اعمال جراحی بزرگ دربیمارانی که دچار نقص مسلم فاکتورهای انعقادخون هستند

مجله نظام پزشکی
سال چهارم، شماره ۱ ، صفحه ۳۸، ۱۳۵۳

دکتر علیمراد سالارتاش *

مقدمه:

گاهی پزشکان و حتی بیمارستانهای معتبر بی در نظر گرفتن اینکه آیا واقعاً بیمار بهداروئی احتیاج دارد یا نه دارو تجویز مینمایند و بارزترین مثال آن تزریق انتی‌بیوتیك قبل و بعد از اعمال جراحی بعنوان پیش‌گیری عفونت و یا تزریق نابجای ویتامین K و کواگولن در مورد بیمارانی است که مشکوك به‌خونریزی مغزی دراثر تصادف می‌باشند.

باید دانست که آیا این بیماری که تاچند لحظه پیش کبدی سالم داشته وسیستم‌های انعقاد خونی‌اوطبیعی بوده است هیچ احتیاجی به‌تزریق ویتامین K دارد ؟ مثال دوم در مورد بیمارانی است که تحت عمل جراحی قرار گرفته‌اند ، مثلا گاستر کتومی ، و از ناحیه‌پیوند، تراوشهای‌خون‌آلود دارند هرگز ویتامین K کاری‌از پیش‌نخواهد برد ومسلماً نقص‌تکنیك جراحی‌را باتزریق‌ویتامین K وکواگولن نمیشود جبران نمود . برای جلب توجه همکاران ارجمند به اهمیت موضوع ، این مقاله تدوین شد که امید است مورد پسند قرارگیرد.

شناسائی عوامل انعقاد خون وطرز معالجه کمبود فاکتورهای عامل انعقاد :

درمعالجه خونریزیها، سابقه قبلی بیمار وهمچنین جواب‌هائی که بیمار به‌سئوالات‌مامیدهد فوق‌العاده مهم بوده وحتی مارا به‌تشخیص اصلی بیماری نزدیك می‌کند . حتماً بزرگسالانی که نقص انعقاد خون مادرزادی دارند قبلا حملات مکرر خونریزی داشته‌اند .

سابقه خانوادگی مخصوصاً پدر ومادر و همچنین سابقه خونریزی بعد ازکشیدن دندان وخونریزی از لثه وکبود شدن پوست دراثر مختصر ضربه و خونریزی بعد از اعمال جراحی لوزه‌ها واعمال جراحی دیگر ، خونریزیهای زیاد قاعدگی و خونریزی‌های فراوان بعداز زایمان ، ملنا (Melena) وخونریزی از بواسیر و هماتوری و حمله‌های دیگر خونریزی‌که بوسیله بیمار شرح داده میشود طبیب را بطرف تشخیص اصلی راهنمائی می‌نماید .

درموقع امتحان باید حتماً داخل دهان بیمار را برای جستجوی پرده پورپورائی (Membrane purpura) معاینه‌کنیم. این‌پرده درمحل‌برخورد دندانها بیکدیگر قراردارد، پتی‌شی(Petechiae) که معمولا درقسمت‌های‌کام استخوانی دیده میشود وبوسیله‌ضربات غذا به‌سقف دهان ایجاد میگردد، اکیموز(Echymosis) که در قسمت‌های باز اندامها مانند قسمت قدامی تی‌بیا (درشت‌نی)وساعد و دلتوئید مشاهده میگردد، مجموع یاچند تاازاین علائم‌حمله‌های قبلی خونریزی را هویدا نموده وطبیب را بیشتر بطرف تشخیص اصلی راهنمائی میکند . یك طبیب با هوش و مطلع این اطلاعات را وقتی بکار میبردکه مکانیسم انعقاد خون را بیاد داشته باشد . کنگره بین‌المللی متخصصان‌انعقاد خون درسال ۱۹۶۲ اصلاحاتی درتئوریهای مختلف قبلی انجام داد وقابل فهم و درك بودن آنرا بصورت امروزی درآورد .

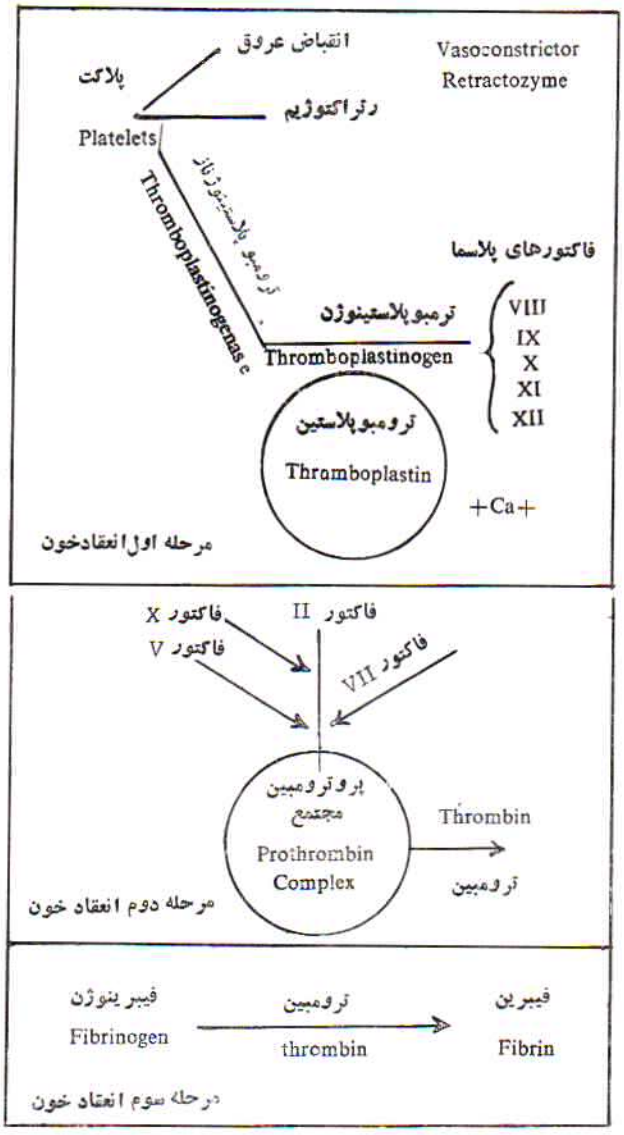
* Dr. A. Salartash, M.D., New Hanover Memorial Hospital, 2131 S.17Th ST.Wilmington, N.C. 28401, U.S.A.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

