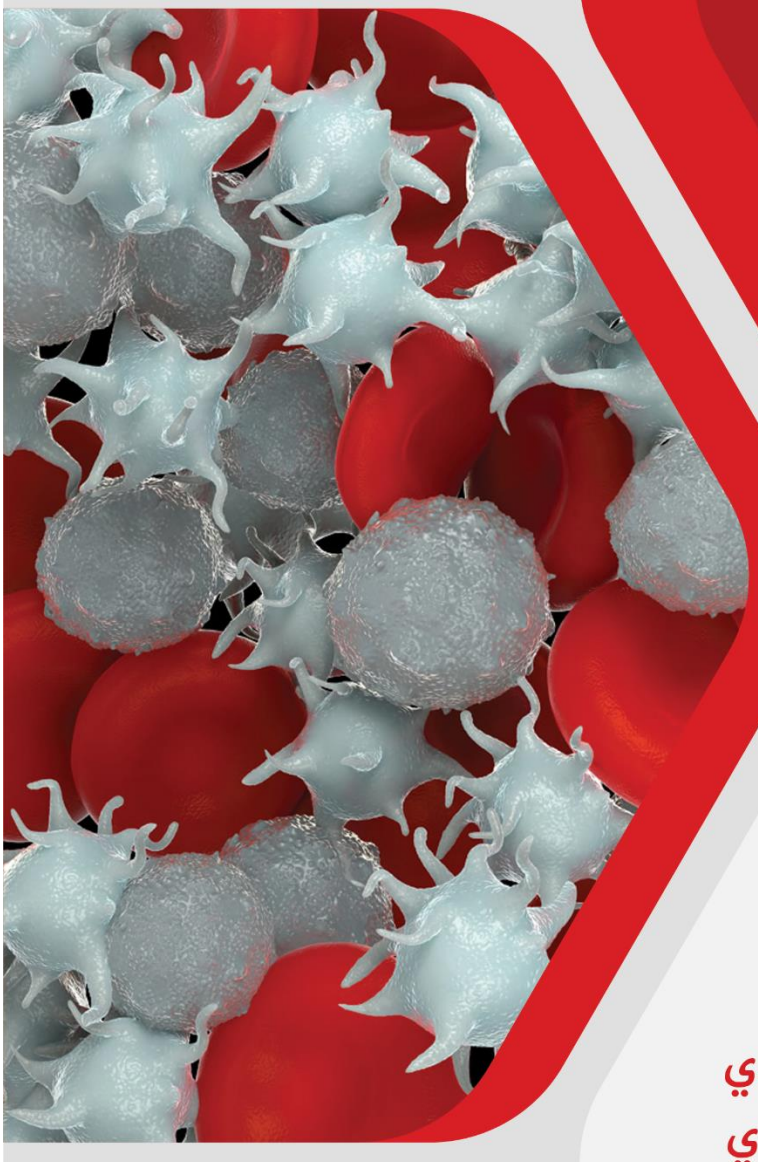
الجمعية العراقية للبحوث
والدراسات الطبية
(الإصدار الثامن)

دليل
الأمراض النزفية

- الهيموفيليا
- الفون ويل براند
- اعتلالات عوامل التخثر
- اعتلالات الصفيحات الدموية



المؤلفـون

د. باسم عبد الكريم العبادي
د. ضرغـام عـارف الأجـودي
د. محمـد أحمـد الأنصـاري

الإصدار الثامن

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية
Iraqi Association for Medical Research and Studies
IAMRS

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

بالتعاون مع

دائرة صحة البصرة

دائرة صحة البصرة

بالتعاون مع

Basrah Hereditary Blood Diseases Center

مركز أمراض
الدم الوراثية في البصرة

الناشر

دار الأمل للطباعة والنشر والتوزيع
Alamel Publishing

العراق - البصرة - شارع الفراهيدي
هاتف: 00964 781 600 3165
alamelpublisher@gmail.com

بالتعاون مع

مركز التميز لتنمية الابداع
EXCELLENCE CENTER FOR DEVELOPMENT OF CREATIVITY
منظمة غير حكومية
N.G.O

مركز التميز لتنمية الإبداع
منظمة غير حكومية

ISBN
9789922921273

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد
(424) لسنة 2021م

CC BY 4.0

دليل
الأمراض النزفية

المؤلفون

د. باسم عبد الكريم العبادي

د. ضرغام عارف الأجودي

د. محمد أحمد الأنصاري

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

الإصدار الثامن

نبذة عن المؤلفين

الدكتور باسم عبد الكريم عبد الحسن
اختصاصي طب الأطفال
زميل المجلس العراقي للاختصاصات الطبية
مدير مركز أمراض الدم الوراثية في البصرة
أمين سر الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

الدكتور ضرغام عارف الأجودي
اختصاصي طب الأطفال
زميل المجلس العربي للاختصاصات الصحية
رئيس تحرير مجلة سلامتك

الدكتور محمد أحمد الأنصاري
بكالوريوس طب وجراحة عامة
زميل متدرب اختصاص أمراض الدم السريري

الإصدار الثامن للجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية
بالتعاون مع مركز أمراض الدم الوراثية في البصرة
بدعم من مركز التميز لتنمية الابداع
التدقيق اللغوي دجلة السكيني
طباعة ونشر دار الأمل للطباعة والنشر والتوزيع
ISBN: 978-9922-9212-7-3
رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد (٤٢٤) لسنة ٢٠٢١م
DOI: 10.13140/RG.2.2.17743.20642
CC BY 4.0

((آية ٨٠ من سورة الشعراء))

الإهداء

إلى كل مريض قهر المرض بإرادة البقاء

إلى كل أب وأم وكل من جّند نفسه ليكون

واهباً الرعاية لمريضه

إلى كل فارس من فرسان ذلك الجيش الأبيض

الذي أبى التقهقر عن ساحة العمل

فمنهم من قضـى نحبه ومنهم من ينتظر

شكر وتقدير إلى

الأطباء والطبيبات الاختصاص الذين ساهموا في مراجعة وتدقيق هذا الكتاب:

١- الدكتور أسعد عبد الأمير خلف استشاري أمراض الدم السريري.

٢- الدكتورة علا عبد الله نجم اختصاصية طب الأطفال.

٣- الدكتورة عزيزة محمد محسن اختصاصية طب الأطفال.

٤- الدكتورة علياء محمد راضي تدريسية في كلية طب البصرة.

٥- الدكتورة وسن حميد سعود تخصص دقيق في أمراض الدم السريري.

٦- الدكتور نايف جابر فرحان تخصص دقيق في أمراض الدم السريري.

٧- الدكتورة ضحى صبيح جمعة تدريسية في كلية طب البصرة.

٨- الدكتورة رحاب عبد الوهاب جعفر تدريسية في كلية طب الزهراء ع.

تقديم

ردة الفعل العلمية والسريعة للطواقم الطبية لها الأثر الأكبر في إنقاذ حياة المرضى الذين يتعرضون لمختلف الحالات الطارئة، الجراحية منها مثل الحوادث أو الباطنية مثل احتشاء عضلة القلب، لكننا نجد ان مقومات نجاح العملية العلاجية في الأمراض المزمنة المكتسبة مثل السكري أو الموروثة مثل فقر الدم البحري أو أمراض النزف الوراثي جميعها تعتمد على مدى تحلي الطبيب والمريض بالصبر، نعم الصبر من كلا الطرفين.

يقيناً إن لسنوات الدراسة وسنوات المتابعة والاطلاع على البحوث العلمية الرصينة والتي تراقب وتتابع الفوائد المتحققة لدى المريض الذي يعاني من النزف الوراثي وفي مقدمتها وعلى رأسها أن يكون فرداً منتجاً في المجتمع يبني ويشارك ويعيش كل مراحل حياته كما يتمنى ويحب، أقول إن الاطلاع على هذه المعلومات وتفحصها تولّد الصبر لدى طبيبك وهو يريد ان يصل بك الى هذه الغاية.

والآن مريضنا الكريم، العائلة الكريمة، كيف سيتولد لكم هذا النفس ونكتسب الصبر؟

إن كل المشاهدات والدراسات التي تضمنت تحسين الرعاية الطبية توصلت إلى أن تفهم المريض وعائلته لطبيعة المرض ولطبيعة العلاج ونسبة الفائدة منه وما يتوقع من آثار جانبية هي اللاعب الأكبر لتحقيق النجاح من الخدمة العلاجية.

أعزاؤنا الكرام كتب هذا الكتاب ليكون في متناول أيديكم سهل اللغة، قيّم المحتوى، والأهم هو رصانة ما فيه من معلومة لكي يبني لديكم فكرة متكاملة عما يجب أن تعرفوه عن طبيعة مرضكم وطبيعة العلاج وهنا لابد من التأكيد على رصانة المعلومة لأننا نعيش ثورة المعلومات وتوافرها لكننا نجد هنالك بثاً للغث والسمين بين أسطر المنشورات المختلفة.

