



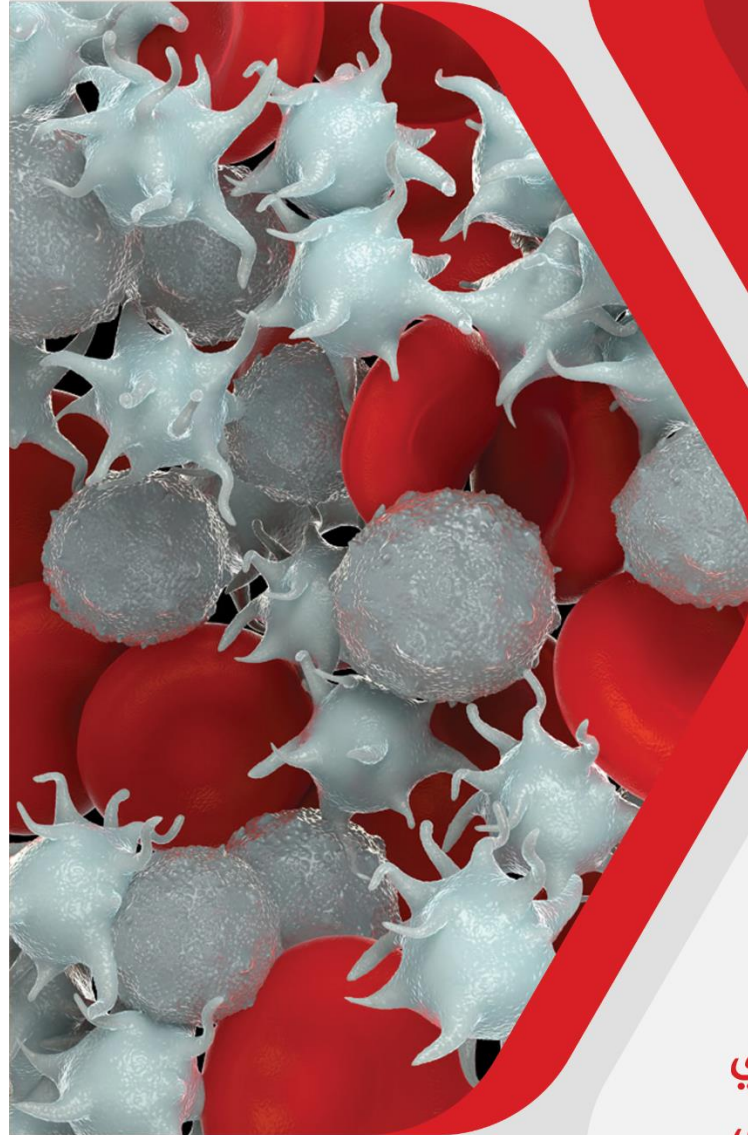
الجمعية العراقية للبحوث  
والدراسات الطبية  
(الإصدار الثامن)

# دليل الأمراض النزفية

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

## المؤلفون

د. باسم عبد الكريم العبادي  
د. ضرغام عارف الأجودي  
د. محمد أحمد الأنصاري



بالتعاون مع



دائرة صحة البصرة

الإصدار الثامن



الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية  
والإدارة الطبية

بالتعاون مع



مركز التميز لتنمية الإبداع  
منظمة غير حكومية  
NGO

الناشر



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

بالتعاون مع



مركز أمراض  
الدم الوراثية في البصرة

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد

(424) لسنة 2021م

CC BY 4.0

ISBN



9789922921273

..... دليل الأمراض النزفية .....

# دليل الأمراض النزفية

المؤلفون

د. باسم عبد الكريم العبادي

د. ضرغام عارف الأجودي

د. محمد أحمد الأنصاري

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

الإصدار الثامن

## ..... دليل الأمراض النزفية .....

### 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 الأجوادي  
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 السكيبي

طباعة ونشر دار الأمل للطباعة والنشر والتوزيع

ISBN: 978-9922-9212-7-3

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد (٤٢٤) لسنة ٢٠٢١م

**CC BY 4.0**

..... دليل الأمراض النزفية .....

