

تدبير مرضى اضطراب / عيوب التخثر Coagulation Disorders/Defects

Dr. Lama Hammoud

PhD in Oral and Maxillofacial Surgery

يعتبر قلع الأسنان من التداخلات الجراحية التي تسبب نزفاً.

النزف ما بعد العمل الجراحي أحد الاختلالات 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 أحياناً نصطدم بمشاكل

نزفية ناتجة عن اضطرابات جهازية نزفية ويجب على طبيب الأسنان أن يبدي حذراً زائداً لتمييز مثل هؤلاء المرضى.

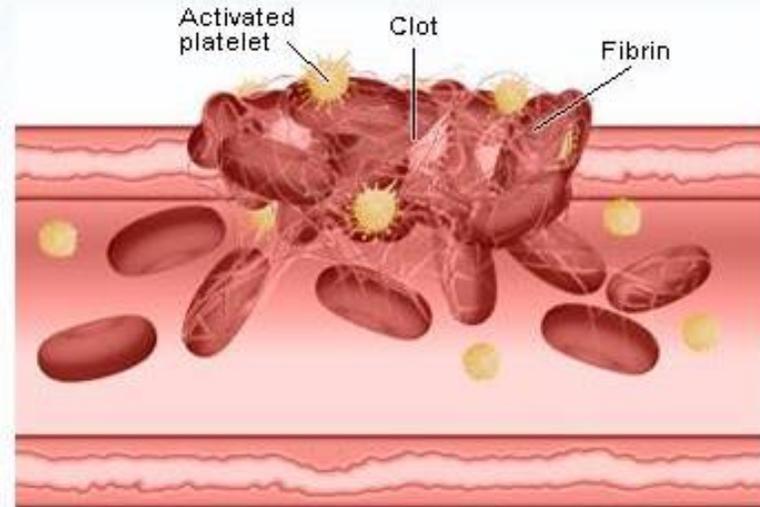
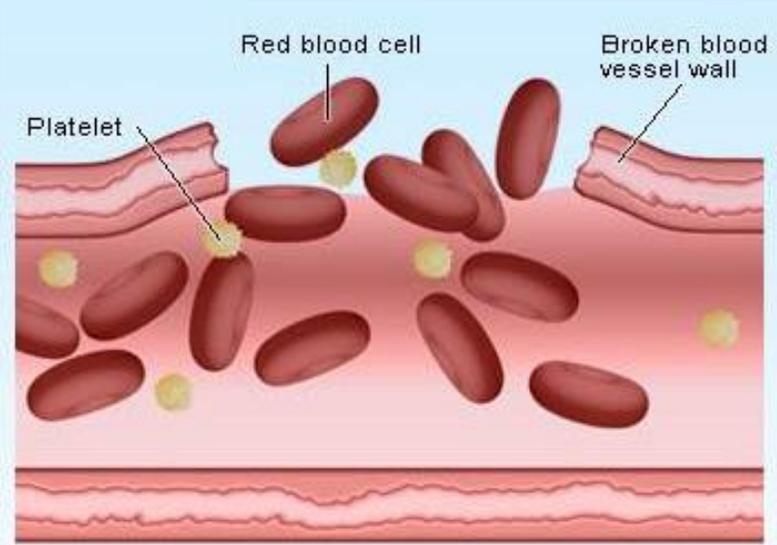
هناك مجموعة من الاعتبارات التي يتوجب على طبيب الأسنان اتخاذها أثناء تعامله مع مرضى الاضطرابات النزفية.

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 وأثناءه وبعده.

فيزيولوجيا الإرقاء الدموي Hemostasis:



يحدث بعد جرح وعاء دموي الإرقاء الأولي بواسطة سدادة من الصفائح الدموية بالمشاركة مع عوامل التخثر وجدار 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 4 مراحل:

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

٢- مرحلة الصفائح الدموية (الارقاء الأولي): تبدأ خلال ثوان بعد حدوث جرح تلتصق الصفائح على النسيج البطانية للأوعية المتهككة 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 بعقطة دموية مدعمة بالفيبرين إلى حوالي ٩-١٨ دقيقة من حدوث الإصابة وتساهم في ذلك عوامل التخثر المختلفة.

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

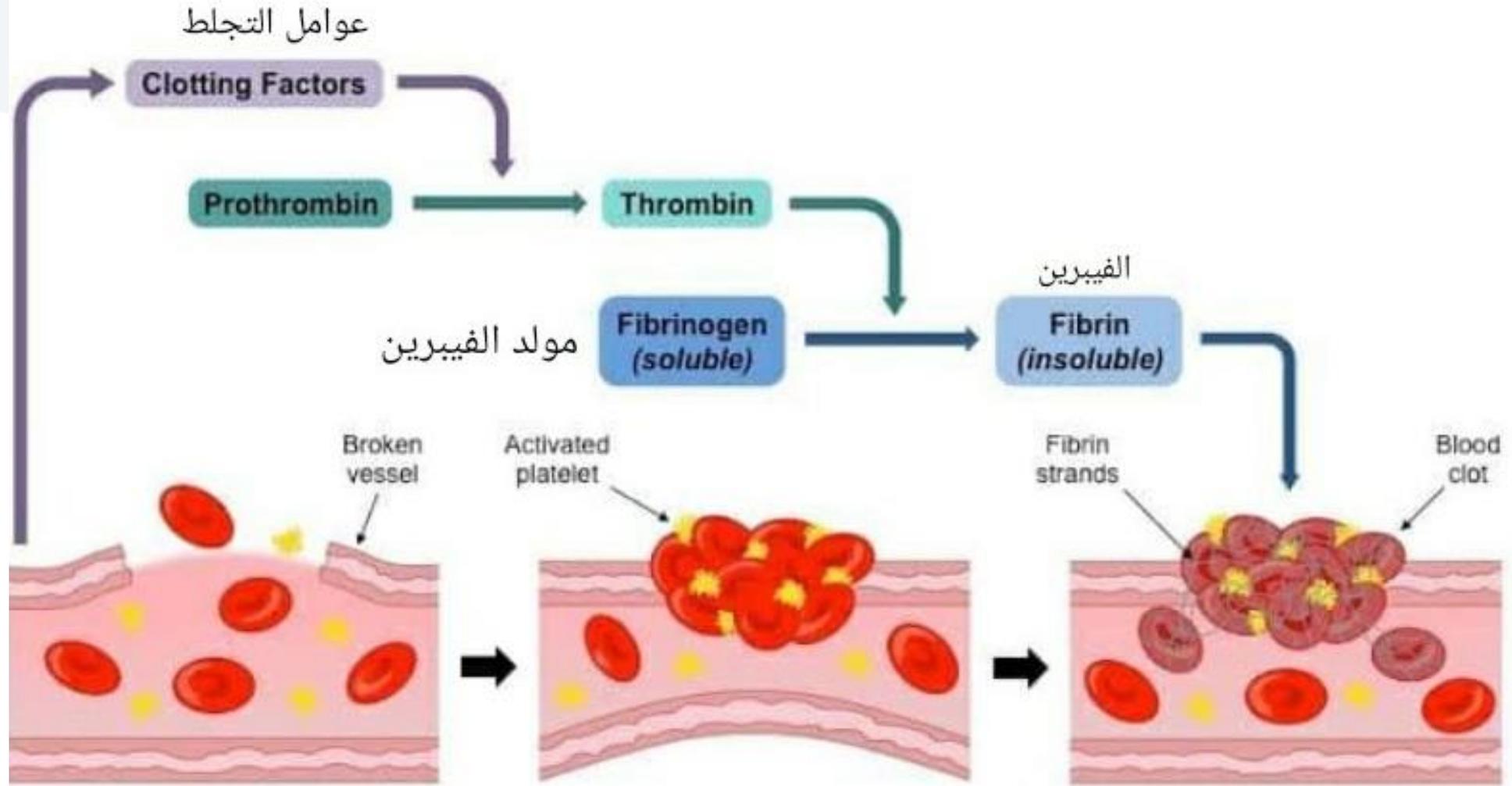
المسار الخارجي هو المسار النسيجي (العامل VII) والمسار الداخلي هو مسار التفعيل بالتماس (الثامن – التاسع – الحادي عشر والثاني عشر) ولكن من

