

التعايش مع الهيموفيليا

ستجد هنا معلومات عن الهيموفيليا. كيف يؤثر مرض الهيموفيليا عليك. ما هي العلاجات المتاحة، بالإضافة إلى النصائح / الاقتراحات ونصائح تمكّنك من عيش حياتك بأفضل طريقة ممكنة.



الهيموفيليا

الهيموفيليا هو شكل من أشكال الاضطرابات النزفية. الاضطرابات النزفية هي مصطلح جامع للعديد من الأمراض المختلفة، حيث لا تعمل قدرة الدم على التخثر بالطريقة التي يجب أن تعمل بها. الهيموفيليا تعني أن الشخص يعاني من نقص تام في أحد عوامل تخثر الدم أو أن لديه القليل جدًا منه. عوامل التخثر هي بروتينات تسبب تخثر الدم. في هيموفيليا أ، وهو النوع الأكثر شيوعًا، يعاني الشخص من نقص في عامل التخثر الثامن. بينما في حالة هيموفيليا ب، يعاني الشخص من نقص في عامل التخثر التاسع. هيموفيليا أ أكثر شيوعًا بخمس مرات من هيموفيليا ب.

تُصنّف الهيموفيليا على أنها شديدة أو معتدلة أو خفيفة حسب مقدار عوامل التخثر الموجودة في الدم.

هناك ما يقرب من 900 رجل و عدد قليل من النساء المصابين بالهيموفيليا في السويد. يكاد المرض يصيب الرجال بشكل حصري، في حين أن النساء يكنّ حاملات للمرض. إذا لم يتم علاج الهيموفيليا إما بشكل وقائي (اتقائي) أو عند الحاجة (حسب الطلب)، يمكن أن يؤدي المرض إلى نزيف في العضلات والمفاصل والبطن والدماغ.

من الهيموفيليا الخفيفة إلى الشديدة

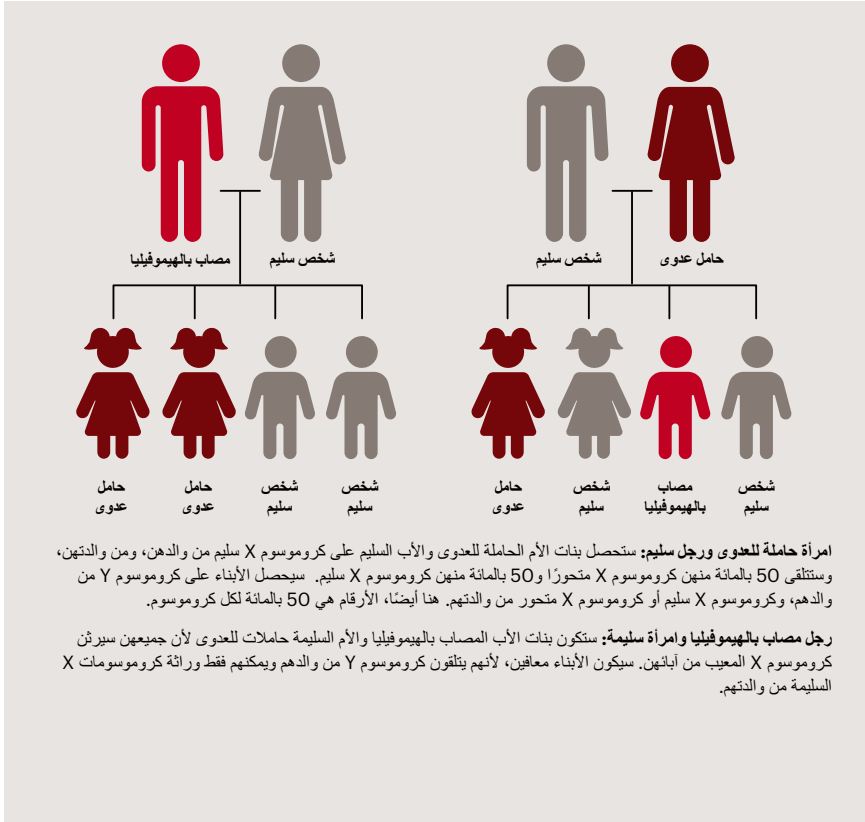
يعاني الأشخاص المصابين بهيموفيليا أ من نقص أو غياب عامل التخثر الثامن بالكامل، وفي هيموفيليا ب يعاني الشخص من نقص أو غياب عامل التخثر التاسع بالكامل. وتعتمد شدة المرض على تركيز عامل التخثر في الدم.



