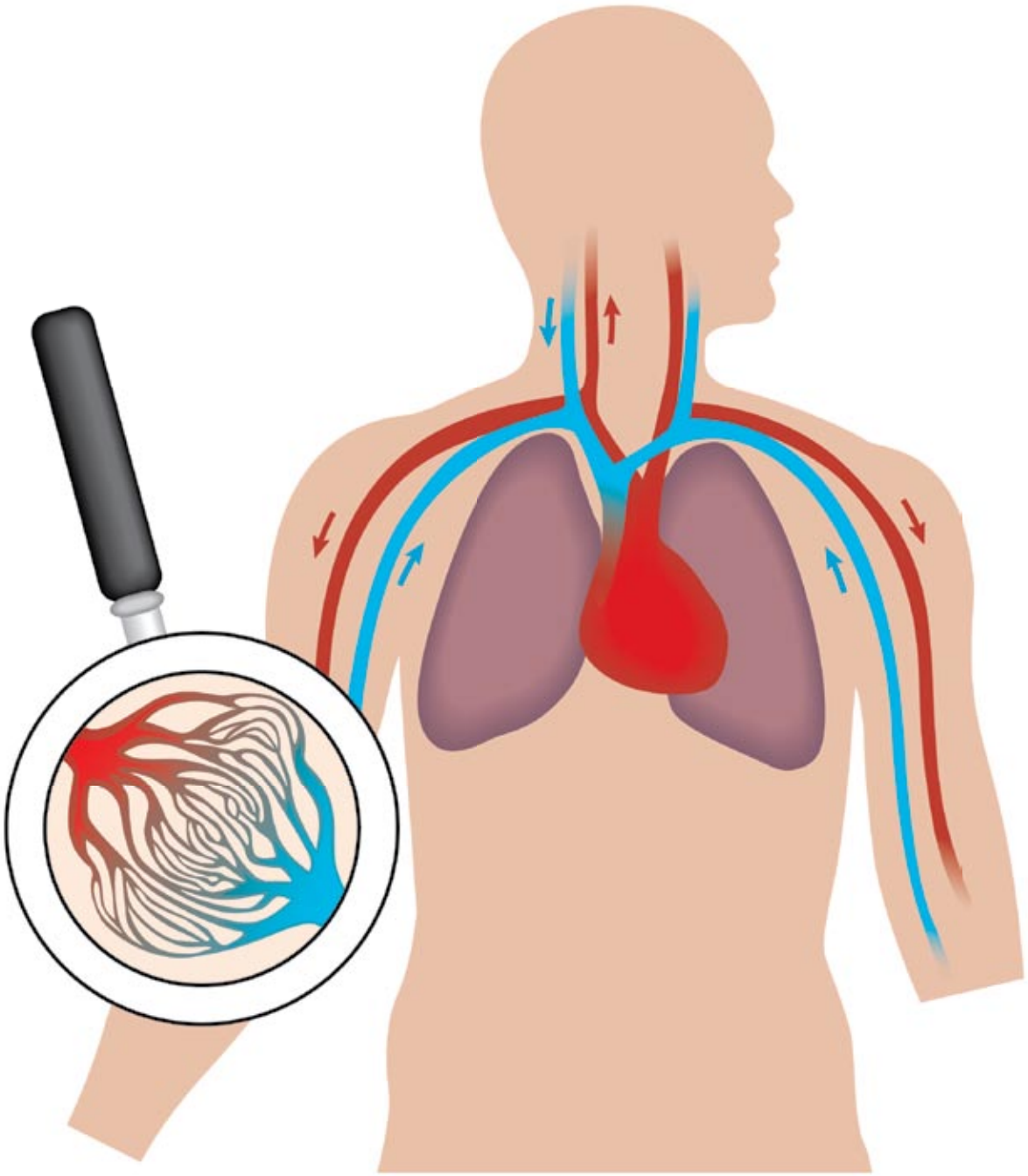
الهيموفيليا بالصور

دليل المدرس



أصدره الإتحاد الدولي للهيموفيليا

أصدره الإتحاد الدولي للهيموفيليا © 2009

يشجع الإتحاد الدولي للهيموفيليا إعادة توزيع منشوراته لأغراض تعليمية من قبل جمعيات الهيموفيليا غير الربحية. ومن أجل الحصول على إذن لإعادة طبع وإعادة توزيع أو ترجمة هذا المطبوع، يرجى منكم الإتصال بقسم الإتصالات على العنوان التالي.

يتوفر هذا المطبوع كملف PDF على الموقع الإلكتروني للإتحاد الدولي للهيموفيليا في www.wfh.org. تتوفر نسخا إضافية من الإتحاد الدولي للهيموفيليا في:

World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
E-mail: wfh@wfh.org
Internet: www.wfh.org

يهدف كتاب الهيموفيليا بالصور، دليل المدرس الى توفير معلومات عامة حول معالجة وإدارة الهيموفيليا. لايتبنى الإتحاد الدولي للهيموفيليا منتجات علاجية معينة ولا منتجين معينين، وأي إشارة الى إسم مُنتج لاتعني تبني الإتحاد لذلك. لايتدخل الإتحاد الدولي للهيموفيليا بممارسة الطب ولايوصي بأي حال من الأحوال بعلاج معين لأفراد محددين.

شكر وتقدير
تم تطوير كتاب الهيموفيليا بالصور، دليل المدرس من قبل متطوعين من الإتحاد الدولي للهيموفيليا. نخص بالشكر للمشاركين في الدليل: Lara Oyesiku, Els Hann, Cathy Turner
Frederica Cassis, David Page, Kathy Mulder
إضافة الى لجنة المرضات في الإتحاد الدولي للهيموفيليا ولجنة عمل المثبطات لمراجعته. وقد تطوع هؤلاء المهنيون بوقتهم وخبرتهم لتقديم دليل عملي للمدرسين المستخدمين للهيموفيليا بالصور.

جدول المحتويات

المقدمة: **تدريس الهيموفيليا** **1**
المبادئ الأساسية وطرق تثقيف المريض 1
كيفية إستخدام الهيموفيليا بالصور كوسيلة للتدريس 2
نصائح تدريسية لتعليم المريض 3
تطوير واستعمال أدوات التعليم 5
نشاطات للمراجعة 7

الجزء الأول: **مقدمة في الهيموفيليا** **9**
عملية تخثر الدم 9
أنماط الوراثة والتشخيص 10
الإستشارة الوراثية والخيارات التناسلية 11
إختبار للمراجعة 15

الجزء الثاني: **تقييم ومعالجة النزيف** **17**
العلامات الشائعة للهيموفيليا 17
تقييم نزيف المفصل والعضلة 17
إختبار للمراجعة 21

الجزء الثالث: **معالجة النزيف** **23**
إدارة النزيف الخاص بالمفاصل والعضلات 23
منتجات العامل التعويضي وخيارات التسليم 25
التعقيدات المتعلقة بمعالجة الهيموفيليا 29
تطوير المثبط 29
الأمراض المنتقلة عن طريق نقل الدم 33
إختبار للمراجعة 35

الجزء الرابع: **البقاء في وضع صحي ومنع النزيف** **37**
عادات الحياة الصحية 37
مالذي يمكن عمله للبقاء في وضع صحي 37
إختبار للمراجعة 40

الملحق **41**
إختبار مراجعة الهيموفيليا بالصور 41
الأجوبة على إختبار مراجعة الهيموفيليا بالصور 43

مسرد المصطلحات **44**

المراجع **52**

مقدمة : التعليم الخاص بالهيموفيليا

المبادئ الأساسية وطرق تعليم المريض

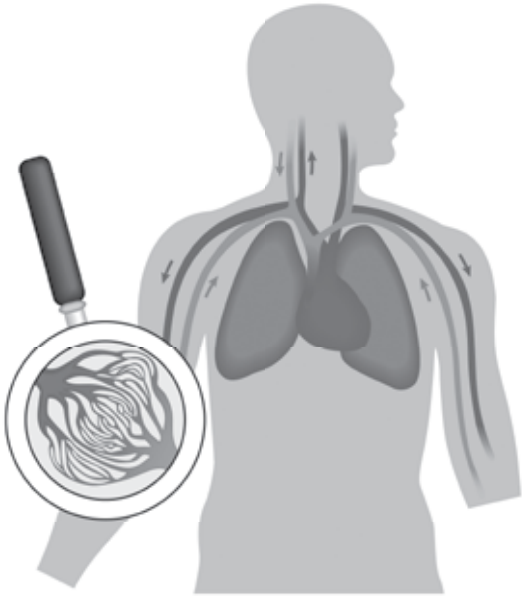
يساهم تعليم المريض بشكل كبير في تطور الفرد جسديا وعاطفيا وفكريا. يجب أن يمتلك مهنيو الرعاية الصحية معرفة شاملة بمجال إختصاصهم (التمريض، العلاج الطبيعي، تقديم الإستشارات، وغير ذلك) حتى يتمكنوا من التشارك في المعلومات والموارد مع مرضاهم.

الرعاية الخاصة بالهيموفيليا جهد يعتمد على فريق العمل. ففي الوقت الذي يُدَرس التربويون الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا كيفية الإهتمام بحاجاتهم الطبية والعاطفية، وكيفية فهم وَقبول حالتهم المزمنة والتعيش معها، من المهم أن نتذكر بأن الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا لديهم الكثير الذي يمكن أن يُقدموه أيضا.

ومن خلال قصصهم وتجاربهم، يستطيع الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا أن يُدرسوا التربويين كيف هي الحالة التي يعيشون فيها مع هذا الخلل، وبذلك يخبروهم بالطرق الأفضل التي يمكن أن يقَدموا فيها المساعدة. ويستطيع التربويون بدورهم أن يُعَلموا الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا حول الخلل الذي يعانون منه وأثره على حياتهم. يحتاج المرضى الى الإرشاد والتدريب حول كيفية الحقن بأنفسهم ، معالجة النزف بأساليب الإسعافات الأولية و/أو العامل التعويضي، السيطرة على الألم بالمسكنات الملائمة، ممارسة التمارين لتحسين الحركة وإدامتها، التعلم على قبول الحالة المزمنة والإنطلاق في عيش حياة منتجة في البيت والعمل واللعب. تستطيع العائلات والأصدقاء وزملاء العمل تعلم بعض الأشياء حول هذا الخلل من الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا والتربويين حتى يتمكنوا من تقديم الدعم والتفهم عند الحاجة.

من خلال عملية تعلم تعاونية، يقوم التربويون بالتدريس والتحدث والإستماع والتعلم ويمُكِنَهم ذلك من المشاركة بخبرتهم ومعرفتهم بشكل أكثر فعالية مع المرضى ومهنيو الرعاية الصحية الآخرون.

ولمعرفة المزيد حول أفضل الطرق التي يتعلم بها الأشخاص إبحث عن موارد حول أساليب التعلم ومبادئ تعلم الكبار مقارنة بتعلم الأطفال ، ونظرية وممارسة تعليم المريض. يمكنك أن تبدأ بالعناوين الخاصة بتعليم المريض المدرجة في القسم الخاص بالمصادر في نهاية هذا الدليل.



كيفية إستخدام (الهيموفيليا بالصور) كوسيلة تعليم

إن هدف (الهيموفيليا بالصور) هو توفير المعرفة الأساسية بالهيموفيليا من خلال الصور والمعلومات التي يسهل فهمها.

لهذا الدليل الخاص بالمدرس هدف مزدوج:

- إعطاء مهنيي الرعاية الصحية معلومات أساسية لمساعدتهم على شرح الهيموفيليا للمرضى وبضمن ذلك معالجة التعقيدات المرتبطة بهذا الخلل.
- إعطاء المتدربين (المرضى ومهنيو الرعاية الصحية الذين يخضعون للتدريب الأساسي حول الهيموفيليا) النقاط الرئيسية حول الرعاية والعلاج وتويسع معرفتهم وفهمهم بالهيموفيليا.

أهداف للمدرسين:

- كأي مرض آخر، الهيموفيليا هي جانب واحد من جوانب صحة الشخص. تعامل مع الشخص بصورة شمولية– طبيا، عاطفيا وفكريا.
- حاول معرفة المريض. إستطلع مدى معرفته بالهيموفيليا. إسئل عن خبرته في العيش مع حالة مزمنة.
- قدم معلومات بإسلوب منطقي وخطوة خطوة. لاتعطي المرضى معلومات كثيرة أو معلومات فنية أكثر من الحاجة.
- شجع المرضى وأصدقائهم وعائلاتهم و زملائهم في العمل على تعليم الناس الآخرين حول هذا الخلل. فمثلا: "عندما أتعرض لجرح وأبدأ بالنزف، لايتوقف النزف إلا بعد فترة طويلة. هذا التأخير في الطريقة التي يتخثر فيها دمي ناجم عن شيء مفقود في دمي. النزف يمكن أن يسبب لي مشاكل صحية تجعل من الصعب علي أن أعمل أو ألعب."
- عَلِّم الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا أهمية النظر الى حالتهم بصورة جدية وأن يعرفوا العناصر الأساسية للرعاية الشخصية. من المهم أن يتمكن الشخص الذي يعاني من الهيموفيليا من:
  - الكشف عن حالات النزف بسرعة
  - معرفة متى وكيفية معالجة النزف ومتى يحقنون أنفسهم ومتى يذهبون الى مركز العلاج أو قسم الطوارئ للعلاج
  - إستعمال إجراءات الإسعافات الأولية مثل الراحة ، الثلج، الضغط، والرفع
  - تحقيق موازنة صحية من الراحة وممارسة التمارين
- تعليم الوالدين أهمية السماح لأطفالهم إستعمال أجسادهم كمصدر للمتعة وليس للألم فقط، مثلا تشجيعهم على المشاركة في الألعاب والرياضة المناسبة وأن يستعملوا التمارين والعلاج الطبيعى لتقوية أجسامهم.
- تطمين العائلات بأن الدعم متوفر من قبل أفراد العائلة الآخرين والأطباء والممرضات وموظفي مركز علاج الهيموفيليا والموظفين الإجتماعيين والمعالجين الطبيعيين ومجموعات الدعم والمنظمات الوطنية والإقليمية والإتحاد العالمي للهيموفيليا.
- شرح الطبيعة المتعددة الإختصاصات في الرعاية بالهيموفيليا. تعتبر القدرة على التوكيد والدفاع جنبا الى جنب مع مهنيي الرعاية الصحية الآخرين وعائلاتهم مهمة جدا.

أهداف للأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا

- بمرور الوقت ستعرف كيف ستؤثر الهيموفيليا عليك. ستعرف مالذي يسبب النزف وماهي النشاطات التي عليك تجنبها.
- لديك تجربتك الشخصية وقصتك التي تريد حكايتها. عائلتك وفريق رعايتك الصحية موجودون لمساعدتك، والعمل معك وتعليمك وأن يكونوا معك في رحلتك للتعلم كيفية العيش مع الهيموفيليا.

- وكمريض، لديك حقوق وعليك مسؤوليات:
  - لك الحق في أن تطلب أفضل مساعدة تستطيع الحصول عليها.
  - عليك مسؤولية القيام بدور فعال في عملية التعلم، وتعلم المزيد حول الهيموفيليا والتشارك بخبرتك حتى تتمكن عائلتك والفريق متعدد الإختصاصات من دعمك.

نصائح تعليمية لتثقيف المريض

سواء كنت تُعلَم المرضى في مركز معالجة الهيموفيليا، أو تُعلم أفراد العائلة أو مقدمي الرعاية كيفية رعاية لأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا، فهذه النصائح يمكن أن تكون مفيدة لك.

لإستعداد للتعليم:

- ضع هدفا عاما وأهداف محددة لكل جلسة مهما كانت الجلسة قصيرة. سيساعدك ذلك على التركيز وإبقاء تركيز المتعلمين على الموضوع. سيساعدهم ذلك على تحسين قدرتهم على الإحتفاظ بالمعلومات الجديدة.

  مثال: سيتمكن المتعلمون في نهاية الجلسة:
  - شرح كيف يتحرك الدم في أنحاء الجسم.
  - التوضيح باستخدام قطع الدومينو كيف يبدأ النزف وكيف ينتهي.
  - التوضيح باستخدام قطع الدومينو سبب نزف الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا أطول من بقية الأشخاص.
- جعل الجلسة "تتركز على المتعلم" وليس "متركزة على المدرس". تجنب التحدث لوحدك وتأكد أن المتعلمين قادرون وبشكل كامل من المشاركة بطرح الأسئلة وإخبارك مايعرفونه فعلا عن الموضوع ، والقيام بفعاليات ستساعدهم على إستيعاب المعلومات الجديدة وبعد ذلك مراجعتها.
- تكوين حقيبة تدريسية تضم كل خططك الخاصة بالدروس ووسائل التعليم مع بعض.

سيتذكر المتعلمون:	
٪10 مما يقرأوه	٪50 مما يشاهدوه ويسمعوه
٪26 مما يسمعوه	٪70 مما يقولوه
٪30 مما يشاهدوه	٪90 مما يقولوه وهم يقومون بعمل شيء ما

لتدريس بصورة فعالة:

- مواد مطبوعة توزع عليهم.
- إستعمل لغة بسيطة.
- تكلم ببطء.
- إقرأ التعليمات بصوت عال.
- إكتب التعليمات.

- تأكد من أنك لاتعطي المتعلمين الكثير من المعلومات وتأكد من فهمهم لذلك.
- أعط أمثلة لشرح الكلمات والمفاهيم الصعبة.
- إستخدم المصطلحات الطبية بصورة متسقة بدلا من التناوب بين مصطلحين يعنيان نفس الشيء، مثل ضغط الدم "Hypertension" وضغط الدم العالي"High blood pressure".
- إسأل المتعلمين كيف سيتبعوا التعليمات في البيت.
- إسأل إن كان المتعلم يرغب في إنضمام أحد أفراد العائلة الى النقاش.
- اطلب من المريض إعادة المعلومات("التدريس بشكل معكوس").
- ضع خطا تحت النقاط الرئيسية في الأوراق التي تسلمها للمريض.
- أطلب من موظفي المكتب مراجعة التعليمات مع المريض.
- إرسم صورا.
- إستخدم أنماطا للشرح.
- تابع للتأكد من الفهم والإنصياع.

طرح أسئلة مفتوحة

طرح أسئلة ستراتيجية أو مهمة هو أفضل طريقة لتحديد حاجات المريض ومعتقداته الصحية ومستوى فهمه. تجنب طرح الأسئلة التي يكون الجواب عليها "نعم" أو "لا" مثلا "هل تفهم؟" وبدلا من ذلك إطرح أسئلة مفتوحة توضح الفهم مثل الأسئلة المدرجة فيما يلي. تأكد من إعطاء المتعلمين وقتا للتفكير والإجابة.

أمثلة:

- مالأسئلة التي لديكم؟
- مالذي تعتقدونه بشأن _____ (الهيموفيليا مثلا، التمرين، وغير ذلك)، ماهي الصورة أو الكلمة التي تتبادر لذهنك؟
- مالذي تخبرك هذه الصفحة بشأن _____(الموضوع)؟
- مالذي يخبرك هذا التوضيح عمله؟
- ماهي المشاكل التي تعتقد أنك ستواجهها عندما تبدأ برنامج تمارين؟
- ماهو أكبر تحدي لعائلتك فيما يتعلق ب _____؟
- مالذي ستفعله لو_____؟
- ماهي التغييرات التي تريد إحداثها أولا ؟(إعط المتعلمين قائمة من النشاطات الموصى بها ليختاروا منها)
- لو _____(أخذت هذا الدواء، قمت بالعلاج الطبيعي، الخ.) مالذي تخشى حدوثه؟
- مالذي تعتقد يسبب_____(الهيموفيليا، الألم، الخ)؟
- لماذا تعتقد _____مهم بالنسبة لك؟ (المعتقدات المتصلة بالصحة، التمارين، عادات الأكل، وغير ذلك)
- كم من _____(الدواء، التمارين) تحتاج (لأن تأخذ أو تقوم به)كل يوم؟
- على مقياس مكون من 1-10 الى أي مدى أنت متأكد بأنه يمكنك القيام بهذا؟ (عمل محدد، مثل الحقن بأنفسهم ، أو نشاط علاج طبيعي. إذا كان الجواب 7 أو أقل، أطلب من المتعلم أن يراجع الهدف لتأمين النجاح.)

