جَامعة
المَنارة
MANARA UNIVERSITY

تدبير مرضى اضطراب وظيفة الصفيحات

Dr. Lama Hammoud

PhD in Oral and Maxillofacial Surgery

مقدمة:

يعتبر قلع الأسنان من التداخلات الجراحية التي تسبب نزفاً.

النزف ما بعد العمل الجراحي أحد الاختلاطات التي نصطدم بها في الممارسة اليومية ويجب على طبيب أسنان أن يألف التعامل مع هذه المشاكل إن وجدت.

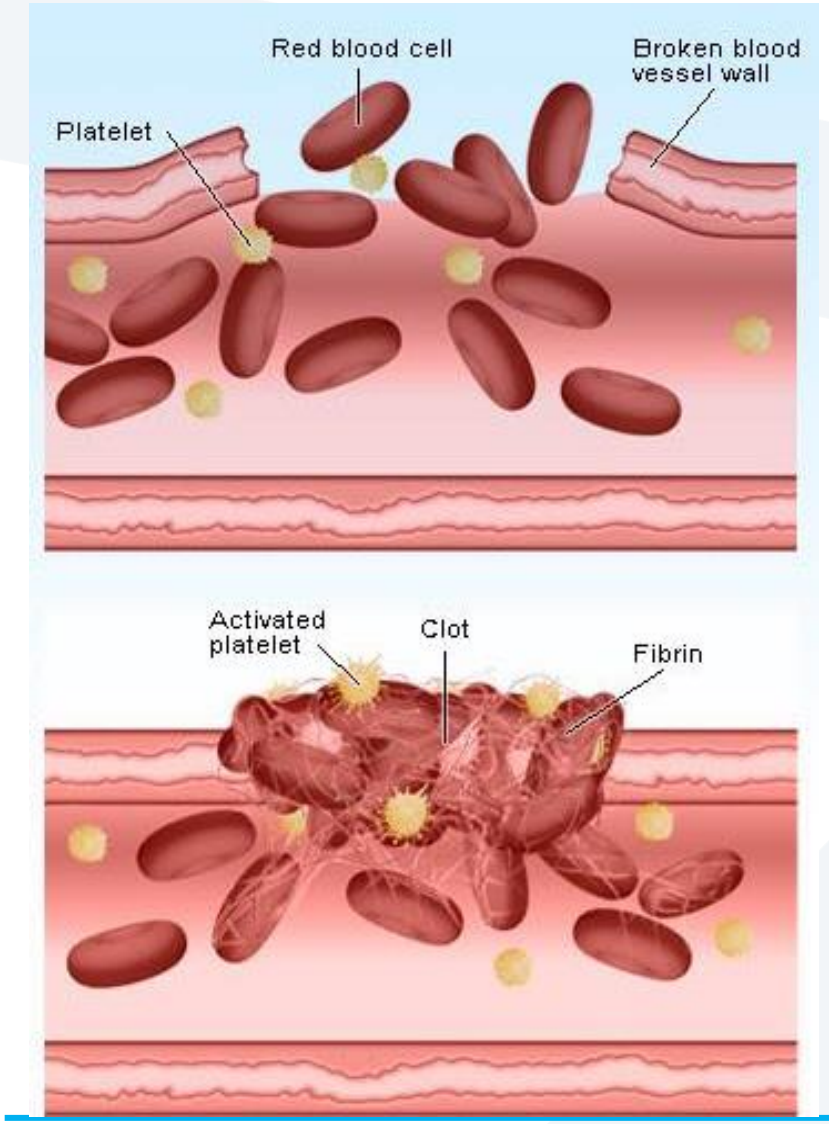
المشاكل الرئيسية للنزف ما بعد العمل الجراحي تتوقف على منشأ النزف وغالباً ما تتطلب قليلاً من الصعوبة في التدبير. ولكن أحيانا نصطدم بمشاكل نزفية ناتجة عن اضطرابات جهازية نزفية ويجب على طبيب الأسنان أن يبدي حذراً زائداً لتمييز مثل هؤلاء المرضى.

هناك مجموعة من الاعتبارات التي يتوجب على طبيب الأسنان اتخاذها أثناء تعامله مع مرضى الاضطرابات النزفية.

فمن المعروف تأثير هذه الاضطرابات على خطة المعالجة السنية بسبب تأثيرها على النزف مما يبرز أهمية الإلمام بالتدبير الواجب اتخاذها أثناء معالجة مرضى الاضطرابات النزفية في العيادة السنية خاصة عند وجود استطباب لمعالجة جراحية سنية.

الوقاية من النزف ما بعد العمل الجراحي هي أفضل طريقة لمعالجته وهذه تتطلب الاستعانة بإجراءات خاصة قبل العمل الجراحي و أثناءه وبعده .

فيزيولوجيا الإرقاء الدموي Hemostasis:



يحدث بعد جرح وعاء دموي الإرقاء الأولي بواسطة سدادة من الصفيحات الدموية بالمشاركة مع عوامل التخثروجدار الوعاء والتقبض الوعائي. يطلق تمزق وعاء دموي سلسلة التخثر التي تتضمن تحول البروترومبين إلى ترومبين الذي يساعد بدوره في تحول الفيبرينوجين إلى فيبرين. يمكن وصف عملية السيطرة على النزف وفق ٤ مراحل:

١- مرحلة الأوعية (الارقاء الأولي): تبدأ مباشرة بعد حدوث جرح وتشمل تقبيضاً وعائياً في منطقة الإصابة يفعل تمزق بطانة الأوعية هجرة الصفيحات الدموية والتصاقها، كما وتساهم الخلايا البطانية endothelial cells أيضاً في عملية الإرقاء الطبيعية بتصنيع كولاجين IV وفيبرونكتين وعامل فون ويلبر اند (يساعد في لصق الصفيحات ويحمل البروتين الناقل للعامل الثامن).

