

# ما هي اضطرابات وظائف الصفائح الدموية الموروثة؟



**WFH**

**50**

YEARS OF ADVANCING  
TREATMENT FOR ALL

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
Fédération mondiale de l'hémophilie  
Federación Mundial de Hemofilia

## المحتويات

أصدره الإتحاد الدولي للهِيموفيليا (WFH) World Federation of Hemophilia

© World Federation of Hemophilia, 2012

تم إعداد هذه المطبوعة من قبل الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH) وقامت بمراجعتها الدكتورة ايمي شابيرو وأعضاء لجنة مرض فون ويلبراند واضطرابات النزيف النادرة في (WFH). وWFH بالامتنان للدكتورة كلوديا خياط للمراجعة لها من هذه الترجمة.

يشجع الإتحاد الدولي للهِيموفيليا على إعادة توزيع مطبوعاته لأغراض تعليمية من قبل منظمات الهِيموفيليا / والإضطرابات النزفية غير الربحية. من أجل الحصول على الإذن بإعادة طبع، إعادة توزيع أو ترجمة هذا المطبوع، يرجى الإتصال بقسم الإتصالات على العنوان التالي.

يتوفر هذا المطبوع على شكل ملف PDF باللغات الإنجليزية، الفرنسية، الأسبانية، العربية، الروسية، والصينية على موقع الإتحاد الدولي للهِيموفيليا [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

يمكن طلب مطبوعات إضافية من:

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

Tel.: (514) 875-7944

Fax: (514) 875-8916

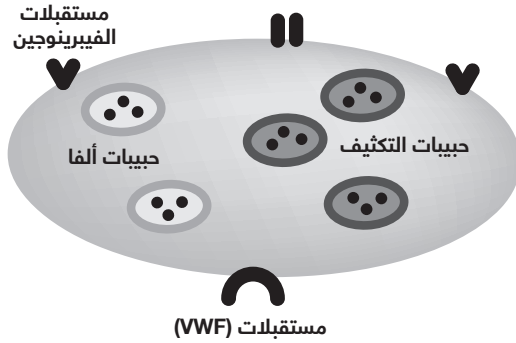
E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

لايتدخل الإتحاد الدولي للهِيموفيليا في ممارسة مهنة الطب ولايوصي تحت أي ظرف بعلاج معين لأشخاص محددين. تتم مراجعة جداول الجرعات وأنظمة العلاج الأخرى باستمرار ويتم التعرف على الآثار الجانبية الجديدة. لايدعي الإتحاد الدولي للهِيموفيليا سواء ضمنا أو صراحة بأن جرعات الدواء أو أي توصيات علاجية أخرى صحيحة. ولهذه الأسباب، يوصى وبقوة بأن يطلب الأفراد مشورة مستشار طبي و/أو مراجعة التعليمات المطبوعة التي توفرها الشركة الصيدلانية قبل إعطاء أي دواء من الأدوية المشار إليها في هذا المطبوع. لايتبنى الإتحاد الدولي للهِيموفيليا أي منتجات علاجية معينة أو منتجات لها، وإن أي إشارة لإسم منتج لايعني تبني الإتحاد له.

2	المقدمة .....
5	متلازمة برنار سولييه .....
8	وهن الصفيحات جلازلمان (Glanzmann) .....
11	اضطرابات تجمع التخزين .....
14	منتجات المعالجة .....
16	نصائح للعيش مع اضطراب وظائف الصفيحات الدموية الموروثة .....

تحتوي الصفائح الدموية على عدة مكونات مهمة، مثل المستقبلات والحبيبات، ذات الأهمية في عملية تخثر الدم.

الشكل 2. صفيحة دموية مع مستقبلات وحبيبات السطح



### المستقبلات

المستقبلات هي بروتينات على سطح الصفائح الدموية والتي تساعد الصفائح على التفاعل معها، والاستجابة لها، والتفاعل مع خلايا الدم أو المواد أخرى.

### الحبيبات

الحبيبات هي علب صغيرة داخل الصفائح الدموية ويتم في داخلها تخزين البروتينات وغيرها من المواد الكيميائية الهامة لوظيفتها. يتم إطلاق محتويات الحبيبات خلال مرحلة الإفراز لتنشيط الصفائح الدموية، بوصفها اشارات كيميائية لتوظيف المزيد من الصفائح الدموية والخلايا الأخرى في موضع الإصابة لوقف النزيف.

وهناك نوعان من الحبيبات: حبيبات ألفا وحبيبات التكتيف. ويحتوي كل نوع على مواد كيميائية مختلفة والتي تعمل بطرق مختلفة لوقف النزيف.

