ماهي نواقص عوامل التخثر النادرة؟

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

أصدره الإتحاد الدولي للهيموفيليا © 2010

يشجع الإتحاد الدولي للهيموفيليا على إعادة توزيع مطبوعاته لأغراض تعليمية من قبل منظمات الهيموفيليا / والإضطرابات النزفية غير الربحية. من أجل الحصول على الإذن بإعادة طبع، إعادة توزيع أو ترجمة هذا المطبوع، يرجى الإتصال بقسم الإتصالات على العنوان التالي.
يتوفر هذا المطبوع على شكل ملف PDF باللغات الإنجليزية، الفرنسية، الأسبانية، العربية، الروسية، والصينية على موقع الإتحاد الدولي للهيموفيليا www.wfh.org.

يمكن طلب مطبوعات إضافية من:

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

لايتدخل الإتحاد الدولي للهيموفيليا في ممارسة مهنة الطب ولايوصي تحت أي ظرف بعلاج معين لأشخاص محددين. تتم مراجعة جداول الجرعات وأنظمة العلاج الأخرى باستمرار ويتم التعرف على الآثار الجانبية الجديدة. لايدعي الإتحاد الدولي للهيموفيليا سواء ضمنا أو صراحة بأن جرعات الدواء أو أي توصيات علاجية أخرى صحيحة. ولهذه الأسباب، يوصى وبقوة بأن يطلب الأفراد مشورة مستشار طبي و/أو مراجعة التعليمات المطبوعة التي توفرها الشركة الصيدلانية قبل إعطاء أي دواء من الأدوية المشار اليها في هذا المطبوع. لايتبنى الإتحاد الدولي للهيموفيليا أي منتجات علاجية معينة أو منتجين لها، وإن أي إشارة لإسم منتج لايعني تبني الإتحاد له.

المحتويات

مقدمة 2

نقص العامل الأول (Fibrinogen) فيبرينوجين 3

نقص العامل الثاني (Prothrombin) بروثروبين 6

نقص العامل الخامس 8

النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن 10

نقص العامل السابع 12

نقص العامل العاشر 14

النقص المشترك لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K 16

نقص العامل الحادي عشر 18

نقص العامل الثالث عشر 20

خيارات العلاج 22

نصائح للعيش مع نقص عوامل التخثر 25

الجدول 1: خصائص نقص عوامل التخثر النادرة 28

الجدول 2: أعراض نزيف نواقص عوامل التخثر النادرة 29

مقدمة

ماهي عوامل التخثر؟

عوامل التخثر هي بروتينات في الدم تسيطر على النزيف.

عندما يتعرض أحد الأوعية الدموية للجرح فإن الوعاء الدموي يتقلص للحد من تدفق الدم الى المنطقة المتضررة. وبعد ذلك تقوم خلايا دم صغيرة تدعى الصفائح بالإلتصاق في موقع الإصابة وتنتشر على سطح الوعاء الدموي لوقف النزيف. وفي نفس الوقت، تُفرز إشارات كيمياوية من أكياس صغيرة من داخل الصفائح تقوم بجذب خلايا أخرى الى المنطقة وتجعلها تتماسك سوية لتُشكل مايُدعى بسدادة الصفيحة.

تعمل العديد من عوامل التخثر على سطح الصفائح المُنشطة هذه ضمن سلسلة من التفاعلات الكيميائية المعقدة (تُدعى بسلسلة التخثر) لتشكل جلطة الفيبرين. وتعمل الجلطة عمل الغطاء لوقف النزيف.

تدور عوامل التخثر في الدم بشكل خامل. وعندما يُصاب وعاء دموي، تبدأ العملية المتتالية وينشط كل عامل تخثر بنظام محدد ليقود ذلك الى تشكيل جلطة الدم. تُعرف عوامل التخثر بالحروف الرومانية(مثل العامل الأول أو FI).

ماهو نقص عوامل التخثر النادرة؟

تتوقف عملية التخثر المتتالية إذا كان أحد عوامل التخثر مفقودا أو لايعمل بصورة صحيحة.عندما يحدث ذلك، لاتتشكل جلطة الدم ويستمر النزف لفترة أطول من المعتاد.

يُعرف النقص في العامل الثامن والعامل التاسع بالهيموفيليا A والهيموفيليا B حسب التتابع. يعتبر نقص عامل التخثر خللا نزفيا يكون فيه عامل تخثر واحد أو أكثر (مثل العامل الأول، الثاني، الخامس، الخامس والثامن، السابع، العاشر أو الثالث عشر) مفقودا أو لايعمل بشكل صحيح. لايُعرف الكثير عن هذه الإضطرابات لأنها نادرا ماتُشخص. وفي الواقع لم يتم التعرف على هذه العوامل إلا في السنوات الأربعين الماضية.

نقص العامل الأول (مُكون الفبرين **Fibrinogen**)

نقص العامل الأول (يُعرف أيضا بمكون الفبرين) هو خلل نزفي متوارث حاصل نتيجة لمشكلة مع العامل الأول. ولأن الجسم ينتج مُكون الفبرين أقل مما يجب، أو لأن مُكون الفبرين لايعمل بصورة صحيحة، فإن رد فعل التخثر يتوقف قبل أوانه ولاتتشكل جلطة الدم تبعا لذلك.

نقص العامل الأول هو مصطلح شامل يضم العديد من الإضطرابات ذات الصلة تُعرف بنواقص مُكون الفبرين الولادية. Afibrinogenemia (ويعني الغياب الكامل لمكون الفبرين) و hypofibrinogenemia (مستويات واطئة من مكون الفبرين) هي نواقص كمية، وهذا يعني أن كمية مكون الفبرين في الدم غير طبيعية. Dysfibrinogenemia هو نقص نوعي لايعمل فيه مكون الفبرين كما ينبغي. Hypodysfibrinogenemia هو نقص مشترك يتضمن مستويات واطئة من مكون الفبرين وخلل في الوظيفة.

Afibrinogenemia يعتبر خلل صبغي عادي متنحي، ويعني ذلك بأنه حتى ينقل الوالدان ذلك لطفلهما يجب أن يحمل كلاهما الجين المختل. وشأن ذلك شأن كل أشكال الخلل الصبغية العادية المتنحية، يوجد Afibrinogenemia بصورة متكررة في مناطق في العالم يشيع فيها الزواج بين الأقارب القريبين جدا من حيث درجة القرابة. Hypofibrinogenemia و dysfibrinogenemia و hypodysfibrinogenemia يمكن أن تكون جميعها متنحية (يحمل كلا الوالدين الجين، أو طاغية (يحمل واحد من الوالدين الجين وينقله) يوثر كلا النوعين من نقص العامل الأول على الذكور والإناث.

