نقص الصفيحات الدموية

د. عبدالمطلب أحمد السع

الصفيحات الدموية (Blood platelets) عبارة عن جزيئات خلوية عديمة النواة يتم إنتاجها في نقي العظم من قبل خلايا كبيرة تدعى النواءات، التي ما إن تصل مرحلة النضج حتى يتجزأ هيولاها (الستيوبلازما)، مطلقة أعداداً هائلة من الصفيحات إلى الدورة الدموية لتسري في أرجاء البدن في فترة حياتها القصيرة التي لاتتجاوز ٧-١٠ أيام، تموت بعدها لتحل محلها صفيحات جديدة وهكذا.

تمنع الصفائح الدموية حدوث النزيف لما لها من صلة بعملية التخثر لذلك لايستغنى عنها في عملية التخثر الدموي الوعائي ، كما أنها ضرورية لسلامة بطانة الأوعية الدموية، لأنه عند إصابة وعاء دموي صغير فإن الصفيحات تتراكم بموقع الإصابة مشكلة خثرة.

يبدأ التصاق الصفيحات عند التماس مع المكونات خارج الأوعية مثل: مادة الكولاجين (Collagen)، التي تعمل على لصق هذه الصفيحات عند تجمعها ، ولابد من تجمع هذه الصفيحات وثباتها كي تؤدي فعلها. ويتم هذا الثبات بإطلاق أحد مشتقات مادة البروستاغلاندين (Prostaglandin) -تحديداً الثرومبوكسان (Thromboxane) - بالإضافة إلى مادة أدينوسين ثنائي الفوسفات (Adenosine Diphosphate - ADP) داخلية المنشأ اللتان تقومان بواجب منح الثبات للصفيحات المتراكمة خير قيام. ولتكتمل عملية إيقاف النزف يقوم السيروتونين والهستامين المتحرران خلال هذه العملية بالمساعدة في عملية التقبض الوعائي الموضعي.

ومما سبق يتضح أنه يوجد على سطح الصفيحات عدد من المستقبلات الهامة التي تستقبل البروتينات اللاصقة المساعدة في تخثر الدم، وبالتالي فإنها ضرورية لعملية انكماش العلقة التخثرية الطبيعية فتوقف النزف.

يصل متوسط عدد الصفيحات الدموية عند الإنسان الطبيعي إلى ٣٠٠×١٠^{9}/ل (أي مابين ١٥٠ الى ٤٥٠×١٠^{9}/ ل)، ولذلك فإن وجودها بمعدل أقل من الحد الأدنى المذكور يعد مؤشراً على نقصها، بينما يعد وجودها بمعدل أعلى من الحد الأقصى مؤشر على زيادتها.

يتناول هذا المقال حالات نقص الصفيحات من حيث أسبابها ومايترتب عليها من أمراض تصيب الإنسان وكيفية علاجها والوقاية منها.

أسباب نقص الصفيحات

يحدث نقص الصفيحات -عموماً- نتيجة لعدة أسباب من أهمها :-

١- تدني كفاءة نقي العظم في تصنيع نواءات كافية بسبب إصابته ببعض الأمراض أو تلوثه بأنسجة شاذة أو أنسجة ورمية خبيثة وغيرها .

٢- زيادة التحطم والإزالة والاستهلاك، وفي هذه الحالة يكون عدد النواءات في الحد الطبيعي أو أكثر منه .

الجدير بالذكر أن حالات نقص الصفيحات تتشابه في مظاهرها، ولكنها تختلف باختلاف الآليات والأسباب وتطور المرض.