إن هذا الكتاب مهم لمرضـــانا وعوائلهم الذين يعانون من نزف الدم الوراثي بكل أنواعه من الهيموفيليا ومرض فون ويل براند واختلال عمل الصـفيحات وغيرها، لأنه مصـدر سـهل التناول مأمون المحتوى مقدم من قبل كوكبة من أطباء يشـــهد لهم القاصي والداني بالأخلاق والتفاني ورجاحة الرأي وســـعة الاطلاع، وأســـأل المولى عزوجل ان يجعله نافعاً لجميع مرضـــانا ولعوائلهم التي تعاني الكثير الكثير ولعل جانباً كبيراً من معاناتهم البيتية خافية عن طبيبهم وجاء هذا الجهد ليقول لهم الطبيب أنا معكم أنا أشعر بكم وأنتم معي ليس في عملي فحسب بل حتى في بيتي.

الدكتور
محمد سليم
استشاري أمراض الدم السريري للبالغين
مدينة الطب

مقدمة

جسم الانسان يشبه كوكباً عظيماً يضم عشرات الألوف من المصانع العملاقة التي تجري فيها الملايين من العمليات الحيوية المعقدة لصنع الملايين من المركبات في كل لحظة فسبحان الله تعالى ما أعظم قدرته.

بحسب موضوع هذا الكتاب سنتطرق إلى شيء واحد فقط وهو كيف يحافظ جسم الانسان على الدم من الفقدان أثناء الجروح بالنزف المستمر، وفي نفس الوقت يحافظ الجسم على الدم بدون تخثر أو تجلط داخل الأوعية الدموية، فحفظ هذا التوازن بين التجلط وبين منع النزف أمر معقد ويتكون من سلسلة من التفاعلات والمركبات المتعددة الوظائف بشكل مذهل، خصوصاً إذا علمنا أن هذا التوازن موجود عند مليارات البشر ومنذ ملايين السنين.

وقد يبتلى بعض البشر ببعض الأمراض ومنها خلل في عملية تخثر الدم والتي سنتطرق لها في هذا الكتاب بشكل مختصر وعملي وذلك لتعريف المرضى المصابين بها وذويهم بهذه الأمراض وسببها وكيفية التقليل من أعراضها وتفادي مضاعفاتها لأنها أمراض مزمنة.

وهذا الكتاب هو الثامن من ضمن سلسلة الكتب العلمية التي تنشرها الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية ضمن مشروعها في نشر الثقافة الصحية الرصينة في المجتمع وتصدى لتأليفه عدد من الأطباء الاختصاص من ذوي الخبرة في بيان المعلومة الطبية بشكل ميسر للمجتمع.

المؤلفون

تخثر الدم

إن محافظة الدم على ســـيولته داخل الأوعية الدموية أمر مهم جداً لأن تخثره يؤدي إلى انســـداد الأوعية الدموية وبالتالي موت الأنســـجة والأعضاء التي تزودها تلك الأوعية بالدم قبل انسدادها، لذلك فإن نظام منع النزف والحفاظ على الدم من الفقدان عملية مهمة جداً في إنقاذ حياة الإنسان.

فعند حصـــول جرح أو شـــدة خارجية على الجســـم يبدأ الجســـم في اتخاذ التدابير اللازمة لمنع النزيف والتي تعتمد على ثلاث وسائل أساسية حسب شدته وهي:

١- انقباض الأوعية الدموية:

حيث تنقبض العضـــلات الملســـاء الموجودة في جدران الأوعية الدموية لتقوم بغلق الوعاء الدموي الممزق لمنع خروج الدم.

٢- تجمع الصفيحات الدموية:

تتجمع الصفيحات الدموية وتلتصق ببعضها البعض وبجدران الوعاء الممزق لتمنع خروج الدم حيث تكون هذه العملية كافية للجروح البسيطة.

٣- تخثر الدم:

حيث يتحول الدم من سائل لزج الى خثرة صلبة ومرنة ملتصقة بقوة بالأنســـجة الممزقة لتمنع النزف، وهذه الخثرة تنتج عن عمليات متعددة ومعقدة جداً لمركبات تتفاعل فيما بينها بشـــكل متناغم عند حدوث الجرح فقط.

كيف يحصل تخثر الدم؟

يحصـل تخثر الدم عند حصـول تمزق كبير في الأوعية الدموية وتبدأ سـلسـلتان (طريقان)من التفاعلات الحيوية لصـنع خثرة الدم في مكان التمزق لمنع النزيف نذكرها باختصار وتبسيط شديد للقارئ الكريم:

أولاً الطريق الداخلي:

١. **بروتين الكولاجين النـاتج عن تمزق الأوعيـة الـدمويـة سـيحفز الصفيحات الدموية لتفعيل عامل التخثر الثاني عشر.**
٢. **العامل الثاني عشر المُفعّل بدوره سَيُفَعّل العامل الحادي عشر.**
٣. **العامل الحادي عشر المُفعّل بدوره سَيُفَعّل العامل التاسع.**
٤. **العامل التاسع المُفعّل يسانده العامل الثامن يفعّلان العامل العاشر.**

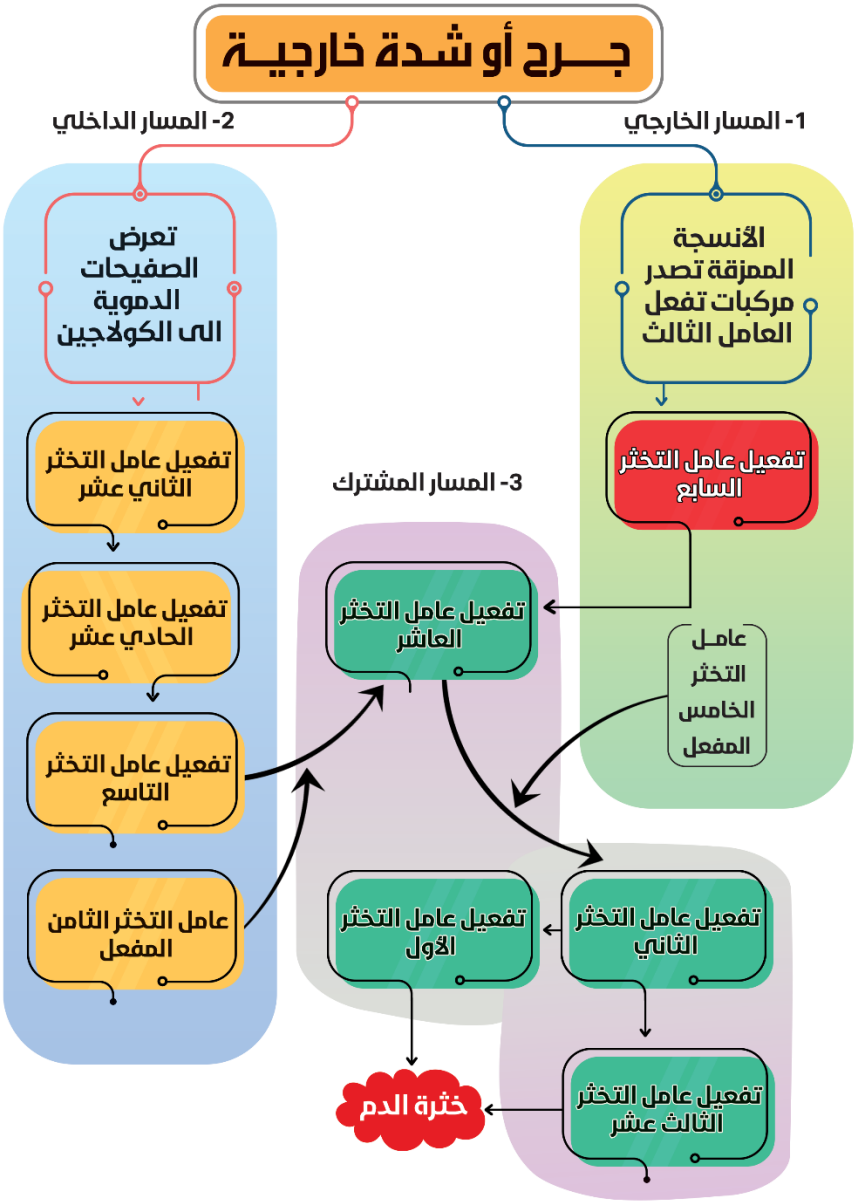
ثانياً الطريق الخارجي:

١. **تمزق الأنسجة يحرر مركباً كيميائياً يُفَعّل العامل الثالث.**
٢. **العامل الثالث المُفعّل بدوره سَيُفَعّل العامل السابع.**
٣. **العامل السابع المُفعّل بدوره سَيُفَعّل العامل العاشر.**

ثالثاً الطريق المشترك:

١. **العامل العاشر المُفعّل بدوره سَيُفَعّل العامل الثاني.**
٢. **العامل الثاني المُفعّل سَيُفَعّل العامل الأول والعامل الثالث عشر.**
٣. **العامل الأول المُفعّل وهو "الفايبرين" يكوّن شـبكة متداخلة من الألياف التي تحشر كريات الدم فيها فيتصلب الدم ويتوقف النزيف.**

لذلك فقدان أو نقص أي عامل يؤدي الى فشل تخثر الدم وحصول النزف لأبسط الجروح.