فیزیولوژی انعقاد خون ـ سیستم‌های داخلی: قاعدتاً در داخل بدن (In vivo) علت بوجود آمدن لخته از خون ، یونیزه شدن (Labilized) پلاکت‌ها است که بـا اثر آنزیمی عوامل پلاسما را به ترومبوپلاستین (Thromboplastin) درحضور کلسیم Ca تبدیل مینماید که بعداً ترومبوپلاستین مجموعه پروترومبین را (Prothrom-bin Complex) به ترومبین (Thrombin) سپس ترومبین را به فیبرینوژن (Fibrinogen) که پایه‌واساس تشکیل لخته می‌باشد مبدل مینماید.

درك چگونگی مکانیسم انعقاد خون با تعقیب مراحل مختلف آن آسان شده است .

درمرحله سوم بوسیله عمل ترومبین ، فیبرینوژن به‌فیبرین تبدیل میشود که می‌توان فیبرینوژن پلاسما را بوسیله آزمایش‌های شیمیائی اندازه گیری نمود. فیبرینوژن یکی‌ازپروتئین‌های پلاسما است که غلظت آن در حدود ۲۰۰ الی ۴۰۰ میلی گرم در ۱۰۰ سانتیمترمکعب خون می‌باشد. کم‌شدن فیبرینوژن درحدود ۶۰ الی ۷۵ میلی گرم درصد کمبود آنرا آشکارمی‌نماید وحتی‌ممکن‌است که خونریزیهای‌خیلی‌شدید بوجودآورد. زمانیکه فیبرین‌باندازه‌کافی نباشدیك‌لخته‌محکم‌بوجودنخواهدآمد. اگرفیبرین‌باندازه‌کافی‌بوده که بتواند یك‌شبکه فیبرینی‌تشکیل‌بدهد مقدارزیادی‌ترومبین روی لخته فیبرینی جذب میشود و از تبدیل مقدار بیشتری فیبرینوژن به‌فیبرین جلوگیری مینماید و برعکس اگر مقدار فیبرین برای تشکیل‌شبکه فیبرینی‌کافی نباشداثر ترومبین‌روی‌پلاکت‌هاادامه‌داشته



فاکتور I	=	Fibrinogen فیبرینوژن
فاکتور II	=	Prothrombin پروترومبین
فاکتور III	=	Platelet Factor فاکتور پلاکت
فاکتور IV	=	Calcium کلسیم
فاکتور V	=	Labile Factor
فاکتور VI	=	Accelerin
فاکتور VII	=	Stabile Factor
فاکتور VIII	=	فاکتور انتی‌هموفیلیك
فاکتور IX	=	کریستمس‌فاکتور یاپلاسما ترومبوپلاستین کامپونت P.T.C. Plasma Thromboplastin. Component
فاکتور X	=	Stuart_Prower Factor
فاکتور XI	=	پلاسماترومبوپلاستین انته‌سدنت P.T.A Plasma Thromboplastin Antecedent
فاکتور XII	=	Hageman Factor
فاکتور XIII	=	Fibrin Stabilizing Factor

شکل ۱ـ شرح فاکتورهای داخلی‌که اولین مرحله تشکیل ترومبوپلاستین ودومین مرحله تشکیل‌ترومبین وسومین مرحله تبدیل فیبرینوژن به‌فیبرین دراثر عمل ترومبین را نشان میدهد.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

وبوسیله آنزیم ترومبوپلاستینوژناز (Thromboplastinogenase) نتیجتاً مقدار بیشتری فیبرینوژن به‌فیبرین تبدیل خواهد شد ویك سیکل ترومبوژنیك (Thrombogenic cycle) بوجود میآید واین سیکل موقعی قطع میگردد که لخته باندازه کافی تشکیل شده باشد ویا برعکس موقعیکه فیبر بنوژن پلاسما تمام شده باشد که آنرا بنام Consumption coagulopathy مینامیم .

ترومبینی که در مرحله دوم انعقاد خون از مجموعه پروترومبین (Prothrombin Complex) بوجودمیآید برای تبدیل فیبرینوژن به‌فیبرین لازم بوده وکمك‌های آن فاکتورهای II، V، VII و IX می‌باشند ونقص هر کدام ازاین فاکتورها زمان پروترومبین‌پلاسما را زیاد خواهند نمود .