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

فَمَا مِنْ مَرِيضٍ يَشْفِيهِ إِلَّا مِنْ رِضْوَانٍ

(( آية ٨٠ من سورة الشعراء ))

..... دليل الأمراض النزفية .....

## الإهداء

إلى كل مريض قهر المرض بإرادة البقاء

إلى كل أب وأم وكل من جند نفسه ليكون

واهباً للرعاية لمريضه

إلى كل فارس من فرسان ذلك الجيش الأبيض

الذي أبي التقهقر عن ساحة العمل

فمنهم من قضى نحبه ومنهم من ينتظر

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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.

..... دليل الأمراض النفسية .....

## 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 تولد 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.



..... دليل الأمراض النزفية .....

أعزأؤنا الكرام كتب هذا الكتاب ليكون في متناول أيديكم سهل اللغة، قيم 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 لمرضانا وعوائلهم الذين يعانون من نزف الدم الوراثي بكل أنواعه من الهيموفيليا ومرض فون ويل براند واختلال عمل الصفائح وغيرها، لأنه مصدر سهل التناول مأمون المحتوى مقدم من قبل كوكبة من أطباء يشهد لهم القاصي والداني بالأخلاق والتفاني ورجاحة الرأي وسعة الاطلاع، وأسأل المولى عزوجل ان يجعله نافعاً لجميع مرضانا ولعوائلهم التي تعاني الكثير الكثير ولعل جانباً كبيراً من معاناتهم البيتية خافية عن طبييهم 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

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 فقدان 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

..... دليل الأمراض النزفية .....

## تخثر الدم

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

فعند حصول جرح أو شدة خارجية على الجسم يبدأ الجسم في اتخاذ التدابير اللازمة لمنع النزيف والتي تعتمد على ثلاث وسائل أساسية حسب شدته وهي:

### ١- انقباض الأوعية الدموية:

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

### ٢- تجمع الصفائح الدموية:

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

### ٣- تخثر الدم:

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

..... دليل الأمراض النزفية .....

## كيف يحصل تخثر الدم؟

يحصل تخثر الدم عند حصول تمزق كبير في الأوعية الدموية وتبدأ سلسلتان (طريقان) من التفاعلات الحيوية لصنع خثرة الدم في مكان التمزق لمنع النزيف نذكرها باختصار وتبسيط شديد للقارئ الكريم:

### أولاً الطريق الداخلي:

١. بروتين الكولاجين الناتج عن تمزق الأوعية الدموية سيحفز الصفائح الدموية لتفعيل عامل التخثر الثاني عشر.
٢. العامل الثاني عشر المُفَعَّل بدوره سَيُفَعَّل العامل الحادي عشر.
٣. العامل الحادي عشر المُفَعَّل بدوره سَيُفَعَّل العامل التاسع.
٤. العامل التاسع المُفَعَّل يسانده العامل الثامن يفعّل العامل العاشر.