الأعراض

تتفاوت أعراض نقص العامل الأول إعتمادا على نوع الخلل الموجود عند الشخص.

Afibrinogenemia (غياب مولد الفبرين في الدم)

الأعراض الشائعة

- نزف الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- نزف طمثي غزير أو مُطول (menorrhagia)

- نزف عضلي
- نزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- النزف من مكان الحبل السري عند الولادة
- نزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية للأسنان أو قلع السن
- نزف غير طبيعي خلال أو بعد التعرض لجرح، مكان العملية الجراحية، أو عند الولادة.
- نزف غير طبيعي بعد الختان
- مشاكل خلال الحمل (ويشمل ذلك الإسقاط)

أعراض أخرى مُبلغ عنها

- النزف في منطقة الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- النزف في الجهاز العصبي المركزي (الدماغ والنخاع الشوكي)
- تشكل جلطات دم (thrombosis)

HYPOFIBRINOGENEMIA

الأعراض تشبه تلك الأعراض التي تُلاحظ في afibrinogenemia . وكقاعدة عامة ، يزداد تكرار حدوث و/أو شدة الأعراض كلما قل العامل الأول في دم الشخص.

DYSFIBRINOGENEMIA

تعتمد الأعراض على كيفية أداء مُكون الفبرين (والموجود بكميات عادية). ولاتظهر على بعض الناس أية أعراض. في حين يعاني آخرون من نزف (يشبه النزف المصاحب لحالة afibrinogenemia ويظهر لدى آخرون علامات تجلط (جلطات دم غير عادية في الأوعية الدموية) بدلا من النزف.

HYPODYSFIBRINOGENEMIA

تكون الأعراض متفاوتة وتعتمد على كمية مُكون الفبرين المُنتج وطريقة أدائه.

التشخيص

يتم تشخيص نقص العامل الأول بفحوصات دم مختلفة ويتضمن ذلك إختبار محدد يقيس كمية مُكون الفبرين في الدم. إلا أن المستويات الواطئة للفبرين أو الأداء غير الطبيعي له قد يكون علامة على وجود مرض آخر مثل خلل في الكلى أو الكبد، والذي ينبغي استبعاده قبل تشخيص الخلل النزفي. يجب القيام

بالفحوصات التشخيصية من قبل أخصائي في مركز معالجة الهيموفيليا / الإضطرابات النزفية.

العلاج

تتوفر ثلاثة طرق لعلاج نقص العامل الأول. وكلها مصنوعة من البلازما البشرية.

- مركز مُكون الفبرين
- المرسب البردي cryoprecipitate
- البلازما المجمدة حديثا(FFP)

يمكن إعطاء علاج لمنع تشكل جلطات الدم، حيث يمكن أن يحدث هذا التعقيد بعد علاج إستبدال مُكون الفبرين.

لايحتاج العديد من الناس الذين لديهم hypofibrinogenemia أو dysfibrinogenemia الى العلاج. فيمكن السيطرة على النزف الزائد عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل الأول بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين).

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

نقص العامل الثاني (Prothrombin)

نقص العامل الثاني ويسمى أيضا(Prothrombin) هو خلل نزفي متوارث ناتج عن مشكلة في العامل الثاني. ولان الجسم ينتج بروثرومبين أقل من اللازم أو لأن البروثرومبين لايعمل بشكل صحيح، فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم.

يعتبرنقص العامل الثاني خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر خلل العامل الثاني نادرا جدا، ولكن شأنه في ذلك شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقرباء.

يمكن توارث نقص العامل الثاني مع نقص العوامل الأخرى (أنظر النقص المشترك لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K على الصفحة 16). ويمكن الحصول عليه في وقت لاحق من الحياة نتيجة للإصابة بمرض الكبد، نقص فيتامين K أو أدوية معينة مثل Coumadin®. يعتبر النقص المكتسب للعامل الثاني أكثر شيوعا من الشكل المتوارث منه.

الأعراض

تعتبر أعراض نقص العامل الثاني مختلفة من شخص لآخر. وكقاعدة عامة، كلما قل العامل في دم الشخص، كلما كثرت وزادت حدة الأعراض.

الأعراض الشائعة

- نزف الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- نزف طمثي غزير أو مُطول (menorrhagia)
- نزف عضلي
- نزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- نزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية للأسنان أو قلع السن

راض أخرى تم التبليغ عنها

- النزف في منطقة الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- النزف من مكان الحبل السري عند الولادة
- نزف غير طبيعي خلال أو بعد التعرض لجرح، في مكان العملية الجراحية، أو عند الولادة.

عراض النادرة

- النزف في الجهاز العصبي المركزي (الدماغ والحبل الشوكي)
- دم في البول (hematuria)

التشخيص

م تشخيص نقص العامل الثاني بواسطة مجموعة من اختبارات الدم المختلفة. حتاج الطبيب الى قياس كمية العوامل الثانية والخامسة والسابعة والعاشرة في دم. يجب القيام بالإختيارات التشخيصية من قبل أخصائي في مركز لعلاج هيموفيليا /الإضطرابات النزفية.

العلاج

وفر طريقتان لعلاج نقص العامل الثاني. كلاهما يصنعان من البلازما البشرية.

- مركز مركب بروثرومبين Prothrombin complex concentrate (PCC)
- البلازما المجمدة طازجة Fresh frozen plasma (FFP)

كن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل ثاني بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic ضادات حالات الفبرين).

زيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

نقص العامل الخامس

نقص العامل الخامس هو خلل نزفي متوارث ناتج عن مشكلة في العامل الخامس ولان الجسم ينتج عامل الخامس أقل من اللازم أو لأن العامل الخامس لايعمل بشكل صحيح، فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم.

يعتبر نقص العامل الخامس خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر نقص العامل الخامس نادرا جدا، ولكن شأنه شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقرباء.

الأعراض

تعتبر أعراض نقص العامل الخامس خفيفة بصورة عامة. قد لايعاني بعض الناس من أية أعراض أبدا. إلا أن الأطفال الذين لديهم نقص شديد في العامل الخامس قد ينزفوا بصورة مبكرة جدا. عانى بعض المرضى من النزف في الجهاز العصبي المركزي (الدماغ والحبل الشوكي) في مرحلة مبكرة جدا من الحياة.