نقص الصفيحات المكتسب

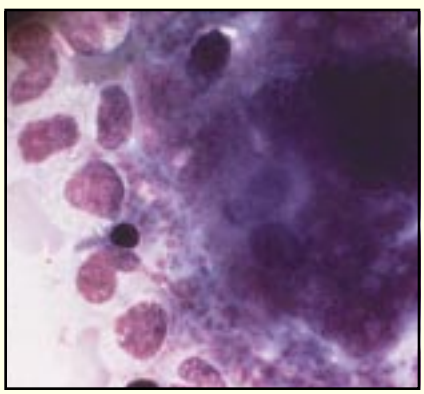
يعد هذا النوع من نقص الصفيحات الدموية الأكثر والأبرز شيوعاً، وينقسم إلى :-

● فرفرية نقص الصفيحات الأساسية

تعد فرفريه نقص الصفيحات الأساسية (ldiopathic thrombocyto penia- ITP) أكثر حالات نقص الصفيحات شيوعاً عند الأطفال .

ترجع كلمة فرفرية إلى النقاط الحمراء الصغيرة التي تنتشر على جلد المصاب والتي دعاها المعنيون بالفرفريات ، وهي عبارة عن نقاط نزفية صغيرة ومنتشرة، تترافق بظهور بقع حبرية وبنزوف مخاطية جلدية وأحياناً بنزوف نسيجية في أعماق البدن، كما يرافقها مختبرياً نقص شديد في عدد الصفيحات السارية في الدم رغم وجود العدد الكافي من النواءات في نقي العظم.

* **أسباب المرض**، وتتعلق غالباً - حوالي ٥٠-٦٥٪ - بالتحسس لأخماج (التهابات)



● النواءات تطلق الصفيحات .

● شكل الصفيحات .

فيروسية على شكل وردية وافدة (حصبة ألمانية)، أو وردية رضيع، أو إنتان (التهاب) تنفسي فيروسي، أو إصابة بحمى **أبشتاين بار**، أو حتى إصابة بالإيدز لاقدرالله . وبعد ظهور الأخماج المذكورة بحوالي أسبوعين يبدأ ظهور الفرفرية المذكورة بأعراضها المذكورة.

* **المظاهر السريرية للمرض**، وتكثر بشكل مميز عند الأطفال خصوصاً الصغار منهم، وعادة ماتشاهد عند طفل سليم عمره (١-٤) سنوات. يبدأ المرض عادة حاداً، حيث تحدث كدمات وحبرات معممة بعد (١-٤) أسابيع من الإلتهاب الفيروسي، وفي بعض الحالات يكون النزف غير متناظر حتى من دون مرض سابق، ويمكن أن يكون واضحاً أكثر على الساقين. وتعد نزوف الأغشية المخاطية المظهر الأبرز للمرض، كما يمكن أن تحدث فقاعات نزفية مليئة بالدم على اللثتين والشفتين، أما نزوف الأنف (الرعاف) فيمكن أن تكون شديدة وصعبة العلاج، وفي حالات نادرة - أقل من ١٪ - يمكن حدوث نزوف داخل الجمجمة يؤذي البنى العصبية النبيلة.

الجدير بالذكر أن هذا النوع من نقص الصفيحات لايصاحبه تضخم للكبد أو الطحال أو العقد اللمفية، وباستثناء النزوف آنفة الذكر فإن المريض بشكل عام يظهر بحالة حسنة سريرياً .

تستمر المرحلة الحادة من المرض والمترافقة بنزوف عفوية تحدث من تلقاء نفسها لأسبوع أو إثنين ثم تتوقف ، بينما يتوالى نقص الصفيحات لمدة أطول .

* **الموجودات المختبرية**، وتشمل مايلي:

١- نقص شديد في الصفيحات الدموية يصل إلى أقل من ٢٠×١٠^{9}/ل ،

٢- تكون الصفيحات الباقية إما طبيعية أو كبيرة الحجم، مما يعكس زيادة الإنتاج بواسطة النقي .

٣- زيادة في زمن النزف .

٤- انكماش العلقة .

٥- عدد الكريات البيضاء طبيعياً .