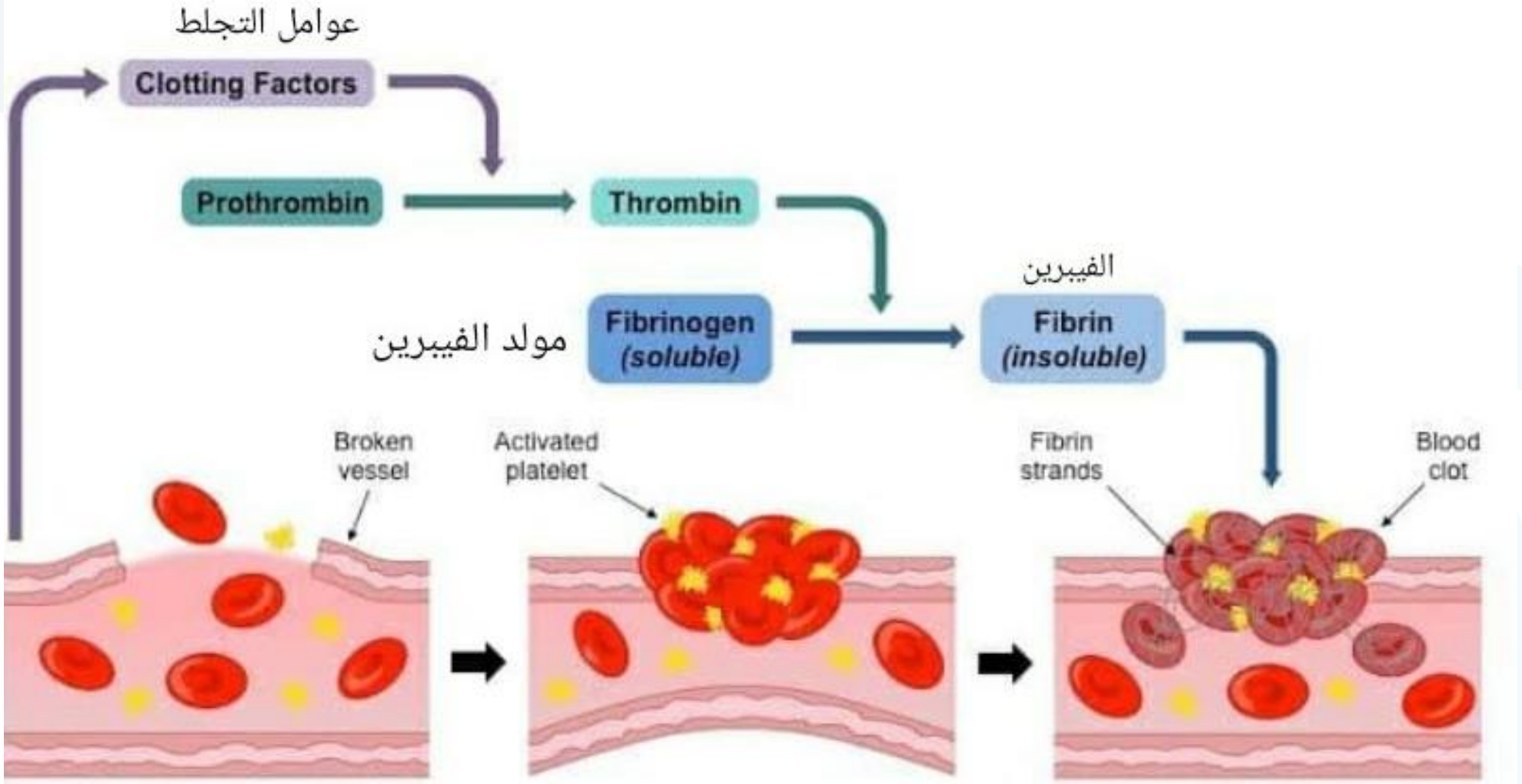
٢- مرحلة الصفيحات الدموية (الارقاء الأولي): تبدأ خلال ثوان بعد حدوث جرح تلتصق الصفيحات على النسج البطانية للأوعية المتهكتة وتتكدس فوق بعضها لتشكل سدادة تغلق الجرح (وهي خلايا قطرها ٢-٣ ميكرون).

٣- مرحلة التخثر(الارقاء الثانوي): وهي مرحلة تشكل الفيبرين Fibrin ، يحتاج إغلاق الجرح بعلقة دموية مدعمة بالفيبرين إلى حوالي ٩-١٨ دقيقة من حدوث الإصابة وتساهم في ذلك عوامل التخثر المختلفة.

يحدث التخثر coagulation بطريقين داخلي وخارجي وكلاهم يهدف في نهاية المطاف إلى صنع الفيبرين ويتمتعان بالأهمية نفسها ومتصلين بمسار مشترك أخير.

المسار الخارجي هو المسار النسيجي(العامل VII) والمسار الداخلي هو مسار التفعيل بالتماس (الثامن – التاسع – الحادي عشر والثاني عشر) ولكن من المعروف الآن أن المسار الرئيسي لبدء عملية التخثر هو مسار العامل النسيجي وكلا المسارين يقومان بتنشيط المسار المشترك النهائي(العامل الخامس – العاشر- البروثرومبين والفيبرينوجين)

٤- مرحلة تحلل الفيبرين: إن عملية تحلل الفيبرين ضرورية لمنع حدوث التخثر في مناطق بعيدة عن منطقة الإصابة ولحل العلقة الدموية التي سدت الجرح بعد انتهاء وظيفتها في الإرقاء وتستغرق حوالي ٤٨-٧٢ ساعة.


عوامل التجلط
Clotting Factors
Prothrombin
Thrombin
الفيبرين
مولد الفيبرين
Fibrinogen
(soluble)
Fibrin
(insoluble)
Broken
vessel
Activated
platelet
Fibrin
strands
Blood
clot

إن عملية التخثرعملية معقدة تشمل العديد من الأحداث الفيزيولوجية ويحدث بطريقين:

السبيل الداخلي: تتدخل فيه عوامل الإرقاء وهي عوامل بروتينية يصنعها الجسم وعددها ١٣ عامل تخثر.

