



النساء والفتيات المصابات بالهيموفيليا

الناشر: الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH). حقوق النشر محفوظة للاتحاد العالمي للهيموفيليا، ٢٠٢٢

يشجع الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) ترجمة وإعادة توزيع منشوراته خدمة للأغراض التثقيفية والتعليمية بواسطة المنظمات غير الربحية العاملة في مجال الهيموفيليا/اضطرابات النزيف.

للحصول على إذن بإعادة طباعة أو توزيع أو ترجمة هذا المنشور، يرجى الاتصال بإدارة التثقيف والتعليم على العنوان المبيّن أدناه.

يتوفر هذا المنشور في صيغة ملف PDF على موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا: www.wfh.org.

يمكن أيضاً طلب نسخ ورقية إضافية من موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا أو من العنوان المبيّن أدناه في كندا:

World Federation of Hemophilia

1184 rue Sainte-Catherine Ouest
Bureau 500, Montréal
Québec H3B 1K1 CANADA

الاتحاد العالمي للهيموفيليا لا يزاوّل الطب، ولا يوصي في أي حال من الأحوال بعلاج معين لفرد معين. ولا يقدم الاتحاد أي تعهدات صريحة أو ضمنية بصحة جرعات الأدوية أو غير ذلك من توصيات العلاج الواردة في هذا المنشور. ولهذا فإن الاتحاد العالمي للهيموفيليا يشدد على النصح بعدم تعاطي أي دواء من الأدوية المذكورة في هذا المنشور قبل استشارة طبيب و/أو قراءة التعليمات المطبوعة الصادرة عن شركات الأدوية بخصوص الدواء المعني. كذلك فإن الاتحاد العالمي للهيموفيليا لا يوصي بأي منتجات علاجية محددة أو شركات دوائية معينة، ولا يجوز تفسير أي ذكر في هذا المنشور لاسم منتج معين على أن الاتحاد يزي ذلك المنتج.

هاتف: 875-7944 (514)

البريد الإلكتروني: wfh@wfh.org

المحتويات

١٧	علاج النزيف	٢	تقديم
١٨	الخيارات الجراحية لعلاج غزارة الطمث	٥	أعراض النزيف
١٩	القضايا النفسية-الاجتماعية ونوعية الحياة	٧	التشخيص
٢٠	المراجع	١١	تنظيم الأسرة والحمل
		١٦	المخاض والولادة: اعتبارات للأم والطفل

النساء والفتيات

المصابات بالهيموفيليا

تقديم

يمثل مرض الهيموفيليا اضطراباً نادراً في نزيف الدم. وقد اعتقد الناس لسنوات طويلة أن أعراض الهيموفيليا، مثل النزيف بشكل عام، والنزف في المفاصل، هي أعراض تقتصر على الرجال والفتيان فقط، وأن النساء اللواتي «يحملن» جينات الهيموفيليا لا يعانين بأنفسهن من أعراض اضطرابات النزيف.

أما اليوم فإننا نعلم أن العديد من النساء والفتيات يعانين من أعراض الهيموفيليا. ومع ازدياد معرفتنا بهذا الاضطراب المرضي، يتحسن فهمنا لطرق تأثر النساء بأعراضه ومسبباتها. والمعروف حالياً أن بعض النساء يعانين من هذه أعراض لسنوات طويلة دون تشخيص، بل ودون أي اشتباه في إصابتهن باضطراب النزيف. ولهذا فإن الاتحاد العالمي للهيموفيليا يعمل على سد هذه الفجوة في الرعاية الصحية من خلال جهوده في مجال التثقيف والتوعية.

ما هو مرض الهيموفيليا؟

الهيموفيليا اضطراب وراثي في نزيف الدم، حيث يعاني المصابون به من النزف لفترة أطول من غيرهم بسبب نقص عوامل التخثر في دمهم، أو لأن هذه العوامل لا تؤدي وظيفتها بشكل سليم، علماً بأن عوامل التخثر هي بروتينات تتواجد في الدم للمساعدة في السيطرة على النزيف.

هناك نوعان من الهيموفيليا: الهيموفيليا (أ) والهيموفيليا (ب). ويعدّ النوع (أ) هو الأكثر شيوعاً، ويفتقر المصابون به إلى كميات كافية من عامل التخثر الثامن، بينما يفتقر المصابون بالنوع (ب) لعامل التخثر التاسع.

عادةً ما يكون مرض الهيموفيليا وراثياً، أي أنه ينتقل إلى الطفل من أحد الوالدين من خلال الجينات الوراثية. فالجينات تحمل الإشارات التي تحدد كيفية تطور خلايا الجسم، حيث تُحدد مثلاً لون الشعر والعين، ولكن الجينات المسؤولة عن إنتاج عوامل التخثر في المصابين بالهيموفيليا تكون قد تحورت أو تغيرت، ونتيجةً لذلك لا يُنتج جسم المصاب كميات كافية من عوامل التخثر، أو لا يُنتجها على الإطلاق، أو ينتج هذه العوامل ولكنها لا تؤدي وظيفتها بشكل سليم.