مخطط يوضح بشكل مختصر
عملية تخثر الدم عند حصول جرح

الفصل الأول

الهيموفيليا A, B, C

طرق انتقالها

أعراضها

تشخيصها

علاجها

الوقاية من النزف

التأقلم معها

الهيموفيليا

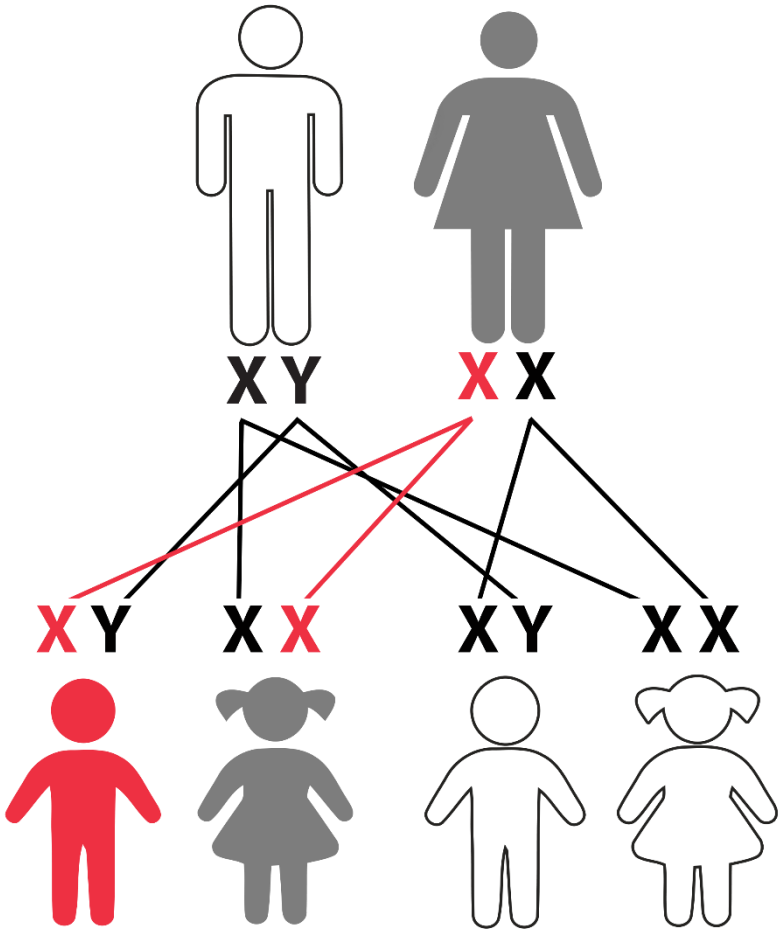
الهيموفيليا مرض نزفي وراثي يصيب الذكور ناجم عن خلل في المورثات الموجودة في الكروموسوم X المسؤولة عن تصنيع أحد عوامل التخثر وتقسم الهيموفيليا إلى ثلاثة أنواع:

- **هيموفيليا A عند نقص العامل الثامن (٨٠٪ من حالات الهيموفيليا).**
- **هيموفيليا B عند نقص العامل التاسع.**
- **هيموفيليا C عند نقص العامل الحادي عشر.**

يبلغ عدد المصابين بالهيموفيليا في العالم نصف مليون مصاب تقريباً حيث يولد طفل واحد مصاب بالهيموفيليا من بين كل عشرة آلاف ولادة. ثلث الحالات تقريبا ناتجة عن طفرات وراثية تلقائية حيث لا يعاني الوالدان من المرض ولا يحملان مورثاته.

لأن المورثات المسؤولة عن إنتاج عوامل التخثر المتضررة تقع في كروموسوم X فإن الذكور يصابون في هذا المرض لأنهم يحملون كروموسوم X واحد فقط بينما الاناث يحملن كروموسومين اثنين من نوع X فيصبحن حاملات للمرض فقط.

أي إن الأم الحاملة للمرض يكون احتمال إصابة أولادها الذكور بالمرض (٥٠٪) في كل حمل واحتمال أن تكون بناتها حاملات للمرض (٥٠٪) في كل حمل، أما الأب المصاب بالمرض فيكون جميع أولاده الذكور سالمين وجميع بناته حاملات للمرض.

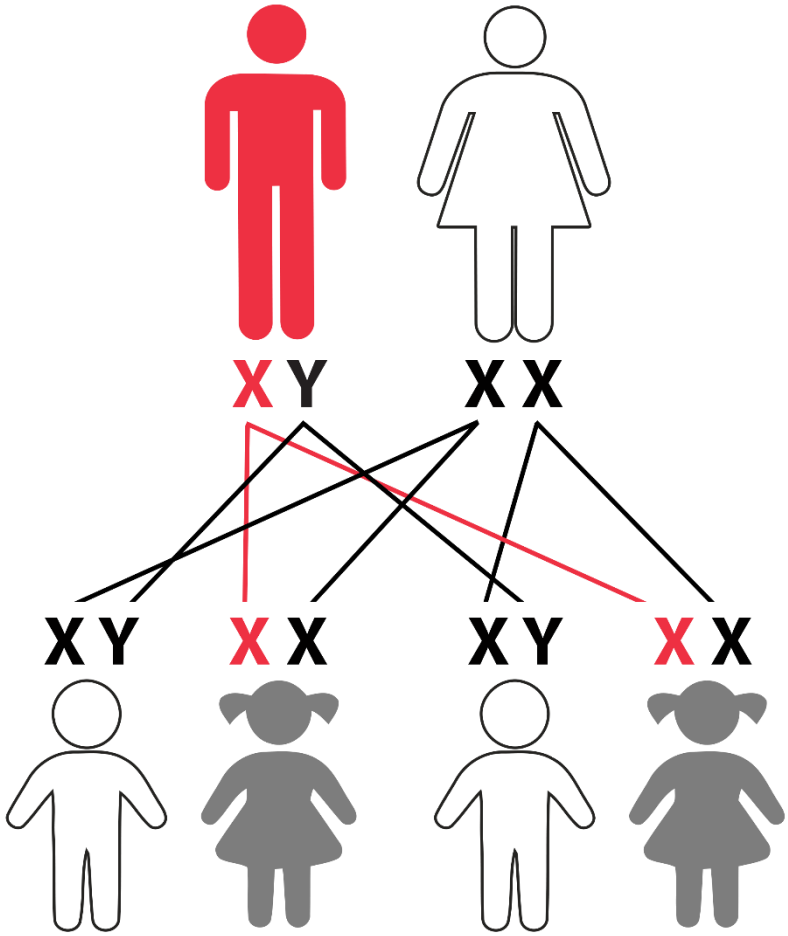


احتمال انتقال الهيموفيليا عندما تكون الأم حاملة للمرض

اللون الأحمر مصاب

اللون الأبيض سليم

اللون الرمادي حامل للمرض



احتمال انتقال الهيموفيليا عندما يكون الأب مصاباً

اللون الأحمر مصاب

اللون الأبيض سليم

اللون الرمادي حامل للمرض

أعراض الهيموفيليا

الطفل المصاب بالهيموفيليا الشديدة عادة لا تظهر عليه أعراض النزف حتى يبدأ في المشي أو الجري أو الختان فيتعرّض حينها للسقوط فتظهر علامات النزف عليه أما المرضى الذين يعانون من الهيموفيليا الخفيفة فقد يعانون من النزيف فقط عند التعرض لجرح أو عملية جراحية.

ويحدث معظم النزيف داخلياً في المفاصل أو العضلات وقد تكون بعض حالات النزيف مهددة للحياة وتتطلب علاجاً فورياً.

إذا كانت نسبة العامل أقل من ١ ٪ من نسبته الطبيعية في الجسم فيعد المرض شديداً ويحدث النزف تلقائياً.

وإذا كانت نسبة العامل ١-٥ ٪ يعد المرض متوسط الشدة.

وإذا كانت نسبة العامل أكثر من ٥ ٪ يعد المرض بسيطاً والنزف التلقائي يكون نادر الحدوث.

تشخيص الهيموفيليا

يتم التشخيص بقياس مستوى عامل التخثر في الدم.

ولغرض منع انتقال المرض إلى الأبناء يتم إجراء الاختبارات والتشخيص قبل الولادة للأنثى الحامل من الأسرة التي لديها مصاب بالهيموفيليا إذا رغبت الأسرة في التشخيص قبل الولادة ويساعد ذلك الأسرة على الاستعداد للولادة ومن الأفضل تجنب الولادة المساعدة (استعمال السحب أو الملقط في الولادة) إذا كان الجنين مصاباً.

علاج الهيموفيليا

العلاج يستهدف منع النزف وإيقافه بأسرع وقت ممكن حيث قد يشعر المرضى بأعراض النزف قبل ظهور العلامات الجسدية وغالباً يوصف بأنه إحساس بالوخز.

يجب إجراء تقييم لتحديد موقع النزيف إن لم يكن واضحاً بالمشاهدة فقد تكون نوبات النزف الشديدة مهددة للحياة، خاصة في الرأس والرقبة والصدر والجهاز الهضمي، فيجب بدء العلاج بتعويض العامل المفقود على الفور قبل الانتهاء من التقييم.