السبيل الخارجي :تتدخل فيه عمل الصفيحات الدموية.

قد تتعطل هذه الآلية الفيزيولوجية أو قد ينتابها الخلل لأسباب عديدة وقد يطال الخلل كلا الطريقين بشكل عام أو جزئياً ولذلك فلا يحدث الإرقاء.

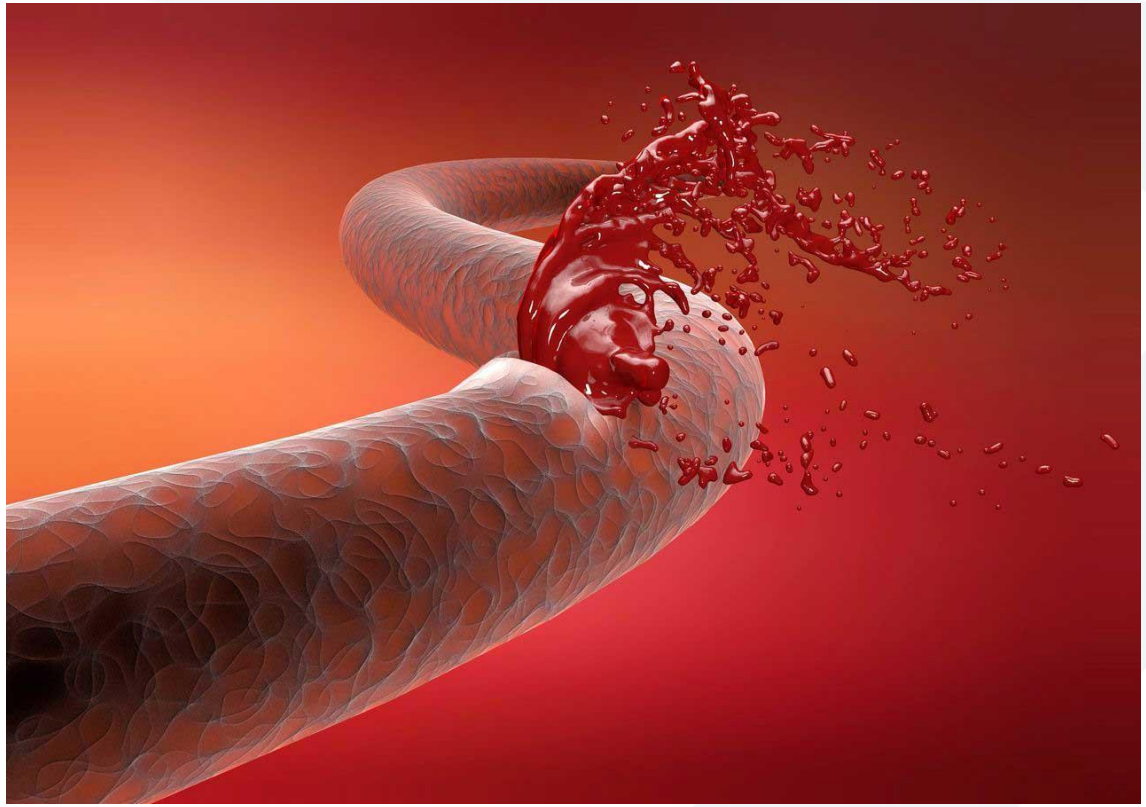
اسم العامل	دوره في عملية التخثر
I (Fibrinogen)	تكون علقة الفيبرين
II (Prothrombin)	يقوم العامل IIa النشط بتفعيل مجموعة من عوامل التخثروهي I-V-VII-VIII-XI-XIII وبروتين C والصفائح الدموية
III العامل النسيجي Thromboplastin	يعد عاملاً مساعداً للعامل VIIa النشط (كان يعرف سابقاً بالعامل III)

اسم العامل	دوره في عملية التخثر
الكالسيوم	يعد وجوده ضرورياً بالنسبة لعوامل تخثر الدم لكي يحدث الارتباط بالفوسفوليبيد (كان يعرف سابقاً بالعامل IV)
العامل V (طليعة الاكسيليرين Proaccelerin)	يعد عاملاً مساعداً للعامل X الذي يشترك معه في تكوين مركب Prothrombinase
العامل VI	غير معروف دوره
العامل VII	عامل دعم التحويل- يقوم بتنشيط العاملين X-IX
العامل VIII العامل المضاد للهيموفيليا A	عامل مساعد للعامل IX يشترك معه في تكوين المركب الأنزيمي
العامل IX العامل المضاد للهيموفيليا B (Christmas factor)	ينشط العامل X حيث يشترك مع العامل VIII في تكوين المركب الأنزيمي
العامل X(Stuart-Prower factor)	ينشط العامل II حيث يشترك مع العامل V في تكوين مركب Prothrombinase
العامل XI	ينشط العامل IX
العامل XII (Hageman factor)	ينشط العاملين XI,VII والبريكاليكرين
العامل XIII(عامل تثبيت الفيبرين)	يعمل على تر ابط خيوط الفيبرين ببعضها
عامل فون ويلبر اند	يرتبط بالعامل VII ويساهم بدوره كوسيط في تعزيز حدوث التصاق بين الصفائح الدموية

يعتبر الأنزيم المسؤول عن إتمام هذه العملية هو البلازمين الذي يتم تنشيطه بفعل مجموعة من المنشطات والمثبطات

من هم المرضى ذوي الخطورة النزفية؟

- المرضى الذين يتناولون بعض الأدوية في سياق معالجة أمراض جهازية عامة تستوجب أن يبقى الدم فيها مائعاً وسهل الجريان دون أن يحدث خثرات قد تؤدي إلى وفاة المريض أحياناً.
- من أهم هذه الأدوية هي مميعات الدم والتي تعطى في سياق أمراض قلبية (احتشاء عضلة قلب- السكتات الوعائية الدماغية – التهاب وريد خثري – في إطار غسيل الكلية عند مرضى القصور الكلوي).
- المرضى الذين يعانون من خلل في نظام الإرقاء بسبب إما:
  - وراثي (الناعور- داء فون ويلبراند- داء برنارد_سولير).
  - أمراض كبدية (إذ يتعطل المعمل المنتج لبعض عناصر تخثر الدم "عوامل التخثر").
  - امراض دموية (ابيضاض الدم).
  - الخثار الوريدي المنتشر.



