

ما هو مرض الهيموفيليا؟



WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

ما هو مرض الهيموفيليا؟

• الهيموفيليا هي مشكلة تتعلق بنزف الدم. لا ينزف عادة الأشخاص المصابون بالهيموفيليا بشكل أسرع من الأشخاص العاديين ولكنهم ينزفون لوقت أطول. دم هؤلاء الأشخاص لا يحتوي على كمية كافية من *عوامل تخثر الدم*. عوامل تخثر الدم هي بروتينات موجودة في الدم وتتحكم في نزف الدم.

• الهيموفيليا مرض نادر. يصيب هذا المرض حوالي 1/10,000 من المواليد.

• يسمى النوع الأكثر شيوعاً من الهيموفيليا هيموفيليا أ (A). ينتج هذا النوع عادة عن نقص في العامل الثامن VIII من عوامل تخثر الدم. هناك نوع أقل شيوعاً يسمى هيموفيليا ب (B) حيث يكون هناك نقص في عامل تخثر الدم التاسع (IX). الأعراض والنتيجة هي نفسها في كلا النوعين حيث ينزف الشخص المصاب لوقت أطول من الشخص الطبيعي.

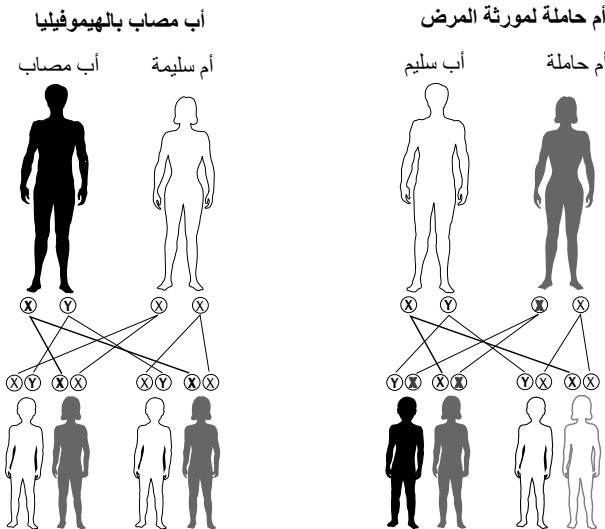
كيف يصاب الأشخاص بالهيموفيليا؟

- يولد الأشخاص عادة وهم مصابون بمرض الهيموفيليا حيث أن الهيموفيليا لا تنتقل بالعدوى من شخص مصاب الى شخص سليم كما هو في الزكام.
- الهيموفيليا هي مرض وراثي، بحيث أنها تورث من الأهل الى الأطفال عبر المورثات (الجينات). هذه المورثات تحمل الأوامر التي تتدخل في تطور خلايا المولود الى مرحلة البلوغ. على سبيل المثال، هذه المورثات هي التي تقرر لون العيون ولون الشعر.
- يمكن للهيموفيليا أن تظهر لدى الطفل بدون أي تاريخ في العائلة يشير الى الهيموفيليا. هذه الحالات تدعى بالحالات المتفرقة أو المكتسبة. نسبة هذه الحالات المكتسبة تصل الى 30%، وهي تحصل نتيجة تبدل في مورثات الشخص المصاب بالذات.



كيف يورث مرض الهيموفيليا؟

- عندما يكون الأب مصابا بمرض الهيموفيليا والأم سليمة تكون النتيجة أن جميع الأولاد الذكور سوف يكونون سليمين. بينما ستكون جميع الإناث حاملات لمورثة الهيموفيليا.
- تسمى الإناث اللاتي لديهن مورثة الهيموفيليا حاملات المرض. يمكن لهذه الإناث في بعض الأحيان أن تظهر بعض أعراض وعلامات المرض. ويمكن لهذه الإناث أن تمرر المرض الى أولادهن. هناك احتمال 50% بالنسبة لكل طفل ذكر من أطفال هذه النساء الحاملات للمرض أن يصاب بمرض الهيموفيليا. وأيضا هناك احتمال 50% بالنسبة لكل طفلة من بنات هذه النساء الحاملات أن تكون حاملة للمرض.
- هناك حالة واحدة يمكن للأنثى أن تصاب بالهيموفيليا وهي أن يكون الوالد مصابا بالهيموفيليا والأم حاملة للمرض. وهذه حالة نادرة جدا.



