مرض الناعور (الهيموفيليا)

(دليل المريض)

تأليف

د /زكريا محمد حمزة الموساوي

استشاري امراض الدم والأورام للأطفال

المدينة المنورة

١٤٣٦هـ – ٢٠١٤م

الطبعة الأولى

الاهداء

الى عائلة كل مريض مصاب بمرض الناعور (الهيموفيليا) أهدي لهم هذا الكتاب

لتعريفهم وتوعيتهم بالمرض والطرق المثالية في العلاج

من أجل حياة أفضل.

مقدمة

الناعور أو الهيموفيليا هو من أكثر الأمراض الوراثية الناتجة عن نقص عوامل التخثر شيوعاً ويصيب الذكور ، وتكون الإناث حاملة لهذا المرض ويحدث المرض بسبب حدوث طفرة جينية على الكروموسوم X الجيني .

وهناك أنواع مختلفة من المرض وبسبب نقص عوامل التخثر يحدث نزيف متكرر للمصاب بهذا المرض في أماكن مختلفة من الجسم مدى الحياة .

ولقد اشتهر مرض الناعور على مستوى العالم على الرغم من أنه نادر نسبياً بسبب وجوده بالعائلة المالكة بأوروبا ،وقد ظهر هذا المرض أولاً بين العائلة المالكة لدى الملكة فيكتوريا ببريطانيا وكان الأمير ليوبولد ابن الملكة فيكتوريا المصاب الأول بالناعور في سلالة العائلة المالكة .

وقد كان أيضاً ولي العهد الروسي ألكس نجل القيصر تيفولا من المرضى المشهورين في التاريخ .

ومن أهم مخاطر هذا المرض أنه يسبب نزيف في المفاصل وخاصة الركبة ويؤدي إلى فقدان وظيفة المفصل والإعاقة الدائمة .

وهذا المرض منتشر في مناطق مختلفة من العالم وفي المملكة العربية السعودية وغيرها من الدول العربية والإسلامية نظراً لانتشار زواج الأقارب في هذه المجتمعات .

وعلاج هذا المرض يتطلب الرعاية الطبية الشاملة والعناية بالمريض منذ الطفولة من قبل الأسرة ، كما يتطلب أيضاً العلاج المنزلي ومشاركة الأسرة بصفة مستمرة في العلاج ، وذلك لتفادي المضاعفات الخطيرة المسببة للإعاقة ، ونظراً لضعف الثقافة والوعي الصحي لدى المرضى وأسر المصابين بهذا المرض في المجتمع العربي وأيضاً لخلو المكتبات العامة من الكتب الطبية التثقيفية عن مثل هذه الأمراض .

وجدت من المناسب إصدار هذا الكتاب بأسلوب مبسط لتوعية المرضى وأسرهم بهذا المرض وليكون دليلاً إرشادياً للأسرة يساعد على تحسين صحة المريض وتمكين المريض بإذن الله من الحياة الكريمة المستقرة مثله مثل الأصحاء مدى الحياة .

سائلاً الله سبحانه وتعالى أن يكن هذا العمل خالصاً لوجهه الكريم وأن يكون فيه النفع والفائدة للجميع .

والله الموفق ، ، ،

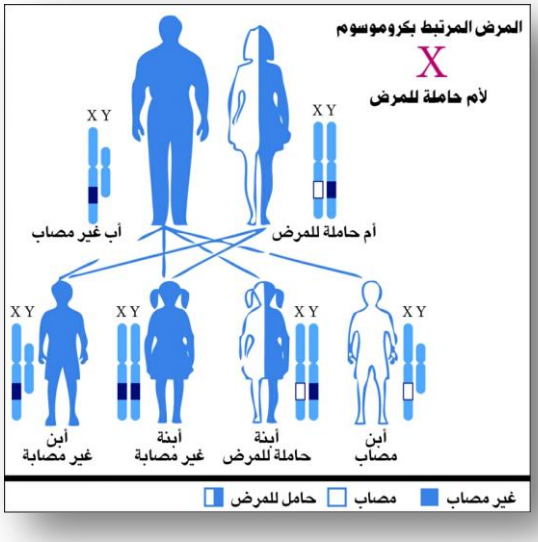
تعريف المرض وطرق الانتقال

مرض الناعور له تسميات عديدة منها الهيموفيليا وهو الاسم الطبي وأيضاً يطلق عليه مرض النزاف الوراثي ويعرف أيضاً بسيلان الدم .

وهو مرض وراثي يحدث بسبب نقص أحد عوامل التخثر وبالتالي يحدث للمريض سيلان الدم وعدم التخثر عند الإصابة بالجروح أو أثناء الجراحة حيث تنخفض نسبة عامل التخثر الى أقل من ٤٠٪ علماً بأن نسبة عامل التخثر في الإنسان السليم ١٠٠٪ .

هذا المرض يصيب الذكور ، والأنثى تكون حاملاً للمرض وتنقل المرض إلى الذكور وينتقل هذا المرض بنظام الصفة الوراثية المتنحية حيث تحمل الأنثى المرض على كروموسوم X ولا تكون متأثرة بالمرض لأن الكروموسوم الآخر الذي هو X يعمل على إنتاج عوامل التخثر ونظراً لأن الذكر يحصل على كروموسوم X من أمه فهناك احتمال ٥٠٪ من أن يكون الذكور مصابين للمرض ، و٥٠٪ من الإناث حاملين للمرض .