كيف يستطيع طبيب الأسنان كشف هؤلاء المرضى؟

أولاً: التقييم السريري للمريض قبل العمل الجراحي

هدف هذا التقييم هو تقدير المريض النزفي، يتضمن هذا التقييم:

أ- القصة السريرية الجيدة وفيما إذا تعرض المريض لنزوف سابقة

ب- الفحص السريري الشامل.

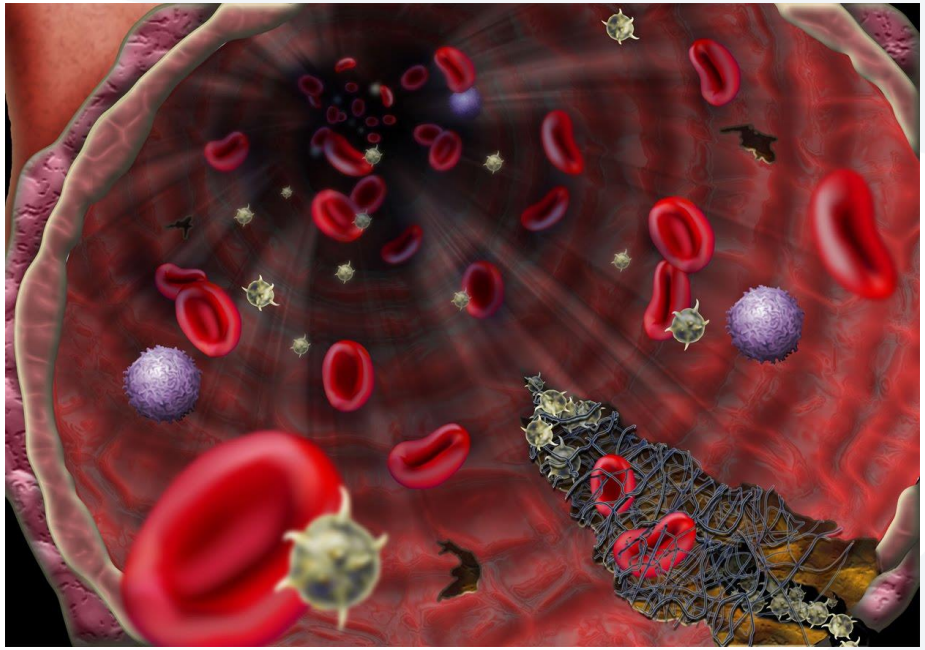
ت- استخدام فحوص مخبرية معينة.

القصة السريرية تتضمن:

- النزف المترافق مع قلوع سابقة
- النزف المترافق مع جراحة سابقة أو رضوض
- الاضطرابات النزفية الجهازية مثل نقص الصفيحات أو نقصاً وراثياً في عوامل التخثر(الناعور)
- الاستعداد للنزف عند الخدش أو الرض البسيط أو قصة عائلية لنزف شديد.
- قصة نزف دامت أكثر من ٣٦ ساعة أو عودة النزف بعد ٣٦ ساعة من عمل جراحي سابق.
- دخول مستشفى لوقف نزف.
- نقل دم لوقف نزف، أو قصة نزف أنفي عفوي.
- المعالجة بمضادات التخثر Anticoagulant Drugs أو الأسبرين.

كما وتوجد العديد من الادوية التي تتداخل مع الإرقاء والنزف (الكحول والهيروين قد تسبب نزفاً إضافياً نتيجة أذية الكبد مما يؤدي إلى تأخر انتاج عوامل التخثر)

- أمراض عامة (ضخامة الطحال، تشمع الكبد ، أمراض وراثية).



الفحص السريري

نحصل من الفحص السريري الدقيق على علامات تشير إلى اضطرابات دموية منها (نزف واسع لا يتناسب مع شدة الرض).

الفحص السريري مفيد للكشف عن فرفريات على الجلد أو الأغشية المخاطية أو وجود كدمات أو نزف لثوي عفوي ، ويجب الانتباه أيضاً إلى مظاهر فقر الدم أو انتباج العقد اللمفية والأورام الدموية وتدمي المفاصل قد تكون إثباتاً على إصابة المرضى باضطرابات نزفية متقدمة.

- شحوب اللون يشير إلى ابيضاض الدم
- تورم المفاصل يشير إلى الناعور
- النقط النزفية تشير إلى خلل في الأوعية أو الصفيحات
- النزف العفوي يشير إلى عوز في البروترومبين أو الصفيحات

إذا دلت القصة السريرية على احتمال وجود مشكلة نزفية فإن هناك اختبارات معينة يجب إجراؤها

الفحوص المخبرية:

- تعداد الدم الشامل CBC complete blood count
- زمن النزف BT bleeding time: هو اختبار للطور الوعائي
  - هو الزمن الضروري ليتوقف النزف بشكل طبيعي.
  - يفيد في معرفة عدد الصفيحات وصحة وظيفتها فهو يقيس كم من الوقت يستغرق تشكل العلقة الأولي بعد إحداث جرح في الجلد.
  - الوقت الطبيعي من ٢-٦ دقائق.
  - إذا كان تعداد الصفيحات طبيعياً وزمن النزف طويلاً هذا يعني وجود مشكلة في وظيفة الصفيحات.
  - يطول عند : المرضى الذين يعانون من خلل في الصفيحات الدموية.

    المرضى الذين يتعاطون الأسبرين أو مضادات الالتهاب الغير ستيروئيدية.

    عند وجود عيوب وراثية في وظائف الصفيحات (داءVon Willebrand – داء Bernard-Souller- ووهن الصفيحات لـ Glanzman).

