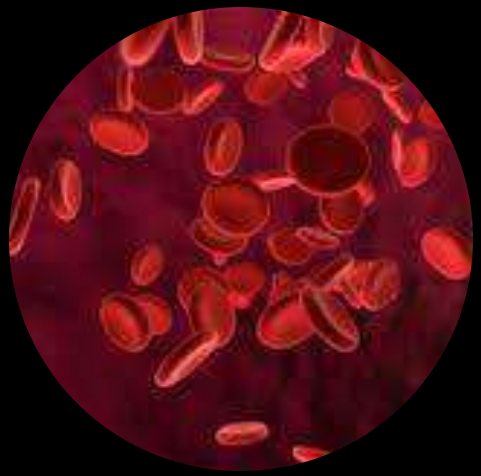
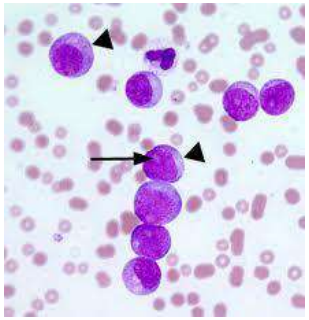
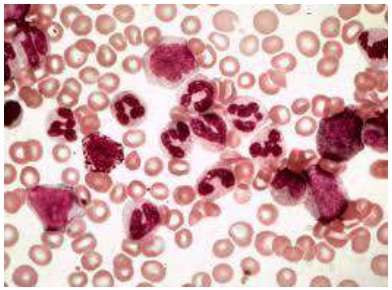
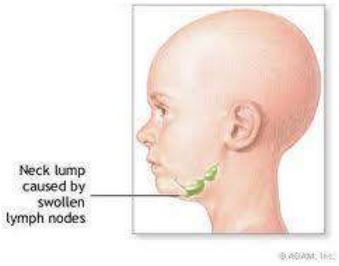
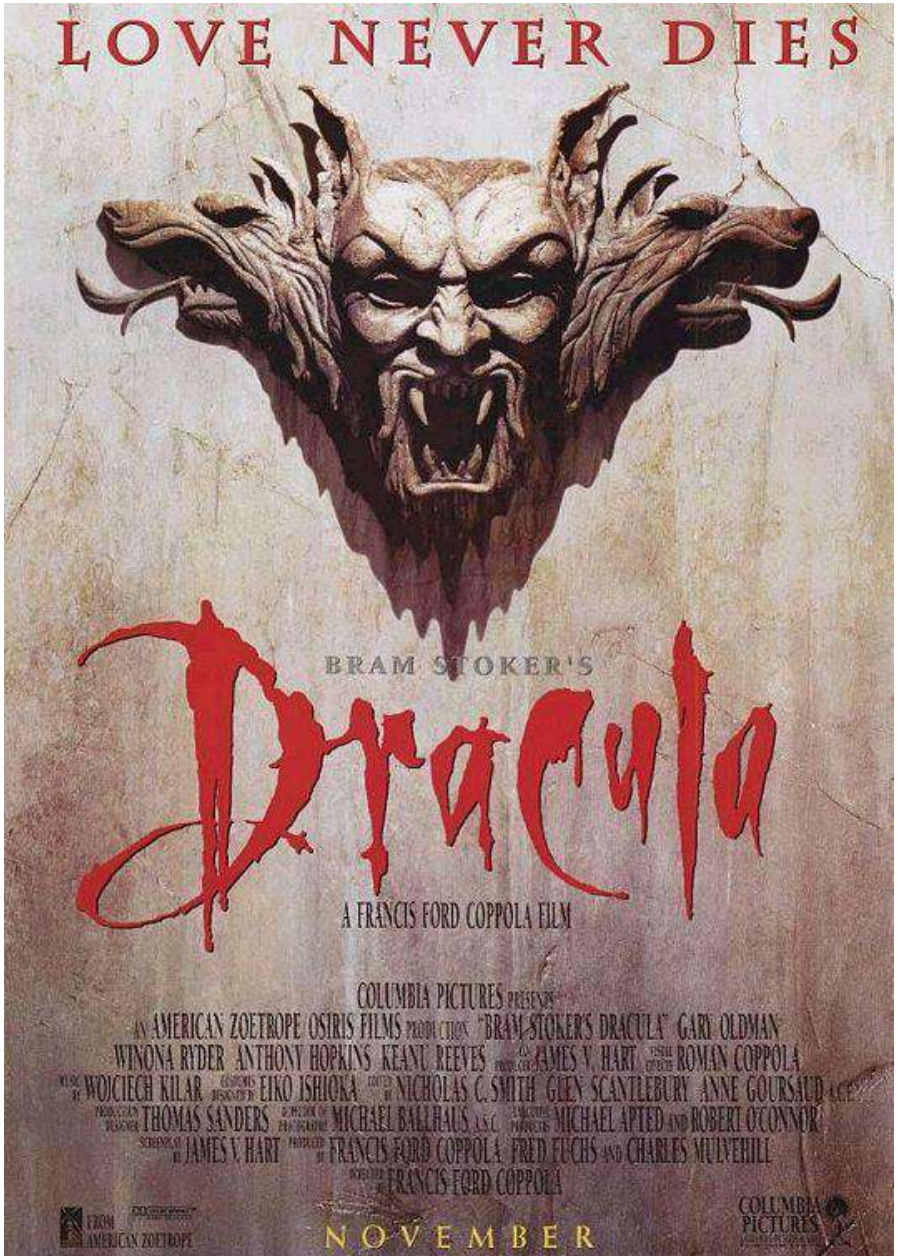
أمراض الدم
Hematology










LOVE NEVER DIES
BRAM STOKER'S
Dracula
A FRANCIS FORD COPPOLA FILM
COLUMBIA PICTURES PRESENTS
AN AMERICAN ZOETROPE / OSIRIS FILMS PRODUCTION "BRAM STOKER'S DRACULA" GARY OLDMAN
WINONA RYDER ANTHONY HOPKINS KEANU REEVES
JAMES V. HART ROMAN COPPOLA
WOJCIECH KILAR EIKO ISHIOKA NICHOLAS C. SMITH GLEN SCANTLEBURY ANNE GOURSAUD A.C.E.
THOMAS SANDERS MICHAEL BALLHAUS A.S.C. MICHAEL APTED AND ROBERT O'CONNOR
JAMES V. HART FRANCIS FORD COPPOLA, FRED FUCHS AND CHARLES MULVEHILL
FRANCIS FORD COPPOLA
FROM AMERICAN ZOETROPE
NOVEMBER
COLUMBIA PICTURES

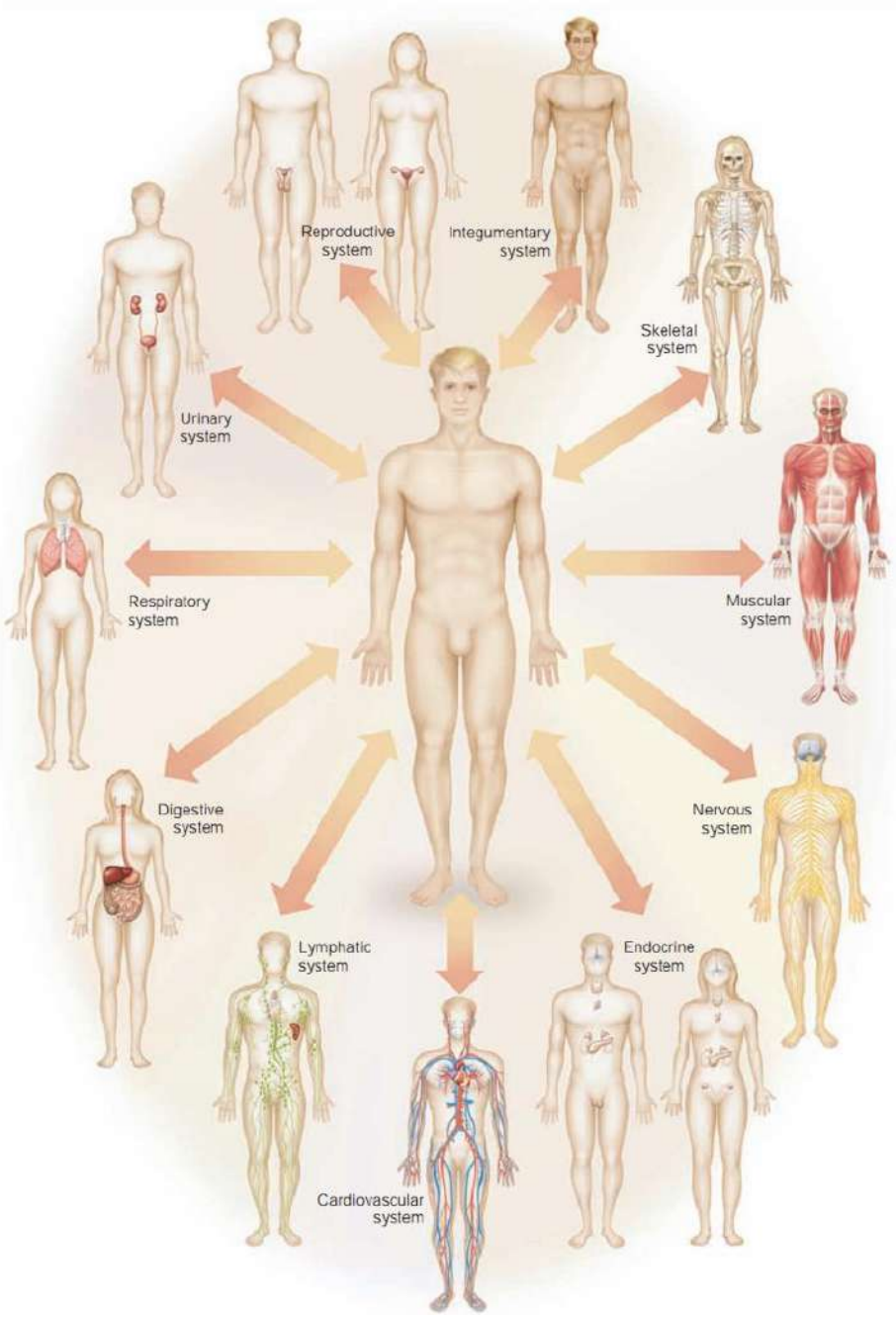
DEBAUCHERY
BACK IN BLOOD

A+
A-
O+
B+
B-
O-
AB-
AB+

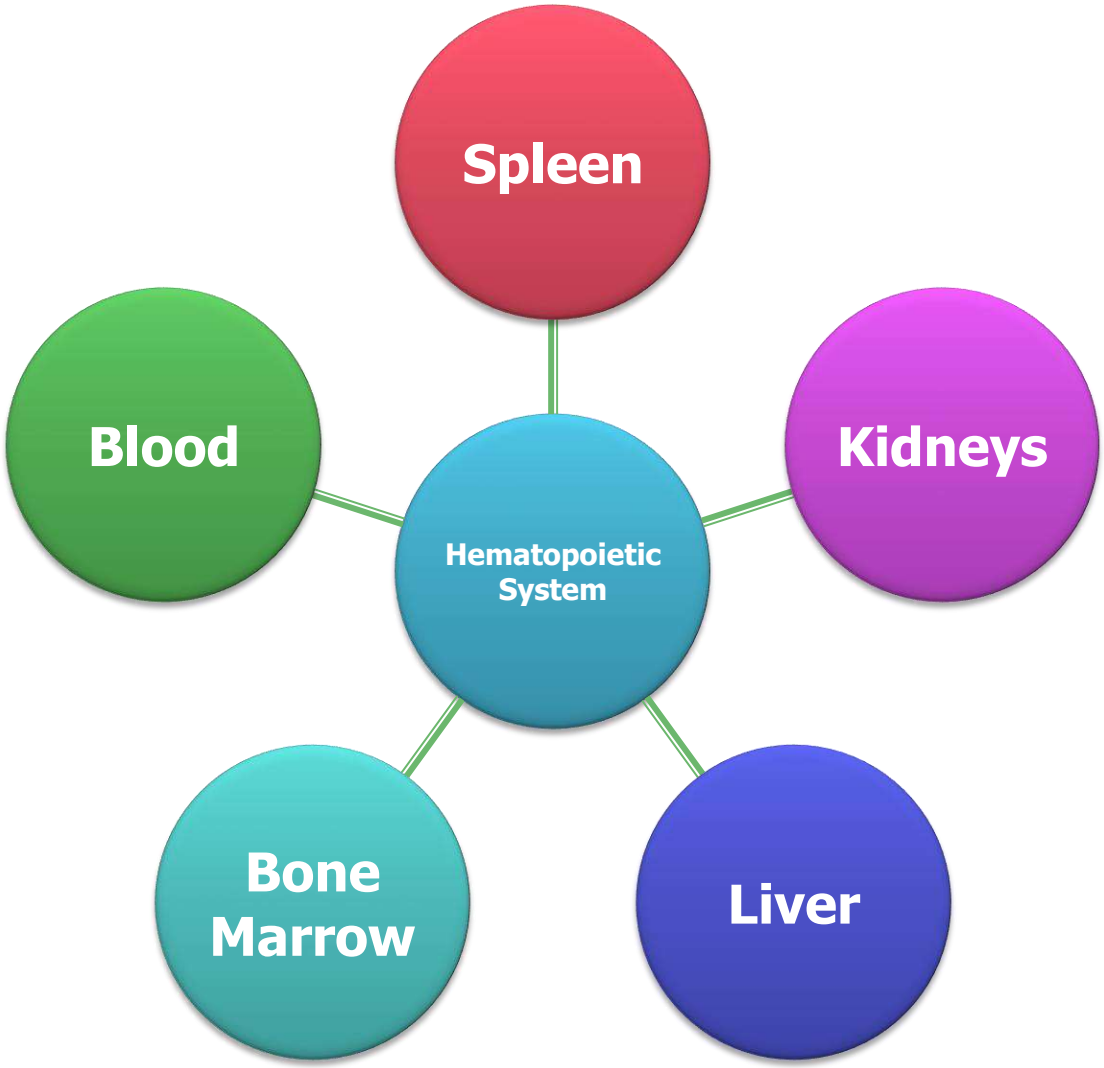
GIVE HOPE
Give Blood
GIVE LIFE

أمراض الدم

- فقر الدم
  - عوز الحديد
  - عوز فيتامين B12
  - فقر دم المرض المزمن
  - فقر الدم الانحلالي
  - فقر الدم اللامصنع
- ابيضاضات الدم
- اللمفومات
- الاضطرابات النزفية
  - نقص الصفيحات
  - الناعور

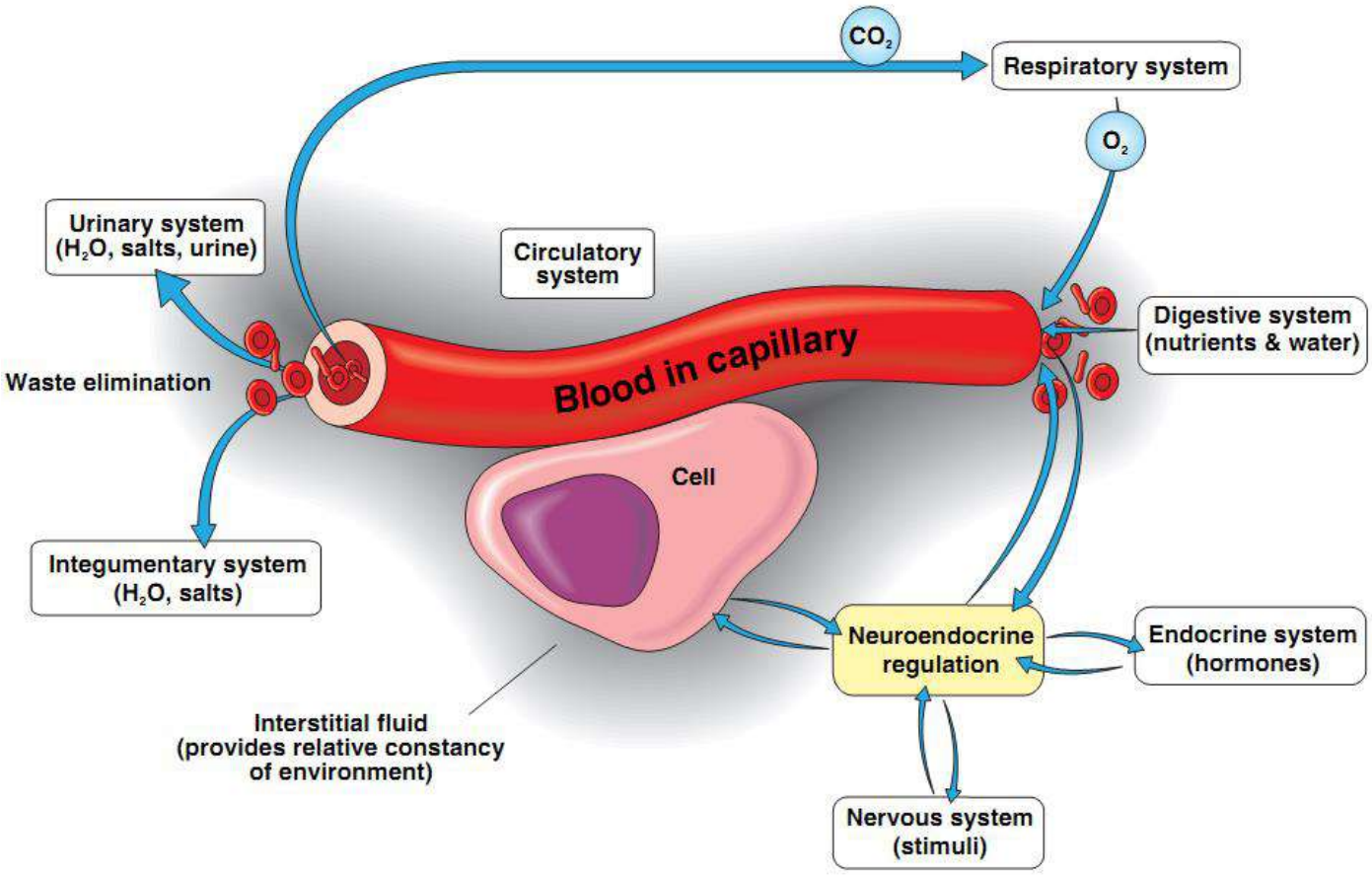

Reproductive system
Integumentary system
Skeletal system
Urinary system
Respiratory system
Muscular system
Digestive system
Nervous system
Lymphatic system
Endocrine system
Cardiovascular system

أمراض الدم Hematology

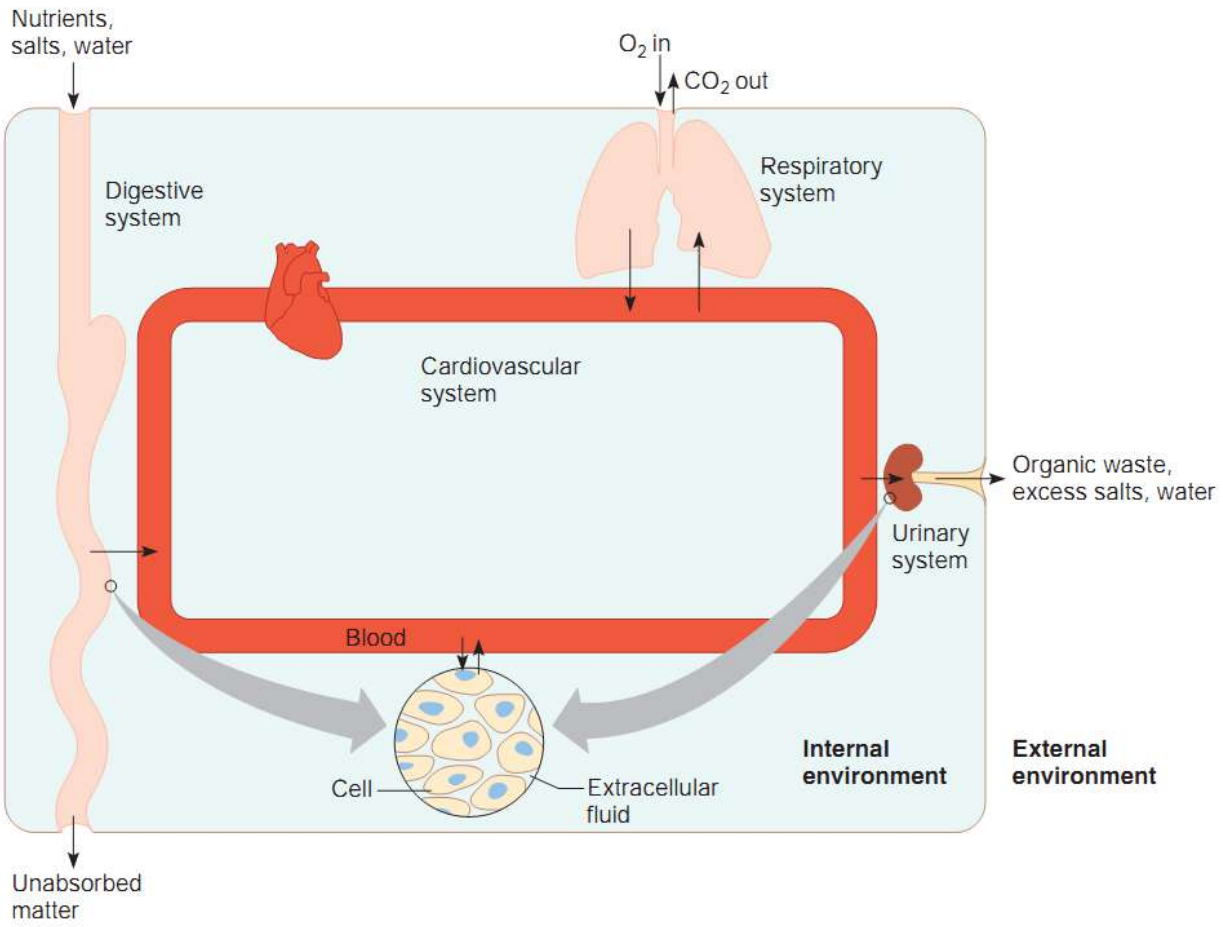


الدم – مقدمة فزيولوجية

- يؤمن الدم وسيلة اتصال بين الخلايا في مختلف أجزاء الجسم و البيئة الخارجية:
  - ينقل الأوكسيجين من الرئتين إلى الأنسجة و ثاني أوكسيد الكربون من الأنسجة إلى الرئتين لإطراحه.
  - ينقل المغذيات nutrients من الأنبوب الهضمي إلى الأنسجة و الفضلات الخلوية إلى الأعضاء الإطراحية خاصة الكليتين
  - ينقل الهرمونات المفرزة من الغدد الصم إلى الأعضاء و الأنسجة الهدف
  - ينقل الحرارة المنتجة من الأنسجة الفعالة إلى الأنسجة الأقل فعالية
  - ينقل المواد الواقية كالأضداد إلى مناطق الخمج
  - ينقل عوامل التخثر التي تجلط الدم مما يقلل فقده من منطقة تمزق وعاء دموي

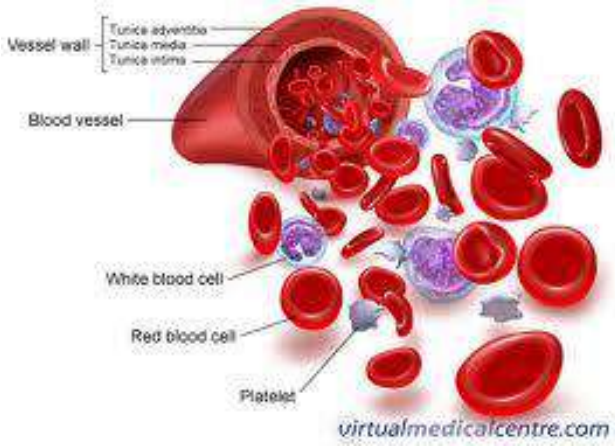

CO_2
Respiratory system
O_2
Urinary system (H_2O, salts, urine)
Circulatory system
Digestive system (nutrients & water)
Waste elimination
Blood in capillary
Cell
Integumentary system (H_2O, salts)
Neuroendocrine regulation
Endocrine system (hormones)
Interstitial fluid (provides relative constancy of environment)
Nervous system (stimuli)

وظائف الدم


Nutrients, salts, water
O_2 in
CO_2 out
Digestive system
Respiratory system
Cardiovascular system
Organic waste, excess salts, water
Urinary system
Blood
Cell
Extracellular fluid
Internal environment
External environment
Unabsorbed matter

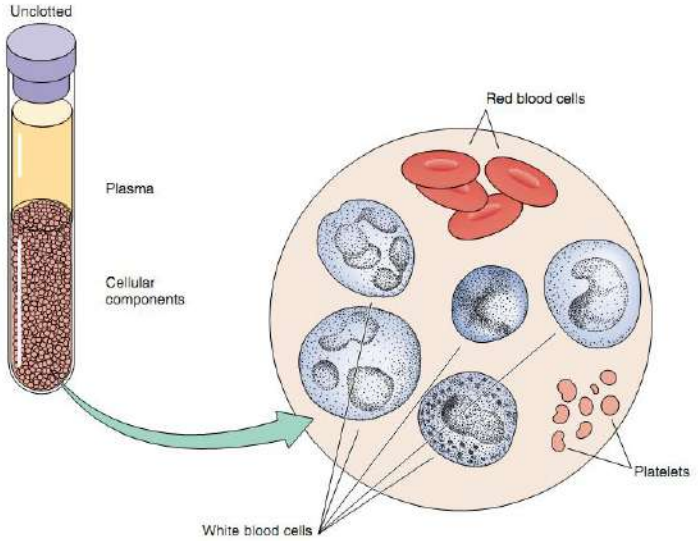
حجم الدم

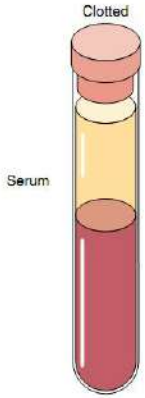
- يشكل الدم حوالي 7% من وزن الجسم ,و هذه النسبة أقل عند النساء لكنها أعلى عند الأطفال و تتناقص تدريجياً وصولاً لمرحلة البلوغ
- كمية الدم عند الرجال 5-6 ليتر و عند النساء 4-5 ليتر

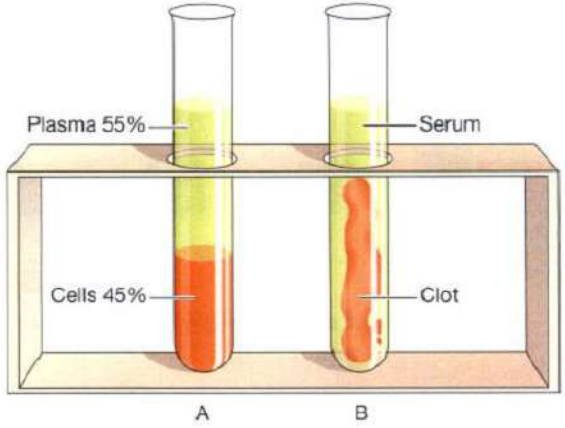


البلازما

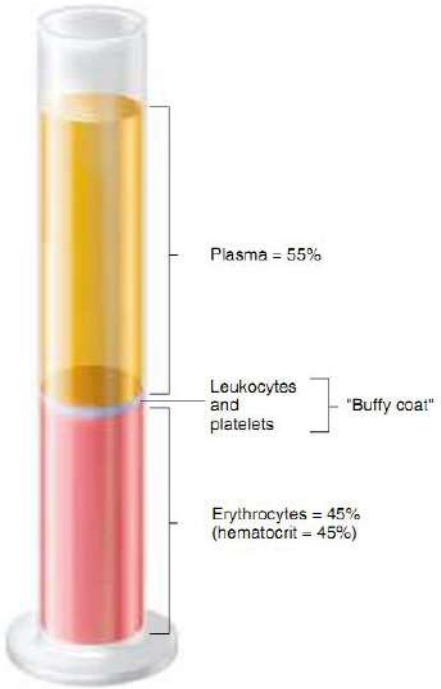
يتكون الدم من سائل شفاف قشي اللون straw-coloured يدعى البلازما (55% من حجم الدم) Plasma فيها أنماط مختلفة من الخلايا (45% من حجم الدم).