### ما هي الصفائح الدموية؟

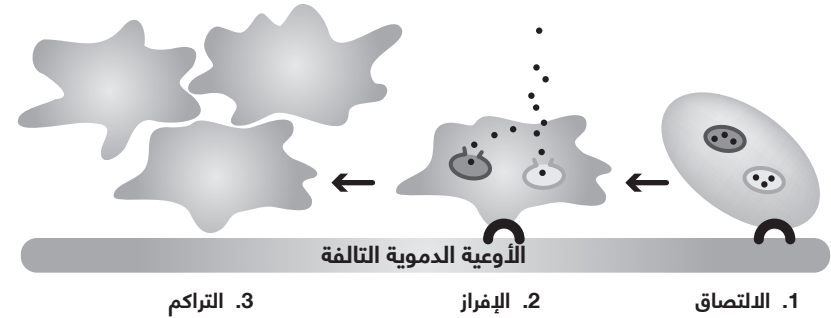
الصفائح الدموية هي خلايا صغيرة تسري في الدم. تلعب الصفائح دوراً هاماً في تشكيل تجلطات الدم وإصلاح الأوعية الدموية التالفة. حين يصاب وعاء دموي، تبدأ الصفائح الدموية بعملية وقف النزيف من خلال تشكيل ما يُعرف بسدادة الصفائح الدموية. ويحدث هذا على ثلاث مراحل:

1. **الالتصاق:** تلتصق الصفائح بالمنطقة المتضررة وتنتشر على طول سطح الوعاء الدموي لوقف النزيف.

2. **الإفراز:** حين تقوم الصفائح الدموية بهذه العملية فإنها "تنشط" ويتم إطلاق إشارات كيميائية من أكياس صغيرة داخل الصفائح الدموية تسمى الحبيبات.

3. **التراكم:** تقوم هذه المواد الكيميائية بجذب الصفائح الدموية الأخرى إلى موقع الإصابة وجعلها تتجمع معا لتشكيل سدادة الصفائح الدموية

الشكل 1. المراحل الثلاث لتنشيط الصفائح الدموية



بمجرد أن تكون سدادة الصفائح الدموية في مكانها، يتم توظيف بروتينات أخرى تُسمى عوامل التخثر في موضع الإصابة. وتعمل عوامل التخثر هذه معا على سطح الصفائح الدموية وتقوم بتقوية سدادة الصفائح الدموية من خلال تشكيل شبكة تسمى جلطة الليفين.

## متلازمة برنار سولييه

متلازمة برنار سولييه هي اضطراب موروث في وظائف الصفائح الدموية ناجم عن خلل في مستقبلات العامل فون ويلبراند (VWF، انظر الشكل 2). ويُسمى هذا المستقبل أيضاً مستقبل (GpIb/V/IX). والمستقبلات هي البروتينات الموجودة على سطح الصفائح والتي تساعدها على التفاعل معها، والاستجابة لها، ولخلايا الدم أو المواد أخرى. وحين تكون مستقبلات VWF غائبة أو لا تعمل بشكل صحيح، فإن الصفائح لا تلتصق بجدار الأوعية الدموية المصابة كما ينبغي، وأنه من الصعب تشكيل تجلط الدم بصورة طبيعية.

متلازمة برنار سولييه هي اضطراب جسيماً متنتج موروث، وهذا يعني أن كلا الوالدين يحمل التغير الجيني (على الرغم من أنهما نفسيهما لا يحملان الاضطراب عادة)، ويمرران هذه الجينات المتغيرة إلى طفلهما. ومثل العديد من الاضطرابات المتنحية، قد تكون أكثر شيوعاً في مناطق من العالم حيث يكون الزواج بين الأقارب هو أكثر شيوعاً. وتؤثر متلازمة برنار سولييه على كل من الذكور والإناث.

### الأعراض

تختلف أعراض متلازمة برنار سولييه من فرد إلى آخر. وعادة ما تتم ملاحظة علامات الاضطراب لأول مرة خلال الطفولة.

قد يواجه الأشخاص المصابون بمتلازمة برنار سولييه:

- سهولة الإصابة بالكدمات
- نزيف الأنف (الرعاف)
- النزيف من اللثة
- نزيف الحيض الثقيل أو لفترات طويلة (غزارة الطمث)، والنزف أثناء الإباضة، أو النزيف خلال أو بعد الولادة
- نزف غير طبيعي أثناء أو بعد عملية جراحية، أو الختان، أو معالجة الأسنان
- نادراً ما يحدث تقيؤ دم، أو وجود الدم في البراز بسبب نزيف من الأمعاء (نزيف المعدة والأمعاء)

## ما هي اضطرابات وظائف الصفائح الدموية؟

اضطرابات وظائف الصفائح الدموية هي الحالات التي لا تعمل فيها الصفائح كما ينبغي. وبما أنه لم يتم تشكيل سداة الصفائح الدموية على الوجه الصحيح، فيمكن أن يستمر النزيف لفترة أطول من المعتاد، ويكون لدى الأشخاص الذين يعانون من اضطرابات وظائف الصفائح الدموية ميل إلى التعرض للكدمات أو النزف. يمكن أن يكون السبب في اضطرابات وظائف الصفائح الدموية وجود مشكلة في الصفائح الدموية نفسها، أو في أحد المستقبلات، أو الحبيبات.