هناك عدة طرق لقياسه (Ivy- Duk)

Ivy يعبر عن تقييم عمل الصفيحات الدموية والمرحلة الوعائية في التخثر وهو ما يلزم من الوقت لكي يتوقف نزف ما.

يتم بوضع جهاز ضغط على ذراع المريض ويرفع الضغط حتى ٣٠ ملم زئبقي ، ومن ثم يجرح السطح الداخلي للساعد بواسطة شفرة معقمة وينشف الجرح كل ١٥ ثانية بواسطة ورق ترشيح معقم وينتهي الفحص عندما تتوقف ورقة الترشيح عن امتصاص الدم. يعتبر النزف أكثر من ٦ دقائق أن هناك أمراً غير طبيعياً في الارقاء.

Bleeding Time

Activated Partial Thromboplastin Time

Prothrombin Time

Thrombin Time

Fibrin Degradation Products

- تعداد الصفيحات الدموية : ١٤٠٠٠٠-٤٠٠٠٠٠ صفيحة\مم٣
  - تعداد الصفيحات أقل من ١٠٠,٠٠٠ يسمى نقص صفيحات Thrombocytopenia
  - بين ٥٠,٠٠٠و١٠٠,٠٠٠ يمكن أن يسبب نزف غير طبيعي ما بعد العمل الجراحي
  - عندما تقل عن ٥٠,٠٠٠ يحدث نزف خطير بعد العمل الجراحي
- زمن التخثر:

يتراوح الزمن السوي للتجلط ما بين ٤-٨ دقائق ونقول أنه متطاول عندما يتجاوز ال١٥ دقيقة.

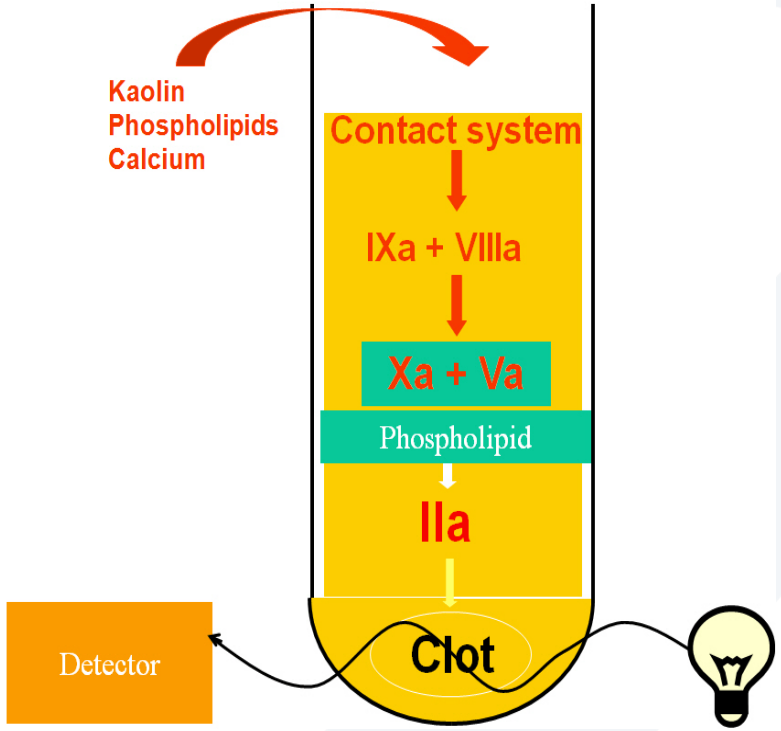
يتطاول في:

- الناعور.
- العلاج بالهيبارين.
- عوز عوامل السبيل الداخلي.
- وغياب الفيبرينوجين.

- اللطاخة الدموية

زمن الثرمبوبلاستين الجزئي Partial Thromboplastin Time:

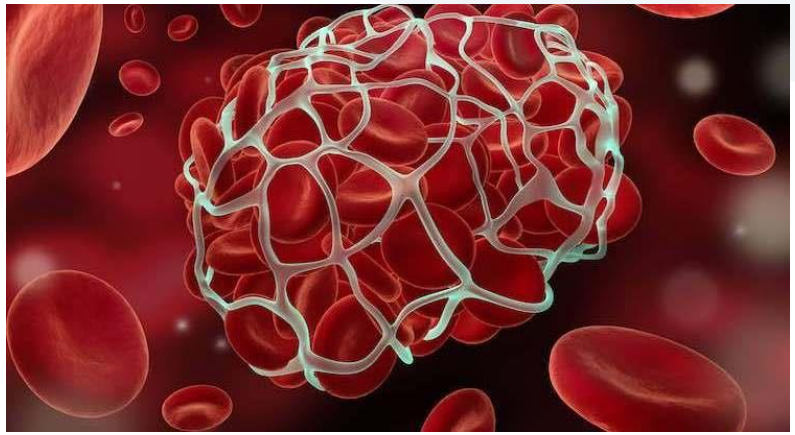
- يستخدم اختبار PTT لاستقصاء السبيل الداخلي للتخثر الذي يتوسط تشكل الليفين (العوامل الثامن- التاسع – الحادي عشر والثاني عشر) والسبيل التقليدي المشترك للتخثر (العوامل الخامس- العاشر – البروثرومبين- والفيبرينوجين).
- يعتمد هذا الاختبار لمراقبة العلاج بالهيبارين.
- الزمن الطبيعي هو ٢٥-٣٥ ثانية وتعاير القيمة بالنسبة للشاهد.



زمن البروترومبين PT Prothrombin Time:

- يقيس فعالية السبيل الخارجي لشلال التخثر الذي يتوسط العلقة الفيبرينية (العامل السابع VII) و السبيل التقليدي المشترك (العوامل الخامس-العاشر – البروثرومبين- والفيبرينوجين).
- ثلاثة من هذه العوامل معتمدة على الفيتامين K (السابع – العاشر – البروثرومبين).
- يقيس الوقت الذي يأخذه تشكل العلقة عند إضافة الكالسيوم والعامل النسيجي للبلازما.
- الزمن الطبيعي يشير إلى مستوى طبيعي من العامل السابع كذلك العوامل التي تدخل في الطريق الخارجي X-V-II.
- هو ما بين ١١-١٥ ثانية وتعاير القيمة بالنسبة للشاهد.
- تعتبر النتيجة غير طبيعية إذا زادت عن ١٦-١٨ ثانية.
- تطاول هذا الزمن يعني أن هناك مشكلة في الإرقاء .
- يستخدم زمن الPT من أجل تقييم الأدوية المشابهة للكومارين يتطاول هذا الزمن عند المرضى الذين يتعاطون الوارفارين.

