

مرض الهيموفيليا

المعتل، لا يظهر لديهم النزيف التقليدي مثلما هو الحال مع الرجال المصابين؛ وذلك لأن السيدات لديهم كروموسوم X ثان، وبالتالي لديهن نسخة ثانية من العامل الثامن FVIII أو الجين IX. لذا فقد تنقل السيدات اللاتي يُعانين من مشاكل في الجين FVIII أو IX المرض إلى أطفالهن وبالتالي يُطلق عليهن (الإناث الحاملات للمرض).

وإذا كانت الأم حاملة للمرض وكان الأب سليماً، فإن احتمالية إصابة كل ابن وبن بتل بالهيموفيليا تبلغ ٥٠٪^١.

الهيموفيليا - المعروف أيضاً باسم الناعور - هو نقص عوامل تجلط الدم أو انعدامها بالكامل. وبالتالي تصبح عملية تجلط الدم غير مكتملة. قد يعاني المرضى المصابون بالهيموفيليا من حدوث نزيف، خصوصاً في المفاصل. وقد يؤدي النزيف المتكرر إلى تلف المفاصل والذي من شأنه أن يُسبب إعاقات جسدية ومن ثم فهو يؤثر على الحياة بشكل كبير.

هناك أشكال مختلفة من الهيموفيليا. الشكل الأكثر شيوعاً هو مرض الهيموفيليا A ويكون بسبب وجود عامل التجلط VIII (FVIII) بنسبة بسيطة. والشكل النادر هو هيموفيليا B الذي ينتج عن نقص عامل التجلط IX. ومع ذلك، فإن التأثيرات تكون متشابهة.

الهيموفيليا هو مرض وراثي ينتقل عن طريق الكروموسوم إكس وبالتالي فهو يصيب في الغالب الذكور. أما بالنسبة للسيدات اللاتي يحملن العامل الثامن FVIII أو الجين IX

نسبة نشاط العامل الثامن أو التاسع في الدم^٢

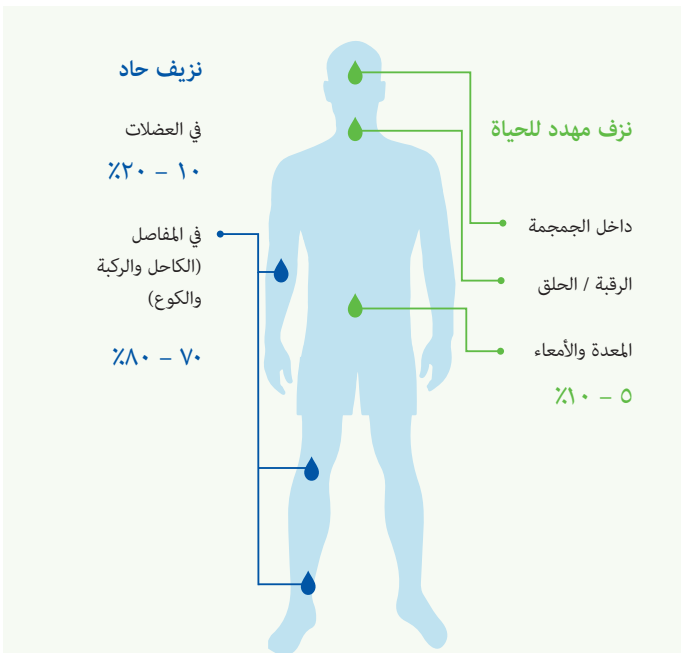


انتقال مرض الهيموفيليا



يحدث تكرار مرض الهيموفيليا بنسبة ١ في ١٠٠٠٠ لكل وليد^٢. ويتم تشخيص الهيموفيليا الشديدة لدى معظم المصابين في السنة الأولى.

المكان الذي يحدث فيه نزيف في الغالب^٢



المفصل المستهدف هو المفصل الذي يحدث فيه نزيف تلقائي ثلاث مرات أو أكثر في غضون ستة أشهر متتالية.

الهيموفيليا في العام^٢

العدد التقريبي للأشخاص الذين تم تشخيص حالتهم بأنهم يعانون من الهيموفيليا في جميع أنحاء العالم.



400,000

الخيارات العلاجية

يتم علاج نزيف الدم عن طريق "العلاج البديل". في هذه الحالة، يتم تزويد الدم بعامل تجلط الدم المفقود. يتم الحصول على عامل تجلط الدم من البلازما البشرية أو يتم إنتاجه باستخدام التأشير (إعادة التركيب)^٢.



العلاج الوقائي

يتم الحقن المنتظم بالعامل الثامن FVIII أو الجين IX للوقاية من النزيف.



علاج الطوارئ

يُستخدم هذا العلاج فقط في معالجة حالة النزيف الحاد لإيقاف النزيف في أسرع وقت ممكن.

من خلال العلاج الوقائي المبكر والمنتظم باستخدام العامل الثامن VIII المأشوب في حالة الهيموفيليا أ، يتم تقليل خطر تلف المفاصل لدى الأطفال دون سن السادسة بنسبة ٨٤٪ مقارنةً بعلاج الطوارئ.



العيادة



هاتف الطوارئ



يمكن أيضًا الاطلاع على معلومات أخرى مفيدة حول الهيموفيليا على الموقع الإلكتروني للاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH).

<http://www.wfh-arabic.org>

¹ "What Causes Hemophilia?" NIH, National Heart, Lung, and Blood Institute. July 2013. Accessed October 24, 2014 from <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/hemophilia/causes.html>.

² Srivastava, Dr. Alok, et al. *Guidelines for the Management of Hemophilia*. 2nd ed. Montreal: Blackwell, 2012.

³ Lee, Christine A., Erik E. Berntorp and W. Keith Hoots, eds. *Textbook of Hemophilia*. 2nd ed. Blackwell, 2010.

⁴ Manco-Johnson, Marilyn J., et al. "Prophylaxis versus Episodic Treatment to Prevent Joint Disease in Boys with Severe Hemophilia." *The New England Journal of Medicine* (2007). Accessed October 24, 2014 from <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa067659>.