وهناك اضطرابات وظائف صفائح موروثية (أي: من أحد الوالدين إلى الأبناء)، واضطرابات وظائف صفائح دموية مكتسبة. ويتناول هذا الكتيب اضطرابات وظائف الصفائح الدموية الموروثة.

## خيارات العلاج

يحتاج معظم الأشخاص المصابين بمتلازمة برنار سولييه للعلاج أثناء العمليات الجراحية (بما في ذلك معالجات الأسنان) أو بعد الإصابة أو التعرض للحوادث. سيحتاج بعض الأشخاص لعلاج نزيف الأنف الحاد. يمكن معالجة متلازمة برنار سولييه عند الحاجة باستخدام:

- الأدوية المضادة لتحلل الليفين
- العامل المؤتلف (VIIa)
- ديزموبريسين
- لاصق الليفين
- معالجة التنشيط الهرمونية (أدوية تحديد النسل) و/ أو جهاز/ نظام إطلاق الليفونورجيستريل داخل الرحم (Mirena IUS) للسيطرة على نزيف الطمث المفرط
- تعويض الحديد عند الحاجة لمعالجة فقر الدم الناتج عن النزيف المفرط أو المطول
- نقل صفائح الدم لوقف النزيف الحاد

انظر منتجات المعالجة في الصفحة 14 لمزيد من التفاصيل.

ينبغي على الأشخاص المصابين بمتلازمة برنار سولييه عدم تناول الأسبرين، والأدوية المسكنة المضادة للالتهابات (مثل الأيبوبروفين والنابروكسين)، وأدوية سيولة الدم، إذ يمكن أن تفاقم هذه العقاقير أعراض النزيف.

للمزيد من المعلومات حول الأدوية والعلاجات العشبية التي يجب عدم استخدامها من قبل الأشخاص المصابين باضطرابات النزيف، زوروا موقع WFH على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

قد تسبب متلازمة برنار سولييه مزيداً من المشاكل للنساء أكثر من الرجال بسبب مخاطر النزيف المصاحبة للحيض والولادة.

## التشخيص

لا يمكن لاختبار واحد أن يشخص جميع اضطرابات وظائف الصفائح الدموية. ويتطلب تشخيص متلازمة برنار سولييه تاريخاً طبياً دقيقاً وسلسلة من الفحوصات المختبرية التي ينبغي أن يقوم بها أخصائي لدى مركز لمعالجة اضطراب النزيف.

لدى الأشخاص المصابين بمتلازمة برنار سولييه:

- وقت النزيف (فحص موحد يقيس الوقت الذي يستغرقه جرح صغير لوقف النزيف) أطول من المعتاد. قد يكون هذا الفحص صعب القيام به للأطفال الصغار وعادة لا يتم استخدامه حين تتوفر فحوصات أخرى أكثر تحديداً.
- وقت الإغلاق (الوقت الذي يستغرقه تشكل سدادة الصفائح الدموية في عينة من الدم) أطول من المعتاد. يُنفذ هذا الفحص باستخدام أداة خاصة تسمى محلل وظائف الصفائح الدموية (100-PFA®).
- تبدو الصفائح الدموية أكبر من المعتاد تحت المجهر.
- هناك في العادة عدد من الصفائح الدموية أقل من المعتاد.
- لا تتجمع الصفائح الدموية في العادة أثناء فحص مختبري يُسمى تراكم الصفائح الدموية الناجم عن ريستوسيتين.
- تكشف اختبارات محددة للدم عن وجود كمية منخفضة أو عدم وجود مستقبل (VWF Gp1b/V/IX) على سطح الصفائح الدموية. وهذا هو الاختبار الأكثر قطعاً للتشخيص إلا أنه غير متوفرة في كل مكان.

ملاحظة: لا تتوفر بعض الاختبارات في جميع المراكز.

في بعض الأحيان يتم خطأً تشخيص متلازمة برنار سولييه لدى الأطفال على أنها فرقرية نقص الصفائح المناعي (ITP)، وهو اضطراب مكتسب في الصفائح الدموية حيث يكون عدد الصفائح أقل من المعتاد.

## وهن الصفيحات جلاانزمان (Glanzmann)

وهن الصفيحات جلاانزمان (Glanzmann) هو اضطراب وراثي في وظائف الصفيحات الدموية ناجم عن خلل في المستقبلات للفيبرينوجين (وتسمى أيضا مستقبلات (GpIIb/IIIa)، انظر الشكل 2). والمستقبلات هي البروتينات الموجودة على سطح الصفيحات الدموية التي تساعد الصفيحات على التفاعل مع، والاستجابة لخلايا الدم أو مواد أخرى. وبما أن مستقبلات الفيبرينوجين غير موجود أو لا تعمل بشكل صحيح، فإن الصفيحات لا تلتصق ببعضها البعض في موضع الإصابة ومن الصعب أن يتشكل تجلط الدم الطبيعي.