الأعراض الشائعة

- نزف الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- نزف طمثي غزير أو مُطول (menorrhagia)
- نزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية للأسنان أو قلع السن

أعراض أخرى تم التبليغ عنها

- النزف في الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- النزف العضلي
- نزف غير عادي خلال أو بعد التعرض لجرح، مكان العملية جراحية، أو الولادة

الأعراض النادرة

- النزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- النزف في الجهاز العصبي المركزي (الدماغ والحبل الشوكي)

التشخيص

يتم تشخيص نقص العامل الخامس بواسطة مجموعة من اختبارات الدم المختلفة يقوم بها أخصائي في مركز لعلاج الهيموفيليا /الإضطرابات النزفية. ينبغي تدقيق مستويات العامل الثامن عند الأشخاص الذين لديهم مستويات غير طبيعية من العامل الخامس لإستبعاد النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن والذي يعتبر خللا منفصلا كليا (أنظر الصفحة 10).

العلاج

تكون هناك حاجة الى علاج نقص العامل الخامس فقط في حالات النزف الحاد أو قبل العملية الجراحية. تعتبر البلازما الطازجة المجمدة (FFP) العلاج المعتاد لأنه لايوجد مركز يحتوي على العامل الخامس فقط. ويعتبر حقن الصفائح التي تحتوي على العامل الخامس خيارا في بعض الأحيان.

يمكن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل الخامس بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين).

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن

النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن هو خلل نزفي متوارث ناتج عن مستويات واطئة من العامل الخامس والعامل الثامن ولأن كمية هذه العوامل في الجسم أقل من المستوى العادي فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم. ويعتبر النقص المشترك هذا منفصل بالكامل عن نقص العامل الخامس ونقص العامل الثامن (الهيموفيليا A).

يعتبر النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر هذا النقص نادرا جدا، ولكن شأنه شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقارب. توجد أكثر الحالات في المناطق المحيطة بالبحر المتوسط وخاصة في إسرائيل وإيران وإيطاليا.

يحدث الخلل عادة بسبب خلل في جين واحد يؤثر على قدرة الجسم على نقل العامل الخامس والعامل الثامن خارج الخلية والى مجرى الدم وليس نتيجة لمشكلة بالجين لكلا العاملين.

الأعراض

يبدو أن النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن لا يسبب نزف أكثر من لو تأثر عامل واحد أو آخر . تعتبر أعراض النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن خفيفة بصورة عامة.

الأعراض الشائعة

- نزف الجلد
- نزف طمثي غزير أو مطول (menorrhagia)
- النزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية للأسنان أو قلع سن.
- النزف بعد الختان
- نزف غير عادي خلال أو بعد إصابة بجرح، في مكان العملية جراحية أو عند الولادة

أعراض أخرى تم التبليغ عنها

- نزف من الأنف (epistaxis)

الأعراض النادرة

- النزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- النزف العضلي

التشخيص

يتم تشخيص النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن بفحوصات دم مختلفة لتحديد إن كانت مستويات العاملين أوطئ من العادي. يجب أن يقوم بهذه الفحوصات أخصائي في مركز معالجة الهيموفيليا / إضطرابات النزف

المعالجة

تتوفر ثلاثة أشكال علاج للنقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن.

- مركز العامل الثامن
- البلازما الطازجة المجمدة (FFP)
- Desmopressin

يمكن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص مشترك في العامل الخامس والعامل الثامن بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين).

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

نقص العامل السابع

نقص العامل السابع هو خلل نزفي متوارث ناتج عن مشكلة بالعامل السابع. ولأن الجسم ينتج العامل السابع أقل من المستوى العادي أو لأن العامل السابع لايعمل بشكل صحيح فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم.

يعتبر نقص العامل السابع خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر هذا النقص نادرا جدا، ولكن شأنه شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقارب.

يمكن أن يتم توارث العامل السابع مع نقص عوامل أخرى (أنظر "النقص المشترك لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K على الصفحة 16). يمكن الحصول عليه فيما بعد في الحياة نتيجة لمرض الكبد، نقص فيتامين K أو بعض الأدوية مثل Coumadin®.

الأعراض

تختلف أعراض نقص العامل السابع من شخص لآخر. وكقاعدة عامة، كلما قلت كمية العامل السابع في دم الشخص ، كلما كثرت و/أو زادت حدة الأعراض. يمكن أن يكون لدى الأشخاص ذوي المستويات الواطئة من العامل السابع أعراض خطيرة جدا.

الأعراض الشائعة

- نزف الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- نزف طمثي غزير أو مطول (menorrhagia)
- النزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية للأسنان أو قلع سن
- النزف في الرأس (المواليد الجدد)
- نزف كثير عند الختان

أعراض أخرى تم التبليغ عنها

- النزف في منطقة الجهاز الهضمي (gastrointestinal bleeding)
- النزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- النزف العضلي
- النزف في الجهاز العصبي المركزي (الدماغ والحبل الشوكي)
- النزف غير الطبيعي خلال أو بعد الجرح، في مكان العملية الجراحية، أو عند الولادة

الأعراض النادرة

- دم في البول (hematuria)
- النزف من مكان الحبل السري عند الولادة

التشخيص

يتم تشخيص نقص العامل السابع بفحوصات دم مختلفة والتي يجب القيام بها من قبل أخصائي في مركز معالجة الهيموفيليا / إضطرابات النزف

المعالجة

تتوفر أشكال متعددة لعلاج نقص العامل السابع.

- Recombinant factor VIIa concentrate (rFVIIA)
- مركز العامل السابع
- مركز مركب بروثرومبين (PCC) المحتوي على العامل السابع
- البلازما الطازجة المجمدة (FFP)

يمكن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل السابع بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين).

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

نقص العامل العاشر

نقص العامل العاشر هو خلل نزفي متوارث ناتج عن مشكلة بالعامل العاشر. ولأن الجسم ينتج العامل العاشر أقل من المستوى العادي أو لأن العامل العاشر لايعمل بشكل صحيح فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم.

يعتبر نقص ا لعامل العاشر خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر هذا النقص من أكثر إضطرابات التخثر ندرة، ولكن شأنه شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقارب.