نصائح عامة للمدرسين

- عندما يتلقى المريض تشخيصه، ساعده وعائلته على أخذ الوقت الكافي لاستيعاب الحقائق. شجع الإعراب عن المشاعر بصورة علنية. طمن العائلة ، حيثما أمكن، أن هناك مختصون نفسانيون وباحثون اجتماعيون في مركز معالجة الهيموفيليا الذين سيدعمونهم طوال العملية. وإذا لم يحدث ذلك، فإن العديد من المراكز توفر الدعم النفساني الإجتماعي في حالة الطوارئ في أقسام المستشفيات او منظمات المجتمع.
- إنصح المريض بأنه في الوقت الذي توجد أوجه شبه في تجارب الأشخاص الذين يعانون من حالات مثل الهيموفيليا، فإن كل شخص يشعر بعواطف مختلفة. إعط فرصة كافية للمرضى لحكاية قصصهم. عامل كل فرد من العائلة على أنه فريد من نوعه وقاوم الإغراء بفرض أفكار مسبقة حول كيف "يجب أن يفكروا".
- ساعد المريض وعائلته على تعلم أكثر مايمكن حول الخلل. إشرح ذلك بإسلوب بسيط. سيستغرق ذلك وقتا ولكنه سيُسهل تقبلهم للهيموفيليا وفهمهم متى ينبغي عليهم طلب العلاج الطبي أو النفسي.
- ساعد الوالدين على إيجاد التوازن بين تشجيع أطفالهم الذين يعانون من الهيموفيليا على المشاركة الفعالة في الحياة وتأمين عدم القيام بمخاطر غير ضرورية. شجع الوالدين على أن يكونوا على إدراك بالوقت الذي يكونون فيه مفرطين في الحماية.
- شجع الوالدين على تحفيز التنسيق البدني الجيد وردود الأفعال في أطفالهم من خلال النشاطات الخاصة بالتوازن، والتنسيق بين اليد والعين، الخ. سيشجع ذلك الحركة واللعب، وسياعد الطفل الذي يعاني من الهيموفيليا من تطوير الثقة بالنفس والوعي بالجسم من فترة مبكرة وتحت الإشراف.
- حضِر الطفل المصاب بالهيموفيليا للتعامل مع بعض المشاعر مثل الخوف والحقن والألم والغضب بشكل أبكرَ من بقية الأطفال. ساعد الوالدين على التعامل مع مشاعرهم الخاصة بشأن الهيموفيليا وتطوير ستراتيجيات لتكوين بيئة هادئة لأنفسهم ولطفلهم.
- شجع طريقة رد فعل مبكرة للتعامل مع القضايا ذات العلاقة مثل إجراءات علاج الأسنان والجراحة. يحتاج الوالدين لأن يشرحوا لطفلهم أية إجراءات ضرورية بعناية وبإسلوب سهل الفهم. يجب أن يكونوا منفتحين ويقولوا الحقيقة حول الألم والتعقيدات ..الخ.
- ذَكِر الوالدين بأن الأطفال المصابين بالهيموفيليا لديهم في أغلب الأحيان نفس الحاجات ونفس التطور الخَاص بالفهم مثل الأطفال غير المصابين بالهيموفيليا. ساعد الوالدين على أن يضعوا في الحسبان بأن بعض أشكال السلوك (نوبات الغضب) عادية في تطور الطفل وليست عائدة بأي شكل من الأشكال الى الهيموفيليا.
- ساعد العائلات على أن تعرف "النضوب" وان يعرفوا متى تكون عوامل الإجهاد مسيطرة وطاغية وان يعرفوا متى وأين يجدوا المساعدة. شجعهم على الإنضمام الى مجموعة دعم والحصول على المعلومات والمشاركة بالمعلومات وعمل شبكة للعلاقات وتقليل الإجهاد.
- ذَكِر العائلة بأن فهم أثر الهيموفيليا هي عملية تعلم متدرجة. طمنهم بأن هناك الكثير من الدعم المتوفر من العَاملين المهنيين والنفسيين الإجتماعيين ومنظمات الهيموفيليا. قدم لهم تفاصيل إتصال واضحة ودقيقة لإعطائهم شعورا حقيقيا بالدعم بعد الإجتماعات الأولية.
- حاول تحسين السلوك الصحي للمريض والعائلة وذلك بتضمين وعدم تغيير معتقداتهم الثقافية القائمة وقيمهم مالم تكن تلك المعتقدات والقيم ضارة فعلا.

تطوير واستعمال وسائل تدريس

يمكن أن تساعد وسائل التعليم مثل الصور الشفافية، الفديو، الأشرطة الصوتية، والكتب المتعلمين على تحقيق هدف تعليمي. ولكنك لاتحتاج على أية حال لشراء الكثير من وسائل التعليم المهنية المكلفة. يمكن تحوير المجلات والكتب واللعب والأشياء الأخرى الموجودة في أرجاء منزلك أو مركز المعالجة بدون كلفة.

يمكن أن تكون وسائل التعليم المرئية – وخاصة تلك التي تُظهر التعاقب والسبب والنتيجة– أدوات قيمة في تعليم المريض. فمثلا يمكن إستخدام الإيضاحات في الصفحتين 18 و 19 من الهيموفيليا بالصور كلوحات صور أو قطع كارتونية للتعبير عن موضوع تعليمي. يمكنك أن تطلب من المريض أن يضع القصة في تسلسلها المنطقي وإعادة روايتها (بعد إخفاء الأرقام على القطع).

مبادئ توجيهية عامة

- إستخدم الوسائل لتعزيز الإتصال مع المرضى وليس إستبداله.
- فكِر إن كانت هذه الوسائل مناسبة للمريض والوضع. هل ستُحسِن التقدم تجاه هدف تعليمي ذو علاقة؟
- إشرح للمراهقين والكبار سبب إستخدامك لوسائل التعليم . هل هي تحتوي على معلومات إضافية ذات صلة بالمريض؟ هل أنها مفيدة لمراجعة نقاط رئيسية في النقاش؟
- إصحب الوسائل بتعليمات شفهية بدلا من مجرد إرسالها معهم الى البيت ليقرءوها بمفردهم.
- أشر بعض الأجزاء ذات الأهمية الخاصة وبعض المؤشرات لأداء المهارات الموضحة.
- وضح كيف يمكن للمريض أن يراجع المعلومات في البيت.

تدريس الأطفال الصغار

- إبحث عن صور كارتونية وصور من الكتب والمجلات أو إرسم صورك الإيضاحية أنت والصقها على قطع كارتونية أو على قطع خشبية لتشكل قطع إيضاحية سريعة.
- إعمل نسخا من الصور الإيضاحية والشروحات في (الهيموفيليا بالصور). إجعل الصور شخصية بإستخدام إسم الطفل، الخ. إقطع الشروحات حتى يتمكن الطفل القادر على القراءة من الربط بين الشروحات والصور.
- إعمل نسخا من الصفحات ذات العلاقة في (الهيموفيليا بالصور) باللون الأبيض والأسود وادعو الأطفال الى تلوينها وخاصة مناطق الصور الإيضاحية وانت تناقشها. بعد ذلك إسأل الطفل ليخبرك مايتذكره من المناطق الملونة.
- إستعمل الصور الإيضاحية أو إعمل بطاقات فلاش حول الجوانب المختلفة للهيموفيليا لإشغال الطفل بها. إطلب من الطفل أن يحكي القصة وانت تستعرض بطاقات الفلاش. الهدف هو جعل بطاقات الفلاش ذات صلة شخصية بتجربة الطفل.
- إستعمل الكتب المصورة الموجودة لديك في البيت أو في المكتبة المحلية. كيِف الشخصيات من تلك الكتب وأعد رواية القصة وذلك بربطها بتجربة الطفل مع الهيموفيليا.
- حاول إيجاد صور بسيطة تعبر عن أفكار معقدة. فمثلا، إرسم صورا بسيطة لسدادة وماء لتوضيح الفكرة بأن الصفائح والتخثر لايتشكلان. أو، صَوِر الدم على انه بركة من الماء ذات أسماك قليلة جدا تسبح فيها للتعبير عن الخلايا المختلفة وكيف تتصرفَ قبل وبعد حقن الدم. إعط العامل المفقود إسما سيتذكره الطفل الصغير. إستعمل أي شيء يمكن أن يكون نقطة إشارة جيدة للطفل الصغير واجعل شرحك وفهمه أسهل.
- طور بطاقات فلاش توضح إجراءات الإسعافات الأولية. سيتعلم الطفل فيما بعد الخطوات التي ينبغي اتخاذها. بعد ذلك، إذا حصل نزف وهو لوحده، سيعرف ماذا سيفعل وحسب أي ترتيب.
- إستعمل صور بسيطة وبطاقات فلاش واللعب والدمى، الخ "للتحضير لزيارات المستشفى، وحقن الأبر والأوضاع التي يمكن أن تكون مخيفة حتى تكون لدى الطفل فكرة عما يتوقعه. أَزِل الغموض من العملية باستعمال لغة بسيطة يستطيع فهمها. أجب عن الأسئلة بأمانة.
- إشرح مالذي سيراه ويسمعه ويشمه ويحسه خلال الإجراء الطبي الجديد واجعل الأطفال الصغار جدا يشيروا الى أعينهم وآذانهم وانوفهم وايديهم وأنت تتحدث حول الحاسة المطابقة.

- إستخدم وسائل تعليم كثيرة ولغة تناسب عمر المريض. إعمل مع أدوات تعليمية مختلفة عديدة. كن مبدعا. إستخدم الصور، الرسوم، الصور الكارتونية، والألعاب للكبار والأطفال. إجعل المتعلمين يكرروا ماتعلموه للمدرس للتأكد من أنه قد تم إيصال الرسالة.
- ولأغراض المراجعة، تستطيع أن تعكس الأدوار بحيث يكون الطفل المعلم وتصبح أنت الطالب. أعطه الدعم الذي يساعده على الشعور بأنه المدرس، مثل الجاكيت الأبيض أو الحافظة.

تعليم المراهقين

- إستخدم الصور الموجودة في (الهيموفيليا بالصور) كنقاط للمناقشة. وتعتبرالإيضاحات مفيدة كأدوات في تعليم المريض.
- توسع في التوضيحات بوصف مواقف مشاكل ذات علاقة واطلب من المراهق أن يختار أفضل حل. أوجد أسباب إختياره واشرح الحلول الفعالة الأخرى.
- إختبر فهم المراهق واحتفاظه بالمعلومات باستخدام إختبار المراجعة في نهاية كل فصل من فصول (الهيموفيليا بالصور) بعد أن تقرأ كل جزء سوية.
- تذكر أن سنوات المراهقة يمكن أن تجلب معها التمرد والرغبة في إختبار الحدود. تناول هذه القضايا بنزاهة وبصورة مباشرة.

نشاطات مراجعة

لمساعدة الأطفال من أي فئة عمرية تذكر ماتعلموه في كل جزء من أجزاء (الهيموفيليا بالصور) أو أي مواد تعليمية أخرى، إعمل إختبارا خطيا أو شفهيا مثل الإختبار الموجود في الملحق في الصفحة 41. إذا توفر لديك الوقت، فكر في إعطاء الإختبار بإسلوب تفاعلي (أنظر الأمثلة المشروحة فيمايلي) أو حوِر لعبة يعرفها الأطفال في منطقتك.

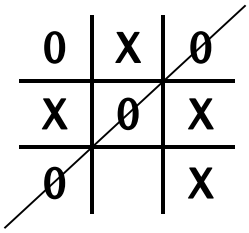
يهدف إختبار المراجعة المكون من أربعة أجزاء في هذا الدليل الى إختبار المعرفة والإحتفاظ بالمعلومات. يمكنك استخدام الأسئلة حسب الصفحات وأنت تتقدم في (الهيموفيليا بالصور) أو تختبر التعلم في نهاية كل جزء: الأجزاء 1، 2، 3 و 4.

جيوب الأسئلة

إعمل لوحة ذات 11 جيب. أكتب "إجابات" على جيب واحد وضع رقما على كل جيب من 1–10. (يمكنك إستخدام الظروف كجيوب على لوحة كارتونية كبيرة). أكتب لكل جزء من (الهيموفيليا بالصور) 10 أسئلة وإجاباتها على بطاقات منفصلة بحيث يكون لديك 20 بطاقة بالكامل. إخلط بطاقات الأسئلة وضع واحدة في كل جيب.أعط بطاقات الأجوبة للمتعلمين. أطلب منهم أن يضعوا كل بطاقة أجوبة في الجيب الذي يحتوي على السؤال المطابق. أوضح لهم كيفية القيام بذلك. لاتساعدهم في إتخاذ قراراتهم مالم يكونوا غير متأكدين حقا. عندما ينتهوا، دقق كل جيب. إذا لم يطابق الجواب السؤال ، أعده الى المتعلم (المتعلمين) حتى يتمكنوا من مطابقته مع سؤال آخر وأنت تدقق كل سؤال. كرر هذه العملية لتعزيز المعلومات ولكن أطلب من المتعلم (المتعلمين) القيام بها بشكل أسرع أو أن يقوموا بها على شكل سباق بين فريقين.

- **غير القادرين على القراءة**: بالنسبة للمتعلمين غير القادرين على القراءة أعطهم نسخا مصورة من (الهيموفيليا بالصور) وضع واحدة في كل جيب. أطلب منهم أن يختاروا جيبا ويسحبوا الصورة. يمكنك أن تسألهم سؤلا حولها أو قد يسألوا بعضهم البعض الآخر أسئلة ويحاواوا الإجابة عليها.
- **فعالية غرفة الإنتظار**: عندما لاتستخدم جيوب الأسئلة في جلسة معينة ضع هذه الجيوب في غرفة الإنتظار حتى يتمكن المرضى والعائلات من إختبار أنفسهم. (ضع ورقة مطوية تحتوي على الإجابات الصحيحة في جيب "الإجابات").

لعبة تك-تاك-تو Tic-Tac-Toe



إرسم شبكة على ورقة طويلة وعريضة. ليكن لديك فريقان. (في الجلسة التي تحتوي على شخص واحد تمثل أنت فريقا والمتعلم الفريق الآخر) قرر أي فريق سيمثله الحرف "X" وأي فريق يمثله الحرف "O" . أخبرهم بأن الهدف هو الحصول على ثلاثة من رموز فريقهم على شكل صف عامودي أو أفقي أو قطري. (أنظر الإيضاح.)

إسئل الفريق 1 سؤالا وامنحهم 30 ثانية للإجابة. إذا كان الجواب صحيحا سيضع أحد أفراد الفريق X في مربع يختارونه. وإذا كان الجواب خطأ يجيب الفريق 2 على السؤال. إذا كانت إجابة الفريق 2 صحيحة يضعون O في مربع من إختيارهم. إذا كانت إجابة الفريقين خاطئة حاول أن تستنبط الإجابة بإعطائهم تلميحات ولكن لاتضع علامة في الشكل. تقدم الى السؤال التالي.

- **تلميح**: يمكن أن تكون الإجابات على الأسئلة "صحيح أو خطأ" أو يمكنك إعطائهم أسئلة ذات خيارات متعددة (فمثلا، أعطهم ثلاثة إجابات محتملة وأطلب من المتعلمين أن يحاولوا إيجاد الجواب الصحيح.)

سباق التصنيف:

ضع إسم صنف أو موضوع مختلف على حوالي ثلاثة حافظات، مثل الأكياس أو الصناديق الورقية. إعمل حوالي 5 بطاقات لكل صنف مع صورة واحدة أو كلمة رئيسية على كل بطاقة. إخلط البطاقات وأعطها الى المتعلمين. أطلب منهم أن يضعوها بالصنف الصحيح بأسرع وقت ممكن. يمكن عمل ذلك على شكل سباق بين فريقين وذلك بالطلب من اللاعبين أخذ بطاقة واحدة في كل مرة والركض أو السير بسرعة الى الحافظة الصحيحة في النهاية القصوى من الغرفة. في النهاية أطلب من كل فريق إختيار صنف وإستعمال البطاقات أو الصور لتقديم أو توضيح المعلومات الى الفريق الآخر.

أمثلة على الأصناف:

- أشياء تحتاجها للحقن بنفسك
- كيف تعالج النزف بالإسعافات الأولية
- الأشياء التي تستطيع عملها لتبقى بصحة جيدة.
- معلومات أساسية حول الهيموفيليا

إستخدام دليل المدرس مع (الهيموفيليا بالصور) بالإيضاحات المصورة

تم تطوير كتاب (الهيموفيليا بالصور، دليل المدرس) كمصدر للمدرسين المستخدمين مطبوع WFH بالإيضاحات ، ا(لهيموفيليا بالصور). يُشار الى الصور الإيضاحية في كتاب (الهيموفيليا بالصور) الأصلي. بالعلامة :

مثال: ماهي بعض العلامات الشائعة للهيموفيليا؟ (💧 الصفحة 8)

💧 = الهيموفيليا بالصور

تُعرف الكلمات المطبوعة طباعة بارزة في كتاب (الهيموفيليا بالصور، دليل المدرس)، في مسرد المصطلحات على الصفحات 44 -49.

الجزء 1 : مقدمة في الهيموفيليا

من المهم أن تفهم العائلات المتأثرة بالهيموفيليا كيف تكون المشكلة متوارثة، وماهي آثارها وخيارات العلاج المتوفرة في بلادهم. يحتاج مهنيو الرعاية الصحية أن يكونوا مدركين لتجارب العائلة في مجال الهيموفيليا من أجل توفير الرعاية المناسبة.

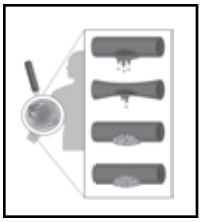
عملية تخثر الدم

الهيموفيليا هي خلل نزفي.، ولذلك من المهم فهم جهاز الدم.

كيف ينتقل الدم في أنحاء الجسم؟ (الصفحة 1)

يضخ القلب الدم في أنحاء الجسم . يتحرك الدم في أنحاء الجسم بواسطة أنابيب تسمى الشرايين، الأوردة والشعيرات. بعض هذه الأنابيب كبير (الشرايين والأوردة) والبعض الآخر صغير مثل (الشعيرات).

كيف يبدأ وينتهي النزف؟ (الصفحة 2)



يبدأ النزف عندما تنجرح الشعيرة ويخرج الدم. تتقلص الشعيرة للمساعدة في إبطاء النزف. بعد ذلك تقوم خلايا الدم وتدعى **الصفائح** بعمل سدادة لسد الفتحة. بعد ذلك ، تعمل عدة **عوامل تخثر** موجودة في **البلازما** على تشكيل **كتلة** على الفتحة. وهذا يجعل الفتحة أقوى ويتوقف النزف.

لماذا ينزف الأشخاص المصابين بالهيموفيليا في بعض الأحيان فترة أطول من بقية الناس؟ (الصفحة 3)

في الهيموفيليا يعتبر عامل التخثر مفقودا أو أن مستوى ذلك العامل بطئ. وهذا يجعل من الصعب على الدم تشكيل كتلة متخثرة ولذلك يستمر النزف فترة أطول من المعتاد وليس أسرع. وبما أن هناك عوامل تخثر كثيرة في البلازما فيشار لكل عامل برقم روماني (مثل العامل VII, VIII, IX).

هل كل الهيموفيليا متشابهة؟(الصفحة 4)

هناك نوعان من الهيموفيليا. الأشخاص الذين لديهم مستويات واطئة من العامل VIII يعانون من **الهيموفيليا A** ، واللذين لديهم مستويات واطئة من العامل IX يعانون من **الهيموفيليا B** .

يمكن أن يكون كل نوع من هذين النوعين من الهيموفيليا خفيف، معتدل أو حاد إعتمادا على كمية عامل التخثر المفقود في دم الشخص .

الهيموفيليا الخفيفة 30% – 5% من نشاط عامل التخثر العادي	• ينزف لفترة طويلة بعد عملية جراحية أو إثر إصابة كبيرة جدا. • قد لايكون لديه مشكلة نزف • لاينزف في أغلب الأحيان • لن ينزف مالم يُجرح
الهيموفيليا المعتدلة 5% – 1% من نشاط عامل التخثر العادي	• ربما ينزف لفترة طويلة بعد العملية الجراحية أو إصابة كبيرة أو عمل متعلق بالأسنان • ربما ينزف مرة في الشهر • نادرا ماينزف بدون سبب واضح
الهيموفيليا الحادة أقل من 1% من نشاط عامل التخثر العادي	• غالبا ماينزف في العضلات والمفاصل • ربما ينزف مرة واحدة أو مرتين في الأسبوع • ربما ينزف بدون سبب واضح

كيف يتم تشخيص الهيموفيليا؟

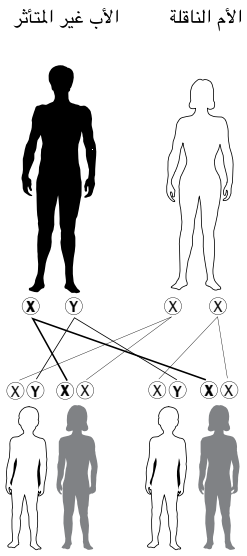
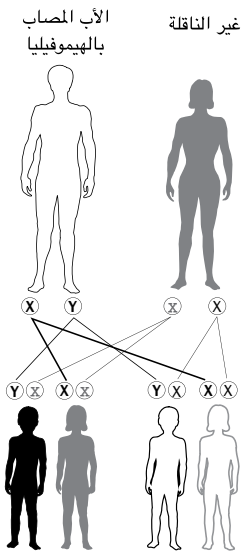
يتم تشخيص الهيموفيليا بواسطة إختبار التخثر لتحديد كمية عامل VIII أو IX في دم الشخص. يُعرف النقص في عامل VIII بالهيموفيليا A بينما يُعرف النقص في العامل IX بالهيموفيليا B . يعتبر شيوع هيموفيليا A بين عامة السكان بنسبة 1 من كل 10 آلاف الهيموفيليا B بنسبة 1 من كل 50 ألف حسب التسلسل.
يمكن أن يوضح فحص التخثر إن كان الشخص ناقلا لذلك. المستويات الأوطئ من المستوى العادي للعامل يمكن أن تكون إشارة على ناقل محتمل، إلا أنه يمكن أن يكون للناقلين معدلات عادية. الطريقة الوحيدة التي يمكن الإعتماد عليها هي بواسطة فحص DNA .
من المهم إستبعاد إضطرابات النزف الأخرى مثل نقص العامل X أو XI أو مرض فون ويلبراند Willebrand .
من المهم أخذ التأريخ الشخصي إضافة الى التأريخ العائلي.

الأنماط الوراثية والتشخيص

تبقى الهيموفيليا مع الشخص المصاب بها طوال حياته. ومن الضروري جدا أن يدرك الأشخاص المصابين بالهيموفيليا النمط الوراثي لهذا الخلل وخيارات التناسل مثل التشخيص الذي يسبق الولادة، والإجهاض المحدد، والأساليب التناسلية الجديدة حتى يقوموا بإتخاذ قرار واعي بشأن إنجاب الأطفال.

كيف يتم توارث الهيموفيليا؟ (الصفحة 6)

تعتبر الهيموفيليا خللا نزفيا **متنح** مرتبط بجنس الفرد وعادة ما يتم نقله من **جينات** أحد الوالدين، وخاصة **كروموسوم** X. تُولد النساء مع إثنين من كروموسومات X في حين يُولد الرجال مع كروموسوم X واحد وكروموسوم Y واحد. والمرأة التي لديها كروموسوم X واحد طبيعي وكروموسوم X آخر مختل تعتبر **ناقلة** حتى وإن لم يكن لديها أي أعراض للهيموفيليا نفسها لأن الكروموسوم X الطبيعي يعوض عن الكروموسوم X الآخر المختل. وقد تنقل جين الهيموفيليا هذا الى أطفالها، هناك إحتمال 50٪ في كل حالة حمل بان يعاني كل ولد يولد لها من الهيموفيليا أو لا وهناك فرصة 50٪ بأن كل بنت تلدها ستكون ناقلة مثلها أم لا. وعندما يكون لدى الأب هيموفيليا وتكون الأم غير حاملة له لايتم نقل هذا الخلل الى الأبناء، إلا أن كل البنات سيحملن بالضرورة جين الهيموفيليا. (ناقلين إجباريين).