كيف يتم توريث الهيموفيليا

من بين حالات الهيموفيليا الجديدة، يعود نصف الحالات تقريباً إلى وراثة المرض، بينما يعود سبب النصف الآخر من الحالات إلى حدوث طفرات جديدة حيث لم يكن المرض موجوداً من قبل في العائلة. تحدث الهيموفيليا بسبب طفرة في الكروموسوم X، مما يعني أن عوامل التخثر لا يتم إنتاجها على الإطلاق أو يتم إنتاجها لكن بكميات صغيرة جدًا. يحدد كروموسوم X وكروموسوم Y جنس الشخص، وبالتالي يطلق عليهما أيضًا الكروموسومات الجنسية.

لدى الإناث اثنان من كروموسومات X، بينما لدى الذكور كروموسوم X وكروموسوم Y. ونظرًا لأن الذكور لديهم كروموسوم X واحد فقط، فإن حدوث طفرة في كروموسوم X تعني أنهم سيصابون دائمًا بالهيموفيليا. ومن ناحية أخرى، في النساء اللاتي لديهن اثنان من كروموسومات X، عادةً ما يتم تعويض الطفرة عن طريق الجين السليم في كروموسوم X الآخر. لذلك، لا يُصاب بالهيموفيليا سوى الأولاد والرجال فقط، في حين أنه من النادر جدًا إصابة النساء بالهيموفيليا. بدلاً من ذلك، ستصبح المرأة التي لديها طفرة في كروموسوم X حاملة للجين وتنقل الجين المتحور إلى أطفالها. حتى النساء الحاملات للعدوى يمكن أن يعانين من النزيف، لأن مستويات العامل الثامن أو العامل التاسع ستكون منخفضة لديهن.



الأعراض الشائعة للنزيف

أكثر أعراض الهيموفيليا شيوعاً هو النزيف من أي مكان في الجسم، على سبيل المثال من المفاصل والأغشية المخاطية والعضلات. ويمكن أن يبدأ النزيف بعد ضربة أو خبطة أو بسبب الإحراق.

• النزيف العضلي

غالبًا ما تتأثر عضلات الرقبة والفخذين والذراعين ويمكن أن يستمر النزيف لبعض الوقت دون وجود أي أعراض. وبعد فترة، غالبًا ما يحدث ألم وإحساس بالوخز. ويسبب النزيف السطحي كدمات في حين أن بعض أنواع النزيف الأخرى يمكن أن تتسبب في تورم الذراعين والساقين وتصبح مؤلمة.

• نزيف المفاصل

الركبتين والمرفقين والكاحلين والكتفين والوركين والمعصمين عرضة للنزيف. وأول علامة على النزيف هي الشعور بأن المفصل مؤلم ودافئ. ثم سيكون من الصعب تحريكه.

• النزيف الداخلي

يعتبر النزيف في الأعضاء الداخلية أمرًا غير معتاد، ولكن يمكن أن يحدث النزيف في المخ والمعدة، على سبيل المثال في حالة حدوث صدمة كبيرة. وتشمل الأعراض شحوب الجلد، والشعور بالتوعل، والصداع الشديد، وصعوبة الاستيقاظ. وهذه حالة طارئة تتطلب رعاية فورية في المستشفى.



الجراحة والولادة

يخضع الأشخاص المصابون بالهيموفيليا الشديدة عادةً للعلاج وبالتالي يتم إعادتهم في حالة الجراحة وقلع الأسنان والولادة. ومع ذلك، يمكن أن تكون هذه الأنواع من المواقف خطيرة على حاملي العدوى أو الأشخاص الذين لم يتم تشخيصهم بعد.

الحصول على تشخيص

إذا علمت الأم أنها حامل للعدوى وقد أنجبت طفلاً ذكرًا، فإننا نعلم أن الطفل سيصاب بالهيموفيليا. وسيُظهر اختبار دم بسيط يتم إجراؤه على الطفل مستويات عامل التخثر. إذا كانت هناك طفرة جديدة، فعادة ما يظهر المرض من خلال ظهور الكدمات بسهولة على الطفل أو من خلال النزيف التلقائي في المفاصل والعضلات.

وعادة ما يتم إجراء استقصاء حول مرض الهيموفيليا المشتبه به في إحدى عيادات التخثر الثلاث الموجودة في البلاد. ويعتمد التشخيص على التاريخ الطبي للطفل ونتائج عدد من تحاليل الدم التي تقيس قدرة الدم على التخثر ومستويات عوامل التخثر في الدم.

في الهيموفيليا، يكون لدى الشخص مستويات منخفضة من عامل التخثر الثامن (هيموفيليا أ) أو عامل التخثر التاسع (هيموفيليا ب). إذا كان هناك أقل من واحد بالمائة من عوامل التخثر تلك في الدم، فيُعتبر الشخص مصابًا باضطراب النزيف الحاد.