الأولى هو تجنب الإصابات والجروح قدر الإمكان أما الأدوية فهي:

١. عامل التخثر المفقود (الثامن أو التاسع أو الحادي عشر حسب نوع الهيموفيليا): ويعطى للوقاية وللعلاج وفي حال عدم توفره نستعمل الراسب الثلجي أو البلازما الطازجة المجمدة.
٢. عقار الديزموبريسين: يستعمل عند عدم توفر العامل الثامن حيث يعمل على رفع مستوى العامل الثامن في الدم بمقدار (٣-٦ أضعاف) للسيطرة على النزيف لدى مرضى الهيموفيليا الخفيفة والمتوسطة.
٣. البراسيتامول: يستعمل كمسكن آمن أما الآلام الشديدة فيستعمل الترامادول ويجب تجنب المسكنات غير الستيرويدية.
٤. حمض الترانيكساميك وحمض أمينوكابرويك: كعلاج ساند لوقف نزف الغشاء المخاطي وبعد قلع الأسنان.
٥. العلاج الساند: مثل استعمال الجبيرة والراحة والثلج والضغط على موضع النزف ورفع الطرف لوقف النزف في العضلات والمفاصل ويعتبر العلاج الطبيعي وإعادة التأهيل مهماً جداً للتعافي بعد النزيف العضلي الهيكلي.

علاج الألم عند مرضى الهيموفيليا

الآلام الحادة والمزمنة بسبب النزف شائعة عند مرضى الهيموفيليا لذلك تحديد سبب الألم ضروري لتحديد العلاج.

- **للأطفال الصغار من المفيد استخدام رذاذ أو مرهم المخدر الموضعي في موضع القسطرة الوريدية.**
- **الألم الناجم عن نزيف المفاصل أو العضلات فيجب إعطاء مُرَكّزات عامل التخثر بأسرع ما يمكن لوقف النزيف ويحتاج المريض إلى أدوية إضافية للسيطرة على الألم كالبراسيتامول فإن لم يستجب الألم نستعمل مثبطات COX-2 أو الكودايين.**
- **إذا لم يستجب الألم للعلاجات أعلاه نستعمل عقار الترامادول وأخيراً المورفين للحالات الشديدة التي لم تستجب لبقية الأدوية.**
- **توجد تدابير أخرى كالكمادات الباردة، التثبيت، الجبائر، والعكازات.**
- **الألم المزمن الناجم عن تشوه المفاصل نتيجة تكرار النزيف فيشمل العلاج التدريب الوظيفي، والمسكنات العلاجية المذكورة أعلاه كافية ويكون لمثبطات COX-2 دور أكبر في هذه الحالة ويجب تجنب مضادات الالتهاب غير الستيرويدية الأخرى وعندما يكون الألم معانداً يمكن استشارة طبيب جراحة العظام أو طبيب متخصص في علاج الألم.**

العلاج الوقائي للهيموفيليا

المرضى وخصوصاً الذين يعانون من نزيف متكرر، خاصة في المفاصل ينصح باستعمال العلاج الوقائي بالحقن الوريدي لمُرَكَّز عامل التخثر لمدة أربعة إلى ثمانية أسابيع بالتزامن مع العلاج الطبيعي للمفاصل.

العلاج الوقائي بالحقن الوريدي لمُرَكَّز العامل يستعمل في بعض البلدان لمنع حدوث النزف في الحالات الشديدة والمتوسطة من الهيموفيليا والغاية من ذلك هي الحفاظ على وظيفة العضلات والعظام طبيعية.

تكون جرعة العلاج الوقائي ١٥-٣٠ وحدة دولية/كغم ٣ مرات أسبوعياً للمصابين بالهيموفيليا A ومرتين أسبوعياً للمصابين بالهيموفيليا B.

الأطفال الصغار جداً المصابون بالهيموفيليا الشديدة يمكن بدء العلاج الوقائي مرة واحدة في الأسبوع وثم زيادته تدريجياً اعتماداً على تكرار النزف والقدرة على الوصول إلى الوريد، ويفضل إعطاء الجرعة عند الصباح لتغطي فترات النشاط كما يُنصح بأخذ جرعة قبل الانخراط في أنشطة ذات مخاطر أعلى للإصابة.

عند توفر عامل التخثر يسمح بإعطاء العلاج في المنزل فيكون استعماله عند حدوث إصابة بشكل سريع فيقلل من الألم والخلل الوظيفي أو العجز طويل الأمد وانخفاض الحاجة لدخول المستشفى وقلة حدوث المضاعفات ويسمح العلاج المنزلي بتحسن نوعية الحياة لتشمل حرية أكبر في السفر والمشاركة في الأنشطة البدنية وتغيب أقل واستقرار وظيفي أكبر. ويجب ألا يبدأ العلاج المنزلي إلا بعد التعليم والتدريب المناسبين.

الهيموفيليا والعناية بالأسنان

نظافة الفم ضرورية جداً للوقاية من أمراض اللثة وتسوس الأسنان والتي تؤدي لنزيف اللثة ويجب إجراء فحوصات الأسنان دورياً منذ بداية ظهور الأسنان اللبنية حيث يجب تنظيف الأسنان مرتين في اليوم بفرشاة متوسطة الملمس لإزالة الرواسب باستخدام معجون الأسنان المحتوي على الفلورايد واستخدام خيط تنظيف الأسنان أو فرش ما بين الأسنان.

يجب إجراء تقييم لتقويم الاسنان لجميع المرضى بعمر (٤ - ١٠سنة) للتأكد من عدم وجود مشاكل اكتظاظ الاسنان والذي يمكن أن تؤدي إلى أمراض اللثة إذا تركت دون علاج لذلك فإن التنسيق بين طبيب الأسنان وفريق الهيموفيليا ضروري لتوفير رعاية جيدة للأسنان.

يمكن إجراء العلاج بأمان تحت التخدير الموضعي عندما يكون عامل التخثر في الدم بنسبة (٢٠-٤٠ ٪) وغالباً يستخدم حمض الترانيكساميك أو حمض إبسيلون أمينوكابرويك بعد انهاء طبيب الاسنان لعمله.

المضادات الحيوية تعطى عن طريق الفم فقط إذا كانت ضرورية ويمكن أيضاً استخدام السليلوز المؤكسد وغراء الفيبرين لوقف النزف.

يُنصح المريض بعد قلع السن بتجنب الأطعمة والمشروبات الساخنة كما يجب تجنب التدخين لأنه يؤخر الشفاء. كما يُنصح بالغرغرة بالماء المالح الدافئ (ملعقة ملح صغيرة في قدح ماء دافئ لـ ٥-٧ أيام) كما يجب إبلاغ أخصائي أمراض الدم وطبيب الأسنان على الفور عند حدوث نزف مطول أو صعوبة في التحدث أو البلع أو التنفس بعد معالجة الأسنان.

الهيموفيليا والمثبطات

المثبط هو الأجسام المضادة التي يولدها جسم المصاب بالهيموفيليا والتي تدمر عامل التخثر الذي يتم حقنه في الجسم لتعويض النقص في عامل التخثر وبالتالي تمنع الاستفادة من العلاج بحقن عامل التخثر ويجعل النزيف أكثر صعوبة في العلاج.

عادة (٣٠٪) من المصابين بالهيموفيليا A الشديدة يعانون من المثبطات بينما الهيموفيليا الخفيفة والمتوسطة (١٠٪) فقط يعانون من المثبطات. يمكن للأشخاص الذين يعانون من اضطرابات نزفية أخرى أن يعانوا من ظهور المثبطات.

توجد عوامل عديدة تزيد نسبة ظهور المثبطات مثل شدة اضطراب النزيف، العرق، التاريخ العائلي للمثبطات، وعدد الأيام التي استلم فيها مُركز عامل التخثر.

عادة تتطور المثبطات في أول خمسين يومًا من العلاج لذلك الأشخاص المصابون بالهيموفيليا الشديدة يكتسبون المثبطات أثناء الطفولة عادة، بينما يميل الأشخاص الذين يعانون من حالات خفيفة أو متوسطة إلى اكتسابها لاحقاً.

يتم التعامل مع المثبطات بتحريض التحمل المناعي وإذا لم تستجب لذلك فقد يلزم النظر في خيارات العلاج الأخرى كاستعمال العامل السابع أو مُرَكّز البروثرومبين.

التأقلم مع الهيموفيليا

المصاب بالهيموفيليا يمكن أن يعيش حياة طبيعية إذا أحسن التعامل مع مرضه واتبع الارشادات الصحية ونذكر هنا بعض النصائح المهمة:

١- يجب أن يحمل المريض معه بطاقة تعريفية يسهل الوصول إليها يذكر فيها التشخيص وشدة المرض وحالة المثبط، ونوع العلاج المستخدم وجرعته لعلاج النزيف الحاد والمتوسط والخفيف ومعلومات الاتصال بالطبيب المعالج.

٢- يجب تجنب الأدوية التي تؤثر على وظيفة الصفائح الدموية والعقاقير المسكنة غير الستيرويدية (NSAIDs) مثل الاسبرين والبروفين والفولتارين باستثناء بعض مثبطات COX-2 المحددة.

٣- نظافة الفم والأسنان للوقاية من أمراض الأسنان وتسوسها مهم جداً لأنها قد تؤدي إلى نزيف اللثة.

٤- يجب على المريض معرفة تفاصيل مرضه والمضاعفات الشائعة والإسعافات الأولية وحساب الجرعة وتحضير وتخزين وإدارة مُرَكّز عامل التخثر وتقنيات التعقيم وإجراء بزل الوريد والتخزين السليم والتخلص من الإبر والأدوات الحادة والتعامل مع انسكابات الدم.

٥- يجب على المريض تجنب الأنشطة التي قد تسبب جرحاً أو صدمة مثل الرياضة عالية الاحتكاك والاصطدام مثل كرة القدم والملاكمة والمصارعة وكذلك الأنشطة عالية السرعة مثل ركوب الدراجات النارية بسبب احتمالية حدوث إصابات تهدد الحياة.