الشكل 1 وراثة الهيموفيليا ذكر مُصاب	الشكل 2 وراثة الهيموفيليا أنثى حاملة
	

الإستشارات الجينية وخيارات التناسل

يحتاج مهنيو الرعاية الصحية أن يكونوا مدركين لتجارب العائلة في مجال الهيموفيليا بهدف تقديم **الإستشارة الجينية** المناسبة. من المهم أن تفهم العائلات كيفية وراثة الحالة، وماهي آثارها وخيارات العلاج المتوفرة في بلدهم.

ماهي الإستشارة الجينية؟

الإستشارة الجينية هي عملية مساعدة الزوجين تقييم وفهم إحتمال نقلهم لأمراض واضطرابات جينية معينة وتقديم الخيارات.الإستشارة الجينية ستساعد على

- تقييم التأريخ العائلي والسجلات الطبية
- إتخاذ قرار بشأن الحاجة الى الفحص الجيني
- تقييم نتائج الفحص
- مساعدة الوالدين المحتملين على فهم التبعات حتى يتوصلا الى إتخاذ قرار واعي حول كيفية التقدم الى أمام

قد يختار بعض الوالدين إتخاذ قرار إيجابي بالحمل وخاصة عندما يكونا على وعي كامل بآخر خيارات العلاج في بلدهم إذا ما وُلِد طفلهم وهو مصاب بالهيموفيليا.

ماهي بعض الخيارات المتوفرة للزوجيين المصابين بالهيموفيليا؟

بعد الإستشارة الجينية، قد يفكر الزوجان المصابان بالهيموفيليا بعدد من الخيارات:

- الحمل الطبيعي مع إحتمال الحصول على ولد مصاب بالهيموفيليا أو بنت حاملة له
- الحمل الطبيعي مع التشخيص السابق للولادة
- الحمل بمساعدة باستخدام بيوض متبرع
- الحمل بمساعدة باستخدام **التشخيص الجيني السابق للغرس (PGD)**
- الحيوانات المنوية المغسولة الخاصة ب **(serodiscordant couples)**
- الرعاية أو التبني

الحمل الطبيعي مع إحتمال الحصول على ولد مصاب بالهيموفيليا أو بنت حاملة له

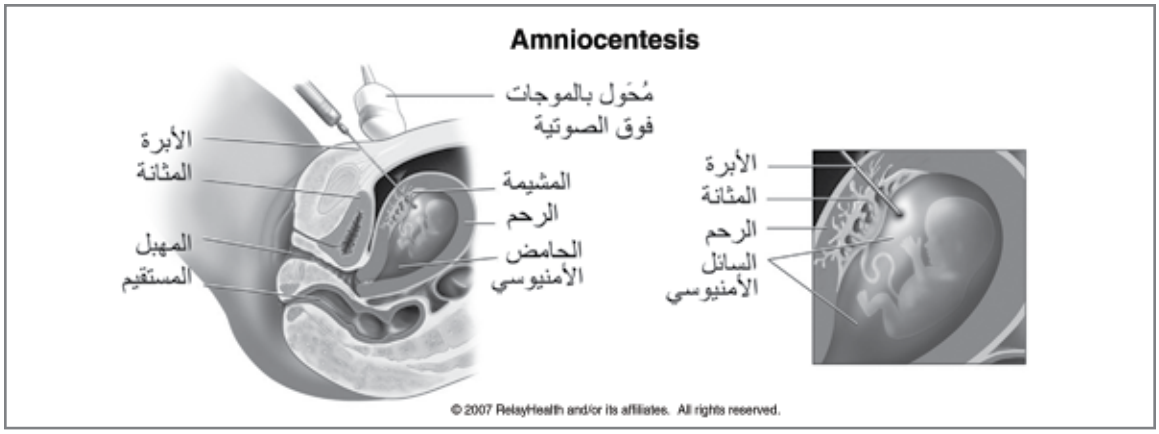
قد يختار بعض الأزواج المصابين بالهيموفيليا الحمل الطبيعي مع إحتمال الحصول على ولد مصاب بالهيموفيليا أو بنت حاملة له. في البلدان التي تتوفر فيها رعاية متقدمة مع توفر **مركزات عامل تخثر** آمنة يمكن النظر الى الهيموفيليا على أنها مرض يمكن السيطرة عليه. ونتيجة لذلك، يقبل بعض الوالدين المجازفة في الحصول على طفل يولد وهو مصاب بالهيموفيليا وآخرين يتخلوا عن فحص ماقبل الولادة.

الحمل الطبيعي مع التشخيص ماقبل الولادة

يمكن أن يخضع الأزواج المتأثرين بالهيموفيليا للتشخيص ماقبل الولادة لمعرفة إن كان الجنين مصاب بالهيموفيليا. تقدم بعض المراكز هذا الإجراء فقط إذا كان قرار الزوجين إنهاء الحمل إذا تم إكتشاف أن الجنين مصاب بالهيموفيليا. يُحال الزوجين الى مركز للعناية بالجنين للحصول على معلومات واستشارة متخصصة قبل اتخاذ قرار نهائي حول الفحص. من المهم أن يفهم هذين الزوجين بأنهما قد يحملا ولدا مصابا بالهيموفيليا أو بنتا حاملة للهيموفيليا. يعتبر قرار إنهاء الحمل قرار صعب جدا. قد لايكون إنهاء الحمل بالنسبة لبعض الناس مقبولا لأسباب دينية، أو أخلاقية أو ثقافية.ونصفُ فيمايلي إختبارات التشخيص ماقبل الولادة.

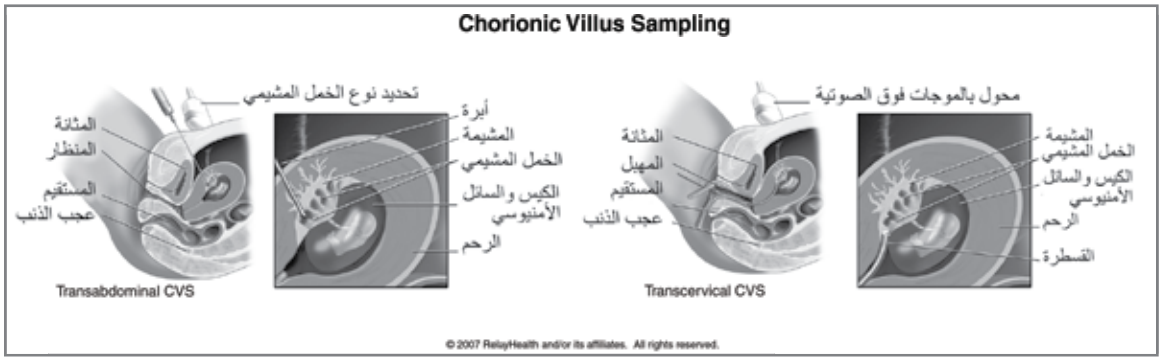
Amniocentris : تتم إزالة كمية صغيرة من **السائل الأمنيوسي** **Amniotic fluid** عادة بين الإسبوع الخامس عشر والثامن عشر من الحمل، باستخدام أبرة صغيرة جدا تغرس في الرحم إما من **خلال البطن** أو من **خلال المهبل**. ويحدد وضع الجنين الطريق الذي يتم إختياره. يتم تنفيذ كلا الطريقتين بالإستهداء بالأشعة فوق الصوتية.

يتضمن الحامض الأمنيوسي Amniotic acid خلايا من الجنين يمكن تحليلها لمعرفة جنس الجنين وتحديد بعض الحالات الجينية مثل الهيموفيليا. وهناك خطر الإسقاط المصاحب لذلك بنسبة ٪1 إضافة الى الأخطار الأخرى ويقوم ذلك على عمر الجنين (خطر ٪1 إضافة الى الخطر العادي القائم على عدد أسابيع الحمل)



Chrorionic villus sampling (CVS) **تحديد نوع الخمل المشيمي**: يتم إدخال أبرة صغيرة جدا عبر البطن أو المهبل تحت تأثير التخدير الموضعي والإستهداء بالأشعة فوق الصوتية لاخذ عينة من خلايا الخمل المشيمي chorionic villus من المشيمة. وطالما أن الطفل والمشيمة نشئا من نفس الخلية فإن الكروموسومات الموجودة في خلايا المشيمة هي نفس الكروموسومات الموجودة لدى الطفل.

يتم أداء CVS بين الأسبوع العاشر والثاني عشرمن **الحمل** وينطوي على درجة أعلى من الخطر من فحص amniocentesis . ويعود السبب في ذلك الى أن حدوث إسقاط يكون أعلى كلما كان ذلك في فترة مبكرة من الحمل. وهناك نسبة إسقاط ترتبط بذلك بنسبة ٪1 أعلى من خطر القاعدة ويعتمد ذلك على فترة الحمل. CVS هي أفضل طريقة للحصول على خلايا من الجنين لأغراض التحليل الخاصة بالهيموفيليا.



تحديد جنس الجنين: يمكن أداء ذلك بواحدة من طريقتين: تحديد نوع الجنين من بلازما الأم أو صورة الأشعة فوق الصوتية.

- **معرفة جنس الجنين من بلازما الأم**: تؤخذ عينة دم من الأم بين الأسابيع 7–11 من الحمل (أفضل وقت هو 8 أسابيع من الحمل) ومن خلال ذلك يتم تحديد جنس الجنين من خلايا الجنين الموجودة في دم الأم. يتم إجراء هذه العملية في العيادات المتخصصة فقط في الوقت الحاضر. وتتميز بميزة تحديد جنس الجنين من الأشهر الثلاثة الأولى من الحمل. ويوفر ذلك القدرة على تحديد جنس الجنين خلال 10 أسابيع من الحمل وتحديد إحتمال وجود إضطرابات متصلة بكروموسوم X مثل الهيموفيليا بدون الحاجة الى إجراء CVS وهي إجراء تدخلي جراحي.

- **صورة الأشعة فوق الصوتية**: يمكن تحديد جنس الجنين بواسطة الاشعة فوق الصوتية بحدود الأسبوع 11 من الحمل.

  لاتستطيع طريقة الاشعة فوق الصوتية تحديد جنس الجنين حتى الفصل الثاني من الحمل وعندها يصبح الوقت متأخرا لإعطاء CVS إذا تم تحديد ذلك. في الوقت الذي تكون فيه طريقة تحديد جنس الجنين من بلازما الأم ذات درجة عالية من الدقة إلا أنها ليست دقيقة ٪100 ومن المستحسن تحديد جنس الجنين بواسطة صورة الأشعة فوق الصوتية كلما أمكن ذلك.

الحمل بالمساعدة

تتوفر بعض الإجراءات التي تساعد الحمل. واستعدادا لذلك يخضع الزوجان لفحوصات الإخصاب، فحص طبي، ومراجعة جراحية. وتخضع الإمرأة لصورة بالأشعة فوق الصوتية للمهبل لتقييم **مورفولوجيا الحوض** و **hystosalpingogram**. وبالنسبة للذكر، يتم فحص السائل المنوي لتقييم كمية وعدد النطاف وقدرتها على **الحركة**. وتتضمن الخيارات الخاصة بالحمل بمساعدة مايلي:

- **الإخصاب في المختبر مع بيوض متبرع**: إذا كانت الأنثى هي الحاملة، تعتبر البيوض المتبرع بها خيارا للزوجين اللذين لايرغبان في إنجاب طفل يعاني من الهيموفيليا أو تشخيص ماقبل الولادة يؤدي الى إنهاء محتمل للحل المتأثر. تجمع البيوض المتبرع بها بعد الفحص الطبي وفحص الدم والإستشارة وتُخصب باستعمال النطاف المأخوذة من الشريك في نفس اليوم. وعادة ماتُغرس إثنتان من **الأجنة** الناتجة (قد يتفاوت هذا الرقم من بلد لآخر) في الناقل الذي يُعطى أدوية هرمونية لخلق بيئة مناسبة للأجنة. البيوض المتبرع بها متوفرة في بلدان بحرية أكبر من بلدان أخرى.
- **التشخيص الجيني الذي يسبق الغرس(PGD)**: يتم توليد الأجنة ماقبل الغرس باستخدام طرق الإخصاب التقليدية في المختبر. يتم تحديد أجنة الأنثى من خلال PGD وتزرع في الرحم. إلا أن هذه الطريقة لازالت في طور التجربة وغير متوفرة في معظم الدول.
- **PGD مع تشخيص محدد للهيموفيليا**: عند تحديد التغير الإحيائي الدقيق عند أحد الوالدين ، قد يكون من الممكن تشخيص الهيموفيليا في الجنين باستخدام **polymerase chain reaction (PCR)** متخصصة. تقدم هذه الطريقة للزوجين الفرصة للحصول على أجنة ذكرية أو أنثوية غير متأثرة تُنقل الى الأم المحتملة.

ماهي الآثار النفسية المتصلة بالعلاج التناسلي؟

يواجه الأزواج المقدمين على هذه الإختيارات التناسلية الجديدة معضلات أخلاقية. الإستشارة جزء لايتجزء من العلاج. يحمل العديد من المرضى توقعات غير حقيقية من العلاجات التناسلية ولذلك من المهم أن يعرفوا بأنهم مقدمين على برنامج علاج تجريبي ومجهِد جدا.

وقد قام أكثر الأزواج الذين حصلوا على طفل بعد عملية علاج تناسلية ناجحة بأكثر من محاولة. والآثار النفسية للعلاجات التناسلية موثقة بشكل جيد. العقم مرتبط بالإجهاد النفسي والقلق، وخاصة عنما يتضمن ذلك التخصيب في المختبر.

ويرتبط خطر المرض الجيني بالإجهاد ، الإكتئاب والقلق. ويجد البعض العلاج التناسلي مجهدا لدرجة أنهم يقرروا عدم تكرار التجربة.

ويمكن أن يكون للهيموفيليا آثارا بعيدة الأمد على الفرد وأفراد العائلة المقربين. ويمكن أن يكون ذلك أكثر تعقيدا في حالة الأزواج الذين يعانون من حالة HIV serodiscordant عندما يكون الرجل يعاني من الهيموفيليا ومصاب بمرض فايروس نقص المناعة البشرية وشريكته لاتعاني من مرض نقص المناعى البشرية **seronegative**، ويريدان أن يكون لديهما أطفال.

ماهي الخيارات التناسلية المتوفرة للأزواج المتأثرين بالهيموفيليا وفايروس نقص المناعة البشرية HIV؟

هناك تحسن ملحوظ في معالجة فايروس نقص المناعة البشرية في العديد من الدول. ولدى العديد من الأشخاص المصابين بفايروس نقص المناعة البشرية مستويات واطئة أو غير ملحوظة من فايروس نقص المناعة البشرية في دمهم ونتيجة لذلك يتمتعون بنوعية حياة جيدة. ولذلك، قد يرغبوا في التفكير في أن يُكوِنوا عائلة.

أوضحت الدراسات ان الجماع الجنسي عن طريق المهبل وبصورة غير محمية بين ذكر مصاب وأنثى غير مصابة يحمل في طياته إحتمال 3–6 بالألف من العدوى وانتقال الفايروس. وبالنسبة لبعض الأزواج غير المتماثلين serodiscordant والتي يكون فيها الرجل مصاب بالهيموفيليا وفايروس نقص المناعة البشرية في الوقت الذي تكون شريكته سلبية seronegative فهذا لايعتبر خطرا يُقدمان على مواجهته وقد يرغبان في اتباع أساليب الحمل بمساعدة كخيار أول لهم.

تمتلك بعض وحدات الإخصاب المختبري تسهيلات تقدم علاجا للأزواج غير المتماثلين في مجال الإصابة بفايروس نقص المناعة البشرية HIV serodiscordant . وتقدم أساليب الحمل بمساعدة مثل غسل النطاف، و intracytoplasmic sperm injection (ICSI) واستعمال النطاف المتبرع لهؤلاء الأزواج فرصة تتميز بمخاطرة أقل أو خالية من مخاطرة للحصول على طفل بدون إصابة شركائهم.

- **غسل الحيوانات المنوية**: يعتمد هذا الإجراء على الإفتراض بأن مواد فايروس نقص المناعة البشرية المعدية تحُمل أساسا في المني وليس في السائل المنوي نفسه. ويُعزل النطاف عن النطاف بواسطة درجة **انحدار الكثافة density gradient** وعملية **الطرد المركزي**. ويُفحص النطاف للكشف عن فايروس نقص المناعة البشرية ، وإذا كان سلبيا فسيتم تلقيحه **inseminated** في الأنثى خلال مرحلة الإباضة في دورتها الحيضية. يمكن التفكير في هذه الطريقة إذا كانت كل تحقيقات الإخصاب ضمن الحدود العادية.
- **Intracytoplasmic sperm injection (ICSC)**: يُستخدم هذا الأسلوب الذي بموجبه يُحقن نطاف واحد مباشرة في بيضة في أنبوب زجاجي ، عندما يتم اكتشاف أن النطاف ذو حركية ضعيفة و / أو قدرة ضعيفة على الدخول الى البيضة. وفي حالة الأزواج المختلفين serodiscordent couples فإن طريقة ICSC تقلل من خطر نقل فايروس نقص المناعة البشرية، ليس فقط لأن هذه العملية تمت خارج الجسم، بل لأنها تضمن أيضا الإخصاب بمحاولات أقل لتحقيق الحمل.
- **إستخدام النطاف المتبرع به**: يؤخذ النطاف المُتبرع به من شخص غير الشريك الذكري. هناك خيارات للتبرع بالنطاف محليا واقليميا في العديد من الدول. يسافر بعض الأزواج الذين يطلبون التبرع بالنطاف الى دول أخرى حيث تكون القوانين الخاصة بمجهولية المتبرع أقل تشددا من بلدهم. ويتم فحص المتبرعين للتأكد من عدم وجود فايروسات وتُقدم لهم مشورة جينية. وبعد ذلك تجُمد نطفهم وتحُجز. وبعد 180 يوما يتم فحص التبرع ثانية وإذا كان كل شيء على مايرام، فسيتم حلها ويتم تحضيرها للإخصاب.
- **الرعاية أو التبني**: يختار بعض الأزواج تبني أو رعاية طفل لتجنب تمرير خلل جيني الى الأجيال المستقبلية. ويستطيع مستشاروا الجينات والأطباء ووكالات الرعاية أو التبني ومنظمات الهيموفيليا تقديم المزيد من المعلومات حول العمليات المحلية التي تنطوي عليها هذه الإجراءات.

إختبار للمراجعة
الجزء 1: مقدمة في الهيموفيليا

1. يتحرك الدم في الجسم في أنابيب. تُسمى الأنابيب الكبيرة _____ وتسمى الأنابيب الصغيرة _____.

2. يحدث النزف عندما _____ يُصاب وينضح الدم. _____ تتماسك للمساعدة في إبطاء النزف. خلايا الدم ، التي تُسمى _____ تعمل سدادة لسد الثغرة.

3. عندما يكون أحد عوامل التخثر مفقودا، أو عندما يكون مستوى ذلك العامل واطئا، يستمر النزف (أطول/أقصر) _____ من المعتاد.

4. هل الهيموفيليا بأجمعها متشابهة؟ (نعم / لا)

5. هل الهيموفيليا معدية؟ (نعم / لا)

6. الهيموفيليا خلل نزفي موروث من خلال _____ لأحد الوالدين وخاصة كروموسوم_____.

7. كروموسومات X و Y تقرر جنس الشخص. يُولد الذكر مع كروموسوم _____ و_____. وتُولد الأنثى مع كروموسومات _____ إثنين.

8. الرجل المصاب بالهيموفيليا يمُرر الهيموفيليا الى كل (بناته / أولاده).

9. عندما يكون لدى حاملة الهيموفيليا طفلا ، فإن فرص تمرير الجين هي: (واحد من إثنين / واحد من أربعة / دائما).

* نرجو الرجوع الى الملحق للحصول على الإجابات

القسم 2: تقييم ومعالجة النزف

العلامات الشائعة للهيموفيليا

ماهي بعض العلامات الشائعة للهيموفيليا؟ (الصفحة 8)

مع وجود الهيموفيليا يمكن أن يحدث النزف في أي مكان داخل أو خارج الجسم نتيجة لإصابة أو صدمة. يمكن ان يتعرض الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا للصدمات بسهولة، وينزفون لفترة أطول بعد أن يجرحوا أنفسهم، بعد قلع سن لهم، بعد عملية جراحية، أو بعد إصابة. في بعض الأحيان تُلاحظ صدمة أو كدمة ولايمكن تذكر أي سبب لها. ويسمى ذلك **بالنزف التلقائي** spontaneous bleeding إلا أنه من المحتمل أن يكون نتيجة لإصابة صغيرة جدا لايمكن تذكرها وبوعي. ويتعرض الأطفال للكدمات عندما يبدأون بالحركة مثل الجلوس، الزحف، والمشي. وينزفون كذلك لفترة أطول من المعتاد بعد إصابة وخاصة في الفم واللسان. ومع نمو الأطفال يصبح النزف التلقائي أكثر شيوعا و مؤثرا على المفاصل والعضلات.

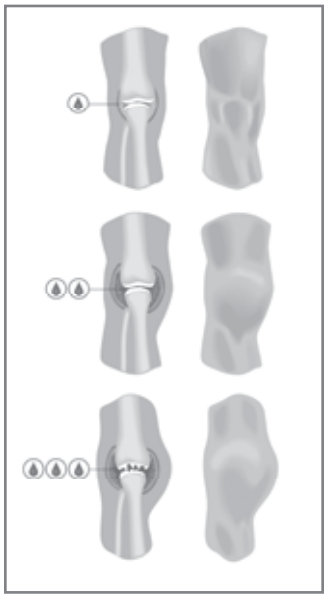
تقييم نزف المفصل والعضلة

يُشكل النزف داخل المفاصل والعضلات مشاكل رئيسية للأشخاص المصابين بالهيموفيليا.