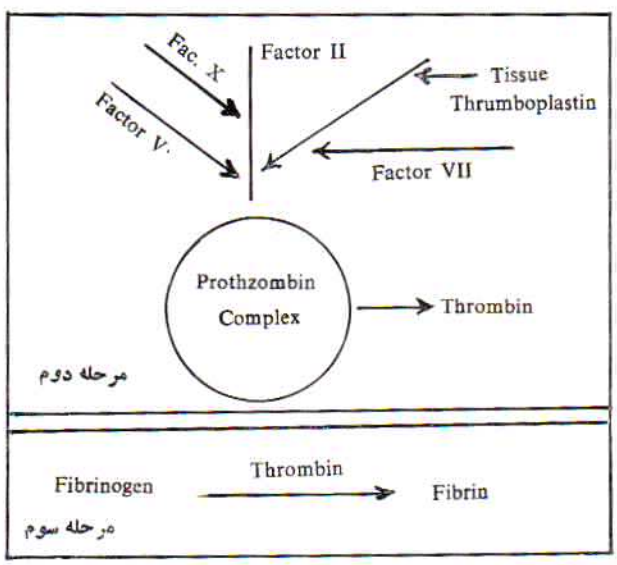
برای اندازه گیری مجموعه پروترومبین بیمار، پلاسمای خون‌اورا بامقدارزیادی کلسیم وترومبوپلاستین ترکیب می‌نمایند. مرحله آخر انعقاد خون تشکیل لخته فیبرینی می باشد . فیبرینوژن بایدباندازه کافی باشدکه بتواند لخته تولید نماید وغیر طبیعی بودن آن بوسیله این آزمایش معلوم میشود و بوسیله تکرار نمودن این آزمایش با اضافه کردن مقدار طبیعی پلاسمای بدون پروترومبین Deprothrombinized plasma بعداً بهتر شناخته میشود . موقعیکه بخواهیم نقص فاکتور Labile را تصحیح نمائیم آزمایش را بااضافه کردن پلاسمای ذخیره شده طبیعی تکرار می کنیم. درمرحله دوم اگر زمان پروترومبین پلاسما طبیعی باشد انعقاد خون هم طبیعی خواهد بود .

تبدیل ترومبوپلاستین خیلی پیچیده بوده ولی بوسیله آن می‌توان فهمید که مجموعه ترومبوپلاستین درحضور کلسیم میتواند ترومبین لازم را برای تبدیل فیبرینوژن به‌فیبرین تهیه نماید . این مرحله از انعقاد خون شامل تبدیل مجموعه ترومبوپلاستینوژن میشود که فاکتورهای VIII، IX، X، XI و XII درآن خالت دارند واین فاکتورها بوسیله ترومبوپلاستینوژناز فعال میشوند واز درهم شکستن پلاکت بوجودمیآیند وبوسیله ترومبوپلاستین (Thromboplastine) مجموعه پروترومبین به ترومبین تبدیل میشود که محصول آن بوجود آوردن فیبرین از فیبرینوژن است . بی عیب بودن مرحله اول انعقاد خون بااندازه گیری زمان معکوس پروترومبین معلوم میشود .

درمورد لخته طبیعی ، پروترومبین پلاسما مصرف میشود ودر این مرحله مقدار کمی ازپروترومبین درپلاسما باقی می‌ماند وموقعیکه درتبدیل ترومبوپلاستین نقصی موجود باشد مقدار پروترومبین جدا شده از سرم بیشتر از مقدار طبیعی است . آزمایش مصرف پروترومبین خیلی آسان بوده ودر آزمایشگاههائی که مجهز برای انجام پروترومبین تست باشند قابل انجام دادن است . درضمن مخلوطی از ترومبوپلاستین وفیبرینوژن که قبلا تهیه شده، در بازار تجارت موجود است. بهرعلتی که نقص مرحله اول انعقاد موجود باشد بوسیله شناسائی پلاکت و شمارش آن ، تشکیل لخته، زمان سیلان و بوسیله آزمایش تولید ترومبوپلاستین که معلوم میکند نقص در کدام فاکتور است، می‌توان بعلت اصلی نقص انعقاد خون پی برد.

۲- سیستم‌های خارجی (Extrinsic System)

بوجودآمدن ترومبوپلاستین‌را درخارج ازعروق که بوسیله بافت‌های مختلفی مانندعضله، ریه و مغز تولید میشود ، سیستم‌های خارجی گویند . درکارخانه‌های مختلف ترومبوپلاستین را تهیه نموده وآنرا برای آزمایش‌های مختلف درآزمایشگاه مصرف می‌نمایند (آزمایش ترومبوپلاستین) . جراحان در موارد بسیار در خونریزی‌های منتشر عضلانی از گذاشتن انساج دیگر برروی آن که حاوی ترومبوپلاستین بوده است استفاده نموده‌اند ، و روی این اصل‌راهی برای اولین مرحله انعقاد خون درخارج ازعروق خونی باز گردیدکه بنام عوامل خارجی نامیده میشود.(شکل۲)



شکل ۲- دراشکال بالا ترومبوپلاستین فعال‌شده عضلانی وانساج پروترمبین‌را به ترومبین تبدیل می نماید.

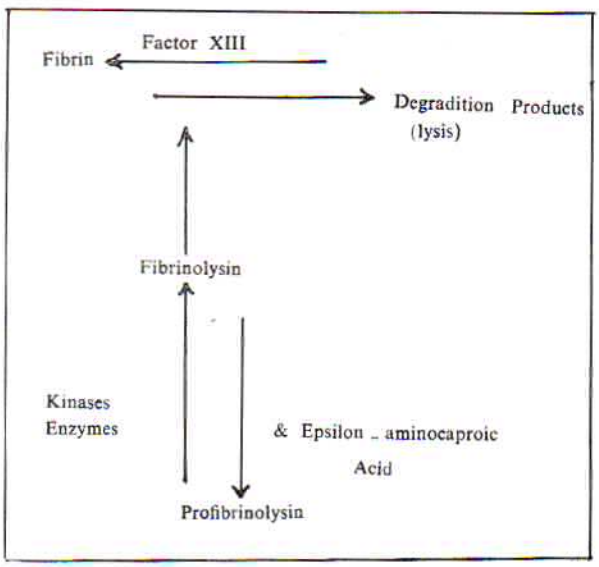
دراین‌حالت ترومبوپلاستین انساج باواسطه فاکتورVII تبدیل‌شدن پروترومبین‌را به‌ترومبین تسریع نموده وبنوبه خود فیبرینوژن‌را به‌فیبرین تبدیل می‌نماید .