٦- يجب تشجيع التمارين والرياضة المنتظمة غير الاحتكاكية مثل السباحة والريشة والتجديف وتنس الطاولة لتحفيز النمو الحركي الطبيعي لتقوية العضلات والعظام وتحسين اللياقة البدنية.

٧- المرضى الذين يعانون من اختلال وظيفي عضلي هيكلي كبير نتيجة تكرار نزف المفاصل أو العضلات يجب عليهم ممارسة أنشطة حمل الوزن التي تعزز النمو والحفاظ على كثافة عظام جيدة بالمقدار الذي تسمح به صحة المفاصل لديهم وبإشراف طبيب المفاصل.

٨- لا مانع من أخذ اللقاحات تحت الجلد بدلاً من اللقاح داخل العضلات أو داخل الجلد مالم تسبقها جرعة عامل التخثر.

٩- على المريض التشاور مع أخصائي المفاصل والعظام قبل المشاركة في الأنشطة البدنية لمناقشة مدى مناسبتها لحالته ومعدات الحماية والوقاية المطلوبة (مثل الدروع الواقية للركبة) قبل بدء النشاط وهذا مهم بشكل خاص إذا كان المريض يعاني من أية مشكلة في المفاصل.

١٠- يجب على المرضى أو ذويهم الاحتفاظ بسجلات النزف الورقية أو الإلكترونية التي تتضمن تاريخ النزف وموقعه والجرعة وعدد المنتجات المستخدمة والتأثيرات الضارة.

١١- يمكن أن تبدأ العلاجات المنزلية مع الأطفال الصغار عن طريق تدريب الأهل ويمكن للأطفال الأكبر سناً والمراهقين تعلم العناية الذاتية لأنفسهم بدعم من أسرهم.

١٢- توفير بيئة آمنة للطفل مثل تغليف الزوايا الحادة وتغطية الأرض بمفارش الاسفنج لتقليل شدة الإصابات.

١٣- ينصح مرضى الهيموفيليا بتناول فيتامين D والكالسيوم وممارسة الرياضة لمنع حصول هشاشة العظام وانخفاض كثافة المعادن في العظام بسبب تقييد حركة المفاصل نتيجة النزف المتكرر في المفصل وفقدان حركة المفاصل وضمور العضلات المؤدي إلى الخمول.

١٤- يمكن أن يجعل جهاز الوصول الوريدي المزروع (Port-A-Cath) الحقن أسهل بكثير وقد يكون ضروريًا للأطفال الصغار.

١٥- يجب أن تبقى وسيلة الوصول الوريدي نظيفة وتنظيفها بالشطف الكافي بعد كل استعمال لمنع تكون الخثرة فيها.

١٦- يمكن لمرضى الهيموفيليا ممارسة الجماع بشكل طبيعي ولكن قد تحدث مضاعفات كنزيف العضلات بعض الأحيان نتيجة للنشاط الجنسي المفرط.

١٧- الخوف من التعرض للإصابة يؤدي الى قلة النشاط والسمنة وبالتالي زيادة آلام المفاصل وزيادة خطر إصابة المفاصل المتكررة.

١٨- مرضى الهيموفيليا أكثر عرضة للإصابة بارتفاع ضغط الدم لذلك يجب فحص ضغط الدم بشكل دوري.

١٩- يحتاج مرضى الهيموفيليا إلى الانضمام لجمعيات خاصة لتقديم الدعم النفسي والاجتماعي.

٢٠- من الضروري كسب دعم المدرسة والمعلمين للمصاب من خلال شرح الحالة لهم وكيف يتصرفون عند حدوث إصابة أو حادث.

٢١- الايمان بالله والثقة بالنفس يذلل كل الصعاب.

الفصل الثاني

مرض فون ويل براند

أعراضه

تشخيصه

علاجه

الوقاية من النزف

طرق انتقاله

مرض فون ويل براند "Von Willebrand"

يعد مرض فون ويل براند أكثر الأمراض النزفية الوراثية انتشاراً حيث يصيب (١%) من البشر رجالاً ونساءً بسبب طفرات وراثية في الكروموسوم الثاني عشر حيث تسبب الطفرة نقصاً أو خللاً في (عامل فون ويل براند) وهو عامل مهم للتخثر ولتلاصق الصفيحات الدموية.

ويقسم الى ثلاثة أنواع رئيسية:

١. الأول: نقص في كمية عامل فون ويل براند.
٢. الثاني: خلل في وظيفة عامل فون ويل براند وهو صعب التشخيص.
٣. الثالث: انعدام وجود العامل بشكل كامل وهو أشد أنواع المرض.

بعبارة أخرى المرض ينتج عن طفرة وراثية تسبب نقصاً في كمية عامل فون ويل براند أو خللاً في تركيبه يجعله لا يؤدي وظيفته في المساعدة في التصاق الصفيحات الدموية ببعضها وكذلك سيؤدي إلى نقص كمية عامل التخثر الثامن.

وينتقل النوع الاول والثاني على الاغلب عن طريق الصفة الوراثية السائدة بينما ينتقل النوع الثالث عن طريق الصفة الوراثية المتنحية.

ويعود منشأ اسم المرض الى الطبيب إريك ويل براند الذي وصف هذا المرض لأول مرة عام ١٩٢٦م في عائلة تسكن جزر آيلاند وسمى المرض حينها (الهيموفيليا الوراثية الكاذبة) وفي عام ١٩٧١ تم إثبات أن المرض يحدث بسبب نقص مركب كيميائي تم تسميته لاحقاً (عامل فون ويل براند) وقد اثبت الدليل النهائي في عام ١٩٨٤م حين بدأ عصر الوراثة الجزيئية لدراسة الحمض النووي.

أعراض مرض فون ويل براند

تختلف الاعراض الســـريرية باختلاف نوع المرض وشدة النقص وفي العادة يكون النزيف بســـيطاً أو متوســـط الشـــدة معظمه في الجلد أو الأغشـــية المخاطية وتأخر توقف نزيف الجروح البســـيطة أو الرعاف أو الطمث الغزير عند النســـاء (٢٠٪ من النســـاء اللاتي يعانين من غزارة الطمث مصـــابات بمرض فون ويل براند) ومن الممكن ان يكون النزيف مهددا للحياة كالنزيف بعد التداخل الجراحي أو الصدمة القوية.

ويتميز النوع الثالث من مرض فون ويل براند بالنزيف الشـــديد كنزيف المفاصل والعضلات ونزيف الأوعية الدموية الصغيرة.

التشخيص

يشـــخص المرض بواســـطة قياس تركيز عامل فون ويل براند وقياس فعالية عامل التخثر الثامن في مختبرات رصـــينة متخصـــصـــة كتلك الموجودة في مراكز أمراض الدم.

يتم طلب التشخيص السابق للولادة أحيانًا باستخدام التحليل الوراثي من قبل العائلات المصـــابة بالنوع الثالث خاصـــةً عندما يكون لدى الوالدين طفل واحد مصاب فيمكن تحديد الطفرات الوراثية والتي يجب تـأكيـد وجودهـا في كـل من الوالـدين والبحـث عنهـا لاحقـاً في الجنين باستخدام عينات الزغابات المشيمية أو عينات بزل السلى.

كما يجب إجراء الفحص لجميع الأقارب من الدرجة الأولى.

علاج النزف الناتج عن مرض فون ويل براند

لا يوجد علاج شـــافٍ من المرض لكن توجد علاجات توقف النزف وتقلل من المضاعفات مثل:

١. **حمض الترانيكزاميك (السـايكلوكابرون): يسـتخدم في المسـاعدة على ثبات الخثرة ويساعد في وقف نزيف الأغشية المخاطية واللثة ويكون أما حبوب أو أمبولات ويمكن أيضـاً تحضـيره بشـكل غرغرة فموية تستعمل عند حدوث نزف فموي ويحضر محلول الغرغرة كالآتي:**

- **نمزج الحبة بكمية كافية من الماء المقطر لإذابتها.**
- **في حالة الأمبولات نمزج مليلتر واحد (1 cc) من المادة مع ثلاثة مليلتر (3 cc) ماء مقطر.**

٢. **عقار الدسـموبريسـين (stimate): حيث يساعد في رفع تركيز العامل الى كمية كافية لوقف النزف غالباً في النوع الأول والنوع الثاني أحياناً لكن لا يمكن استخدامه للنوع الثالث.**

٣. **مركز عمال الفون ويل براند: ويكون أما عالي النقاوة أو متوســط النقاوة والذي يحتوي على عامل التخثر الثامن أيضا.**

عند اســتعمال مُرَكّز عامل فون ويل براند عالي النقاوة فقد يتأخر ارتفاع عامل التخثر الثامن إلى أكثر من ١٢ســاعة وذلك لافتقاره للعامل الثامن.

ملاحظة:

- **قد يصف طبيبك أحد العلاجات المذكورة مفرداً أو مع بقية المجموعة بحسب نوع المرض أو شدة النزف.**
- **في حالة الطمث الشديد أو النزيف المهبلي (من الأعراض الشائعة للمرض) قد تحتاج المريضة إلى استعمال كل ما سبق من أدوية وقد يستعمل العلاج الهرموني أيضاً لتقليل حدة الدورة الشهرية.**

العلاج الوقائي:

معظم حالات مرض فون ويل براند معتدلة نسبيا ولا يعاني المرضى من نزف خطير لذلك لا يحتاج لعلاج وقائي عدا النوع الثالث فيكون العلاج الوقائي مفيداً جداً عند وجود نزف متكرر أو قابلية نزيف شديدة.

