

الهيموفيليا

نبذة مختصرة:

- اضطراب وراثي نادر لا يحدث فيه تجلط الدم بشكل صحيح؛ بسبب نقص البروتينات الكافية لتخثر الدم.
- يحدث بسبب طفرة أو تغير في أحد الجينات التي توفر التعليمات اللازمة للبروتينات؛ لتشكيل تجلط الدم.
- على الرغم من تشابه العلامات والأعراض لأنواعه، إلا أنها ناجمة عن طفرات في جينات مختلفة.
- لا يوجد علاج نهائي؛ لكن يوجد علاج يهدف إلى منع حدوث مضاعفات النزيف.
- الحرص على الاستشارة الطبية الوراثية للوقاية من ولادة طفل مصاب به.

تعريف المرض:

هو اضطراب وراثي نادر ناجم عن نقص أو غياب أحد عوامل التجلط في الدم (البروتينات)، يحدث غالباً في الذكور؛ حيث ينزعف المصاب به بعد الإصابة لفترة أطول أكثر من الشخص الطبيعي. كما يمكن أن يؤدي إلى تلف الأعضاء والأنسجة، وتتحدد شدة الإصابة حسب كمية نقص العوامل في الدم، فكلما نقصت زادت شدة المرض.

الأنواع:

- الهيموفيليا (أ) (التقلدية أو الكلاسيكية): ناجم عن نقص عامل التجلط رقم 8 وهو الأكثر شيوعاً.
- الهيموفيليا (ب): ناجم عن نقص عامل التجلط رقم 9.
- الهيموفيليا (ج): ناجم عن نقص عامل التجلط رقم 11.
- الهيموفيليا المكتسبة: لا يحدث بسبب طفرات جينية موروثة، حيث تتميز هذه الحالة بنزيف غير طبيعي في الجلد، العضلات أو الأنسجة



الأخرى، وعادةً ما تبدأ في مرحلة البلوغ. كما يعد سببه غير معروف. ويعد كلا النوعين (أ) و (ب) الأكثر انتشاراً في الوطن العربي.

مسميات أخرى:
الناعور - النزاف - نزف الدم الوراثي.

السبب:

عندما يحدث نزيف بسبب الإصابة أو الجروح، في العادة يجمع الجسم خلايا الدم لتكوين تجلط لوقف النزيف، وذلك عن طريق إغلاق الأوعية الدموية التالفة ومنع فقدان الدم الزائد. أما المصابون بالهيموفيليا فيكون لديهم نقص أو غياب أحد عوامل التجلط؛ مما يؤدي إلى نزف المصاب لوقت أطول من الشخص غير المصاب.

عوامل الخطورة:

- الوراثة.
- الجنس، حيث يصيب الذكور أكثر من الإناث.
- الحمل.
- السرطان
- حالات المناعة الذاتية (مثل: التصلب المتعدد).

الأعراض:

يمكن أن تكون الأعراض من خفيفة إلى شديدة؛ اعتماداً على مستوى عوامل التجلط. كما أن العلامة الرئيسية له هي عدم توقف النزيف، كما قد يكون لدى المصابين ما يلي:

- تورم وألم مع الإحساس بالحرارة في المفاصل.
- ظهور كدمات (نزيف الداخلي) يؤدي إلى تراكم الدم في المنطقة (الورم الدموي).
- نزيف الفم واللثة وخاصة عند فقد الأسنان.
- النزيف بعد الختان.
- نزيف بعدأخذ اللقاح.

- نزيف في رأس طفل رضيع بعد الولادة.
- دم في البول أو البراز.
- نزيف الأنف المتكرر.

متى تجب رؤية الطبيب؟

يجب رؤية الطبيب في الحالات التالية:

- سهولة الإصابة بكميات.
- عدم توقف النزيف.
- ألم وانتفاخ المفصل (نزيف مفصلي).

المضاعفات :

- النزيف الداخلي.
- ردّة فعل عكssية لأدوية تخثر الدم.
- تضرر المفاصل.

التشخيص:

يتم تشخيص الهيموفيليا من خلال اختبارات الدم لتحديد ما إذا كانت عوامل تخثر الدم منخفضة أو مفقودة، وهناك ثلاثة طرق لتحديد ما إذا كان الشخص مصاباً أم لا وهي:

- التاريخ العائلي.
- التحاليل المخبرية: فحص الدم الشامل لاختبار معدل تجلط الدم، وتحديد نوع الهيموفيليا ودرجة الخطورة.

العلاج:

لا يوجد علاج نهائي له؛ لكن يوجد علاج يهدف إلى منع حدوث مضاعفات النزيف، خاصة نزيف الرأس أو المفاصل؛ حيث يشمل العلاج:

- أدوية عامل التخثر المعدلة وراثياً؛ لمنع وعلاج النزيف لفترة طويلة؛ حيث يتم إعطاء هذه الأدوية من خلال أنبوب يثبت على الوريد، ويتم ذلك عادة عن طريق الحقن في وريد الشخص أو تحت الجلد.
- العلاج الوقائي: يتم استخدام بعض الأدوية لمنع نوبات النزيف.