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 العقلة الدموية التي سدت الجرح بعد

انتهاء وظيفتها في الإرقاء وتستغرق حوالي ٤٨-٧٢ ساعة.



إن عملية التخثر عملية معقدة تشمل العديد من الأحداث الفيزيولوجية ويحدث بطريقتين:

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

السبيل الخارجي: تتدخل فيه عمل الصفائح الدموية.

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

اسم العامل	دوره في عملية التخثر
I (Fibrinogen)	تكون علقه الفيبرين
II (Prothrombin)	يقوم العامل IIa النشط بتفعيل مجموعة من عوامل التخثر وهي 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)



يعد وجوده ضرورياً بالنسبة لعوامل تخثر الدم لكي يحدث الارتباط بالفوسفوليبيد (كان يعرف سابقاً بالعامل IV)

الكالسيوم

يعد عاملاً مساعداً للعامل X الذي يشترك معه في تكوين مركب Prothrombinase

العامل V (طليعة الاكسيليرين
(Proaccelerin

غير معروف دوره

العامل VI

عامل دعم التحويل- يقوم بتنشيط العاملين X-IX

العامل VII

عامل مساعد للعامل IX يشترك معه في تكوين المركب الأنزيمي

العامل VIII العامل المضاد
للهيموفيليا A

ينشط العامل X حيث يشترك مع العامل VIII في تكوين المركب الأنزيمي

العامل IX العامل المضاد
للهيموفيليا (Christmas B
factor)

ينشط العامل II حيث يشترك مع العامل V في تكوين مركب Prothrombinase

العامل X) Stuart-Prower
(factor

ينشط العامل IX

العامل XI

ينشط العاملين VII, XI والبريكاليكرين

العامل XII (Hageman factor)

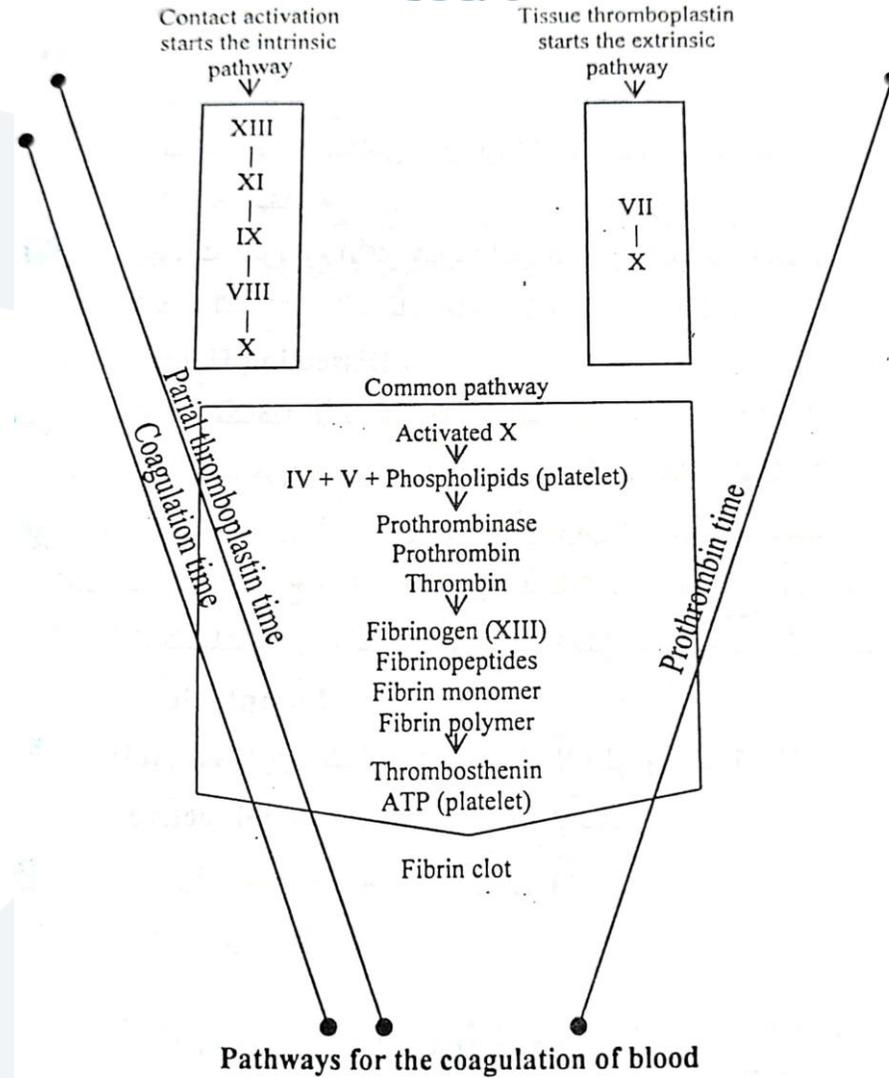
يعمل على ترابط خيوط الفيبرين ببعضها

العامل XIII (عامل تثبيت الفيبرين)