مالذي يُسبب نزف المفصل؟ (الصفحة 9)

المفصل، وهو المكان الذي تلتقي فيه عظمتان، مُحاط بغشاء زليلي يحتوي على الكثير من الأوعية الدموية الصغيرة. يمكن أن تمزق الصدمة وحتى الإصابة الصغيرة في المفصل الأوعية الشعرية في **الغشاء الزليلي** ويسبب النزف في **جوف المفصل**. يؤدي النزف الى تورم المفصل ويصبح مؤلما ويصعب تحريكه. يحدث نزف المفصل أولا في سنوات ماقبل سن المدرسة. ويؤثر بشكل كبير على الركبة ، الساعدين، المرفقين، والكاحلين ويمكن أن يحدث أيضا في أصابع القدمين، الكتفين، والوركين. يسبب النزف المتكرر في نفس المفصل **الإعتلال المفصلي الهيموفيلي** hemophilic arthropathy وتطور التهاب المفاصل الهيموفيلي hemophilic arthritis.

مالذي يحدث في نزف المفصل؟ وكيف يمكن تحديده؟ (الصفحة 10)



يعرف الشخص المصاب بالهيموفيليا من تجربته متى يبدأ النزف لأن منطقة المفصل تصبح ساخنة عند اللمس وقد تكون حساسة من الداخل. وغالبا ما يحدث هذا الشعور قبل أي علامات واضحة لنزف مفصلي hemarthrosis. من الأفضل تقديم العلاج بأسرع وقت ممكن لتقليل الضرر للمفصل والمساعدة في الشفاء السريع.

يستطيع المرضى ومهنيو الرعاية الصحية ومقدمي الرعاية تقييم نزف المفصل من مجرد لمسه:

- ضع ظهر يدك على بعد سنتيمتر واحد من جلد المنطقة المتأثرة.
- حرك يدك الى أمام والخلف على الطرف. عادة تبدو منطقة العضلة أكثر سخونة من منطقة المفصل.
- إذا كان هناك نزف مفصلي سيكون الإحساس بمنطقة المفصل أكثر سخونة، أشبه بتمرير يدك على لهيب شمعة أوضوء.

من المهم التعرف على النزف عندما يقع ووقف النزف بأسرع وقت ممكن. وكلما زادت كمية الدم في المفصل كلما أصبح من الصعب تمييز النزف. في بعض الأحيان يبدأ نزف جديد قبل أن ينتهي النزف القديم.

نصائح للمدرس
أطلب من الفرد المصاب بالهيموفيليا وصف أعراضه الخاصة بنزف المفصل وراجع القائمة في الهيموفيليا بالصور الصفحة 10.

ماهي أكثر أشكال نزيف المفصل انتشارا؟ (الصفحة 11)

تنزف الركبة والمرفق والكاحل أكثر من المفاصل الأخرى. ويعود ذلك لعوامل عديدة:

- تتحرك مفاصل الركبة والمرفق والكاحل باتجاهين فقط– الثني والإنبساط، مثل مفصل الباب– في حين تستطيع مفاصل الوركين والكتف الحركة بكل الإتجاهات مثل الكرة في المقبس. لاتتأثر المفاصل التي تتحرك بحرية أكبر بالنزيف بشكل متكرر.
- هذه المفاصل غير محاطة بالعضلات التي تستطيع حمايتها. فعضلات الركبة والكوع والكاحل مرتبطة بعظام في أعلى وأسفل المفاصل. الأوتار فقط تعبر المفاصل، ولذلك فالمفاصل غير محمية من كل الجوانب في حين تُغطى مفاصل الوركين والكتفين عضلات قوية عديدة.

لكل مفصل موقعه المفضل عندما ينزف. عندما يحصل نزيف مفصلي يميل المريض بصورة تلقائية الى تحريك المفصل بالوضع الذي يشعر فيه بالراحة القصوى:

- **المرفق**: مثني جزئيا، واليد باتجاه الكتف. تعتبر محاولات بسط اليد مؤلمة وتكون الحركة محدودة.
- **الركبة**: مثنية جزئيا ، والكعب باتجاه الجسم.
- **الكاحل**: منبسط جزئيا، مرتاحا مع القدم وأصابع القدم الى الأسفل وبعيدا عن الجسم.

ماهي الآثار طويلة الأمد لنزيف المفصل؟ (الصفحة 12)

يصبح الغشاء المصلي الذي يبطن المفصل ملتهبا بسبب النزيف. ويصبح كثيفا ومحمرا. وبعد أن يتكثف السائل المصلي، يصبح من السهل قرصه وتمزقه وهذا يؤدي الى بداية نزيف جديد. ومع تكرار النزيف في المفصل يصبح السائل المصلي ملتهب بصورة مزمنة وبالتالي مُضخم **hypertrophies** ، ويؤدي الى أن يبدو المفصل متورما بدرجة كبيرة . ويدعى ذلك بالتهاب الغشاء الزليلي **المزمن synovitis** . ويمكن أن يؤدي إلتهاب الغشاء الزليلي المزمن ونزيف المفصل المتكرر إذا تُرك بدون علاج الى ضرر لارجعة فيه **للغضروف** (الإعتلال المفصلي الهيموفيلي (hemophilic arthropathy) مع فقدان الحركة وتشوه الطرف والألم.

كيف يمكن منع تدهور المفصل؟

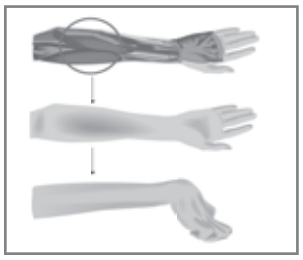
من المهم جدا محاولة منع وقوع تدهور المفصل . بعض الطرق الخاصة بمنع الضرر الدائم للمفصل:

- عالج كل نزف بأسرع وقت ممكن
- أرح المفصل لإعطائه وقتا للإلتئام
- مارس التمارين لإبقاء المفاصل في حركة ، بعد أن يتوقف النزيف
- طبق الوقاية من المرض **prophylaxis**

مالذي يسبب نزيف العضلة؟ (الصفحة 13)

يمكن أن يحدث نزيف للعضلات في أي مكان في الجسم بعد التعرض لضربة مباشرة، أو إنبساط مفاجئ أو إلتواء او نتيجة لحقنة داخل العضلة. يحدث النزيف عندما تجُرح الأوعية الشعرية. ويشمل النزيف عادة مجموعة من العضلات وليس عضلة واحدة.

مالذي يحدث في نزيف العضلة؟ كيف يمكن معرفة نزيف العضلة؟ (الصفحة 14)

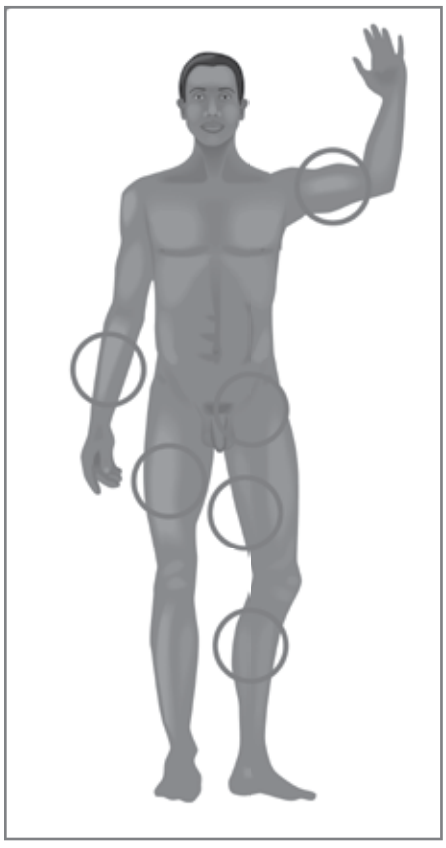


قد يعرف الشخص المصاب بالهيموفيليا أن سبب النزيف قد يكون تلقائيا ، أي يقع بدون سبب واضح. خلال النزيف تكون العضلة متصلبة ومؤلمة.

يسبب النزيف التورم في العضلة و يكون دافئاً ومؤلماً عند اللمس. قد يسبب الورم ضغطا على **الأعصاب**، مسببا وخزا وخدرا . قد يشعر المرضى " بشعور الوخز بالأبر" وفقدان الأداء. تعتبر المعالجة المبكرة ومعرفة المشكلة مهمة لمنع الضرر الدائم. يستطيع المرضى ، مهنيو الرعاية الصحية ومقدمي الرعاية الصحية تقييم أشكال النزيف العضلي باللمس:

- قيم الدفئ بوضع ظهر يدك على بعد سنتيميتر واحد من الجلد.
- حرك يدك الى الأمام والخلف ببطئ على طول الطرف. ستبدو منطقة النزيف أدفئ من المناطق المحيطة وكأنك مررت يدك فوق شمعة أو ضوء.
- قد تكون هناك كدمة إذا كان النزيف بالقرب من الجلد. إلا أن النزيف لن يكون موجودا دائما. بعض الأحيان تظهر الكدمة فقط بعد يوم أو يومين من بدء النزيف. وفي حالات أخرى يكون النزيف في داخل العضلة ولاتوجد كدمة واضحة.

ماهي أشكال النزيف العضلي الأكثر إنتشارا؟ (الصفحة 15)



لعضلات بطة الساق والفخذ وأعلى الذراع والورك ميل كبير للنزيف.يمكن الشعور بالنزيف في عضلات الفخذ وأعلى الذراع على شكل وخز أو (ألما كوخز الأبر) لأن الضغط على الأعصاب يمكن أن يقطع تزويد الدم والأوكسجين. إذا لم يُعالج النزيف بسرعة فيمكن أن يتسبب في ضرر دائم للعصب، وموت العضلة، وتشوهات .

لكل عضلة وضع معين للحصول على أقصى الراحة عندما يحدث نزيف العضلة:

- **عضلة بطن الفخذ**: تكون الركبة منثنية والكعب باتجاه الجسم.
- **بطن الساق**: تكون أصابع القدم متوجهة الى الأسفل وتكون الركبة منثنية قليلا.
- **العضلة ذات الرأسين(أعلى الساعد)**: يكون المرفق منثنيا وتكون اليد باتجاه الكتف.
- **الساعد (جهة باطن الكف)**: تكون الأصابع منثنية على شكل قبضة ويكون الرسغ منثنيا.
- **الساعد (جهة ظهر اليد)**: يكون الرسغ واليد منبسطتان الى الخلف وتفضل الأصابع أن تبقى مفتوحة.

- **واجهة الورك**: يكون الورك منحنيا ويكون الفخذ باتجاه الصدر ويكون الظهر منحنيا أكثر من المعتاد.

عندما يكون النزيف في مرحلة الشفاء، يصبح من السهل تحريك العضلات خارج منطقة ارتياحها القصوى.

ماهي الآثار بعيدة الأمد لنزيف العضلات؟ (الصفحة 16)

يؤدي النزيف المتكرر الى ظهور الندب على العضلة والى ضعفها. وتتوقف العضلات المتضررة عن حماية المفاصل ويمكن أن تنزف وتصبح متضررة من إجهاد غير طبيعي. يقود النزيف العضلي غير المُعالج الى ضرر دائم للعضلات والأعصاب والمفاصل وتشوه يؤثر على طريقة جلوس الشخص ووقوفه وطريقة مشيه.

كيف يمكن منع تدهور العضلة؟

يعتبر إعادة التأهيل في أعقاب نزيف العضلة مهم جدا لمنع المشاكل طويلة الأمد. سيساعد العلاج المبكر الذي يعقبه العلاج الطبيعيى على الحفاظ على الأداء الجيد. بعد توقف النزيف، يجب عمل التمارين برفق ولكن باستمرار حتى تنبسط العضلة وتتحرك بصورة طبيعية ثانية. وبعد ذلك يجب إعادة تقوية العضلة باستخدام تمارين مختلفة. يجب أن يُشرف المعالج الطبيعي على عملية إعادة التأهيل. إبدأ إذا كان ذلك ممكنا بحقن مبرمج لعوامل التخثر أو أي علاج آخر كوقاية.

ماهي أنزاع النزيف التي تعتبر خطيرة ومهددة للحياة؟ (الصفحة 17)

يعتبر **النزيف** داخل الرأس أو في الجهاز العصبي خطيرا جدا ويمكن أن يهدد الحياة. وتشمل الأعراض الصداع، الغثيان، التقيؤ، الشعور بالنعاس، التشوش، الحركات غير المتقنة، الضعف، والدوار. ويعتبر نزيف الحنجرة والرقبة خطير جدا أيضا بين الأشخاص المصابين بالهيموفيليا.

- **نزيف الجهاز العصبي المركزي / إصابة الرأس**: هذه حالة إسعافية وسبب رئيسي للوفاة بين المصابين بالهيموفيليا وخاصة الأطفال. يجب معالجة كل إصابات الرأس المهمة سواء المؤكدة منها والمشتبه بها إضافة الى الصداع القوي على أنها **نزيف داخل الرأس**. وإذا كانت أي من الأعراض واضحة عليك طلب المعالجة على أساس حالة طارئة حالا.
- **نزيف الحنجرة والرقبة**: يصحب نزيف الحنجرة والرقبة التورم أو صعوبة البلع أو التنفس. هذه حالة إسعافية ويجب أن تُعالج حالا، حتى وإن لم يكن التقييم كاملا.

إختبار للمراجعة
الجزء 2: تقييم وإدارة أشكال النزيف

1. يدعى النزيف أوالكدمات التي تحصل بدون سبب معروف _____.
2. يدعى المكان الذي يلتقي فيه عظمان _____.
3. نهايات العظام مغطاة بسطح أملس يدعى _____.
4. يربط العظام جزئيا مفصل محفظي. لهذه المحفظة المفصلية بطانة تدعى _____.
5. علامتان على نزيف مفصل محتمل هما _____.
6. أكثر ثلاثة أشكال نزيف في المفصل تحدث في _____ و_____ و_____.
7. الأثرين طويلي الأمد لأشكال النزيف في المفصل هما_____.
8. تتضمن بعض علامات نزيف العضلة_____.
9. تحدث أكثر أشكال النزيف العضلي في _____ و_____ و_____.
10. تقع العضلة الخصرية في_____.
11. أشكال النزيف في _____ و _____ خطيرة ويمكن أن تهدد الحياة.

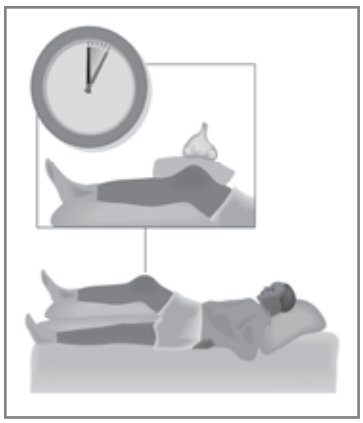
* يرجة مراجعة الملحق للحصول على الإجابات.

القسم 3 : معالجة النزيف

إدارة النزيف في المفصل والعضلة

معالجة وإدارة ومنع النزيف أمر أساسي لتحسين الصحة ونوعية الحياة للأشخاص المصابين بالهيموفيليا. إذا ماطُبقت بعض الإجراءآت حالما يبدأ النزيف فإن ذلك يمكن أن يساعد على وقف النزيف بوقت أسرع ويمنع حصول الضرر الطويل الأمد.

كيف يمكن معالجة النزيف باستعمال الإسعافات الأولية؟ (الصفحة 20)



حتى المرضى الذين يمكنهم الحصول على العامل التعويضي ينبغي عليهم إستعمال إجراءات الإسعافات الاولية بينما هم ينتظرون تحضير نقل الدم. RICE (الراحة، الثلج و/أو عدم الحركة، الضغط، والرفع) تعتبر إدارة مهمة لنزيف العضلة والمفصل.

الراحة: من المهم جدا إراحة الجزء المتعرض للجرح والنزيف من الجسم. إذا كان النزيف في الساق ينبغي على الشخص الإمتناع عن المشي بل عليه إستخدام العكازات أو كرسي المقعدين. وإذا كان النزيف في اليد، فيمكن إسناد اليد باستعمال الحمالة. إلا أن من المهم أن يحافظ المرضى على الإستقلالية ويستمروا في استعمال المفاصل والعضلات غير المجروحة لمنع الضعف.

الثلج: يؤدي الثلج الى تقلص الأوعية الدموية ويُبطئ تدفق الدم. ويساعد الثلج أيضا على تقليل الألم وتشنج العضلة. هناك عدة طرق لإستعمال الثلج إلا أنه يجب أن يُستخدم بصورة صحيحة.

- **كمادات الثلج**: يمكن لف الثلج المكسر المسحوق في قطع صغيرة بمنشفة صغيرة حتى لايمس الثلج الجلد مباشرة. بلل المنشفة بالماء قبل وضعها على الجلد حتى تبرد المنطقة بسرعة أكبر. ضع الثلج أعلى وليس أسفل المنطقة المتأثرة – يمكن أن يؤثر وزن الجسم على جزء من كمادة الثلج على الدورة الدموية. إترك الثلج في وضعه لفترة لاتزيد على 5–10 دقائق، 3–4 مرات في اليوم. أزل الثلج واستمر في إراحة ذلك الجزء من الجسم.

  المزايا: كمادات الثلج غير مكلفة ومتوفرة عادة في معظم البيوت، ويمكن جعلها تأخذ شكل ذلك الجزء المتأثر من الجسم بسهولة ، وتبريد المنطقة بسرعة.
  المساوئ: يمكن أن تكون الكمادات الثلجية غير مرتبة وفي بعض الأحيان لايتحمل الأطفال الصغار البرد.

- **علبة المادة الهلامية Gel pack**: باتباع نفس التعليمات المستخدمة في الثلج المسحوق، تأكد من عدم لمس المادة البلاستيكية في العلبة الجلد.

  المزايا: علب المادة الهلامية أقل قذارة من الثلج
  المساوئ: بعض العلب الهلامية غير مرنة بدرجة تسمح بلفها بسهولة حول اليد أو الساق وبعضها ثقيل جدا. وبعض هذه العلب لاتُبرد المنطقة المتأثرة بمثل سرعة الثلج.

- **التمريغ بالثلج**: يعتبر التمريغ باستخدام كأس الثلج أو المصاصة الثلجية طريقة فعالة جدا لتبريد منطقة صغيرة بسرعة. يمكن وضع كؤوس ورقية مملوءة بالماء في المجمدة لإستعمالها عند الحاجة. يمكن تمرير الثلج على الجلد بضربات رقيقة أو على شكل حلقات. ستبرد المنطقة عادة بمايكفي بين 5–7 دقائق.

  المزايا: التمريغ بالثلج غير مكلف وسهل ويمكن إستعماله بسرعة ويوفر التبريد السريع.
  المساوئ: التمريغ بالثلج يتطلب وجود مجمدة وغير جيد لمنطقة كبيرة (مثل نزيف كبير في الفخذ) ويكون بارد جدا وقد لايتم تحمله.

- **نصائح حول استخدام الثلج**: يمكن الشعور بأربع مراحل من الإحساس عند استعمال الثلج: البرودة، الالم، الشعور بالحرقة، والخدر. بعض الأشخاص يُزيلون الثلج في المرحلة الثانية أو الثالثة ، ولكن من الأفضل تركه في مكانه الى أن تشعر بأن المنطقة بدأت بالخدر قليلا.

تتضمن بعض التحذيرات من استخدام الثلج مايلي:

- لاتستعمل الثلج على جرح أو جلد مقشوط.
- لاتضع الثلج بصورة مباشرة على الجلد.
- تأكد إن كان لدى الشخص إحساس غير جيد أو دوران غير جيد للدم في المنطقة (مثلا، بسبب نزيف عضلي عميق يسبب إنضغاط العصب). تأكد كل عدة دقائق من عدم احمرار الجلد.
- لاتترك الثلج لفترة طويلة جدا. إذا أصبحت المنطقة باردة جدا، قد يتأثر عمل الصفائح، وقد تبدأ الأوعية الدموية بالتمدد (يزداد قطرها) لجلب المزيد من الدم الى المنطقة. رد الفعل هذا، الذي يسمى تمدد الأوعية **vasodilation أو إستجابة هنتينغتون Huntington response** يجلب المزيد من الدفئ الى المنطقة ويحمر الجلد. يستغرق هذا الفعل الإنعكاسي حوالي 10 دقائق، ولكنه قد يتفاوت بين 7-12 دقيقة. من المهم إزالة الثلج قبل أن يبدأ الفعل الإنعكاسي، لوقف إحتمال حدوث المزيد من النزيف في المنطقة المتأثرة. الأسلوب الموصى به هو وضع الثلج لمدة 5 دقائق وإزالته لعشر دقائق على الاقل.

التثبيت: منع المفصل أو العضلة من الحركة يساعد على الشفاء. يمكن إستخدام الجبيرة أو نصف قالب لإسناد المفصل أو العضلة ومنعها من الإصابة ثانية. التثبيت مساعد جدا للأطفال الصغار الذين قد لا يفهموا معنى الإمتناع عن المشي على قدم موجعة أو إستخدام يد موجعة، ويسمح التثبيت للمرضى أيضا بالإستمرار في القيام بنشاطات اعتيادية عديدة في الوقت الذي يُريحوا فيه العضو المجروح. يتطلب التثبيت عادة مقدم رعاية صحية يقوم بوضع الجبيرة أو القالب والتي يجب أن تبقى لفترة محددة من الوقت. إذا تم تثبيت المنطقة المتأثرة لفترة أطول من اللازم، يمكن أن تضعف العضلات ويتعرض الشخص لخطر المتكررة .

الإنضغاط: سيساعد الإسناد القوي باستخدام جوارب مطاطية (مثل Tubigrip) أو لفاف مطاطي (مثل Tensor أو Ace Bandage) على تقليل التورم. الإنضغاط لايزيل التورم ولكنه سيوفر بعض الإسناد للجرح وقد يجعله في وضع مريح.

تحذير: لاتضغط إذا كنت تعتقد ان النزيف يسبب ضغطا على العصب أو الأوعية الدموية. دقق لون وحرارة الأصابع وأصابع القدم باستمرار للتأكد من عدم توقف دوران الدم هناك.

