

الفصل 2 الرعاية الشاملة للهيموفيليا

إيلينا سانتاغوستينو - أليسون دوغال - ماثيو جاكسون - كايت خاير - ريشا موهان - كيم تشو - أوغستاس نيدزينسكاس - مارغريت ك. أوزيلو - ه. ماريكي فان دن برغ - غلان ف. بيرس - أوك سريفاستافا

الرعاية الشاملة

الهيموفيليا هو اضطراب وراثي نادر معقد التشخيص والإدارة. وتتطلب الرعاية المثلى لهؤلاء المرضى، لا سيما المرضى المصابين بالهيموفيليا الشديدة، أكثر من مجرد علاج النزف الحاد.

نسبة الانتشار عند الولادة

25 من كل 100,000 ولادة ذكر لديهم هيموفيليا A
5.0 من كل 100,000 ولادة لديهم هيموفيليا B

لكل 100,000 ولادة ذكر،
يولد 30 مصابين بالهيموفيليا

نسبة الانتشار

17 من كل 100,000 ولادة ذكر لديهم هيموفيليا A
4 من كل 100,000 ولادة لديهم هيموفيليا B

لكل 100,000 ولادة ذكر،
يولد 21 مصابين بالهيموفيليا

يجب الاشتباه بالهيموفيليا لدى الأفراد الذين لديهم تاريخ لأي من هذه العوارض:

✓ سهولة حصول الكدمات

✓ النزف "التلقائي" (مثلاً النزف من دون سبب معروف/واضح)، لا سيما في المفاصل والعضلات والأنسجة الرخوة

✓ النزيف المفرط بعد التعرض لإصابة أو الخضوع لجراحة

ترتبط شدة مظاهر النزف لمرض الهيموفيليا عمومًا بمستوى اختلال عامل التخثر.



شديد

مستوى عامل التخثر

- > وحدة دولية لكل ديسيلتر (ود) لكل ديسيلتر (دل) (> 0.01 و/د/مل) أو >1% من الطبيعي
- نزف تلقائي يحدث في المفاصل أو العضلات، وغالبًا في حال غياب سبب للنزف يُمكن تعريفه



متوسط

مستوى عامل التخثر

- 1-5 وحدة دولية لكل ديسيلتر (0.01-0.05 و/د/مل) أو 1-5% من الطبيعي
- نزف تلقائي متفرق؛ نزف لفترة طويلة أثناء إصابة بسيطة أو عملية جراحية



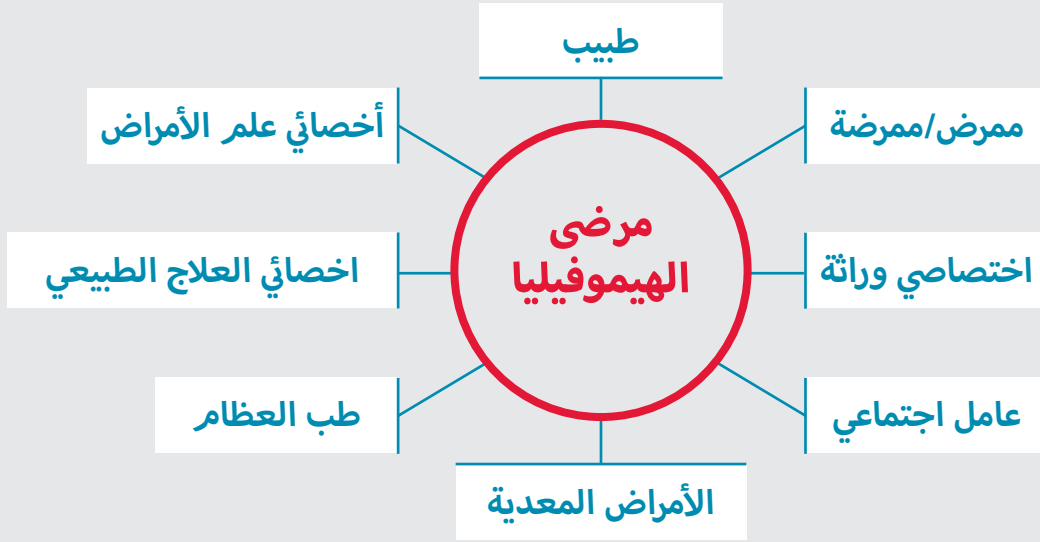
بسيط

مستوى عامل التخثر

- 5-40 وحدة دولية لكل ديسيلتر (0.05-0.40 و/د/مل أو >5-40% من الطبيعي)
- نزف حاد يرافق الإصابات الكبرى أو العمليات الجراحية. النزف التلقائي نادر الحدوث

فريق الرعاية الشاملة متعدد التخصصات

تتضمن الرعاية الشاملة للهِيموفيليا خدمات طبية متعددة التخصصات ضرورية لتشخيص وعلاج وإدارة الهِيموفيليا ومضاعفاتها، يقدمها أعضاء رئيسيون من فريق الرعاية الشاملة في مراكز علاج الهِيموفيليا.



المكونات الرئيسية للرعاية الشاملة

- منع النزيف وتلف المفاصل
- التدبير الفوري لنوبات النزيف والعلاج الطبيعي وإعادة التأهيل بعد نزيف المفاصل
- إدارة الألم
- إدارة المضاعفات في الجهاز العضلي والعظمي
- الوقاية من المشطات والأمراض المصاحبة الأخرى ومعالجتها
- العناية بالأسنان
- تقييمات جودة الحياة والدعم النفسي والاجتماعي
- الاستشارة والتشخيص الوراثي
- التثقيف والدعم المستمر للمريض/الأسرة مانحة الرعاية
- يجب أن تكون رعاية الطوارئ متاحة في جميع الأوقات مع توافر خدمات المختبر والعلاج