرابات النزفية ذات العلاقة بتحطم و / أو استهلاك عوامل التخثر:

يمكن لعوامل التخثر أن تتحطم في الزجاج *in vivo* بواسطة أنزيمات الهيدرولازية (مثل البروتيازات) التي تؤثر من خلالها سموم الأفاعي ، أو بواسطة التنشيط المرضي لعملية التخثر مع تحلل متزايد لعوامل التخثر كما هو لدى تنشيط عملية التخثر بواسطة مواد شبيهة بالترميوبلاستين النسيجية .

وفي الجسم الحي يلاحظ انحلال واستهلاك عوامل التخثر في الكثير من الحالات المرضية مثل مضاعفات عمليات التوليد والرضح والحروق ، إضافة إلى جراحات البروستات والكبد والخبائات المتقدمة ، وكذلك إنتانات الدم والانحلال داخل الأوعية.

. يعد انحلال الليفين fibrinolysis من أكثر هذه الاضطرابات شيوعا ، وقد تم توصيفه في

مجموعتين اثنتين هما:

. انحلال الليفين الأولي primary fibrinolysis

. انحلال مولد الليفين الثانوي secondary fibrinolysis

1- انحلال الليفين الأولي حالة نادرة من انحلال الليفين التي تحدث دون تنشيط الية التخثر ، ولدى ارتفاع تركيز منشطات مولد البلازمين الداخلية كنتيجة للرضح أو الجراحة أو الخباثات. ويعد عدم حصول ترسب الليفين إحدى أهم خصائص انحلال مولد الليفين الأولي.

2- انحلال الليفين الثانوي يحدث انحلال الليفين كنتيجة لتنشيط آلية تخثر الدم، وتشكل خثرات متعددة تؤدي إلى استهلاك عوامل التخثر ، وتحلل ثانوي لليفين وتعرف الحالة النمطية لانحلال الليفين الثانوي بالتخثر المنتشر داخل الأوعية DIC

Disseminated intravascular coagulation(DIC) وتتجم هذه الحالة عادة عن عوامل محرضة للتخثر بشكل مباشر (صمات ، سائل أمينوسي، سم الأفعى) أو بشكل غير مباشر (وجود كميات كبيرة من النسيج الميتة أو المصابة بالرضح والتي تطلق الترمبو بلاستين النسيحي إلى الدم) ، الأمر الذي يتسبب بتكون خثرات متعددة متعددة تغلق قسما كبيرا من الأوعية الدموية المحيطية الصغيرة.

Dr.Hiba Alim