عندما تستخدم رباط مطاطي:

- إبدأ دائما من نهاية الطرف أو عضو الجسم ولفه باتجاه الجسم.
- حاول مداخلة الرباط بنسبة الثلث، وزيادة المداخلة لنصف عرض الرباط مع كل دورة حول الطرف.
- مدد الرباط قليلا فقط وأنت تلفه، وقلل الضغط وأنت تقترب من الجسم.
- أزل الرباط وأعِد لفه خلال اليوم.

الرفع: رفع الجزء المجروح فوق مستوى القلب سيقلل من الضغط في المنطقة ويساعد في تقليل مقدار النزيف والتورم. الإستمرار في الرفع يُذكِر المريض أيضا بالإستمرار في إراحة الطرف.

نصائح للمدرسين

- أكد على أهمية الإستجابة السريعة للإصابات أو النزيف.
- ذَكر العائلات على إبقاء مواد الإسعافات الأولية في متناول اليد : الثلج، الكمادات الثلجية، علب المادة الهلامية، والأربطة المطاطية، الخ.

ماهي أساليب العلاج الأخرى التي قد تساعد؟

عندما يكون المفصل قد نزف لعدة مرات ، يشار اليه باسم (المفصل المستهدف) ويجب أن يُستهدف في مجال العلاج الفائق لمنع مزيد من التدهور. قد يوصي الأطباء بواحدة من الطريقتين التاليتين لوقف السائل الزليلي من النزيف.

- **Synoviorthesis**: مادة (إما كيمياوية أو نظائر مشعة) تُزرق مباشرة في المفصل لجعل السائل الزليلي يقوم بعمل نسيج الندبة.، والذي لايستطيع أن ينزف. هذا الإجراء فعال عادة في تقليل النزيف إذا تم القيام به بصورة مبكرة.
- **Synovectomy**: إزالة السائل الزليلي المتضرر جراحيا لمنع تكرار ذلك في المفصل مستقبلا.

هاتين الطريقتين الآمنتين للأشخاص المصابين بالهيموفيليا قد تساعدان على منع المزيد من الضرر الجدي للمفصل. يوصي بعض المهنيين الطبيين بالقيام بطريقة Synoviorthesis أو Synovectomy بصورة مبكرة وهذا يعني حالما يُلاحظ نمط من النزيف المتكرر في مفصل معين، وقبل أن يقع ضرر لأسطح المفصل.

منتجات العامل التعويضي وطرق التطبيق

كيف يمكن معالجة النزيف بواسطة عامل العلاج التعويضي؟ (الصفحة 21)

تُعالج الهيموفيليا باستبدال عامل التخثر المفقود في الدم. يُستخدم علاج عامل التخثر لمعالجة الهيموفيليا A (نقص العامل (VIII) والهيموفيليا B (نقص العامل IX)، ونواقص عوامل تخثر أخرى(I,II,V,VII,X,XI,XIII).

ويُحقن العامل المفقود في الوريد ؛ يتوقف النزيف عندما يصل عامل تخثر كافي الى منطقة النزيف. من المهم جدا أن يعطى العلاج بأسرع وقت ممكن لمنع الضرر طويل الأمد.

بالنسبة للأشخاص المصابين بالهيموفيليا تعتبر سهولة الحصول على منتجات الدم أمرا أساسيا في القدرة على العيش حياة عادية وفعالة. وبدون منتجات العامل التعويضي يواجهوا حياة من الألم المزمن وعوق متزايد. إلا أن منتجات الدم لاتخلو من المخاطر. قد يحمل الدم ومنتجاته العدوى مثل فايروس نقص المناعة البشرية HIV ومرض التهاب الكبد والذي يمكن أن يُنقل الى الأشخاص الذين يحصلون على منتجات نقل الدم الملوثة.

الى أي مدى تعتبر منتجات الدم هذه آمنة؟

رغم الجهود المبذولة للحفاظ على سلامة التزود بالدم، إلا أنه يبقى الإحتمال بأن منتجات الدم قد تحتوي على مواد معدية وخاصة إذا لم تُعامل لإزالة أو تحييد نشاط الفايروسات. (أنظر الأمراض المنقولة عبر نقل الدم الصفحة 33). إلا أنه بعد إنتشار وباء نقص المناعة البشرية /الأيدز HIV/AIDS في منتصف الثمانينات، عملت الحكومات في أنحاء العالم ومصنعي منتجات الدم، ومجموعات دعم مرضى الهيموفيليا الكثير لتحسين سلامة منتجات الدم. يتم فحص المتبرعين بالدم في العديد من الدول لتفادي خطر نقل الفايروسات. ويُفحص الدم المُتبرع به للتأكد من عدم احتوائه على الفايروسات المعروفة ويُترك إذا كانت نتيجة الفحص إيجابية. وتُعامل تبرعات الدم التي تجتاز الإختبار معاملة خاصة لقتل الفايروسات التي يمكن أن تبقى.

ماهي منتجات عامل التخثر المختلفة المتوفرة؟

عوامل التخثر متوفرة في منتجات الدم التالية (حسب تسلسل التركيز المتناقص):

- مركزات عامل التخثر
- Cryoprecipitate
- البلازما
- الدم بأكمله

مركزات عامل التخثر هي المعالجة الممتازة للهيموفيليا. يمكن إنتاجها من الدم البشري(تسمى المنتجات التي تستمد من البلازما) أو باستخدام الخلايا المعدلة وراثيا والتي تحمل جين العامل البشري (التي تدعى منتجات recombinant). تُعامل كل المركزات المستمدة من البلازما لإزالة أو تحييد الفيروسات المنقولة بالدم وتعتبر من المنتجات العلاجية الأقل خطرا قيد الإستعمال اليوم.

Cryoprecipitate وتستمد من البلازما الموجودة في الدم وتحتوي على نسبة تركيز عالية نسبيا للعامل 8 من عامل التخثر، وليس عامل 9. وهي مؤثرة لنزيف المفصل والعضلة ولكنها لاتتعرض الى عملية تحييد للفايروس- ولذلك هناك خطر نقل الفايروسات المنقولة بالدم مثل فايروس نقص المناعة البشرية والتهاب الكبد. ولذلك يجب أن يستخدم Cryoprecipitate في الحالات التي لاتتوفر فيها مركزات عوامل التخثر. يمكن تقليل خطر نقل الفايروس بعمل Cryoprecipitate من البلازما المُتبرع بها من قبل المتبرعين الذين تم فحصهم بتكرار وثبت أنهم لايحملون الفايروس.

البلازما المجمدة الطازجة (FFP) Fresh frozen plasma التي يتم عملها بإزالة خلايا الدم الحمراء، خلايا الدم البيضاء، وبعد ذلك يتم تجميد البلازما. تحتوي البلازما على العامل VIII والعامل IX إضافة الى بروتينات دم أخرى، وتستخدم لمعالجة بعض الإضطرابات النزفية الفريدة التي لاتتوفر فيها مركزات العامل. يعتبر FFP أقل فعالية من cryoprecipitate في معالجة الهيموفيليا A لأن تركيز عامل VIII فيها أوطئ. وهناك حاجة لكميات كبيرة من FFP لمعالجة الهيموفيليا A – إلا أن ذلك قد يؤدي الى عبئ زائد على الدورة الدموية. ويمثل FFP كذلك خطرا في مجال نقل الفايروسات المنقولة بواسطة الدم. إلا أن FFP لايزال المنتج الوحيد في بعض الدول لمعالجة الهيموفيليا A و B.

لايعتبر الدم بكامله علاجا فعالا للهيموفيليا بسبب الحاجة الى الكمية الكبيرة من الدم المطلوبة للحصول على معدلات كافية من العامل، وقد يؤدي ذلك الى عبئ زائد على الدورة الدموية.

إضافة لذلك، تعتبر **العوامل desmopression و antifibrinolytic** مفيدة للسيطرة على النزيف.

- Desmopression ويدعى أيضا (DDAVP) يمكن استخدامه لمعالجة أو منع النزيف عند الناس الذين يعانون من الهيموفيليا A (الأشخاص الذين لديهم أكثر من 5٪ من نشاط العامل VIII العادي). Desmopression مركب تركيبي يعزز مستويات العامل VIII و von Willebrand factor (vWF) وهو بروتين آخر يدخل في عملية التخثر. يمكن أن يؤدي نقل منفرد بجرعة 3.0 mcg/kg من وزن الجسم الى تعزيز مستويات العامل VIII ثلاثة الى ستة أضعاف. يمكن استخدام المُركب لعدة أيام بالتوالي- إلا أنه بعد الإستعمال المتكرر قد ينضب خزين العامل VIII وبذلك يصبح أقل فعالية. يمكن إعطاء DDAVP بثلاثة طرق: في الوريد ومخفف في 50-100 ملم من الملح العادي وينقل لفترة 20-30 دقيقة؛ تحت الجلد باستخدام تركيبة عالية القوة من desmopression (15 mcg/mL) ؛ و عن طريق الرذاذ في الأنف، وبتركيبة عالية القوة تتضمن 150 mcg decompression لكل رذاذ.
- وتعطى التراكيب الاقل تركيزا من decompression وبضمن ذلك الأقراص، لحالات أخرى مثل مرض السكر diabetes insipidus أو enuresis (للتبول في الفراش ليلا). هذه التركيبات الأقل تركيزا غير مؤثرة في معالجة الهيموفيليا.

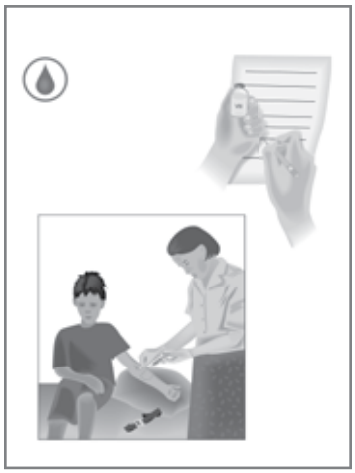
- يمكن أن تساعد عوامل antifibrinolytic مثل **tranexamic acid** و **epsilon aminocaprioic acid (EACA)** على دعم إستقرار التخثر وتعتبر مفيدة **كطرق علاج إضافية**. عوامل antifibrinolytic لاتمنع نزيف المفصل ولكنها مفيدة في السيطرة على النزيف المخاطي (النزيف الفموي، **الرعاف، النزف الطمثي**) وهي مفيدة بصورة خاصة لعمليات الأسنان الجراحية.

كيف يمكن إعطاء منتجات العامل التعويضي؟

من المهم معالجة أشكال النزيف بسرعة لتجنب الضرر في المفصل. ويعطى علاج العامل التعويضي إما عند الحاجة لمعالجة ووقف المزيد من النزف أو كوقاية لمنع النزيف.

- **العلاج عند الحاجة**، ويدعى أيضا بالعلاج القائم على الحالة، يعني إعطاء عامل التخثر الناقص بواسطة **الحقن** أو بطريقة علاجية أخرى، إستجابة لحالة نزيف. الهدف من هذا العلاج هو معالجة ووقف النزيف بأسرع وقت ممكن بهدف منع الضرر طويل الامد للمفاصل والعضلات.
- **الوقاية** هي الحقن المبرمج لعوامل التخثر أو أي علاج آخر، وعادة مايكون مرة أو مرتان أو ثلاث مرات في الإسبوع بهدف الحفاظ على مستويات من العامل في الدم عالية بدرجة كافية لمنع حالات النزيف التلقائية. ثبت أن الوقاية تقلل من نزيف المفصل، وتساعد على المحافظة على عمل المفصل، وتحُسن نوعية الحياة. ينبغي أن تكون الوقاية جزءا أساسيا في برامج رعاية الهيموفيليا عندما يتوفر عامل التخثر.
- الهدف من الوقاية في الهيموفيليا هو المحافظة على مستويات **العامل** بنسبة أعلى من 1٪. وستكون مستويات العامل عند الشخص عالية بشكل ملحوظ في معظم الأحيان. وقد ثبت أن الوقاية مفيدة حتى عندما لا يتم الحفاظ على مستويات العامل بنسبة أعلى من 1٪ في معظم الأحيان. وفي الوقت الحاضر، فإن الإسلوب المقترح والأكثر انتشارا للوقاية هو:
  - حقن 25–40 IU/kg من العامل VIII ثلاثة مرات في الإسبوع (بين يوم وآخر) للهيموفيليا A.
  - حقن 25–40 IU/kg من العامل IX مرتين في الأسبوع أو كل يوم ثالث للهيموفيليا B.

من الأفضل إعطاء جرعة الوقاية في الصباح قبل الذهاب للمدرسة أو العمل حتى يكون لدى الشخص مستويات عالية من العامل في الدم عندما يكون الشخص نشيطا بدلا من إعطائه ذلك عند الذهاب للنوم. إلا أن هنالك العديد من أساليب تعويض عامل التخثر المختلفة قيد الإستعمال ويجري تقييم مستمر الآن لتحديد الجرعات الوقائية المُثلى.



ماهو العلاج المنزلي؟ (الصفحة 33)

الحقن الذاتي/ العائلي لعوامل التخثر (وفي بعض الأحيان في المدرسة أو العمل) يسمح بالحصول على العلاج حالا وبذلك الحصول على العلاج المبكر المثالي. ومن الناحية المثلى، يتضمن العلاج المنزلي مركزات عامل التخثر أو أي منتجات **مذوبة** آمنة يمكن خزنها في ثلاجة منزلية ويعاد تشكيله بسهولة. إلا أن العلاج المنزلي مع cryoprecipitate ممكن شريطة أن يكون لدى المريض مجمدة للخزن يمكن الإعتماد عليها في البيت.

يجب الإشراف على الحقن الذاتي /المنزلي من قبل مركز الرعاية الشاملة أو مركز معالجة الهيموفيليا. يعتبر التعليم والتدريس المناسب ضروري جدا. يجب تقييم إسلوب الحقن بصورة روتينية من قبل مهنيو الرعاية الصحية في المركز.

ينبغي أن يتضمن تعليم المريض كيفية التعرف على النزيف وتعقيداته الشائعة؛ حساب الجرعة؛ التحضير؛ الخزن؛ وإعطاء عامل التخثر؛ أساليب التطهيروالتعقيم،**خزع الوريد venepuncture** تسجيل المعلومات؛ والخزن والتخلص الصحيح من الحقن والتعامل مع انسكاب الدم.

يعتبر التشجيع،الدعم، والإشراف أمور أساسية للحقن ذاتيا/ عائليا. ويعتبر التقييم الدوري للأساليب والإنصياع للتعليمات والحاجات التعليمية مهمة. يمكن وضع برنامج تمُنح بموجبه شهادة مع الحاجة الى تجديد منح هذه الشهادة.

يجب أن يحتفظ المرضى أو الوالدين بسجلات النزيف التي تتضمن تأريخ و مكان النزيف، الجرعة، ورقم المنتج المستخدم إضافة الى أي آثار سلبية.

يمكن بدءا الحقن الذاتي/العائلي مع الأطفال الذين يمكن إعطائهم الحقنة الوريدية بشكل مناسب، ومن قبل أفراد العائلة المتحفزين الذين خضعوا لتدريب مناسب. يستطيع الأطفال الكبار والمراهقين تعلم الحقن بأنفسهم بتشجيع من العائلة.

يمكن أن يكون الحقن الوريدي المعتمد عليه لدى الأطفال الصغار والراشدين الذين يعانون من الهيموفيليا صعبا بعض الأحيان. وفي هذه الحالات، فإن غرس جهاز الحقن الوريدي **venous access device (VAD)** مناسبا.

ماهو جهاز الحقن الوريدي(VAD)؟

يمكن أن يجعل غرس جهاز الحقن الوريدي (venous access device (VAD مثل Port-A-Cath® الحقن أسهل بكثير. VAD هو جهاز صغير يُزرع بعملية جراحية تحت الجلد. ويتكون من جزئين: مدخل تايتانيوم أو سيليكون مع محور سيليكون لنقطة دخول الأبرة، وإنبوب سيليكون يُربط مباشرة بالوريد. ويكون مدخل التايتانيوم ظاهرا بحجم العملة النقدية على سطح الجلد ويبلغ عمقها عدة سنتيمترات.

يجب وضع VAD بين الترقوة والحلمة من أجل تقليل تشكل الندب. من المهم الوصول الى الجهاز بدون أستعمال أبرة حفر، وهذا يؤدي الى أقل عدد من الثقوب لتجنب حفر في محور السيليكون.

متى يمكن إستخدام الجهاز المغروس؟

- لمعالجة حالات النزف
- لأداء العلاج الوقائي
- لتمكين معالجة الموانع باستخدام علاج التحمل المناعي immune tolerance induction (ITI) therapy (أنظر الصفحة 32)
- لأخذ عينات من الدم

ماهي المزايا؟

- الوصول الى الوريد في أي وقت لأخذ عينات وإعطاء منتجات التخثر
- سهولة الإستعمال داخل المستشفى وخارجها
- يمكن الحصول على الإستقلالية عندما يكون الوصول الى الوريد أمرا صعبا

ماهي المساوئ؟

- الغرس تحت الجلد يتطلب التخدير العام
- يتطلب جراح له خبرة في غرس VAD

ماهي التعقيدات؟

- إلتهابات خارجية وداخلية حول القثطرة
- **Septicaemia** تجرثم الدم أو انتان الدم
- **التجلط thrombosis**

- **Hematomas** ورم دموي حول الجهاز الوريدي
- تآكل الجهاز من خلال الجلد
- أعطال ميكانيكية

كيف يمكن إدارة العلاج المنزلي باستخدام جهاز الحقن الوريدي؟

- يجب أن يتم التدريب على جهاز الحقن الوريدي في مركز متخصص للهيموفيليا
- هناك حاجة لطريقة **تطهير** وتعقيم جيدة
- يجب مراقبة المريض بانتظام في مركز علاج الهيموفيليا
- يجب تقييم طريقة المريض / مقدم الرعاية في الوصول الى جهاز الحقن الوريدي
- النظافة الجيدة أساسية
- تحُقن كمية صغيرة من **الهيبارين Heparin** في القثطرة بعد كل استخدام لمنع تطور الجلطات الدموية في الجهاز

التعقيدات المرتبطة بعلاج الهيموفيليا

نشوء المثبطات

ماهي المثبطات؟ (الصفحة 23)

المثبطات هي **أجسام ضدي**ة يفرزها الجسم لإزالة البروتين الغريب (التي تسمى مولدات المضادات **antigens**) ، وفي هذه الحالة بروتينات العامل الغريب VIII أو العامل IX في العوامل المركزة. ولأن الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا ينقصهم بروتين العامل VIII أو العامل IX في دمهم، فإن حقن العامل VIII أو IX يعتبر " غزاة غرباء". وحتى يدافع الجسم عن نفسه فإنه ينتج مضادات حيوية تحيد الغزاة وذلك بالإتحاد مع عامل التخثر المحقون. ونتيجة لذلك، تقل الآثار المفيدة للعامل المركزالمحقون ولايتم تصحيح مشكلة النزيف.

يجد الأشخاص الذين تتكون لديهم مثبطات أن علاجهم العادي لايعمل. فهم يواجهون نزيف لايمكن السيطرة عليه، ألم، وضرر في المفصل بصورة أكثر تكرارا لأن العلاج بالعوامل المركزة غير فعالة. تعتبر العلاجات الموجودة مكلفة وتتطلب الكثير من الصبر والإجتهاد والإستمرار في إدارتها.

تعتبر المثبطات من مصادر القلق المهمة للناس الذين يعانون من الهيموفيليا وإن معالجتها تعتبر واحدة من أكبر التحديات في مجال رعاية الهيموفيليا اليوم.

من الذي يواجه خطر تطوير المثبط؟

تحصل المثبطات بشكل متكرر عند المرضى الذين يعانون من أشكال شديدة من الهيموفيليا وهي نادرة بين الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا المعتدلة والمتوسطة. ويحصل ذلك للغالبية العظمى من المرضى الذين تتطور لديهم المثبطات ذلك خلال **أيام التعرض** 50-75 ، مع الخطر الأقصى خلال أيام التعرض 10-20. وهذا يعني أن المثبطات تحصل في الغالب عند الأطفال الذين يعانون من الهيموفيليا الشديدة ، رغم أن ذلك يمكن أن يقع فيما بعد في الحياة عند المرضى من النوع المتوسط والمعتدل الذين لايعالجون بصورة متكررة.

تشير الدراسات حول الأطفال ذوي الهيموفيليا A الشديدة أن حوالي 25–30٪ منهم يطورون مثبطات. أما تطور المثبطات بين مرضى الهيموفيليا B فهو أوطأ بكثير: حوالي 1–6٪. إلا أن من المهم أن نلاحظ بأن مرضى الهيموفيليا B الذين لديهم مثبطات قد يعانون من ردود أفعال حساسية حادة وبضمن ذلك التأق **anaphylaxis** لمركزات العامل IX إذا مااستمروا في الحصول على هذه المنتجات. وبسبب هذا الخطر، من المهم بصورة خاصة أن تحصل معالجة الهيموفيليا B تحت سيطرة طبية مباشرة في مركز لمعالجة الهيموفيليا وخاصة خلال المعالجات 10–20 الأولى بمركزات العامل IX.

تتضمن بعض العوامل المرتبطة بخطر تطور المثبط:

- تأريخ مثبطات في العائلة.
- نواقص جينية شديدة (نواقص يكون فيها العامل VIII/IXملغى تماما تقريبا أو مُخرب في هيكله).
- أصل أفريقي.
- معالجة مكثفة في البداية وذلك بأخذ جرعات عالية من عامل التخثر (في أيام التعرض الخمسين الأولى).

تشير الأدلة بأن فرص تطور المثبطات بين المرضى الذين يتلقون علاجا وقائيا مبكرا واطئة.
ولسوء الحظ ، لاتتوفر إلا معلومات قليلة حول خطر تطوير العامل IX بسبب الإنتشار الواطئ لهذه المشكلة بين أفراد الهيموفيليا B.

ماهي الأعراض السريرية للمثبطات؟

لايغير وجود المثبط بالضرورة الموقع، تكرار، أو الشدة المعتادة للنزيف.