تذكّر!

يجب على المصابين بالهيموفيليا
تجنب الأدوية التي
تحتوي على حمض أسيتيل
ساليسيليك، على سبيل المثال **Treo** و
Albyl. وينطبق الأمر نفسه على
مضادات الالتهاب غير الستيرويدية،
مثل **Ibuprofen** و
Ipren.

أخبر طبيبك أو
عيادتك عن كل
حوادث النزيف!



الإبلاغ عن حالات النزيف

إذا كنت تعاني من الهيموفيليا أو تقوم بمساعدة أحد الأقراب المصابين بالمرض، فمن المهم تدوين وقت حدوث حالات النزيف سواء الطفيفة أو الكبيرة. ويجب تقديم تقرير حادثة النزيف إلى طبيبك أو عيادتك. من المهم لك ولكل شخص آخر مصاب بالهيموفيليا الحصول على أفضل علاج ممكن.

العلاج وقائي

يُعالج الأشخاص المصابون بالهيموفيليا الشديدة بشكل وقائي (انقائي) ويكون غالبًا بمركزات عامل التخثر التي يتم حقنها في أحد الأوعية الدموية في اليد أو في منطقة ثني الذراع. ويستخدم البروتين المؤتلف لتزويد الأشخاص بعامل التخثر الناقص. اليوم، هناك أيضًا مستحضرات يمكن أخذها تحت الجلد وهي تعتمد على الأجسام المضادة وحيدة النسيلة بدلاً من البروتين البشري. وهي متاحة فقط للمصابين بهيموفيليا أ. عادةً ما يحتاج الأشخاص المصابون بالهيموفيليا الخفيفة فقط إلى أخذ مركزات العوامل عند الحاجة (عند الطلب)، على سبيل المثال قبل الجراحة أو خلع الأسنان. وهناك أيضًا تجارب جارية تستخدم العلاج الجيني كعلاج محتمل لمرض الهيموفيليا. ويستلزم العلاج إدخال نوع سليم من الجين إلى الجسم في فيروس غذّي معتل ليحل محل الجين المعيب. وبمجرد دخوله إلى الجسم، يبدأ في إنتاج عامل التخثر الناقص.

الحمل والولادة

يجب على النساء الحوامل لمرض الهيموفيليا الاتصال بعيادة التخثر عندما يصبحن حوامل. إذا كنت حاملاً ولديك شريك مصاب بالهيموفيليا، فيمكن لشريكك الاتصال بطبيبه إذا كنت تعتقدين أن الطفل قد يكون حاملاً للعدوى. ويجب عليك أيضًا إبلاغ ممرضة التوليد بأنك حامل وأنها أكثر عرضة للنزيف عن الأشخاص العاديين. ثم يمكنكما وضع خطة معًا للحمل والولادة. بشكل عام، لا يلزم إجراء فحوصات طبية خاصة أثناء الحمل، باستثناء فحص الدم خلال الثلث الثالث من الحمل للتحقق من مستويات تركيز عامل التخثر. إذا كان المستوى منخفضًا، فقد تحتاجين إلى أخذ مركز عامل التخثر قبل الولادة. لا يحتاج الطفل المصاب بالهيموفيليا إلى الرعاية بشكل مختلف عن الأطفال حديثي الولادة الآخرين. ومع ذلك، سيتم أخذ عينة دم لقياس مستويات عامل التخثر إذا كان من المعروف أن الطفل مصاب بالهيموفيليا.



الهيموفيليا ونوعية الحياة

اليوم، يمكن لمعظم المصابين بالهيموفيليا الذين بإمكانهم الحصول على العلاج أن يعيشوا حياة كاملة. ولكن، يجب عليك التأكد من اتباع نصيحة طبيبك وأخذ الأدوية معك في جميع الأوقات. ومع ذلك، على الرغم من الوصول إلى العلاج الجيد، هناك أوجه قصور في نوعية حياة الأشخاص المصابين بالهيموفيليا، وهذا يشمل قدر كبير من القلق من جانب الأقارب، والجهل بالمرض بين المتخصصين في الرعاية الصحية، وقلة الإبلاغ عن حوادث النزيف. يذكر أكثر من ستة من بين كل عشرة أشخاص مصابين بالهيموفيليا أنهم قلقون غالبًا بسبب مرضهم.

كن عضوًا. سيحدث ذلك فرقًا!

يمكنك تقديم الطلب على fbis.se

معًا نحن أقوى!

تم إنتاج هذا الكتيب بدعم من شركة Pfizer.



**Swedish Bleeding
Disorder Society**

جمعية الناعور في السويد

Swedish Bleeding Disorder Society

+46 8 546 405 10, info@fbis.se

fbis.se