وهن الصفيحات جلاانزمان (Glanzmann) هو اضطراب جسمي متنح موروث، وهذا يعني أن كلا الوالدين يحمل التغير الجيني (على الرغم من أنهما نفسيهما لا يحملان الاضطراب عادة)، ويمرران هذه الجينات المتغيرة إلي طفلهما. ومثل العديد من الاضطرابات المتنحية، قد تكون أكثر شيوعا في مناطق من العالم حيث يكون الزواج بين الأقارب هو أكثر شيوعا. ويؤثر وهن الصفيحات جلاانزمان (Glanzmann) على كل من الذكور والإناث.

### الأعراض

تختلف أعراض وهن الصفيحات جلاانزمان من فرد إلى آخر وتتراوح بين معتدل جدا إلى نزيف قد يهدد الحياة. وعادة ما تتم ملاحظة علامات الاضطراب لأول مرة أثناء الطفولة.

قد يواجه الأشخاص المصابون بوهن الصفيحات جلاانزمان:

- سهولة الإصابة بالكدمات
- نزيف الأنف (الرعاف)
- النزيف من اللثة
- نزيف الحيض الثقيل أو المطول (غزارة الطمث)، والنزف أثناء الإباضة، أو النزيف خلال أو بعد الولادة
- نزف غير طبيعي أثناء أو بعد عملية جراحية، أو الختان، أو معالجة الأسنان

- نادراً ما يحدث تقيؤ دم، أو وجود الدم في البراز بسبب نزيف من الأمعاء (نزيف المعدة والأمعاء) أو المسالك البولية والتناسلية (الكلى، الحالب، المثانة، والإحليل)

قد يسبب وهن الصفيحات جلاانزمان مزيداً من المشاكل للنساء أكثر من الرجال بسبب مخاطر النزيف المصاحبة للحيض والولادة.

### التشخيص

لا يمكن لاختبار واحد أن يشخص جميع اضطرابات وظائف الصفيحات الدموية. ويتطلب تشخيص وهن الصفيحات جلاانزمان تاريخاً طبياً دقيقاً وسلسلة من الفحوصات المخبرية التي ينبغي أن يقوم بها أخصائي لدى مركز لمعالجة اضطراب النزيف.

لدى الأشخاص المصابين بوهن الصفيحات جلاانزمان:

- وقت النزيف (فحص موحد يقيس الوقت الذي يستغرقه جرح صغير لوقف النزيف) أطول من المعتاد. قد يكون هذا الفحص صعب القيام به للأطفال الصغار وعادة لا يتم استخدامه حين تتوفر فحوصات أخرى أكثر تحديداً.
  - وقت الإغلاق (الوقت الذي يستغرقه تشكل سدادة الصفيحات الدموية في عينة من الدم) أطول من المعتاد. يُنفذ هذا الفحص باستخدام أداة خاصة تسمى محلل وظائف الصفيحات الدموية (PFA-100®).
  - لا تتجمع الصفيحات الدموية بالطريقة التي يجب أن تتجمع فيها مع مواد كيميائية مختلفة في سلسلة من الفحوصات المخبرية تسمى دراسة تراكم الصفيحات الدموية.
  - تكشف اختبارات محددة للدم عن وجود كمية منخفضة أو عدم وجود مستقبل الفيبرينوجين (GpIIb/IIIa) على سطح الصفيحات الدموية. وهذا هو الاختبار الأكثر قطعاً للتشخيص إلا أنه غير متوفر في كل مكان.
- ملاحظة: لا تتوفر بعض الاختبارات في جميع المراكز.



اضطرابات تجمع التخزين هي مجموعة من الاضطرابات الوراثية التي تسببها تشوهات في حبيبات الصفائح الدموية. والحبيبات هي علب صغيرة داخل الصفائح الدموية يتم تخزين البروتينات وغيرها من المواد الكيميائية الهامة لوظيفتها داخلها. يتم إطلاق محتويات الحبيبات خلال مرحلة الإفراز لتنشيط الصفائح الدموية (انظر الشكل 1)، بوصفها اشارات كيميائية لتوظيف المزيد من الصفائح الدموية والخلايا الأخرى في موضع الإصابة لوقف النزيف. هناك نوعان من الحبيبات: حبيبات ألفا و حبيبات التكتيف.

تحدث بعض أوجه القصور لتجمع التخزين بسبب قلة وجود الحبيبات أو محتوياتها، ولكن الأسباب الأكثر شيوعاً ناتجة عن فشل الصفائح الدموية في إطلاق محتوياتها في مجرى الدم.

وطريقة وراثية اضطرابات تجمع التخزين (أي من أحد الوالدين إلى الأبناء)، اقل حدوثاً من أنواع اضطرابات وظائف الصفائح الدموية الأخرى، وتتباين من شخص لآخر.

**1. عيوب الإطلاق** هي مجموعة متنوعة من الاضطرابات الناجمة عن خلل في آلية الإفراز. وعلى الرغم من وجود الحبيبات في الصفائح الدموية، إلا أن محتوياتها لا تفرغ في مجرى الدم بشكل صحيح.