يتم الشك بوجود مثبط عندما:

- لايتم السيطرة على نزيف المريض حالا بالجرعة العادية لعوامل التخثر المركزة.
- يبدو العلاج أقل تأثيرا وبتناقص ويصبح من الصعب السيطرة على النزيف بصورة متزايدة.

كيف يتم تشخيص المثبطات؟

تُشخص المثبطات عندما يلاحظ المرضى أو أفراد العائلة بأن العلاج أصبح أقل تأثيرا من السابق. ويمكن إكتشاف المثبطات خلال التدقيق المختبري العادي. المثبطات هي تشخيص سريري يجب تأكيده من خلال التحاليل المخبرية المتكررة.

يمكن تحديد المثبطات بواسطة طريقة Nijmegen ، وهي إختبار يقيس كمية المثبطات الموجودة في البلازما. وللأسف، تتطلب هذه الطريقة خبرة محددة وغير متوفرة في كل المختبرات. ولهذا السبب، يعتمد تشخيص المثبطات بعض الأحيان على تقييس **activated partial thromboplastin time (APTT)**، وعندما يكون المثبط موجودا فإن APTT المطول لايتم تصحيحه مع إضافة البلازما العادية.

ينبغي توقع حصول المثبط عند أي مريض يعاني من الهيموفيليا والذي لايتجاوب مع العلاج العادي. ومن الممارسات الجيدة هي تدقيق الأطفال والكبار الذين تم تشخيصهم حديثا بخصوص وجود المثبطات بفترات منتظمة بين جرعة العلاج 1–50. وحتى عندما يصل المرضى الى جرعة العلاج 50 ، يجب تدقيقهم مرتين في السنة على الأقل حتى يصلوا الى الجرعة 150–200، ومرة في السنة بعد ذلك. يجب إعادة الإختبار الخاص بالمثبط قبل أي تدخل جراحي.

ماهي العيارات العالية والواطئة للمثبطات؟

يتم قياس كمية وبالتالي قوة المثبط بوحدات (BU) **Bethesda Units** ويشار اليها بالعيار الحجمي titer. وكلما كان العيار الحجمي عاليا كلما كان عمل المثبط أقوى ضد عامل التخثر. وإعتمادا على العيار الحجمي، من الممكن التمييز بين العيارات العالية للمثبطات (>5 BU) والعيارات الواطئة للمثبطات (<5 BU). تجدر الملاحظة بانه رغم فائدة هذا التصنيف إلا أنه غير مطلق. فقد يكون لدى بعض المرضى إستجابات سريرية تقع خارج تصنيفهم.

يمكن تصنيف المرضى كذلك طبقا لقوة **إستجابتهم التذكارية anamnestic response**، وهو ميكانيكية جهاز مناعة تثير بموجبه ذكرى التعرض السابق لمواد غريبة تشكيل أجسام ضدية جديدة. والمستجيبون الواطئون هم الأشخاص الذين لايتجاوز لديهم المعيار الحجمي 5 BU أبدا بعد التعرض للعوامل المركزة في حين يكون المستجيبون بدرجة عالية هم من الأشخاص الذين تجاوز عندهم مثبط المعيار الحجمي 5 BU مرة واحدة في حياتهم على الأقل.

يتم عادة تقييم قوة الإستجابة التذكارية للمعيار الحجمي بتعريض المرضى الذين لديهم معيار واطئ للمثبط وقت الفحص الأولي الى العامل VIII أو العامل IX.

ماهي الستراتيجيات الشائعة للإدارة؟

تعتبر إدارة المرضى الذين لديهم مثبطات عملية معقدة. من الناحية المثالية يجب معالجتهم في مراكز رعاية شاملة كبيرة ذات خبرة متخصصة.

تتضمن إدارة المرضى الذين لديهم مثبطات طرقا مختلفة:

- **معالجة نوبات النزيف الحادة**: يعتمد اختيار علاج الخط الأول على العيار الحجمي للمثبط وعلى الإستجابة التذكارية. وعادة تُستخدم **عوامل التجاوز bypassing agents** (ويعني ذلك مركزات مركب prothrombin المُنشط APCC وعامل نتاج عودة الإتحاد الجيني VIIa) للمثبط الحالي ذو العيار العالي للمثبط بينما ربما تكون مركزات العامل VIII أو العامل IX وبجرعات عالية و/أو في فترات أكثر تكرارا فعالة. وفي حالة النزيف المهدد للحياة عند مستجيب عال ذو عيار عالي للمثبط حاليا يعتبر العامل VIII أو العامل IX من الخيارات العلاجية المفضلة.
- **الستراتيجيات المحافظة**: سواء كانت مركزات العامل متوفرة أم لا، من المهم:
  - إراحة الطرف / المنطقة المتأثرة بالنزيف؛
  - إستعمال العكازات في حالة النزيف في الساق؛
  - إرتداء حمالة أينما كان ذلك مناسبا؛
  - إستخدام الثلج
  - إستخدام المسكنات و/ أو مُرخي العظلات لتخفيف الألم أو عدم الإرتياح.

- **التخفيض السريع لمستويات المثبط من خلال إستخراج البلازما plasmapheresis**: تستخدم هذه الطريقة عندما تكون هناك حاجة الى تخفيض العيار الحجمي للمثبط بسرعة (مثلا قبل عملية جراحية كبرى أو في حالة النزيف الحاد غير المُسيطر عليه بصورة مناسبة بواسطة عوامل التجاوز).
- **التخلص من المثبطات عن طريق علاج إدخال التحمل المناعي immune tolerance induction therapy (ITI)**: يتضمن ITI إعطاء عامل التخثر بشكل منتظم خلال عدة أشهر أو سنوات لتحفيز التحمل (أنظر "كيف يعمل ITI ؟ في الصفحة 32).

يجب أن تأخذ عملية إتخاذ القرار بإدارة مرضى المثبطات بالإعتبار الإستجابة التذكارية، العيار الحجمي الحالي للمثبط وموقع وحدة النزيف.

ماهي خيارات العلاج مع استمرار المثبطات؟

يعتمد اختيار العلاج على المريض سواء كان مستجيب عال أو واطئ.، وعلى العيار الحجمي الحالي، وشدة نوبة النزيف وسواء كان المريض ينوي الخضوع لإجراء ITI .

- **عامل VIII/IX جرعة عالية:**

يعتبر عامل VIII/IX ذو الجرعة العالية العلاج المفضل لدى المستجيبين الواطئين. يجب قياس مستوى العامل بعد الحقن مباشرة للتأكد من تحقيق مستويات هدف العلاج وحتى يمكن إعطاء المزيد من العامل المركز إذا دعت الضرورة. ربما يكون الحقن المستمر مفيدا أيضا.

إذا تم استخدام العامل VIII/IX بجرعة عالية مع وجود معيار واطئ للمثبط حاليا، يجب الأخذ بنظر الإعتبار أن الإستجابة التذكارية ستحدث خلال 5–7 أيام وستتطلب التحول الى عوامل التجاوز.

- **عوامل التجاوز Bypassing agents**

تعتبر مركزات مركب prothrombin المُنشطَة (APCC) منتجات مستخرجة من البلازما، مثل عامل تجاوز مثبط العامل Factor Eight Inhibitor Bypassing Agent (FEIBA) الذي يحتوي على مقادير متفاوتة من فيتامين K المُنشَط وغير المُنشَط– عوامل تخثر غير مستقلة مثل العامل VII، العامل IX، والعامل X. يجب تحديد الجرعات المتكررة (كل 8 ساعات) لخمس جرعات متتالية كأقصى حد، يجب عدم تجاوز الكمية الكلية البالغة 200 IU/kg في اليوم أبدا بسبب خطر التخثر المرتبط باستعماله.

عامل recombinant VIIa(rVIIa, NovoSeven) هو منتج ذو فترة مفعول قصيرة جدا (2–3 ساعات). ونتيجة لذلك يجب استخدامه بتكرار (كل 2–3 ساعات) وغالبا مايسبب مشاكل بجهاز الحقن الوريدي. يعطى عادة على شكل حقنة **بولس bolus** ولكن يمكن أن يعطى على شكل جرعة منفردة من 90–120 mcg/kg.

ملاحظة: عوامل التجاوز أدوية غالية الثمن وقد لاتتوفر دائما في كل بلد.

- إذا كان المريض يخطط للخضوع لفحص ITI ولم يبدأ بعد، من المفضل أن لاتستعمل العامل VIII أو APCC لمعالجة نوبات النزيف لأن هذه المنتجات يمكن أن تسبب زيادة في العيار الحجمي للمثبط. وفي هذه الحالات، يجب معالجة كل أشكال النزيف باستعمال rFVIIa ، الذي لايثير استجابة تذكارية.
- يعتبر حامض tranexamic عقار مضاد لحل الفبرين antifibrinolytic يوقف تكسر الخثرات. وهو مفيد بصورة خاصة لأشكال النزيف الخاص بالأغشية المخاطية مثل نزيف الأنف والفم. إلا أنه يجب أن لايستخدم بالترابط مع APCC.

هل يمكن التخلص من المثبطات؟

يختفي المثبط بصورة تلقائية في حوالي ثلث المرضى ذوي مثبط العامل VIII (ويدعى ذلك بالمثبط المؤقت). أما بالنسبة لأولئك الذين لديهم مثبطات مستمرة فإن 60–80٪ من المثبطات يمكن التخلص منها باستخدام ITI (أنظر فيمايلي). وفي الحالات 20–40٪ المتبقية، يفشل ITI وتبقى المثبطات طوال حياة المريض.

قد يكون التخلص من مثبطات FIX عند المرضى الذين يعانون من الهيموفيليا B عن طريق التعرض لجرعات عالية من مركزات العامل IX عملية ناجحة عند المرضى الذين عانوا مسبقا من ردود فعل تتعلق بالحساسية لذلك أو فرط التأق anaphylaxis. إلا أنه يجب القيام بذلك بحذر كبير وهو لاينجح دائما.

كيف يعمل ITI؟

يختفي المثبط (حسب حركة الدواء pharmacokinetic، وهذا يدعى شفاء in vivo) مع إستخدام ITI بنجاح وتعود الإستجابة لحقن العامل VIII أو العامل IX الى حالتها الطبيعية (عودة التطبيع الى **نصف حياة half-life**). يعتمد ITI على إعطاء مركزات العامل بصورة منتظمة خلال 9 أشهر على الأقل. يحصل **التحمل** عند الغالبية من المرضى خلال 12 شهرا، إلا أن الحالات الأكثر مقاومة يمكن أن تأخذ سنتين أو أكثر.

إستُخدمت عدة أنظمة جرعات للعلاج ب ITI:

- إسلوب Van Creveld ويستخدم جرعات واطئة من العامل VIII (25–50 IU/kg) ثلاث مرات في الأسبوع أو بين يوم وآخر.
- إسلوب Bonn ويستخدم جرعات 100 IU/kgمن العامل IX مرتين في اليوم.
- تُستخدم جرعة 100 IU/kg يوميا من عامل VIII على نطاق واسع وبنجاح حسب قاعدة بيانات سجل التحمل المناعي الدولي (International Immune Tolerance Registry (IITR.

ونبقى في انتظار تحديد الأسلوب المثالي. تحاول في الوقت الحاضر دراسة دولية عشوائية متعددة المراكز تدعى دراسة إدخال التحمل المناعي (www.itistudy.com) Immune Tolerance Induction Study أن تُقرر فعالية وكلفة هذا الإسلوب إضافة الى الحالة المرضية المرتبطة باستخدام الجرعة غير اليومية الواطئة. وفي هذه الدراسة تُقارن جرعة عالية من 200 IU/kg يوميا مع جرعة واطئة 50 IU/kg ثلاث مرات في الأسبوع. ستكون نتائج هذه الدراسة مهمة جدا للتوفر الواسع النطاق لعلاج ITI لمرضى مثبط العامل VIII في كلا من الدول النامية والمتقدمة.

رغم أن نظام الجرعات العالية قد يُحقق التحمل بسرعة، إلا أنه ليس من الواضح إن كانت نسبة النجاح الكلية أفضل من تلك التي تم الحصول عليها بنظام جرعات واطئة. إضافة لذلك فإن من الضروري الأخذ بنظر الإعتباربأن نظام الجرعات العالية قد يتطلب إدخال جهاز الحقن الوريدي، والذي يتعرض لتعقيدات متكررة نتيجة للإلتهابات أو التخثر، في الوقت الذي يمكن إعطاء الجرعات الواطئة عن طريق استخدام الأوردة المحيطية.

ماهي العوامل التي تؤثر على نتيجة ITI ؟

من أهم عوامل التنبؤ بالنجاح هي:

- مستوى مثبط أقل من 10 BU من الناحية المثالية (<5 BU) قبل بدأ ITI.
- معيار حجمي بمستوى تأريخي يبلغ 200 BU من الناحية المثالية (<50 BU).
- فترة زمنية بين تشخيص المثبط وبدأ ITI أقل من 5 سنوات.

ينظر الباحثون الآن فيما إذا كان نوع التركيز أو نوع عامل التركيز (عوامل تركيز متوسطة أو ذات نقاء عالي أو منتجات recombinant) المستخدم في ITI يؤثر على نسب النجاح. لقد تم لحد الآن الحصول على نسب نجاح مماثلة باستخدام منتجات recombinant و المنتجات المأخوذة من البلازما.

قد يؤثر التوقف المبكر عن ITI، الإنقطاعات عن العلاج، أو الإلتهابات المتكررة بصورة سلبية على نجاح ITI و/أو الوقت المطلوب لتحقيق التحمل.

الأمراض المنقولة عن طريق نقل الدم

يتعرض الأشخاص الذين يُعالجون بالدم ومنتجاته لخطر التعرض للفايروسات والملوثات المنقولة عن طريق الدم. فمنذ نهاية السبعينات وحتى منتصف الثمانينات من القرن الماضي أُصيبت نسبة كبيرة من الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا بفايروس نقص المناعة البشرية (HIV) والتهاب الكبد سي (HCV) C . إلا أنه ومنذ ذلك الوقت ساعد تطوير التدقيق الأفضل لوجود الفايروسات واستحداث طرق **التحييد الفايروسية** (وبضمن ذلك المعالجة الحرارية، التنظيف بالمعقمات السائلة وخطوات أخرى لتقليص الفايروسات) على القضاء نهائيا تقريبا على خطر انتقال الفايروسات المنقولة عن طريق الدم عبر عوامل التخثر المركزة. لم يتم التبليغ عن حالات نقل HIV أو HCV بسبب نقل الدم منذ تطبيق عمليات علاج جديدة لعامل التخثرالمركز.

إلا أن طرق التعقيم هذه لم تقض بالضرورة على كل الفايروسات **والمُمْرضات**. فبعض الفايروسات مثل parvovirus B19 وملوثات الدم المحتملة الأخرى، لم يتم القضاء عَليها حتى بطرق التحييد هذه. ولكن تبقى عوامل التخثر المركزة المحيدة للفايروسات من بين المنتجات العلاجية الأقل خطرا قيد الإستعمال اليوم.

من المستحسن أن يُعالج الأشخاص المصابين بالهيموفيليا بمنتجات الدم المحيدة من الفايروسات لتجنب نقل فايروس نقص المناعة البشرية HIV والتهاب الكبد.

التهاب الكبد سي Hepatitis C

يشفي حوالي 15٪ من الأشخاص المصابين بالتهاب الكبد سي C(HCV) بصورة تلقائية في حين سوف لن تكون هناك أعراض لحوالي 25٪. ويتطور لدى 20٪ من الناس المصابين بالتهاب الكبد المزمن HCV **تشمع الكبد cirrhosis** بعد 10 الى 20 سنة. وتؤدي الإصابة المشتركة بفايروس نقص المناعة البشرية HIV والتهاب الكبد HCV من خطر تشمع الكبد، وكذلك الحال بالنسبة للإصابة المشتركة بالتهاب الكبد بي B. تبقى الإصابة بالتهاب الكبد مشكلة في الدول المستخدمة ل cryoprecipitate والذي هو غير محيد من الفايروسات.

كيف يتم نقل التهاب الكبد HCV؟

ينتقل التهاب الكبد HCV عن طريق الدم أو الإصابات التي تسببها جروح الأبر. ونادرا ماينقل من أحد الوالدين الى الطفل. ويعتبر نقل التهاب الكبد HCV من الأمور غير الشائعة.

ماهو العلاج المتوفر لإلتهاب الكبد HCV؟

العلاج الأفضل لإلتهاب الكبد سي Hepatitis C هو بمزيج من interferon و ribavirin . يستمر العلاج لفترة 6-12 شهرا.

فايروس نقص المناعة البشرية(HIV)

فايروس نقص المناعة البشرية (HIV) هو الفايروس الذي يسبب متلازمة نقص المناعة المكتسبة (AIDS) . منذ استحداث طرق تحييد الفايروس في منتصف الثمانينات، لم تُسجل حالات نقل فايروس نقص المناعة البشرية (HIV) من خلال العوامل المركزة للتخثر. إلا أنه يمكن لفايروس نقص المناعة البشرية (HIV) أن ينتقل من خلال cryoprecipitate.

كيف ينتقل فايروس نقص المناعة البشرية HIV؟

قد يحدث نقل فايروس نقص المناعة البشرية من خلال الدم أو سوائل الجسم الخاصة بالشخص المصاب بفايروس نقص المناعة البشرية.؛ وعن طريق الإتصال الجنسي بدون وسيلة حماية مع شخص مصاب؛ من خلال حوادث زرق الأبر الملوثة؛ وعن طريق الأم المصابة بفايروس نقص المناعة البشرية HIV الى طفلها عن طريق الولادة.

ماهو العلاج المتوفر لفايروس نقص المناعة البشرية HIV؟

منذ تحديد مرض الأيدز AIDS في بداية الثمانينات 1980s، حصل تقدم كبير في مجال المعالجة. وحيثما توفر العلاج، يمكن السيطرة على فايروس نقص المناعة البشرية HIV كمرض مزمن ولفترة طويلة. يُعالج مرض نقص المناعة البشرية بمزيج من العلاج ويسمى **highly active antiretroviral therapy (HAART)** والذي يعتبر مؤثرا جدا في السيطرة على الإصابة بنقص المناعة البشرية. لأدوية فايروس نقص المناعة البشرية HIV أثر على الكبد، ويمكن استخدام أدوية فايروس نقص المناعة البشرية HIV بفعالية من قبل المرضى المصابين بفايروس نقص المناعة البشرية HIV و التهاب الكبد HCV وذلك مع المراقبة الدقيقة من قبل أطباء التهابات الكبد والأمراض المعدية.

مرض Variant Creutzfeldt-Jakob (vCJD)

مرض (vCJD) نوع من الإعتلال الدماغي الإسفنجي الشكل القابل للإنتقال (TSE) وقد تم التعرف عليه لأول مرة في منتصف التسعينات في المملكة المتحدة. وقد تسببت معظم حالات vCJD نتيجة لتناول اللحوم القادمة من الماشية المصابة بمرض الإعتلال الدماغي الإسفنجي البقري(BSE) أو حسب مايُعرف "بمرض جنون البقر". يُدمر العامل المُسبب للمرض والذي يُدعى prion الجهاز المركزي العصبي ويؤدي الى الوفاة في النهاية. لايوجد علاج أو دواء لمرض vCJD.

وشأنها شأن الفايروسات، يمكن أن تنتقل prions من خلال الدم الملوث. ولحد هذا اليوم كان سبب حالات vCJD هو نقل خلايا الدم الحمراء وليس المنتجات المأخوذة من البلازما. لايوجد حاليا طريقة لتدقيق وجود vCJD ولاتوجد طريقة لإزالته من الدم. وينحصر خطر المرض المرتبط بنقل الدم أساسا في المناطق التي يوجد فيها أوبئة كبيرة خاصة بمرض BSE وهي المملكة المتحدة وفرنسا. يمكن تقليل خطر الإصابة كثيرا بواسطة طرق التحييد الفايروسية.

إختبار للمراجعة

الجزء 3: معالجة النزيف

1. العناصر الأربعة للعلاج بالإسعافات الأولية لنزيف هي، _____ _____ و _____.
2. منتجان لمعالجة تخثر الدم هما _____ و_____.
3. الحقن هو _____.
4. الثقب الوريدي هو_____.
5. يمكن تجنب الإلتهاب عند إعطاء الحقنة بواسطة _____.
6. تدعى الأجسام الضدية التي تتشكل في الجسم لمحاربة المواد التي تعتبر "غريبة" _____. في الهيموفيليا، يمكن أن يثير حقن مركزات العامل أليات دفاع الجسم للعمل ضد عامل التخثر، مما يؤثر سلبا على عملية التخثر.

* يرجى مراجعة الملحق للحصول على الأجوبة.

الجزء 4: البقاء في صحيح الجسم ومنع النزيف

إسلوب الحياة والعادات الصحية

تمُثل الهيموفيليا جانبا واحدا من صحة الشخص والعلاج الطبي هو جزء واحد من الصحة الجيدة. وتتضمن المكونات الأخرى للصحة الجيدة ممارسة التمارين الرياضية والنشاط البدني، الفحوصات الطبية المنتظمة والتلقيحات الموصى بها.

مالذي ينبغي عمله للبقاء في وضع صحي جيد؟ (الصفحة 25)

التمارين والنشاط البدني

يتجنب بعض الأشخاص المصابين بالهيموفيليا التمارين لأنهم يعتقدون بأنها قد تُسبب النزيف، إلا أن الجميع يستفيد من التمارين: يعتبر النشاط البدني المنتظم مهما لمنع الأمراض مثل السكري ومرض القلب، والسمنة، ومرض هشاشة العظام والسرطان. وبالنسبة للأشخاص المصابين بالهيموفيليا يساعد النشاط البدني المنتظم على منع حدوث النزيف والضرر الذي يصيب المفصل. تعتبر التمارين مهمة لبناء عظام صحية وتقوية العضلات التي تسند وتحمي المفاصل. التمارين تستطيع كذلك على المساعدة في تقليل الإجهاد النفسي والقلق والكآبة، وتقوي الشعور بالثقة بالنفس ومهارات مواجهة التحديات وتحسن الأداء في المدرسة والعمل.