أما إذا كانت الأم مصابة بالمرض وهذا نادراً جداً فنسبة إصابة الذكور تكون ١٠٠٪ وهناك نوعان رئيسيان من الناعور وهو هيموفيليا (أ) ويحدث بسبب نقص عامل التخثر رقم ٨ وهيموفيليا (ب) ويحدث بسبب نقص عامل التخثر رقم ٩ ، وهيموفيليا (أ) هي الأكثر شيوعاً وتصل نسبة الاصابة إلى ٨٥٪ من الهيموفيليا وهناك نوع ثالث نادر الحدوث ويسمى هيموفيليا (ج) ويحدث بسبب نقص عامل التخثر رقم ١١



أعراض المرض:

أهم أعراض المرض هو حدوث نزيف في أي جزء من أجزاء الجسم سواء الظاهرة أو الباطنة ويحدث النزيف تلقائياً أو بعد الإصابة الطفيفة أو بعد إجراء بعض العمليات الصغيرة مثل الختان أو خلع الأسنان .

وتستمر القابلية للنزيف مدى الحياة ، وأعراض المرض تكون متشابهة في النوعين أ و ب ولكن قد تكون أكثر شدة في النوع أ وأعراض المرض تكون حسب شدة المرض وقد تم تقسيم شدة المرض إلى ثلاثة أقسام:

أ - شديدة الخطورة :

في هذا النوع تكون نسبة عامل التخثر أقل من ١٪ حيث تكون الأعراض شديدة ويحدث النزيف في أماكن خطيرة في الجسم مثل الدماغ وأيضاً يحدث النزيف بصفة متكررة في المفاصل وقد يؤدي إلى تلف المفصل في حالة عدم المتابعة والعلاج .

ب - متوسط الخطورة:

تكون نسبة عامل التخثر من ١ -٥٪ وغالباً في هذا النوع يحدث النزيف بعد الإصابة أو إجراء جراحة ولا يكون هناك نزيف بالمفصل أو نزيف تلقائي بالجسم .

ج – قليل الخطورة:

ليس هناك خطورة من هذا النوع وتكون النسبة من ٦ -٤٠٪ ويكون المريض طبيعياً بصفة عامة ولا تظهر الأعراض أو النزيف إلا في حالة الإصابة الشديدة أو العملية الجراحية .

وتظهر أعراض المرض في الشهور الأولى بعد الولادة وخاصة بالنسبة للنوع الشديد حيث أن ٨٥٪ من الحالات تظهر بعد عملية الطهارة حيث يحدث نزيف ويستمر لمدة طويلة لبضع ساعات أو أيام ، وأيضاً قد يحدث نزيف بالدماغ في بعض الحالات بعد الولادة مباشرةً.

ومن أهم صور الأعراض المرضية:

أ - الكدمات وهي عبارة عن تجمعات دموية تحت الجلد.

ب - النزيف الخارجي من الأغشية المخاطية مثل نزيف الأنف واللثة.

ت - النزيف المفصلي حيث يحدث نزيف داخل المفصل وتظهر أعراض مصاحبة مثل الاحمرار وآلام مع ارتفاع درجة حرارة المفصل و حدوث خلل في وظيفة المفصل.

ث - النزيف الداخلي مثل الذي يحدث في الجهاز الهضمي.

التشخيص:

يتم تشخيص مرض الناعور بإجراء بعض الفحوصات المخبرية وذلك للتأكد من التشخيص قبل بدأ العلاج حيث يوجد هناك أمراض نزيف مختلفة تتشابه مع مرض الناعور ومن أهم الفحوصات المخبرية ما يلي:

- صورة الدم الكاملة (CBC) للتأكد من عدم وجود نقص في عدد الصفائح وتكون الصفائح طبيعية في مرض الناعور .
- اختبار زمن النزيف Bleeding Time وتكون النتيجة طبيعية .
- اختبار زمن البروثرومبين (PT) وتكون النتيجة طبيعية.
- اختبار زمن الثرمبوبلاستين الجزئي (PTT) وتكون النتيجة مرتفعة .
- قياس نسبة تركيز عوامل التخثر رقم ٨ ورقم ٩ ويعتبر هذا الاختبار هو المهم لتشخيص المرض

مضاعفات المرض:

١. نزيف المخ :

قد يحدث نزيف بالمخ بسبب مرض الناعور ونسبة الإصابة من ١ -٤٪ من المرض ويعتبر نزيف المخ من أخطر المضاعفات التي قد تؤدي الى إعاقة دائمة للمريض في حالة تأخر العلاج .

وتحدث هذه المشكلة بنسبة عالية بعد الولادة أو خلال الشهر الأول من الولادة وقد تكون طريقة الولادة لها دور كبير في حدوث النزيف ، لذلك يفضل ولادة الأطفال الذكور للمرأة الحامل لهذا المرض بواسطة العملية القيصرية لتفادي إصابة الرأس وحوث نزيف المخ .