۳- سیستم‌های فیبرینولی‌تیك (Fibrinolytic .S)

تولیدلخته آخرین‌مرحله لخته‌شدن می‌باشد وبرای بهبودوبرقرار شدن دوباره جریان خون در رگی که داخل آن لخته بوجودآمده

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

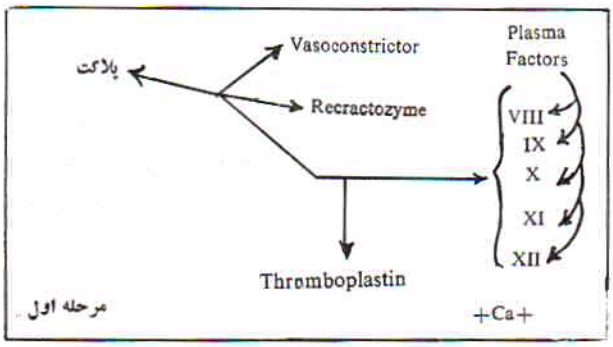
است عوامل فیبرینولی تیك ، لخته موجود را حل کرده واین فقط درموقعی صورت میگیرد که یك لایه سلول اپی تلیال روی ضایعه را پوشانیده باشد واین امر شامل مرحله چهارم انعقاد خون میگردد. (شکل ۳).

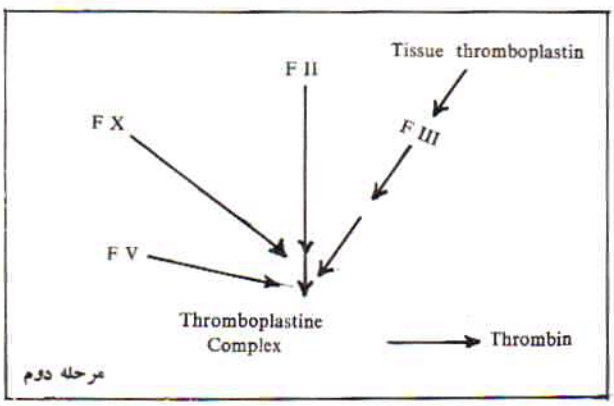


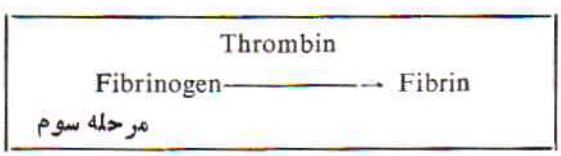
شکل ۳ـ مرحله چهارم انعقاد خون یا فیبرینولی زیس.

پروفیبرینولیزین(Profibrinolysin) وقتی در پلاسما با اندازه طبیعی وجوددارد که پروتئین پلاسما به فیبرینولیزین بوسیله عوامل مختلفی تبدیل گردد که شامل آنزیمهای گوناگون وکینازها می باشد . فیبرینولیزین، فیبرین لخته را حل نموده واین مرحله بوسیله عمل فاکتورXIII کنترل میشود و این فاکتور فیبرین ثابت شده نامیده میشود (The Fibrin Stabilizing Factor) و در چگونگی کم و زیاد شدن انحلال لخته نظارت مینماید . عمل اختصاصی حل نمودن لخته را بوسیله اجسام حل کننده مانند استرپتوکیناز (Streptokinase) میتوان تسریع نمود و یا بر عکس میتوان بوسیله استفاده از اپسیلون آمینوکاپروئیك اسید (Epsilon Aminocaproic Acid) از آن جلوگیری کرد .

آزمایش های آزمایشگاهی در این واکنش خیلی ساده بوده و The clot observation test نامیده میشوند . نمونه لخته بیمار بطور معمولی در مدتی کمتر از ۴۸ ساعت حل نخواهد شد ودر موارد غیرطبیعی درزمانی کمتر از یك ساعت هم حل شدن لخته دیده شده است. باآزمایش هائی که بطوردقیق اندازه گیری عوامل مسئول را نشان میدهد می توان مقدار فیبرینولیزین و یاضعف فاکتور تشکیل دهنده فیبرین(The Fibrine Stabilizing Factor)را معلوم کرد .







شکل ۴ ـ همکاری عوامل داخلی و خارجی و همچنین چهارمرحله انعقاد خون را در یك صفحه نشان میدهد .