يصف كتاب (التمارين الرياضية للأشخاص المصابين بالهيموفيليا) الصادر عن الإتحاد الدولي للهيموفيليا كيف تتأثر المفاصل والعضلات بالنزيف الهيموفيلي وقدم تمارين مقترحة للمفاصل والعضلات. يهدف تدرج التمارين الى مواجهة الآثار بعيدة المدى لنزيف المفاصل والعظلات والنزعة لتطور أوضاع غير طبيعية. تصاحب التمارين إيضاحات تُظهر كيفية القيام بها.

تعزز المشاركة في الألعاب الرياضية العادية الشعور بالرفاهية والإنجاز وهذا يساعد على مواجهة الشعور بالوحدة والعزلة أو أي تحديات عاطفية أخرى التي يمكن أن تصاحب الهيموفيليا. يجب تشجيع الأطفال في كل الأعمار على المشاركة في الألعاب الرياضية وأن يعرفوا النشاطات التي يمكن أن ينجم عنها نزيف. من الممكن في بعض الأحيان تسهيل رغبة الطفل في ممارسة رياضة معينة وذلك بالتأكد من أن حماية مناسبة (مثل إرتداء الخوذة والواقيات) قد تم إتخاذها أو بإعطاء العامل الوقائي مسبقا.

تتضمن الألعاب الرياضية الموصى بها للأشخاص المصابين بالهيموفيليا السباحة ، تنس الطاولة، المشي، صيد الأسماك، الرقص، الريشة، الإبحار، الغولف، البولينغ، البليارد، وركوب الدراجة. يُوصى بعدم ممارسة الألعاب الرياضية التالية من قبل الأشخاص المصابين بالهيموفيليا: كرة الركبي، كرة القدم الأمريكية، الكاراتيه، المصارعة، ركوب الدراجات النارية، الجودو، الهوكي، والتزلج. يجب أن يتحدث المرضى مع طبيبهم أو المعالج الطبيعي لتحديد الالعاب الرياضية التي تناسبهم.

التغذية الجيدة والوزن الصحي للجسم

يعتبر الغذاء الصحي مهم جدا للشخص المصاب بالهيموفيليا. تعتبر التغذية الجيدة الى جانب التمارين المنتظمة أمرا أساسيا في المحافظة على عضلات قوية و مفاصل ثابتة. ويعتبر الوزن الصحي للجسم مهما حتى لايُسلط ثقلا إضافيا على المفاصل. ويعتبر النظام الغذائي المغذي مهما جدا للمصابين بفايروس نقص المناعة البشرية.

لماذا تعتبر صحة الأسنان مهمة؟ (الصفحة 26)

النظافة الجيدة للفم أساسية لمنع أمراض اللثة والأسنان. وتعتبر المحافظة على صحة الأسنان بالنسبة للأشخاص المصابين بالهيموفيليا مهمة جدا لتقليل الحاجة لأي عمل جراحي يخص الأسنان. وينبغي أن تشمل الرعاية الشخصية تنظيف الأسنان بالفرشاة، وإستخدام الخيط والفحوصات المنتظمة.

- يجب أن تُنظف الأسنان بالفرشاة مرتان في اليوم للسيطرة على الترسبات حول الأسنان.
- يجب استخدام معجون الأسنان الذي يحتوي على الفلورايد.
- التمضمض بمحلول triclosan أو chlorhexidine يساعد أيضا على تقليل الترسبات حول الأسنان.
- خيط الأسنان أو الفرشاة مابين الأسنان تساعد أيضا في تقليل الترسبات.
- ينبغي على الأشخاص المصابين بالهيموفيليا مراجعة طبيب الأسنان بانتظام.

ماذا لو كانت هناك حاجة للدواء أو للتلقيحات ؟ (الصفحات 25 و 29)

تعتبر الفحوصات الطبية المنتظمة بما في ذلك فحص المفاصل والعضلات أمرا أساسيا للحفاظ على الصحة الجيدة. يجب أن يقوم الأطفال المصابين بالهيموفيليا بالفحص كل ستة أشهر والكبار كل سنة على الأقل.

يجب تلقيح الأشخاص المصابين بالهيموفيليا إلا أنه يجب إعطاء اللقاح تحت الجلد وليس في العضل. يجب أن تؤخذ النقاط التالية بنظر الإعتبار:

- يجب تجنب لقاحات الفايروس الحي (مثل لقاح شلل الأطفال، MMR) بالنسبة للأشخاص المصابين بفايروس نقص المناعة البشرية HIV.
- يجب إعطاء الأشخاص المصابين بالهيموفيليا لقاحات الإنفلونزا السنوية و ذات الرئة بالمكورات الرئوية.
- التلقيح ضد التهاب الكبد A و B مهم لكل الأشخاص المصابين بالهيموفيليا ويمكن إعطاءه تحت الجلد وليس في العضل.
- يجب تلقيح أفراد العائلة الذين يتعاملون مع المنتجات العلاجية إلا أن ذلك ذو أهمية أقل بالنسبة لاؤلئك المستخدمين لمنتجات تحييد الفايروس.

يجب تدقيق كل الأدوية من قبل مختص بالهيموفيليا. يجب حفظ منتجات الدواء والعلاج واستخدامها حسب التعليمات.

ينبغي على الأشخاص المصابين بالهيموفيليا عدم تعاطي حامض acetylsalicylic (ASA) أو الأسبرين بأي شكل لتقليل الألم. ينبغي عدم أخذزمرة الأدوية **Nonsteroidal anti-inflammatory drug (NSAIDS)** بدون إستشارة طبية.

لماذا تعتبر الصحة العاطفية مهمة؟ (الصفحة 27)

يسبب العيش مع الهيموفيليا الإجهاد النفسي. يمكن أن يؤثر هذا الإجهاد النفسي على أفراد العائلة والشخص المصاب بالهيموفيليا.

كلمة الوقاية "Prophylaxis" في معالجة الهيموفيليا تشير بصورة تقليدية الى الحقن المنتظم لمركزات العامل لمنع نوبات النزيف التلقائية وذلك بالمحافظة على مستوى العامل بحوالي 1-2٪. ومن وجهة النظر **النفسية**، تشير الوقاية الى الأسلوب المبادر والروتيني والوقائي المتعلق بالجوانب النفسية والعاطفية للعيش مع الهيموفيليا.

الهيموفيليا ليست فقط حالة جسدية بل لها أثر على الوظيفة النفسية الإجتماعية لكل من المرضى وعائلاتهم. يعتبر الدعم النفسي الإجتماعي للمرضى وعائلاتهم جزءا مهما من رعاية الهيموفيليا.

وحتى في الدول التي يتوفر فيها عامل الوقاية ، يمكن أن تحصل دائما تأخيرات في الحصول على العامل المركز أو في إيصال المرضى الى مراكز علاج الهيموفيليا. وفي العديد من الدول النامية، تعتبر عوامل التركيز غير متوفرة وليست رخيصة الثمن ولايمكن الوصول اليها بسهولة.

وعندما لايستطيع الأشخاص الحصول بسهولة على منتجات العامل التعويضي والعلاج الطبي العادي، تستطيع الممرضات والأخصائيون النفسيون والباحثون الإجتماعيون تقديم الدعم النفسي الإجتماعي –الذي يتضمن التعليم، الإعلام، التعاطف، والدعم لمساعدة المرضى في عملية التعامل مع الهيموفيليا. يستطيع الباحث الإجتماعي أو الأخصائي النفسي الإجتماعي من لعب دور مهم في مساعدة المريض وعائلته على التعرف على الحالة التي ستستمر طوال الحياة وتقبلها والتمتع بنوعية حياة جيدة.

وفي الدول النامية التي يكون فيها الحصول على العلاج محدود بشدة، قد يكون العلاج النفسي، والعلاج البدني، والخدمات الصحية المتحدة متوفرا بسهولة أكثر. إضافة لذلك ففي الدول التي تسود فيها العلاقات العائلية القوية والدعم، قد يتوفر أيضا دعم نفسي اجتماعي إضافي وغير رسمي.

ينطوي الدعم النفسي الإجتماعي على تحديد الصعوبات الفردية والإجتماعية وبأسرع وقت ممكن، في تقبل ومواكبة التحديات الخاصة بالعيش مع الهيموفيليا. وعند التفكير بالعواطف والأفكار والمشاعر المحتملة التي يمكن أن تظهر عند التشخيص أو مع حصول أي وضع جديد، يستطيع التربويون ومقدمو الرعاية الصحية ومقدمو الرعاية مساعدة المريض على تقبل حالته ومعرفة المزيد عنها. مع المعرفة تأتي القوة، والبصيرة، والثقة بالنفس وهذا بدوره يولد القدرة على ممارسة حياة صحية ونشيطة ومنتجة.

من الجوانب المهمة في الدعم النفسي الإجتماعي هو تعليم المريض بأن الهيموفيليا ليست " مرضا" بل إضطراب يسبب النزيف. ورغم أن الحالة تبقى مدى الحياة، إلا أن من المهم تقليل الآثار البدنية والنفسية السلبية. يمرض كل الناس في وقت ما من حياتهم. يعاني الأشخاص المصابون بالهيموفيليا بعض الأحيان من النزيف أو حالات من الألم البدني، إلا أنهم ليسوا مرضى طوال الوقت. شجع الأشخاص المصابين بالهيموفيليا على تسلم زمام الأمور في حياتهم ومعرفة السلوك الخطر وتعلم كيفية الشعور بالمسؤولية وأن ينظروا الى أنفسهم كما ينظروا الى الأشخاص الذين ليس لديهم هذا الخلل. يمر كل واحد منا بأيام جيدة وسيئة.

معالجة التحديات النفسية والعاطفية جزء مهم من مساعدة الأشخاص المصابين بالهيموفيليا وعائلاتهم على تعلم كيفية الحياة مع خلل نزفي مزمن. والى جانب النصائح الخاصة بكيفية تقبل بعض القيود التي تفرضها الهيموفيليا، من المهم أيضا إعطاء تشجيع إيجابي حول كيفية العيش بسعادة وبطريقة منتجة تكون فيها الهيموفيليا جانبا واحدا من جوانب الحياة. ويعتبر الدعم النفسي الإجتماعي متوفر ويمكن الحصول عليه بسهولة وليس مكلفا ويسهل تقديمه.

كيف يمكن للوالدين تقديم المساعدة؟

أفضل مايستطيع الوالدان عمله هو عندما يُشجعوا القدرات الطبيعية لأطفالهم في تكييف أنفسهم للواقع الخاص بالخلل النزفي. ويجب أن تشمل هذه العملية التربوية الأخوة والأخوات الذين يمكن أن يعانوا من الشعور بالذنب لأنهم لايعانون من هذه الحالة ويتطور عندهم الخوف من أنهم قد "يصابوا" بهذه الحالة أو قد يتولد لديهم الإمتعاض لان اهتمام والديهم موجه للشخص المصاب بالهيموفيليا.

وقد تتفاوت المشاعر والأفكار الخاصة بكل من الشخص المصاب بالهيموفيليا وأفراد عائلته بين المشاعر والافكار التفاؤلية والبناءة وبين تلك التشاؤمية والمدمرة. وهذا أمر طبيعي في العملية التدريجية الخاصة بتقبل الهيموفيليا وتعلم العيش حياة طبيعية ومنتجة رغم الخلل. ولأن الهيموفيليا حالة حياتية مزمنة، يجب على الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا التعامل مع حقيقة أن جزء منهم سيكون " المريض" دائما. إن تعلم كيفية جعل الهيموفيليا جزءا من الحياة اليومية سيساعد المريض على أن يتخذ موقفا مبادرا تجاه الحالة ويساعده على تسلم زمام أمور حياته بيده دون القيام بمجازفات غير ضرورية.

إختبار للمراجعة

الجزء 4: البقاء في وضع صحي ومنع النزيف

1. _____ المنتظمة و _____ يساعد الأشخاص المصابين بالهيموفيليا على البقاء بوضع صحي ويساعد في الواقع على منع النزيف والضرر بالمفصل.

2. بعض الألعاب الرياضية الموصى بها للأشخاص المصابين بالهيموفيليا تشمل _____ _____.

3. تشمل الألعاب الرياضية التي لايُنصح بها للناس المصابين بالهيموفيليا_____ _____.

4. إلى جانب الرياضة المنتظمة، _____ تعتبر ضرورية للحفاظ على عضلات قوية ومفاصل مستقرة.

5. تتضمن رعاية الأسنان الجيدة _____ ، _____ و_____.

6. يجب إعطاء اللقاح _____ وليس في العضلة.

7. يجب أن لايتعاطى الأشخاص المصابين بالهيموفيليا _____ بأي شكل من الأشكال لتخفيف الألم.

8. _____ يساعد المصابين بالهيموفيليا على مواجهة تحديات التعايش مع الهيموفيليا والتمتع بنوعية حياة أفضل.

* يرجى مراجعة الملحق للحصول على الإجابات

الملحق

إختبار مراجعة الهيموفيليا بالصور

الجزء 1: مقدمة الى الهيموفيليا

1. يتحرك الدم في الجسم في أنابيب. تُسمى الأنابيب الكبيرة _____ وتسمى الأنابيب الصغيرة _____.

2. يحدث النزف عندما _____ يُجرح وينزف الدم. _____ تتماسك للمساعدة في إبطاء النزف. خلايا الدم ، التي تُسمى _____ تعمل سدادة لسد الثغرة.

3. عندما يكون أحد عوامل التخثر مفقودا، أو عندما يكون مستوى ذلك العامل واطئا، يستمر النزف (أطول/أقصر) _____ من المعتاد.

4. هل الهيموفيليا بأجمعها متشابهة؟ (نعم / لا)

5. هل الهيموفيليا معدية؟ (نعم / لا)

6. الهيموفيليا خلل نزفي موروث من خلال _____ لأحد الوالدين وخاصة كروموسوم _____.

7. كروموسومات X و Y تقرر جنس الشخص. يُولد الذكر مع كروموسوم _____ و _____. وتُولد الأنثى مع كروموسومات _____ إثنين.

8. الرجل المصاب الهيموفيليا يمُرر الهيموفيليا الى كل (بناته / أولاده).

9. عندما يكون لدى حاملة الهيموفيليا طفلا ، فإن فرص تمرير الجين هي: (واحد من إثنين / واحد من أربعة / دائما).

الجزء 2: تقييم النزيف والسيطرة عليه

1. يدعى النزيف أوالكدمات التي تحصل بدون سبب معروف _____.

2. يدعى المكان الذي يلتقي فيه عظمان _____.

3. نهايات العظام مغطاة بسطح أملس يدعى _____.

4. يربط العظام جزئيا مفصل محفظي. لهذه المحفظة المفصلية بطانة تدعى _____.

5. علامتان على نزيف مفصل محتمل هما _____.

6. أكثر ثلاثة أشكال نزيف في المفصل تحدث في _____ و _____.

7. الأثرين طويلي الأمد لأشكال النزيف في المفصل هما _____.

8. تتضمن بعض علامات نزيف العضلة _____.

9. تحدث أكثر أشكال النزيف العضلي في _____ و _____ و_____.

10. تقع العضلة الخصرية في _____.

11. أشكال النزيف في _____ و _____خطيرة ويمكن أن تهدد الحياة.

الجزء 3: معالجة النزيف

1. العناصر الأربعة للعلاج بالإسعافات الأولية لنزيف هي_____ ، _____ ، _____ و _____.

2. منتجان لمعالجة تخثر الدم هم_____ و_____ .

3. نقل الدم هو _____.

4. الثقب الوريدي هو _____.

5. يمكن تجنب الإصابة عند إعطاء الحقنة بواسطة _____.

6. تدعى الأجسام الضدية التي تتشكل في الجسم لمحاربة المواد التي تعتبرها "غريبة" _____. في الهيموفيليا، يمكن أن يثير حقن عوامل التركيز أليات دفاع الجسم للعمل ضد عامل التخثر، وتعني بذلك عملية التخثر.

الجزء 4: البقاء في وضع صحي ومنع النزيف

1. _____ المنتظمة و _____
يساعد الأشخاص المصابين بالهيموفيليا على البقاء بوضع صحي ويساعد في الواقع على منع النزيف والضرر بالمفصل.

2. بعض الألعاب الرياضية الموصى بها للأشخاص المصابين بالهيموفيليا تشمل _____ _____.

3. تشمل الألعاب الرياضية التي لايُنصح بها للأشخاص المصابين بالهيموفيليا_____ _____.

4. إلى جانب الرياضة المنتظمة، _____ تعتبر ضرورية للحفاظ على عضلات قوية ومفاصل مستقرة.

5. تتضمن رعاية الأسنان الجيدة _____ ، _____ و_____.

6. يجب إعطاء اللقاح _____ وليس في العضلة.

7. يجب أن لايتعاطى الأشخاص المصابين بالهيموفيليا _____ بأي شكل من الأشكال لتخفيف الألم.

8. _____ يساعد المصابين بالهيموفيليا على مواجهة تحديات العيش مع الهيموفيليا والتمتع بنوعية حياة أفضل.

الإجابات على إختبارات المراجعة

الجزء 1: حول الهيموفيليا

1. الشرايين، الأوردة، الأوعية الشعرية
2. الأوعية الشعرية، الأوعية الشعرية، الصفائح
3. أطول
4. لا
5. لا
6. الجينات، X
7. X و X، Y
8. البنات
9. واحد من إثنين (50٪)

الجزء الثاني 2: تقييم النزيف والسيطرة عليه

1. تلقائي
2. المفصل
3. الغضروف
4. السائل الزليلي
5. المفصل يوخز وحار وبعد ذلك تورم
6. الركبة، الكوع، والكاحل
7. غشاء زليلي متهيج (مكثف ومحمر) سائل زليلي ملتهب ومزمن (يؤدي لأن يبدو المفصل متورم بشدة)
8. صلابة ، ألم، وتورم في العضلات، توخز وخدر في منطقة نزيف العضلة.
9. الفخذ، بطة الساق، وأعلى الساعد.
10. واجهة الورك
11. الرأس، الجهاز العصبي

الجزء 3: معالجة النزيف

1. الراحة، الثلج و/أو التثبيت، الضغط، الرفع
2. مركزات عامل التخثر، cryoprecipitate،(وأيضا البلازما، والدم بأكمله)
3. زرق منتج معالجة ، محلول أو دواء في الوريد.
4. وضع أبرة في الوريد
5. غسل الأيدي، ممارسات حقن معقمة، خزن صحيح للأبر والتخلص منها بشكل صحيح والتعامل مع الدم المسكوب.
6. المثبطات

الجزء 4: البقاء بوضع صحي ومنع حدوث النزيف

1. التمارين، النشاط البدني
2. السباحة، تنس الطاولة، المشي، صيد الأسماك، الرقص، الريشة، الإبحار، الغولف، البولينغ، البليارد، ركوب الدراجة
3. كرة قدم الرغبي، كرة القدم الأمريكية، الكاراتيه، المصارعة، الدراجات البخارية، الجودو، الهوكي، التزلج
4. التغذية الجيدة
5. تنظيف الأسنان بالفرشاة، والخيط، والفحص الدوري
6. تحت الجلد
7. حامض acetylsalicylic (ASA) أو الأسبرين
8. الدعم النفسي

مسرد المصطلحات

إختبار التجلط Coagulation testing: إختبار قدرة الدم على التجلط.

الإخصاب المختبري In vitro fertilization: إخصاب بيضة خارج الرحم في مختبر ويتبع ذلك الزرع في الرحم.

الأجسام الضدية Antibodies: بروتينات يكونها الجسم لمحاربة المواد التي يعتقد أنها غريبة.

الإستشارة الجينية Genetic counselling: عملية مساعدة الزوجين على تقييم وفهم إحتمال قيامهم بنقل بعض الأمراض والإضطرابات الوراثية لأولادهم وتقديم الخيارات لهم.

البلازما Plasma: جزء من الدم يحتوي على الفايبرين fibrin وعوامل التخثر.

الجلطة Clot: كتلة من الدم تتشكل نتيجة عوامل تخثر تعمل سوية للعمل على وقف النزيف.

التثقل Centrifugation: دوران في ماكنة لعزل المواد الصلبة عن السائلة.

التجلط Coagulation: العملية التي يتوقف بموجبها النزيف عادة في الجسم.

التشخيص الجيني قبل الزرع Pre-implantation genetic diagnosis (PGD): طريقة بدئتها مستشفى هامرسميث في لندن عام 1989 تستطيع أن تكتشف بعض الأمراض الوراثية في الجنين قبل الزرع باستخدام طرق الإخصاب المخبرية التقليدية.

الجنين Embryo: بيضة ملقحة خلال الأسابيع 8-12 من النمو في الرحم.

الحركة Motility: الحركة التلقائية للسائل المنوي.

الصفائح Platelets: خلايا دم تشبه الأقراص ولزجة تعمل سدادة لرأب الفتحات في الشرايين، الأوردة والأوعية الدموية.

المفصل Joint: النقطة التي يلتقي فيها عظمان.

العلاج الملحق Adjunctive therapy: علاج /معالجة تعطى سوية مع العلاج الرئيسي.

الغشاء الزليلي Synovium: بطانة كبسولة المفصل. تتكون من خلايا خاصة تعمل سائل زلق دهني يساعد على سهولة حركة المفصل.

الناقل أو الحامل Carrier: الشخص الذي ينقل الجين الذي يسبب الخلل ، وعادة لاتظهر عليه أعراض.

الغضروف Cartilage: السطح الأملس الذي يغطي نهايات العظام في المفصل.

الكروموسومات(الصبغيات)Chromosome: نوع من البروتينات الصغيرة جدا وتشبه الخيوط و DNA في مركز الخلايا البشرية، الحيوانية والنباتية. يقرر إثنين من الكروموسومات (تسمى X و Y) جنس الشخص. تُولد الأناث بإثنين من كروموسومات X (إثنين من كروموسومات X = بنت) ويُولد الذكور مع X واحد و Y واحد (XY = ولد).