كما يمكن حدوث النزيف خلال مراحل العمر المختلفة نتيجة إصابة الرأس الشديدة لذلك ينصح الأطفال بتجنب الرياضة العنيفة وأيضاً لبس الخوذة الواقية للرأس أثناء ممارسة الرياضة أو استخدام الدراجة .

٢. الإعاقة المفصلية :

نزيف المفاصل لدى مرضى الناعور من أكثر أنواع النزيف شيوعاً ويشكل ٧٥ -٩٠٪ وتعد الركبة من أكثر المفاصل إصابة يليها المرفق فالكاحل ثم الورك فالكتف وتكرار النزيف يؤدي الى التهاب مزمن لغشاء المفصل وفي حالة اهمال العلاج الوقائي ينتج عن ذلك تلف للمفصل واعاقة دائمة.

٣. النزيف العضلي :

قد يحدث نزيف في بعض عضلات الجسم التي تكون في مواقع حساسة مثل الحوض وبعض العضلات المجاورة للأعصاب والغضاريف وينتج عن ذلك ضغط من التجمع الدموي في العضلة على الأعصاب والأوعية الدموية ، ويحدث نتيجة ذلك مضاعفات خطيرة وإعاقة .

٤. النزيف في أماكن حساسة من الجسم :

قد يحدث نزيف في أماكن حساسة ونادرة في الجسم ومن الامثلة على هذه المواضع ما يلي:

أ - النزيف حول العصب الشوكي وتجمع دموي ضاغط على العصب الشوكي مما قد ينتج عنه شلل بالأطراف ، وقد يحتاج هذا النزيف إلى تدخل جراحي عاجل لإزالة التجمع الدموي ومنع حدوث المضاعفات .

ب - النزيف في الحلق وقد يحدث نزيف بالحلق نتيجة سقوط الطفل أو الإصابة وينتج عن ذلك تجمع دموي بالحلق يؤثر على مجرى التنفس بالضغط على القصبة الهوائية ويحدث صعوبة في التنفس واختناق يحتاج إلى علاج طارئ وسريع .

ج - نزيف وتجمع دموي في أعضاء البطن الداخلية وقد يحدث نتيجة إصابة على البطن تسبب نزيف داخلي بالبطن يكون بالطحال أو الكبد وقد يحدث تمزق لهذه الأعضاء الداخلية وينتج عنها نزيف شديد داخلي يؤدي إلى صدمة دموية تؤدي إلى مضاعفات خطيرة قد تؤدي إلى الوفاة لذلك يجب تجنب الرياضة العنيفة وغير ذلك من الأعمال التي قد تسبب إصابة شديدة للبطن .

د - نزيف العين وقد يحدث نزيف بالعين الداخلية بسبب إصابة العين وهذا النزيف قد يسبب مخاطر على العين لذلك يحتاج إلى تدخل عاجل وعلاج سريع لتفادي المضاعفات .

٥. ظهور أجسام مضادة للعلاج :

من أخطر مضاعفات هذا المرض هو احتمال تكوين جسم المريض لأجسام مضادة للعلاج الأساسي للمرض وهو عوامل التخثر رقم ٨ أو ٩ وعندما تتكون هذه الأجسام المضادة تبطل مفعول وعمل العلاج وبالتالي لا يستجيب المريض للعلاج ويستمر النزيف دون توقف لعدم فاعلية العلاج وذلك يؤدي إلى نزيف شديد مستمر يتسبب في صدمة دموية ومضاعفات أخرى خطيرة .

العلاج

علاج مريض الهيموفيليا يتضمن عدة برامج علاجية مختلفة وهي على النحو التالي :

- علاج النزيف الحاد الخارجي .
- علاج نزيف المفصل الحاد .
- علاج نزيف المفصل المزمن .
- برنامج العلاج الوقائي .
- علاج المريض الحامل للأجسام المضادة لعامل التخثر .
- علاج الحالات الطارئة المهددة للحياة .
- العلاج المنزلي .
- برنامج العلاج الطبي الشامل .

١) علاج النزيف الخارجي :

بعض مرضى الهيموفيليا يحدث لهم نزيف بالأغشية المخاطية الخارجية مثل الأنف والفم ويتم العلاج باتباع الخطوات التالية :

- الراحة عند حدوث النزيف .
- الضغط على موضع النزيف إن أمكن ذلك مثل الضغط على الأنف و وضع حشوة بالأنف .
- استخدام الأدوية المساندة التي تساعده على إيقاف النزيف بصفة مؤقتة وهي تعمل على بقاء التجلط المتكون بعد النزيف أو تعمل على تكوين التجلط ومثال لهذه الأدوية ما يلي :

أ. صمغ التجلط (Fibrin Glue) هذا العلاج له خاصية تكوين جلطة في موضع النزيف .

ب. علاج الأميكار (Amicar) أو الترانكساميك أسيد (Tranexamic Acid) هذا العلاج يعمل على حفظ الجلطة المتكونة ومنع تحللها وبذلك يوقف النزيف بصفة مؤقتة . ويمكن وضع هذا العلاج على حشوة الأنف أو توضع على الشاش وتوضع على اللثة .