إذا أعطي أي اختبار قيماً غير طبيعية فيجب تحويل المريض إلى الطبيب المختص لتقييم الحالة وإعطاء التوصيات اللازمة قبل أية معالجة سنية. يتم اختيار فحوصات محددة حسب كل حالة على الشكل التالي:



- في حال وجود قصة نزف يجب إجراء جميع الاختبارات المتعلقة بالنزف BT, PT, PTT وتعداد صفيحات.
- المعالجة بالأسبرين بجرعات عالية: لاختبار اضطرابات التخثر المتعلقة بالصفيحات BT, PTT لاختبار وظيفة الصفيحات .
- المعالجة بالكومارين : PT.
- احتمال وجود مرض كبدي :لاختبار تخرب مرحلة التخثر BT, PT لاختبار تخرب مرحلة الصفيحات الدموية.
- ابيضاض دم مزمن: BT لاختبار حالة الصفيحات الدموية.
- تناذر سوء الامتصاص أو معالجة مديدة بالصادات الحيوية: PT حيث تتأثر الجراثيم المعوية المنتجة لفيتامين K الذي يحتاجه الكبد لإنتاج البروترومبين.
- الديلزة الكلوية: PT, PTT للتأكد من انعدام تأثير الهيبارين.
- الأمراض التي تؤدي إلى تبدلات في جدران الأوعية الدموية : BT.

الأمراض المسببة للنزف غير الطبيعي

هي إما تكون بسبب :

١. اضطرابات الصفيحات Platelet Disorders.

٢. عوز عوامل التخثر Coagulation Factor Deficiencies.

٣. الاضطرابات الوعائية Vascular Disorders.

اضطراب الصفيحات الدموية

يمكن أن تكون اضطرابات الصفيحات إما وراثية (Bernard- Soulier Disease) أو مكتسبة.

قد تكون ناجمة عن نقص في إنتاج الصفيحات، أو فرط استهلاكها ،أوزيادة تحطمها ،أو تبدل وظيفتها مسببة التكدم ورعافاً ونزفاً بعد الجراحة.

أكثر الأسباب شيوعاً لحدوث الفرفريات هو نقص الصفيحات.

أكثر الأعراض السريرية ظهوراً هي النزف من الآفات السطحية والجروح والنزف اللثوي المستمر والتكدم والرعاف.

كما تسبب بعض الأدوية سمية في نقي العظام وتمنع انتاجها مثل:

- مدرات البول (Chlorothiazide, Acetazolamide,.....)
- مضادات الالتهاب غيرستيروئيدية (Diclofenac,Ibuprofen, Aspirin,.....)
- الكحول.
- مواد التخدير العام (Halothane)
- بعض الأدوية القلبية مثل الميتيل دوبا والديجوكسين
- صادات حيوية (Gentamycin, Ampicillin, Penicillin, Sulphonamides,.....)
- أدوية السكري (Chlorpropamide,....)
- مواد الانسمام الخلوي (Asparaginase, Carmustine,.....)
- أدوية نفسية (Valproate, Diazepam,....)

- كما يسبب نقص الفيتامين B12 قصورفي انتاج الصفيحات من نقي العظام كما قد تسبب ضخامة الطحال خاصة عند الكحوليين والمصابين بتشمع الكبد بزيادة تحطم الصفيحات.
- الأمراض التي تسبب نقص عدد صفيحات هي :
  - اضطرابات ولادية (داء فون ويلبراند).
  - الأخماج (البرداء...).
  - اضطرابات النقي(السرطان، ابيضاض الدم، تليف النقي ، الورم النقوي، نقص الفيتامين B12 ’، عوزالفولات معالجة شعاعية، مواد كيميائية وأدوية)
  - فاقات الدم الانحلالية.
  - فرط نشاط الطحال (اللمفوما، الخمج، الاحتقان،...)
  - فرط الاستهلاك (رض، حروق، نقل الدم الكبير، التخثرالمنتشر داخل الأوعية)
  - مناعية (فرفرية قلة الصفيحات الحادة أوالمزمنة، نقص التنسج)

- قد يكون عدد الصفيحات جيدة، ولكنها لا تقوم بالوظيفة بشكل جيد كما هو الحال في مرض فون ويلبر اند الوراثي حيث يحصل نقص في تركيب عامل نسيجي ضروري لوظيفة الصفيحات.

- من الأسباب الأخرى لاضطراب وظيفة الصفيحات الحساسية- المرض المناعي الذاتي- تبولن الدم.

- أما العوامل المكتسبة التي تعيق وظيفة الصفيحات هي تناول الأدوية مثل الأسبرين ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية وهي تطيل زمن النزف.

النواحي السنية لنقص الصفيحات الدموية

- النزف من الاختلاطات الخطيرة في المعالجات السنية.
- التخدير الناحي مضاد استطباب إذا كان تعداد الصفيحات (<٨٠٠٠٠ صفيحة /مم٣)بسبب احتمال تشكل ورم دموي وإعاقة الطرق التنفسية على أنه يمكن استخدام معظم أشكال التخدير الموضعي بالارتشاح بأمان في مثل هذه الحالات.