الهيموفيليا المعتدلة Mild hemophilia: خلل يتسبب نتيجة كون نشاط العامل VIII أو IX بين 5-40% من المستوى العادي في الدم.

الهيموفيليا (المرض النزفي الموروث) Hemophilia: خلل نزفي ينفقد فيه عامل التخثر VIII أو IX في بلازما دم الشخص أو أن يكون بمستوى منخفض.

الهيموفيليا A (Hemophilia A): خلل نزفي ينفقد فيه عامل التخثر VIII في بلازما دم الشخص أو أن يكون بمستوى منخفض.

الهيموفيليا B (Hemophilia B): خلل نزفي ينفقد فيه عامل التخثر IX في بلازما دم الشخص أو أن يكون بمستوى منخفض.

الهيموفيليا الشديدة Severe hemophilia: خلل يتسبب نتيجة إنعدام أو وجود مستوى منخفض جدا من نشاط العامل VIII أو العامل IX في الدم وعادة مايكون ذلك أقل من 1% من المستوى العادي.

العوامل المُمرضة Pathogens: كائنات عضوية تسبب الإصابة.

العصب Nerve: الياف حساسة تشبه الأوتار تنقل الرسائل في أنحاء الجسم وبضمن ذلك الألم.

الصفة المتنحية Recessive: في علم الجينات، الجين المتنحي هو الجين الذي يولد آثاره إذا كانت كلا النسختان (واحدة من الأم والآخرى من الأب) متطابقتان.

الضغط Compression: تسليط ضغط على نزيف يعني تسليط ضغط قوي أو إسناد باستخدام جورب مطاطي أو لفاف للمساعدة على وقف التورم.

الرعاف Epistaxis: نزيف من الأنف.

الرفع Elevation: في الإسعافات الأولية، يعني الرفع رفع الجزء المصاب من الجسم فوق مستوى القلب. يساعد ذلك على وقف النزيف والتورم.

المورث Gene: تحمل المورثات رسائل عن خلايا الجسم. فمثلا هي تقرر لون شعر وعيون الشخص. تنتقل الهيموفيليا عبر مورثات الشخص.

العمر النصفي Half-life: مقدار الوقت الذي يستغرقه مستوى نشاط العامل حتى يصل الى النصف بعد الحقن. يمتاز العامل 8 بعمر نصفي يبلغ 8-12 ساعة. وبعد الحقن الأول، يزداد العمر النصفي للعامل IX الى 18-24 ساعة لعمليات الحقن التي تتبع ذلك.

النزيف Hemorrhage: مصطلح عام يستخدم للإشارة الى النزف إما داخليا أو على السطح، مع فقدان كبير للدم. قد يحدث نتيجة لإصابة لوعاء دموي أو لنقص في بعض عناصر الدم الضرورية مثل بروتينات العامل أو الصفائح.

النزف داخل الجمجمة Intracranial bleed: النزف في الرأس.

تجويف المفصل Joint cavity: المكان أو الفجوة التي تجمع العظام سوية في مفصل.

تحييد الفايروس Viral inactivation: طريقة لقتل أو إزالة الفايروسات.

تحيد جنس الجنين Fetal sex typing/sexing of the fetus: تحديد جنس الجنين بأخذ عينة دم من الأم أو بأخذ صورة فوق الصوتية للرحم.

تشنج عضلي Muscle spasm: تقلص مؤلم للعضلة لايستطيع الشخص السيطرة عليه.

عامل التخثر Clotting factor: أي واحدة من العوامل في بلازما الدم تعمل سوية لتشكيل جلطة للمساعدة في وقف النزيف.

علاج عند الطلب On-demand-therapy: معالجة النزيف عندما يقع (وليس المعالجة قبل أن يقع النزف لمنعه من الحدوث).

عبر البطن Trans-abdominally: من خلال بطن الأم وتحت التخدير الموضعي.

عبر المهبل Trans-vaginally: من خلال المهبل.

عسر الطمث Menorrhagia: النزف غير العادي خلال الطمث.

عيار Titer: قوة المحلول كما تحددها المعايرة. وتستخدم في الطب لتقرير كمية الأجسام الضدية الموجودة في كمية معروفة من المصل.

عوامل التركيز Factor concentrates: نوع من العلاج لإستبدال عامل VIII أو عامل IX المفقودان وذلك بواسطة حقنة في الوريد. يمكن عمل العامل من بلازما الدم وبعد ذلك يتم تجفيفه على شكل مسحوق. ويتم إذابة ذلك في مُحلل قبل الزرق. راجع recombinant لمزيد من المعلومات.

غسل الحيوانات المنوية Sperm washing: طريقة تستخدم لفصل الحيوانات المنوية من النطاف وإزالة الأحياء المصابة إضافة الى خلايا البلازما الميتة، خلايا الدم البيضاء والفضلات الأخرى.

شكل الحوض Pelvic morphology: فحص طبي لتقييم شكل وتكوين الحوض.

في العضلة Intramuscular: في العضلة.

مُطاق Tolerized: يعتبر المريض "مُطاق" عندما يختفي المثبط للعامل VIII أو IX ولايظهر ثانية مع العلاج القادم بالعامل VIII أو IX.

مستويات تخثر العامل Trough clotting factor levels: المستوى الأوطئ الذي يصله العامل قبل الحقن التالي.

نظام علاج Regime: طريقة علاج موصوفة.

نفسي- إجتماعي Psychosocial: عاطفيا ونفسيا.

نمو الجنين Gestation: طول الفترة الزمنية لنمو الجنين في الرحم من فترة الإخصاب وحتى الولادة.

Activated partial thromboplastin time (APTT) ومنُشط جزئي **thromboplastin** وقت: إختبار يقيس قدرة الدم على التخثر. وإذا تم أخذه مع وقت prothrombin العادي، فإن APPT المطول هو أفضل فحص للتحقق من نواقص العوامل VIII,IX,XII. وهذا من أكثر الطرق الشائعة في تشخيص المثبطات.

Activated prothrombin complex concentrates (APCCs): مركزات مركب prothrombin المُنشَطة: وهي منتجات مأخوذة من البلازما مثل FEIBA والتي تحتوي على كميات متباينة من عوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K غير المُنشَطة والمُنشَطة مثل VII,IX,X.

Amniocentesis: إزالة كمية قليلة من السوائل من الرحم باستخدام أبرة صغيرة جدا.

Amniotic fluid: السائل الأمنيوسي الموجود في الرحم والذي يطوف فيه الجنين.

Anamnestic response: **الإستجابة التذكارية**: وهي ميكانيكية تذكرية لجهاز المناعة والتي بموجبها تؤدي ذكرى المواجهة السابقة مع العناصر الغريبة الى تشكيل أجسام ضدية. فمثلا الحقن بعامل التخثر يمكن أن يؤدي الى رد سريع في مستويات مثبطات العامل الحجمي.

Anaphylaxis: رد فعل حاد للحساسية غالبا ما يؤدي الى عدم القدرة على التنفس.

Antifibrinolytic agent: **العوامل المضادة لحالات الليفي**ن: عقار يمكن أن يساعد على وقف تكسر جلطات الدم العادية ويساعد على الإسراع بالشفاء من النزيف. ويسمى أيضا بمثبطات fibrinolytic حالات الليفين.

Artery الشريان: أنبوب كبير أو وعاء دموي ينقل الدم من القلب الى أنحاء الجسم. توجد عدة شرايين في الجسم.

Arthropathy إعتلال المفاصل: مرض التهابي يؤثر على المفاصل.

Aseptic معقم: غير ملوث، عدم وجود كائنات حيوية صغيرة /بكتيريا.

Assisted conception الحمل بمساعدة: إجراءات تُتبع لمساعدة زوجين على الإنجاب.

Bethesda unit: كمية المثبط التي تحيد 50 % من وحدة واحدة من عامل التخثر خلال فترة حضانة معينة.

Bolus: طريقة حقن تعطى فيه جرعة مكثفة من المُنتج العلاجي خلال فترة قصيرة من الزمن.

Bypassing agent عامل التجاوز: عامل تخثرخاص يستخدم مع المرضى الذين لديهم أجسام ضدية لعاملهم العادي للتغلب على انسداد/توقف عملية التخثر.

Capillary الشعيرات الدموية: أي واحدة من قنوات دموية صغيرة جدا من الأوعية الدموية تُشكل شبكة لحمل الدم الى أنحاء الجسم. يوجد العديد من الشعيرات الدموية في الجسم.

Chorionic villi الخمل المشيمي: أنسجة في المشيمة.

Chorionic villus sampling (CVS) أخذ عينة من الخمل المشيمي: تمرير أبرة صغيرة جدا من خلال البطن أو المهبل لأخذ عينة من خلايا الخمل المشيمي من المشيمة.

Chronic synovitis التهاب الغشاء الزليلي: التهاب مستمر أو متكرر لبطانة المفصل يجعل المفصل يبدو وكأنه متورما.

Cirrhosis تشمع الكبد: مرض كبدي مزمن يتصف بتشكل أنسجة ندبية وتوقف دوران الدم.

Cryoprecipitate: منتج علاجي مأخوذ من بلازما الدم. يحتوي على البروتين مثل العامل 8 و عامل Willebrand ولكن ليس العامل 9. يحقن في الوريد خلال فترة من الزمن لمعالجة أو منع النزيف.

Density gradient متدرج الكثافة: طريقة تستخدم سوائل من مختلف الكثافات لعزل السائل المنوي عن الفضلات مثل الحيوانات المنوية الميتة وخلايا الدم البيضاء.

Desmopression (DDAVP): مركب تركيبي يرفع من عامل 8 في دم الشخص إلا أنه ليس بمنتج دم. يمكن إستخدامه لمعالجة الهيموفيليا المعتدلة A وبعض أشكال مرض Willebrand .

Epsilon aminocaprioic acid (EACA): عقار مضاد لحال الفيبرين يُوقف تحلل الجلطة. يوقف نشاط أنزيم البلازما والتي تحل عادة جلطات الدم.

Exposure days أيام التعرض: عدد الأيام التي تم فيها حقن الشخص بمركز لمعالجة النزيف.

Fresh frozen plasma (FFP) البلازما المجمدة الطازجة: نوع من منتجات المعالجة يتم إنتاجه بإزالة خلايا الدم الحمراء، خلايا الدم البيضاء، والصفائح من الدم بكامله وبعد ذلك يتم تجميد البلازما التي تحتوي على منتجات التخثر.

Hemarthrosis نزف مفصلي: النزيف في جوف المفصل، مثل الكتف، المرفق، الورك، الركبة أو الكاحل.

Hematoma الورم الدموي: تجمع موضعي للدم في عضو أو نسيج، يعرف عادة ب "تجلط الدم".

Hemophilic arthropathy الإعتلال المفصلي الهيموفيلي: ضرر مفصلي متدرج يسببه النزيف في جوف المفصل. ورغم أن أي جوف يمكن أن يكون هدفا، إلا أن المفاصل التي غالبا ماتتأثر هي وبترتيب متناقص: الركبتين، المرفقين، الكاحلين، الوركين، والكتفين.

Hemophilic arthritis التهاب المفاصل الهيموفيلي: إلتهاب المفصل، وعادة مايصاحب ذلك الألم والتورم، بسبب النزيف المتكرر. ومع تكرار النزيف، ينكسر غضروف المفصل وتتآكل بعض العظام. وبعض الأحيان لايستطيع المفصل على الحركة.

Heparin: محلول يتم عمله مع مادة Heparin التي توجد في نسيج الرئة والكبد ، وتستعمل لوقف تخثر الدم.

Hepatitis التهاب الكبد: التهاب الكبد يسببه جرح أو إصابة فايروسية من خلال منتجات نقل الدم. والأشكال الأكثر انتشارا للفايروس هي التهاب الكبد B ، A و C .أدى استحداث طرق الفحص وتحييد الفايروس الى القضاء على نقل التهاب الكبد B و C من خلال منتجات عامل التخثر. لايزال التهاب الكبد A يقاوم طرق التحييد الفايروسية الحالية إلا أنه يتوفر لقاح له. يُنصح أن يأخذ الناس المصابين بالهيموفيليا لقاح ضد التهاب الكبد A و B.

Highly active antiretroviral therapy (HAART): علاج دوائي مركب مؤثر جدا في السيطرة على فايروس فقدان المناعة البشرية.

Home therapy العلاج المنزلي: حقن أو زرق منتج علاجي بعيدا عن المستشفى وعادة في البيت.

Hypertrophy التضخم: زيادة في حجم/كتلة النسيج أو العضو وذلك نتيجة لتضخم الخلايا الموجودة.

Hystosalpingogram: دراسة في أشعة X لتقييم جوف الرحم والإنفتاح أو عدم وجود أي عائق في قنوات فالوب.

Immobilization التثبيت: منع الحركة.

Immune tolerance induction (ITI) therapy: علاج إدخال التحمل المناعي: الإعطاء المتكرر لعامل التخثر لعدة أشهر لتحقيق التحمل.

Infusion الحقن: حقن منتج علاجي ، محلول أو دواء في الوريد.

Inhibitor المثبط: أجسام ضدية (بروتينات) يصنعها الجسم لمحاربة المواد التي يعتقد انها غريبة والتي تثبط عامل التخثر.

Insemination الإخصاب: وضع الحيوانات المنوية في المهبل نتيجة للجماع الجنسي أو بواسطة طرق اصطناعية في حالة الحمل بمساعدة.

Inter-current infection الإصابة خلال اصابة حالية: إصابة تتدخل خلال سير إصابة أخرى.

Intracytoplasmic sperm injection (ICSC): عملية يتم من خلالها إزالة السائل المنوي مباشرة من خصيتي الرجل ويحقن سائل منوي واحد في بيضة المرأة.

Nonsteroidal anti-inflammatory drug (NSAIDS) دواء مضاد للإلتهاب لايحتوي على الستروئيد: دواء مثل ibuprofen يقلل الألم والحمى ولكن لايحتوي على الستروئيد.

Plasmapheresis: طريقة لتجميع البلازما من المتبرع الذي تؤخذ منه وحدة دم ، تُزال البلازما من الدم، وتعاد خلايا الدم الى المتبرع. Plasmapheresis تسمح بانتعاش أسرع للمتبرع من عملية التبرع بالدم بكامله. وهذا يعني أن المتبرع يستطيع إعطاء كميات أكبر من البلازما في وقت واحد ويمكن أن يتبرع بصورة متكررة أكبر.

Polymerase chain reaction (PCR) technique: طريقة لتضخيم كمية DNA لدرجة يمكن التحكم بها في فحص مختبري.

Prophylaxis الوقاية: تشير الوقاية في الهيموفيليا الى الحقن المنتظم للعوامل المركزة لمنع نوبات النزف التلقائية وذلك بالمحافظة على مستويات العامل حول 1-2%.

Psoas muscle العضلة الخصرية: عضلة بالقرب من منطقة الحالب (في مقدمة الورك) تساعد في حركة مفصل الورك والعمود الفقري.

Recombinant: نوع من عامل التركيز يتم تصنيعه في مختبر بدلا من فصله من الدم البشري. وتعتبر بروتينات recombinant نسخا من أنواع معينة من البروتينات الموجودة في بلازما الدم البشري.

Septicemia إنتان الدم: مرض يتسبب نتيجة لوجود البكتريا في مجرى الدم، ويتميز باستجابة التهابية مستمرة والتفعيل الواسع للإلتهاب وطرق التجلط .

Serodiscordant: الحالة التي يكون فيها أحد الزوجين مصابا بفايروس نقص المناعة البشرية والآخر غير مصاب.

Seronegative: الحالة التي تكون فيها نتيجة فحص الدم سلبية فيما يتعلق بإصابة معينة مثل فايروس نقص المناعة البشرية HIV .

Spontaneous bleeding النزف التلقائي: نزف يحدث بدون سبب واضح (ليس بعد أذية أو عملية جراحية).

Synoviorthesis: مادة (إما كيمياوية أو نظائر مشعة) تحُقن بصورة مباشرة في المفصل لتصليب السائل الزلالي. هذه الطريقة فعالة في تقليص النزف إذا ماتمت بصورة مبكرة.

Synovectomy: إستئصال /إزالة الغشاء الزلالي (الذي يبطن المفصل).

Thromboembolic complications إختلاطات الإنسداد التجلطي: خطر تشكل تجلطات دم في الأوعية الدموية. تجلطات الدم التي تتشكل في الوريد تسبب إنسداد تجلطي عميق في الوريد. وإذا حدث ذلك في الشرايين فيمكن أن تسبب الجلطة في الدماغ والتجلط الرئوي (تجلطات في الرئة).

Thrombosis التخثر أو التجلط: تشكل جلطة دموية داخل وعاء دموي (شريان أو وريد).

Titer عيار: قوة المحلول كما تحددها المعايرة. وتستخدم في الطب لتقرير كمية الأجسام الضدية الموجودة في كمية معروفة من المصل.

Tolerized مُطاق: يعتبر المريض "مُطاق" عندما يختفي المثبط للعامل VIII أو IX ولايظهر ثانية مع العلاج القادم بالعامل VIII أو IX.

Tranexamic acid: عقار مضاد لحال الفيبرين يُوقف تحلل الجلطات. إنه يوقف نشاط أنزيم البلازمين والذي يُحلل عادة تجلطات الدم.

Trans-abdominally عبر البطن: من خلال بطن الأم وتحت التخدير الموضعي.

Trans-vaginally عبر المهبل: من خلال المهبل.

Trough clotting factor levels مستويات تخثر العامل: المستوى الأوطئ الذي يصله العامل قبل الحقن التالي.

Varient Creutzfeldt-Jacob disease (vCJD): نوع من الإلتهاب الإسفنجي الدماغي الإنتقالي (TSE) . يُدمر المرض الجهاز العصبي المركزي ويؤدي في النهاية الى الموت. يتسبب عادة نتيجة لتناول اللحوم من الماشية المصابة بمرض جنون البقر bovine spongiform encephalopathy (BSE).

Vasodilation/Huntington Response توسع الأوعية/ إستجابة هنتنغتون: الزيادة في قطر الوريد لجلب المزيد من الدم لمنطقة في الجسم.

Vein الوريد: قناة أو وعاء دموي ينقل الدم من أنحاء الجسم الى القلب. توجد العديد من الأوردة في الجسم.

Venepuncture وخز الوريد: إدخال الأبرة في الوريد لأخذ دم أو لإعطاء حقنة في الوريد.

Venous access device(VAD) جهاز الوصول الى الوريد: جهاز صغير يوضع بصورة جراحية داخل الجسم ليتسنى إدخال أبرة لمرات متكررة بسهولة لأغراض الحقن.

Viral inactivation تحييد الفايروس: طريقة لقتل أو إزالة الفايروسات.

المصادر

Costa, J.M., E. Gautier, and A. Benachi. "Genetic analysis of the fetus using maternal blood." *Gynecology Obstetric Fertility* 32 (2004): 646-50.

DiMichele, D.M. *Inhibitors in Hemophilia: A Primer*. Revised Edition. World Federation of Hemophilia, 2004.

Doak, Leonard G., et al. *Pfizer Principles for Clear Health Communication.* 2nd edition. Pfizer.

Falvo, Donna R. *Effective Patient Education: A Guide to Increased Compliance.* 3rd edition. 2004.

Geradts, J., A. Handyside, J. Harper, et al. "ESHRE Pre-implantation Genetic Diagnosis Consortium: data collection 11 May." *Himab Reproduction* 15 (2000): 2673-83.

Kanzer-Lewis, G. *Patient Education: You Can Do It! A Practical Guide to Teaching and Motivating Patients.* American Diabetes Association, 2003.

Kasper, C.K. *Diagnosis and Management of Inhibitors to Factors VIII and IX*. World Federation of Hemophilia, 2004.

Kasper, C.K. *Hereditary Plasma Clotting Factor Disorders and Their Management.* Revised Edition. World Federation of Hemophilia, 2004.

Klug-Redman, B. *The Practice of Patient Education.* 9th edition. Mosby Inc., 2001.

Lavery, S., R. Aurell, C. Turner, et al. "Patients' perspectives of Pre-implantation genetic diagnosis and its psychological impact." Presented at Annual Meeting of European Society of Human Reproduction and Embryology, Bologna, June 2000.

Lavery, S., R. Aurell, C. Turner, D.Taylor, & R. Winston. "An Analysis of the Demand for the Cost of Pre-implantation Genetic Diagnosis in the United Kingdom." *Prenatal Diagnosis* 19 (1999): 1205-8.

Lorig, K., et al. *Patient Education: A Practical Approach.* 3rd edition. Sage Publications, 2001.

Miller, R. *Genetic Counselling for Hemophilia.* World Federation of Hemophilia, 2002.

Oyesiku, J. and C. Turner. "Reproductive choices for couples with haemophilia." Haemophilia 8 (2002): 348-352.

Pertl, B. and D.W. Bianchi. "Fetal DNA in Maternal Plasma: emerging clinical application." *Obstetrics Gynaecology* 98 (2001): 483-90.

Pilu, G. and K. Nicoloides. *Diagnosis of Fetal Abnormalities.* The Parthenon Publishing Group, London, 2003.

Semprini A., P. Levy-Setti, M. Bosso, M. Ravizza, A. Taglioretti, P. Sulpizio, et al. "Insemination of HIV-negative women with processed semen of HIV positive partners." *Lancet 340* (1992): 1317-9.

Souiss I., J. Harper, A. Handyside, & R. Winston. "Obstetric outcome of pregnancies resulting from embryos biopsied for pre-implantation diagnosis of inherited disease. "*Br J Obstetrics Gynaecology* 8 (1996): 784-8.

Wellisch D., A. Hoffman, S. Goldman, J. Hammerstein, K. Klein, & M. Bell "Depression and anxiety symptoms in women at high risk for breast cancer; pilot study of a group intervention." *American Journal of Psychiatry* 156 (1999): 1644-5.

Wilde, J.T. *HIV and HCV Co-infection in Hemophilia.* World Federation of Hemophilia, 2003.

World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2005.

تمت طباعة هذا الكتيب بفضل منحة تعليمية غير مشروطة من قبل شركة Wyeth

World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
E-mail: wfh@wfh.org
Internet: www.wfh.org

WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
Treatment for All