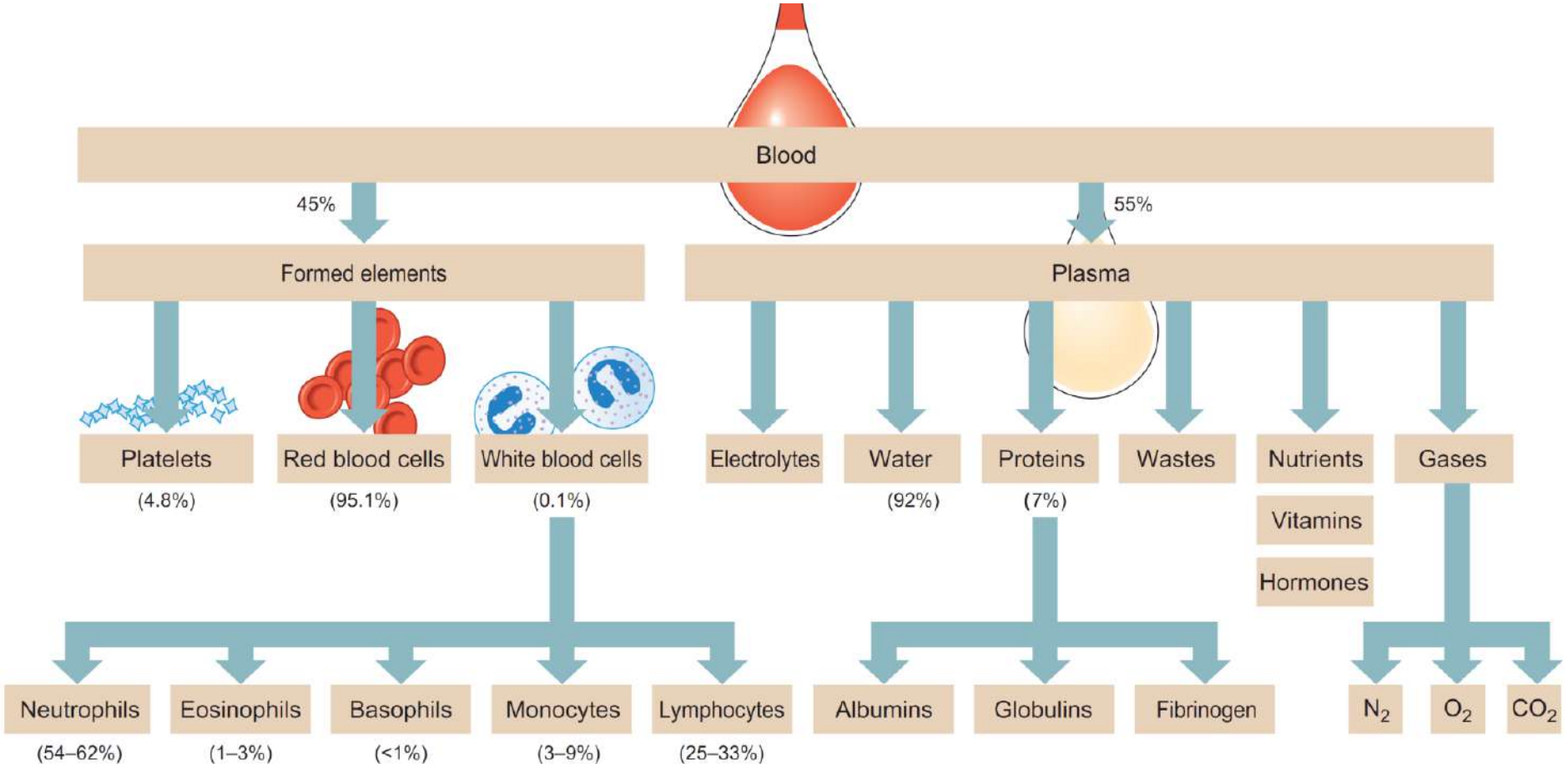
تركيب البلازما



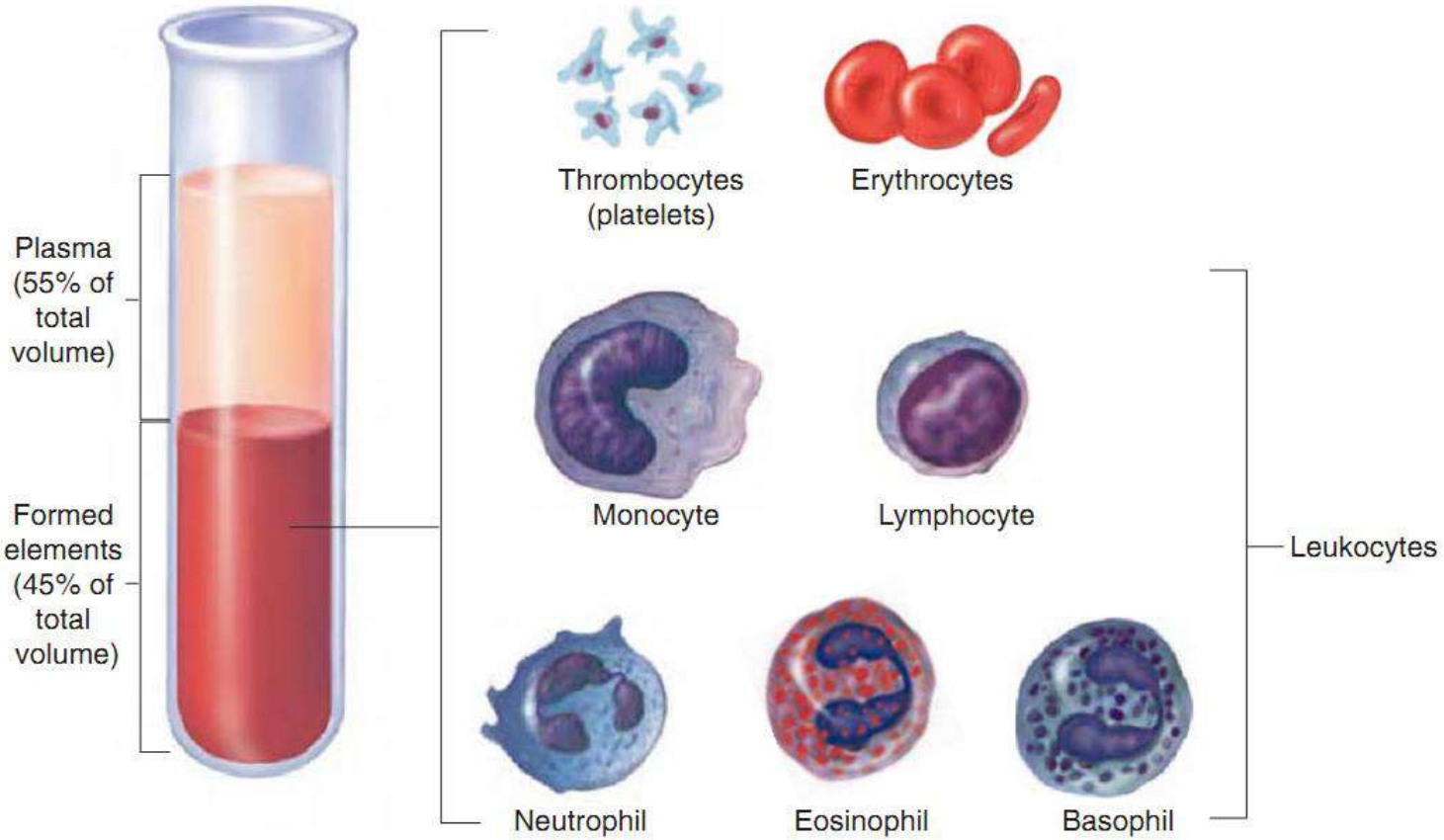
تتشكل البلازما من 90-92% من الماء + مواد منحلة تشمل

- البروتينات (ألبومين, غلوبيولين, الفيبرينوجين و عوامل التخثر)
- أملاح معدنية لاعضوية (كلور الصوديوم, بيكربونات الصوديوم.....)
- المغذيات: غلوكوز, أحماض أمينيةو أحماض دسمة
- مواد عضوية من الفضلات: البولة Urea, حمض البول
- الإنزيمات
- الغازات: أوكسيجين, أوكسيد الكربون, الآزوت

Coposition of Blood تركيب الدم



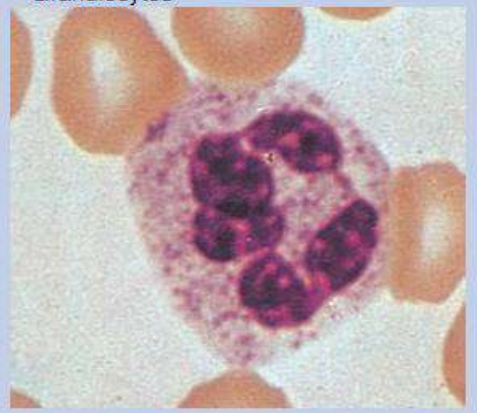
مكونات الدم


Plasma (55% of total volume)
Formed elements (45% of total volume)
Thrombocytes (platelets)
Erythrocytes
Monocyte
Lymphocyte
Neutrophil
Eosinophil
Basophil
Leukocytes

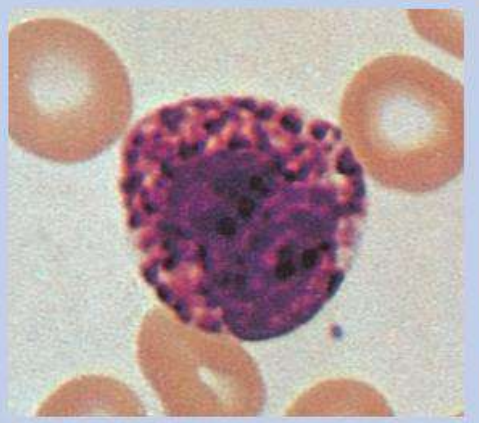
المكونات الخلوية للدم

White blood cells (leukocytes)

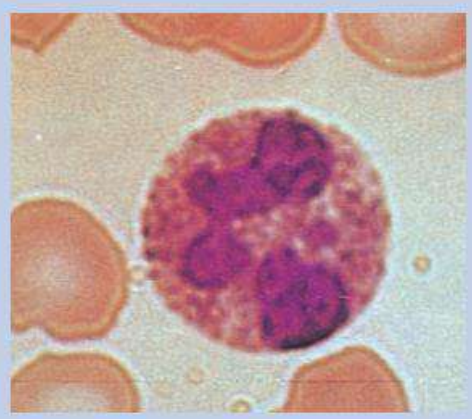
Granulocytes



Neutrophil



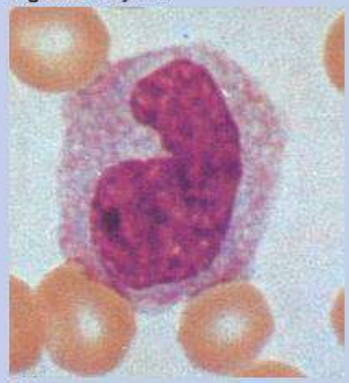
Basophil



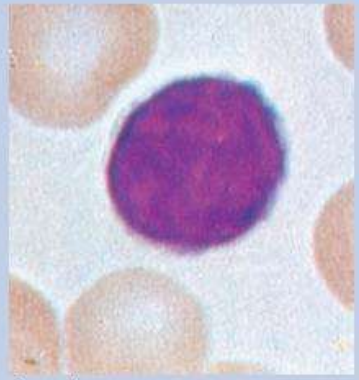
Eosinophil

White blood cells (leukocytes)

Agranulocytes

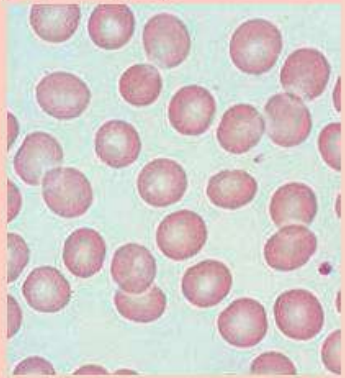


Monocyte

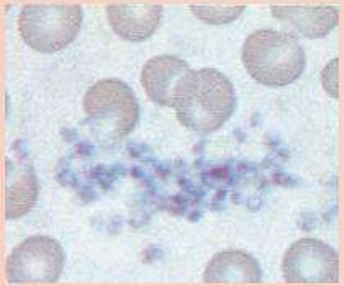


Lymphocyte

Red blood cells (erythrocytes)



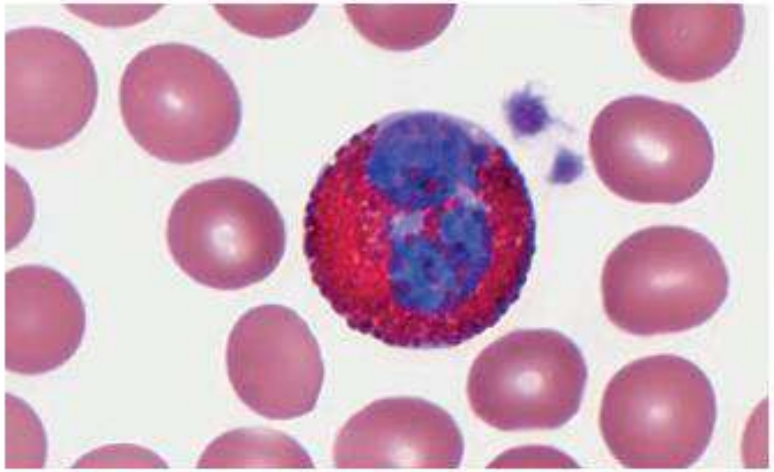
Platelets (thrombocytes)



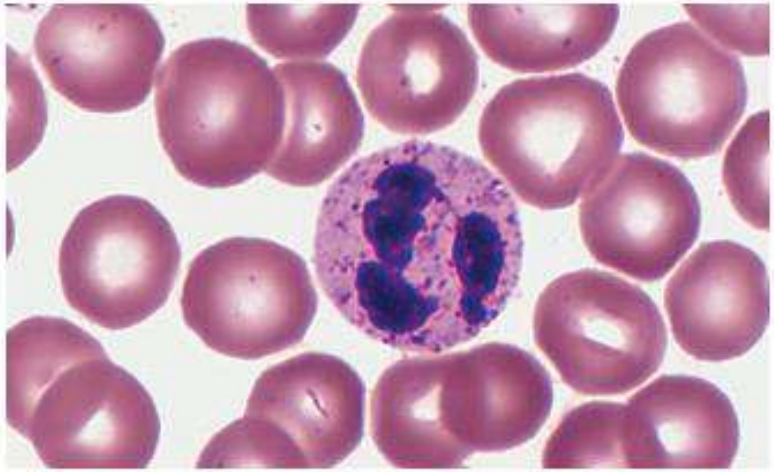
تعداد الكريات البيض و الصيغة

WBC	4000-10.000 كرية/ملم^3
العدلات Neutrophils	%70-60
اللمفيات Lymphocytes	%25-20
الوحيدات Monocytes	%8-3
الحمضات Eosinophils	%4-2
الأسسات Basophils	%1 >

كريات الدم البيضاء

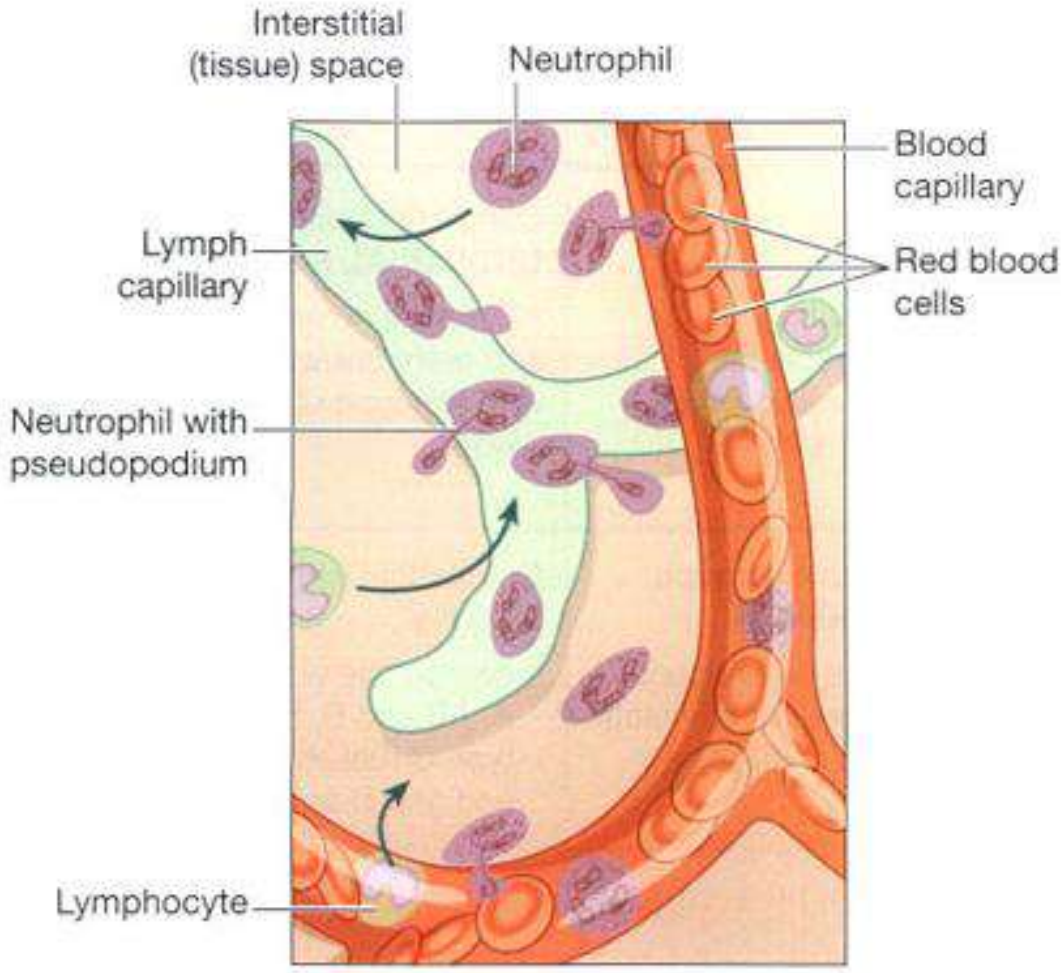


الحمضة Eosinophil: تقتل بعض الطفيليات و تساعد في ضبط الالتهاب و الارتكاسات التحسسية

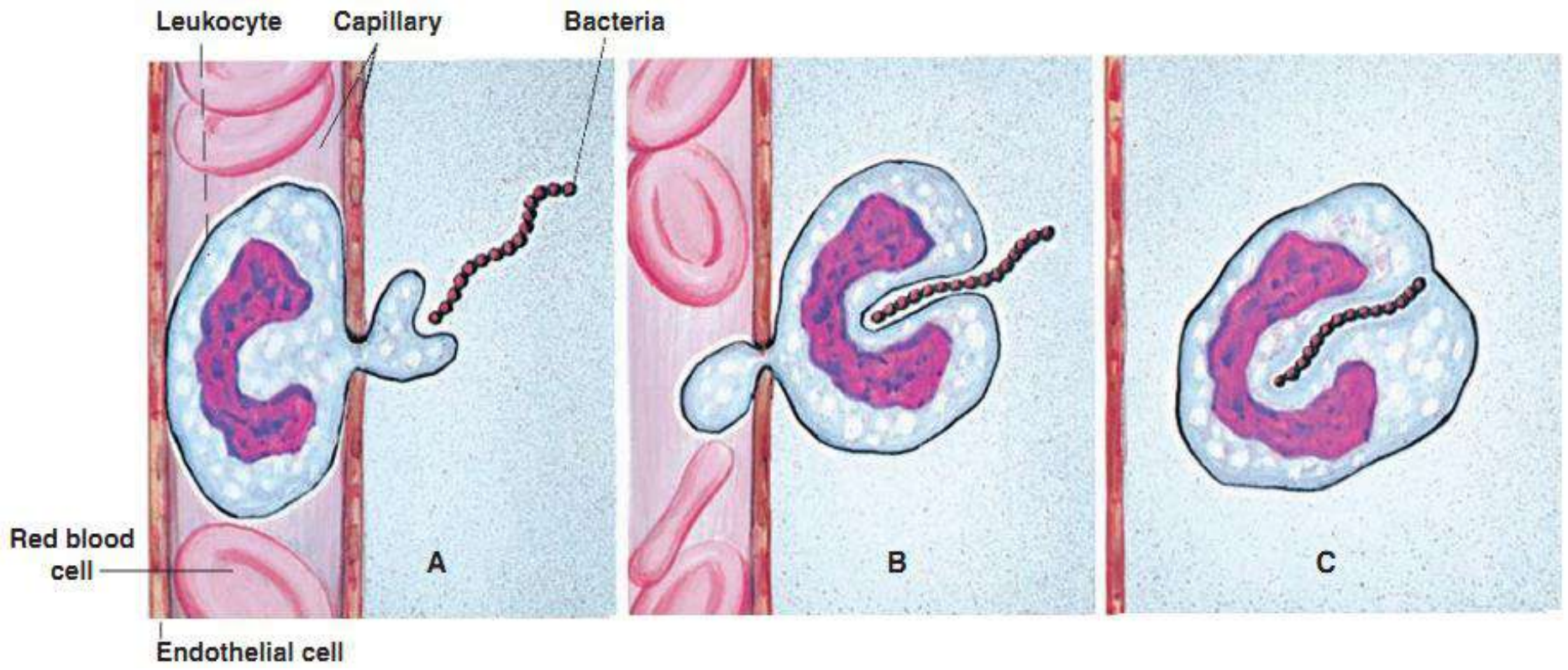


العدلة Neutrophils: دورها الرئيسي في التخلص من الأجسام الغريبة خاصة الميكروبات

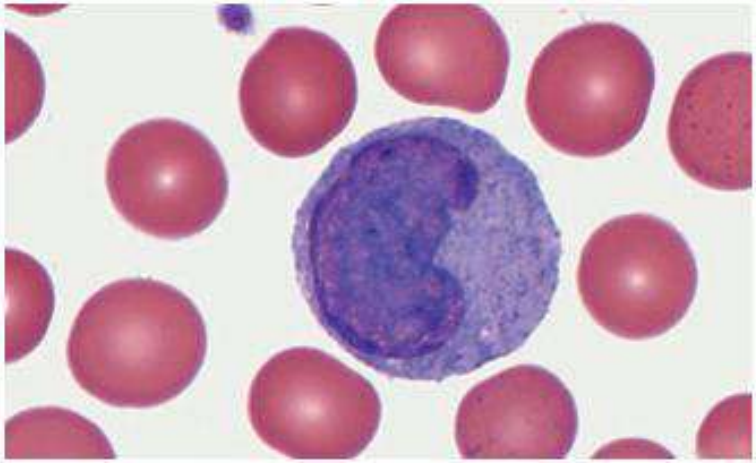
حركة الكريات البيض المعتدلة (العدلات)
Neutrophils