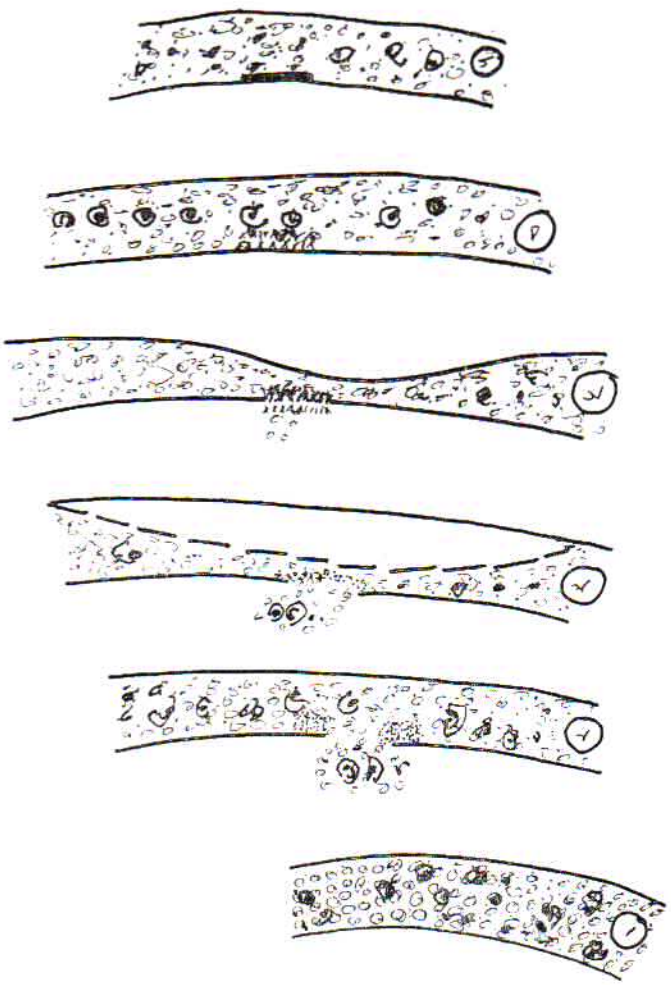
آزمایشهای اختصاصی

آزمایش واحدی که نقص انعقاد خون را تعیین کند هنوز کشف نگردیده استوباتحقیقات اخیرامیدآن میرود که درآینده نزدیکی به این مقصود رسید . درنتیجه پیداکردن Cephalin Extract از نسج مغزی که عمل آن مانند ترومبوپلاستین است ، میتوان اولین مرحله انعقادخون را درآزمایش لخته شدن بوجود آورد. بااضافه کردن کائولین(Kaolin) به سفالین(Cephalin) مخلوط حاصل از آنها مدت زمان لازم برای آزمایش راکمتر نموده با این تفاوت که نتیجه دقیق تری ازاین آزمایش خواهیم داشت . این فعالیت نسبی ترومبوپلاستین یا Activated Partial Thromboplastin Test که با حروف اختصاری APTT نامیده میشوند بطور طبیعی ۳۵ الی ۴۰ ثانیه است که خیلی آسان انجام داده میشود .

وقتیکه APTT حساس نباشد نقص فاکتور VII یا پلاکت موجود است . ازنظر بالینی زمان پروترومبین طبیعی و تخمین پلاکت طبیعی است وطبیعی بودن APTT طبیعی بودن دستگاههای انعقاد خون را میرساند .

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

مطالعه حوادث درضایعات عروقی: حوادثی که در عروق ضایعه دیده بوجود میآیند در شکل ۵ نشان داده شده است . میدانیم که درداخل‌عروق گلبولهای سفیدوسرخ وپلاکت‌ها شناورند ، وقتیکه یك رگ ضایعه‌دیده باشد محتوی‌آن بطرف نسوج ضایعه دیده‌رفته وبا یك واکنش نوروژنیك، رگ بطورموقت منقبض شده وجریان خون را کم می‌نماید و در نتیجه یك کم خونی زودگذر در عضو



شکل۵- جلوگیری‌ازخونریزی‌وچگونگی ترمیم‌ضایعات عروقی‌بعداز پارگی‌رگ.

بوجود میآید. پلاکت‌ها درلبه ضایعه جمع گردیده وبهم می‌چسبند و موادی را که در بالا شرح دادیم‌آزاد میکنند. واقعه خیلی مهم انقباض عروق میباشد سپس آنزیم ترومبوپلاستینوژناز از پلاکت آزاد میشود و شروع به تبدیل نمودن فاکتورهای پلاسما مینماید که شامل مرحله اول انعقاد خون میگردد و بعد ترومبوپلاستین تشکیل‌داده وبعد لخته‌بوجود میآید. البته بااین‌ترومبوپلاستینوژن مقدار کمی کلسیم لازم بوده و مجموعه پروترومبین شروع بوجودآوردن ترومبین میکند . تبدیل فیبرینوژن به فیبرین وجایگزینی آن سبب میشود که گلبولهای سفید وقرمز در داخل شبکه فیبرینی درتله افتاده ومانند چوب پنبه یاتوپی (Pluy)محل ضایعه‌را گرفته که‌خون ازعروق خارج‌نشود ودرهمین موقع‌بوسیله واکنش نوروژنیك رگ تنگ گردیده وپلاکت‌ها شروع به‌ترشح رتراکتوزیم Retractozyme مینمایند. طرف ضایعه رگ وطرف مقابل ضایعه بهم نزدیك شده وتراوش خون به‌نسوج‌ضایعه دیده کم میشود . بعد از مدتی اندوتلیوم رگها شروع به‌ترمیم نموده و مکانیسم فیبرینولی‌تیك برای حل نمودن لخته شروع بفعالیت میکنند و وقتی که اندوتلیوم بطور طبیعی مرمت شده باشد لخته هم از جدار عروق پاك میشود (البته میدانیم که عروق‌جانبی که سالم میباشند رسانیدن خون‌را به‌انساج ضایعه دیده بعهده میگیرند و فقط محل ضایعه که خونریزی داشته است بی‌جریان خون میماند وبدین ترتیب ضایعه روبه‌بهبود میرود) وحالا میتوانیم درك کنیم که چگونه این سیستم بظاهر پیچیده وسودمند ازخارج شدن خون ازعروق ضایعه دیده جلوگیری میکند .

درمان: در مورد درمان خونریزیهائی که بعلت نقص‌فاکتورهای انعقادخون‌باشد بایدکاملا ازفیزیولوژی‌انعقادخون بااطلاع باشیم وبدانیم که‌کدام عامل میتواند نقص انعقاد خون را اصلاح نماید. درزیر ابتدا روش‌های مختلف جلوگیری از خونریزی را شرح داده سپس به‌درمان اختصاصی خواهیم پرداخت .

۱- فشار (Pressure)فشار موضعی به‌محل ضایعه خونریزی راکم نموده ودر بعضی مورد از Tourniquets استفاده میکنند اما باید بخاطر داشته باشیم که گذاشتن تورنیکه جریان خون را بکلی‌در زیر تورنیکه قطع نموده وباید مدت آن از یکساعت طولانی‌تر نباشد ومتوجه ضایعات اعضاء در اثر بی‌خونی باشیم .

۲- سرما (Cold) سرمای موضعی جریان خون را بااثر انقباض موضعی خود کم می‌کند و اگر بوسیله سرما بخواهیم یك ناحیه وسیع رابرای مدت طولانی‌منقبض نمائیم باید درفواصل‌آن سرما را قطع نموده ومتوجه ضایعات سرما زدگی باشیم . امروزه کمتر از این روش استفاده میشود .

۳- استراحت(Rest) بی‌حرکت نمودن عضو از ضایعات بیشتری جلوگیری کرده ودرنتیجه خونریزی را کمتر می‌نماید .

درمان اختصاصی(Specific therapy) لخته کننده‌های خون در پلاسما دو نوع می‌باشند .