هناك ثلاثة مستويات لشدة المرض

شدة المرض تقرر مدى خطورة المرض.
يعتمد مستوى شدة المرض على كمية عامل تخثر الدم المفقود من دم الشخص

الطبيعي = 50% - 150

من المفعالية الطبيعية لعامل

تخثر الدم الثامن (VIII) أو التاسع (IX) في الدم

- يمكن للمصاب أن ينزف لوقت أطول بعد جراحة أو إصابة بليغة.
- يمكن أن لا يشكو من أي مشكلة نزفية.
- لا ينزف بشكل متواتر.
- لا ينزف الا في حال اصابته بمرض.

هيموفيليا خفيفة
5% - 30%
من فعالية عام
تخثر الدم الطبيعية

- يمكن أن ينزف لوقت طويل بعد جراحة، أذية بليغة أو تداخل على الأسنان.
- يمكن أن ينزف مرة في الشهر.
- النزف بدون سبب واضح نادر.

هيموفيليا متوسطة
1% - 5%
من فعالية عام
تخثر الدم الطبيعية

- ينزف عادة داخل العضلات أو المفاصل (بشكل رئيسي الركبتين، المرفقين، عنقي القدمين).
- يمكن أن ينزف مرة أو مرتين بالاسبوع.
- يمكن أن ينزف بدون سبب واضح.

هيموفيليا شديدة
أقل من 1%
من فعالية عام
تخثر الدم الطبيعية

ما هي أعراض وعلامات الهيموفيليا؟

علامات مرض الهيموفيليا أ (A) و ب (B) هي عادة نفسها.

- كدمات كبيرة.
- نزف داخل العضلات والمفاصل وبشكل خاص الركبتين، المرفقين، عنقي القدم (الكاحل).
- نزف فجائي (نزف فجائي داخل الجسم بدون سبب واضح).
- نزف لوقت طويل بعد الإصابة بجرح، قلع سن، اجراء عمل جراحي.
- نزف لوقت طويل بعد حادث وبشكل خاص بعد رض على الرأس.

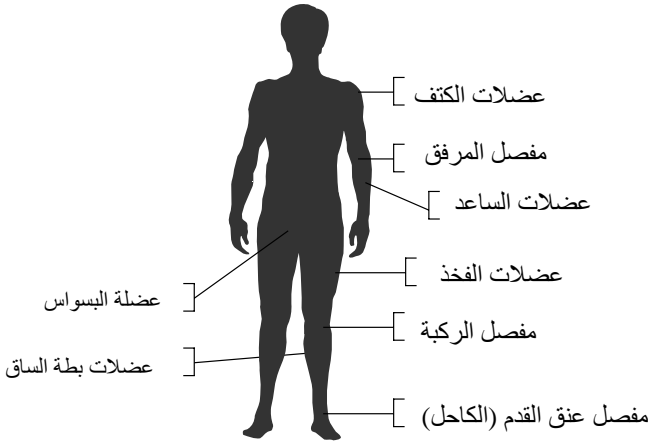
النزف داخل المفاصل أو العضلات يسبب:

- ألم أو "شعور غريب" في المفصل
- وذمة (تورم)
- ألم في الحركة
- صعوبة في استخدام المفصل أو العضلة.

أين يحدث النزف غالبا؟

- ينزف الأشخاص المصابون بالهيموفيليا عادة داخل أو خارج الجسم.
- في حال حدوث النزف لعدة مرات في نفس المفصل يصبح هذا المفصل مؤلما ومريضا.
- يسبب النزف المتكرر مشاكل صحية أخرى كالتهاب المفاصل. وهذا يمكن أن يسبب صعوبة في المشي أو القيام بفعاليات بسيطة، مع العلم بأن مفاصل اليدين نادرا ما تتأثر بالهيموفيليا (بعكس الكثير من التهابات المفاصل التي تصيب مفاصل اليدين).