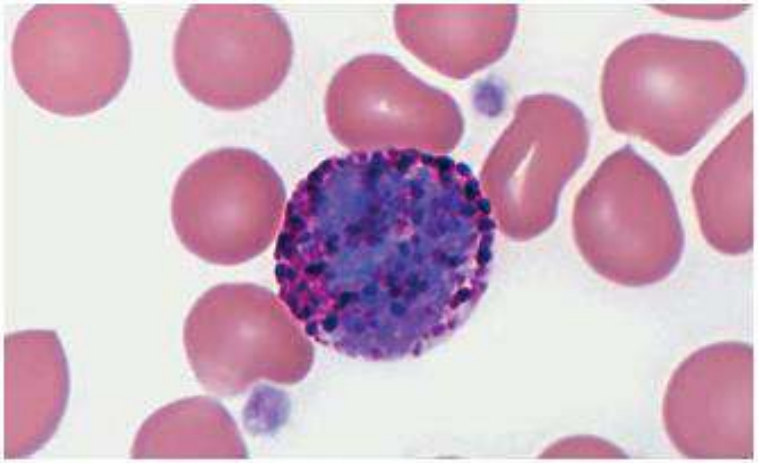
Phagocytosis عملية البلعمة



كريات الدم البيضاء

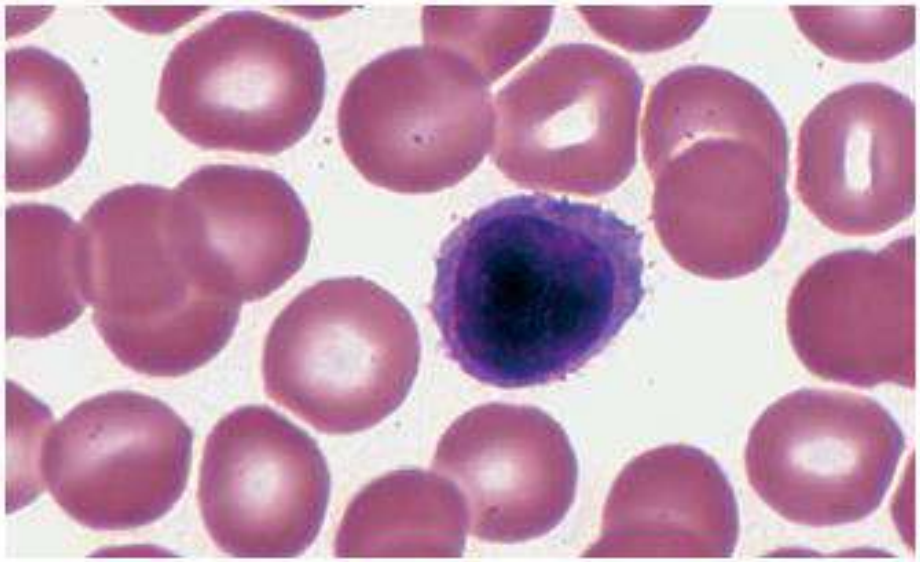


الوحيدة Monocyte: تتحول في أماكن الالتهاب إلى بالعات Macrophage

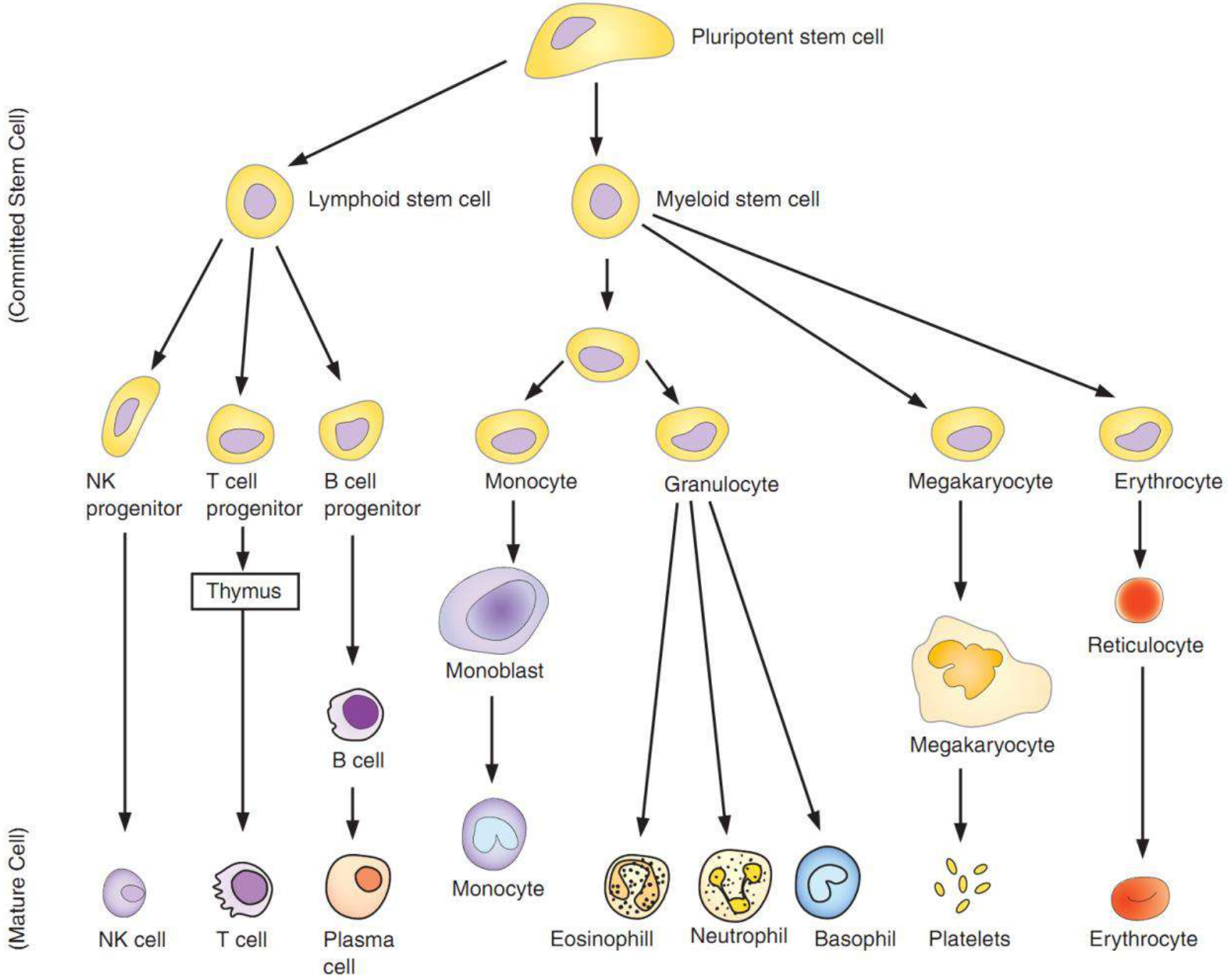


الأسسة Basophil: لها دور في بعض الارتكاسات التحسسية

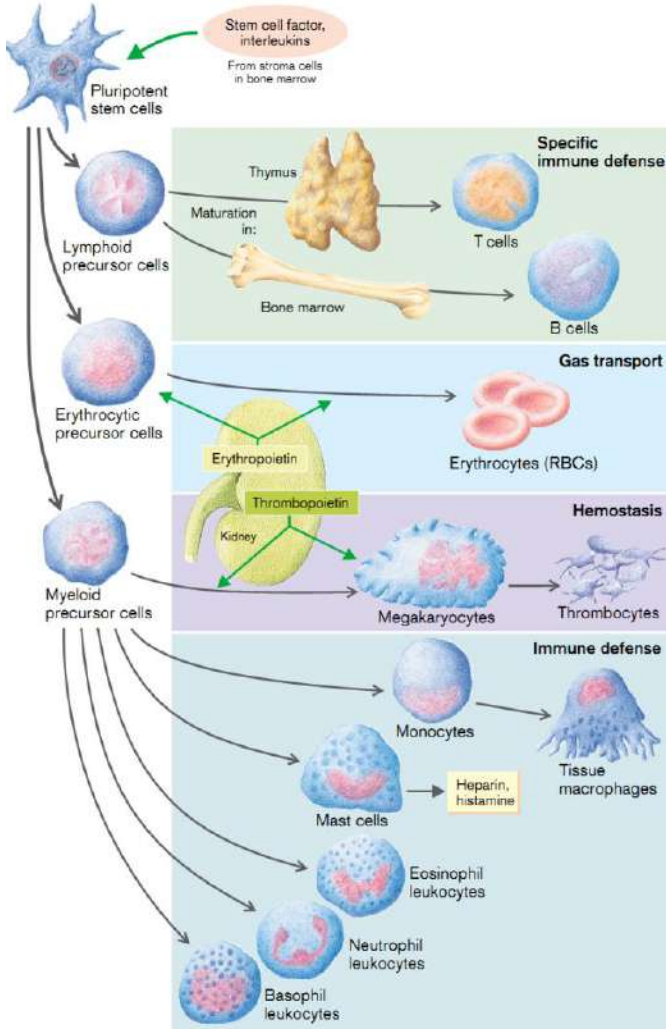
كريات الدم البيضاء



اللمفية Lymphocytes: تنضج و تتفعل بوجود بعض المستضدات كالخلايا المصابة بالفيروسات و الفطور و الأورام


Pluripotent stem cell
(Committed Stem Cell)
Lymphoid stem cell
Myeloid stem cell
NK progenitor
T cell progenitor
B cell progenitor
Monocyte
Granulocyte
Megakaryocyte
Erythrocyte
Thymus
Monoblast
Reticulocyte
B cell
Megakaryocyte
(Mature Cell)
NK cell
T cell
Plasma cell
Monocyte
Eosinophill
Neutrophil
Basophil
Platelets
Erythrocyte

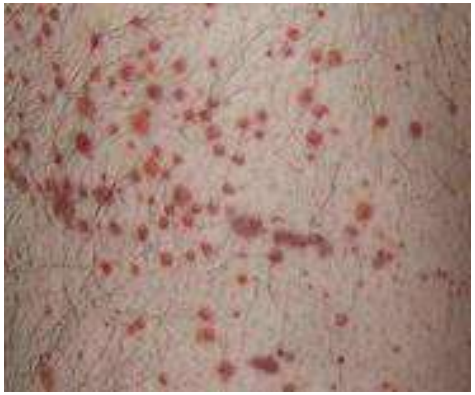
تسلسل نضج و تمايز الخلايا الدموية



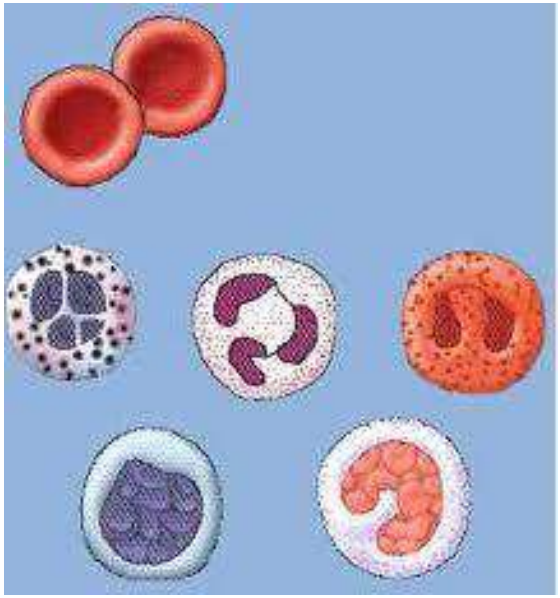
وسائل استقصاء أمراض الدم

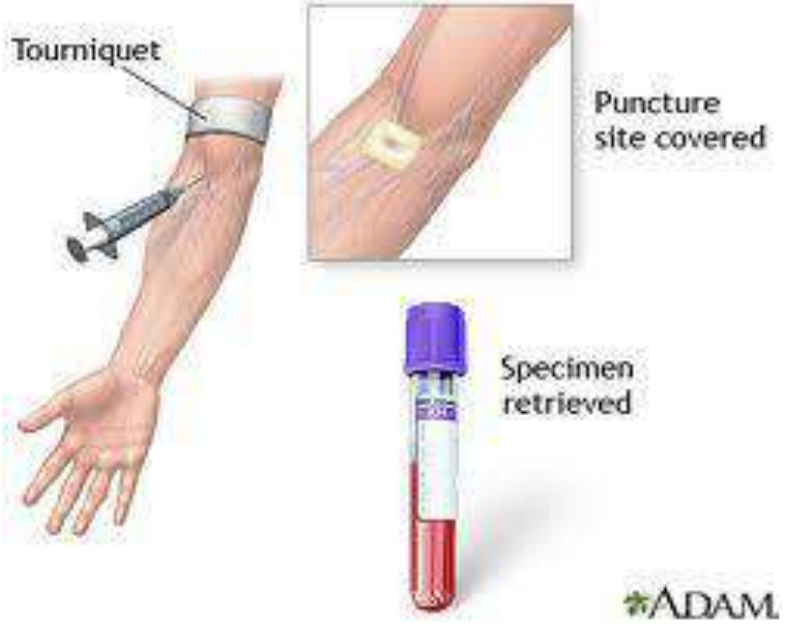
الفحص السريري

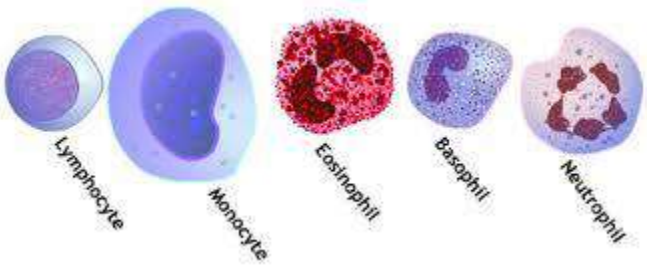
- شحوب, يرقان
- ضخامة عقد لمفية
- ضخامة طحال
- مظاهر نزفية: كدمات, نمشات, فرفريات Purpura



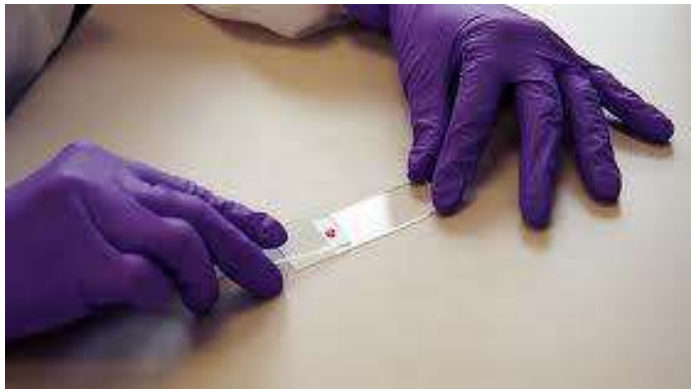
تعداد الدم الكامل CBC



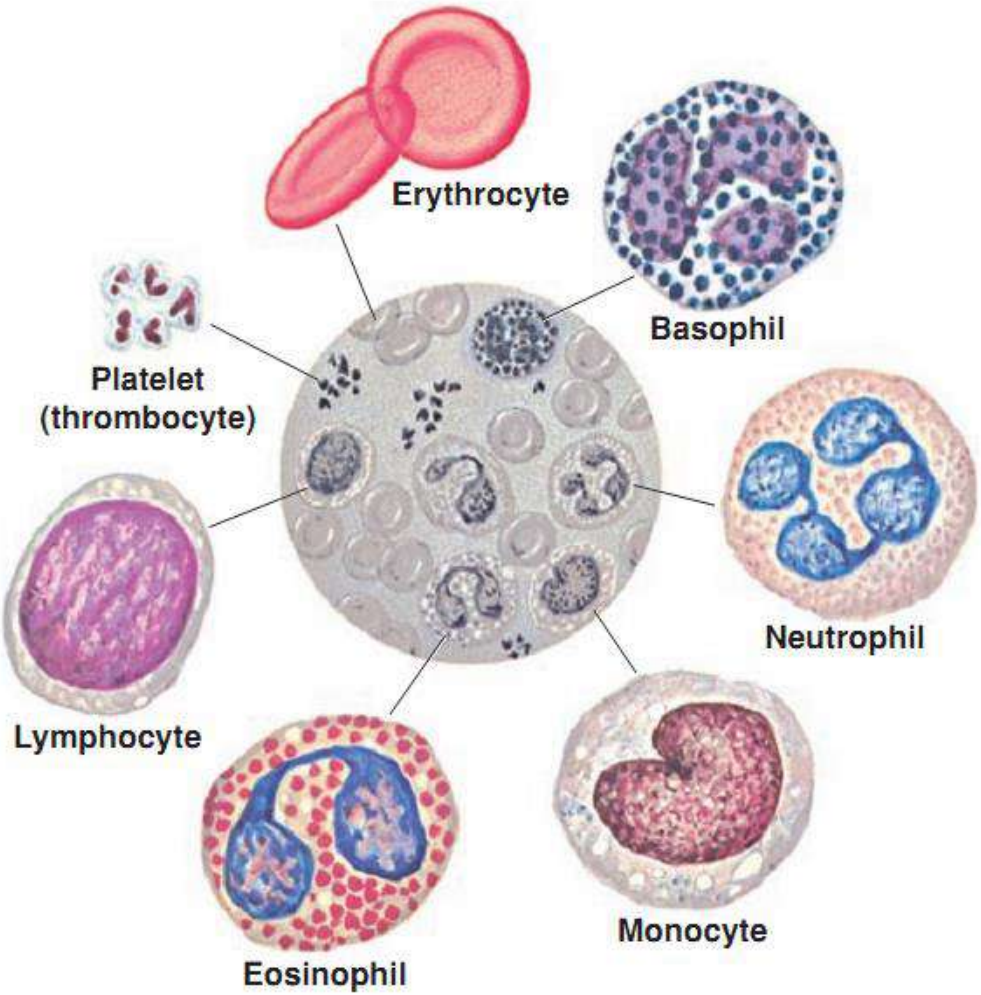




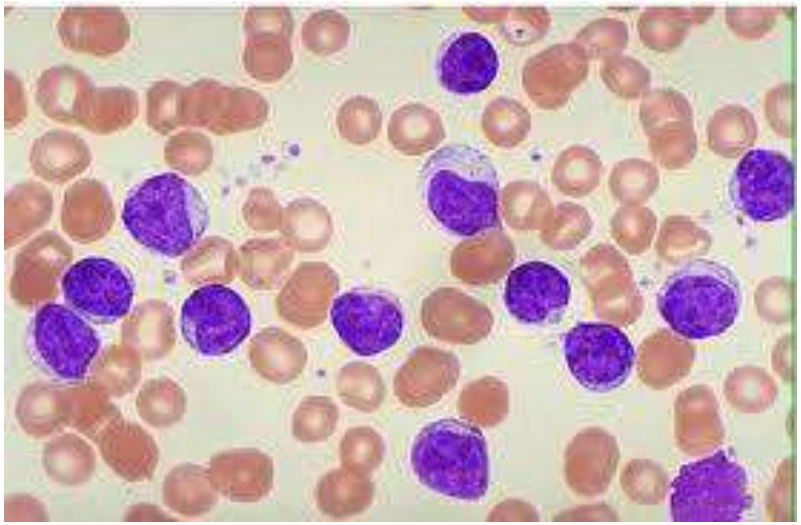
فلم الدم (لطاخة دم محيطي)

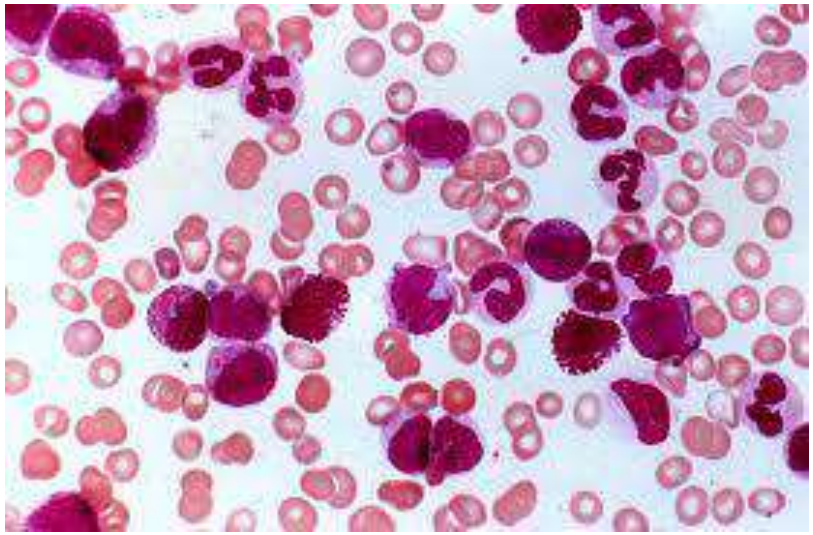


الأنماط الطبيعية لخلايا الدم



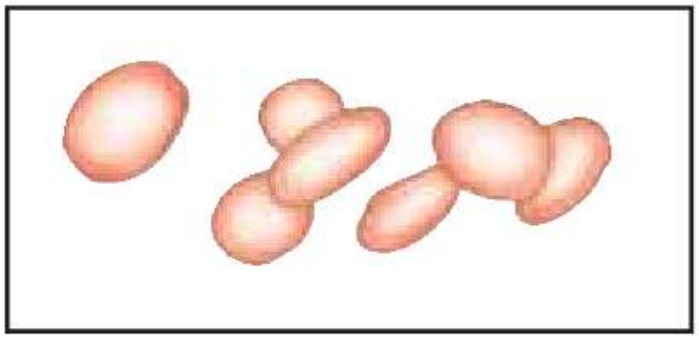
فلم الدم



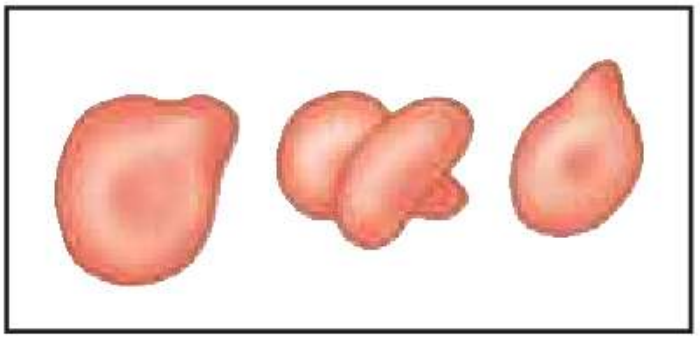


ابيضاض دم Leukemia

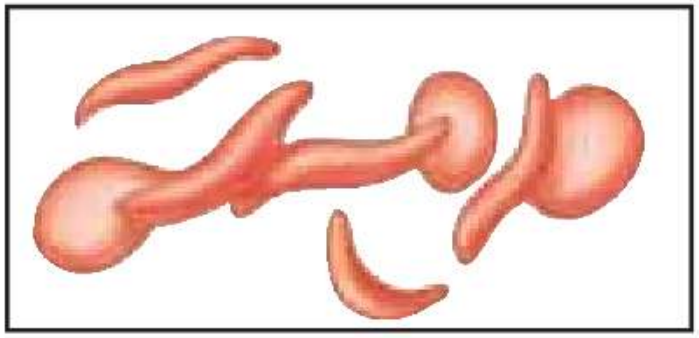
الأشكال المختلفة لكريات الدم الحمراء



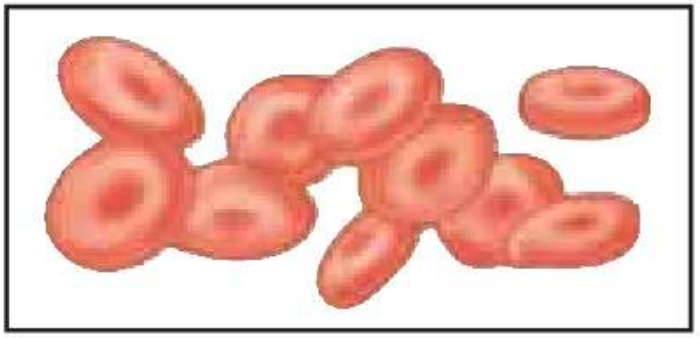
A Iron-deficiency anemia



B Megaloblastic anemia

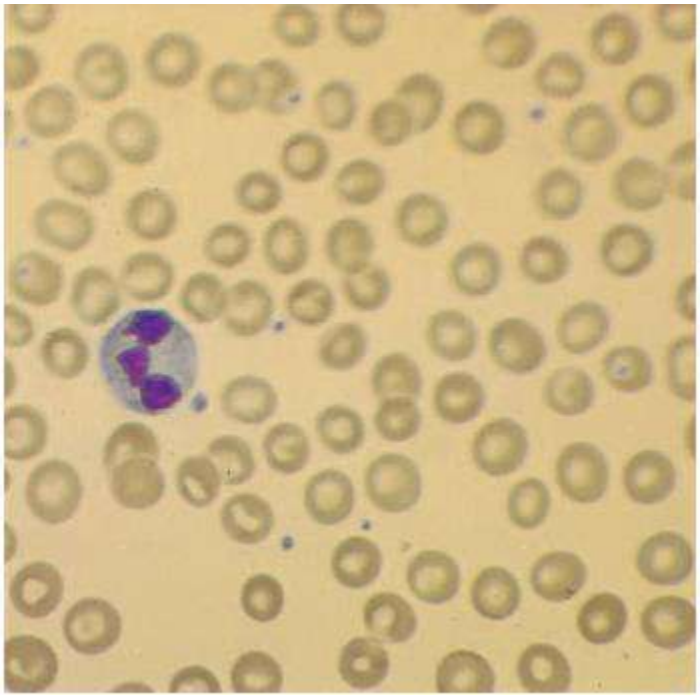


C Sickle cell disease

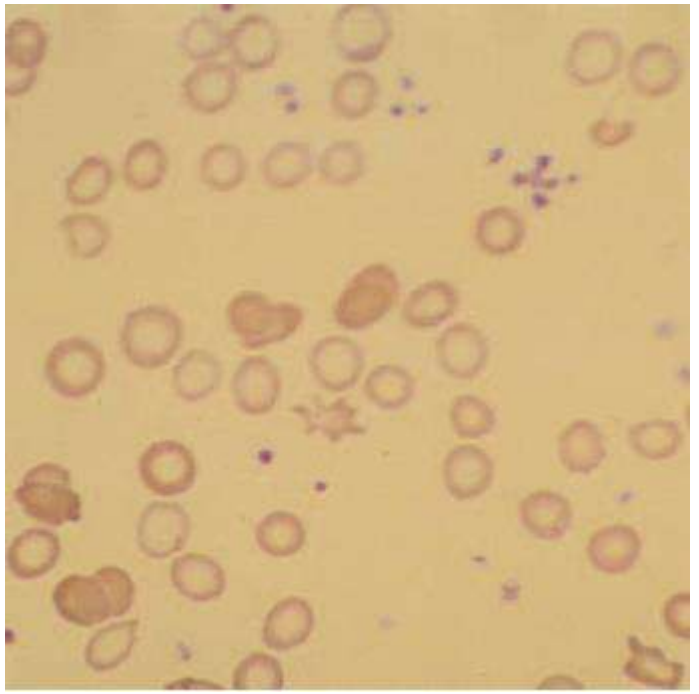


D Normal

فلم الدم Blood Smear

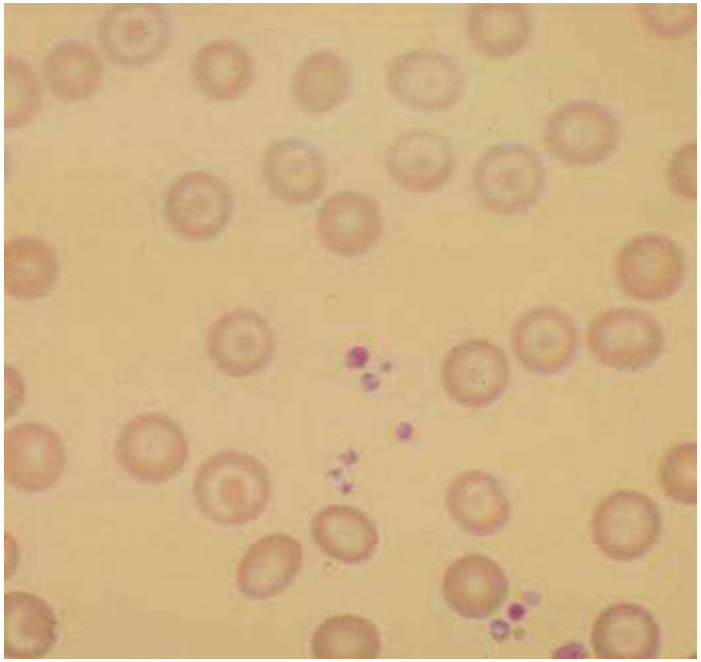


طبيعي

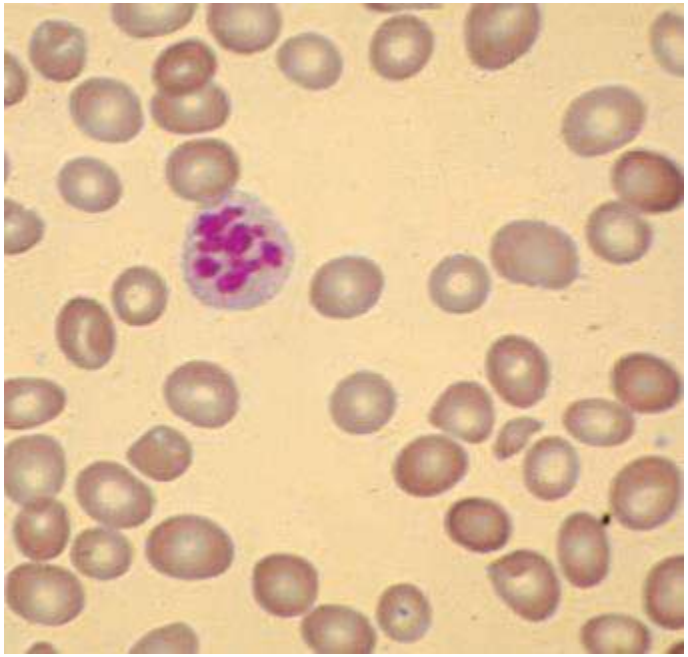


فقر دم بعوز الحديد

فلم الدم

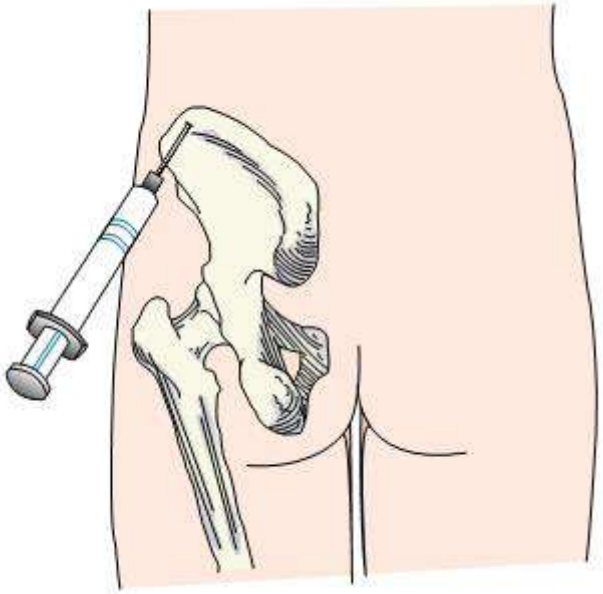


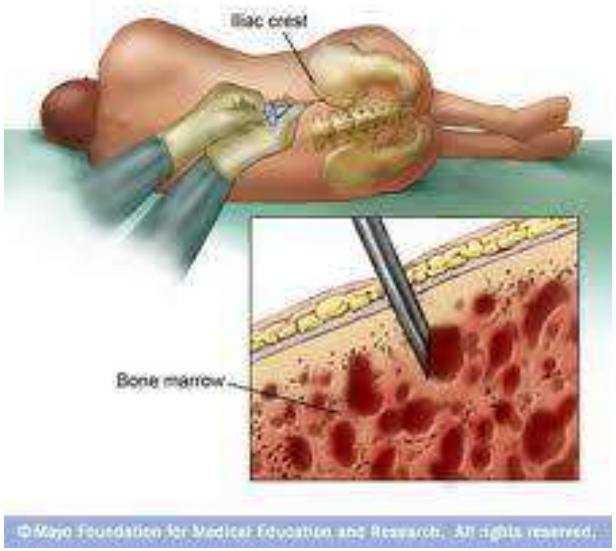
فقر دم في سياق التلاسيميا – كريات حمر هدفية