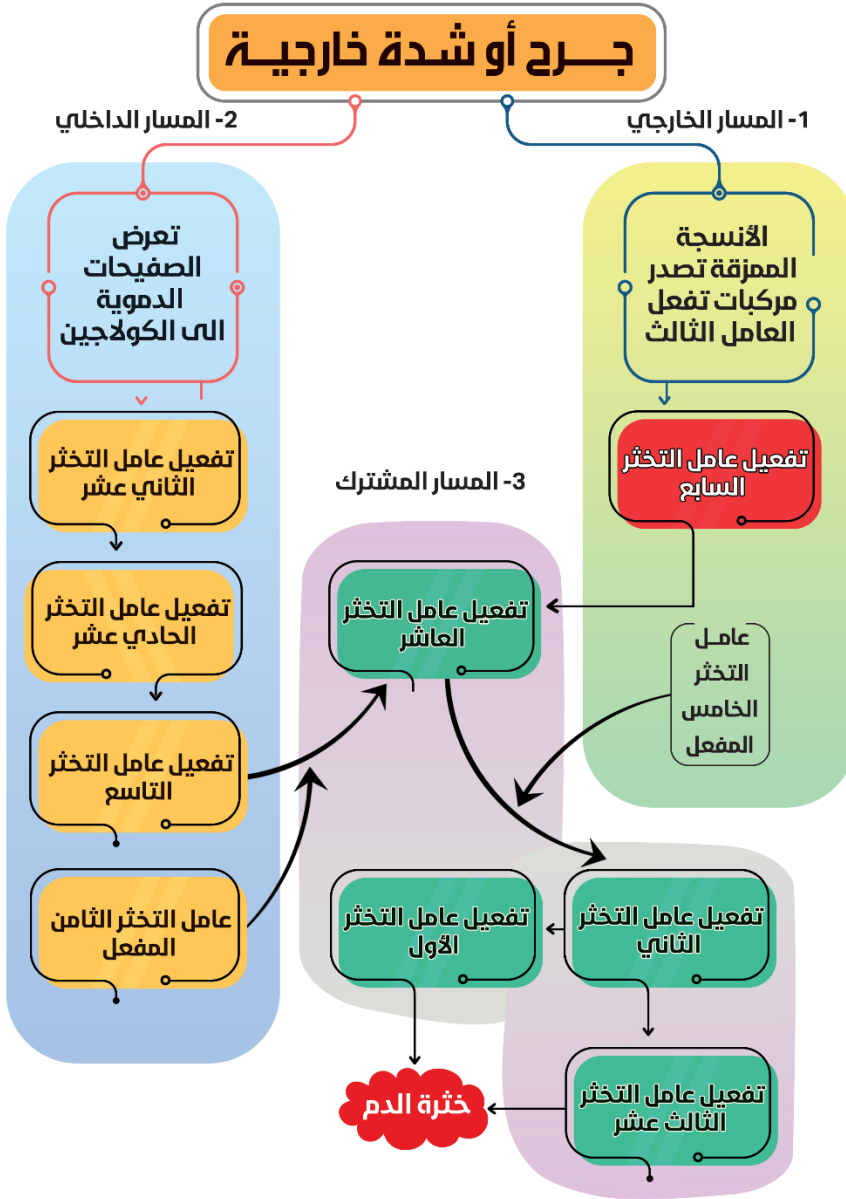
### ثانياً الطريق الخارجي:

١. تمزق الأنسجة يحرر مركباً كيميائياً يُفَعَّل العامل الثالث.
٢. العامل الثالث المُفَعَّل بدوره سَيُفَعَّل العامل السابع.
٣. العامل السابع المُفَعَّل بدوره سَيُفَعَّل العامل العاشر.

### ثالثاً الطريق المشترك:

١. العامل العاشر المُفَعَّل بدوره سَيُفَعَّل العامل الثاني.
  ٢. العامل الثاني المُفَعَّل سَيُفَعَّل العامل الأول والعامل الثالث عشر.
  ٣. العامل الأول المُفَعَّل وهو "الفايبرين" يكون شبكة 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....



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

..... دليل الأمراض النزفية .....