يمكن أن يتم توارث العامل العاشر مع نقص عوامل أخرى (أنظر "النقص المشترك لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K "على الصفحة 16).

الأعراض

كقاعدة عامة، كلما قلت كمية العامل العاشر في دم الشخص ، كلما كثرت و/أو زادت حدة الأعراض. يمكن أن يكون لدى الأشخاص ذوي النقص في العامل العاشر نوبات نزف خطيرة.

الأعراض الشائعة

- نزف الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- النزف في الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- النزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- النزف العضلي
- النزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية للأسنان أو قلع سن
- النزف من مكان الحبل السري عند الولادة
- النزف بعد أو خلال العملية الجراحية أو التعرض لجرح

أعراض أخرى تم التبليغ عنها

- نزف طمثي غزير أو مطول (menorrhagia)
- النزف بعد الختان
- نزف غير عادي أو مطول بعد الولادة.
- الإسقاط في الفصل الأول من الحمل (إجهاض تلقائي)
- دم في البول (hematuria)
- نزف في الجهاز العصبي المركزي (الدماغ والنخاع الشوكي)

التشخيص

يتم تشخيص نقص العامل العاشر بفحوصات دم مختلفة والتي يجب القيام بها من قبل أخصائي في مركز معالجة الهيموفيليا / إضطرابات النزف .

المعالجة

تتوفر طريقتان لعلاج نقص العامل العاشر. وكلاهما مصنعان من البلازما البشرية.

- مركز مركب بروثرومبين (PCC) المحتوي على العامل العاشر
- البلازما الطازجة المجمدة

يمكن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل العاشر بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين).

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

النقص المشترك لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K

يعتبر النقص المشترك المتوارث لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K (VKCFD) خلل نزفي متوارث نادر جدا يتسبب نتيجة لمشكلة بعوامل التخثر الثانية والسابعة والتاسعة والعاشرة. وحتى تستمر سلسلة عمليات التخثر المتتالية، يجب أن تنشط العوامل الأربعة بعملية تفاعل تتضمن الفيتامين K . وعندما لايحصل رد الفعل هذا كما ينبغي، تتوقف عملية التخثر ولاتتشكل جلطة الدم.

يعتبر هذا النقص خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر هذا النقص نادرا جدا، ولكن شأنه شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقارب.

يمكن الحصول على هذا النقص VKCFD في فترة لاحقة من الحياة نتيجة لإضطرابات في الأمعاء، مرض الكبد، نقص فيتامين K في الغذاء أو تعاطي بعض الأدوية مثل دواء Coumadin® . يعتبر النوع المكتسب من هذا النقص أكثر شيوعا من النوع المتوارث. يعاني بعض الأطفال حديثي الولادة من نقص مؤقت في فيتامين K والذي يمكن معالجته بتعاطي المواد التكميلية عند الولادة.

الأعراض

تتفاوت أعراض النقص في VKCFD من شخص لآخر ولكنها خفيفة بصورة عامة. وقد تظهر الأعراض الأولى عند الولادة أو فيما بعد في الحياة. يجب التمييز بين الأعراض التي تظهر عند الولادة عن الأعراض المكتسبة. يمكن أن يعاني الأشخاص الذين يعانون من النقص الحاد من نوبات نزف خطيرة إلا أن الأعراض الأكثر خطورة نادرة بصورة عامة وتحدث فقط عند الأشخاص ذوي المستويات الواطئة من العامل.

الأعراض التي تم التبليغ عنها

- النزف من مكان الحبل السري عند الولادة
- النزف في المفاصل (hemarthrosis)

- النزف في الأنسجة الرقيقة والعضل
- النزف في الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- سهولة الكدمات
- النزف الزائد بعد العملية الجراحية

الأعراض النادرة

- النزف في الدماغ (intracranial hemorrhage)
- تشوهات هيكلية وفقدان خفيف للسمع (في الحالات الحادة)

التشخيص

يتم تشخيص نقص العامل VKCFD بفحوصات دم مختلفة والتي يجب القيام بها من قبل أخصائي في مركز لمعالجة الهيموفيليا / إضطرابات النزف. يجب أخذ الإهتمام اللازم وخاصة مع الأطفال حديثي الولادة لإستبعاد أسباب النقص المكتسب لفيتامين K أو التعرض لأدوية معينة.

المعالجة

تتوفر ثلاثة أشكال من العلاج لنقص VKCFD

- فيتامين K
- مركزات مركب بروثرومبين (PCC)
- البلازما الطازجة المجمدة(FFP)

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة **22.**

نقص العامل الحادي عشر

يعتبر نقص العامل الحادي عشر خللا نزفيا موروثا يتسبب نتيجة لمشكلة في العامل الحادي عشر. ولأن الجسم ينتج كمية من العامل الحادي عشر أقل مما يجب، أو لأن العامل الحادي عشر لايعمل بصورة صحيحة ، فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم.

يدعى النقص في العامل الحادي عشر بالهيموفيليا C . وهو يختلف عن الهيموفيليا A والهيموفيليا B في أنه لايتضمن النزف في المفاصل والعضلات. يعتبر نقص العامل الحادي عشر من أكثر العوامل شيوعا من بين الإضطرابات النزفية النادرة وثاني أكثر اضطرابات النزف شيوعا المؤثرة على النساء (بعد مرض فون ويلبراند (von Willebrand).

انتقل نقص العامل الحادي عشر وراثيا الى بعض الناس عندما كان أحد الوالدين فقط يحمل الجين. وهذا الخلل شائع بين اليهود الأشكناز ويعني ذلك اليهود ذوي الأصل الأوربي الشرقي.

الأعراض

تظهر على معظم الناس الذين يعانون من نقص العامل الحادي عشر أعراض قليلة جدا أو تنعدم كليا. والعلاقة غير واضحة بين كمية العامل الحادي عشر في دم الشخص وشدة أعراضه؛ ويمكن أن يكون للناس ذوي النقص الخفيف للعامل 11 من نوبات نزف خطيرة. وتتفاوت أعراض نقص العامل الحادي عشر بشكل واسع، وحتى بين أفراد العائلة وهذا يجعل من الصعب تشخيصه.