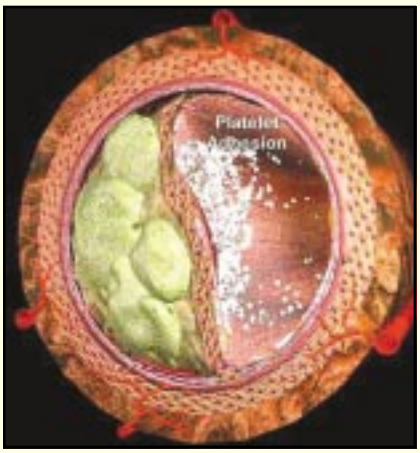
٦- عدد الكريات الحمراء طبيعي مما يعني عدم وجود فقد دم مالم يحدث نزف كبير.

٧- عند إجراء عملية رشف أو بزل لنقي العظم، تظهر التحاليل وجود عدد طبيعي أو زائد من النواءات، كما أن بعض النواءات يكون في مراحل غير ناضجة ، الأمر الذي يعكس إسراع النقي لتدارك الخطر المحدق باستنفار كل النواءات لانتاج مايمكن من الصفيحات وضخها إلى الدم.

* **التشخيص التفريقي**، وذلك بتمييزه عن حالات فقر الدم اللامصنع أو حالات إصابة وارتشاح نقي (نخاع) العظم بأنسجة غريبة، كما يجب تفريقها سريرياً عن فرفرية **هينوخ شونلاين** الشائعة نسبياً.

ويمكن أن تكون فرفرية نقص الصفيحات المظهر البدئي لحالة الذئبة الحمراء أو الإيدز أو اللمفوما، ورغم عدم شيوع ذلك عند صغار الأطفال إلا أن كبار السن وحتى المراهقين معرضون لذلك بنسبة أكبر .

● أرجل مريض مصاب بنقص الصفيحات .



● عملية إلتصاق الصفيحات .

وبكل الأحوال يجب تفريق هذه الحالة عن الحالات الوراثية التي تؤدي لنقص الصفيحات والتي ستذكر لاحقاً.

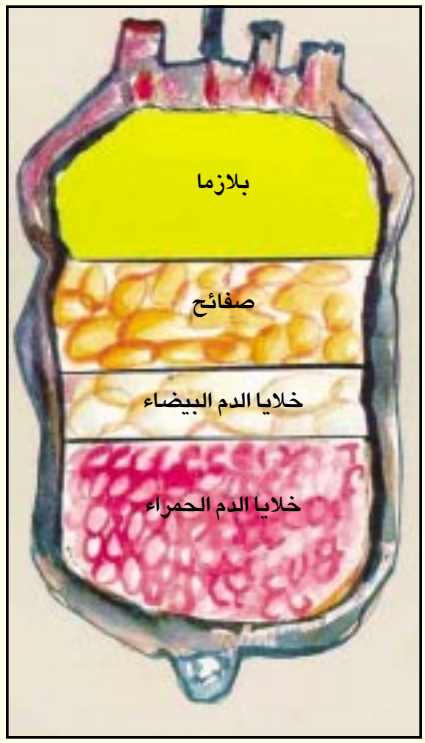
* **سير المرض**، ويقصد به التوقعات، ويمكن القول أن انذار المرض ممتاز، وحتى لولم تقدم معالجة نوعية، فخلال ستة أشهر من العلاج يمكن أن يكتب الشفاء التام لحوالي ٧٠-٨٠٪ من المرضى، كما أن معظم الحالات تشفى خلال ثمانية أسابيع ليس أكثر، أما النزوف العفوية الشديدة، والنزوف داخل الرأس فإنها تحدث عادة في المرحلة البدئية من المرض ثم تختفي . وبخصوص الأطفال المصابين فإن ٩٠٪ منهم يستعيدون عدد صفيحاتهم الطبيعي بعد بدء المرض بفترة من ٩ إلى ١٢ شهراً، فضلاً عن أن حالات نكس المرض غير معتادة ولله الحمد .