ج. عقار الدسمويرسن (Desmopressin) وهو نوع من أنواع الهرمون يعمل على زيادة إفراز عامل التخثر رقم ٨ من المخزون الداخلي وبذلك ترتفع نسبة عامل التخثر في الدم وتعمل على إيقاف النزيف وغالباً ما يكون هذا العلاج مفيد في حالات الهيموفيليا من نوع أ البسيط والمتوسط فقط .

- استخدام عوامل التخثر الصناعية: في حالة عدم توقف النزيف بالطرق السابقة يكون من الضروري استخدام عوامل التخثر حسب إرشادات الطبيب وممكن استخدام ذلك بالمنزل أو مراجعة أقسام الطوارئ بالمستشفيات .

٢) علاج النزيف الحاد للمفصل :

ويعرف النزيف الحاد للمفصل عندما يحدث فقدان للحركة الكاملة للمفصل بصفة مفاجئة ويكون مصاحب لذلك إحساس بالألم مع حدوث تورم وحرارة بالمفصل وغالباً يحدث في الأطفال قبل بلوغ السنتين عند المصابين بالهيموفيليا الشديدة وفي حالة عدم علاجه مبكراً وبصفة عاجلة يؤدي الى فقدان وظيفة المفصل والإعاقة الدائمة ، وعليه يجب إتباع الخطوات التالية في العلاج:

١) استخدام عامل التخثر المناسب بالجرعة المحددة بأسرع ما يمكن ويمكن استخدام العامل ضمن برنامج العلاج المنزلي أو بالمستشفى .

٢) تطبيق سياسة رايس (Rice) للمفصل وتتضمن ما يلي:

أ. راحة المفصل في الموضع المريح (Rest) ويجب عدم المشي على المفصل المصاب بنزيف حاد .

ب. وضع كمادات ثلج (ICE) على المفصل مباشرةً بعد النزيف للتقليل من النزيف ومنع استمراره ، ويوضع لمدة ٢٠ دقيقة وأن لا يوضع الثلج مباشرةً على الجلد لذلك يفضل وضع الثلج في قماش أو بلاستيك ويمكن تكرار وضع الثلج كل ساعتين خلال الـ ١٢ ساعة الأولى من حدوث النزيف.

ج. عدم حركة المفصل (Immoblizetion) باستخدام مثبت أو تعليق المفصل حسب الوضع المناسب والمفصل المصاب .

د. ضغط المفصل (Compression) يستحسن ربط المفصل برباط مطاطي وهذا يساعد على إيقاف أو تقليل النزيف وأيضاً يثبت المفصل .

ه. رفع المفصل (Elevation) يساعد على تقليل النزيف وأيضاً يخفف من الآلام المصاحبة للنزيف وكذلك يخفف تورم المفصل .

٣) استخدام مسكنات الألم: ينصح باستخدام المسكنات البسيطة مثل البراسيتامول (البندول) أو البروفين والتدرج في المسكنات حسب شدة الألم ولا ينصح باستخدام الإسبرين حيث يعمل على زيادة النزيف .

٤) سحب النزيف من المفصل :

في بعض الحالات يمكن استخدام الإبرة لسحب الدم من المفصل ويستخدم هذا الإجراء في حالة عدم تحسن المفصل بالرغم من استخدام عامل التخثر لمدة ٢ -٣ أيام أو في حالة الألم الشديد جداً .

٥) العلاج الطبيعي :

يجب البدء في العلاج الطبيعي بعد زوال الألم والتورم من المفصل ويكون ذلك بالتدرج حسب توجيهات أخصائي العلاج الطبيعي .

٣) علاج نزيف المفصل المزمن :

عندما يتكرر النزيف الحاد بالمفصل تحدث تغييرات والتهابات مزمنة في المفصل تشمل الغشاء المفصلي والغضاريف وعظام المفصل والعلاج يكون باتباع الخطوات التالية :

١) استخدام عوامل التخثر الصناعي ضمن برنامج العلاج الوقائي الذي سيتم شرحه لاحقاً بالتفصيل .
٢) استخدام الأدوية المسكنة مثل البروفين لتخفيف الألم والالتهاب المزمن .
٣) حقن المفصل بعقار الكورتيزون في بعض الحالات .
٤) العلاج الطبيعي اليومي .
٥) إزالة الغشاء الزلالي بالمفصل ويتم ذلك أما طبياً أو جراحياً .

إزالة الغشاء الزلالي طبياً ويتم ذلك بحقن الأدوية التالية :

- استخدام الأدوية النووية المشعة (Radio Synovectomy) وهذه الطريقة هي المفضلة عالمياً .
- استخدام الأدوية الكيماوية وهذه الطريقة تستخدم في حالة عدم توفر الأدوية المشعة وتستخدم الأدوية التالي:

- ريفامبيسين (Rifampicin)

- تتراسيكلين (Tatracycline)

وهذا الطريقة تحتاج إلى حقن المفصل أسبوعياً لمدة ٦ أسابيع .

- إزالة غشاء المفصل جراحياً:

في حالة عدم الاستجابة للعلاج الطبي فيمكن التدخل جراحياً لإزالة الغشاء المفصلي ولكن نادراً ما يحتاج المريض إلى التدخل الجراحي .