يرتبط بالعامل VII ويساهم بدوره كوسيط في تعزيز حدوث التصاق بين الصفائح الدموية

عامل فون ويلبر اند

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؟

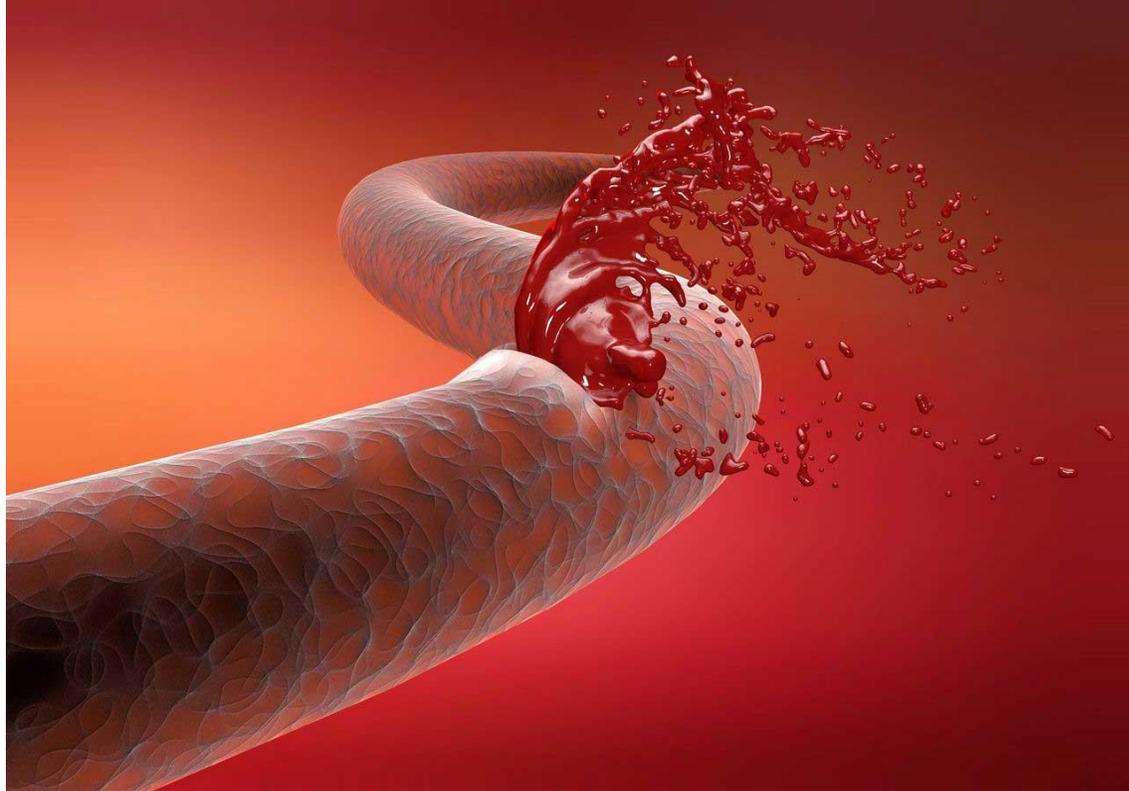
أولاً: التقييم السريري للمريض قبل العمل الجراحي

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.



➤ النزف المترافق مع قلع سابق

➤ النزف المترافق مع جراحة سابقة أو رضوض

➤ الاضطرابات النزفية الجهازية مثل نقص الصفائح 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.

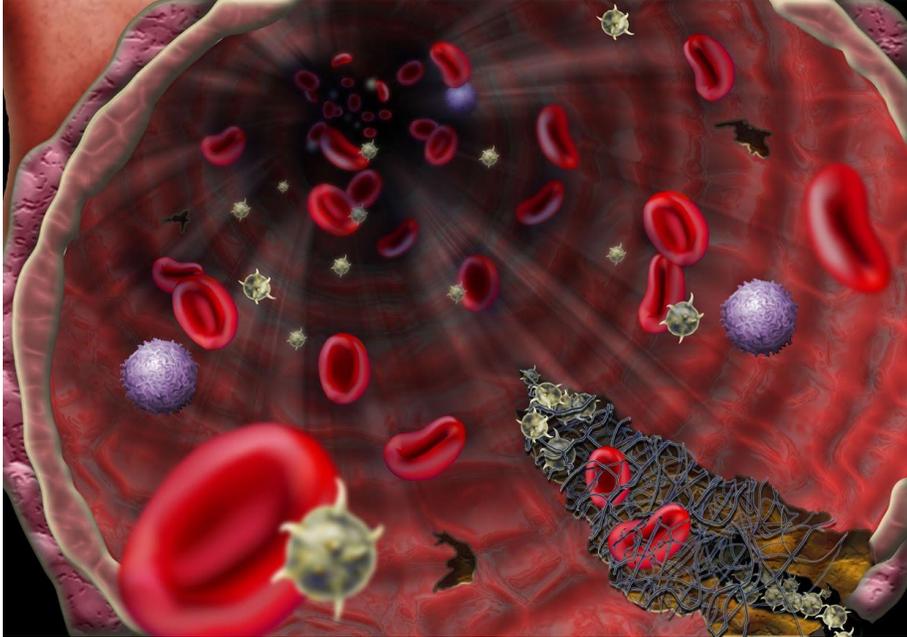
➤ نقل دم لوقف نزف، أو قصة نزف أنفي عفوي.

➤ المعالجة بمضادات التخثر Anticoagulant Drugs أو الأسبرين.

كما وتوجد العديد من الادوية التي تتداخل مع الإرقاء والنزف (الكحول والهيرويين قد تسبب نزفاً

إضافياً نتيجة أذية الكبد مما يؤدي إلى تأخر إنتاج عوامل التخثر)

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



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

الفحص السريري مفيد للكشف عن فرطريات 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 الصفائح

➤ النزف العفوي يشير إلى عوز في البروترومين أو الصفائح

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



■ 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 العلكة الأولى 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 الغيرستيرويدية.

عند وجود عيوب وراثية في وظائف الصفيحات (داء Von Willebrand - داء Bernard-Soulier - 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.



جامعة
المنارة
MANARA UNIVERSITY

■ تعداد الصفائح الدموية: ١٤٠٠٠٠-٤٠٠٠٠٠ صفيحة/مم^٣

• تعداد الصفائح أقل من ١٠٠,٠٠٠ يسمى نقص صفائح Thrombocytopenia

• بين ٥٠,٠٠٠ و ١٠٠,٠٠٠ 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 ال ١٥ دقيقة.