## الهيموفيليا

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

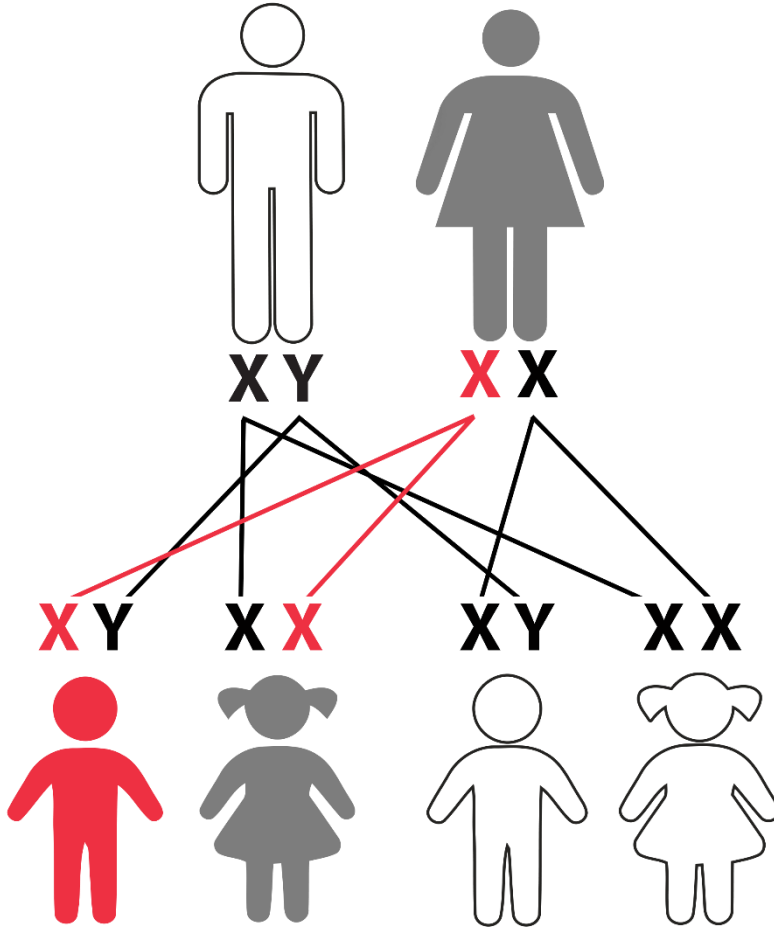
- هيموفيليا A عند نقص العامل الثامن (٨٠٪ من حالات الهيموفيليا).
- هيموفيليا B عند نقص العامل التاسع.
- هيموفيليا C عند نقص العامل الحادي عشر.

يبلغ عدد المصابين بالهيموفيليا في العالم نصف مليون مصاب تقريباً حيث يولد طفل واحد مصاب بالهيموفيليا من بين كل عشرة آلاف ولادة. ثلث الحالات تقريباً 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....



احتمال انتقال الهيموفيليا عندما تكون الأم حاملة للمرض

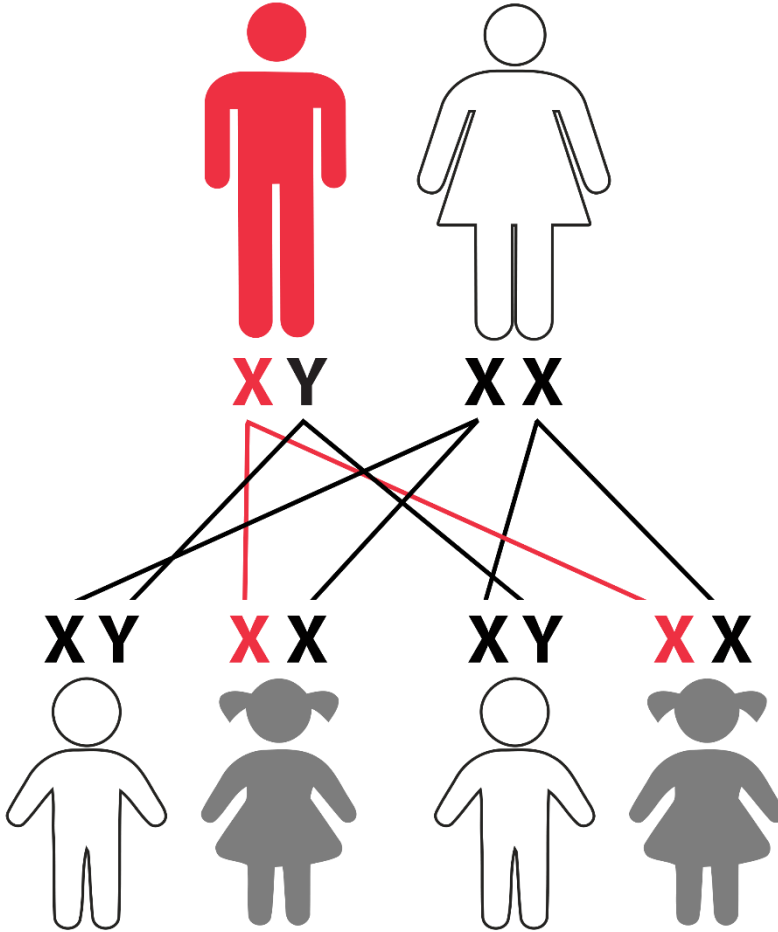
اللون الأحمر مصاب

اللون الأبيض سليم

اللون الرمادي حامل للمرض



..... دليل الأمراض النزفية .....