- يجب أن يكون أقل مستوى للصفيحات الدموية قبل العمل الجراحي ٥٠,٠٠٠ صفيحة/مم٣.
- الجراحة الواسعة تتطلب عدد صفيحات دموية أكبر من ١٠٠,٠٠٠ صفيحة/مم٣، وتحتاج لمعالجة تعويضية إن كان تعداد الصفيحات أقل من المستوى المذكور. يجرى عادة نقل الصفيحات قبل الجراحة، ب ١-٢ ساعة للسماح للصفيحات بالعودة إلى وظيفتها.
- قد يحدث لدى المرضى الذين لديهم أعداد الصفيحات أقل من ١٠٠,٠٠٠ نزف مستمر أو طويل، ولكن الإجراءات الإرقاء الموضعية تكون كافية عادة للسيطرة على النزف. (مثل مواد الارقاء القابلة للامتصاص Gelfoam.Surgicel أو الأدوية المساعدة على وقف النزف مثل Tranexamic acid, desmopressin).

- من المهم تجنب وصف أو استخدام الأدوية التي تؤثر على وظيفة الصفيحات الدموية .
- عندما تتر افق حالة قلة الصفيحات باستخدام الهيبارين لاستطباب طبي يشتد النزف جداً بسبب وجود حالة من اضطراب التخثر عند المريض مضافة إلى مشكلته الرئيسية وعندها يجب تعديل فعل الهيبارين باستخدام سلفات البروتامين مع مركبات قشر الكظر لرفع عدد الصفيحات حيث أن الستيروئيدات هي عوامل مساعدة هامة في إعادة عدد الصفيحات إلى مستواها.
- يجب اختبار زمن النزف قبل نقل الصفيحات مباشرة وبعد النقل بساعة وبعد ٢٤ ساعة لتحديد مدى فعالية المعالجة.

هل يجب تأجيل الجراحة الفموية عند مريض يتناول الأسبرين؟

يؤدي تناول الأسبرين لأغراض الوقاية من الأزمات القلبية (جرعة ١٠٠-٣٢٥ ملغ يومياً) إلى عطب طفيف في الصفيحات الدموية لا يستدعي معه تأجيل الإجراءات البسيطة (تسوية جذر- قلع سن،.....).

بينما يجب تأجيل الجراحات الفموية الكبرى غير الإسعافية (للأسبرين تأثير غير لردود على أنزيم سيكلوأوكسجينازيساعد الأنزيم على تجمع الصفيحات الدموية والتصاقها، يستمر تأثيره لمدة أسبوع وهي فترة حياة الصفيحة الدموية.

يمكن للأسبرين أن يؤدي إلى مشاكل نزف وقد يستمر النزف لمدة ٢٤-٧٢ ساعة ويعالج أولاً بالمرقئات الموضعية وفي حال الفشل يمكن اللجوء إلى نقل الصفيحات

الفرفريات بنقص الصفيحات الدموية:

أما:

١. فرفرية نقص الصفيحات البدئية أو مجهولة السبب.

٢. الثانوية:

المواد الكيميائية	المواد الفيزيائية (التشعع)
الأمراض الجهازية (ابيضاض الدم)	النقائل الورمية إلى العظام
الضخامة الطحالية	الأدوية (الكحول- المدرات الثيازيدية- الأستروجينات – أملاح الذهب
التهابات الأوعية	دسامات القلب الميكانيكية الترقيعية
الأخماج الفيروسية أو الجرثومية	

فرفرية قلة الصفيحات مجهولة السبب (Idiopathic Thrombocytopenic Purpura ITP):

- إن زيادة سرعة خلايا الجملة الشبكية البطانية في إزالة الصفيحات المغشاة بالأضداد هي سبب قلة الصفيحات الغامضة.
- تنجم الأضداد الذاتية للصفيحات إما عن الاضطرابات الخمجية أو عن اضطرابات تكاثر النقي أو عن الاضطرابات المصاحبة للمعالجة الدوائية ويتعلق حدوث النزف بدرجة قلة الصفيحات أو بمدى تداخل الأضداد في وظيفتها السوية.
- في قلة الصفيحات مجهولة السبب الحادة تظهر الفرفريات والتكدم والنزوف فجأة عند الأطفال وتلي الانتانات الفيروسية غالباً ويعتقد أن سبب قلة الصفيحات يعود إلى ترسب معقد مناعي على الصفيحات ولكن التطور الحاد للأضداد الذاتية للصفيحات من المحتمل أن يكون مسؤولاً عن قصر عمر الصفيحات ويشفى أغلب الأطفال تلقائياً.
- أما في قلة الصفيحات مجهولة السبب المزمنة فتتميز مشاهدتها عند النساء البالغات ومن الممكن أن تحدث مع اضطرابات مناعية أخرى مثل الذئبة الحمامية SLE وأمراض الدرق وفقر الدم الانحلالي الذاتي وعند مرضى الابيضاض اللمفاوي المزمن وبعد الانتانات الفيروسية كالHIV.
- طبعا هناك فرفريات غير ناجمة عن قلة الصفيحات منها الفرفرية الشيخوخية بسبب ضياع الكولاجين الداعم للأوعية الشعرية المصاحب لرقة الجلد وتوسع الأوعية الشعرية النزفي الوراثي والفرفرية الميكانيكية بسبب ازدياد الضغط الوريدي المفاجئ من السعال أو القيء أو الاختناق أو نوبة صرع.

الملامح السريرية:

- نزف جلدي (فرفريات- كدمات).
- رعاف.
- نزف قحفي وهضمي(معدي معوي).
- بيلة دموية.
- صداع ودوار.
- غالباً ما يتضخم الطحال لكنه يبقى غير مجسوس.

الاستقصاءات:

- نقي العظام: نقص الصفيحات مع عدد طبيعي أو مرتفع من النواءات.
- مستويات Hb & WBC طبيعية
- يمكن اثبات وجود أضداد الصفيحات.

التدبير:

في الـ ITP الحادة: تخف حدة المرض عند الأطفال عفوياً وتستطب المعالجة في الطور الحاد بالستيروئيدات او بجرعة عالية من الغلوبولينات المناعية وريدياً وكل هذه فقط إذا كان تعداد الصفيحات أقل من ٢٠,٠٠٠ وكان هناك نزف عفوي وشديد.