فقر دم كبير الكريات بعوز B12

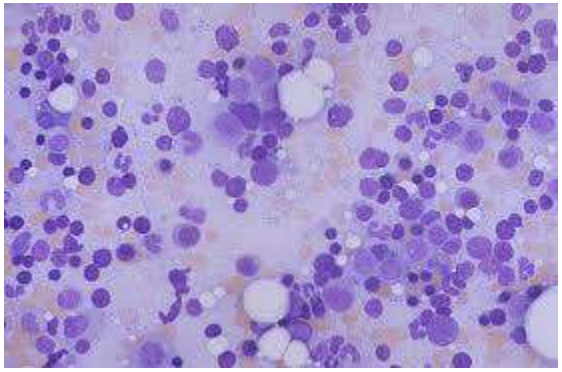
Bone marrow aspiration بزل النقي

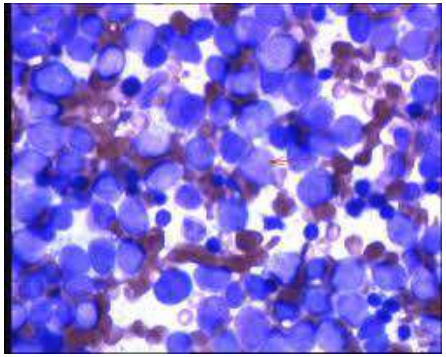


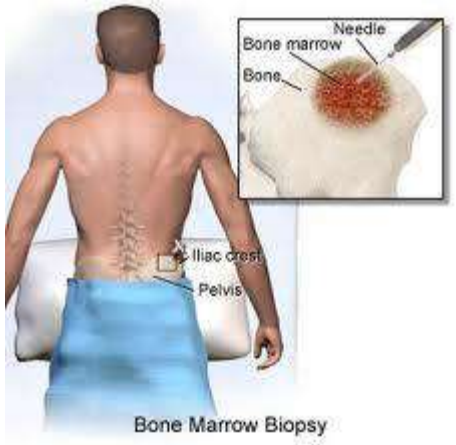


©Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.

Figure 12A
"My third bone marrow biopsy—you never get used to the pain," said Erin Zammett Ruddy. Gleevec has treated her leukemia. Bone marrow biopsies are required at regular intervals, even after successful treatment, to be certain that the disease has not returned.







فحوص مصلية

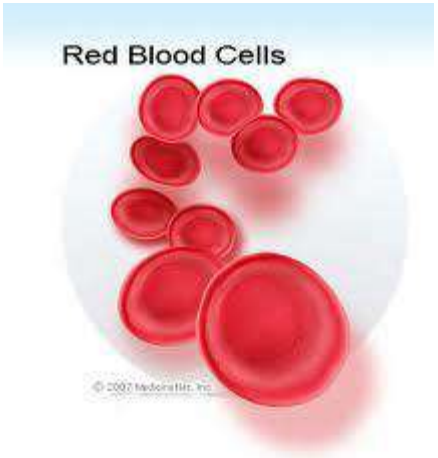
- عيار الحديد في المصل
- عيار فيتامين B12
- عيار الفيريتين

- رحلان خضاب الدم: تشخيص اضطرابات الخضاب الوراثية (تلاسيميا, فقر دم منجلي)

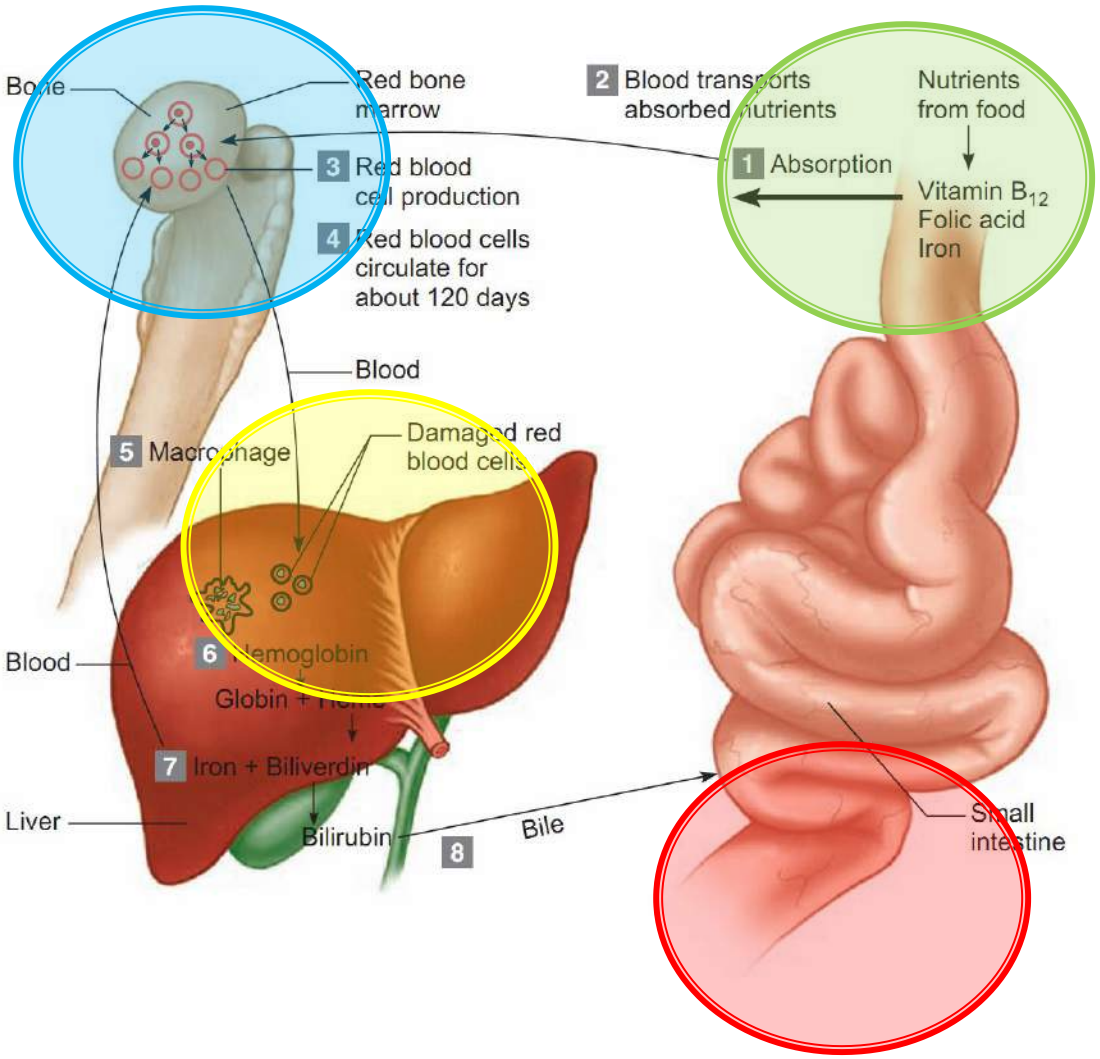
فقر الدم Anemia

تعريف فقر الدم

- نقص في الخضاب < 13 غ/دل عند الرجال و أقل من 12 غ/دل عند النساء



دورة حياة الكرية الحمراء
Life cycle of a red blood cell



الكريات الحمراء Erythrocytes

- متوسط حياة الكرية الحمراء 120 يوماً
- يتم استبدال 1% من الكريات الحمر يومياً

مشعرات الكريات الحمر

Erythrocyte Indices

- Mean corpuscular volume (MCV):

حجم الكرية الوسطي

$$\text{MCV (fL)} = \frac{\text{Hematocrit (\%)} \times 10}{\text{erythrocyte count } (10^6/\text{mm}^3)}$$

Normal range = 80–100 fL

- Mean corpuscular hemoglobin (MCH):

متوسط الخضاب في الكرية

$$\text{MCH (pg)} = \frac{\text{hemoglobin (g/dL)} \times 10}{\text{erythrocyte count } (10^6/\text{mm}^3)}$$

Normal range = 26–34 pg

- Mean corpuscular hemoglobin concentration (MCHC):

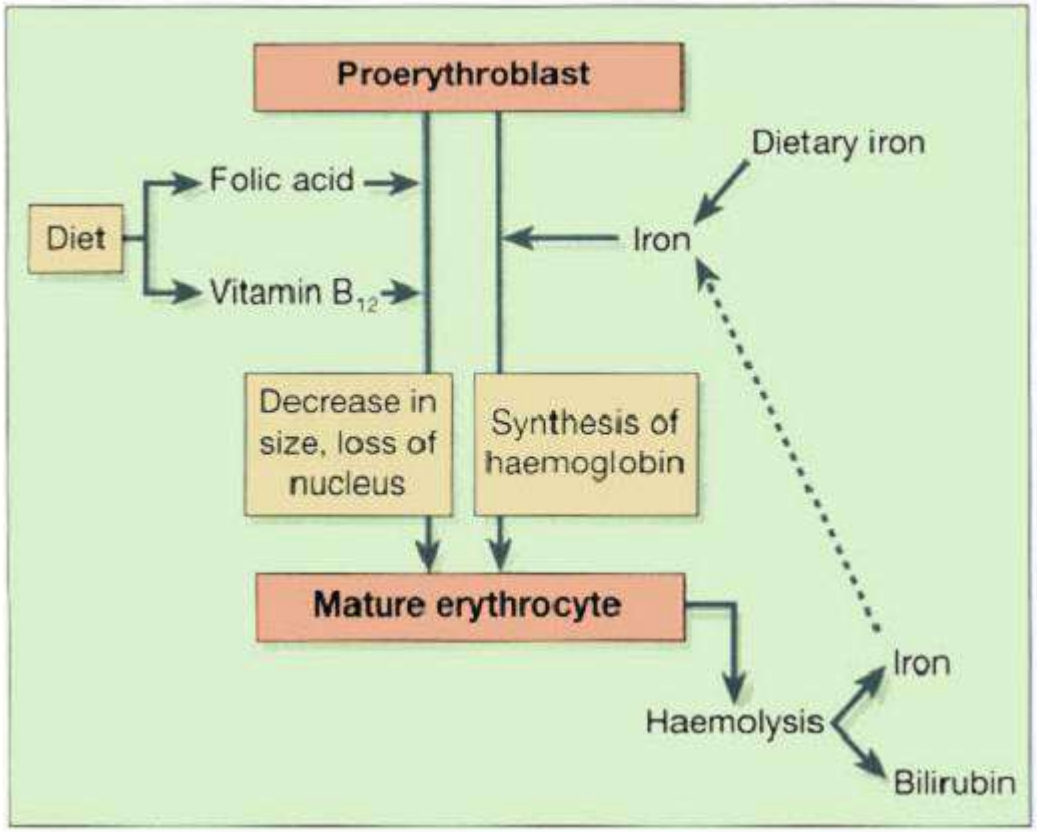
$$\text{MCHC (g/dL)} = \frac{\text{hemoglobin (g/dL)} \times 100}{\text{hematocrit (\%)}}$$

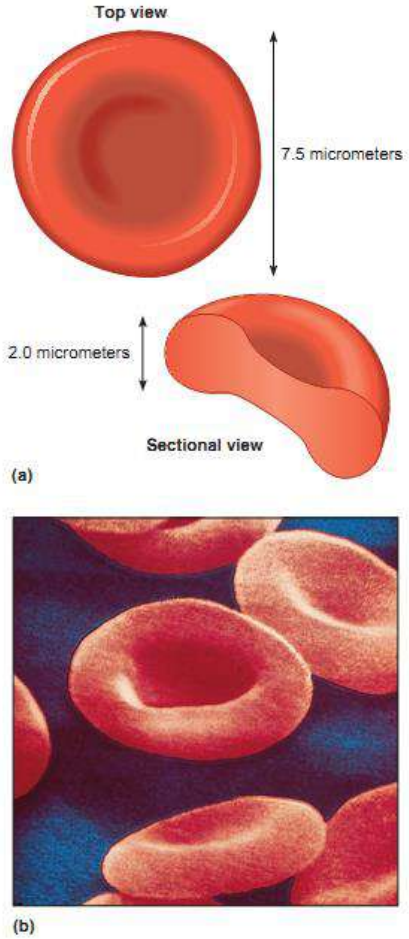
Normal range = 32–36 g/dL Ec

القيم الطبيعية للكريات الحمر

Measure	Normal values
Erythrocyte count	
Male	4.5×10^{12}/l to 6.5×10^{12}/l (4.5 to 6.5 million/mm^3)
Female	4.5×10^{12}/l to 5×10^{12}/l (4.5 to 5 million/mm^3)
Packed cell volume (PCV)	0.4 to 0.5 l/l (40 to 50/mm^3)
Mean cell volume (MCV)	80 to 96 fl
Haemoglobin (Hb)	
Male	13 to 18 g/100 ml
Female	11.5 to 16.5 g/100 ml
Mean cell haemoglobin (MCH)	27 to 32 pg/cell
Mean cell haemoglobin concentration (MCHC)	30 to 35 g/100 ml of cells

نضج الكريات الحمر





وبائيات فقر الدم

- يشكل فقر الدم تشخيصاً شائعاً
- يشاهد عند 20-40% من المرضى في المشافي Hospitelized Patients
- هو عرض Symptome و ليس مرض و يجب دائماً البحث عن السبب أو المرض المسبب له

الأعراض و العلامات الشائعة لفقر الدم

- الأعراض السريرية:
  - الضعف Weakness
  - التعب Fatigue
  - الزلة التنفسية الجهدية Dyspnea on Exertion
  - دوخة Dizziness
- العلامات بالفحص السريري:
  - شحوب Pallor في الجلد و الأغشية المخاطية
  - تسرع قلب
  - نفخة انقباضية قلبية

الشحوب من علامات فقر الدم

فقر الدم بعوز الحديد
Iron Deficiency Anemia

المتطلبات اليومية من الحديد

Male	1 mg
Adolescence	2-3 mg
Female (reproductive age)	2-3 mg
Pregnancy	3-4 mg
Infancy	1 mg
Maximum bioavailability from normal diet about	4 mg

- الفقد اليومي (جلد و أمعاء) حوالي 1 مغ
- يحوي الغذاء الطبيعي 10-15 مغ من الحديد يومياً
- فقط 10-20% من هذه الكمية تمتص من العفج Duodenum و الصائم Jejunum.

فقر الدم بعوز الحديد

- عوز الحديد هو السبب الأكثر شيوعاً لفقر الدم على امتداد العالم.
- يؤدي هذا العوز إلى تشكل كريات حمر أصغر من الطبيعي (microcytic) و تحتوي كمية أقل من الخضاب (Hypochromic)

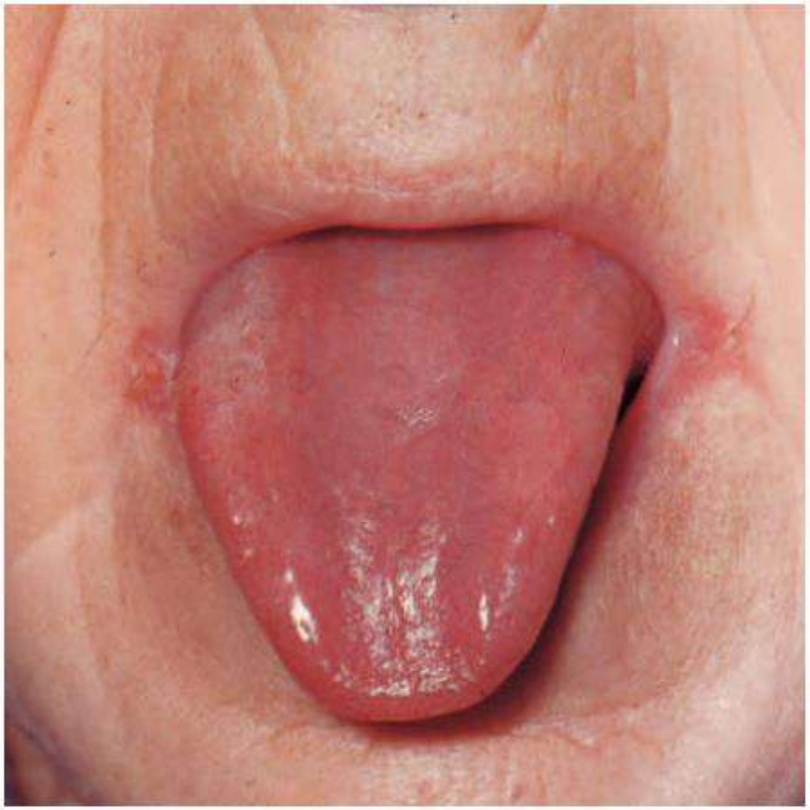
أسباب فقر الدم بعوز الحديد
Iron deficiency anemia

- العوز الغذائي Deficient Diet
- نقص الامتصاص Decreased absorption
- زيادة المتطلبات Increased requirement
  - الحمل Pregnancy
  - الإرضاع Lactation
- فقد الدم Blood loss
  - بالطريق الهضمي Gastrointestinal
  - بالدورة الشهرية Menstrual

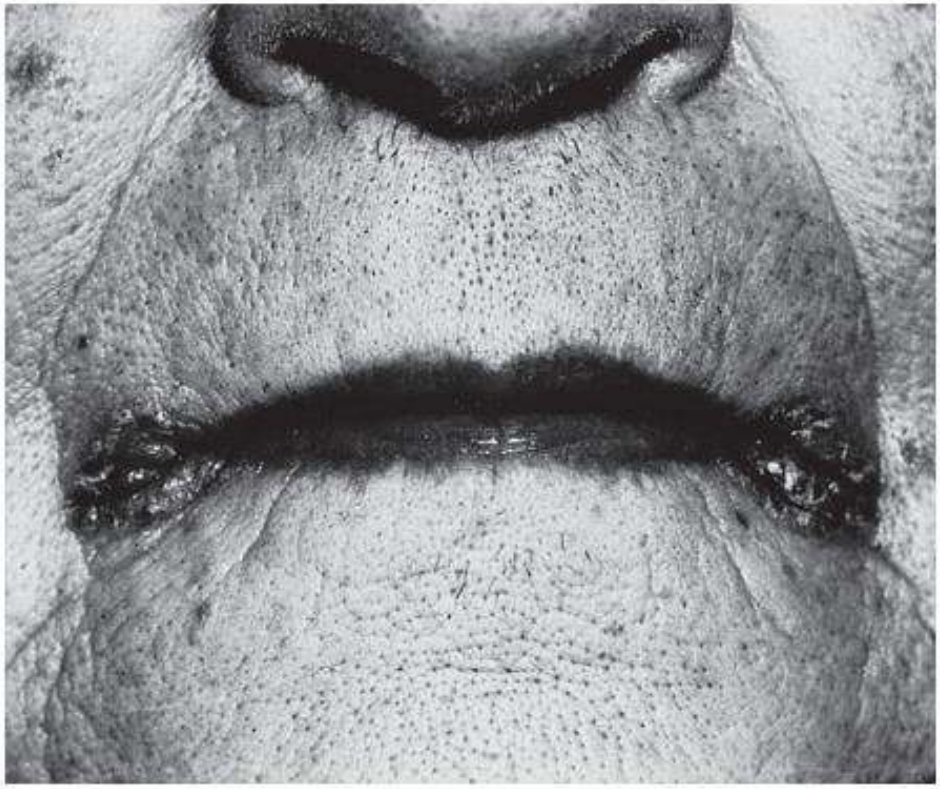
الصورة السريرية

- قد يكون لا عرضي
- تغير الشهية (أكل التراب عند الأطفال و النشاء عند الكبار)
- ألم باللسان و التهاب زاويتي الفم ، عسرة بلع
- أظافر ملعقية الشكل

المظاهر الفموية لعوز الحديد



لسان ضامر Atrophic tongue

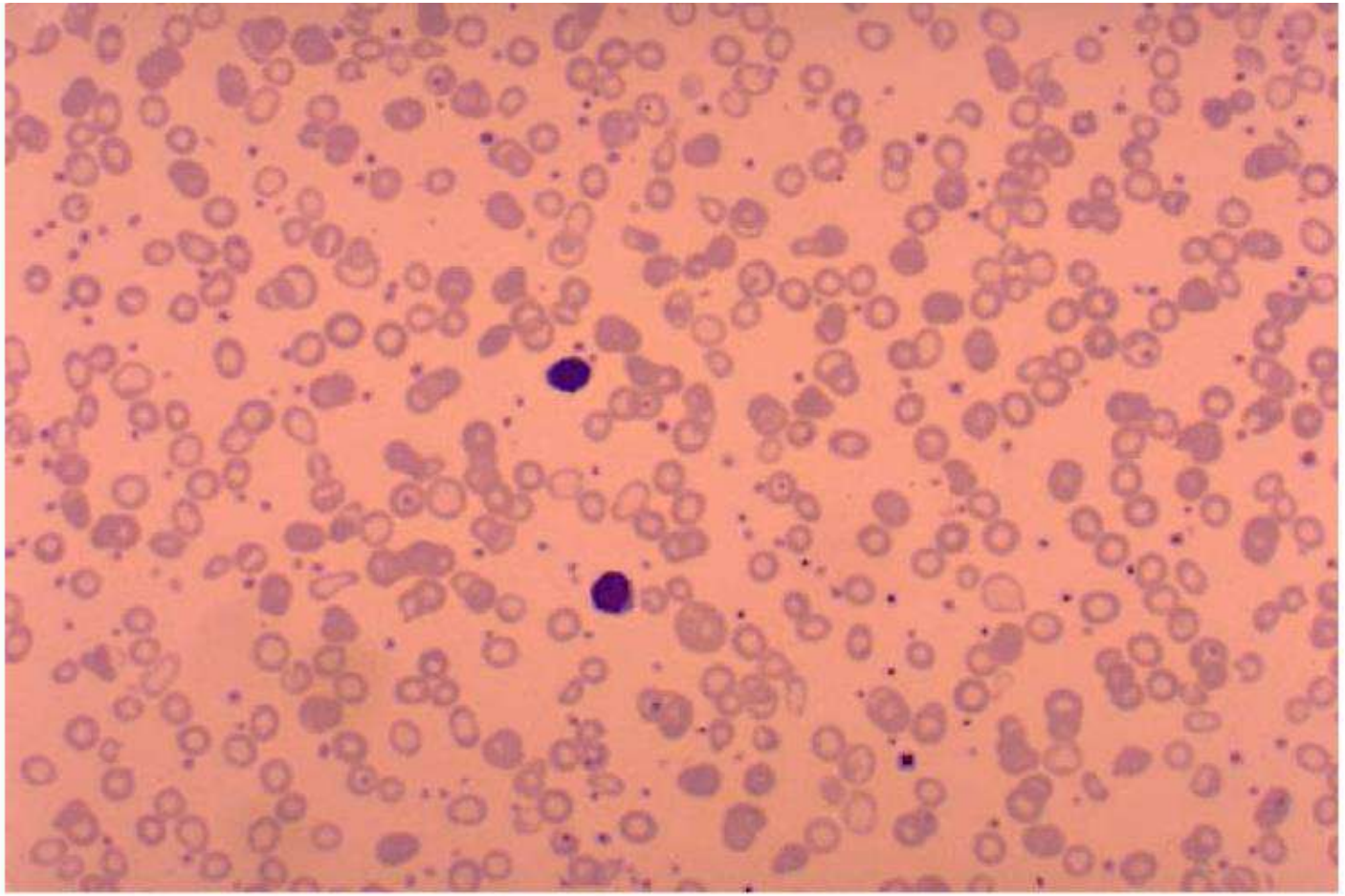


التهاب الصوارين Cheilosis

الفحوص المخبرية في عوز الحديد

- اللطاخة المحيطية : الكريات الحمر صغيرة و ناقصة الصباغ و أحياناً كريات هدفية الشكل
- عدد الكريات الحمر طبيعي أو ناقص قليلاً
- انخفاض الهيموغلوبين و الهيماتوكريت
- نقص الحديد بالمصل
- ارتفاع السعة الرابطة للحديد
- نقص الفيريتين

اللطاخة المحيطية في فقر الدم بعوز الحديد



تدبير فقر الدم بعوز الحديد

- تحديد السبب: نزف هضمي, سوء امتصاص...
- إعطاء مركبات الحديد فموياً أو وريدياً

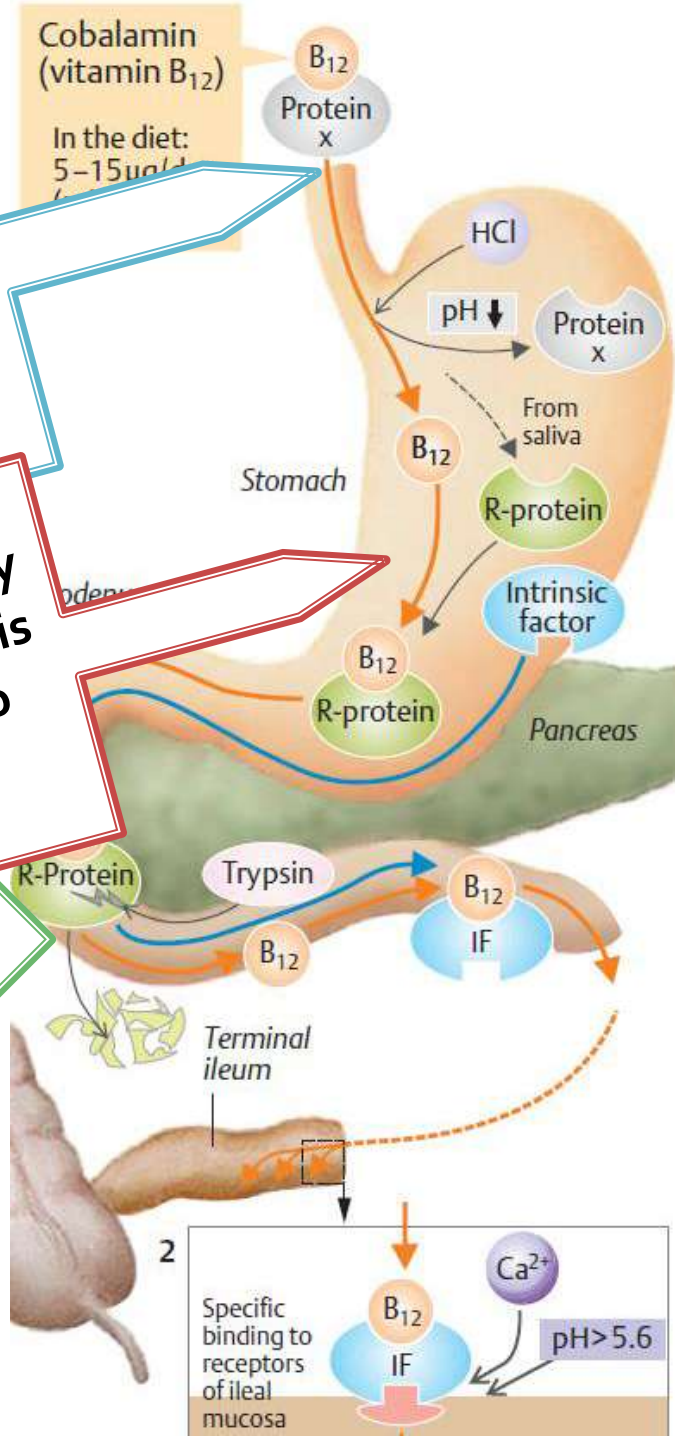
Preparation	Amount (mg)	Ferrous iron (mg)
Ferrous fumarate	200	65
Ferrous gluconate	300	35
Ferrous succinate	100	35
Ferrous sulphate	300	60
Ferrous sulphate (dried)	200	65

فقر الدم بعوز فيتامين B12
Megaloblastic Anemia

Vitamin B12 is normally ingested in a protein-bound state.