يتطاول في:

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

■ اللطاخة الدموية



Bleeding Time

Activated Partial Thromboplastin Time

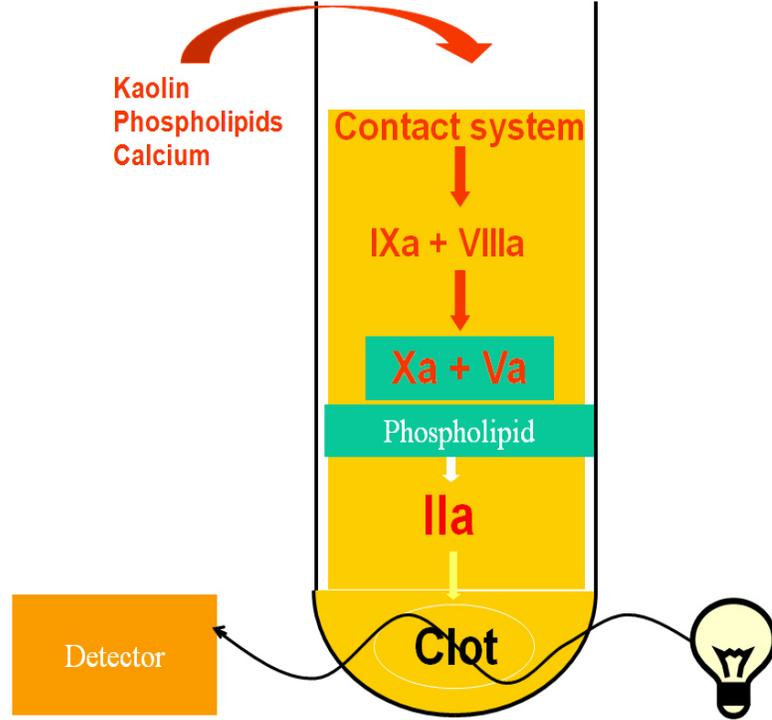
Prothrombin Time

Thrombin Time

Fibrin Dearthadation Products

■ 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).



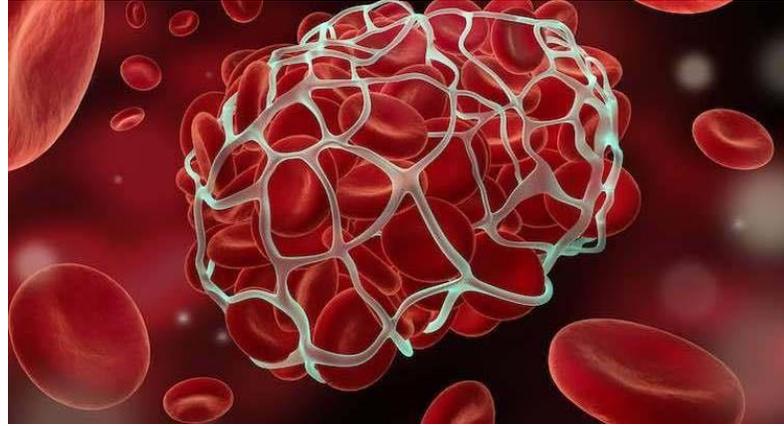
- يعتمد هذا الاختبار لمراقبة العلاج بالهيبارين.

- الزمن الطبيعي هو ٢٥-٣٥ ثانية وتعاير القيمة بالنسبة للشاهد.

زمن البروثرومبين PT Prothrombin Time:

- يقيس فعالية السبيل الخارجي لشلال التخثر الذي يتوسط العلقه الفيبرينية (العامل السابع VII) والسبيل التقليدي المشترك (العوامل الخامس- العاشر – البروثرومبين- والفيبرينوجين).
- ثلاثة من هذه العوامل معتمدة على الفيتامين K (السابع – العاشر – البروثرومبين).
- يقيس الوقت الذي يأخذه تشكل العلقه عند إضافة الكالسيوم والعامل النسيجي للبلزما.
- الزمن الطبيعي يشير إلى مستوى طبيعي من العامل السابع كذلك العوامل التي تدخل في الطريق الخارجي II-V-X.
- 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 بالصفائح BT, PTT لاختبار وظيفة الصفائح.
- المعالجة بالكومارين : PT.
- احتمال وجود مرض كبدي : لاختبار تخرب مرحلة التخثر PT, BT لاختبار تخرب مرحلة الصفائح الدموية.
- ابيضاض دم مزمن: BT لاختبار حالة الصفائح الدموية.
- تناذر سوء الامتصاص أو معالجة مديدة بالصادات الحيوية: PT حيث تتأثر الجراثيم المعوية المنتجة لفيتامين K الذي يحتاجه الكبد لإنتاج البروترومبين.
- الديليزة الكلوية: PT, PTT للتأكد من انعدام تأثير الهيبارين.
- الأمراض التي تؤدي إلى تبدلات في جدران الأوعية الدموية : BT.

اضطرابات التخثر

هي إما تكون :

١. اضطرابات التخثر الوراثية.

٢. اضطرابات التخثر المكتسبة

A. عوز الفيتامين K.

B. داء الكبد البارانشيمي.

C. استخدام مضادات التخثر الفموية.

D. التخثر المنتشر داخل الأوعية.

عيوب التخثر الولاوية



الناعور A / Hemophilia A:

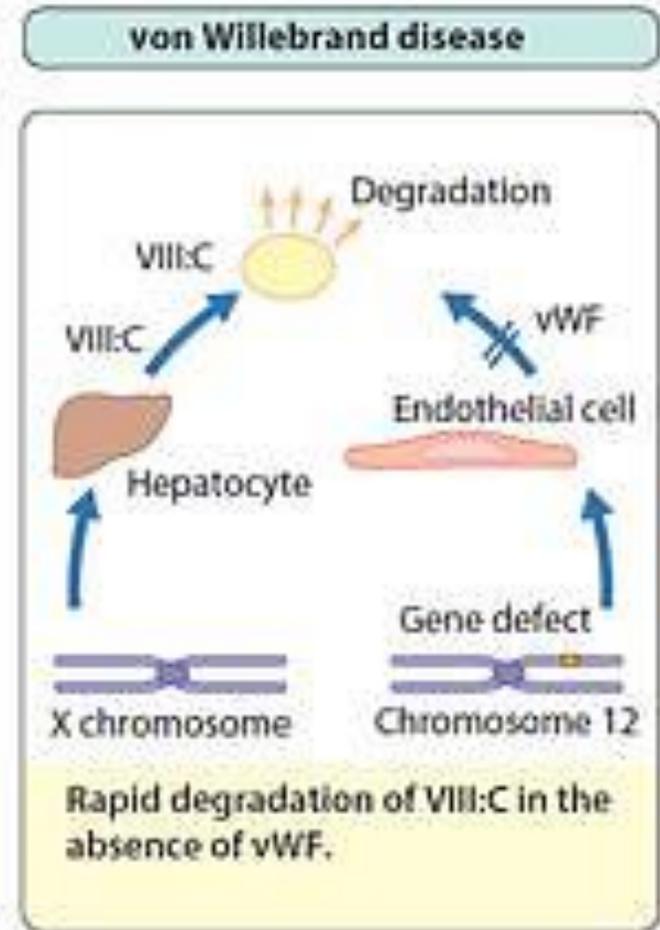
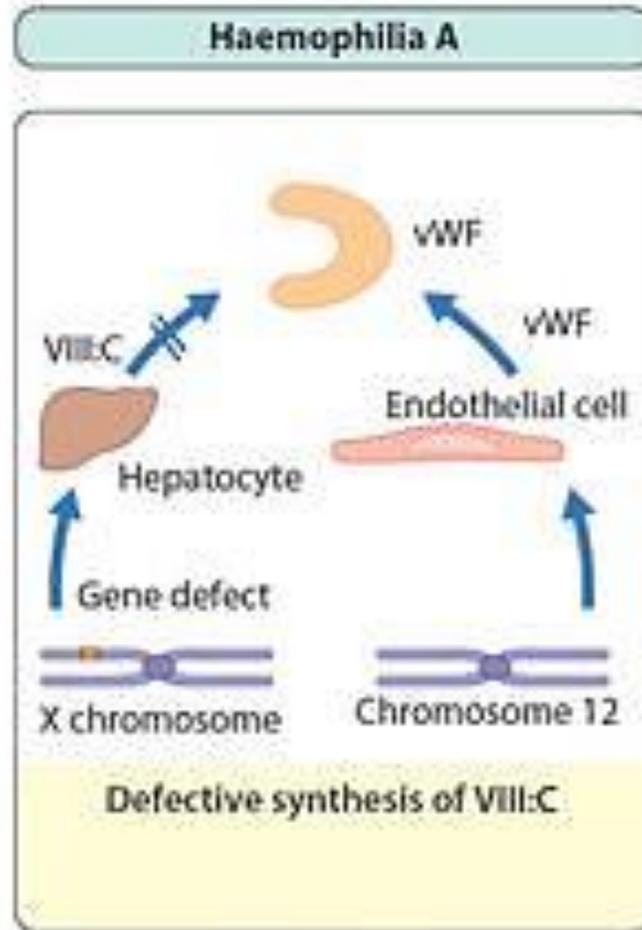
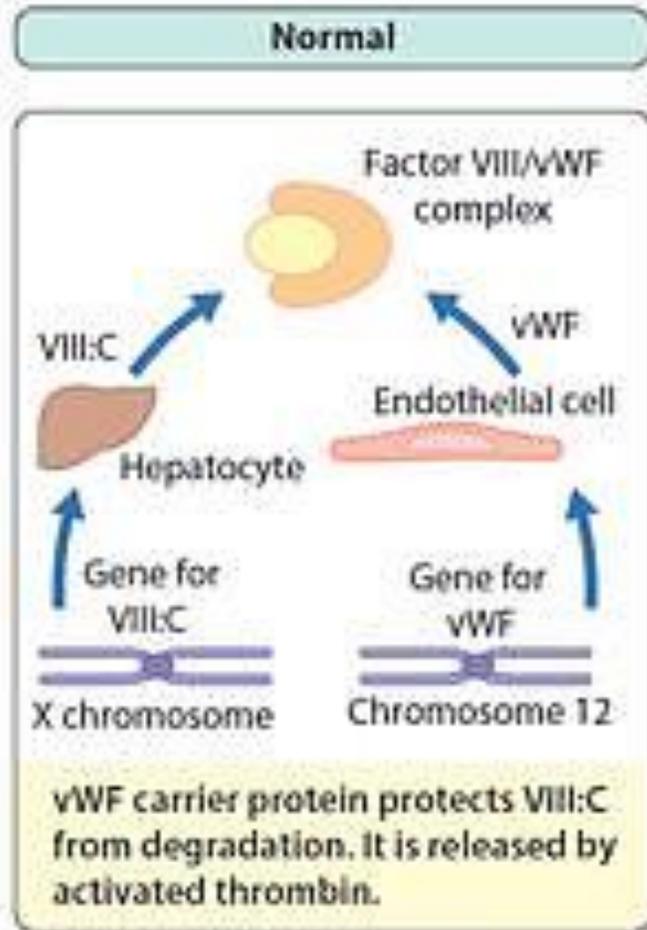
- ينجم الناعور A عن اضطراب كمي أو نوعي بالعامل المخثر الثامن (VIII).
- هو اضطراب مرتبط بالصبغي الجنسي X يصيب الذكور وتحمله الإناث.
- يتظاهر سريريًا عندما تبدأ حالات التكدّم والنزف الداخلي بالظهور عندما يبدأ الطفل بالتحرك والسقوط ويمكن أن يحدث النزف في أي مكان في الجسم ولكن المفاصل أكثرها إصابة ويسبب المفصل المدمى ألمًا حادًا.
- النزف في الناعور خطرًا إما بسبب كمية الدم المفقودة أو بسبب الأذية الناتجة عن ذلك حيث يؤدي النزف حول الأعصاب إلى اعتلال العصبي الضاغط وعادة ما يسبب النزف داخل الكلية انسدادًا في حوضها أو في الحالبين ويؤدي النزف في جدار الأمعاء إلى الانسداد المعوي أهم أسباب الموت هو النزف الدماغي.

يتألف معقد العامل الثامن من جزئين رئيسيين :

الأول صغير له دور هام في السبيل الداخلي للتخثر الدموي ويعتمد إنتاجه على الصبغى الأنثوي x ويدعى العامل الثامن المخثر (VIII:C).

الثاني كبير له دور هام في الإرقاء الأولي ويدعى عامل فون ويلبر اند (VIII VWF) وله فعالية مستضدية تدعى VIII RAG ويقوم بدور الحامل للجزيء الصغير ويعتمد إنتاجه على الصبغيات الجسدية.