احتمال انتقال الهيموفيليا عندما يكون الأب مصاباً

اللون الأحمر مصاب

اللون الأبيض سليم

اللون الرمادي حامل للمرض

..... دليل الأمراض النزفية .....

## أعراض الهيموفيليا

الطفل المصاب بالهيموفيليا الشديدة عادة لا تظهر عليه أعراض النزف حتى يبدأ في المشي أو الجري أو الختان فيتعرض 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 بالملاحظة 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): يعطى للوقاية وللعلاج وفي حال عدم توفره نستعمل الراسب الثلجي أو البلازما الطازجة المجمدة.

٢. **عقار الديدزيموبيريسين**: 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 مُرَكَّزات 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 كالكمامات 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## العلاج الوقائي للهيموفيليا

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

العلاج الوقائي بالحقن الوريدي لمُرَكِّز 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 بتحسين 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 - ١٠ سنة) 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 إيسيلون أمينوكابرويك بعد انتهاء 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 ل 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 يعانون 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 الساع أو مُرکز البروثرومبين.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## التأقلم مع الهيموفيليا

- المصاب بالهيموفيليا يمكن أن يعيش حياة طبيعية إذا أحسن التعامل مع مرضه واتباع 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 مَرَكِّز 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.



## ..... دليل الأمراض النزفية .....

- 6- يجب تشجيع التمارين والرياضة المنتظمة غير الاحتكاكية مثل السباحة والريشة والتجديف وتنس الطاولة لتحفيز النمو الحركي الطبيعي لتقوية العضلات والعظام وتحسين اللياقة البدنية.
- 7- المرضى الذين يعانون من اختلال وظيفي عضلي هيكلية كبير نتيجة تكرار نرف المفاصل أو العضلات يجب عليهم ممارسة أنشطة حمل الوزن التي تعزز النمو والحفاظ على كثافة عظام جيدة بالمقدار الذي تسمح به صحة المفاصل لديهم ويأشرف طبيب المفاصل.
- 8- لا مانع من أخذ اللقاحات تحت الجلد بدلاً من اللقاح داخل العضلات أو داخل الجلد مالم تسبقها جرعة عامل التخثر.
- 9- 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.
- 10- يجب على المرضى أو ذويهم الاحتفاظ بسجلات النزف الورقية أو الإلكترونية التي تتضمن تاريخ النزف وموقعه والجرعة وعدد المنتجات المستخدمة والتأثيرات الضارة.
- 11- يمكن أن تبدأ العلاجات المنزلية مع الأطفال الصغار عن طريق تدريب الأهل ويمكن للأطفال الأكبر سناً والمراهقين تعلم العناية الذاتية لأنفسهم بدعم من أسرهم.
- 12- توفير بيئة آمنة للطفل مثل تغليف الزوايا الحادة وتغطية الأرض بمفارش الاسفنج لتقليل شدة الإصابات.

## ..... دليل الأمراض النزفية .....

- 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 بالمشط 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 إلى 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## الفصل الثاني

مرض فون ويل براند

أعراضه

تشخيصه

علاجه

الوقاية من النزف

طرق انتقاله

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 الصفائح 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 الصفائح 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## أعراض مرض فون ويل براند

تختلف الاعراض السريرية باختلاف نوع المرض وشدة النقص وفي العادة يكون النزيف بسيطاً أو متوسط الشدة معظمه في الجلد أو الأغشية المخاطية وتأخر توقف نزيف الجروح البسيطة أو الرعاف أو الطمث الغزير عند النساء (٢٠٪ من النساء اللاتي يعانين من غزارة الطمث مصابات 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 الشديد كنزيف المفاصل والعضلات ونزيف الأوعية الدموية الصغيرة.