Gastric acid is necessary ...easing it from this ... state to bind to ... protein

In the duodenum, the vitamin is split from the **R protein** by the action of pancreatic enzymes, bound to **intrinsic factor**, and absorbed in the small intestine



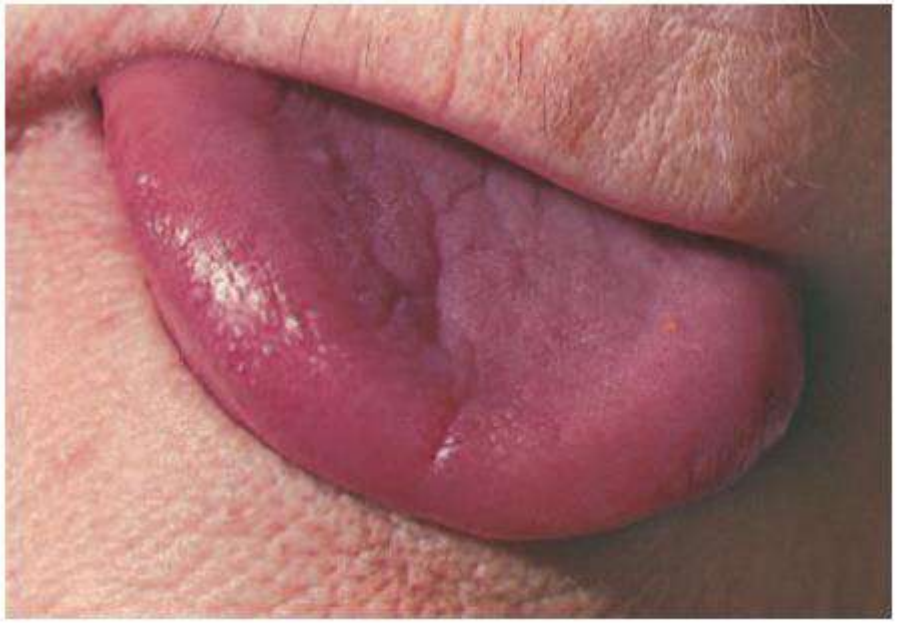
أسباب عوز فيتامين B12

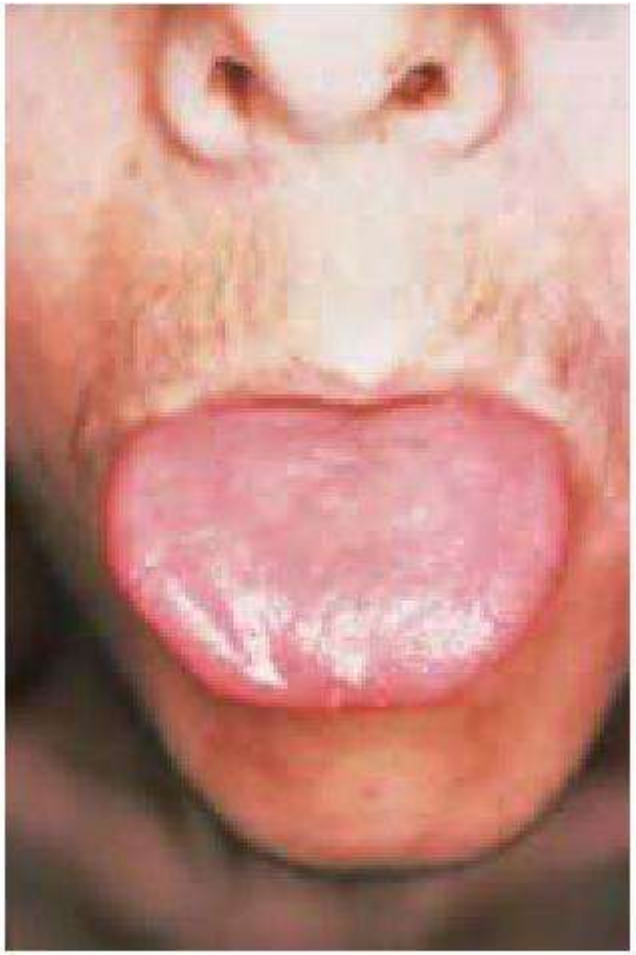
أسباب عوز فيتامين B12
العوز الغذائي (النباتيين, نادر)
نقص انتاج العامل الداخلي (فقر الدم الخبيث و استئصال المعدة)
نقص الامتصاص في نهاية الدقاق Ileum: داء كرون
الإصابة بالملوية البوابية Helicobacter pylori

فقر الدم الخبيثpernicious anemia

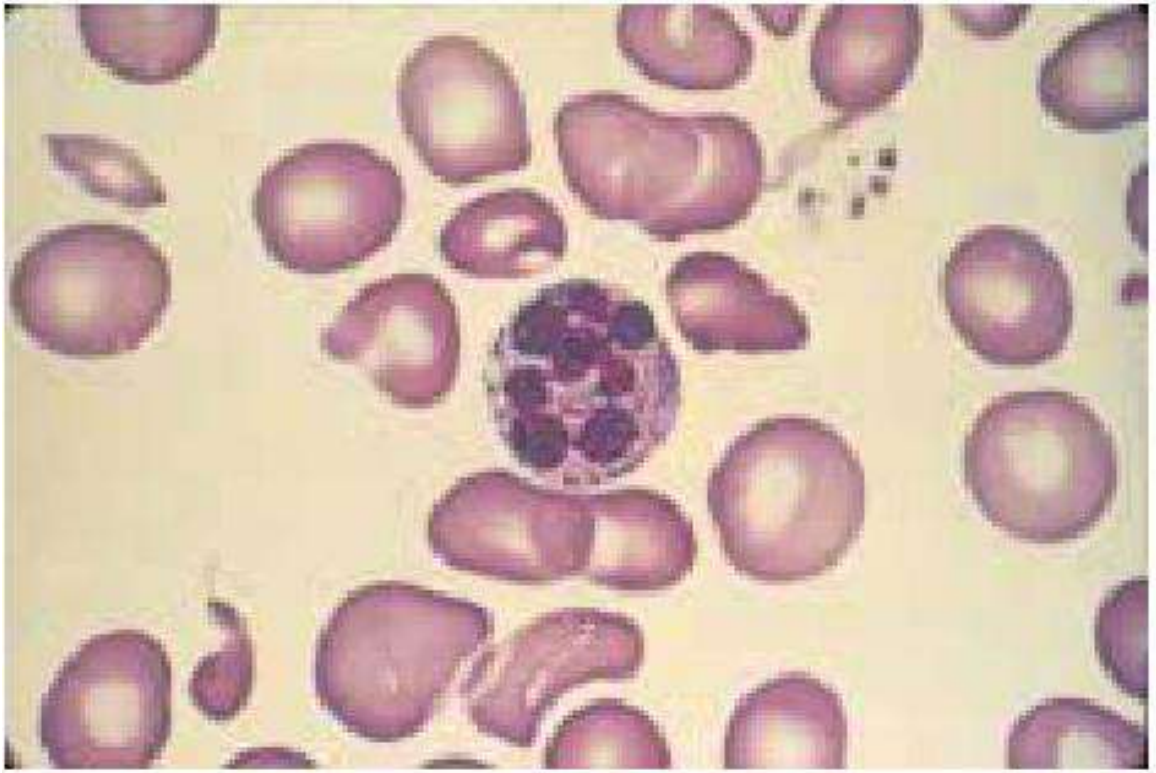
- يصيب الجنسين بشكل متساوي
- سن الاصابة : 60 سنة
- يترافق مع ضمور الغشاء المخاطي للمعدة (نقص حمض كلور الماء و عوز العامل الداخلي)
- الآلية : أضداد موجهة للغشاء المخاطي للمعدة
- الأعراض : الوهن ، التهاب اللسان ، خدر بالأطراف ،اختلال توازن ،عته ، نقص شهية ، اسهال ، ألم صدري
- الفحص : شحوب ، لسان أملس أحمر متقرح
- اللطاخة المحيطية : كريات حمر متفاوتة في الحجم بيضوية الشكل
- نقص تركيز فيتامين B12 < 100 pg/mL

التهاب اللسان Glossitis





لطاخة محيطية من مريض بعوز فيتامين B12



علاج فقر الدم الخبيث

- فيتامين B12حقناً مدى الحياة

فقر الدم اللامصنع Aplastic Anemia

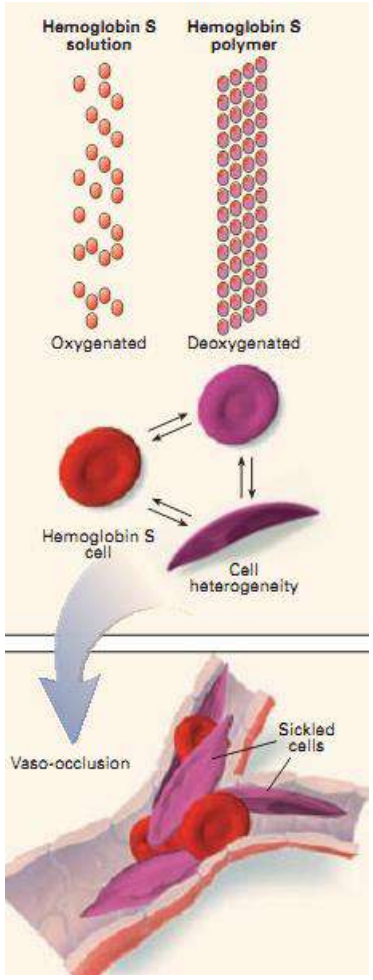
- يكون النقي قليل أو منعدم الخلوية فيؤدي ذلك إلى نقص شامل في الخلايا الدموية : فقر دم + نقص كريات بيض + نقص صفيحات
- الآلية : مجهولة ، ارتشاح النقي بورم أو بنسيج ليفي (تليف النقي)
- الأعراض : تزداد تدريجياً فيظهر الوهن العام و الضعف و من ثم الكدمات و النمشات أو الرعاف أو النزف الطمثي أو الهضمي العلوي
- سوء الانذار : نقص الصفيحات الشديد ← نزف
  نقص الكريات البيض ← انتانات
- العلاج : زرع النقي أو نقل المكونات الدموية الناقصة

فقر الدم الانحلالي
Hemolytic Anemia

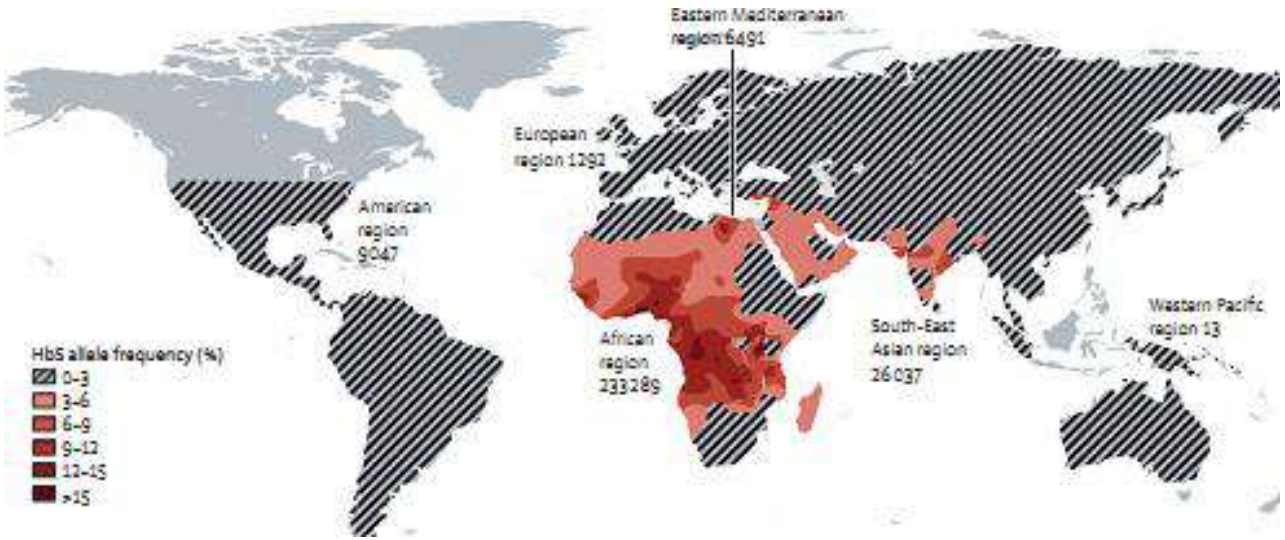
- العلامات السريرية لانحلال الدم:
  - شحوب, أو يرقان
  - ضخامة طحال

- العلامات المخبرية لانحلال الدم:
  - نقص الخضاب
  - ارتفاع البيليروبين غير المباشر
  - ارتفاع الشبكيات Reticulocytes
  - ارتفاع LDH

فقر الدم المنجلي
Sickle Cell Anemia



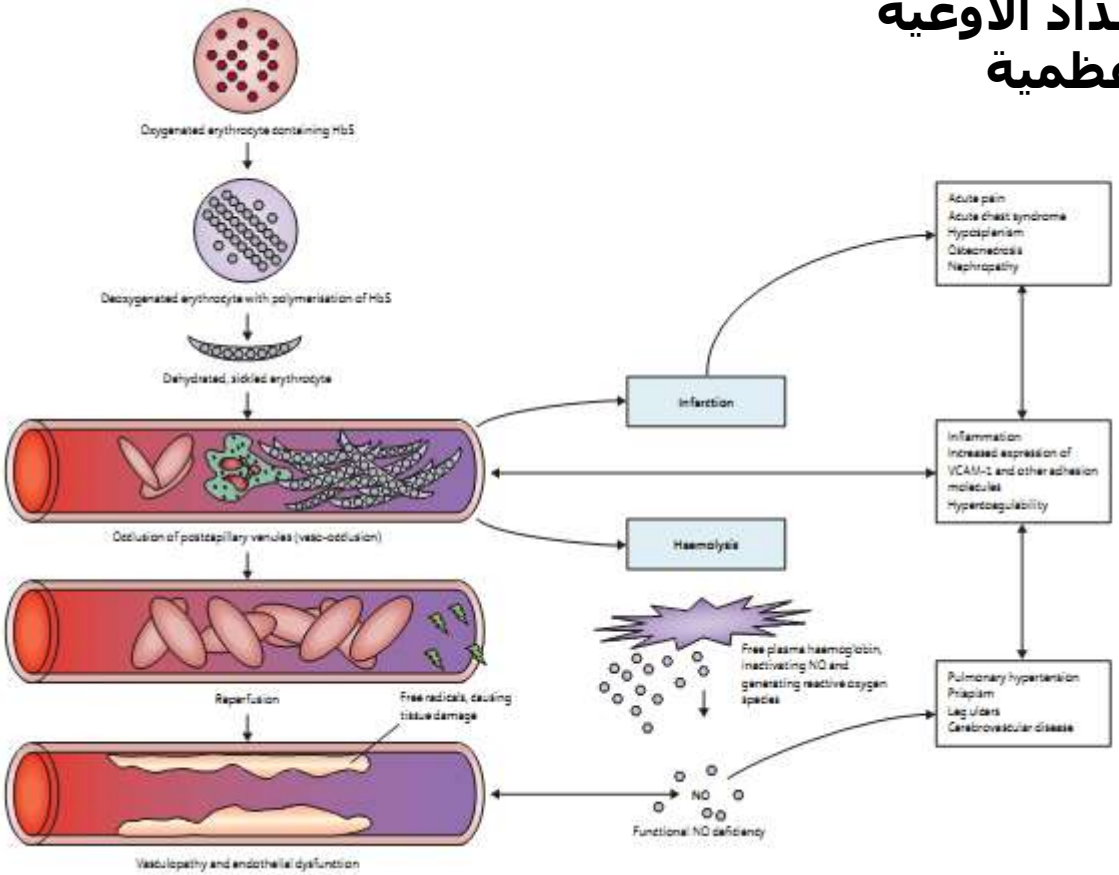
مرض وراثي
تؤدي الطفرة إلى إنتاج خضاب شاذ Hemoglobin S
في ظروف نقص الأكسجة تتحول الكرية الحمراء إلى شكل منجلي و تصبح قاسية تؤدي لانسداد في الأوعية الصغيرة و إلى تخربها و بالتالي انحلال دموي

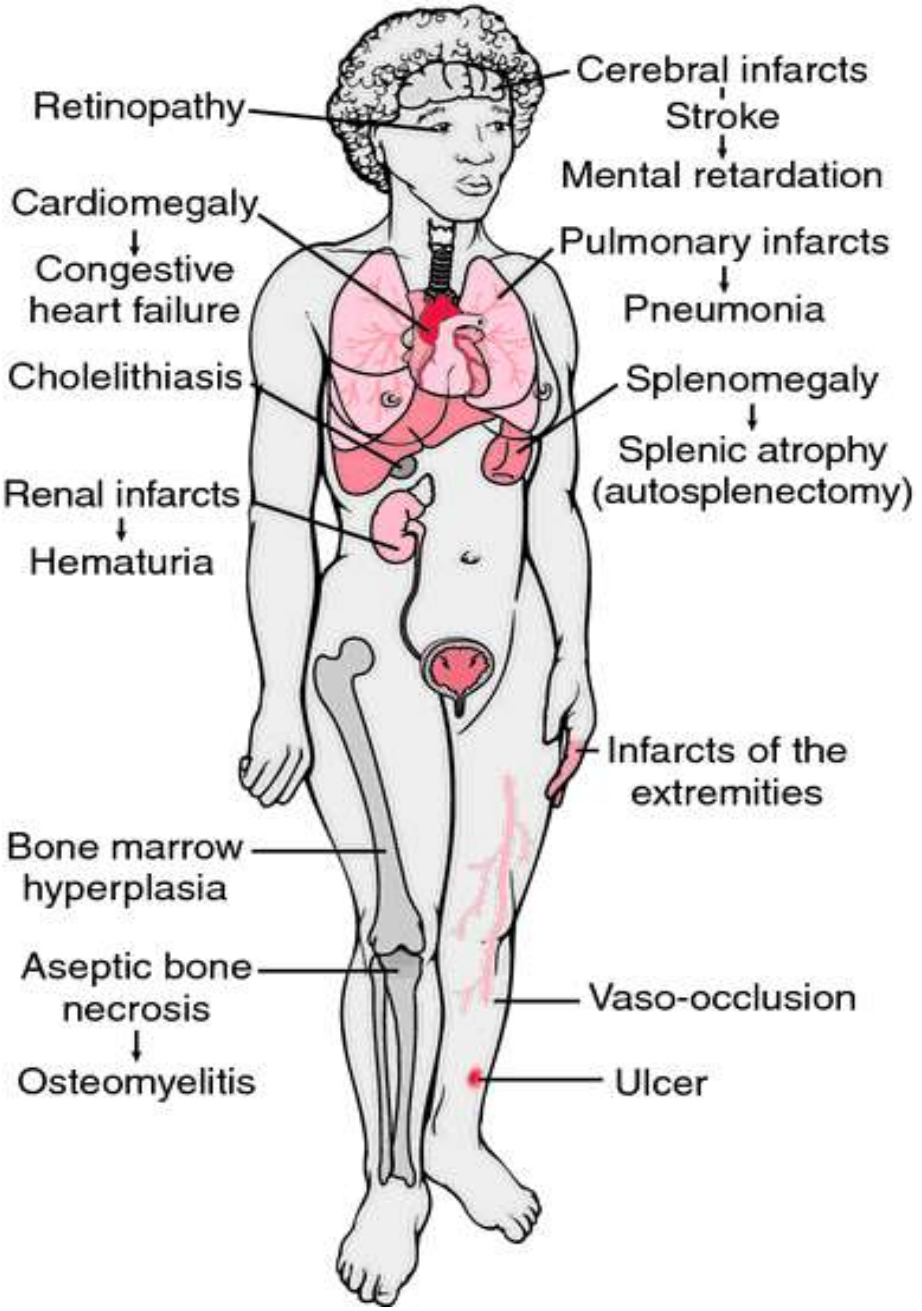


التظاهرات السريرية لفقر الدم المنجلي

التظاهرات السريرية:

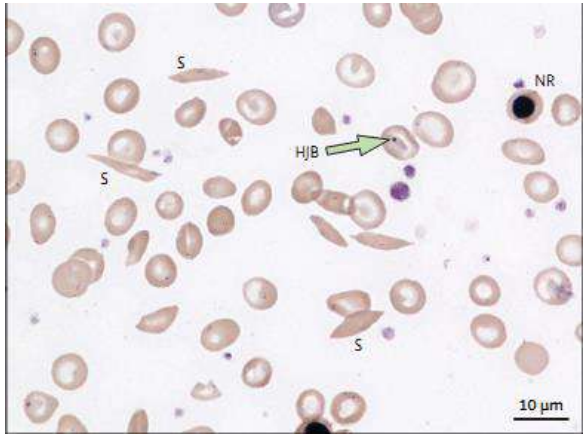
1. **نوب تمنجل ناجمة عن انسداد الأوعية الصغيرة: آلام بطنية, آلام عظمية**
2. **انحلال دم مزمن**




Retinopathy
Cerebral infarcts
Stroke
Mental retardation
Cardiomegaly
Congestive heart failure
Pulmonary infarcts
Pneumonia
Cholelithiasis
Splenomegaly
Splenic atrophy (autosplenectomy)
Renal infarcts
Hematuria
Infarcts of the extremities
Bone marrow hyperplasia
Aseptic bone necrosis
Osteomyelitis
Vaso-occlusion
Ulcer

التشخيص و العلاج

- التشخيص: لطاخة الدم المحيطية و تأكيد التشخيص برحلان الخضاب



- العلاج:
- علاج نوبة التمنجل: إماهة, O_2, مسكنات ألم, نقل دم نادراً
- العلاج المزمن: هيدروكسييوريا Hydroxyurea

فقر الدم الانحلالي بسبب عوز خميرة G6PD (الفوال)

- أكثر فقر دم انحلالي شيوعاً
- وراثي : تقع المورثة المقهورة على الصبغي الجنسي X لذلك يكون الرجال مصابين بينما النساء حاملات للمرض لا عرضيات
- يحرض نوبة الانحلال : الأدوية : مركبات السلفا ، مضادات الملاريا primaquine, quinidine, quinine ، النيتروفورانتوئين و البقول الخضراء

التلاسيميا Thalasemia

التالاسيميا Thalassemia

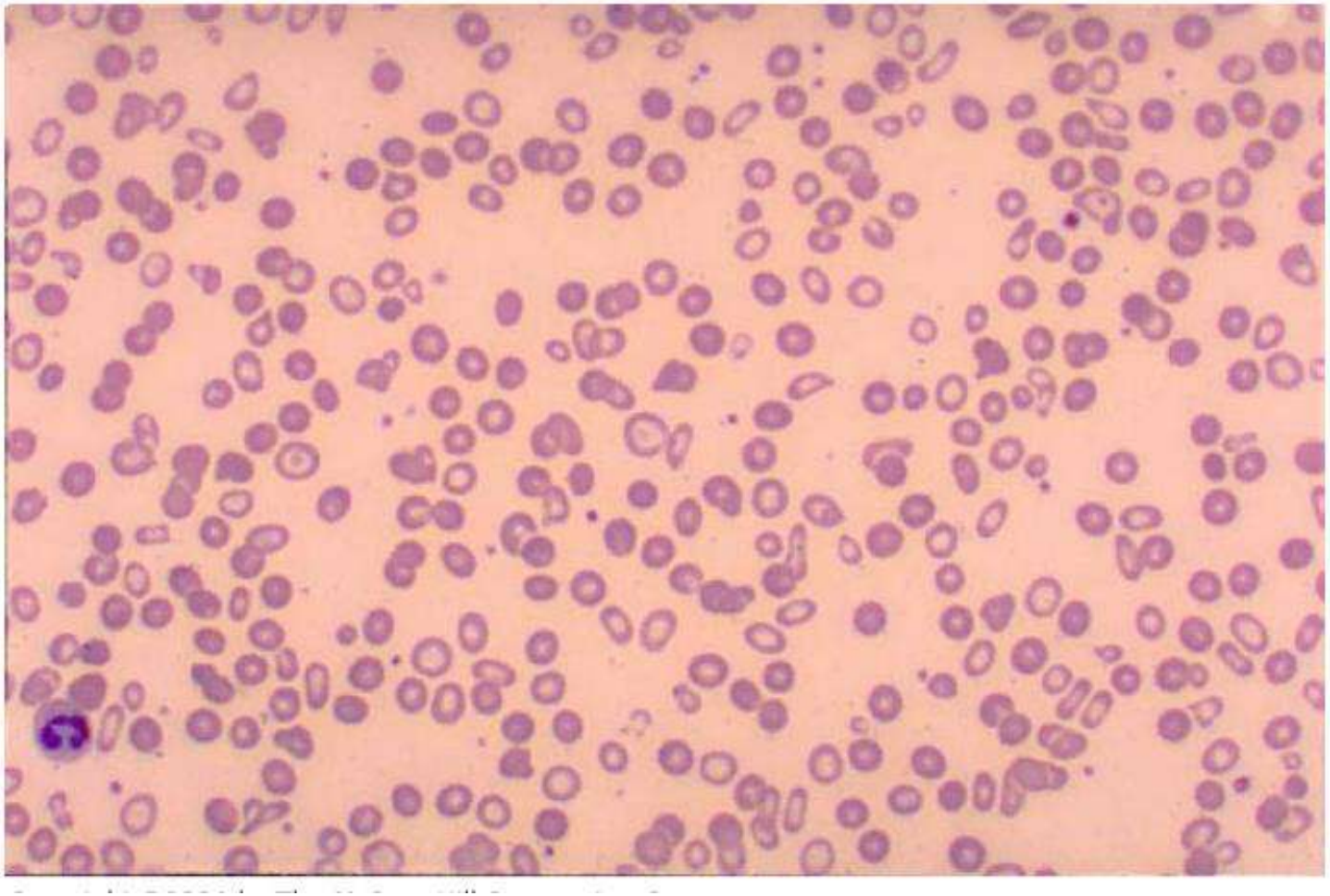
- فقر دم انحلالي وراثي
- الآلية : عجز النقي عن انتاج النسبة الطبيعية للخضاب A و تزداد نسبة الخضاب A2 أو F فتتولد كريات حمر مشوهة مختلفة الحجم و صغيرة و ناقصة الصباغ

- التالاسيميا الكبرى : يكون المرض خفيف في الشهور الأولى من الحياة و من ثم تحدث هجمات انحلالية فيزداد فقر الدم و تحدث ضخامة طحال عرطلة مع تأخر في النمو و يرقان . مخبرياً : فقر دم ناقص الصباغ مع اختلاف في شكل الكريات الحمر و زيادة في الشبكية و يرتفع WBC و حديد المصل و البيليروبين .