* **العلاج** ، ويختلف باختلاف تطور الحالة إلى مايلي:-

١- نقل الدم الطازج أو الصفيحات عندما تكون هناك نزوف مهددة لحياة المريض .

٢- عندما يكون المرض بسيطاً ولايوجد نزف في شبكية العين أو الأغشية المخاطية فلا يلزم تقديم معالجة نوعية، وبدلاً من ذلك يجب حماية المصاب من السقوط والرضوض.

٣- في حالات الفرفريه الحادة والمزمنة، أظهرت التجربه فعالية الجلوبولين المناعي (G) في إنقاص تواتر نقص الصفيحات الشديدة، كما يمكن المعالجة الوريدية بمضادات (D) التي تبين أنها ترفع أعداد



● موقع الصفيحات من تركيب خلية الدم .

الصفيحات لأكثر من (٢٠×١٠^{٩} / ل) خلال يومين فقط .

٤ـ المعالجة بالستيروئيدات باستخدام الكورتيزون، إذ بالرغم من أنها لم تقلل من عدد الحالات المزمنة إلا أنها تنفع بوضوح في فترة تقصير فترة المرحلة البدئية، كما أنها تعد أمراً مستحباً في الحالات الشديدة. وينصح بعض الأطباء بفحص نقي العظم لنفي وجود حالة من السرطانات مثل ابيضاض الدم قبل بدء العلاج الكورتيزوني، وهي خطوة حكيمة.

ويمكن للمعالجة بالكورتيزون أن تؤدي لنتائج عكسية على نقي العظم، بالإضافة لإحداثها أخطاراً ناجمة عن تأثيراتها الجانبية، وكذلك لإحداثها فشلاً بالنمو، وهذا أمر هام عند الأطفال على سبيل المثال.

٥ـ استئصال الطحال، ويمكن اللجوء إليه في الحالات المزمنة فقط والتي يستمر النقص فيها لأكثر من سنة، وللحالات الشديدة التي لاتستجيب للكورتيزون، والحالات المهددة للحياة (نزف داخل الجمجمة) مع عدم القدرة على رفع الصفيحات، ويحدث بعد الاستئصال تحسن معتبر بعدد الصفيحات والحالة عموماً.

الجدير بالذكر أنه رغم أن الجمعية الأمريكية لأمراض الدم قد وضعت خطوطاً موجهة للمعالجة إلا أنه يوجد اختلاف هام بهذا الخصوص بين المدارس الطبية ذات العلاقة.

● نقص الصفيحات الدوائي

هناك عدد من الأدوية التي تتسبب في نقص الصفيحات إما نتيجة لعملية مناعية أو بإيذائها للنواءات، ومن هذه الأدوية مايلي:ـ

١ـ الكاربامازين والفينيتوين وهي أدوية تستخدم في علاج الصرع والتشنجات.

٢ـ السلفون أميدات ومركبات السلفا والكلور أمفينيكول التي تمثل مضادات حيوية.

● المتلازمة الانحلالية اليوريميائية

يتميز هذا المرض بأنه حاد ويحدث عند الرضع والأطفال الصغار ، وعادة مايعقب التهاب المعدة الحاد. يتظاهر المرض سريرياً بفشل كلوي حاد وانقطاع للبول، أما مختبرياً فيظهر بفقر دم انحلالي ونقص بعدد الصفيحات رغم أن عدد النواءات في نخاع العظم طبيعي، ويكون فحص البول غير طبيعي.

يعالج المرض بتدبير حالة الفشل الكلوي وانقطاع البول، ونقل الدم لحالات فقر الدم الشديد .