- تركيب مفصل صناعي :

عندما يحدث تشوه للمفصل وتلف لمكونات المفصل بالرغم من استخدام الاجراءات العلاجية السابقة يمكن اللجوء إلى هذه الطريقة ويتم تركيب مفصل صناعي في المفاصل الأساسية مثل الركبة - الورك - والكتف .

٤) برنامج العلاج الوقائي :

يحتاج مرضى الهيموفيليا من النوع الشديد الخطورة الى استخدام عامل التخثر بصفة مستمرة ضمن البرنامج الوقائي وذلك لمنع النزيف المتكرر للمفصل الذي يؤدي إلى تلف المفصل .

وهناك برامج مختلفة للعلاج وهي على النحو التالي:

١. برنامج الوقائي الأولى (Primary Prophylaxis) وفي هذا البرنامج يتم إعطاء عامل التخثر بصفة منتظمة ٢ -٣ مرات في الأسبوع قبل بلوغ المريض ٣ سنوات من العمر وقبل حدوث النزيف الثاني في المفصل ويستمر هذا البرنامج لمدة سنة تقريباً .
٢. البرنامج الوقائي المستوى الثاني (Secondary Prophylaxis) وهو الأكثر شيوعاً ويتم فيه إعطاء عوامل التخثر بصفة منتظمة ٢ -٣ مرات في الأسبوع ويبدأ هذا العلاج بعد حدوث النزيف الثاني في المفصل ويستمر هذا العلاج حتى سن البلوغ أو مدى الحياة .
٣. البرنامج الوقائي المستوى الثالث (Tertiary Prophylaxis) وفي هذا البرنامج يتم إعطاء عوامل التخثر للمرضى الذين أصيبوا بالتهاب المفصل المزمن وذلك لمنع النزيف المتكرر وتلف المفصل هذا بالإضافة للعلاجات الأخرى للنزيف المزمن للمفصل .
٤. برنامج العلاج الوقائي الدوري المؤقت (Periodic Prophylaxis) يستخدم هذا البرنامج لبعض أنواع النزيف مثل نزيف المخ أو النزيف الداخلي للبطن وذلك بإعطاء عامل التخثر لفترة قصيرة تقريباً ٦ أسابيع فقط وذلك لمنع زيادة النزيف في المواضع الحساسة .

٥) برنامج علاج المريض الحامل للأجسام المضادة لعوامل التخثر :

ظهور أجسام مضادة لعامل التخثر عند المريض تعتبر من المشاكل الخطيرة عند مريض الهيموفيليا بسبب عدم استجابة المريض للعلاج اثناء النزيف ، لذلك يجب اكتشاف المرضى الذين لديهم هذه المشكلة وذلك بإجراء اختبار فحص الأجسام المضادة بصفة منتظمة كل ٦ شهور تقريباً وتحديد هؤلاء المرضى ومنحهم بطاقات خاصة لهم توضح للأطباء في المراكز الطبية الأخرى أن لديهم أجسام مضادة .

ويتم علاج هؤلاء المرضى بإتباع الخطوات التالية:

أ - برنامج التخلص من الأجسام المضادة

ويتم فيه استخدام جرعة عالية من عامل التخثر ٣ مرات في الأسبوع لمدة معينة (٦ أشهر الى سنة) حتى يتم التخلص من الأجسام المضادة بهذه الطريقة . وأيضاً يمكن استخدام بعض الأدوية الأخرى المثبطة للمناعة مثل الكورتيزون وغيرها .

ب - علاج النزيف الحاد:

في حالة حدوث نزيف للمريض في أي موضع يتم استخدام عامل التخثر البديل وهو عامل التخثر الصناعي رقم ٧ وهذا يعمل على إيقاف النزيف بالرغم من وجود أجسام مضادة . وهناك أيضاً أنواع أخرى من عوامل التخثر البديلة .

٦) علاج النزيف الطارئ المهدد للحياة:

هناك بعض المواقع إلى يعتبر النزيف فيها طارئ ومهدد للحياة مثل النزيف في المخ وكذلك النزيف في الرقبة أو الحلق و النزيف الداخلي في البطن كل هذه الأنواع تحتاج إلى علاج بصفة سريعة ويمكن البدء في العلاج حتى في حالة الاشتباه في ذلك وقبل إجراء الفحوصات ، وينصح في هذه الحالات إعطاء عامل التخثر بجرعة عالية لزيارة النسبة بالدم الى ١٠٠٪ وفي حالة عدم توفر عامل التخثر يمكن إعطاء البلازما البشرية .

٧) العلاج المنزلي (Home Therapy):

برنامج العلاج المنزلي يتضمن تدريب المريض أو أحد أفراد الأسرة على كيفية إعطاء عامل التخثر بالمنزل ويهدف أيضاً إلى مشاركة المريض في العلاج وكذلك تخفيف عن المريض من كثرة المراجعة لأقسام الطوارئ وأيضاً التدخل السريع لعلاج النزيف البسيط والمتوسط بالمنزل ويهدف ايضا إلى تقليل المضاعفات المختلفة ويتم إعطاء عامل التخثر في الأوردة الطرفية بواسطة إبرة الفراشة أو بإستخدام القسطرة المركزية .