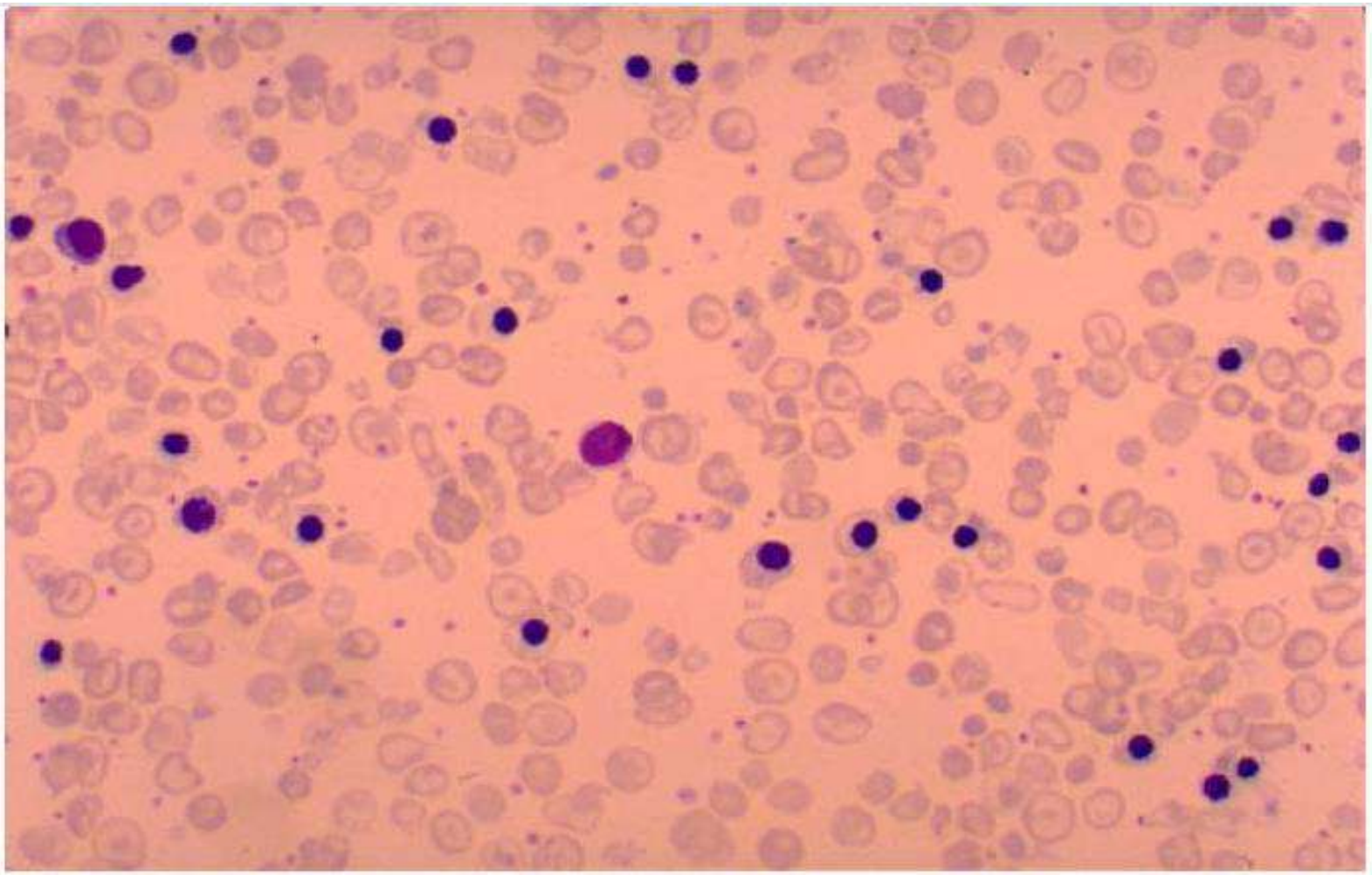
- الفحص المشخص : رحلان الخضاب
- العلاج : لا يوجد علاج نوعي ، يعطى حمض الفوليك و لا يعطى الحديد و في التالاسيميا الكبرى يجرى نقل دم بشكل دوري مع إعطاء Deferoxamine أو Deferipone (خالبات حديد) و إلا زرع النقي
- الانذار : في الحالات الشديدة الموت في السنة الأولى (عدم العلاج)

- التالاسيميا الصغرى : الأعراض بشكل خفيف

تالاسيميا كبرى (اختلاف شكل الكريات الحمر ناقصة الصباغ مع كريات هدفية)



تالاسيميا كبرى (كريات شبكية)

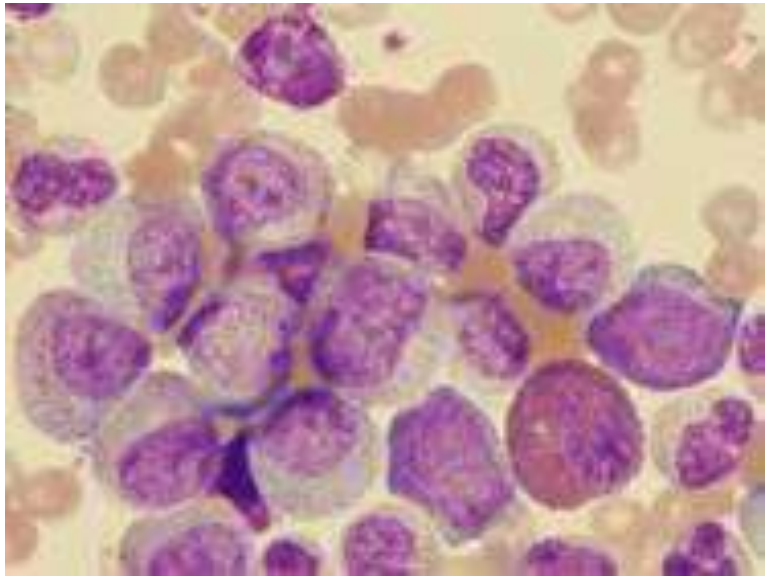


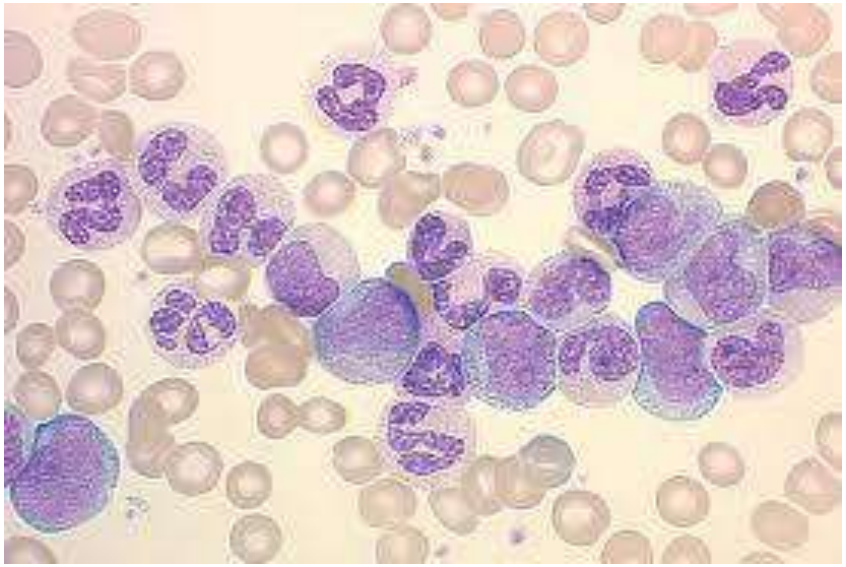
قلة العدلاتNeutropenia

- الأسباب : مجهول ، ابيضاضات الدم ، فقر الدم اللاتكوني, دوائية السبب : الساليسيلات ، كلورامفينيكول, مثبطات المناعة ، عوزالفيتامين B12

- تؤدي لحدوث انتانات قد تكون خطيرة (بالجراثيم ايجابيات أو سلبيات الغرام أو الفطور مثل المبيضات البيض أو الرشاشيات) على شكل انتان دم أو ذات رئة أو التهاب جلدي

ابيضاضات الدم Leukemias



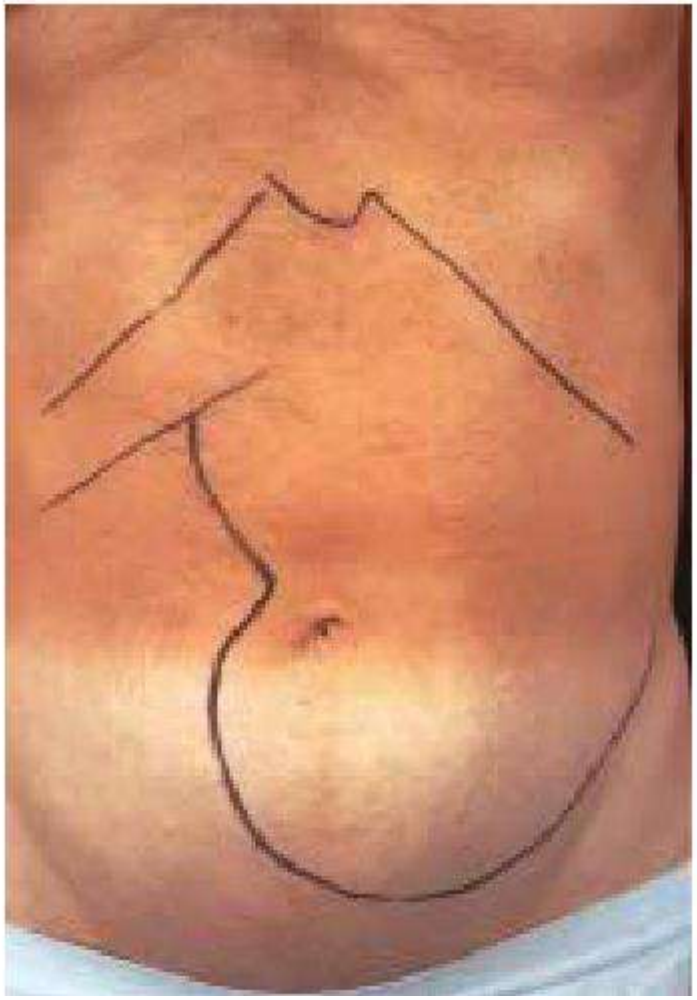


تعريف الابيضاضات

الابيضاضات هي تكاثر ورمي لكريات الدم البيضاء في الدم المحيطي و / أو نقي العظم

خلايا الابيضاضات خلايا غير ناضجة و سيئة التمايز و تتكاثر بسرعة و لها مدة حياة طويلة و هي لاتعمل بشكل طبيعي وهي تتداخل بنضج الخلايا الطبيعية كما أنها تندخل في الأعضاء المختلفة بما فيها الدماغ.

المظاهر السريرية للابيضاضات الحادة



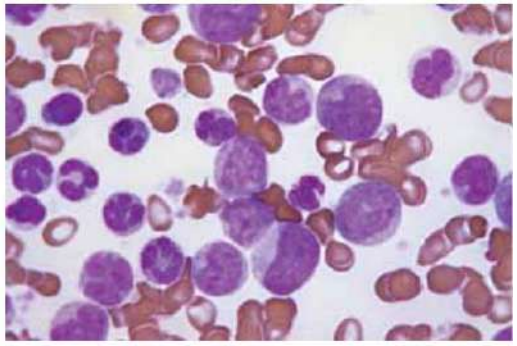
- ناجمة عن ارتشاح الأعضاء
- آلام عظمية
- ضخامات عقد لمفية و ضخامة كبدية طحالية
- فقر دم
- نقص المعتدلات
- نقص صفيحات
- حمى

ابيضاضات الدم الحادة
Acute Leukemias

- تكاثر ورمي لنمط من الكريات البيض و يرتشح النقي بالخلايا الابيضاضية و هي مميتة إذا لم تعالج
- تصنف إلى ابيضاض نقوي حاد & لمفاوي حاد
- آلية الحدوث :مجهولة السبب ، اشعاعات نووية ، تعرض للبنزول ، فيروسات
- الأعراض : مفاجئة على شكل وهن عام و حمى و نزف أو بشكل تدريجي على شكل إعياء مترقي و حمى مترددة و ميل للنزف و انتانات متكررة
- الفحص : ضخامة عقد لمفاوية و ضخامة طحال و تردد التهاب الوريد الخثري
- مخبريا : فقر دم ، نقص صفيحات ، نقص عدلات ، كريات ابيضاضية قد يصل عددها حتى المليون / ملم^3
- نزل النقي : مشخص ، > 50 % من خلايا النقي عبارة خلايا بيضاضية
- العلاج : بريدنيزون & مثبطات مناعية وفق أنظمة علاجية حتى الوصول للهوادة

ابيضاض الدم النقوي المزمن
Chronic Myelogenous Leukemia (CML)

- عمر الاصابة : 30 – 50 سنة
- الآلية الامراضية : تكاثر الخلايا النقوية غير الناضجة (السليفات) في النقي و يرتفع WBC كما يرتفع عدد الصفيحات
- الصورة السريرية : آلام عظمية و مفصلية & نقص وزن و حمى + نزوف عفوية أو أثناء العمليات الجراحية
- الفحص : ضخامة طحال
- العلاج : مثبطات مناعة (بوسلفان ، سيكلوفوسفاميد)
- متوسط عمر المريض بعد التشخيص : 4 سنوات و قد يصل لعشر سنوات



ابيضاض الدم اللمفاوي المزمن
Chronic lymphocytic Leukemia (CLL)

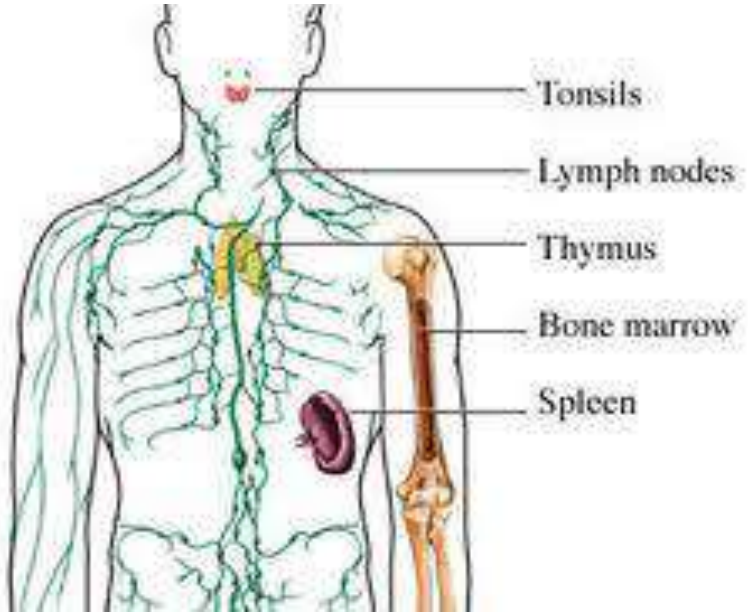
- عمر الاصابة : المسنون
- الآلية المرضية : تكاثر لمفاويات غير ناضجة غير وظيفية

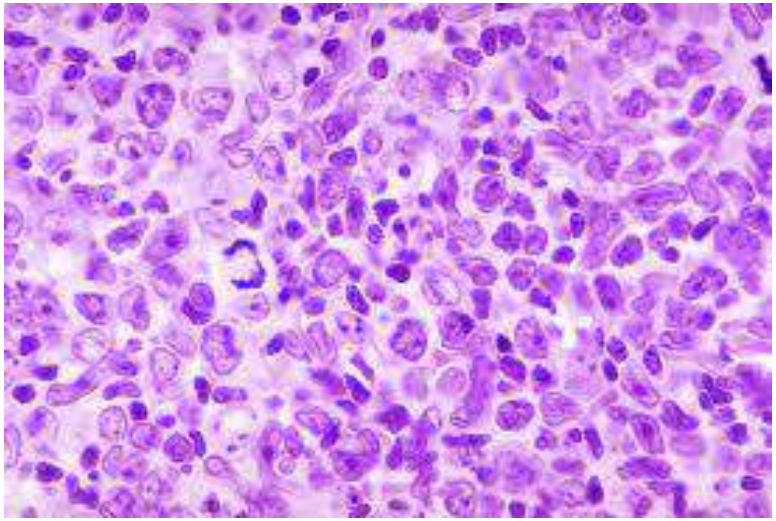
- الصورة السريرية : يكشف المرض صدفة ، فقر دم ، ألم بطني (ضخامة عقد لمفاوية مساريقية)

- الفحص : ضخامة عقد لمفاوية ، ضخامة طحال خفيفة ، WBC > 100000 كرية / ملم ³ أكثرها لمفاوية ، نقص العدلات ، نقص صفيحات ، فقر دم انحلالي مناعي ذاتي

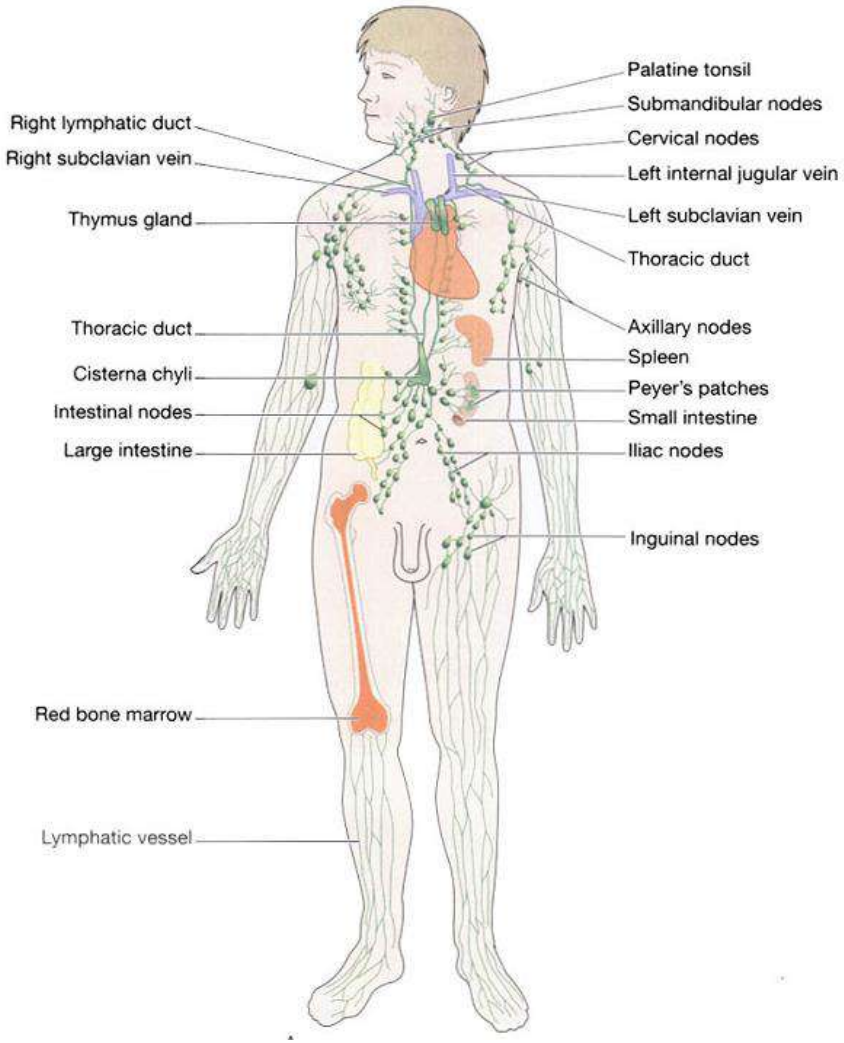
- الانذار : متوسط العمر : 10 سنوات
- العلاج : قد نلجأ للعلاج بالستيرويدات و مثبطات المناعة

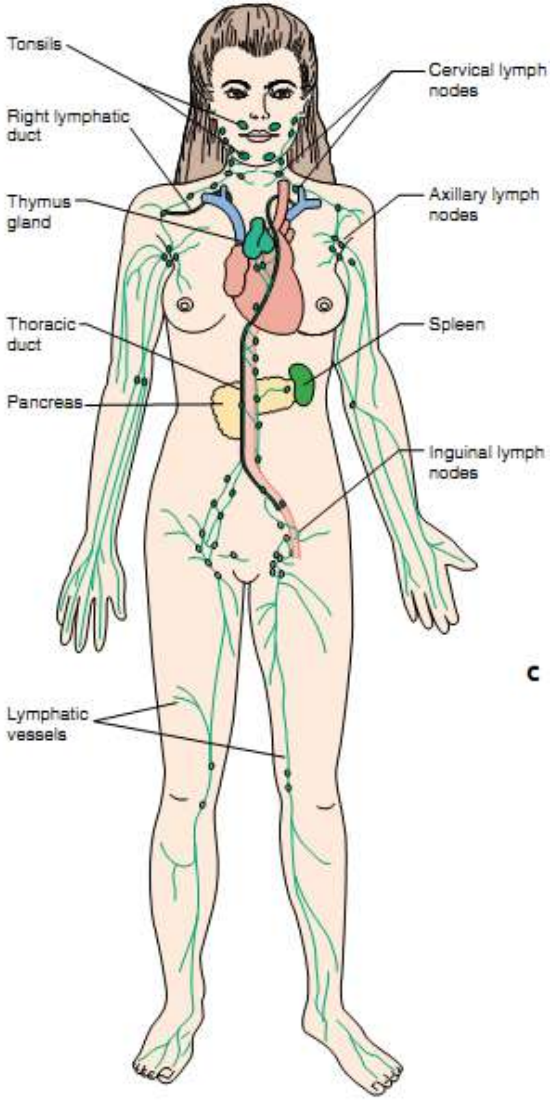
اللمفومات Lymphomas



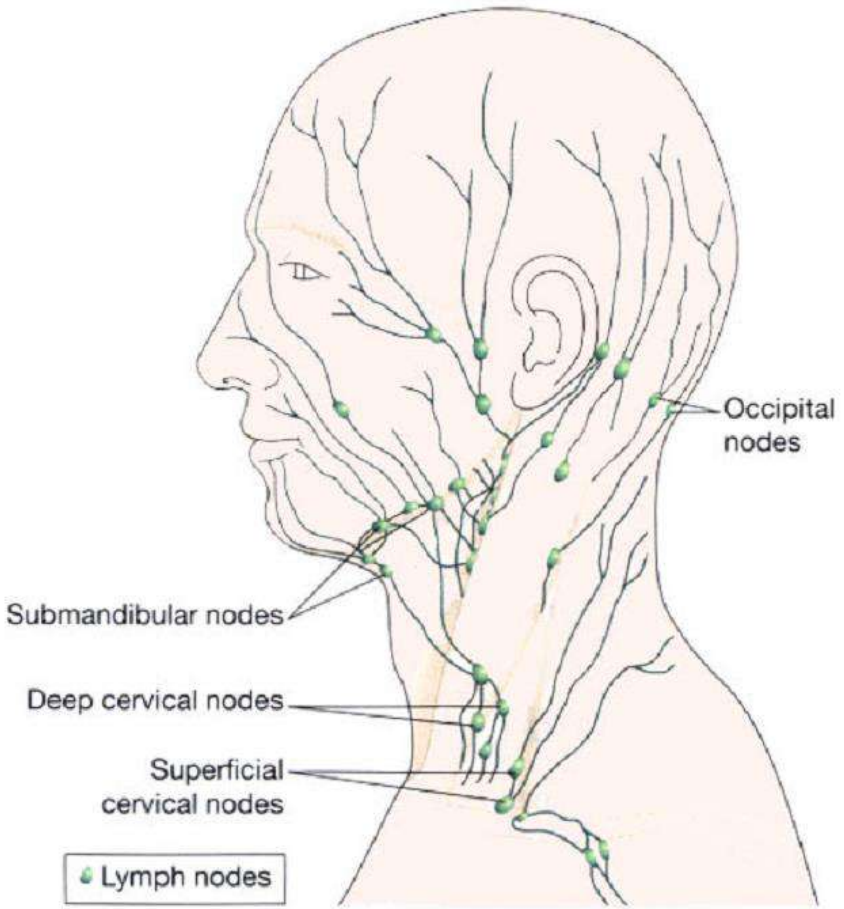


الجهاز اللمفاوي
The lymphatic system





العقد اللمفية في الرأس و العنق

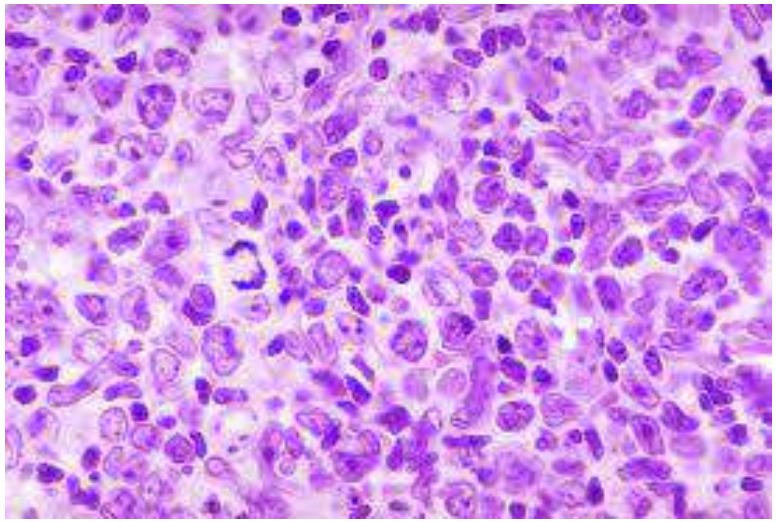


أسباب ضخامة العقد اللمفية

- أمراض خمجية (اخماج جرثومية و فيروسية, تدرن...)
- أمراض خبيثة (انتقال من ورم مجاور)
- اللمفومات
- أمراض أخرى: ساركوئيد