في الـ ITP المزمنة: يندر حدوث الهدأة العفوية والأهداف الرئيسية للمعالجة هي إنقاص إنتاج الأضداد الذاتية للصفيحات وتفعيل إزالة الصفيحات المغشاة بالأضداد وتتضمن المعالجة إعطاء الـPrednisolone وقد يتم استئصال الطحال وفي الحالات المقاومة المعندة يمكن استعمال مثبطات المناعة.

اضطراب وظيفة الصفيحات Platelet Function Disorders:

وهي على نمطين وراثي ومكتسب.

الأنماط الوراثية:

- متلازمة فون ويلبر اند Von Willebrand Syndrome.
- متلازمة برنارد –سوليير Bernard-Soulier Syndrome.
- وهن الصفيحات لغلانزمان Glanzmman`s Thrombasthenia.
- داء حوض التخزين Storage Pool Disease أو اضطراب تحرير الصفيحات.

الأنماط المكتسبة:

- اضطرابات النقي التكاثرية.
- اليوريميا وأمراض الكبد .
- فرط وظائف البروتين.
- الأدوية متل الـ Aspirine ،.....

متلازمة فون ويلبر اند Von Willebrand Syndrome:

- مرض نزفي خطير تطال عيوبه الأوعية والصفيحات ومستويات العامل الثامن (ينجم عن نقص كمي او نوعي في بروتين يجول بالبلازما اسمه عامل فون ويلبر اند والذي يقوم بتفعيل عملية التصاق الصفيحات على البطانة الوعائية).
- ويتميز هذا المرض بتطاول غير طبيعي بزمن النزف مع بقاء عدد الصفيحات سوي وطول زمن الـ PTT مع بقاء زمن الـPT و الـTT طبيعيين.
- يعتمد التدبير الطبي بناء على شدة التظاهرات النزفية، ففي النزوف الشديدة تتطلب المعالجة إعطاء البلازما الطازجة المجمدة أو الرسابة القرية Cryoprecipitate الذي يحتوي على عامل فون ويلبر اند وعلى ركائز العامل الثامن.
- في بعض الأشكال الخفيفة يمكن المعالجة بحمض الترانكساميك أو بمستحضرات الفازوبرسين الاصطناعي Vasopressin Synthetic (DDAVP).
- وفي التدبير الطبي الفموي الجراحي في حال إجراء قلوع سنية أو جراحة على النسج ما حول السنية قد طبق حمض الترانكساميك ، كما يمكن استخدام الصمغ الفيبريني كما أثبتت فعالية الDesmopressin في تدبير هؤلاء المرضى أو معالجة جهازية.

متلازمة برنارد –سوليير Bernard-Soulier Syndrome:

- تمثل اضطراب في لصوقية الصفيحات فالصفيحات والخلل غياب البروتين السكري (Ib)من غشاء الصفيحات الذي يعمل كمستقبل لعامل فون ويلبر اند.
- تظهر التحاليل الدموية نقص في تعداد الصفيحات، صفيحات كبيرة الحجم ، التصاق معيب للصفيحات.
- العلاج الوحيد الفعال والناجح هو نقل الصفيحات الطبيعية.

وهن الصفيحات لغلانزمان Glanzmman`s Thrombasthenia:

- هو اضطراب في تكدس الصفيحات بسبب خلل كمي أو نوعي في معقد البروتينات السكرية (IIb-IIIa) لغشاء الصفيحات يؤدي بالنتيجة إلى خلل في ربط الصفيحات بالفبرينوجين.

- عدد الصفيحات ضمن الحدود الطبيعية، قد يتطاول زمن النزف ولكن زمن الـPT والـPTT ضمن الحدود الطبيعية وينزف المريض بسهولة لأقل رض وقد ينزف بشكل عفوي من اللثة والأنف والقناة الهضمية.

- النواحي السنية: نقل الصفيحات قبل أي معالجة سنية نازفة والتعاون مع طبيب أمراض الدم والعناية الفموية الجيدة وفرشاة طرية.

تبولن الدم Uremia:

هي حالة وجود مستويات عالية من اليوريا في الدم وهي أحد العلامات والأعراض والنتائج المخبرية نتيجة للفشل الكلوي.

- يمكن أن يتداخل مع وظيفة الصفيات ومثل هذا التأثير قد يكون تطاول كبير في زمن النزف .
- يستجيب هؤلاء المرضى للتحال الدموي أو الرسابة القرية أو زراعة الكلية بينما لا يستفيدون من تبديل الصفيحات.

الاضطرابات الوعائية Vascular Disorders:

- هي مجموعة من الأمراض تدعى بالفرفريات الوعائية والفرفريات غير الناجمة عن قلة الصفيحات.
- تتميز بوجود فرفريات تنجم عن تسرب الدم داخل الأدمة وتؤدي إلى نزوف شعرية بالجلد والأغشية المخاطية وتظهر عفوياً أو بعد رضوخ بسيطة جميع الاستقصاءات المخبرية بما فيها زمن النزف تكون طبيعية.

- تصنيف الاضطرابات الوعائية:

  - خلقي: توسع الشعريات النزفي الوراثي أو اضطرابات النسيج الضام(متلازمة اهلرز-دانلوز- التكون الناقص للعظم- الصفروم الكاذب المرن- متلازمة Marfan).
  - مكتسب: الانتانات الشديدة: انتان الدم- الانتانات بالمكورات السحائية – الحصبة الحمة التيفية.
  - تحسسي : فرفرية هينوك-شونلاين.
  - اضطرابات مناعية: الذئبة الحمامية الجهازية SLE التهاب المفاصل الرثواني
  - استقلابي: البثع(عوز الفيتامين C)- متلازمة كوشينغ واستخدام الستيروئيدات، اليوريميا (تبولن الدم)، الداء الكبدي.
  - دوائي: ستيروئيدات، سلفوناميد.
  - أسباب أخرى : الفرفرية الشيخية، خلل بروتين الدم، الفرفرية الخثرية، تناذر سهولة التكدم، الفرفرية الميكانيكية المفتعلة.