قد يستعمل العلاج الوقائي أيضا للأطفال بعمر دون خمس سنوات لمنع نزيف المفاصل ومشاكلها.

تكون الجرعة الوقائية للعامل (٢٠ – ٥٠ وحدة دولية لكل كغم) تعطى مرتين إلى ثلاث مرات في الأسبوع.

المثبطات

في النوع الثالث من المرض قد يُكَوّنُ الجسم أجساماً مناعيةً مضادةً لعامل فون ويل براند تسمى (المثبطات) وحينها يفقد الجسم الاستجابة لمُرَكز العامل وقد يعاني المصاب حساسية مفرطة منه وفي هذه الحالة نضطر لاستعمال العلاجات البديلة كإعطاء العامل الثامن بتراكيز عالية أو إعطاء العامل السابع أو الصفيحات الدموية أو حمض الترانيكزاميك.

الحمل والولادة:

تزداد نسبة عامل التخثر الثامن وعامل فون ويل براند في بداية الحمل وتستمر في الزيادة مع تقدم الحمل ثم تنخفض سريعاً بعد الولادة بأسابيع قليلة.

يجب أن تكون الولادة للحامل التي تعاني من مرض فون ويل براند في مستشفى تضم مركزاً لأمراض الدم ويجب أن تخضع للتحاليل المتعلقة بالمرض في الاسبوع الرابع والثلاثين من الحمل لتقييم الحالة.

نوع الوراثة في مرض فون ويل براند:

النوع الأول والثاني منه ينتقل من خلال الوراثة كصفة وراثية سائدة تصيب الرجال والنساء على حد سواء.

لكن النوع الثالث ينتقل كصفة وراثية متنحية أي يجب أن يكون كلا الوالدين يحملان الصفة الوراثية للمرض.

الفصل الثالث

اعتلالات العوامل النادرة

طرق انتقالها

أعراضها

تشخيصها

علاجها

الوقاية من النزف

التأقلم معها

اعتلال العامل الأول (الفايبرينوجين)

الفايبرينوجين هو بروتين مهم في عملية التخثر يتم إنتاجه في الكبد ويسمى عامل التخثر الأول رغم أنه يمثل الخطوة الأخيرة في سلسلة العمليات التي تنتج التخثر حيث تنتهي عند تحوله إلى مادة الفايبرين أو الليفين التي تشكل الشبكة البروتينية التي تحتجز الاقراص الدموية الملتصقة بها لتكون الخثرة الدموية.

متوسط عمر الفايبرينوجين في الجسم (٢-٤ أيام فقط) ويحدث الاعتلال نتيجة نقص أو انعدام أو اعتلال وظيفة العامل الأول.

الأعراض السريرية في معظم الأحيان تكون رعافاً بسيطاً أو زيادة في شدة الطمث وقد يكون المرض خالياً من الأعراض تماماً وغالبا ما يصاحب النوع الثاني نزيفا مبكرا منذ الايام الاولى بعد الولادة كنزيف الحبل السري أو نزف تحت فروة الرأس أو داخل الدماغ وقد يتعرض المصاب بالنوع الثاني إلى نزيف الجلد السطحي، نزيف الجهاز الهضمي، ونزيف المسالك البولية.

قد تتعرض الأنثى المصابة بهذا المرض الى الاجهاض في الأشهر الأولى من الحمل. وقد يعاني المريض بالإضافة الى النزف من حالات تخثر لدى البلوغ وأحياناً يقترن المرض بتضخم الكبد أو تكيس في العظام الطويلة.

العلاج الأساسي هو مركز الفايبرينوجين وعند عدم توفره نستعمل الراسب الثلجي أو البلازما الطازجة المجمدة أما العلاج الوقائي فيكون ضرورياً بعد نزف الجهاز العصبي المركزي فيعطى كل أسبوع أو أسبوعين.

تحتاج الأم المصابة لرعاية خاصة خلال الحمل والولادة من قبل طبيبة الأمراض النسائية وطبيب أمراض الدم.

اعتلال العامل الثاني (البروثرومبين)

من أقل الاعتلالات النزفية حدوثا بنسبة مصاب واحد لكل مليوني إنسان ويصنع العامل الثاني في الكبد بالاعتماد على فيتامين (k) وتقع المورثات المسؤولة عنه في كروموسوم رقم ١١ويحدث المرض نتيجة نقص أو انعدام عامل التخثر الثاني.

ويعتبر النقص شديداً عندما تكون نسبة العامل أقل من ٥ % ويتميز بالنزيف الشديد كانتشار الكدمات الواسع ونزيف الانسجة المخاطية ونزيف العضلات وقد يعاني نسبة قليلة من المرضى من نزيف الجهاز الهضمي.

قد يعاني المصاب بالنقص البسيط من النزيف بعد التداخل الجراحي او التعرض للشدة الخارجية القوية او غزارة الطمث.

العلاج يكون بتوفير مركز العامل الثاني أو البلازما المجمدة للمرضى الذين يعانون من نزيف شديد أو كعلاج تحفظي قبل إجراء العمليات الجراحية.

اعتلال العامل الخامس

يصـــنع العامل الخامس في الكبد عن طريق المورثات الموجودة في كروموســـوم رقم (١) ويحدث المرض نتيجة نقص أو اعتلال في وظيفة العامل الخامس

أول أعراض المرض تظهر في الأيام الأولى من العمر كنزف في الحبل الســـري ولاحقاً قد يعاني المصاب من نزف الأغشية المخاطية كالرعاف وغزارة الطمث والنزيف بعد التعرض للتداخل الجراحي ونادراً ما تكون نوبات النزف مهددة للحياة كنزيف الجهاز الهضـــمي والجهاز العصـــبي المركزي.

قد يتزامن نقص العامل الخامس مع نقص العامل الثامن وغالباً ما تكون الأعراض بسيطة كالرعاف ونزيف الاسنان.

علاج الحالات البسيطة يكون باستخدام مضادات انحلال الفايبرين مثل الســـايكلوكابرون للســـيطرة على الرعاف أو نزيف الغشـــاء المخاطي ومن الممكن تعويض نقص العامل باستخدام البلازما الطازجة المجمدة.

في الحالات التي يعاني فيها المريض من نقص العامل الثامن أيضاً فمن الممكن الاستفادة من مركز العامل الثامن أو من عقار الديزموبريسين.

وقد تم مؤخراً إنتاج مركز العامل الخامس والذي لا يزال قيد الفحص والدراسة.

اعتلال العامل السابع

نقص العامل الســـابع هو أكثر اضـــطرابات عوامل التخثر المتنحية شـيوعا حيث تبلغ نسـبة الاصـابة به شـخصـاً واحداً لكل نصـف مليون شـخص. ويصـنع العامل السـابع في الكبد عن طريق المورثة الموجودة في الكروموسوم رقم (١٣).

وتعتمد التحاليل الخاصـة بالعامل السـابع كمسـتوى العامل على عدد من العوامل الجينية والبيئية كالعمر والجنس والكوليســـترول والدهون الثلاثية.

أعراض المرض هي الرعاف والطمث الغزير ونادرا ما يعاني المريض من نزيف الجهاز العصبي المركزي.

وقد يتعرض المصـابون إلى نوبات تخثريه وبنسـبة ٣-٤ % خصـوصـا بعد العمليات الجراحية أو مصاحبا للعلاج المفرط.

يمكن علاج المصـــاب بنقص العامل بمركز معقد البروثرومبين، أو البلازما المجمدة أو مُرَكّز عـامل التخثر الســـابع الـذي يتوفر في مراكز أمراض الدم.

لا يتطلب الحمل احتياطات خاصـــة والولادة الطبيعية ممكنة دون علاج وقائي ولكن من الممكن ان يحدث نزيف بعد الولادة في النســـاء ذوات النشاط التخثري المنخفض من العامل السابع (أقل من ١٥ وحدة / ديسيلتر) لذلك يجب استعمال العلاج الوقائي خلال هذه الفترة.

اعتلال العامل العاشر

للعامل العاشر دورٌ مهمٌ جداً في عملية التخثر فهو الانزيم الأول في المسار المشترك لعملية التخثر ويصنع العامل العاشر في الكبد وتوجد المورثة المسؤولة عنه في كروموسوم رقم ١٣.

الاعراض:

يعاني المريض عادة من الرعاف وغزارة الطمث وعندما يكون مستوى فعّالية العامل العاشر أقل من (١ %) قد يعاني المصاب من نزيف شديد وخطر كنزيف الحبل السري ونزيف الجهاز العصبي المركزي ونزف المفاصل.

العلاج:

يعالج النقص بمُرَكّز العامل العاشر ويمكن الاستعانة بالعلاجات الساندة مثل السايكلوكابرون والعلاجات الهرمونية في حالة غزارة الطمث ومن الممكن الاستفادة من التداخلات الجراحية مثل استئصال الرحم.

عند الحمل يرتفع مستوى العامل العاشر عادة ومع هذا فان النساء اللواتي يعانين من نقص العامل الشديد قد يتعرضن إلى مضاعفات خطيرة كالإجهاض والولادة المبكرة وقد يحتجن العلاج بتعويض العامل العاشر لتفادي هذه المشاكل.