**2. عوز تجمع التخزين دلتا** هو اضطراب في وظيفة الصفائح ناجم عن نقص حبيبات التكتيف والمواد الكيميائية المخزنة عادة داخلها. وبدون هذه المواد الكيميائية، لا يتم تنشيط الصفائح الدموية بشكل صحيح ولا يمكن للأوعية الدموية المجروحة أن تنقل للمساعدة في وقف النزيف. ويمكن رؤية هذا النوع من مشاكل النزيف في حالات وراثية أخرى مثل متلازمات هيرمنسكي-بودلاك وشدياق-هيجاشي.

**3. متلازمة الصفائح الدموية (Grey)** وهي اضطراب نادر جداً في وظيفة الصفائح ناجم عن نقص في حبيبات ألفا والمواد الكيميائية المخزنة عادة داخلها. وبدون هذه المواد الكيميائية لا يمكن للصفائح أن تلتصق بجدار الوعاء الدموي، أو أن تتجمع معاً، أو تصلح الوعاء المصاب كما ينبغي.

يحتاج معظم الأشخاص المصابين بوهن الصفائح جلازيمان للعلاج أثناء العمليات الجراحية (بما في ذلك معالجات الأسنان) أو بعد الإصابة أو التعرض للحوادث. سيحتاج بعض الأشخاص لعلاج نزيف الأنف الحاد. يمكن معالجة وهن الصفائح جلازيمان عند الحاجة باستخدام:

- الأدوية المضادة لتحلل الليفين
- العامل المؤتلف (VIIa)
- لاصق الليفين
- معالجة التثبيط الهرمونية (أدوية تحديد النسل) و/ أو جهاز/ نظام إطلاق الليفونورجيستريل داخل الرحم (Mirena IUS) للسيطرة على نزيف الطمث المفرط
- بديل الحديد عند الحاجة لمعالجة فقر الدم الناتج عن النزيف المفرط أو المطول
- نقل صفائح الدم لوقف النزيف الحاد

انظر منتجات المعالجة في الصفحة 14 لمزيد من التفاصيل.

ينبغي على الأشخاص المصابين بوهن الصفائح جلازيمان عدم تناول الأسبرين، والأدوية المسكنة المضادة للالتهابات (مثل الأيبوبروفين والنابروكسين)، وأدوية سيولة الدم، إذ يمكن أن تفاقم هذه العقاقير أعراض النزيف.

للمزيد من المعلومات حول الأدوية والعلاجات العشبية التي يجب عدم استخدامها من قبل الأشخاص المصابين باضطرابات النزيف، زوروا موقع WFH على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

تختلف أعراض نقص تجمع التخزين من فرد لآخر وعادة ما تكون خفيفة الى معتدلة.

قد يواجه الأشخاص المصابون بنقص تجمع التخزين:

- سهولة الإصابة بالكدمات
- نزيف الأنف (الرعاف)
- نزيف اللثة
- نزيف الحيض الثقيل أو المطول (غزارة الطمث)، والنزف أثناء الإباضة، أو النزيف خلال أو بعد الولادة
- النزف غير طبيعي أثناء أو بعد العمليات جراحية، أو الختان، أو معالجات الأسنان

لا يمكن لاختبار واحد أن يشخص جميع اضطرابات وظائف الصفائح الدموية. ويتطلب تشخيص اضطرابات تجمع التخزين تاريخاً طبياً دقيقاً وسلسلة من الفحوصات المختبرية التي ينبغي أن يقوم بها أخصائي لدى مركز لمعالجة اضطراب النزيف.

لدى الأشخاص المصابين بنقص تجمع التخزين:

- لا تتجمع الصفائح الدموية بالطريقة التي يجب أن تتجمع فيها في سلسلة من الفحوصات المختبرية تُسمى دراسات تراكم الصفائح الدموية. اختبارات تراكم الصفائح هي الطريقة الأكثر فائدة لتشخيص هذه الاضطرابات.
- قد لا تبدو الحبيبات جلية عند النظر للصفائح من خلال بعض المجاهر المحددة والتي تُعرف بالإلكترون مايكروسكوب.
- وقت النزيف (فحص موحد يقيس الوقت الذي يستغرقه جرح صغير لوقف النزيف) أطول من المعتاد. قد يكون هذا الفحص صعب القيام به للأطفال الصغار وعادة لا يتم استخدامه حين تتوفر هناك فحوصات أخرى أكثر تحديداً.

يحتاج معظم الأشخاص المصابون بنقص تجمع التخزين للعلاج أثناء العمليات الجراحية (بما في ذلك معالجات الأسنان) أو بعد الإصابة أو التعرض للحوادث. يمكن معالجة نقص تجمع التخزين عند الحاجة باستخدام:

- الأدوية المضادة لتحلل الليفين
- ديزموبريسين (قد لا يكون مفيداً في حال نقص حبيبات ألفا)
- نقل الصفائح الدموية
- معالجة التثبيط الهرمونية (أدوية تحديد النسل) و/ أو جهاز/ نظام إطلاق الليفونورجيستريل داخل الرحم (Mirena IUS) للسيطرة على نزيف الطمث المفرط
- تعويض الحديد عند الحاجة لمعالجة فقر الدم الناتج عن النزيف المفرط أو المطول
- لاصق الليفين

انظر منتجات المعالجة في الصفحة 14 لمزيد من التفاصيل.