## التشخيص

يشخص المرض بواسطة قياس تركيز عامل فون ويل براند وقياس فعالية عامل التخثر الثامن في مختبرات رصينة متخصصة كتلك الموجودة في مراكز أمراض الدم. يتم طلب التشخيص السابق للولادة أحياناً باستخدام التحليل الوراثي من قبل العائلات المصابة بالنوع الثالث خاصةً عندما يكون لدى الوالدين طفل واحد مصاب فيمكن تحديد الطفرات الوراثية والتي يجب تأكيد وجودها في كل من الوالدين والبحث عنها لاحقاً في الجنين باستخدام عينات الزغابات المشيمية أو عينات بزل السلى. كما يجب إجراء الفحص لجميع الأقارب من الدرجة الأولى.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## علاج النزف الناتج عن مرض فون ويل براند

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

١. **حمض الترانيكزاميك (السايكلوكابرون):** يستخدم في المساعدة على ثبات الخثرة ويساعد في وقف نزيف الأغشية المخاطية واللثة ويكون أما حبوب أو أمبولات ويمكن أيضاً تحضيره بشكل غرغرة فموية تستعمل عند حدوث نزف فموي ويحضر محلول الغرغرة كالتالي:
  - 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 الدسموبريسين (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 متوسط النقاوة والذي يحتوي على عامل التخثر الثامن أيضاً. عند استعمال مُركّز عامل فون ويل براند عالي النقاوة فقد يتأخر ارتفاع عامل التخثر الثامن إلى أكثر من ١٢ ساعة وذلك لافتقاره للعامل الثامن.

..... دليل الأمراض النزفية .....

### 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 نسبياً 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 أيضاً 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.

### المتبطات

في النوع الثالث من المرض قد يُكوّن الجسم أجساماً مناعيةً مضادةً لعامل فون ويل براند تسمى (المتبطات) وحينها يفقد الجسم الاستجابة لمركز العامل وقد يعاني المصاب حساسية مفرطة منه وفي هذه الحالة يضطر لاستعمال العلاجات البديلة كإعطاء العامل الثامن بتركيز عالية أو إعطاء العامل السابع أو الصفائح الدموية أو حمض الترانيكزاميك.

..... دليل الأمراض النزفية .....

### **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.



..... دليل الأمراض النزفية .....

## الفصل الثالث

اعتلالات العوامل النادرة

طرق انتقالها

أعراضها

تشخيصها

علاجها

الوقاية من النزف

التأقلم معها

..... دليل الأمراض النزفية .....

## اعتلال العامل الأول (الفايرينوجين)

الفايرينوجين 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 الفايرينوجين 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 الفايرينوجين 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## اعتلال العامل الثاني (البروثرومبين)

من أقل الاعتلالات النزفية حدوثاً بنسبة مصاب واحد لكل مليوني إنسان ويصنع العامل الثاني في الكبد بالاعتماد على فيتامين ( k ) وتقع المورثات المسؤولة عنه في كروموسوم رقم ١١ ويحدث 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## اعتلال العامل الخامس

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

أول أعراض المرض تظهر في الأيام الأولى من العمر كنزف في الحبل السري ولاحقاً قد يعاني المصاب من نزف الأغشية المخاطية كالرعاف وغزارة الطمث والنزيف بعد التعرض للتدخل الجراحي ونادراً ما تكون نوبات النزف مهددة للحياة كنزيف الجهاز الهضمي والجهاز العصبي 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 السايكلوكابرون للسيطرة على الرعاف أو نزيف الغشاء 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 الديدزوموبريسين. وقد تم مؤخراً إنتاج مركز العامل الخامس والذي لا يزال قيد الفحص والدراسة.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## اعتلال العامل السابع

نقص العامل السابع هو أكثر اضطرابات عوامل التخثر المتنحية شيوعاً حيث تبلغ نسبة الإصابة به شخصاً واحداً لكل نصف مليون شخص. ويصنع العامل السابع في الكبد عن طريق المورثة الموجودة في الكروموسوم رقم (١٣).