اعتلال العامل الثالث عشر

الدور الأساسي للعامل الثالث عشـــــر هو المحافظة على استقرار الخثرة الدموية وديمومتها بعد تكونها ويعتبر نقصه مرضا نادراً لا يتجاوز الفرد أو الفردين لكل مليون نسمة ويتوارث بطريقة الوراثة المتنحية.

ويحدث المرض أما بسـبب نقص العامل ويسـمى نوع A أو خلل في وظيفة العامل ويسمى بالنوع B.

لا تظهر الأعراض مباشرة بعد الولادة وإنما بعد مرور بضـعة أيام وغالبا ما يكون الوالدان من الأقارب وتكون الأعراض عند الوليد نزيف الحبل السـري أو نزف في الدماغ أو تحت فروة الرأس وتأخر انفصال السرة كذلك تصاب الامهات بالإجهاض المتكرر وفي ٢٥ % من الحالات يحدث بطء في التئام الجروح وترك ندوب واضحة.

يتميز هذا النوع بظاهرة مميزة هي أن كافة التحاليل الاعتيادية الأولية تكون طبيعية ولكن يتم تشـخيصـه بتحليل انحلال الخثرة أو التحليل المناعي لتركيز العامل ١٣.

العلاج يكون أما بالراسـب الثلجي حيث يكون غنيا بالعامل ١٣ أو بمركز العامل ١٣ حيث يتم اعطاؤه عند حصول النزيف أو لغرض الوقاية حيث يعطى كل ٤ -٦ اسابيع بجرعة مفردة.

ملاحظات حول اعتلالات عوامل التخثر النادرة

- **نلاحظ اشتراك الاعتلالات النادرة سواء كانت سائدة أو متنحية الوراثة بكونها غير مرتبطة بالجنس فتصيب الذكور والاناث على حد سواء.**
- **هناك اعتلالات اخرى أكثر ندرة لم نذكرها في هذا الكتاب لأنها تصيب بضع عوائل فقط حول العالم.**

الفصل الرابع

الامراض النزفية الناجمة عن

خلل في الصفيحات الدموية

طرق انتقالها

أعراضها

تشخيصها

علاجها

الوقاية من النزف

التأقلم معها

الأمراض النزفية الناجمة عن خلل وراثي في عمل الصفيحات الدموية

تعد الصفيحات الدموية عنصراً أساسياً في صنع الخثرة الدموية وإيقاف النزيف وعندما ينقص عددها أو تختل وظيفتها يصاب الانسان بخلل في التخثر ويصبح معرضاً للنزف.

وتوجد أنواع كثيرة من الامراض الناجمة عن خلل في عدد الصفيحات الدموية أو وظيفتها ونذكر هنا بعضها مثل:

متلازمة كلانزمان: وهي مرض وراثي يتميز بكون حجم الصفيحات الدموية وعددها طبيعياً لكنها فاقدة لوظيفتها وتكون أعراض المرض على شكل نزف في الأغشية المخاطية أو تحت الجلد أو عند الاصابة بالجروح أو العمليات الجراحية أو نزيف طمثي غزير عند النساء.

متلازمة برنارد سولير: وهي مرض وراثي يكون حجم الصفيحات الدموية كبيراً وعددها طبيعياً لكنها فاقدة لوظيفتها وتكون أعراض المرض مشابهة للمتلازمة السابقة.

وتوجد أنواع أخرى لكنها أقل شيوعاً.

يعتمد تشخيص كل هذه الحالات على تحليل مدة النزف المتطاولة وعلى تحليل دراسة وظائف الصفيحات الدموية.

عند حصول النزف فيتم علاجه بنقل الأقراص الدموية من متبرع آخر كما يساعد استخدام السايكلوكابرون على استقرار التخثر بعد حصوله وقد يستفيد المصاب من استخدام مُرَكّز عامل التخثر السابع في إيقاف النزيف الشديد أو المهدد للحياة في حالة متلازمة كلانزمان.

الأمراض النزفية الناجمة عن خلل مكتسب في عمل الصفيحات الدموية أو عددها

هناك أسباب عديدة تؤدي الى نقص الصفائح الدموية وقد يصاحبها مضاعفات جمة قد تعرض حياة المريض للخطر مثل:

١- **العقاقير والمواد السمية كالأدوية الكيميائية المستعملة في علاج الأمراض السرطانية.**

٢- **العدوى مثل حمى التيفوئيد أو كوفيد ١٩.**

٣- **ارتشاح نخاع العظم كما في حالات الامراض السرطانية.**

٤- **أمراض الجهاز المناعي والأنسجة الرابطة كداء الذئبة الحمراء.**

٥- **متلازمة انحلال الدم والتي يرافقها فقر الدم التحللي.**

٦- **التخثر المنتشر داخل الأوعية الدموية.**

٧- **العجز الكلوي.**

٨- **استعمال بعض الأدوية التي تعطل عمل الصفيحات الدموية مثل المضاد الفطري الأمفوتيريسين.**

٩- **فرفرية قلة الصفيحات الدموية المجهولة السبب (ITP).**

فرفرية قلة الصفيحات الدموية المجهولة السبب (ITP)

ينشأ نتيجة تكسـر الصفيحات الدموية بأجسام مناعية ويصيب الأطفال والبالغين على حدٍ سواء وتكون أعراضه على شكل بقع نزفية تحت الجلد تنتشـر في أماكن مختلفة من الجسم أو قد تظهر بشكل نزيف في الأغشية المخاطية كالأنف أو اللثة أو نزيف خطر عند التعرض إلى شدة خارجية.

يكون الانسـان معرضـا للنزيف التلقائي بدون شـدة خارجية إذا كان تعداد الصفيحات أقل من ٢٠ ألف صفيحة في المليلتر.

يتم التشخيص من خلال عدد الأقراص في صورة الدم.

عادة يتحول خمس المرضى من النمط الحاد إلى النمط المزمن الذي قد يمتد فيه المرض لأكثر من عام كامل.

يعتمد العلاج على رفع عدد الصـــفيحات الدموية للحد الآمن الذي يحد من النزف التلقائي وهو عادة أكثر من ٢٠ ألف صفيحة في المليلتر.

- **لا يحتاج المريض الى علاج إذا كانت حالة المريض مســـتقرة وعدد الصفيحات الدموية مناسب.**
- **العلاج بالأدوية المثبطة للمناعة مثل البردنيزولون التي تهدف إلى تقليل ردة الفعل المناعية المسببة للمرض.**
- **قد يعالج المريض بعقار الامينوغلوبيولين أو مضاد المستضد D.**
- **قد تســـتخدم بعض الأدوية المحفزة لنخاع العظم والتي تعزز إنتاج الصفائح الدموية وتمتاز بقلة المضاعفات.**
- **كما يجب على المريض تجنب الكدمات والشدة الخارجية.**
- **عند فشل كل الأنماط العلاجية يتم استئصال الطحال.**

الفصل الخامس

أمور عامة مشتركة بين الامراض النزفية

متى يجب مراجعة مركز أمراض الدم الوراثية؟

في كل محافظة عراقية يوجد مركز لأمراض الدم الوراثية وتعد هذه المراكز هي المنفذ الوحيد الذي يوفر مُرَكّزات عوامل التخثر مجاناً للمصابين حيث تعد مراكز تخصصية تعتمد الدساتير العلاجية الرصينة في علاج المرضى. ولابد من الاشـــارة الى جملة من النقاط حول علاقة المريض بالمركز:

- لا يسمح بتسجيل المريض في أكثر من مركز واحد وهو الموجود في محافظته فقط لارتباط المراكز فيما بينها بنظام الكتروني يمنع تكرار التسجيل في أكثر من مركز.
- يتبع كل مركز ســـياســـة مرنة في صرف مُرَكّزات عوامل التخثر تعتمد الصـــرف الوقائي عند وفرة العلاج وقد تختزل إلى الصـــرف عند النزيف فقط في حالة وجود شحة علاجية.
- يتم توفير كافة مركزات عوامل التخثر بصـــورة مجانية للمرضى ولكون الكلفة الحقيقة لأغلب المركزات هي عالية ومكلفة لذلك يطالب المريض أحيانا بتسـليم القناني الفارغة للمركزات المصـــــروفة للمريض للتأكد من استهلاكها بالطريقة الصحيحة.

ماذا يتوقع منك طبيبك عند زيارتك له؟

١. الحضور في الموعد المحدد مسبقاً لزيارة المركز.

٢. أن تكون على معرفة بمرضك أو مرض ابنك ودرجة شدته.

٣. أن تعرف وزنك وتاريخ آخر فحص لتركيز عامل التخثر.

٤. أن تعرف إن كنت تعاني من وجود الأجسام المضادة لعامل التخثر.

٥. أن تعرف نتائج فحص الفايروسات الأخيرة.

٦. التعاون التام وتطبيق ارشــادات الطبيب المختص المتعلقة بالحركة والرياضة والنظام العلاجي والجرعات.

٧. عدم مراجعة أي طبيب دون إخباره عن الحالة النزفية التي تعاني منها وخاصة إن كانت الاستشارة تتطلب تداخلا جراحياً.