الوقاية:

من أفضل سبل الوقاية هي الحصول على استشارة طبية وراثية بشأن مخاطر ولادة طفل مصاب قبل الحمل خاصة في العائلات التي تحمل هذا المرض.
إرشادات للمصابين بالهيماوفيليا:

- يجب معرفة متى يحدث النزيف في مرحلة مبكرة، مع الحرص علىأخذ عنصر التخثر قبل أن يتآثر المفصل.
- الحرص على أن يكون علاج نزيف المفصل تحت إشراف الفريق الطبي؛ حيث يزود المصاب بعامل التخثر بأسرع وقت.
- مزاولة النشاط البدني بانتظام، وذلك بعد استشارة الطبيب لتحديد نوع الرياضة المناسبة.
- الحفاظ على وزن صحي لحماية المفاصل.
- تجنب أخذ الأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدية (مسكن للألم) (مثل: الأسبيرين)؛ حيث قد يؤثر بعضها في قدرة الدم على التجلط.
- المحافظة على سلامة وصحة الفم والأسنان: لمنع حدوث النزيف المفرط نتيجة خلع الأسنان.
- التأكد من استشارة الطبيب قبل الخضوع لأي عملية جراحية، وذلك لاتخاذ الاحتياطات اللازمة.
- الحرص على حماية الأطفال من المعدات والأدوات الموجودة في المنزل أو في أماكن أخرى: لمنع حدوث إصابات ونزيف.
- الحد من الإصابات الناجمة عن اللعب عند الأطفال، وذلك بحماية الركب والأكواع ولبس الخوذة الواقية.
- التأكد من خلو المنزل من الأثاث ذي الزوايا الحادة، وإبعاد الأدوات الحادة عن الأطفال.
- التأكد من استخدام أحزمة الأمان في المقاعد المرتفعة، مقاعد السيارات، وعربات الأطفال لحماية من السقوط.
- يجب على الوالدين معرفة كيفية فحص الطفل، والتعرف على علامات النزيف.



- الحرص على وضع سوار أو بطاقة مع الطفل تدل على أنه مصاب بمرض الهيموفيليا.
- يمكن للأطفال ممارسة النشاط البدني؛ للحفاظ على مرنة العضلات وقوية المفاصل، كما يجب أن يكون الطفل والبالغون نشطين جسديا.
- الابتعاد عن الأنشطة التي قد تؤدي إلى إصابات ونزيف (مثل: كرة القدم، الهوكي والمصارعة).
- إخبار المعلمين والمدرسة بحالة الطفل، والتأكد من إخبار المدربين في حال السماح له بالمشاركة في الألعاب الرياضية التي يكون بها احتكاك مع الآخرين.

الأسئلة الشائعة :

هل الأسبرين وأدوية منع تجلط الدم آمنة للمصابين بالهيموفيليا؟
المصابون بالهيموفيليا لا يجب أن يتناولوا الأسبرين أو غيره من مضادات الالتهابات غير الستيرويدية؛ حيث تزيد **هل توجد أدوية يمكن أن تفاقم النزيف؟**

يوجد العديد من الأدوية التي تزيد حدة النزيف (مثل: الأسبرين، والابيبوبروفين، والديكلوفيناك)، بالإضافة إلى مضادات الاكتئاب (مثل: الفلوكستين)، ومضادات التجلط وزيادة سiolة الدم (مثل الكلوبيدوجريل والوارفرين)؛ لذلك يجب على مريض الهيموفيليا استشارة طبية قبلأخذ أي دواء.

هل يمكن تحديد ما إذا كان الجنين مصاباً بالهيموفيليا أثناء فترة الحمل؟
نعم، يمكن ذلك.

المفاهيم الخاطئة :

جميع الأمهات المصابة بالهيموفيليا ينقلن المرض إلى أبنائهن.

الحقيقة : الفرصة في انتقال المرض إلى الطفل هي ٥٠٪
العلاج الطبيعي يزيد أعراض الهيموفيليا.

الحقيقة : العلاج الطبيعي من الممكن أن يخفف الأعراض، ويزيد تحسن المفاصل.



وزارة الصحة

Ministry of Health

يجب على مريض الهيموفيليا تجنب ممارسة الرياضة على العكس، إن ممارسة الرياضة تقوى العضلات، وبالتالي تحمي الشخص من النزيف، وتدمر المفاصل؛ لكن يجب ممارسة الرياضة غير العنيفة وبحذر مثل: السباحة والمشي.

الإدارة العامة لتعزيز الصحة والتنقيف الصحي
لمزيد من الاستفسارات يرجى التواصل معنا عبر [البريد الإلكتروني](#)