۱- متغیر (Labile)

۲- ثابت (Stabile)

عوامل متغیر(Labile Factors) که شامل فاکتورهای V وVIII می‌باشد وهردوانها اثرشان درخارج ازبدن‌نصف میگردد. فاکتور

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

V درمدتی کمتر از ۴۸ ساعت و در حرارت ۴ درجه سانتی گراد خراب میشود . فاکتور VIII ۵۰ درصد از اثر خود را درمدتی کمتر از۱۲ ساعت در حرارت۴ درجه سانتی گراد ازدست‌میدهد و این موضوع بی‌نهـایت مهم خواهد بودکه کمبـود هر کدام از این فاکتورهارا باتزریق خون تازه یاپلاسمای تازه معالجه کنیم. کمبود فاکتور V بی‌نهایت نایاب بوده و کمبود فاکتور VIII در هموفیلی کلاسیك معمولی است .

سایرروش‌های‌معالجه کمبود یانقص فاکتور Labile در زیرشرح داده میشود .

پلاسمای تازه‌یخ‌زده: که‌قابل‌دسترسی بوده‌ودرموقعی که‌ترانسفوزیون فقط شامل گلبولهای قرمز باشد پلاسما را می‌توان بطور یخ زده نگهداری کرد . روش عمل اینست که پلاسمـای تـازه را سریعاً سانتریفوژ نموده بعد طبقه بالائی را جدا کرده ، سپس پلاکت‌ها را برای ترزیق بطریقه Infusion بکار می‌بـرند و این پلاکت دارای مقدار زیادی عامل labile وStabile می‌باشد که می‌توان آنرا منجمد نموده ودرکمبود این‌فاکتورها بکاربرد. مرحله‌دوباره مایع کردن‌پلاکت‌پلاسمابعداز۲۴ساعت که درحالت یخ‌زده‌بوده‌است شامل تبدیل و جدا شدن کریوپرسی‌پی‌تیت(Cryoprecipitate) است که حاوی مقـدار زیادی فاکتور VIII و فاکتـور I یا Fibrinogen می‌باشد. مواد را می‌توان منجمد نموده ونگهداری کرد و وقتیکه بخواهیم دو مرتبه آنرا حل نموده واستفاده نمائیم باید بامقدار۲۵سانتیمتر مکعب پلاسمامخلوط کنیم واین‌مایع‌خود حاوی ۵۰ درصد فاکتور VIII می‌باشد .

یك روش جدیـد برای غلیظ‌کردن فـاکتور VIII اضافه کردن Glycine بـه آن و تهیـه نمودن بصورت پـودر لیـوفیلیزه (Lyophilized powder)است‌واین‌پودردرادرموقع‌استعمال‌میتوانیم بااضافه کردن چند سانتیمتر مکعب محلول نمکی بصورت قـابل تزریق درآوریم و این محلول حاوی مقدار زیادی فاکتور VIII می‌باشد وبااین‌روش بامقدارکم‌مایع حتی‌میتوانیم بیماران‌هموفیل را تحت اعمـال جراحی بزرگ قرار دهیم وهیچ خطری متوجه بیمار نخواهد بود .

عوامل‌ثابت (Stabile Factors) که شامل نامهای زیـادی بوده وآنهابه‌زودی‌درخارج ازبدن‌ازبین‌نخواهندرفت وشامل‌فاکتورهای XI،X ،IX،VII،II وXIII می‌باشند. پلاسمای تازه منجمدشده‌حتی بعداز یکسال‌شامل مقدارکمی Stabile Factor می‌باشد. استحکام این فاکتورها درپلاسمای مایع یاخون نگهداری شده نسبتاً زیاد ومتغیر خواهد بود. هیچ‌کدام ازاین فاکتورها بصورت تصفیه شده تابحال‌تهیه نگردیده‌اما مواد محکم واستواری ازخون یامحصول خونی برای درمان نقص آنهـا در بـازار تجارت قابل دسترس می‌باشد. انواع Stabile Factor را درزیر شرح میدهیم:

۱ - فاکتور II یا پروترومبین(Prothrombin) برای معـالجه کمبودآن‌درخون‌نگهداری‌شده وپلاسمای مایع که بیشتراز ۷ روز خارج ازبدن نگهداری نشده باشد و پلاسمای تازه منجمد شده، تا مدت‌یکسال‌قابل‌قبول‌ومؤثرمی‌باشد. کمبودفاکتورII یاپروترومبین معمولا در اثـر درمان مواد ضد انعقـاد یا نقص جذب روده‌ای ونارسائی کبد دیده میشود ویتامین K سریعاً این نقص را جبران نموده وفقط دراین حالت مؤثر است .

۲ـ فاکتورهای VII و X که نقص آنها مانند فـاکتور II بوده ومعالجه‌آنها هم‌شبیه یکدیگراست. فاکتور VII درخون‌نگهداری شده درحرارت۴ درجه سانتی گراد بمدت ۱۴ روز فعال‌می‌باشد. فاکتور X درخون وپلاسما در حدود ۲ ماه فعال است و هم چنین درپلاسمای منجمد شده ومایع فعالیت دارد واگر کبد طبیعی باشد مقـدار ویتامین K درخون بالا خواهد بود. فاکتور VII در اثر درمان با ماده ضد انعقادکم شده وبمحض قطع دارو دو مرتبه بحد طبیعی خواهدرسید وهم‌چنین تجویز ویتامین K مقدارآنرا بعداز درمان نامبرده‌بالاخواهدبرد.

۳ـ فاکتورIX ـ کمبوداین‌فاکتور درهموفیلیB یابیماری کریسمس (Christmas disease) مشاهده میشود ودر خون نگهداری شده دربانك خون برای مدت ۳ روز فعال می‌باشد ومقدار آن بعداز ۱۰ روزبه ۱۵ درصد میرسد . پلاسمای‌تازه منجمد شده‌که برای مدت یکسال نگهداری شده باشد حاوی ۷۰ درصد فـاکتور IX فعال خواهد بود ومحلول تغلیظ شده آن دربازار بنام Konyne وجود داردکه حاوی مقدار زیـادی فاکتور IX می‌باشد و بـاید بامقدارکمی محلول نمکی‌مخلوط نموده وتزریق شود. بوسیله‌این دارو می‌توانیم بیماران‌گروه هموفیل B را تحت اعمال جراحی بزرگ قرار دهیم .