الأعراض الشائعة

- نزف الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- النزف الطمثي الغزير أو المطول (menorrhagia)
- النزف غير العادي خلال أو بعد التعرض لجرح أو بعد العملية الجراحية أو الولادة

أعراض أخرى تم التبليغ عنها

- النزف في الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- نزف في الفم، وخاصة بعد العملية الجراحية في الأسنان، أو بعد قلع سن
- دم في البول (hematuria)

التشخيص

يتم تشخيص نقص العامل الحادي عشر بفحوصات دم مختلفة والتي يجب أن يقوم بها أخصائي في مركز معالجة الهيموفيليا / إضطرابات النزف.

المعالجة

هناك عدة طرق متوفرة للمساعدة على السيطرة على النزف بين الناس الذين يعانون من نقص العامل الحادي عشر.

- مركز العامل الحادي عشر
- أدوية antifibrinolytic
- غراء الفبرين
- البلازما الطازجة المجمدة (FFP)

يمكن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل الحادي عشر بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين).

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة 22.

نقص العامل الثالث عشر

نقص العامل الثالث عشر هو خلل نزفي متوارث ناتج عن مشكلة بالعامل الثالث عشر. ولأن الجسم ينتج العامل الثالث عشر أقل من المستوى العادي أو لأن العامل الثالث عشر لايعمل بشكل صحيح فإن عملية التخثر تتوقف بصورة مبكرة ولاتتشكل جلطة الدم.

يعتبر نقص العامل الثالث عشر خلل صبغي عادي متنحي وهذا يعني أنه يجب أن يحمل كلا الوالدين الجين المختل حتى ينقلونه الى طفلهم. ويعني كذلك أن الخلل يؤثر على الذكور والإناث. يعتبر هذا النقص نادرا جدا، ولكن شأنه شأن كل الإضطرابات الصبغية العادية المتنحية، يوجد بصورة متكررة في تلك المناطق من العالم التي يشيع فيها الزواج بين أقرب الأقارب.

الأعراض

يعاني معظم الناس الذين لديهم نقص في العامل الثالث عشر من أعراض منذ الولادة وغالبا ماينزفوا من مكان الحبل السري. تميل الأعراض الى الإستمرار طوال الحياة. وكقاعدة عامة، كلما قلت كمية العامل الثالث عشر في دم الشخص ، كلما كثرت و/أو زادت حدة الأعراض.

أعراض شائعة

- النزف من مكان الحبل السري عند الولادة
- النزف من الأنف (epistaxis)
- سهولة الكدمات
- النزف داخل المفصل (hemarthrosis)
- النزف في الجهاز المركزي العصبي (الدماغ والنخاع الشوكي)
- النزف في الفم، وخاصة بعد عملية جراحية في الأسنان أو قلع سن
- أندمال غير جيد للجرح وتشكل ندب غير طبيعية
- النزف في الأنسجة الرقيقة
- مشاكل خلال الحمل (وبضمن ذلك أسقاط متكرر)
- النزف بعد الختان
- النزف غير العادي خلال أو بعد الجرح أو العملية الجراحية

أعراض أخرى تم الإبلا غ عنها

- نزف طمثي غزير أو مطول (menorrhagia)
- دم في البول (hematuria)
- النزف في الجهاز الهضمي (gastrointestinal hemorrhage)
- نزف عضلي

الأعراض النادرة

- النزف في الطحال، الرئتين، الأذنين، أو العينين

التشخيص

يصعب تشخيص نقص العامل الثالث عشر.لاتكشف فحوصات تخثر الدم العادية هذا النقص، والعديد من المختبرات غير مجهزة بإختبارات متخصصة تقيس كمية العامل الثالث عشر في عينة دم أو كيف يعمل العامل الثالث عشر. عادة ماتقود النسبة العالية من النزف عند الولادة الى التشخيص المبكر.

المعالجة

تتوفر أشكال متعددة للعلاج للمساعدة في السيطرة على النزيف عند الأشخاص الذين لديهم نقص العامل الثالث عشر.

- مركز العامل الثالث عشر
- Cryoprecipitate
- البلازما الطازجة المجمدة

يمكن السيطرة على النزف الطمثي الغزير عند النساء اللاتي لديهن نقص في العامل الثالث عشر بموانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) أو أدوية antifibrinolytic (مضادات حالات الفبرين) .

لمزيد من المعلومات حول خيارات العلاج، يرجى الرجوع الى الصفحة **22.**

خيارات العلاج

مركزات العامل

تعتبر مركزات العامل عندما تكون متوفرة، العلاج المثالي والأسلم لإضطرابات النزيف النادرة. وللأسف تتوفر مركزات نادرة للعوامل الأول والسابع والثامن والحادي عشر والثالث عشر .يتم استخلاص مركزات العامل لإضطرابات الدم النادرة من البلازما البشرية عادة وتعامل للتخلص من الفايروسات مثل فايروس نقص المناعة البشرية والتهاب الكبد B و C . يتوفر أيضا ماشوب recombinant العامل الثامن وماشوب العامل السابع (أ)
.ويتم عمل ذلك في المختبر وليس من البلازما البشرية، ولذلك لاتحمل خطر مرض معدي. تُعطى مركزات العامل في الوريد.

PROTHROMBIN COMPLEX CONCENTRATE (PCC)
مركز مركب بروثرومبين

يتم عمل هذا المركز من البلازما البشرية ويحتوي على مزيج من عوامل التخثر، ويضمن ذلك العامل الثاني والسابع والتاسع والعاشر(إلا أن بعض المنتجات لاتحتوي على العوامل الأربعة). يعتبر PCC ملائما للنقص الفردي للعامل الثاني والعاشر إضافة الى النقص المشترك المتوارث لعوامل التخثر المعتمدة على الفيتامين K (VKCFD). ويتم معالجة هذا المركز للتخلص من فايروسات مثل فايروس نقص المناعة البشرية و التهاب الكبد B و C . تم الإبلاغ بأن PCCs تسبب جلطات دم خطيرة ممكنة (thrombosis) . يُعطى PCC في الوريد.