وأكثر استخدام هذا البرنامج في العلاج الوقائي وأيضاً يستخدم في حالات النزيف الحاد .

وينصح جميع مرضى الهيموفيليا باستخدام هذا البرنامج وحضور الدورات التدريبية لهذا البرنامج .

٨) برنامج العلاج الطبي الشامل لمريض الهيموفيليا :

مرض الناعور أو الهيموفيليا مرض وراثي مزمن فهو يستمر مع المريض والأسرة مدى الحياة وهناك مخاطر حدوث النزيف الخطير في أي وقت لذلك يجب أن يتعايش المريض مع هذا المرض ويتبع الإرشادات والتعليمات الطبية ضمن برنامج العلاج الشامل ليتمكن من الحياة مثل الأصحاء وأن يعيش حياة آمنة ومستقرة وأن يتجنب المضاعفات الخطيرة .

ويتضمن برنامج العلاج الشامل ما يلي:

١/ التوعية والتثقيف الطبي للمريض والأسرة

بعد تشخيص المرض يجب أن يحصل المريض وأفراد الأسرة على المعلومات الأساسية عن المرض وأعراض ومضاعفات المرض من قبل الفريق الطبي أو من خلال الكتب والنشرات الطبية الموجه للمرضى . ومن الإرشادات المهمة خلال مرحلة الطفولة للمريض ما يلي:

أ. عندما يكون الطفل أقل من ٣ سنوات يجب اتباع الآتي:

- يفضل أن ينام الطفل على الأرض بدلاً من السرير عندما تكون الأم بعيدة عن الطفل أو تقوم بأعمال أخرى بعيداً عن الطفل لتفادي سقوط الطفل من السرير .
- عندما يكون هناك سلم في المنزل يجب وضع حاجز للسلم وإتباع إجراءات السلامة اللازمة لمنع سقوط الطفل من السلم .
- يجب إبعاد الألعاب الحادة الأطراف من الطفل واختيار الألعاب المناسبة لتفادي حدوث إصابة وجروح للطفل أثناء اللعب .
- استخدام خوذة الأمان للطفل عند اللعب او استخدام الدراجة .
- عدم إعطاء اللقحات عن طريق العضل وبدلاً من ذلك تعطى تحت الجلد لتجنب النزيف بالعضل.

ب. عندما يكون الطفل أكبر من ٣ سنوات يجب اتباع الآتي:

- استخدام الدراجات الهوائية المناسبة ذات الدعمات الجانبية لتجنب سقوط الطفل .
- تجنب الرياضة واللعب العنيف الذي فيه احتكاك مباشر مع الآخرين .
- استخدام الخوذة الوقائية دائماً أثناء اللعب .

ج. عندما يكون الطفل في سن المدرسة .

- يجب إبلاغ إدارة المدرسة والمرشد الطلابي بمرض الطفل وخطورة تعرضه للإصابة والجروح .
- ويجب على مدرس التربية البدنية تنظيم واختيار الألعاب المناسبة للطفل أثناء حصة التربية البدنية .

٢/ العلاج بواسطة فريق طبي متخصص:

على اسرة المريض البحث عن مراكز الهيموفيليا المتخصص لعلاج ابنهم ومن خلال استشاري أمراض الدم المتخصص لأن علاج الهيموفيليا يتطلب فريق متخصص للمتابعة الدورية وتقديم النصح والإرشادات اللازمة ويشمل هذا الفريق:

١. استشاري أمراض الدم أو استشاري أطفال مهتم بأمراض الدم.
٢. ممرضة متخصص ومتدربة في مجال أمراض الدم والهيموفيليا وتكون منسقة الفريق الطبي .
٣. أخصائي علاج طبيعي .
٤. أخصائية اجتماعية .

الاستفادة من استشاري العظام لديه اهتمام بمرض الهيموفيليا ويكون ذلك ضمن العيادة المشتركة أو التحويل إلى عيادة الاستشاري كما يمكن الاستعانة بطبيب الأسنان .

الزيارات الدورية للعيادة:

يجب على مريض الهيموفيليا زيارة عيادة أمراض الدم بصفة دورية على النحو التالي:

١. الهيموفيليا المتوسطة والشديدة بدون مضاعفات تكون الزيارة كل ٦ شهور .
٢. الهيموفيليا المتوسطة والشديد مع وجود مضاعفات يجب أن تكون الزيارة كل ٢ -٣ شهور تقريباً .
٣. الهيموفيليا البسيطة: تكون الزيارة بمعدل مرة في السنة تقريباً وتزداد معدل الزيارة في حال حدوث مضاعفات .
٤. العيادة المشتركة مع استشاري العظام وبقية اعضاء الفريق وتكون بمعدل كل ٣ -٦ شهور .

ويتم خلال الزيارة تقييم المريض طبياً واجتماعياً من خلال الفريق الطبي ويشتمل ذلك .