لذلك يتميز الناعور A بعيب في الفعالية المخثرة للعامل الثامن بينما تبقى الفعالتان الأخرتان سويتان أما مرض فون ويلبر اند فيتميز بنقص إنتاج عامل (VWF) مع نقص في الفعالية المستضدية ونقص معتدل في الفعالية المخثرة بسبب فقد للجزء الكبير.



Factor VIII synthesis: normal, haemophilia A and von Willebrand disease.

Source : Illustrated Textbook of Paediatrics Fourth Edition

• التشخيص المخبري Laboratory Diagnosis :

- يتميز المرض مخبرياً بوجود بعض الاختبارات التي تكون سوية أو طبيعية وهي:
 - الصفائح من الناحية الكمية والكيفية- زمن النزف- زمن البروترومبين- عيار الفيبرينوجين- عامل فون ويلبراند (VWF).
 - أما الاختبارات التي تضطرب في الناعورفمي:
 - زمن التخثر: متطاولاً في الناعور الشديد، ويكون سويماً في الناعور الخفيف والمتوسط الشدة.
 - زمن الثرومبوبلاستين الجزئي: وهو أكثر دقة وحساسية ويتطاول في جميع أشكال الناعور.
 - عيار العامل الثامن المخثر (VIII:C) (الناعور A) أو العامل التاسع (الناعور B).

- أخذ القصة الطبية بعناية أمر بالغ الأهمية قبل البدء بأية معالجة سنوية وإذا تبين أننا أمام مريض ناعور يجب أولاً استشارة اختصاصي أمراض الدم المتابع للحالة.
- الصحة الفموية: يحتاج مريض الناعور وأهله إلى توعية وتدابير وقائية للحفاظ على الصحة الفموية على أن تبدأ في أبكر وقت ممكن ، إذ تساعد العناية الفموية على التقليل من النزف اللثوي ومن الهام استعمال الفلورواغلاك الشقوق والميازيب والحد من تناول السكريات والفحص الدوري للأسنان (كل ٦ أشهر) والنسج حول السنوية والمعالجة المبكرة للنخور.
- التخدير الموضعي: لا يجوز إعطاء التخدير الموضعي لمريض الناعور قبل أن يتم التعويض عن العامل الثامن لأنها قد تسبب نزفاً بالنسبة للحالات المتوسطة بينما في الحالات الطفيفة يمكن إعطاء الحقنة ضمن الرباط وضمن الحليمات وفي الدهليز الخدي أما في الحالات الشديدة يتم التعويض عن العامل الثامن قبل أي نوع من أنواع التخدير.
- يشكل التخدير الناحيوي مضاد استطباب مطلق في ظروف العيادة الخارجية.

قلع الأسنان اللبنية: يمكن قلع الأسنان المؤقتة المتقلقلة بشدة والتي لا تمتلك أي دعم عظمي في الصورة الشعاعية دون الحاجة إلى معالجة تعويضية بالعامل الثامن والاكتفاء بتطبيق عوامل مرقئة موضعية وينصح دوماً باستشارة طبيب اختصاصي أمراض دم.

القلع: نحتاج لإجراء قلع الأسنان إلى عامل ثامن بنسبة ٥٠% ساعة واحدة قبل المعالجة الجراحية وبنسبة ١٠٠% في حال الجراحة السنية السنخية والجراحة حول السنية وقد نضطر إلى إعطاء العامل المضاد للناعور بعد الجراحة إذا حدث نزف ولكن يكفي في الحالات الطفيفة إعطاء الديسموبريسين والمواد المضادة لتحلل الفيبرين.

المعالجة الاستبدالية بمضادات انحلال الفيبرين:

١. الـ DDAVP (Synthetic Vasopressin) وريدياً أو تحت الجلد أو داخل الأنف
٢. الـ EACA (Epsilon-Aminocaproic Acid) وهو عامل قوي مضاد لانحلال الفيبرين ويمكنه تثبيط منشطات البلاسمينوجين الموجودة في المفرزات الفموية الأمر الذي يساهم في تثبيت العلقة الدموية في النسيج الفموي.
٣. الترانكساميك أسيد (مضامض فموية ٥-١٠ مل من المحلول لمدة دقيقتين أربع مرات يومياً لفترة سبعة أيام)

- يجب أن تترافق الإجراءات العامة لمنع النزف بتدابير موضعية فالعمل الجراحي بأقل رض للنسج وهندمة الجرح بعناية والخياطة مطلوبة لتثبيت الشريحة اللثوية وتفضل الخيوط القابلة للامتصاص وينصح بذلك السنخ بكمية قليلة من مواد مرقنة كولاغينية gelfoam مبللة بحمض الترانكساميك أو مشيعة بالثرومين أو الكولاجين الليفي المجهري أو السيللوز المؤكسد.
- تعطى بعد الجراحة الصادات الحيوية لمنع حدوث انتان وللتقليل من حدوث نزف ثانوي فالانتان يحث على تحلل الفيبرين ، وأيضاً بعد الجراحة لا بد من حماية لمدة أسبوع تعتمد على السوائل الباردة والطعام الطري مع المراقبة المستمرة لكشف تشكل أي ورم دموي.
- قد يعاني مريض الناعور من فقر الدم فيجب الانتباه إلى ذلك خاصة مع التخدير العام ويفضل دوماً التنبيب عبر الفم للتقليل من رض الأنف.
- لا يعطى مريض الناعور الأدوية المساعدة على النزف مثل الأسبرين ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية لأنها تزيد الاستعداد للنزف ، الكودئين والباراسيتامول من المسكنات البديلة الآمنة.

- يخاف مريض الناعور بشدة من المعالجات السنية ويزيد هذا الخوف من الفعالية الحادة للفيبرين ولا بد من إعطائه بعض المهدئات.
- يتعرض مريض الناعور لخطر الإصابة بفيروس التهاب الكبد الوبائي وفيروس HIV بسبب حاجته لنقل دم متكرر لذلك يجب التحري عن هذه الإصابات قبل البدء بأيّة معالجة.
- تتطور لدى ٥-٢٠% من مرضى الناعور أجساماً ضدية مثبطة تقلل من فعالية العامل الثامن.

داء كريسماس (الناعورB):

هو نقص العامل التاسع IX وهو مشابه سريريا للناعورA وينتقل وراثياً بالطريقة نفسها .

النواحي السنوية لداء كريسماس هي نفسها للناعورA وطبعاً نحتاج قبل الجراحة إلى التعويض عن العامل التاسع ولا نستعمل الديسموبريسين.

العامل التاسع أكثر ثباتاً من العامل الثامن فيصل نصف عمره غالباً إلى يومين لذلك تكون المسافة بين جرعات المعالجة التعويضية بالعامل التاسع أطول منها لدى المعالجة بالعامل الثامن.