ينبغي على الأشخاص المصابين بنقص تجمع التخزين عدم تناول الأسبرين، والأدوية المسكنة المضادة للالتهابات (مثل الأيبوبروفين والنابروكسين)، وأدوية سيولة الدم، إذ يمكن أن تفاقم هذه العقاقير أعراض النزيف، ما لم يتم وصفها لسبب محدد من قبل طبيب مُطلع على تلك الاضطرابات.

للمزيد من المعلومات حول الأدوية والعلاجات العشبية التي يجب عدم استخدامها من قبل الأشخاص المصابين باضطرابات النزيف، زوروا موقع WFH على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).



### العقاقير المضادة لتحلل الليفين

يتم استخدام العقاقير المضادة لتحلل الليفين وحامض الترانيكساميك وحامض الأمينوكابرويك لمنع تحلل الجلطة في أجزاء معينة من الجسم، مثل الفم، والمثانة، والرحم. هذه الأدوية مفيدة جداً في الكثير من الحالات، مثلاً أثناء معالجات الأسنان، لكنها ليست مناسبة لنزيف داخلي شديد أو إجراء عملية جراحية. تستخدم أدوية مضاد حل الليفين أيضاً لتساعد في السيطرة على الحيض المفرط. يمكن وضعها موضعياً في مناطق مثل الفم، ويمكن أيضاً أن تعطى عن طريق الفم أو عن طريق الحقن.

### العامل المؤتلف VIIa

قد يكون العامل المؤتلف VIIa فعالاً لعلاج حالات النزيف لدى بعض المرضى الذين يعانون من وهن صفائح جلازيمان أو متلازمة برنار سوليه و لمنع النزيف قبل العمليات الجراحية. وهو مفيد بشكل خاص كبديل لعمليات نقل الصفائح الدموية وذلك لمنع المرضى من تكوين أجسام مضادة للصفائح الدموية، أو لمواصلة العلاج في الحالات التي تكون فيها الأجسام المضادة قد تكونت بالفعل (انظر "نقل صفائح الدم" في أدناه). يتم تصنيع العامل المؤتلف VIIa في المختبر وليس من البلازما البشرية.

### ديزموبريسين

الديزموبريسين هو هرمون اصطناعي والذي قد يساعد في السيطرة على النزيف في حالات الطوارئ أو أثناء العمليات الجراحية. ويمكن حقنه عن طريق الوريد، أو إعطاؤه تحت الجلد، أو على شكل بخاخ في الأنف. لا يعمل الديزموبريسين مع كل اضطرابات الصفائح الدموية أو لجميع الأشخاص.

### لاصق الليفين

يتوفر لاصق الليفين (ويُسمى أيضاً صمغ الليفين) في بعض البلدان. يمكن استخدامه لعلاج الجروح الخارجية وأثناء معالجات الأسنان مثل قلع الأسنان. يجب أن يوضع لاصق الليفين مباشرة على موضع النزيف.

### معالجة التثبيط الهرموني

يمكن استخدام معالجة التثبيط الهرموني (أدوية تحديد النسل) و جهاز/ نظام إطلاق الليفونورجيستريل داخل الرحم (Mirena IUS) من قبل النساء للمساعدة في السيطرة على نزيف الطمث المفرط.

### تعويض الحديد

يكون تعويض الحديد حسب الحاجة لمعالجة فقر الدم، أو نقص الحديد دون وجود فقر الدم، الناجم عن النزيف المفرط أو المطول.

### نقل الصفائح الدموية

قد يكون نقل الصفائح الدموية ضرورياً لعلاج النزيف الحاد أو غير المنضبط أو لمنع النزيف أثناء أو بعد العمليات الجراحية. على الرغم من أن نقل الصفائح الدموية قد يكون فعالاً جداً، فينبغي تجنبه كلما أمكن ذلك حيث يتم تكوين أجسام مضادة لصفائح الدم لدى بعض الأشخاص، مما يجعل النقل أقل فعالية في المستقبل.

قد يكون لجميع هذه العلاجات آثار جانبية. وينبغي على المصابين باضطرابات الصفائح الدموية الموروثة التحدث إلى الطبيب عن الآثار الجانبية المحتملة قبل تناول أي دواء.

## نصائح للعيش مع اضطراب وظائف الصفائح الدموية الموروثة

قد تؤثر بعض الأطعمة والإضافات الغذائية، مثل الكحول، وزيوت السمك، وفطر الأشجار الصيني الأسود، والأيجون (أحد مكونات الثوم)، وعدة علاجات عشبية على وظيفة الصفائح الدموية مما يجعل الأعراض أسوأ.