FRESH FROZEN PLASMA (FFP) البلازما الطازجة المجمدة

البلازما هي ذلك الجزء من الدم الذي يحتوي على عوامل التخثر إضافة الى بروتينات الدم الأخرى. تستعمل البلازما الطازجة المجمدة لمعالجة إضطرابات الدم النادرة عندما لاتتوفر مركزات العامل المحدد المفقود. FFP هو العلاج الإعتيادي لنقص العامل الخامس. إلا أنه لايخضع عادة لعملية التحييد الفيروسي. ولذلك فإن خطر نقل الأمراض المعدية يكون أعلى. تتوفر البلازما الطازجة المجمدة المحيدة فايروسيا في بعض الدول وهي المفضلة. يعتبر العبئ الزائد على الدورة الدموية مشكلة محتملة مع هذا العلاج: ولأن تركيز كل عامل تخثر في البلازما الطازجة المجمدة واطئ، يجب إعطاء كمية كبيرة منه خلال عدة ساعات من أجل تحقيق إرتفاع مناسب في مستوى العامل. هذه الكمية الكبيرة من البلازما الطازجة الجيدة المطلوبة يمكن أن تشكل عبئ على جهاز

الدوران وتُرهق القلب. يمكن أن تحدث تعقيدات أخرى للعلاج بالبلازما الطازجة المجمدة ، وخاصة ردود الأفعال الخاصة بالحساسية أو مشاكل في الرئة (الإصابة في الرئة بسبب نقل الدم (transfusion-related lung injury [TRALI]).. وتصبح هذه المشاكل أقل تكرارا بكثير إذا مااستخدمت البلازما الطازجة المجمدة المحيدة فايروسيا. تعطى البلازما الطازجة المجمدة في الوريد.

CRYOPRECIPITATE

يتم أخذه من البلازما البشرية وهو يحتوي على العامل الثامن، مكون الفبرين (العامل الأول) وبروتينات أخرى مهمة لتخثر الدم. لايخضع Cryoprecipitate الى عملية التحييد الفايروسي ويجب أن يستخدم في حالة عدم توفر مركز العامل فقط. فهو يحتوي على تركيزات أعلى من البلازما الطازجة المجمدة في مجال بعض (وليس كل) عوامل التخثر، ولذلك فإن الكمية المطلوبة تكون أقل. وهو ملائم فقط لبعض أنوا ع النقص. ويعطى cryoprecipitate في الوريد.

DESMOPRESSIN

وهو هرمون تركيبي يرفع مستويات العامل الثامن لدى المرضى الذين يعانون من النقص المشترك للعامل الخامس والعامل الثامن. وطالما أن هذا الهرمون إصطناعى، فهو لايحمل خطر نقل الأمراض المعدية. ليس لهرمون desmopressin أي أثر على مستويات أي من عوامل التخثر الأخرى. يمكن أن يعطى في الوريد وداخل الأنف.

ANTIFIBRINOLYTIC عقاقير مضادات حالات الفبرين

تستعمل aminocaproic و antifibrinolytic drugs tranexamic acid لتثبيت الجلطة في مكانها في أجزاء محددة من الجسم، مثل الأنف، المثانة، والرحم. وهي مهمة جدا في العديد من المواقف، خلال عمل الأسنان مثلا، ولكنها غير مؤثرة للنزيف الداخلي الكبير أو للعملية الجراحية. وهذه العقاقير مفيدة بصورة خاصة للمرضى الذين يعانون من نقص العامل الحادي عشر. وهي تستخدم أيضا للمساعدة في السيطرة على النزيف الطمثي الغزير. يمكن إعطاء هذه العقاقير عن طريق الفم أو بواسطة الحقن.

FIBRIN GLUE غراء الفبرين

يمكن استخدام غراء الفبرين لمعالجة الجروح الخارجية وخلال أي عمل يتضمن الأسنان مثل قلع السن. لايستخدم في معالجة النزيف الرئيسي والعملية الجراحية. ويعطى في منطقة النزيف.

PLATELET TRANSFUSIONS نقل الصفائح

الصفائح هي خلايا دم صغيرة تشترك في تشكيل جلطات الدم وإصلاح أوعية الدم المدمرة. تُخزن عوامل التخثر ، وبضمن ذلك العامل الخامس، في أكياس صغيرة داخلها. تُستخدم عملية نقل الصفائح لمعالجة نقص العامل الخامس.

فيتامين K

يُساعد العلاج بفيتامين K(على شكل أقراص أو بالحقن) في السيطرة على أعراض النقص المشترك الموروث لعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K (VKCFD) . إلا أنه ليس كل شخص يستجيب لهذا النوع من العلاج. سيحتاج المرضى الذين لايستجيبوا لفيتامين K ولديهم نزيف أو يحتاجو لعملية جراحية الى استبدال العامل.

HORMONAL CONTRACEPTIVES موانع الحمل الهرمونية

تساعد موانع الحمل الهرمونية (أقراص منع الحمل) على السيطرة على النزيف الطمثي.

قد يكون لهذه الأنواع من العلاج آثار جانبية ولذلك يجب على الأشخاص الذين لديهم نقص في عوامل التخثر النادرة التحدث مع طبيبهم حول الآثار الجانبية المحتملة للعلاج.

نصائح للتعايش مع نقص عامل التخثر

إنه لمن المزعج عندما تعرف بأنك أو طفلك لديه خلل نزفي وقد تعاني من طائفة كبيرة من العواطف المختلفة. وهذا الأمر يثير عند بعض الناس الخوف والقلق بينما بالنسبة لأناس آخرين فإن قدرتهم على تحديد ومعرفة الأعراض التي عاشوا معها لسنوات عديدة تعتبر راحة كبيرة. قد يشعر الوالدان بالذنب عندما يعرفوا أن طفلهم قد ورث مرضا وراثيا. تعتبر كل هذه المشاعر عادية، ومن المحتمل أن تتغير بمرور الوقت عندما تعرف المزيد عن الحالة والأثر الذي ستتركه على حياتك.

يمكن أن يكون التحدث مع آخرين – الأصدقاء، الوالدين، مهنيو الرعاية الصحية، وناس آخرين يعانون من إضطرابات نزفية– راحة كبيرة. ويمكن أن يساعد معرفة المزيد حول الخلل على زيادة ثقتك بنفسك ويهدئ من مخاوفك. إتصل بجمعية المرضى المحلية أو بمركز معالجة الهيموفيليا / الإضطراب النزفي من أجل طرح الأسئلة ومناقشة خياراتك.

العيش بصورة صحية

ينبغي على الأشخاص الذين يعانون من إضطرابات نزفية التسجيل مع مركز علاجي متخصص في تشخيص و معالجة الإضطرابات النزفية حيث أن مثل هذه المراكز تقدم أفضل المستويات من الرعاية والمعلومات.