۴ـفاکتور Plasma Thromboplastin Antecedent ـ گرچه نقص این‌فاکتورمعمولی‌نبوده ولیکن‌چون درهردوجنس مرد وزن دیده میشود خیلی جـالب و مهم است . نقص مـادر زادی بـوده وتظاهرات آن خیلی شدید است و بوسیله زمان انعقاد طولانی ـ کمبود پروترومبین وآزمایش تولید ترومبوپلاستین شناخته میشود ومیتوان آنرا بوسیله تزریق‌خون تازه یاپلاسمای تازه منجمدشده معالجه نمود .

۵ـ فاکتور VIIـ خونریزی دراین‌حالت مادرزادی نایاب‌خیلی جزئی وکم بوده وترانسفوزیون مقدارکمی خون یا پلاسمای‌تازه منجمد شده این‌نقص را اصلاح میکند .

۶ـ فاکتور XIII این نقص نادر در بیماری‌های کبدی ـ لوسمی وسندرم‌دفیبریناسیون (Defibrination Syndrom) دیده میشود و تزریق خون بمقدار کم یا پلاسمای تـازه بنظر میرسدکه این نقص را برای مدت چندین روز اصلاح نماید .

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

۷ـ فیبرینوژن(Fibrinogen)ـ درتقسیم‌بندی عوامل انعقاد خون فیبرینوژن را فاکتور I می‌نامند وآن جزئی از انعقاد خون‌بطور دائمی میباشد و گاهی یك رابطه مادرزادی بی‌علائم درآن شناخته شده است. کمی فیبرینوژن بطور خیلی جدی در بیماریهای سخت کبدی ، لوسمی و بیماریهـای بدخیم تظاهر مینماید هم چنین در Defibrination Syndrom که در اثـر عوامل مختلفی بوجود میآید عیب درمرحله فیبرینولی‌تیك می‌باشد .

فیبرینوژن لیوفیلیزه(Lyophilized Fibrinogen) برای درمان کمی فیبرینوژن‌درتمام بیمارستانهای ممالك متحده‌آمریکا موجود است وامید است‌که بیمارستانهای ایران هم‌این داروی ارزنده را همیشه داشته باشند مخصوصاً بیمارستانهائی‌که بخش زنان‌وزایمان دارند. این فیبرینوژن برای مدت۵ سال بطور خشك شده‌فعالیت خود را حفظ می‌کند .

فیبرینوژن لیوفیلیزه از مقدارخیلی زیادی پلاسما گرفته شده‌است و تجویـز آن از لحاظ هپاتیت ویروسی بی خطر نخواهد بود . یك‌نوع دیگرآن بنام Cryoprecipitate بوده وبرای درمان‌نقص فاکتور VIII بکار میرود و حاوی مقدارکمی‌فیبرینوژن است. در تزریق خون تـازه مقدارکمی فیبرینوژن موجود است و هم‌چنین مقدار فیبرینوژن‌پلاسمای منجمدشده برای درمان‌کمی فیبرینوژن کافی نخواهد بود .

معمولا۲ الی ۶ گرم فیبرینوژن برای یك تزریق لازم بوده‌وخون فقط ۲۰۰ میلی گرم درصد فیبرینوژن دارد .

گردلیوفیلیزه را بایدبا۱۰۰ سانتیمترمکعب‌محلول‌حل‌کرده سپس تزریق نمود و همـراه آن برای جلوگیری از فیبرینولیز باید Epsilon Aminocaproic Acide بکار برده شود چون‌همان طوریکه در صفحات پیش اشاره کردیم این دارو E.A.C.A ضد فیبرینولیز است واین‌مورد دربعضی‌ازانواع کارسینومای‌پروستات دیده‌شده‌است ودراین‌حالت باید به‌تزریق‌داخل‌وریدی۱۰ میلی گرم برای‌هر کیلوگرم‌وزن‌درساعت Epsilon-Aminocaproic Acid مبادرت کرد .

۸ـ فاکتور پلاکت بوسیله اگلوتی‌ناسیون می‌توان پلاکت را از خون تـازه جدا نمود . در هرشیشه خون در حدود ۵۰۰ بلیون پلاکت موجود است واین پلاکت را بعداً میتوان با اضافه نمودن ۱۰۰ سانتیمتر مکعب پلاسما یامحلول نمکی داخل وریدی تزریق نمود که این محصول حاوی ۵۰ الی ۷۵ درصد از پلاکت اصلی است‌وآنوقت‌است‌که‌این‌پلاکتهای‌تهیه‌شده بیماررا ازکمبودپلاکتی نجات میدهد . درمان ترومبوپنی (Thrombopenia) که در موقع معالجه باداروهای ضد سرطان یالوسمی ویابعداز پرتویابی (Postradiation) مشاهده میشود، بااین‌نوع پلاکت تااندازه‌ای موفقیت آمیز بوده است اما بدبختانه در خارج از بدن بیشتر از ۴ تا ۶ ساعت در حرارت ۴ درجه سانتی‌گراد نمیتوان آنـرا نگهداری نمود وبه‌این علت است‌که درموقع معالجه باید از خون دهنده استفاده‌کرد .

پلاکت فروزیس(Plateletphoresis)ـ مشابه پلاسمافروزیس‌بوده بدین‌معنی که‌خون‌را ازپلاسما بوسیله‌سانتری‌فوژجدا کرده‌ودومرتبه گلبول قرمزیاپلاسمارا بطور جداگانه تزریق نموده و این روش Plasmaphoresis اجازه‌میدهد که‌یك خون‌دهنده (Donor) بتواند چندین‌مرتبه خون داده وپلاکت‌آنرا جدا نموده وبقیه را دومرتبه به‌خود اوتزریق نمایند .