● فرفرية نقص الصفيحات التخثرية

رغم أن هذا المرض نادر الحدوث إلا أنه خطير بسبب مايحدثه في الدماغ، وهو مشابه للمتلازمة الانحلالية اليوريمائية، ويحدث فيه تخثر منتشر في الأوعية الدموية الصغيرة في الدماغ، وبالتالي تحدث علامات عصبية مثل الحبسات والحمى والاختلاجات (التشنجات).

يمكن معرفة الإصابة مختبرياً بنقص في الصفيحات وفقر دم انحلالي مع تبدلات بالكريات الحمراء.

يعالج المرض بنقل البلازما حيث تصل فعالية العلاج إلى ٨٠-٩٥٪ ، أما في

● صفيحات جاهزة للنقل .

الحالات المعقدة فيمكن اللجوء الى العلاج بالكورتيزونات واستئصال الطحال .

● نقص الصفيحات عند الوالدان

يحدث هذا المرض لدى المواليد عندما:ـ

ـ تكون الأم مصابة بفرفرية نقص الصفيحات حيث تتسبب الأجسام المضادة والأدوية المستخدمة في علاج الأم -عند عبورها المشيمة- في نقص الصفيحات الدموية عند المواليد . وقد يحدث ذلك بالتزامن مع التهابات مختلفة أو نزوف عضوية خطيرة، ويكون العلاج باستخدام الكورتيزونات وتبديل الدم عندما تكون النزوف خطيرة .

ـ تنقص الصفيحات بسبب الفيروسات والجراثيم.

ـ تشيع الإلتهابات الفيروسية والجرثومية (وخصوصاً تجرثم الدم).

ـ تخثر الدم داخل الأوعية المنتشرة بأسبابه المختلفة، ومع ذلك يندر حدوثه عند المعالجة بالهيبارين الذي يستخدم لتمييع الدم.

نقص الصفيحات الخلقي

يحدث هذا المرض في الحالات التالية :ـ

● متلازمة ويسكوت الدريتش

تعد متلازمة **ويسكوت الدريتش** (Wiskott Aldrich Syndrome) متلازمة سريرية تشتمل على أكزيما ونزف نتيجة

لنقص الصفيحات الدموية وزيادة قابليتها للأخماج (الالتهابات) بسبب عيب مناعي، وتنتقل بين الأجيال كصفة مقهورة (متنحية) مرتبطة بالصبغي الجنسي (x).

يشتمل نقي العظم في هذا المرض على عدد طبيعي من النواءات، ولكن الكثير منها يحتوي على نوى بأشكال غريبة، ويكون معدل حياة الصفيحات أقل من المعتاد وتكون صغيرة الحجم.

يحدث عند المعالجة باستئصال الطحال -غالباً- إنتان دم صاعق وموت رغم تحسن عدد الصفيحات بوضوح، ولذلك فإن الاستخدام الوقائي للمضاد الحيوي البنسلين يعد ضرورياً بعد الاستئصال مباشرة، كما أن بعض الحالات قد يتم علاجها بزرع نقي العظم .

● عوز الثرومبوبيوتيك

أمكن التعرف على عدد من المرضى الذين لديهم نقص صفيحات مزمن، وقد عزي ذلك لنقص العامل المسؤول عن نضج النواءات الموجود في البلازما المعروف بالثرمبوبيوتيك (Thrombopoietic)، وعليه فإن نقل بلازما طبيعية للمريض بشكل متكرر يمكن أن يؤدي لارتفاع ملموس بعدد الصفيحات.

● متلازمة كازاباخ ـ ميريت

متلازمة **كازاباخ – ميريت** (Kasabach - merrit Syndromc) عبارة عن نقص صفيحات مصحوب بأورام وعائية دموية كهفية، ويحدث المرض لدى بعض الرضع، حيث تظهر تلك الأورام على الجذع أو الأطراف أو أحشاء البطن، ويحدث لديهم نقص صفيحات شديدة وتخثر داخل الأوعية، بينما يشتمل نقي العظام على عدد كاف من النواءات .