يمكن أن يؤدي تناول الغذاء الصحي وممارسة التمارين الرياضية بانتظام إلى إبقاء الجسم بوضع صحي و قوي. يمكن أن تساعد ممارسة التمارين الرياضية الى تقليل الإجهاد، القلق والإكتئاب ويقلل من درجة تكرار وشدة نزيف المفصل. يُسلط الأشخاص المفرطين في الوزن ضغطا إضافيا على المفاصل (وخاصة الركبتين والكاحلين)، وهذا يتركهم في عرضة متزايدة للنزيف.

يجب أن يتجنب الاشخاص الذين يعانون من أشكال حادة من الإضطرابات النزفية والذين يتعرضون لخطر النزف المفصلي النشاطات والألعاب الرياضية العنيفة مثل كرة القدم الأمريكية والمصارعة والتزلج . ومن الناحية المثالية، يجب تحديد التمارين الرياضية للاشخاص الذين يعانون من إضطرابات نزفية من قبل طبيب ماهر ومتمرس أو من قبل معالج طبيعي.

الإهـتمام بـالأسـنان

تعتبر نظافة وصحة الفم أمر أساسي لمنع تسوس الأسنان ومرض اللثة. ويعتبر الحفاظ على صحة جيدة للأسنان بالنسبة للأشخاص المصابين باضطرابات نزفية أمرا مهما جدا لتقليل الحاجة لجراحة الأسنان التي يمكن أن تتعقد نتيجة للنزيف الزائد أو المطول. ينبغي على الأشخاص الذين لديهم اضطرابات نزفية:

- تنظيف الأسنان مرتين في اليوم على الأقل
- إستعمال خيط الأسنان بصورة منتظمة
- إستعمل معجون أسنان يحتوي على الفلورايد
- الحصول على الفحص المنتظم للأسنان

يمكن أن يسبب أي إجراء جراحي مثل قلع السن أو قناة الجذر النزف لدى الأشخاص الذين لديهم إضطرابات نزفية. يجب أن يتشاور طبيب الأسنان مع مركز معالجة الهيموفيليا / إضطرابات نزفية لتحديد المخاطر المحتملة وتخطيط العمل المطلوب بحذر. ربما تكون هناك حاجة الى تحضير الدواء مسبقا للمساعدة في السيطرة على النزف وتأمين الشفاء الآمن.

الـتلقيحات

يجب تلقيح الاشخاص الذين يعانون من إضطرابات نزفية إلا أنه يجب أعطاء اللقاح تحت الجلد وليس مباشرة في العضلة. يعتبر التلقيح ضد التهاب الكبد A و B مهم وخاصة بالنسبة للأشخاص الذين يُعالجون بالبلازما الطازجة المجمدة وأي منتج آخر غير محيد فايروسيا. يجب تلقيح أفراد العائلة الذين يتعاملون مع منتجات العلاج رغم أن ذلك أقل أهمية بالنسبة لأولئك الذين يستخدمون المنتجات المحيدة فايروسيا.

الأدويـة الـتي يـنبغي تجـنبها

تحقق من كل الأدوية مع طبيبك. يجب تجنب الأدوية التي لاتحتاج لوصفة طبيب لأنها تتداخل مع التخثر. يجب أن لايتعاطى الناس الذين يعانون من اضطرابات تخثر(Aspirin® or acetylsalicylic acid (ASA أو أدوية مضادة للإلتهابات وغير منشطة مثل (ibuprofen and naproxen) بدون استشارة طبية.

لـتكن لـديك مـعلومـات طـبية فـي كـل الأوقـات

إحمل معك معلومات حول الإضطراب الذي تعاني منه، والعلاج الموصوف لك وإسم ورقم هاتف طبيبك أو مركز العلاج. وفي حالات الطوارئ، فإن سوارا

طبيا أو أي وسيلة تعريف أخرى مثل البطاقة الطبية الدولية للإتحاد الدولي للهيموفيليا WFH يُبلغ مسؤولي الرعاية الصحية عن خللك النزفي.

وعندما تُسافر حاول أن تجد عناوين وهواتف مراكز معالجة الهيموفيليا / الإضطرابات النزفية في المنطقة التي تقصدها وخذ المعلومات معك.

قضايا خاصة للفتيات والنساء

تظهر على النساء اللاتي يعانين من نقص عامل التخثر أعراضا أكثر من الرجال بسبب الحيض والإنجاب. قد تعاني الفتيات من نزيف حاد عندما تبدا الدورة الشهرية لديهن. وقد يكون للنساء اللاتي يعانين من نقص عامل التخثر تدفقا حيضيا شديدا و/أو مطولا ويسبب ذلك فقر الدم (مستويات واطئة من الحديد وينتج ذلك في الضعف والإرهاق).

يجب أن تحصل النساء اللاتي لديهن نقص عامل التخثر على المشورة الجينية حول مخاطر الحصول على طفل متأثر قبل فترة مبكرة من التخطيط المسبق للحمل ويجب عليهن مراجعة طبيب توليد حالما يشعرن أنهن حوامل. ينبغي على طبيب التوليد أن يعمل بالتنسيق الوثيق مع العاملين في مركز معالجة الهيموفيليا /الإضطرابات النزفية من أجل توفير أفضل عناية خلال الحمل والإنجاب ولتقليل التعقيدات المحتملة لكل من الأم والمولود الجديد.

وقد يكون للنساء اللاتي لديهن نقص عامل محدد (مثل نقص العامل الثالث عشر و afibrinogenemia) مخاطر أكبر في مجال الإسقاط وانقطاع حبل المشيمة (الإنفصال المبكر للمشيمة من الرحم والذي يعيق تدفق الدم والأوكسجين الى الجنين). ولذلك تحتاج هذه النساء الى العلاج خلال الحمل لمنع هذه التعقيدات.

الخطر الرئيسي المتعلق بالحمل هو النزيف الذي يعقب الولادة. هناك علاقة بين كل اضطرابات النزيف والخطر الأكبر للنزيف المتزايد بعد الولادة. يمكن تقليل خطر وشدة النزف باتباع العلاج المناسب. يختلف العلاج من إمرأة لأخرى ويعتمد على تاريخها الشخصي والعائلي في مجال أعراض النزيف، وشدة نقص العامل وطريقة الولادة (طبيعية أو قيصرية). ربما يكون تعويض العامل مهما في بعض الحالات.

للحصول على المزيد من المعلومات وقائمة من الموارد بعدة لغات، قم بزيارة قسم إضطرابات النزيف النادرة في موقع الإتحاد الدولي للهيموفيليا www.wfh.org .