اللمفومات Lymphomas

تمثل اللمفومات خباثات malignancies تنشأ في النسج اللمفاوية المحيطية و تؤدي لنمو مفرط في النسيج اللمفاوي في العقد اللمفية و نقي العظم



أنماط اللمفومات

لمفوما هودجكين Hodgkin Lymphoma: إنذار أفضل و استجابة للعلاج

لمفومات لاهوجكين Non-Hodgkin Lymphomas: مجموعة متنوعة من اللمفومات ذات إنذار سيئ عادة و استجابة أقل على العلاج الكيماوي

أعراض اللمفوما

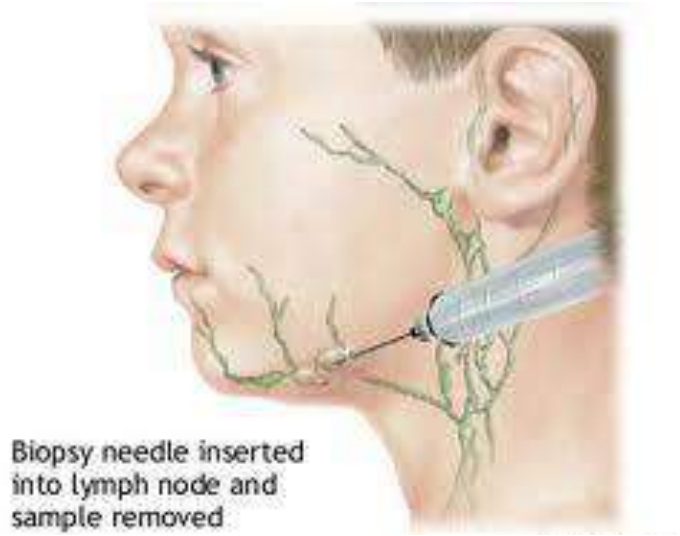
- تعب و وهن
- نقص وزن
- حمى خفيفة
- نقص وزن
- نقص شهية
- ضخامات عقد لمفية
- أعراض موضعية بسبب ضخامة العقد اللمفية

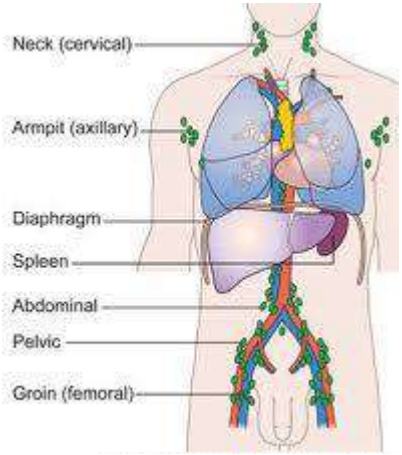
الفحص السريري

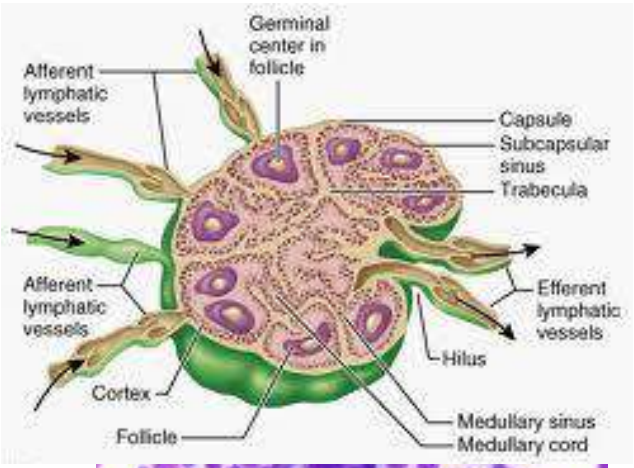
- جس ضخامات العقد المحيطية (تحت الفك, تحت الإبطين, فوق الترقوة, في المغبنين)
- جس ضخامة الطحال

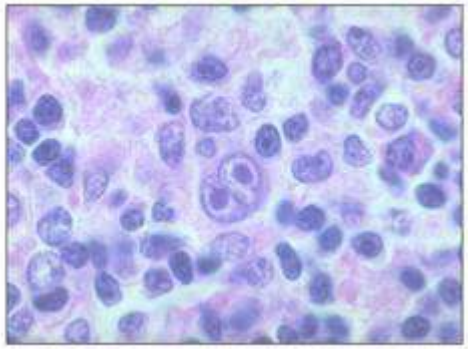
التشخيص

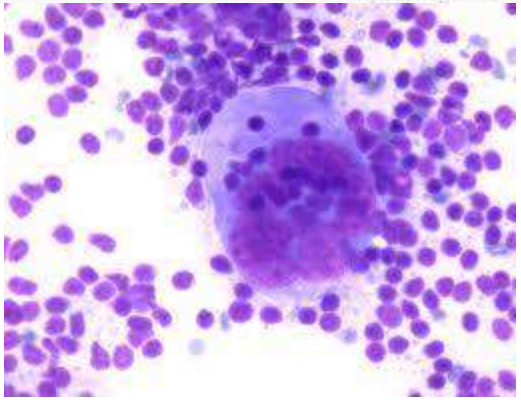
التشخيص نسيجي إما خزعة عقدة لمفاوية و الأفضل استئصال عقدة و فحصها نسيجياً







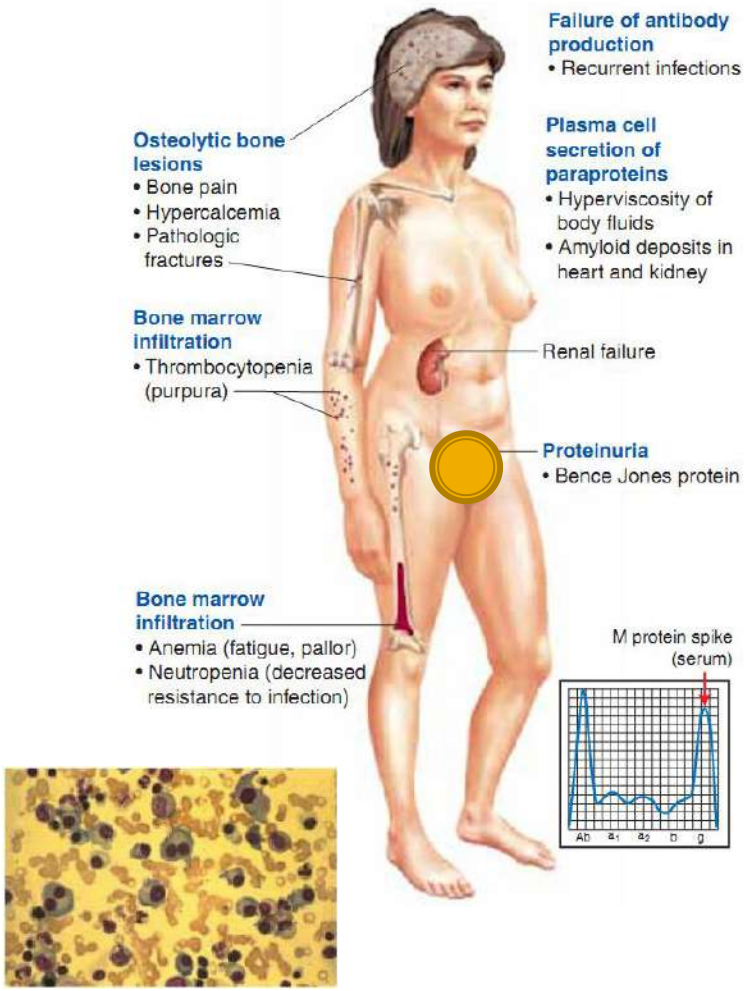




العلاج

- الأدوية السامة للخلايا ضمن بروتوكولات معينة
- الاستجابة و الهجوع ممكن في لمفوما هودجكن و أقل في لمفوما لاهودجكن

الورم النقوي العديد
Multiple Myloma



ورم ناجم عن تكاثر غير مضبوط للخلايا البلازمية Plasma cells يؤدي لإفراز غلوبولينات مناعية بكميات كبيرة.

المظاهر السريرية لورم النقي العديد

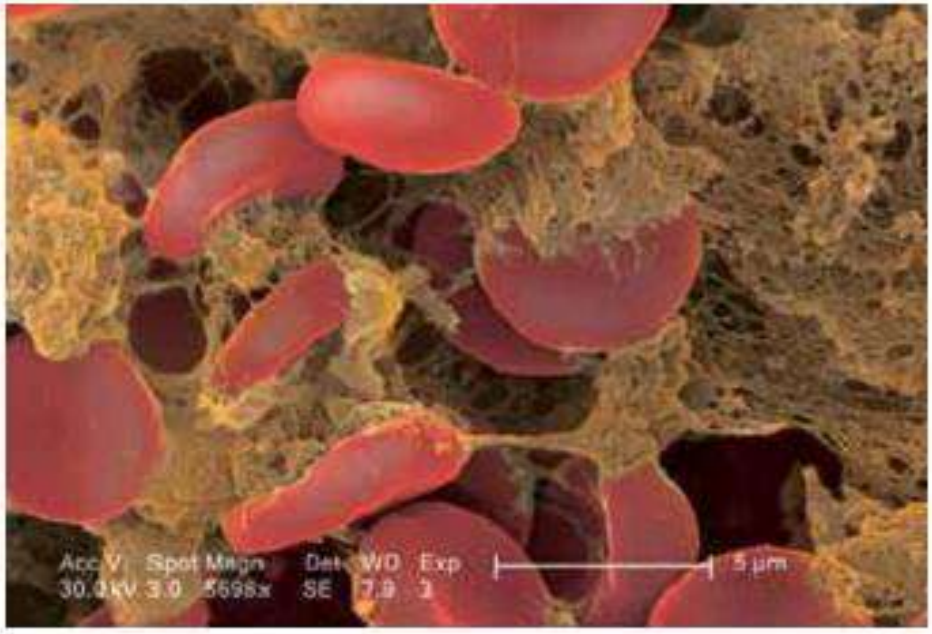
- آلام و كسور عظمية : بسبب آفات حالة للعظم
- فقر دم
- قصور كلوي
- ازدياد قابلية الإصابة بالخمج

التشخيص: بزل نقي

الاضطرابات النزفية
Bleeding Disorders

الإرقاء Hemostasis

الإرقاء عملية متعددة المراحل يتحول فيها الدم إلى جلطة Clot نصف صلبة تتكون من الكريات الحمر المحبوسة ضمن شبكة من الفيبرين.

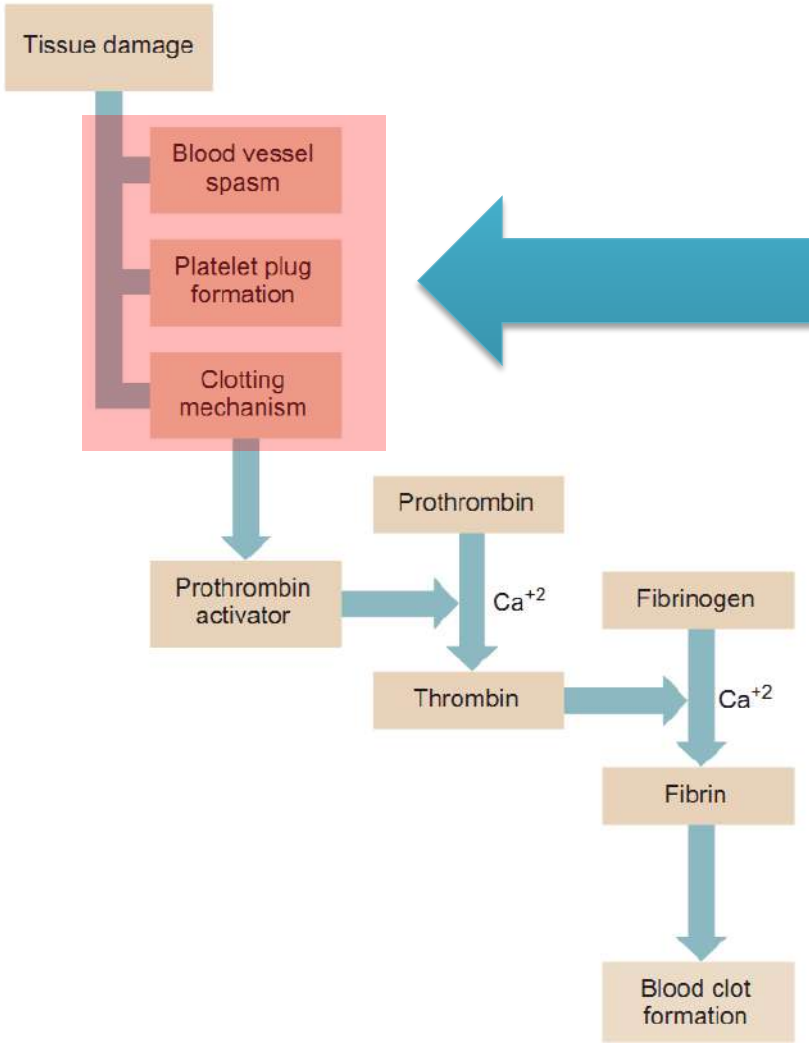


العوامل المتداخلة في عملية الإرقاء

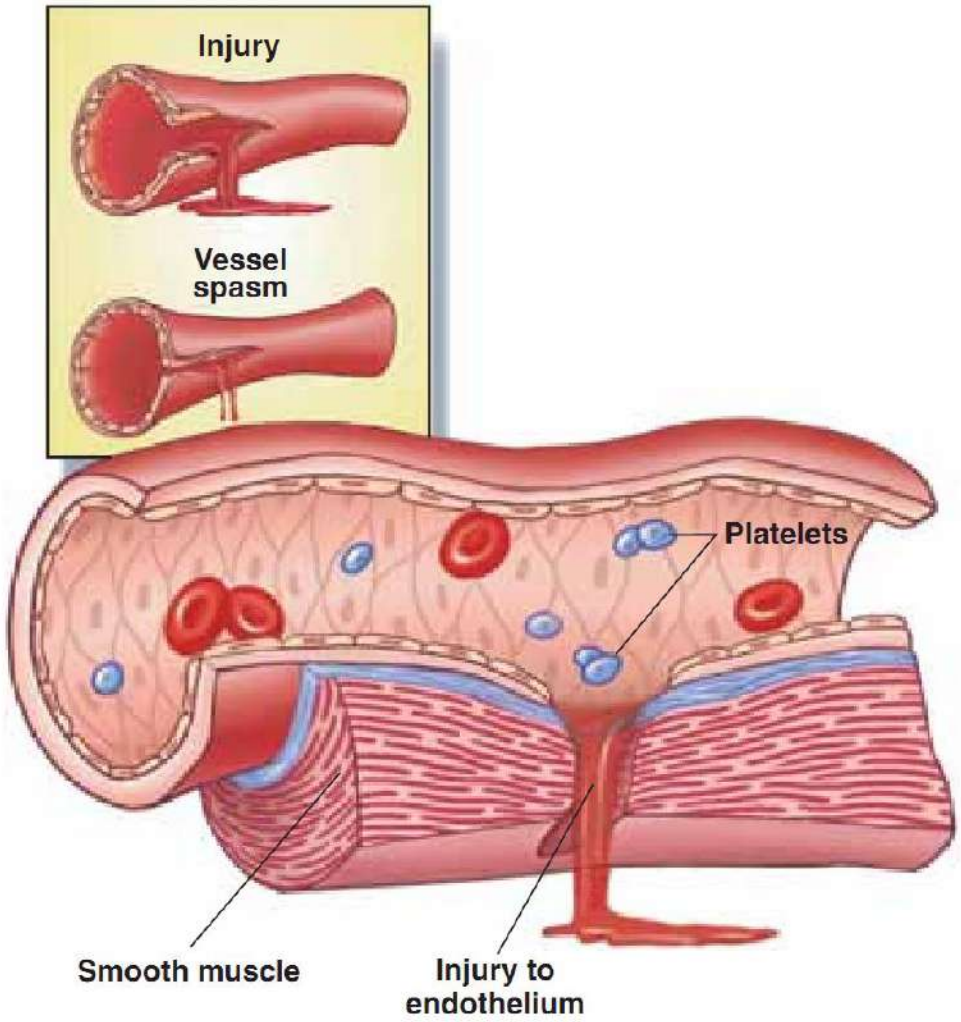
العوامل المتداخلة في عملية الإرقاء
الصفيحات Platelets
عوامل التخثر في البلازما Plasma Clotting factors
مضادات التخثر الطبيعية Anticoagulants
بطانة الأوعية الدموية Endothelial cells of blood vessels

آليات الإرقاء
Mechanisms of Hemostasis

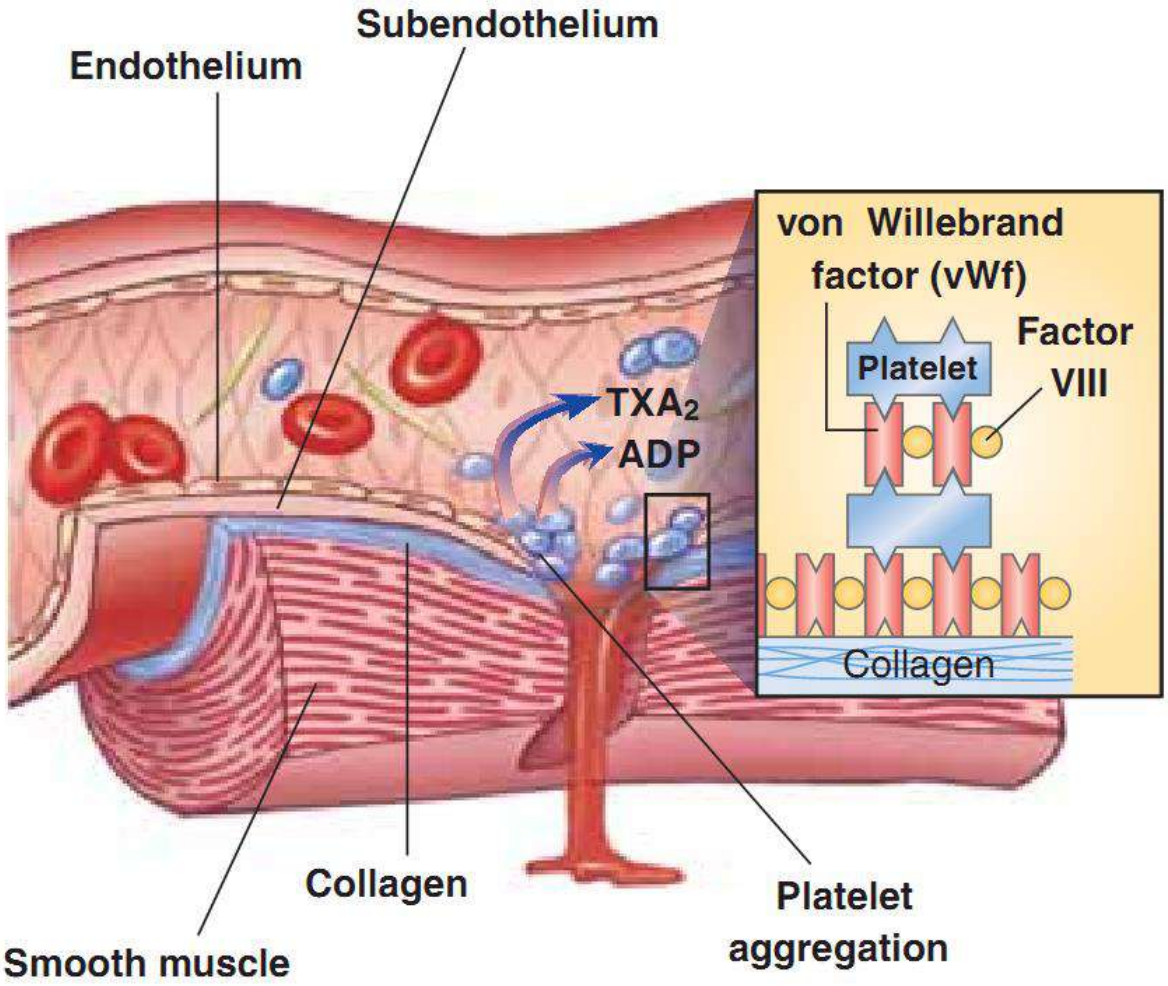
1. تقبض الوعاء
2. تشكل سدادة من الصفيحات
3. تخثر الدم



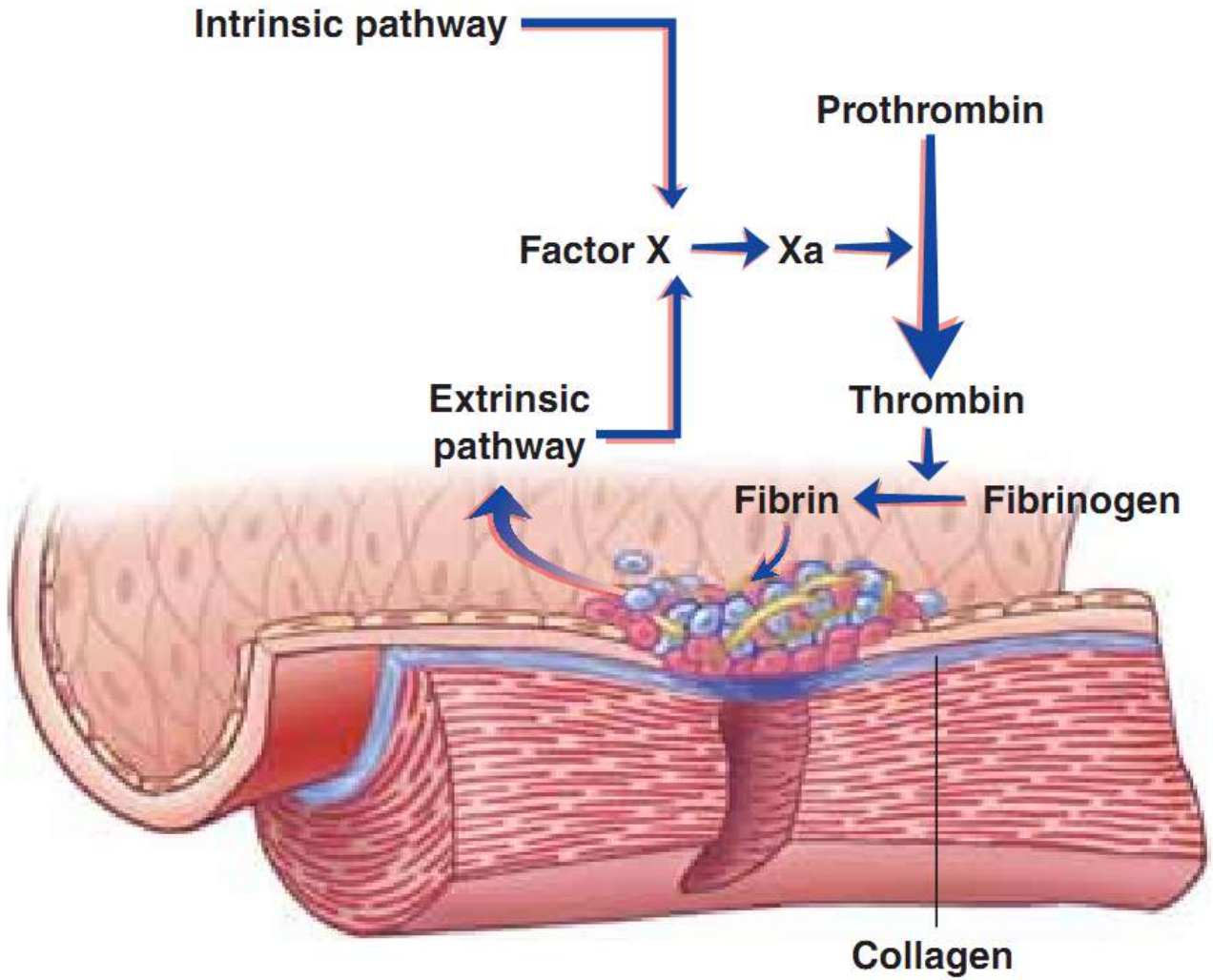
1. التقبض الوعائي Vessel Spasm



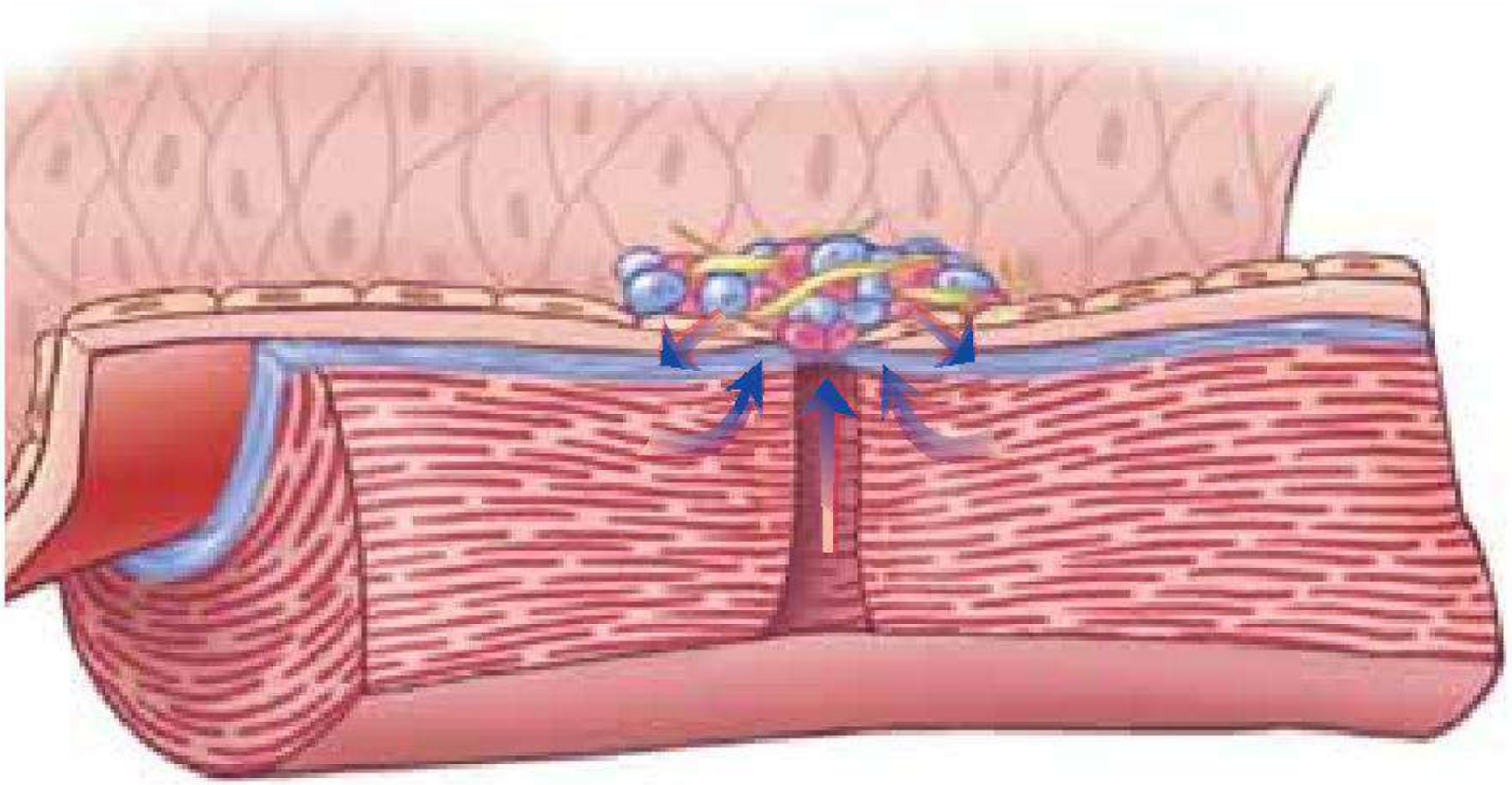
2. تشكل سدادة من الصفيحات
Formation of the Platelets Plug