يحدث النزف في أغلب الأحيان داخل العضلات والمفاصل الموضحة



كيف يعالج مرض الهيموفيليا؟

• تعتبر معالجة الهيموفيليا اليوم ناجحة وفعالة. يحقن عامل التخثر الناقص في الدم مباشرة باستخدام محقن. يتوقف النزف عند وصول كمية كافية من عامل التخثر الى النقطة التي تنزف.

• قم بعلاج النزف بسرعة!

العلاج السريع يساعد على تخفيف الألم وتخفيف أذية المفاصل أو العضلات أو الأعضاء الأخرى. أيضا في حال اجراء معالجة سريعة للنزف فان كمية أقل من العلاج تكون كافية لايقاف النزف.

• في حال الشك عالج!

إذا اعتقدت بأنك مصاب بنزف، قم بأخذ العلاج حتى في حال عدم تأكّدك من حصول نزف. لا تنتظر حصول تورم أو ألم أو حرارة في المفصل. لا تهتم بأنك من الممكن أن "تضيع هباء" بعض كمية عامل تخثر الدم.

• ليس هناك علاج شاف من الهيموفيليا بعد ولكن باعطاء المعالجة المذكورة أعلاه يمكن للأشخاص المصابين بالهيموفيليا أن يعيشوا حياة طبيعية. بدون علاج سوف يكون من الصعوبة للأشخاص المصابين بالهيموفيليا الشديدة الذهاب الى المدرسة أو العمل بشكل منتظم. يمكن لهؤلاء الأشخاص أن يصبحوا معاقين وأن يواجهوا مشاكل عند المشي أو القيام بفعاليات بسيطة أو حتى يمكن أن يموتوا بشكل باكر.

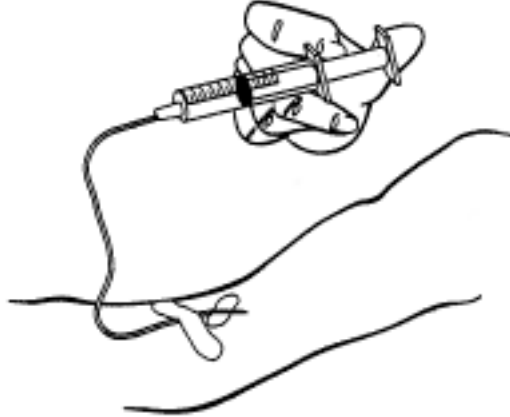
متى يجب أن تعطى المعالجة؟

يجب اعطاء العلاج في الحالات التالية:

- النزف داخل أحد المفاصل.
- النزف داخل العضلات، وبشكل خاص الطرف العلوي أو الساق.
- أذية في العنق، أو الفم، أو اللسان، أو الوجه، أو العين.
- رضوض الرأس الشديدة وفي حال حدوث صداع شديد.
- حصول نزف شديد أو متواصل في أي موضع من الجسم.
- حصول ألم أو وذمة (تورّم) في أي موضع من الجسم.
- جميع الجروح المفتوحة التي تحتاج الى خياطة.
- بعد حصول حادث يؤدي الى نزف.

يعطى العلاج عادة قبل:

- اجراء التداخل الجراحي بما في ذلك الأسنان.
- أي فعالية يمكن أن تؤدي الى نزف



متى يكون العلاج غير ضروري؟

- الكدمات البسيطة عادة شائعة لدى الأولاد المصابين بالهيموفيليا ولكنها غالبا غير خطيرة، مع العلم بأن رضوض الرأس يمكن أن تكون خطيرة ويجب أن تفحص من قبل طبيب أو ممرضة.
- الجروح الصغيرة والسحجات سوف تنزف لفترة تعادل الفترة في الشخص الطبيعي. وهي غالبا غير خطيرة.
- الجروح العميقة يمكن غالبا - وليس دائما - أن تنزف لفترة أطول. هذا النزف يمكن أن يتوقف بوضع ضغط موضعي على مكان الجرح.
- نزف الأنف يمكن أن يوقف عادة بتطبيق ضغط موضعي على الأنف لمدة خمس دقائق. في حال كون النزف غزير أو عدم توقف هذا النزف عندها فان المعالجة تصبح ضرورية.