نقص العامل XI:

هو نقص العامل الحادي عشر وهو أحد اضطرابات التخثر الوراثية ويعرف بالناعورC

- مرض نزفي خطير تطل عيوبه الأوعية والصفائح ومستويات العامل الثامن (ينجم عن نقص كمي او نوعي في بروتين يجول بالبلازما اسمه عامل فون ويلبراند والذي يقوم بتفعيل عملية التصاق الصفائح على البطانة الوعائية). فالاستعداد للنزف المرافق لداء فون ويلبراند ينتج عن اضطراب التخثر وعطب في وظيفة الصفائح.
- ويتميز هذا المرض بتناول غير طبيعي بزمن النزف مع بقاء عدد الصفائح سوي وطول زمن الPTT مع بقاء زمن الPT و الTT 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 ويلبراند وبينما لا يفيد إعطاء ركائز العامل الثامن كثيراً لتخرب عامل فون ويلبراند أثناء التحضير.
- في بعض الأشكال الخفيفة يمكن المعالجة بحمض الترانكساميك أو بمستحضرات الفازوبرسين الاصطناعي (Vasopressin Synthetic (DDAVP).
- وفي التدبير الطبي الفموي الجراحي في حال إجراء قلع 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.

اضطرابات التخثر المكتسبة

Acquired Coagulation Disorders

عوز الفيتامين K :Vitamin K Deficiency

إن الفيتامين k ضروري لتكوين البروتينات المسؤولة عن ضبط النزف ويستعمل في الكبد لتكوين عوامل التخثر (X, IX, VII, II) وينحل بالدهون.

له مصدران أساسيان : الأول خارجي يأتي من النظام الغذائي والثاني داخلي حيث تقوم العضويات الدقيقة في الأمعاء بتكوينه ويتطلب امتصاصه المعوي وجود الأملاح الصفراوية.

أسباب عوز الفيتامين K:

- ✓ مخزون غيركافي كما في الداء النزفي عند الوليد.
- ✓ عدم احتواء النظام الغذائي على كمية كافية من فيتامين K أو اتباع نظام غذائي.
- ✓ الداء الكبدي المراري كقصورالكبد واليرقان الانسدادي .
- ✓ تناول مضادات التخثر الفموية المضادة لفيتامين K.
- ✓ بعض الأدوية مثل الأدوية المضادة للصرع.
- ✓ أسوء الامتصاص المعوية كما في التهاب القولون وقطع الأمعاء الواسع وتخرب الزمرالجرثومية المعوية بسبب الاستعمال المتعدد للمضادات الحيوية .

قد يشاهد التكدّم، البيلة الدموية. النزف الهضمي أو النزف الدماغي وكذلك النزف الزائد بعد التعرض للرض أو الإجراء الجراحي.

يتناول زمن (PT) وزمن (PTTK)

- يعتمد العلاج على إعطاء الفيتامين K وإصلاح السبب المؤدي لذلك ما أمكن. يُعطى الفيتامين K ١٠ ملغ عن طريق الحقن الوريدي أو عن طريق الفم إذا لم يكن هناك سوء امتصاص.

- تصطحب اضطرابات التخثر الناجمة عن عوز الفيتامين K خلال ٦-١٢ ساعة من الحقن الوريدي كما يمكن الاستعانة بإعطاء الدم الطازج أو البلازما الطازجة في حالات النزف الشديد.

استخدام مضادات التخثر الفموية

Use of Oral Anticoagulants

إن الأدوية المضادة للتخثر الفموية (الكومارين Coumarins) كالوارفارين للمعالجة طويلة الأمد أو الهيبارين للمعالجة قصيرة الأمد تثبط عمل الفيتامين k فينتج عن ذلك تكوين جزيئات معيبة للعوامل التخثر المعتمدة على هذا الفيتامين مما يؤثر سلباً على فاعلية التجلط (يطيل زمن البروترومبين وزمن الترومبوبلاستين الجزئي).

معظم المرضى الموضوعين على المعالجة بمضادات التخثر الفموية يضبط لديهم الPT بحيث لا يتجاوز ثلاث أضعاف زمن الشاهد (الشاهد ١١-١٥ ثانية) ووفق المعايير الدولية (International Normalized Ratio: INR) لا يتجاوز ٢,٥-٣,٥ .

فنسبة PT حسب نظام INR هو زمن الPT المريض مقسوماً على PT الشاهد.

لا نقوم بوقف الكومارين أو تبديله، بل نستشير الطبيب المختص قبل البدء بأي معالجة سنية ويمكن إجراء الجراحة الصغرى (قلع بسيط حتى ٣ أسنان) بأمان دون تعديل إذا كان زمن البروترومبين ≥ 2 زمن التخثر الطبيعي وزمن الترمبولاستين الجزئي ضمن الحدود الطبيعية.

نتجنب التخدير الناحي ما أمكن ونقوم بالجراحة بأقل رض ممكن مع تطبيق مواد مرقنة موضعية ونلجأ للخياطة إن احتاج الأمر ويجب أن نتذكر أن الضغط المباشر الوسيلة الأكثر فعالية للسيطرة على النزف.

عند المرضى ذوي الPT الأكبر ٢ مرة من زمن الشاهد أو ذوي الINR الأكبر من ٣ إلى التشاور مع الطبيب الاختصاصي لبحث إمكانية تخفيض جرعة مضاد التخثر قبل الجراحة.

تحتاج الجراحة الكبرى وحتى الجراحة الصغرى بزمن بروترومبين فوق زمن الشاهد إلى دخول المشفى ٤٨ ساعة قبل الجراحة ويمكن تعديل المعالجة بمضادات التخثر بالتعاون مع طبيب اختصاصي وإذا حدث نزف يمكن استعمال المواد المضادة لتحلل الفيبرين.

تقوم خطة المعالجة بمضادات التخثر البديلة على وقف الكومارين لجرعة واحدة قبل دخول المشفى ثم البدء في المشفى بإعطاء الهيبارين بحيث يبقى الPT ضمن الحدود

العلاجية الضرورية. وعندما يقرر موعد العمل الجراحي يوقف الهيبارين ٦ ساعات قبل الجراحة. يعاير الPT,PTT قبل الجراحة مباشرة فإذا أصبح ضمن الحدود الطبيعية يبدأ

العمل الجراحي وتعاود المعالجة بالهيبارين بعد ٦-٢٤ ساعة من الجراحة حسب حجم العمل الجراحي ولا يوقف الهيبارين نهائياً ولا يخرج المريض من المشفى إلا عند الوصول

بالكومارين إلى المستوى العلاجي وقد يستغرق ٤٨-٩٦ ساعة .