- استمرار التوعية والتثقيف للمريض والأسرة .
- معرفة عدد مرات النزيف خلال الفترة السابقة .
- التأكد من الانتظام في برنامج العلاج الوقائي .
- التأكد من سلامة المفاصل .
- التأكد من صحة الفم والأسنان .
- التأكد من سلامة القسطرة المركزية إن وجدت.
- إجراء الفحوصات المخبرية والأشعة اللازمة ويشمل ذلك:
- صورة الدم الكامل (CBC)

- وظائف الكلى والكبد
- الفحص عن التهاب الكبد الوبائي أ و ب والإيدز
- الفحص عن الأجسام المضادة وتحديد نسبها
- تحديد نسبته عامل التخثر
- إجراء أشعة رنين مغنطيسي للمفصل المصاب بالنزيف

وفي ختام الزيارة يتم صرف الأدوية اللازمة للمريض وتحديد الموعد القادم .

أنواع عوامل التخثر:

يوجد نوعين من عوامل التخثر متوفر في المراكز الطبية وتستخدم عالمياً وهي:

١ - ***النوع البشري وهو مستخلص من بلازما الإنسان .***

ويستخدم منذ فترة طويلة وحدث تطوير وتحسين لهذا النوع واصبح خالي من احتمال الإصابة بالفيروسات المعدية مثل الالتهاب الكبدي والإيدز وذلك بالمعالجة والتنقية الحديثة .

ولكن هذا النوع يحتوي على أجزاء من البروتينات البشرية .

٢ - ***النوع المصنع والمعالج بتقنية الجينات***

هذا النوع حديث ويوجد أنواع مختلفة منه ومن شركات مختلفة ويعتبر الأكثر استخداماً في الوقت الحالي حيث أنه أكثر نقاءً ونسبة البروتين البشري فيه قليل أو يكاد يكون معدوم في بعض الأنواع منه

وعلى الأطباء اختيار النوع المناسب للمريض وفي الحالات الطارئة يستخدم أي نوع متوفر منه كما يمكن استخدام البلازما البشرية في حالة عدم توفر عامل التخثر او استخدام عوامل التخثر المركزة والمحضرة في بنوك الدم (cryoprecipitate)

أسئلة واستفسارات عامة من اسرة المريض

س١/ ماذا يجب عمله حتى يعيش مريض الهيموفيليا بصحة جيدة مستقرة مثل الاصحاء؟

ج١/ يستطيع مريض الهيموفيليا ان يعيش حياة صحية ومستقرة باتباع الخطوات التالية:

أ. ممارسة الرياضة المناسبة لتقوية عضلات الجسم والرياضة المناسبة تشمل السباحة – تنس الطاولة – الجولف – رياضة المشي – صيد السمك – البلياردو – وركوب الدراجة.

ب. التغذية الصحية الجيدة تساعد على تقوية عضلات الجسم والمفاصل.

ج. العناية بصحة الفم والأسنان من خلال اتباع نصائح طبيب الاسنان.

د. الالتزام ببرنامج الرعاية الطبية الشاملة

س٢/ كيف يتم تشخيص ومعرفة المرأة الحاملة للمرض؟

ج٢/ يتم تحديد وتشخيص المرأة الحاملة لمرض الهيموفيليا من خلال الخطوات التالية:

أ. التاريخ المرضي بالأسرة فهناك نوعان للمرأة الحامل :

- المرأة الحاملة حتمياً من التاريخ المرضي وهن جميع الإناث للأب المصاب بالهيموفيليا فالأب المصاب بالهيموفيليا عندما يتزوج فجميع بناته يكونون حاملين للمرض.
- المرأة المحتملة أنها حامل ويشمل ذلك بنات المرأة الحاملة للمرضى وكذلك اخت والدته وجدة المرأة الحاملة لأمها وكذلك خالتها وبنات اختها وبنات خالتها كل هؤلاء يحتمل أن يكونوا حاملين للمرض ولكن يجب التأكد بأجراء الفحوصات المخبرية

ب. الفحوصات المخبرية التي تؤكد تشخيص الحاملة للمرض

- تحديد نسبة عامل التخثر ولا يمكن تشخيص الحامل بهذا الاختبار لأن معظم النساء الحاملين للمرض لديهم النسبة الطبيعية من عامل التخثر في الدم وهي من ٤٠ – ٦٠٪
- الفحص الجيني وهو الفحص الذي يؤكد تشخيص الانثى الحامل ويتم في مختبرات متخصصة لذلك لا يمكن اجراء هذا الفحص بصفة روتينية لعدم توفره في معظم المختبرات وأيضاً مكلف مادياً لذا لا يمكن اجراء هذا الفحص ضمن برنامج الفحص قبل الزواج.

س٣/ هل المرأة الحامل للمرض تصاب بأعراض المرض؟

ج٣/ في الغالب تكون المرأة الحاملة للمرض سليمة ولا يحدث لها نزيف ولكن ثلث النساء الحاملات للمرض لديهم نسبة عامل التخثر أقل من ٦٠٪ وممكن أن يحدث لهم بعض أعراض المرض على صور مختلفة مثل مايلي:

- حدوث كدمات بالجسم بسهولة.
- استمرار النزيف لفترة طويلة بعد الجرح أو بعد العملية الجراحية.
- حدوث نزيف شديد بعد الإصابة الشديدة.
- حدوث نزيف شديد اثناء الدورة الشهرية.
- حدوث نزيف شديد بعد الولادة الطبيعية.
- حدوث ألم اثناء الدورة الشهرية.
- قد يحدث نزيف وألم أثناء المعاشرة الزوجية.