### العناية بالأسنان

النظافة الجيدة للفم أمر ضروري لمنع تسوس الأسنان وأمراض اللثة. بالنسبة للأشخاص الذين يعانون من اضطرابات الهيموغلوبين ووظائف الصفائح الدموية، فالمحافظة على صحة الأسنان جيدة مهمة جداً للحد من الحاجة لجراحة الأسنان، والتي يمكن أن تكون معقدة بسبب النزيف الشديد أو المطول. يجب على الأشخاص المصابين باضطرابات وظائف الصفائح الدموية:

- فرش الأسنان مرتين في اليوم على الأقل
- استخدام الخيط بانتظام
- استخدم معجون أسنان يحتوي على الفلورايد (يمكن وصف مركبات الفلورايد إذا كان ذلك مناسباً)
- إجراء فحوص منتظمة

قد تؤدي العمليات الكبرى، مثل التحجيم أو القلع، أو حشوات الجذور، إلى حدوث نزيف لدى المرضى المصابين باضطرابات وظائف الصفائح الدموية. يجب على طبيب الأسنان التشاور مع مركز علاج اضطراب الهيموفيليا/النزيف لتحديد المخاطر الفردية المحتملة ووضع خطة مناسبة لمنع أو علاج النزيف المصاحب لأية عملية. قد تكون هناك حاجة لتناول أدوية مسبقاً لمنع النزيف وضمان عملية جراحية وشفاء غير معقدين.

### التطعيمات

ينبغي تطعيم الأشخاص المصابين باضطرابات وظائف الصفائح الدموية. ويجب إعطاء اللقاحات تحت الجلد بدلاً من حقنها مباشرة في العضلات لتجنب مخاطر النزيف المصاحبة لها.

### التعامل مع التشخيص

إن معرفة أنك أو أحد أفراد العائلة مصاب باضطراب وظيفة الصفائح الدموية قد يكون أمراً مزعجاً، وقد تواجه مجموعة من المشاعر المختلفة. بالنسبة لبعض الأشخاص، فقد يسبب ذلك خوفاً وقلقاً، بينما قد يكون الأمر بالنسبة للآخرين مصدر ارتياح هائل حين يكونون قادرين على تسمية الأعراض التي قد يعانون منها. قد يشعر الآباء بالذنب لمعرفة أن أطفالهم وقد ورثوا هذا الاضطراب الوراثي. جميع هذه المشاعر طبيعية، وعلى المرجح ستتغير بمرور الوقت وكلما علمت المزيد عن هذا الظرف وعن تأثيره عليك أو على حياة أحد أفراد أسرتك.

قد يكون الحديث مع الآخرين مثل الأصدقاء وأولياء الأمور ومتخصصي الرعاية الصحية، وغيرهم من الأشخاص المصابين باضطراب وظيفة الصفائح الدموية الموروثة، أمراً مريحاً. وستساعدك معرفة القدر الأكبر عن هذا المرض على الشعور بمزيد من الثقة وتبديد مخاوفك. ابق على تواصل مع المؤسسة الصحية المحلية الخاصة بك أو مركز معالجة اضطراب النزف لطرح الأسئلة ومناقشة الخيارات المتاحة. يمكن العثور على مجموعات المرضى ومراكز العلاج من خلال موقع WFH الإلكتروني على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

### العيش بشكل صحي

يجب أن تتابع مراكز المعالجة المتخصصة بتشخيص ومعالجة اضطرابات النزف الأشخاص المصابين باضطرابات وظيفة الصفائح الدموية الموروثة، كونها على الأغلب ستقدم لهم أفضل رعاية ومعلومات.

يحافظ النظام الغذائي الصحي وممارسة التمارين الرياضية المنتظمة على صحة الجسم وقوته. ويمكن أن تساعد التمارين الرياضية في الحد من التوتر والقلق والاكتئاب، والحد من وتيرة وشدة نوبات النزف.

## الأدوية الواجب تفاديها

تحقق مع طبيبك من جميع العلاجات العشبية والأدوية الموصوفة التي تتناولها. ينبغي تجنب بعض الأدوية من دون وصفة طبية، مثل حمض الأسيتيلساليسيليك (ASA أو الأسبرين) أو العقاقير المسكنة المضادة للالتهابات (مثل الأيبوبروفين والنابروكسين)، لأنها تتداخل مع وظائف الصفائح الدموية. يمكن لعقاقير أخرى كثيرة أن تؤثر أيضا على وظائف الصفائح الدموية، منها أدوية إسالة الدم وبعض المضادات الحيوية، وأدوية القلب، ومضادات الاكتئاب، وأدوية التخدير، ومضادات الهستامين. لا ينبغي تناول الأدوية التي تتداخل مع وظائف الصفائح الدموية دون استشارة طبية محددة من طبيب على دراية بحالة اضطراب الصفائح الدموية الخاص بك. لمزيد من المعلومات حول الأدوية التي ينبغي عدم تناولها، زور موقع WFH على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

## احفظ معلوماتك الصحية في متناول يدك طوال الوقت

يجب على الأشخاص المصابين باضطرابات النزيف الاحتفاظ بمعلومات عن اضطرابهم، والعلاج المطلوب، واسم ورقم هاتف الطبيب أو مركز للعلاج معهم دائما. في حالات الطوارئ، يعمل كل من السوار الطبي أو أي تحديد الهوية آخر، مثل بطاقة WFH الطبية الدولية، على إخطار العاملين في الرعاية الصحية حول اضطراب وظائف الصفائح الدموية الذي تعاني منه.