وتعتمد التحاليل الخاصة بالعامل السابع كمستوى العامل على عدد من العوامل الجينية والبيئية كالعمر والجنس والكوليسترول والدهون الثلاثية.

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

وقد يتعرض المصابون إلى نوبات تخثرية وبنسبة ٣-٤ % خصوصاً بعد العمليات الجراحية أو مصاحباً للعلاج المفرط.

يمكن علاج المصاب بنقص العامل بمركز معقد البروثرومبين، أو البلازما المجمدة أو مُرَكِّز عامل التخثر السابع الذي يتوفر في مراكز أمراض الدم.

لا يتطلب الحمل احتياطات خاصة والولادة الطبيعية ممكنة دون علاج وقائي ولكن من الممكن ان يحدث نزيف بعد الولادة في النساء 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 وغازرة الطمث وعندما يكون مستوى فعالية العامل العاشر أقل من ( ١ %) قد يعاني المصاب من نزيف شديد وخطر كنزيف الحبل السري ونزيف الجهاز العصبي المركزي ونزف المفاصل.

### العلاج:

يعالج النقص بمُرَكِّز العامل العاشر ويمكن الاستعانة بالعلاجات الساندة مثل السايكلوكابرون والعلاجات الهرمونية في حالة غازرة 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 كالأجهاض والولادة المبكرة وقد يحتجن العلاج بتعويض العامل العاشر لتفادي هذه المشاكل.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## اعتلال العامل الثالث عشر

الدور الأساسي للعامل الثالث عشر هو المحافظة على استقرار الخثرة الدموية وديمومتها بعد تكونها ويعتبر نقصه مرضاً نادراً لا يتجاوز الفرد أو الفردين لكل مليون نسمة ويتوارث بطريقة الوراثة المتنحية. ويحدث المرض أما بسبب نقص العامل ويسمى نوع A أو خلل في وظيفة العامل ويسمى بالنوع B.

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

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

العلاج يكون أما بالراسب 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.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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.



..... دليل الأمراض النزفية .....

## الفصل الرابع

الامراض النزفية الناجمة عن

خلل في الصفائح الدموية

طرق انتقالها

أعراضها

تشخيصها

علاجها

الوقاية من النزف

التأقلم معها

..... دليل الأمراض النزفية .....

## الأمراض النزفية الناجمة عن خلل وراثي في عمل الصفائح الدموية

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

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

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

**متلازمة برنارد سولير:** وهي مرض وراثي يكون حجم الصفائح 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 الصفائح 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 مُركّز عامل التخثر السابع في إيقاف النزيف الشديد أو المهدد للحياة في حالة متلازمة كلانزمان.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## الأمراض النزفية الناجمة عن خلل مكتسب في عمل الصفائح الدموية أو عددها

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

- ١- العقاقير والمواد السامة كالأدوية الكيميائية المستعملة في علاج الأمراض السرطانية.
- ٢- العدوى مثل حمى التيفوئيد أو كوفيد ١٩.
- ٣- ارتشاح نخاع العظم كما في حالات الأمراض السرطانية.
- ٤- أمراض الجهاز المناعي والأنسجة الرابطة كداء الذئبة الحمراء.
- ٥- متلازمة انحلال الدم والتي يرافقها فقر الدم التحلي.
- ٦- التخثر المنتشر داخل الأوعية الدموية.
- ٧- العجز الكلوي.
- ٨- استعمال بعض الأدوية التي تعطل عمل الصفائح الدموية مثل المضاد الفطري الأمفوتريسين.
- ٩- فرقية قلة الصفائح الدموية المجهولة السبب (ITP).

..... دليل الأمراض النزفية .....

### فرقية قلة الصفائح الدموية المجهولة السبب (ITP)

ينشأ نتيجة تكسر الصفائح الدموية بأجسام مناعية ويصيب الأطفال والبالغين على حدٍ سواء وتكون أعراضه على شكل بقع نزفية تحت الجلد تنتشر 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 الانسان معرضا للنزيف التلقائي بدون شدة خارجية إذا كان تعداد الصفائح أقل من ٢٠ ألف صفيحة في المليتر.