النواحي السنية للمعالجة بالهيبارين:

يراقب تأثير الهيبارين بمعايرة زمن البروترومين، يعطى الهيبارين وريدياً لذا يقتصر استعماله على المشافي، يؤثر الهيبارين مباشرة على تخثر الدم، ولكنه يستمر لمدة ٤-٦ ساعات فقط. وفي حال استعمال الهيبارين لأكثر من ٥ أيام لا بد من مراقبة الصفائح الدموية أيضاً فقد يحدث نقص في تعداد الصفائح.

تقدم للمرضى الذين يعالجون بالهيبارين معالجة سنية اسعافية فقط وفي حال حدوث نزف بعد المعالجة السنية يمكن السيطرة عليه بالمرقنات الموضعية.

يفضل في حالات الديليزة إجراء الجراحة في اليوم التالي للغسيل الكلوي حيث يكون مفعول الهيبارين قد انتهى مع أفضل فوائد للديليزة.

تجرى الجراحة بأمان بعد ٦-٨ ساعات من جرعة الهيبارين حيث يكون قد زال تأثيرها بينما الهيبارين ذو الوزن الجزيئي المنخفض يدوم مفعوله لمدة ٢٤ ساعة وبعدها يمكن إجراء العمل الجراحي.

داء الكبد Liver Disease :

يقوم الكبد بإنتاج معظم عوامل التخثر الدموي وإن الإخفاق في تركيبها أو إنتاجها في الكبد هو نتيجة لتنخر الخلايا الكبدية الذي ينشأ من التهابات الكبد الحاد والمزمن وداء الكبد الكحولي ، تشمع الكبد وارتشاحه بانتقالات ورمية وكذلك القصور الكبدية الحاد أو الخاطف.

قد تؤدي الأمراض الكبدية لحدوث عدة عيوب في الإرقاء منها:

١. اضطراب استقلاب فيتامين K.
٢. فشل في تركيب عوامل التخثر أو التكون الناقص لهذه العوامل.
٣. قلة الصفائح الدموية
٤. زيادة تحلل الفيبرين
٥. التخثر المنتشر داخل الأوعية .

التظاهرات السريرية:

١. نزوف عفوية أو بعد التعرض للرضوض.
٢. نزوف جلدية ومخاطية (كدمات، رعاف، نزف لثة).
٣. نزف الأنبوب الهضمي أكثرها شيوعاً.

مخبرياً:

١. زمن البروثرومبين (PT) هو أحد المشعرات الهامة لأذية الخلية الكبدية.
٢. تعداد الصفائح إذا كانت المرحلة الصفيفية من الإرقاء قد تأثرت بالداء الكبدي الكحولي.

المعالجة:

تعتمد على معالجة السبب المستبطن للداء الكبدي في حين تقتصر المعالجة في التدير الفموي الجراحي على الحالات المترافق بالنزف الفموي وتتم المعالجة في ظروف المشفى تحت إشراف أخصائي الأمراض الباطنية وطبيب أمراض الدم وتشمل:

١. إعطاء المصورة الطازجة وهي العلاج الأمثل.
٢. لا يفيد إعطاء فيتامين K لأنه لا يعيد العوامل لقيمتها السوية، ولكنه يحسن نتائج اختبارات التخثر الغير طبيعية بسبب تشارك هذا المرض مع سوء امتصاص فيتامين K.

يحدث التخثر المنتشر داخل الأوعية (ويُعرف أيضاً باسم اعتلال التخثر الاستهلاكي) عندما يتفعل خلال التخثر بمثيرين نجم عنه توضع واسع الانتشار من خثرات الفيبرين مع الصفائح الدموية في الشجرة الشريانية الوريدية.

تنشط هذه الخثرات بدورها آلية الانحلال الثانوية وتسير الأليتان بشكل متواز مؤدياً إلى نفاذ الصفائح واستهلاك عوامل التجلط وضعف الإرقاء وازدياد النزف ، يمكن أن يشاهد عند مريض DIC ملامح تخثر داخل الأوعية الشعرية قادرة على تخريب أي عضو في الجسم خاصة الكبد والكلى والدماغ وقد يحدث أحياناً تحلل وصدمة.

الأسباب :

الدوران خارج الجسم	الأمراض الخمجية
الحماض الكيتوني السكري	الصددمات (نقص الحجم ، التآقية، الرضية، توقف القلب ، الحروق الواسعة)
نقل دم غير موافق	تسمم الأفاعي
انصمام رئوي	الأمراض الخبيثة
انصمام شحي	التدخلات الجراحية الكبيرة
الأورام العرقية الدموية الكهفية	التهاب الأوعية

يمكن لـ (DIC) أ يتظاهر بشكل حاد ويكون النزف الدموي هو المسيطر فيه أو أن يكون ذو سير سريري مزمن إلى حد ما ويكون التخثر هو المسيطر فيه.

يكون المريض عادة منهكاً بشدة وترافقه الحمى والحماض ونقص الأكسجة واضطراب الذهن وهبوط الضغط ، تتطور الحالة في معظم الأحيان إلى الوفاة إذا لم تشخص وتعالج بسرعة كبيرة.

الاستقصاءات المخبرية:

تطاول زمن البروثرومبين (PT).

تطاول زمن الثرمبوبلاستين الجزئي (PTT).

تطاول زمن النزف.

نقص عدد الصفيحات بسبب زيادة استهلاكها.

نقص مستوى معدل مستوى الفيبرين.

زيادة تركيز منتجات تدرك الفيبرين.

- معالجة السبب المستبطن هامة جداً.
- إن المحافظة على حجم دم كافي، وعلى إشباع نسيجي هو النقطة الأساسية في التدبير لذلك قد يكون نقل ركازات الصفائح 'ونقل المصورة الطازجة المجمدة، زنقل الرسابة القرية وركازات الكريات الحمراء مستطباً عند المرضى الناقلين.
- إن مراقبة مكون الدم الخثري بالهيبارين مفيدة عادة، ولكنها تتعقد بتأثير الهيبارين في الصفائح.
- يجب عدم استخدام مثبطات الانحلال الفيبريني مثل حمض الترانكساميك وEACA لأنها قد تسبب خثار واسع الانتشار.

تعتبر متلازمة الـ(DIC) حالة اسعافية تتطلب التدبير الطبي السريع ولا توجد أية معالجة سنوية فموية أو جراحية يمكن إنجازها لدى هؤلاء المرضى أثناء حدوث وتطور المتلازمة.