يمكن للمعالجة الاشعاعية أن تسرع من عملية الشفاء، ومن المعالجات المفيدة الكورتيكوستيرئيدات والإنترفيرون وخصوصاً عند الرضع، أما استئصال الطحال فإنه غير جائز إطلاقاً في هذه الحالات.

● متلازمة تار

تتظاهر متلازمة **تار** (Tar. Syndrome) بنقص خلقي في الصفيحات بسبب عدم اكتمال نموها مع تشوهات مرافقة، وهي حالة نقص صفيحات شديدة مع عدم اكتمال نمو عظم الكعبرة في ساعد اليد والإبهام وتشوهات قلبية وكلوية وتحدث كحالة عائلية. تكون هناك مظاهر نزفية شديدة في الأيام الأولى من الحياة.

● حالات وراثية أخرى

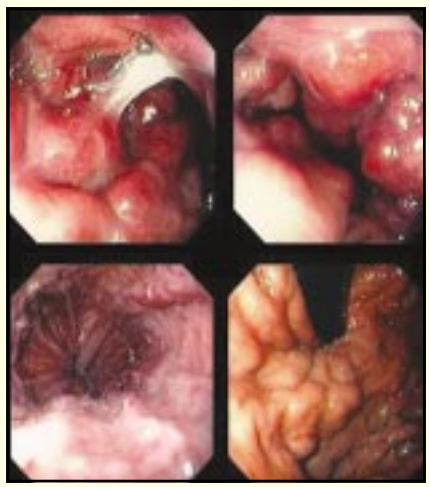
ترتبط بعض هذه الحالات بحالات وراثية جنسية (X) ، وبعضها له وراثة جسمية ، ولم تحصل لها استجابة للشفاء على المعالجات عموماً بما فيها استئصال الطحال .

●حالات أخرى

هناك حالات أخرى يكون فيها عدد الصفيحات طبيعياً، ولكن يوجد عيوب بوظائفها على مستوى التصاق أو تجمع الصفيحات أو في فعاليتها التخثرية، وتشبه مظاهرها السريرية ما رأيناه في نقص الصفيحات، وتتألف من نزوف في الأغشية المخاطية، وبقع حبرية جلدية وكدمات صغيرة.

الجدير بالذكر أنه يصعب علاج هذه الحالات، ويلزم عادة نقل الصفيحات لضبط النزوف الشديدة، ومن حالات هذه العيوب يمكن ذكر متلازمة **برناردسوليير** التي تورث كصفة جسمية مقهورة (صاغرة) ، وهي ناجمة عن عيب في عملية التصاق الصفيحات ، وتكون فيها الصفيحات كبيرة الحجم مع نقص معتدل بعددها. كذلك هناك متلازمة وهن الصفيحات **لغلانزمان**، وهي متلازمة جسمية مقهورة أيضاً، ويكون عدد الصفيحات فيها طبيعياً.

● تشوه لأحد المرضى المصابين بمتلازمة تار .



● االأورام التي تصيب أحشاء البطن في متلازمة كازاباخ ـ ميريت

المراجع

1- Behrman R. E., Nelson Textbook of Pediatrics, 16th edition, philadelphia, WB Saunders, USA. 2000.

2- Jones K. L., Smith,s Recognizable Patterns of Human Malformation 5th edition, philadelphia, WB Saunders, USA, 1997.

مراجع على شبكة المعلومات (الانترنت):

3- http://www.google. com

4-http://www. leaddiscovery. co. uk/ dossiers/thr005/platelets gif

5-http://www.yoursurgery.com/ procedures/blood-transfusion/images/platelets.jpg.

6-http://www.strokecenter.org/education/ais-pathogenesis/images/platelet-adhesion.jpg

7-http://www.sirinet. net/ jgjohnso/ bloodplatletts. jpg.

8-http://medic.med.uth.tmc.edu/edprog/ histolog/blood/hist-08.htm.