وقبل السفر، احصل على عنوان ورقم هاتف مراكز علاج اضطراب النزيف في المكان الذي تسافر إليه، وخذ هذه المعلومات معك في حال احتجت إلى رعاية. ويمكن العثور على مراكز العلاج من خلال (Passport): وهو دليل عالمي لمركز العلاج متوفر على موقع WFH على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

## أمور خاصة بالفتيات والنساء

قد تواجه المرأة أعراض اضطرابات وظائف الصفائح الدموية أكثر من الرجال بسبب مخاطر النزيف المرتبطة بالحيض والولادة. قد تواجه الفتيات نزيفا حادا عندما يبدأ لديها الحيض. قد يحدث للنساء المصابات باضطرابات وظائف الصفائح الدموية الموروثة تدفق أثقل و/ أو طمث أطول والذي قد

يؤدي إلى نقص في الحديد (مستويات منخفضة من الحديد، مما يؤدي إلى الضعف والتعب) و/ أو فقر الدم (انخفاض مستويات خلايا الدم الحمراء).

وينبغي على النساء المصابات باضطرابات وظائف الصفائح الدموية الموروثة الحصول على مشورة طبية متخصصة بالوراثة حول مخاطر وجود طفل مصاب في وقت مبكر جدا من الحمل المخطط له، كما ينبغي مراجعة طبيب التوليد في أقرب وقت يشتبهن فيه بالحمل. يجب على طبيب التوليد العمل عن كثب مع موظفي مركز علاج اضطراب النزيف لتوفير أفضل رعاية أثناء الحمل والولادة، ولتقليل المضاعفات المحتملة للأم والأطفال حديثي الولادة.

إن الخطر الرئيسي المتعلق بالحمل والولادة هو النزيف ما بعد الولادة. وترتبط اضطرابات النزيف مع الزيادة في خطر النزيف، وكليهما بعد الولادة مباشرة ولعدة أسابيع. يجب على النساء اللاتي يعانين من اضطرابات وظائف الصفائح الدموية العمل مع أطبائهن (كل من أخصائي أمراض الدم أو غيره من أخصائي اضطرابات النزيف والتوليد) لوضع خطة فردية للولادة. ينبغي أن تتناول هذه الخطة معالجة جميع مراحل عملية الولادة، بما في ذلك إخراج المشيمة، للحد من مخاطر وشدة النزيف. يختلف العلاج لكل امرأة ويعتمد على تاريخها الشخصي والعائلي من أعراض النزيف، والتشخيص وشدة اضطراب وظيفة الصفائح الموروثة، وطريقة الولادة (الولادة المهبلية مقابل القيصرية). وننصح النساء المصابات باضطراب وظائف الصفائح الدموية باستشارة الطبيب فوراً إذا حدث نزيف مفرط ما بعد الولادة.

في بعض الحالات، قد يكون الأطفال الرضع الذين يولدون للنساء مصابات باضطرابات وظائف الصفائح الدموية الموروثة أيضا عرضة لخطر وراثته هذا الاضطراب وومواجهة النزيف. وينبغي تجنب عمليات الولادة الصعبة والطويلة والتي تتطلب أجهزة مثل استخدام الملقط أو الاستخراج بجهاز الشفط.

يمكن لبعض الأمهات المصابات بمتلازمة برنار سولبييه أو وهن الصفائح كلانزمان تكوين أجسام مضادة للصفائح، خصوصا إذا كن تلقين عمليات

نقل للصفائح الدموية في الماضي. قد تكون هذه الأجسام المضادة ذات تأثير على الجنين في الرحم وعند الولادة، مما تسبب في انخفاض مؤقت لمستوى الصفائح الدموية. لدى النساء المعرضات للخطر، سيتحقق الأطباء عادة من هذا خلال فترة الحمل وذلك لتكون الأم مستعدة عند الولادة.

---

لمزيد من المعلومات، وللحصول على قائمة المصادر بعدة لغات، زوروا قسم اضطرابات الصفائح الدموية الموروثة في موقع WFH الإلكتروني على الرابط [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

# World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

Tel.: (514) 875-7944

Fax: (514) 875-8916

E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

Internet: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)



**WFH**

**50**

YEARS OF ADVANCING  
TREATMENT FOR ALL

---

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
Fédération mondiale de l'hémophilie  
Federación Mundial de Hemofilia