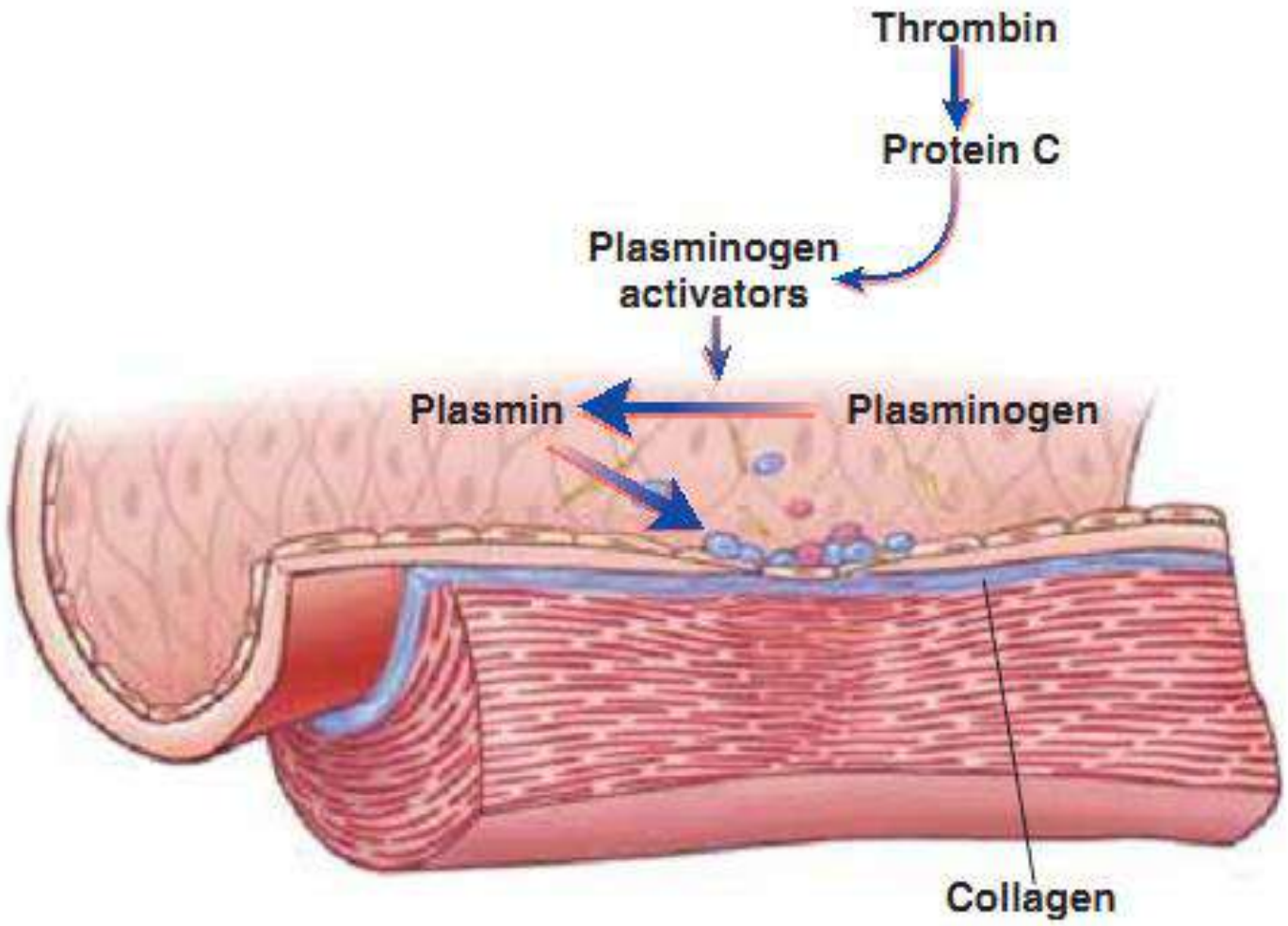
3. تخثر الدم Blood Coagulation



4. انكماش الخثرة Clot Retraction



5. انحلال الخثرة Clot Lysis



عوامل التخثر

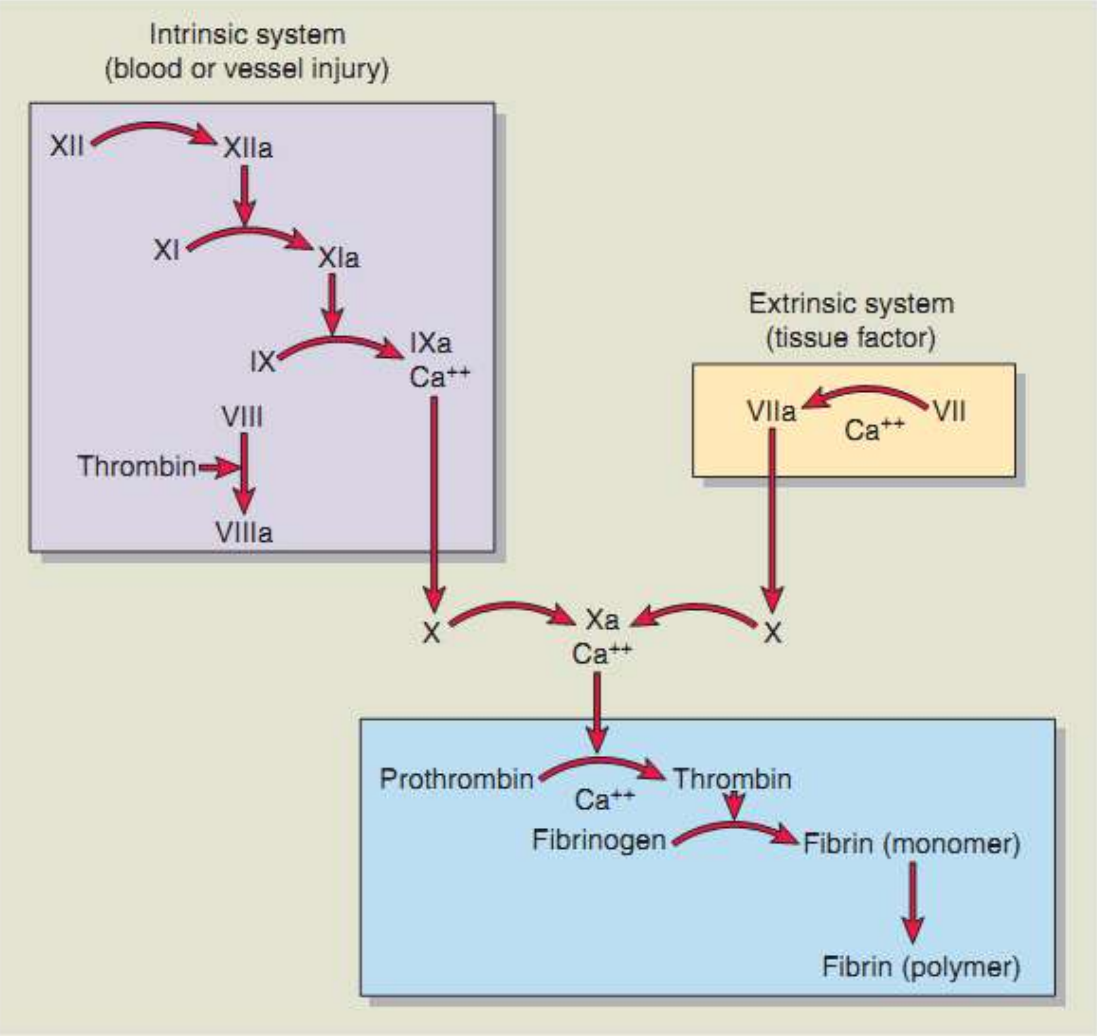
I	Fibrinogen
II	Prothrombin
III	Tissue factor (thromboplastin)
IV	Calcium (Ca^{2+})
V	Labile factor, proaccelerin, Ac-globulin
VII	Stable factor, proconvertin
VIII	Antihaemophilic globulin (AHG), antihaemophilic factor A
IX	Christmas factor, plasma thromboplastin component (PTA), antihaemophilic factor B
X	Stuart Prower factor
XI	Plasma thromboplastin antecedent (PTA), antihaemophilic factor C
XII	Hageman factor
XIII	Fibrin stabilising factor

(There is no Factor VI)

Vitamin K is essential for synthesis of Factors II, VII, IX and X

عوامل التخثر المعتمدة على الفيتامين K:
II, VII, IX, X

الطريق الداخلي و الخارجي للتخثر
Intrinsic and extrinsic Coagulation pathways



- الخطوة النهائية في الطريقين هي نفسها
- الحدثية النهائية في التخثر هي تحول الفيبرينوجين إلى فيبرين

الاختبارات المطلوبة في الاضطرابات النزفية

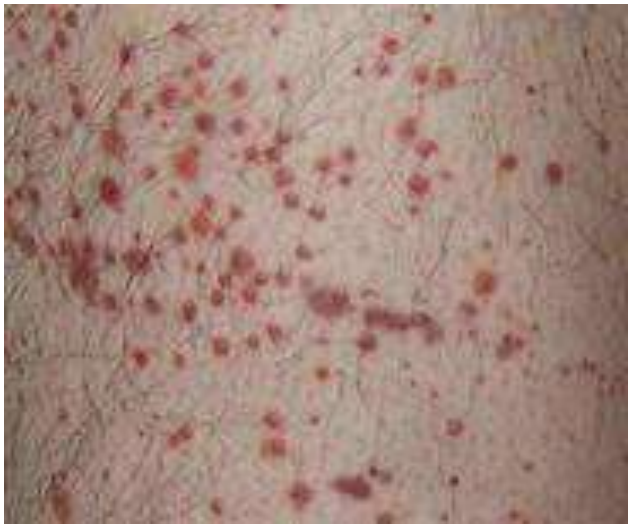
- تعداد دم كامل
- لطاخة محيطية (فلم دم)
- تعداد الصفيحات
- زمن البروثرومبين Prothrombin Time (PT)
- زمن الثرومبوبلاستين الجزئي
Partial Thromboplastin Time (PTT)
- زمن النزف

نقص الصفيحات

- أسباب مختلفة: فرط الطحالية كما في تشمع الكبد, دوائي كما هو الحال عند استخدتم الهيبارين, أساسي (أو مجهول السبب)
- نزف نقص الصفيحات :
  - الصفيحات < 100000 /ملم^3 : الصفيحات ناقصة
  - الصفيحات < 40000 /ملم^3 : يحدث نزف إثر رض أو جرح
  - الصفيحات < 20000 /ملم^3 : يحدث النزف بشكل عفوي
- نزف الصفيحات : فرفريات ، كدمات ، نزوف أغشية مخاطية (أنف ، رحم ، النزف الهضمي ، نفث دموي ، نزف عصبي

فرفرية نقص الصفيحات الأساسية

- الصورة السريرية : فرفرية في الأطراف و الجذع ، نزف من الأغشية المخاطية (نزف طمثي ، رعاف .....)
- التشخيص : ببزل النقي



الاضطرابات النزفية الوراثية

الناعور A : عوز العامل الثامن VIII
الناعور B: عوز العامل التاسع IX

داء فون ويلبراند

الناعور Hemophilia A

- اضطراب نزفي وراثي ، أكثر الأمراض النزفية شيوعاً
- الآلية : عوز العامل الثامن وراثي مرتبط بالصبغي الجنسي X
- الاناث حاملات للمرض

- الصورة السريرية : يتأخر النزف بعد الرض (عدة ساعات) و قد يستمر عدة أيام و تتعلق شدة المرض بمقدار العامل الثامن و الذي يؤدي لنزوف مفصلية متكررة تسبب أذية مفصلية دائمة بتخرب المفصل و تحدد حركته .

- قد يحدث نزف أغشية مخاطية و ترافق الأورام الدموية الكبيرة بفقر دم و حمى
-

تدمي مفصلي حاد في مفصل الركبة

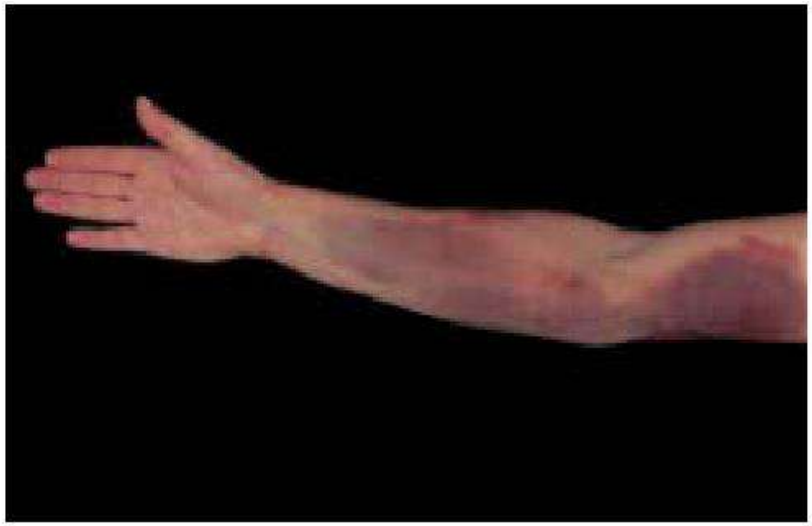
نزف مفصلي في سياق الناعور

التشخيص و التدبير

- الفحوص المخبرية : زمن النزف طبيعي و عدد الصفيحات طبيعي
- يتطاول زمن التخثر و يكون زمن PT طبيعي .
- **فعالية العامل الثامن ناقصة و هي المشخصة**
- العلا ج : الامتناع عن الرياضة التي تتطلب الاحتكاك الشديد ، إعطاء العامل الثامن أو نقل الدم الكامل في النزف الغزير و عادةً ما يستعمل ركازة العامل الثامن

داء فون ويليبراند
von Willebrand's Disease

- مرض نزفي وراثي
- تطاول زمن النزف & عوز العامل الثامن & عيب في التصاق الصفيحات
- الصورة السريرية : خفيفة مثل الرعاف و الكدمات بعد الرض الخفيف

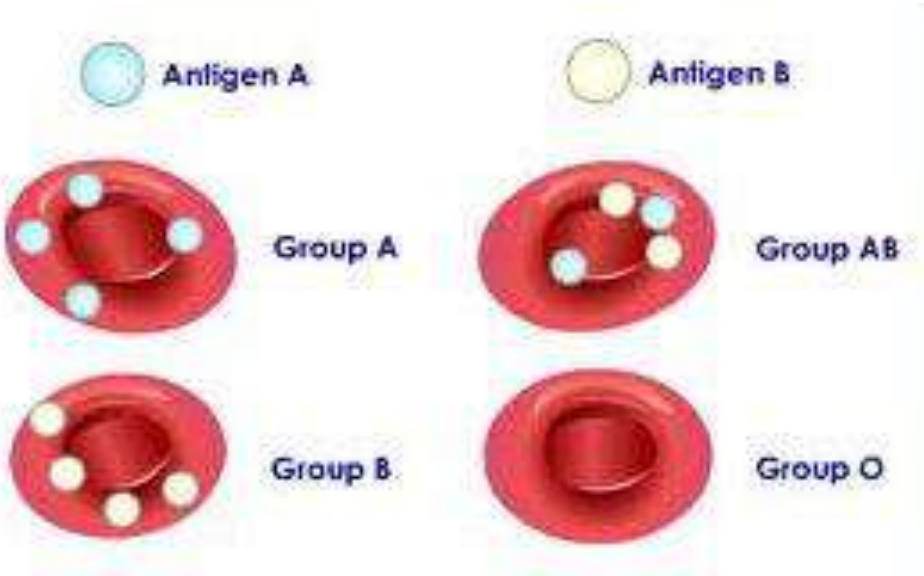


تكدم Bruising في داء فون ويلبراند

الاضطرابات النزفية المكتسبة
Aquired Bleeding Disorders

المرض	الفزيولوجيا المرضية
تشمع الكبد	نقص تصنيع عوامل التخثر
سوء الامتصاص الهضمي	عوز فيتامين K

الزمر الدموية Blood Groups



الزمر الدموية

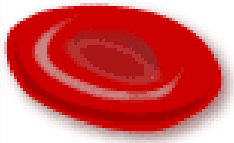
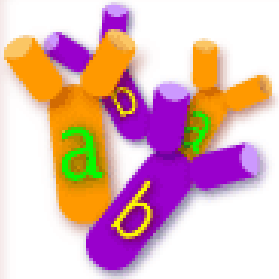
لكل شخص أنماط مختلفة من المستضدات Antigens على سطح كرياته الحمر و هي موروثة و تحدد الزمرة الدموية للشخص.

كل إنسان يشكل أضداداً Antibodies لهذه المستضدات و لكن ليس لمستضداته الذاتية و هذا أيضاً موروث و ليس مكتسباً.

يوجد الكثير من المستضدات على سطح الكريات الحمر و لكن أهمها نظام ABO و الريسوس Rhesus.

نظام ABO

The ABO Blood System

Blood Type (genotype)	Type A (AA, AO)	Type B (BB, BO)	Type AB (AB)	Type O (OO)
Red Blood Cell Surface Proteins (phenotype)	A agglutinogens only	B agglutinogens only	A and B agglutinogens	 No agglutinogens
Plasma Antibodies (phenotype)	b agglutinin only	a agglutinin only	No agglutinin	 a and b agglutinin

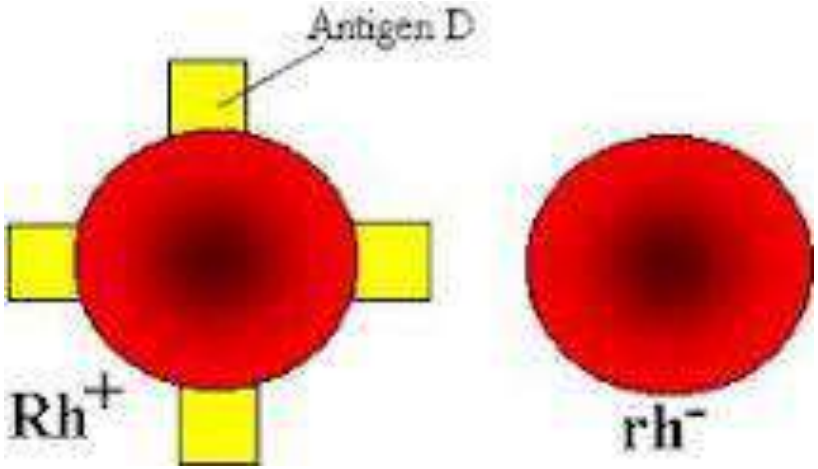
45% من البشر من الزمرة O

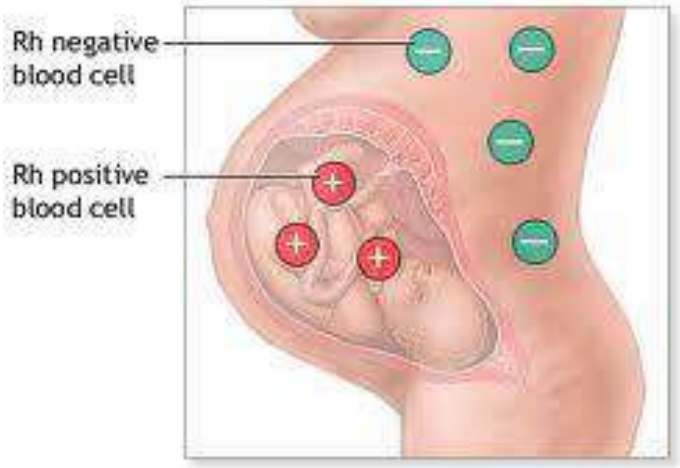
The Rhesus system نظام ريسوس

- تحوي الكريات الحمر على غشائها الخارجي مستضد ريسوس Rhesus (Rh) antigen أو عامل ريسوس.
- 85% من الناس لديهم هذا المستضد و هم بالتالي إيجابيي الريسوس Rhesus positive أو (Rh+) و هم لايكونون أضداداً للريسوس
- 15% من الناس ليس لديهم مستضد ريسوس (و هم بالتالي سلبيي الريسوس Rhesus negative أو Rh-)

نظام ريسوس Rhesus

- الأشخاص سلبيي الريسوس قادرون على إنتاج أضداد للريسوس عند التحريض تحت ظروف خاصة (الحمل أو نقل دم مخالف)



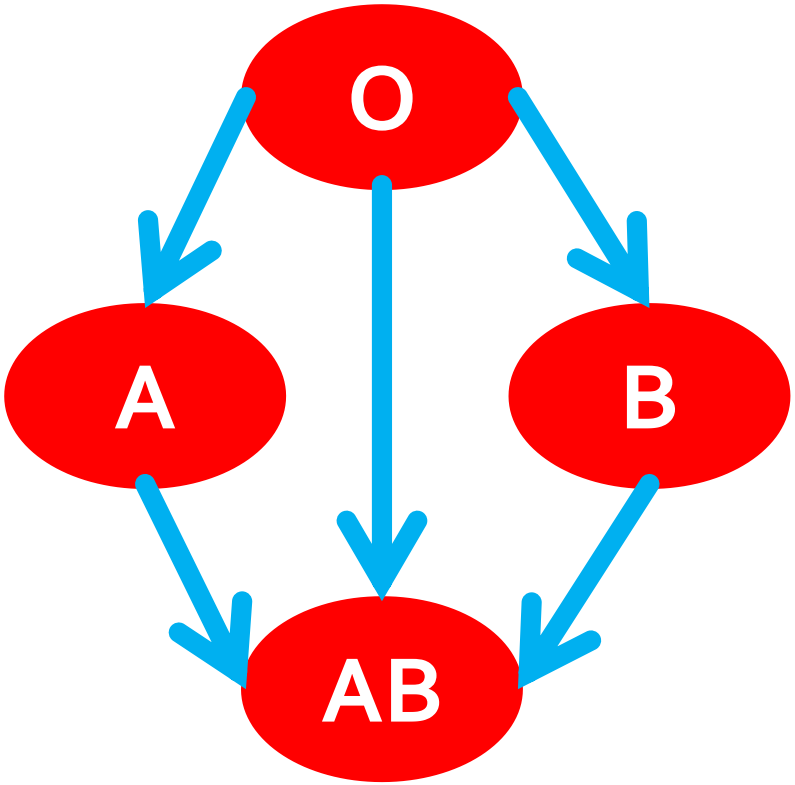


قواعد نقل الدم

Donor

Recipient

Type	O-	O+	B-	B+	A-	A+	AB-	AB+
AB+	●	●	●	●	●	●	●	●
AB-	●		●		●		●	
A+	●	●			●	●		
A-	●				●			
B+	●	●	●	●				
B-	●		●					
O+	●	●						
O-	●							



ارتكاس نقل دم غير موافق
Incompatible Blood Transfusion Reaction

- **إن تفاعل الضد و المستضد هو الذي يولد ارتكاسات نقل الدم المخالف.**

التظاهرات السريرية لنقل دم مخالف
انحلال دموي Hemolysis
قصور كلوي Kidney Failure
صدمة Shock

أنماط نقل الدم
Types of Transfusion

	المحتوى	الاستخدام
الدم الكامل Whole blood	كل الخلايا و الصفيحات و عوامل التخثر و البلازما	تعويض الدم في حال النزف
كريات حمر مكدوسة Packed red blood cells (PRBCs)	كريات دم حمر و قليل من البلازما	تعويض الكريات الحمر عند مريض فقر دم
صفيحات Platelets	صفيحات و قليل من البلازما	تعويض الصفيحات عند مرضى نقص الصفيحات
بلازما مجمدة طازجة Fresh Frozen Plasma (FFP)	بلازما, تركيبة من السوائل و عوامل التخثر و البروتينات	تعويض الحجم لدى المرضى المحروقين مثلاً و في نقص الحجم
عوامل التخثر Clotting factors	عوامل تخثر نوعية ضرورية للتخثر	تعويض عوامل التخثر المفقودة أو غير الكافية كما في الناعور

THANK
YOU