يتم التشخيص من خلال عدد الأقراس 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 الصفائح الدموية للحد الآمن الذي يحد من النزف التلقائي وهو عادة أكثر من ٢٠ ألف صفيحة في المليتر.

• لا يحتاج المريض الى علاج إذا كانت حالة المريض مستقرة وعدد الصفائح الدموية مناسب.

• العلاج بالأدوية المثبطة للمناعة مثل البردنيزولون التي تهدف إلى تقليل ردة الفعل المناعية المسببة للمرض.

• قد يعالج المريض بعقار الامينوغلوبولين أو مضاد المستضد D.

• قد تستخدم بعض الأدوية المحفزة لنخاع العظم والتي تعزز إنتاج الصفائح الدموية وتمتاز بقلّة المضاعفات.

• كما يجب على المريض تجنب الكدمات والشدة الخارجية.

• عند فشل كل الأنماط العلاجية يتم استئصال الطحال.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 مُرَكَّزات عوامل التخثر مجاناً للمصابين حيث تعد مراكز تخصصية تعتمد الدساتير العلاجية الرصينة في علاج المرضى. ولا بد من الاشارة 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 سياسة مرنة في صرف مُرَكَّزات عوامل التخثر تعتمد الصرف الوقائي عند وفرة العلاج وقد تختزل إلى الصرف عند النزيف فقط في حالة وجود شحة علاجية.
- يتم توفير كافة مراكز عوامل التخثر بصورة مجانية للمرضى ولكون الكلفة الحقيقية لأغلب المراكز هي عالية ومكلفة لذلك يطالب المريض أحيانا بتسليم القناني الفارغة للمراكز المصروفة للمريض للتأكد من استهلاكها بالطريقة الصحيحة.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 ارشادات 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 تدخلاً جراحياً.

..... دليل الأمراض النزفية .....

## الأمراض النزفية والعمليات الجراحية

قد يحتاج المصاب بالأمراض النزفية إلى التداخل الجراحي كأى 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 إبلاغ 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 المخبرية الخاصة.
٤. في العمليات الباردة يفضل أن تكون العملية في بداية اليوم وبداية الأسبوع حيث يتوفر الطاقم الطبي المتخصص.



..... دليل الأمراض النزفية .....

5. تختلف العلاجات وسبل الوقاية الخاصة باختلاف المرض ونوع التداخل لذلك يجب التأكد من توفر العلاج قبل اجراء التداخل الجراحي.
6. 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.
7. الافضل في كل الاحوال تجنب التداخل الجراحي عندما يكون تركه غير مهدد للحياة.
8. 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 مُرَكِّز عامل التخثر بالكمية اللازمة.
9. 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 مغلوبة

- ❖ **المعلومة المغلوبة:** جميع أنواع الأمراض النزفية تسمى هيموفيليا.
- ❖ **الصحيح هو:** الهيموفيليا هي نقص العامل الثامن أو التاسع أو الحادي عشر فقط أما باقي الأمراض النزفية تسمى بحسب مسببها.
  
- ❖ **المعلومة المغلوبة:** 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 المغلوبة:** ينقل الأب المصاب بالهيموفيليا المرض الى كل ذريته.
- ❖ **الصحيح هو:** تكون بناته حاملات للصفة ويكون أولاده سليمين.
  
- ❖ **المعلومة المغلوبة:** 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 المغلوبة:** 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 المغلوبة:** يستخدم العامل السابع لعلاج النزيف في حالات (الطارئة الدماغية) أو النزيف الرحمي.
- ❖ **الصحيح هو:** لا دليل علمي رصين على ذلك.

..... دليل الأمراض النزفية .....

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

..... دليل الأمراض النزفية .....

## 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 لاحقاً؟  
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 وراثية 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 فمناًشأ 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 20<sup>th</sup> ed.
6. Harrisons principles of internal medicine text book  
20<sup>th</sup> ed.
7. الدليل الوطني للهيموفيليا

## ..... دليل الأمراض النزفية .....

### المحتويات

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