اما جانشین شونده‌های پلاکت ویا پلاکتی‌که منجمد شده باشد از نظر بالینی مؤثر نخواهد بود .

معالجه‌های‌کمکی: ۱ استروئیدها: ارزش کـورتیکوستروئیدها درخونریزیهای غیرطبیعی‌مربوط به‌ترمبوپنی(Thrombopenia) است‌که دراثرآن مقاومت‌کاپیلرها بالارفته وپورپوراکاهش میبابد ودرنتیجه خونریزی‌کم میشود. اثردیگر کورتیکوستروئیدها در جلوگیری از بوجودآمدن‌آنتی‌بادی‌است. تزریق ۱۰۰ میلی‌گرم پردنیزون (Prednison) یا ۴۰ تا ۸۰ واحد ACTH داخل وریدی در ابتدای معالجه لازم است . گاهگاهی در حملات حاد فیبرینولی‌تیك(مانندکارسینومای‌پروستات)تزریق کورتیکوستروئید میتواند تااندازه‌ای بطورموقت‌حملات فیبرینولی‌تیك را رفع کند.

۲ ـ برداشتن طحال(Splenectomy) که‌فقط‌درخونریزی دراثر ترومبوسیتوپنی که با ازدیاد کار طحال همراه باشد (Thromb-ocytopeni Hypersplenism)مؤثراست.دراینجامکانیسم آن‌خراب شدن مقدارزیادی‌پلاکت یاجداشدن مقدار زیادی‌آنتی‌بادی‌است‌که احتمالاروی‌پلاکت‌هاو گلبولهای‌سرخ موثراست‌واثرتخریبی‌دارد. طحال‌برداری درخونریزیهای دیگرموردنداشته واخیراً مقاله‌هائی راجع به‌مؤثربودن پیوند طحال‌سالم درمورد کمبود فاکتور VIII در حیوانات منتشر شده‌است. داروهای مختلفی مـانند افدرین و Bioflavonoids وویتامینC واستروژن‌درخونریزی‌مصرف‌میشود که بهیچ‌وجه در غیر طبیعی بودن عوامل انعقاد خون نباید مصرف شود .

جدول ۶ یافته‌های آزمایشگاهی و همچنین طرز درمان نقص‌های انعقاد خونی را نشان میدهد .

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]

کمبود Deficiency	شمارش پلاکتها	زمان انعقاد	جمع شدن لخته	تست تورنیکه	زمان سیلان	پروترومبین زمان	زمان تحلیل رفتن پروترومبین سرم	APTT	ترومبوپلاستین generation Test	درمان
Thrombopenia ترومبوپنی	کم	طبیعی	ضعیف	مثبت	طولانی یادراز	طبیعی	کوتاه	طبیعی	پلاکت	خون تازه، پلاکت تازه و پلاکت تازه غلیظ شده.
Factor VIII هموفیلی A	طبیعی	درازیا طولانی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	کوتاه	درازیا طولانی	پلاسما	ترانسفوزیون خون تازه، پلاسمای تازه، پلاسمای تازه منجمد شده Cryoprecipitate غلیظ AHG
Factor IX هموفیلی B	طبیعی	درازیا طولانی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	کوتاه	طولانی	سرم	ترانسفوزیون خون تازه یا پلاسما، یا پلاسمای منجمد شده یا فاکتور IX غلیظ شده.
Factor X	طبیعی	طولانی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طولانی	کوتاه	طولانی	سرم	ترانسفوزیون خون تازه یا پلاسمای کهنه، پلاسمای منجمد شده، ویتامین K.
Factor XI	طبیعی	طولانی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	کوتاه	طولانی	سرم پلاسما	تزریق خون تازه ویا تا ۲۴ روز مانده، پلاسمای تازه منجمد شده ، پلاسمای نگهداری شده.
Factor XII	طبیعی	طولانی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	کمی کوتاه شده است	طولانی	طبیعی	پلاسمای طبیعی . خون کامل
Factor II Prothrombin	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طولانی	طبیعی	طولانی	طبیعی	خون تازه ، پلاسمای تازه، پلاسمای تازه منجمد شده، ویتامین K .
Factor V	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طولانی	طبیعی	طولانی	طبیعی	خون تازه ، پلاسمای تازه، پلاسمائی که در حالت تازه بودن منجمد شده باشد ویتامین K.
Factor VII	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طولانی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	پلاسمائی که درحالت تازگی منجمد شده باشد، پلاسمای نگهداری شده، خون تازه، پلاسمای تازه با ویتامین K.
Factor XIII	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	طبیعی	خون یا پلاسمای تازه (لخته به سرعت حل میشود).
Factor I Fibrinogen	طبیعی	طولانی	طبیعی	مثبت	طولانی	طولانی	طبیعی	طولانی	طبیعی	فیبرینوژن ـ اپسیلون آمینو کاپروئیک اسید. (درصورت فیبرینولیز) واگر در داخل عروق لخته بوجود آید هپارین تزریق میکنند.

REFERENCES:

1- Wright IS: The nomenclature of the clotting factors. J.A.M.A. 180: 733,1962.

2- Sussman LN;Simplified serum prothrombin consumption test: Clinical application, J.A.M.A. 156:702,1954.

3- Quick AJ: Physiology and Pathology of Hemostasis. Philadelphia, Lea & Febiger, 1951, p 31.

4- Pool JG, Shannon AE: Production of high potency concentrates of anti-hemophilic globulin in a closed bag system New Engl. J. Med. 238:1443,1965.

5- Normal JC, Coveli VH, Sise HS: Transplantation of the spleen: Experimental cure of hemophilia. Surgery 64:1, 1968.

6- Leon N. Sussman, M. D., Beth Israel Medical Center, New York. Modern Medicine October 16, 1972. p 97.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-10]