رضوض الرأس يمكن أن تكون خطيرة

نقاط مهمة لأشخاص المصابين بالهيموفيليا

1. علاج النزف بسرعة!

عندما تقوم بإيقاف النزف بسرعة فإن الألم سوف يكون أخف والأذية ستكون أخف في المفاصل والعضلات والأعضاء الداخلية. أيضا سوف تحتاج كمية أقل من العلاج للسيطرة على النزف.

2. قم بإجراء التمارين الرياضية.

تساعد العضلات في الوقاية من النزف الفجائي والآفات المفصالية (ونعني بالنزوف الفجائية النزوف بدون سبب واضح). قم بسؤال طبيبك أو أخصائي المعالجة الفيزيائية عن أفضل الرياضة أو التمارين المناسبة لمثل حالتك.

3. لا تقم بتناول الساليسلات (الأسبرين).

الساليسلات (الأسبرين) يمكن أن يسبب حصول نزوف أخرى. هناك أدوية أخرى يمكن أن تؤثر أيضا في تخثر الدم. عليك دائما سؤال طبيبك عن جميع الأدوية ومدى سلامتها بالنسبة اليك.

4. قم بمراجعة الطبيب أو الممرضة بشكل منتظم.

الكادر الفني العامل في عيادة الهيموفيليا أو مركز علاج الهيموفيليا يمكنهم أن يعطوا مريض الهيموفيليا النصيحة المناسبة حول العناية بهذا المرض.

5. تجنب الحقن العضلية.

يمكن للحقنة العضلية أن تسبب نزيفا مؤلما. مع العلم بأن اللقاحات ضرورية وسليمة بالنسبة لمرضى الهيموفيليا. يفضل أخذ العلاجات والأدوية عن طريق الفم أو حقنها داخل الأوردة بدلا من حقنها داخل العضلات.

6. قم بالعناية بأسنانك.

اتبع تعليمات وتوصيات طبيب الأسنان بدقة من أجل تجنب حدوث مشاكل في الأسنان. يمكن لعمليات الأسنان أو الحقن في اللثة أن تسبب نزف غزير.

7. احمل معك على الدوام بطاقة تعريف عن حالتك الصحية مع اعطاء معلومات كافية عن الهيموفيليا.

يمكنك طلب نموذج بطاقة طبية عالمية من الاتحاد العالمي للهيموفيليا. تتبع بعض البلدان علامات تعريف يمكن للشخص أن يرتديها حول العنق أو حول المعصم.

8. تعلم أصول الاسعاف الأولي حيث أن الاسعاف السريع يساعد على السيطرة على النزف.

تذكر بأن الجروح الصغيرة، السحجات والكدمات هي غالبا غير خطيرة وهي غالبا لا تحتاج الى أي علاج. الاسعاف الأولي غالبا ما يكون كافيا.



ينشره الاتحاد العالمي للهيموفيليا
©الاتحاد العالمي للهيموفيليا ، 2004

جميع حقوق التصريح باعادة طباعة أو ترجمة هذه الوثيقة كليا أو جزئيا هي ملكية منظمات الهيموفيليا بموافقة الاتحاد العالمي للهيموفيليا. أما في حالة بيع الوثيقة أو استخدامها لأغراض تجارية فان هذا التصريح لا يشمل اعادة طباعتها أو ترجمتها.

هذا الكتيب متوفر أيضا بصورة ملف PDF على موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا بشبكة الانترنت.



World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

Tel: +1 (514) 875-7944
Fax: +1 (514) 875-8916
E-mail: wfh@wfh.org
Web site: www.wfh.org