س٤/ ماهي الخيارات للأسرة التي لديها مريض لانجاب مولود سليم؟

ج٤/ كما تم توضيحه سابقاً هناك احتمال ٥٠٪ من الذكور يكونون مصابين بالمرض من خلال الحمل الطبيعي.

ولكن الخيارات المتاحة للحصول على مولود سليم بإذن الله هو اجراء عملية التلقيح الصناعي أو ما يسمى بطفل الأنابيب حيث يتم اجراء الاختبار الجيني واختيار النطفة السليمة ثم يتم التلقيح خارج الرحم ويطلق على هذه العملية (PGD)

(pre-implantation genetic diagnosis)

س٥/ كيف تكون الحياة الاجتماعية لمريض الهيموفيليا؟

ج٥/ الحياة الاجتماعية لمريض الهيموفيليا تكون طبيعية فهو يستطيع أن يتعلم ويحصل على أعلى الدرجات العلمية كذلك يمارس عمله الوظيفي بكل جدارة ولكن عليه اختيار الأعمال والوظائف المناسبة التي تكون بعيدة عن احتمال اصابة المريض او السقوط اثناء العمل ، كذلك يستطيع الزواج وتكوين أسرة وانجاب الأطفال مثل الاصحاء ، وايضاً السفر وممارسة الرياضة والهوايات المناسبة.

فقط يحتاج المريض لأخذ الحيطة وتجنب ما يعرضه للإصابة أو الجروح بالإضافة الى الانتظام في برنامج العلاج الشامل والمتابعة الدورية.

س٦/ ماهي طرق الوقاية من هذا المرض؟

ج٦/ طرق الوقاية تكون بتجنب زواج الأقارب وبالتحديد تجنب الزواج من الاسرة التي ينتشر لديهم المرض حيث من المحتمل ان يكون بعض النساء في الاسرة حاملين لهذا المرض لذا يفضل في حالة الرغبة بالزواج من النساء الذين لديهم احتمال أن يكونوا حاملين ان يتم اجراء الفحص المخبري الجيني قبل الزواج لمعرفة ان كانت حامل أو سليمة.

وقد يكون من المناسب اجراء هذا الفحص قبل الزواج لجميع المقبلين على الزواج بين الاسر التي ينتشر لديهم هذا المرض.

س٧/ ماهي المصادر المناسبة للحصول على معلومات اضافية لهذا المرض؟

ج٧/ يمكن الحصول على معلومات اضافية من خلال موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا الذي يقدم برامج توعوية وتثقيفية للطاقم الطبي والمرضى وهناك مؤتمر عالمي يتم تنظيمه كل سنتين من قبل الاتحاد العالمي للهيموفيليا ويشارك به بعض المرضى المصابين بهذا المرض وموقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا هو:

www.wfh.org

س٨ /هل يمكن لمريض الهيموفيليا اجراء العمليات الجراحية؟

ج٨ /نعم يمكن اجراء أي عملية جراحية مهما بلغت خطورتها ولكن بشرط أن يتم اعطاء المريض عامل التخثر قبل العملية بكمية كافية، وأيضاً بعد العملية لمدة معينة حسب نوع العملية الجراحية وأيضاً يمكن اجراء العملية في حالة وجود اجسام مضادة لعامل التخثر ولكن يستخدم عوامل التخثر البديلة مثل عامل رقم ٧ وغالباً يقوم الطبيب المختص بتحضير المريض قبل العملية بوقت كافي بالنسبة للعمليات.

المراجع

١. مقدمة في علم أمراض الدم وطرق الكشف عنها في المختبر
د/ عبد المغني عيضة الثبيتي
٢٠٠٢م

٢. موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا www.wfh.org

٣. علم الدم
د/عبد المجيد مصطفى الشاعر
د/هشام ذيب كنعان
د/عماد ابراهيم الخطيب
٢٠٠١م

٤. الوراثة في حالات من الصحة والمرض
أ.د.محسن بن علي الحازمي
الطبعة الثانية ١٤٣٥هـ ٢٠١٤م

5. Sick kids hand book of pediatric thrombosis and hemostasis 2013 , Victor S.Blanchette ,Vicky R.Breakey , Shoshama Revelvilk

6. Treatment options in the management of hemophilia in developing countries

   mammen chandy

   world federation of hemophilia 2005

7. Guidelines of management of musculo skeletal complication of hemophilia

   DR. Mousa Mohammed Al haosawi

   Journal of applied hematology 2014

8. Hemophilia in pictures educators guide

world federation of hemophilia 2008

الفهرس

م	الموضوع	رقم الصفحة
١	المقدمة	٢
٢	إهداء	٣
٣	تعريف المرض وطرق الانتقال	٣
٤	أعراض المرض	٤
٥	أهم صور الأعراض المرضية	٥
٦	التشخيص	٦
٧	مضاعفات المرض:	٦
٨	العلاج	٩
٩	أنواع عوامل التخثر	١٩
١٠	أسئلة واستفسارات عامة من اسرة المريض	٢٠
١١	المراجع	٢٤