الجدول 1 : خصائص نقص عوامل التخثر النادرة

العلاج TREATMENT	شدة النزيف SEVERITY OF BLEEDING	الوراثة INHERITANCE	معدل الحدوث INCIDENCE	العامل المفقود MISSING
▪ مركز الفبرين ▪ Cryoprecipitate ▪ البلازما المجمدة الطازجة	عادة خفيف باستثناء مع afibrinogenemia	صبغي عادي متنحي صاغر أو مسيطر صاغر أو مسيطر	5 في كل 10 ملايين غير متوفرة 1 في كل مليون	العامل الأول Afibrogenemia Hypofibrogenemia Dysfibrogenemia
▪ مركز مركب بروثرومبين ▪ البلازما الطازجة المجمدة	خفيف عادة	صبغي عادي متنحي**	1 في كل 2 مليون	العامل الثاني
▪ البلازما الطازجة المجمدة	خفيف عادة	صبغي عادي متنحي	1 في المليون	العامل الخامس
▪ البلازما الطازجة المجمدة ▪ مركز العامل الثامن ▪ Desmopressin	خفيف عادة	صبغي عادي متنحي‡	1 في المليون†	العامل الخامس والعامل الثامن سوية
▪ مركزنتاج عودة الإتحاد الجيني للعامل aالسابع ▪ مركز العامل السابع ▪ مركز مركب بروثرومبين ▪ البلازما الطازجة المجمدة	حاد عندما تكون مستويات العامل واطئة	صبغي عادي متنحي**	1 في كل نصف مليون	العامل السابع
▪ مركز مركب بروثرومبين ▪ البلازما الطازجة المجمدة	معتدل الى شديد عندما تكون مستويات العامل واطئة	صبغي عادي متنحي	1في المليون	العامل العاشر
▪ فيتامين K ▪ مركز مركب بروثرومبين ▪ البلازما المجمدة الطازجة	خفيف عادة، إلا أن بعض العوائل أفادت بوجود مستويات واطئة جدا وأعراض أكثر حدة	صبغي عادي متنحي**	المعلومات غير متوفرة	النقص المشترك لعوامل التخثر K المعتمدة على فيتامين
▪ مركز العامل الحادي عشر ▪ عقاقير antifibrinolytic ▪ غراء الفبرين ▪ البلازما الطازجة المجمدة	خفيف الى معتدل عندما تكون مستويات العامل واطئة	صبغي عادي أو مسيطر	1 في كل100000	العامل الحادي عشر
▪ مركز العامل الثالث عشر ▪ Cryoprecipitate ▪ البلازما الطازجة المجمدة	حاد	صبغي عادي متنحي	1في كل 3 ملايين	العامل الثالث عشر

† 1 في كل 100,000 في بعض المجتمعات ويضمن ذلك إسرائيل، إيطاليا وإيران
‡ نادر جدا، نقص العامل الثامن يمكن توارثه بصورة منفصلة من أحد الوالدين فقط.

* تقديرات فقط
** يمكن الحصول عليه فيما بعد في حياة الشخص بسبب وجود حالة طبية أخرى، بعض الأدوية وغير ذلك.

الجدول 2: الأعراض النزفية لنواقص عوامل التخثر النادرة[1]

العامل الثالث عشر FACTOR XIII	العامل الحادي عشر FACTOR XI	العامل العاشر FACTOR X	العامل السابع FACTOR VII	العوامل الخامس والثامن FACTOR V AND VIII	العامل الخامس FACTOR V	العامل الثاني FACTOR II	العامل الأول FACTOR I	الأعراض SYMPTOM
شائع	شائع	شائع	شائع	من حين لآخر	شائع	شائع	شائع	نزف الأنف
شائع	شائع	شائع	شائع	شائع	شائع	غير متوفر	شائع	سهولة الكدمات
بين حين لآخر	شائع	بين حين وآخر	شائع	شائع	شائع	شائع	شائع	نزف طمثي مطول أو شديد
من حين لآخر	غير موجود	من حين للآخر	نادر	غير موجود	غير موجود	نادر	غير موجود	دم في البول
من حين لآخر	من حين لآخر	شائع	من حين لآخر	غير موجود	من حين لآخر	من حين لآخر	من حين لآخر	نزف في الجهاز الهضمي
شائع	شائع	شائع	من حين لآخر	نادر	نادر	شائع	شائع	نزف المفاصل
من وقت لآخر	نادر	شائع	من وقت لآخر	من وقت لآخر	من وقت لآخر	شائع	شائع	نزف العضلات
شائع	غير موجود	شائع	نادر	غير موجود	غير موجود	من وقت لآخر	شائع	نزف حبل المشيمة
شائع	غير موجود	من وقت لآخر	من وقت لآخر	غير موجود	نادر	نادر	من وقت لآخر	نزف الجهاز العصبي المركزي
شائع	من وقت لآخر	شائع	شائع	شائع	شائع	شائع	شائع	النزف من الفم / اللثة
غير موجود ‡	غير موجود	غير موجود ‡	من وقت لآخر	غير موجود	غير موجود	المعلومات غير متوفرة	غير موجود	النزف خلال الحمل/الولادة *
غير موجود	شائع	شائع	من وقت لآخر	شائع	من وقت لآخر	من وقت لآخر	من وقت لآخر	جراحة رئيسية †*
شائع	شائع	شائع	شائع	شائع	من وقت لآخر	من وقت لآخر	شائع	جراحة ثانوية †
غير موجود	نادر	من وقت لآخر	غير موجود	من وقت لآخر	نادر	المعلومات غير متوفرة	نادر	غير ذلك

* لايمكن استبعاد العلاج † تم حساب النسب المئوية على أساس عدد الإجراءات ‡ تم حساب النسبة المئوية على أساس مريض واحد

أفاد المرضى غياب هذا النوع من الأعراض: غير موجود | من المرضى 30% > شائع | 10-30% من وقت لآخر | من المرضى 1-10% نادر

1- تم إعداد هذا الجدول من بيانات أُخذت من قاعدة البيانات الدولية للإضطرابا ت النزفية النادرة (www.rbdd.org) فقط وهي ليست شاملة. وتم ذكر الأعراض الأخرى التي تم الإبلاغ عنها في النشرات في النص. أما البيانات الخاصة بالنقص المشترك بعوامل التخثر المعتمدة على فيتامين K فهي غير متوفرة.

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