الأمراض النزفية والعمليات الجراحية

قد يحتاج المصاب بالأمراض النزفية إلى التداخل الجراحي كأي إنسان آخر لذلك يجب ملاحظة الأمور التالية:

١. يكون التداخل الجراحي أكثر خطورة من المعتاد لزيادة قابلية المصاب على النزيف وصعوبة التئام الجروح.

٢. ينبغي ابلاغ الجراح بالتاريخ النزفي للمريض ونوع المرض بدقة حتى يقوم باختيار التداخل الأنسب وطرق التخدير الأفضل وأخذ الاحتياطات والاجراءات الوقائية اللازمة.

٣. يفضل إجراء التداخل الجراحي في مستشفى يضم مركزاً لأمراض الدم تتوفر فيه العلاجات اللازمة ومختبراً لأجراء الفحوصات المختبرية الخاصة.

٤. في العمليات الباردة يفضل أن تكون العملية في بداية اليوم وبداية الأسبوع حيث يتوفر الطاقم الطبي المتخصص.

٥. تختلف العلاجات وسبل الوقاية الخاصة باختلاف المرض ونوع التداخل لذلك يجب التأكد من توفر العلاج قبل اجراء التداخل الجراحي.

٦. المريض المصاب بالهيموفيليا له نمطان للوقاية من النزف خلال العمليات الجراحية فأما أن يعتمد على الزرق البطيء المستمر للعامل خلال العملية أو بإعطائه جرعة عالية منه قبل العملية.

٧. الافضل في كل الاحوال تجنب التداخل الجراحي عندما يكون تركه غير مهدد للحياة.

٨. قد يضطر الطبيب المختص بأمراض الدم أن يطلب من الجراح معالجة المريض تحفظياً بدلاً من التداخل الجراحي إذا كانت الظروف غير مؤاتية بسبب نوع المرض أو شدته أو امتلاك المريض لأجسام مضادة عالية أو وجود شحة في توفير مُرَكّز عامل التخثر بالكمية اللازمة.

٩. إن قرار الموافقة على التداخل الجراحي هو قرار دقيق مختص يخضع لمعايير موازنة المصلحة مع الخطورة وهو قرار يشترك به الجراح وكافة الفريق الطبي.

معلومات مغلوطة

❖ **المعلومة المغلوطة: جميع أنواع الامراض النزفية تسمى هيموفيليا.**
❖ **الصحيح هو: الهيموفيليا هي نقص العامل الثامن أو التاسع أو الحادي عشر فقط أما باقي الأمراض النزفية تسمى بحسب مسببها.**

❖ **المعلومة المغلوطة: لا توجد احتمالية الإصابة بالهيموفيليا في العوائل غير المصابة بتاتا.**
❖ **الصحيح هو: قد يحصل نتيجة طفرة وراثية حيث تكون ٣٠٪ من حالات الهيموفيليا نتيجة طفرة وراثية غير مسبوقة في العائلة.**

❖ **المعلومة المغلوطة: ينقل الأب المصاب بالهيموفيليا المرض الى كل ذريته.**
❖ **الصحيح هو: تكون بناته حاملات للصفة ويكون أولاده سليمين.**

❖ **المعلومة المغلوطة: كل الأطفال الذكور يصابون بالهيموفيليا إذا كانت الام حاملة لصفة الهيموفيليا.**
❖ **الصحيح هو: يوجد احتمال ٥٠٪ لولادة ذكور مصابين بالهيموفيليا للأم الحاملة لصفة الهيموفيليا.**

❖ **المعلومة المغلوطة: مريض النزف الوراثي ممنوع من الرياضة بتاتا.**
❖ **الصحيح هو: يمنع من الرياضات التصادمية او الاحتكاكية فقط ويسمح له بغيرها طالما كانت الرياضة آمنة من الإصابات.**

❖ **المعلومة المغلوطة: يستخدم العامل السابع لعلاج النزيف في حالات (الطارئة الدماغية) أو النزيف الرحمي.**
❖ **الصحيح هو: لا دليل علمي رصين على ذلك.**

❖ **المعلومة المغلوطة: يصيب مرض فون ويل براند النساء فقط.**
❖ **الصحيح هو: يصيب النساء والرجال على سواء.**

❖ **المعلومة المغلوطة: مرض الهيموفيليا قد ينتقل من الأب إلى الأبناء.**
❖ **الصحيح هو: ينتقل من الأم الحاملة للصفة إلى الابن الذكر فقط.**

❖ **المعلومة المغلوطة: يمكن للمريض المصاب بالهيموفيليا الشديدة ممارسة شتى الفعاليات الممنوعة عنه عند بدء العلاج الوقائي.**
❖ **الصحيح هو: ان العلاج الوقائي يُحوّل شدة المرض من الشديد الى المتوسط وهنا تبقى احتمالية النزف عند التعرض للإصابات، ولكن وحده النزف التلقائي يتم منعه بالعلاج الوقائي.**

❖ **المعلومة المغلوطة: يتم زرق مُرَكّزْ عامل التخثر بواسطة الكانيولا وريديا.**
❖ **الصحيح هو: يفضل استخدام الابرة ذات شكل الفراشة التي تأتي ضمن عبوة عامل التخثر لكونها تساهم في الاحتفاظ بصلاحية الوريد للاستخدام مرات متعددة.**

❖ **المعلومة المغلوطة: يستخدم كل مُرَكّزْ عامل التخثر فقط لعلاج المرض الذي يحمله اسم مُرَكّزْ عامل التخثر.**
❖ **الصحيح هو: في حالات الطوارئ قد يستخدم مُرَكّزْ الفون ولي براند لعلاج الهيموفيليا A والعامل السابع لعلاج نقص الصفيحات الدموية (مرض كلانزمان) أو الهيموفيليا A و B عند وجود المثبطات.**

أسئلة شائعة حول الأمراض النزفية

س/ هل هناك غذاء صحي خاص للمصابين بالأمراض النزفية؟
ج/ كلا لكن يفضل ترك الطعام الصلب جداً لإمكانية جرحه اللثة.

س/ هل تتوارث الهيموفيليا عبر الإباء؟
ج/كلا لأنه ينتقل من الامهات الحاملات للمرض إلى الابناء الذكور أو ينشأ نتيجة لطفرة وراثية عدا بعض الحالات النادرة جداً.

س/ هل تصاب الاناث بالهيموفيليا؟
ج/ نعم في فرض وراثي نادر إذا كان الأب مصاباً وكانت الأم حاملة للمرض بالإضافة إلى فروض وراثية اخرى نادرة.

س/ هل المرض مؤقت ويزول لاحقا؟
ج/ كلا المرض وراثي يستمر مدى الحياة وقد تقل أعراضه أحيانا لنضوج المريض وتجنبه التعرض للنزف.

س/ هل هناك فحص يجرى قبل الزواج في حالة الهيموفيليا؟
ج/ نعم في حال وجود وراثة في العائلة فيجب فحص كل الفتيات المقبلات على الزواج لمعرفة كونهن حاملات للمرض أم لا.

س/ هل جميع أنواع الأمراض النزفية يتم علاجها بمركز العامل المفقود؟
ج/ كلا فغالبا لا تحتاج البقع والكدمات الجلدية الى علاج تعويضي.

س/ هل تعالج الامراض النزفية بزرع النخاع؟
ج/ كلا فمنشأ أغلب عوامل التخثر هو الكبد وليس النخاع.

المصادر

1. **Postgraduate Hematology 7th edition**
2. **WFH Guidelines for The Management of Hemophilia 2nd edition.**
3. **The diagnosis and management of von Willebrand disease: guideline approved by the British Committee for Standards in Hematology British Journal of Hematology, 2014, 167, 453–465.**
4. **Williams Hematology 9th edition.**
5. **Nelson text book 20th ed.**
6. **Harrisons principles of internal medicine text book 20th ed.**
7. **الدليل الوطني للهيموفيليا**

المحتويات

تقديم	٩
مقدمة	١١
تخثر الدم	١٣
الفصل الأول	١٦
الهيموفيليا	١٧
أعراضها	٢٠
علاج النزف	٢١
علاج الألم	٢٢
العلاج الوقائي	٢٣
العناية بالأسنان	٢٤
المثبطات	٢٥
التأقلم مع المرض	٢٦
الفصل الثاني	٢٩
مرض فون ويل براند	٣٠
أعراضه	٣١
علاجه	٣٢
الحمل والولادة والوراثة	٣٤
الفصل الثالث	٣٥
اعتلال عامل التخثر الأول	٣٦
اعتلال عامل التخثر الثاني	٣٧
اعتلال عامل التخثر الخامس	٣٨
اعتلال عامل التخثر السابع	٣٩
اعتلال عامل التخثر العاشر	٤٠
اعتلال عامل التخثر الثالث عشر	٤١
الفصل الرابع	٤٣
الاعتلالات الوراثية للصفيحات الدموية	٤٤
الاعتلالات المكتسبة للصفيحات الدموية	٤٥
فرفرية قلة الصفيحات الدموية المجهولة السبب	٤٦
الفصل الخامس	٤٧
متى يجب مراجعة مركز أمراض الدم؟	٤٨
ماذا يتوقع منك طبيبك؟	٤٩
مرضى الأمراض النزفية والعمليات الجراحية	٥٠
معلومات مغلوطة	٥٢
أسئلة شائعة عن الأمراض النزفية	٥٤
المصادر	٥٥