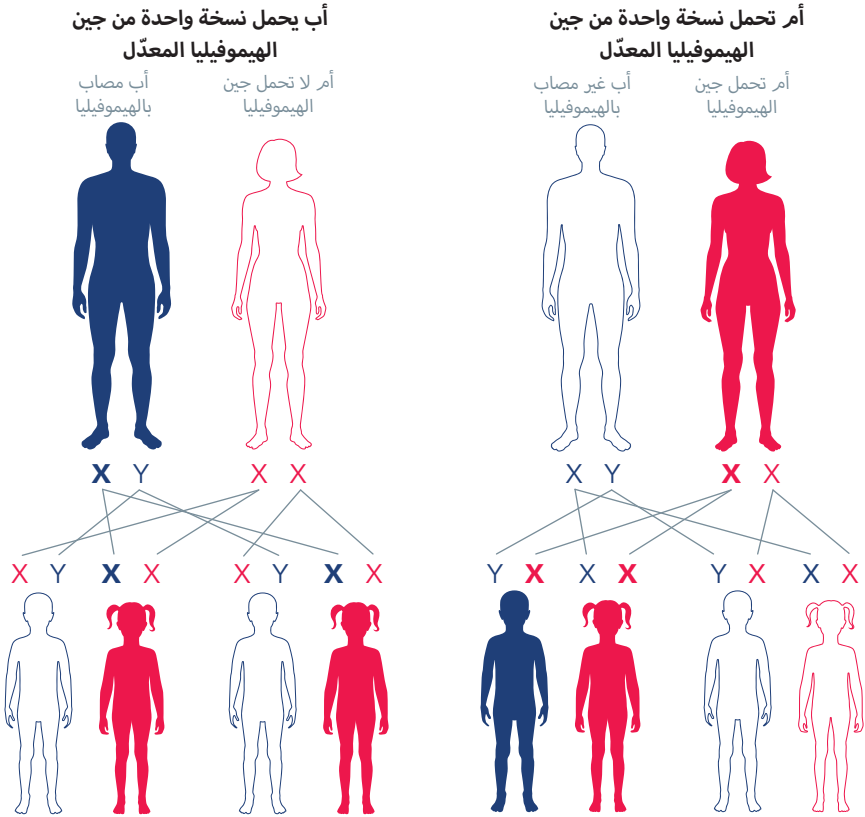
علم الوراثة وانتقال الهيموفيليا عبر الأجيال

تحمل كل خلية من خلايا الجسم المعلومات والتعليمات الوراثية التي تشكل من خلالها البروتينات اللازمة لتكوين أجزاء الجسم (مثل العينين، الشعر، الجلد، الدم، إلخ). وتنضوي هذه التعليمات الوراثية في بنية لولبية يُعرف على تسميتها بالحمض النووي، أو دي إن إيه (DNA) اختصاراً (الاسم العالمي الكامل هو الحمض النووي الريبوزي منقوص الأكسجين). والجينات هي أجزاء صغيرة من الحمض النووي تكون معبأة على هياكل تُسمى الكروموسومات، يوجد منها في كل إنسان 23 زوجاً من الكروموسومات، منها زوج واحد من «كروموسومات تحديد الجنس»، أي الكروموسوم X والكروموسوم Y، حيث تنضوي الجينات المرتبطة بالهيموفيليا ضمن الكروموسوم X.

يُطلق على الكروموسوم X اسم «كروموسوم تحديد الجنس» نظراً لدوره في تحديد جنس المولود من ذكر أو أنثى، حيث يحمل الذكور كروموسوم X يرثونه من الأم، وكروموسوم Y يرثونه من الأب، بينما تحمل الإناث كروموسومين X، يرثن واحد من الأم والآخر من الأب.

يُصاب الرجل بالهيموفيليا إذا كان الكروموسوم X الذي يرثه من أمه يحمل جيناً تعرّض لطفرة، أي تعديل وتحويل، بما يؤدي إلى عرقلة بروتين التخثر عن أداء وظيفته بشكل سليم، أو يترتب عليه غياب هذا البروتين بالكامل. أما إذا ورثت المرأة نسخة من الجين المعدّل من أحد والديها، فسيكون لديها نسخة طبيعية ونسخة معدّلة (أو متحوّرة) من الجين.

وراثة الهيموفيليا



جميع بنات الأب المصاب بالهيموفيليا سيرثن نسخة معدّلة من كروموسوم X، في حين أن الأولاد لن يتأثروا لأنهم سيرثون من الأم الكروموسوم X الوحيد الذي يحملونه.

الأمهات اللواتي يحملن جيناً طبيعياً وآخر معدّلاً يحتمل بنسبة 50% أن ينقلن الجين المعدّل إلى كل طفل من أطفالهن، حيث يُصاب الأولاد الذين يرثون الجين المعدّل من الأم بالهيموفيليا؛ بينما البنات اللواتي يرثن الجين المعدّل من أمهاتهن فسوف يرثن نسخة طبيعية من الأب.

في الحالات التي يكون فيها الأب مصاباً بالهيموفيليا والأم تحمل نسخة واحدة من جين الهيموفيليا المعدّل، يمكن للفتاة أن تراث نسختين معدّلتين من هذا الجين.

ظاهرة الليونية

في كل خلية من خلايا جسم المرأة، يتم تعطيل أو كبت عمل أحد الكروموسومين X، وذلك فيما يُسمى علمياً بتعطيل الصبغي إكس، أو العملية «الليونية» نسبةً إلى عالمة الوراثة ماري ليون التي كانت أول من يصف هذه الظاهرة علمياً. وتعدّ الليونية عملية عشوائية غير مفهومة بشكل كامل.

وإذا كان الكروموسوم المُعطّل في إحدى الخلايا يحمل الجين المعدّل، فإن الخلية ستنتج مستويات طبيعية من عوامل التخثر. وإذا كان الكروموسوم المُعطّل يحمل الجين الطبيعي، فإن الخلية لن تُنتج عوامل التخثر، أو ستنتج عوامل تخثر لا تؤدي وظيفتها بشكل سليم.

والنساء اللواتي ترثن نسخة واحدة معدّلة تكون لديهن في المتوسط حوالي 50% من كمية عوامل التخثر في النساء غير المصابات، وذلك بسبب تعطل عمل الجين «الجيد أو الطبيعي» في حوالي نصف خلايا الجسم. وفي بعض النساء تكون مستويات عوامل التخثر أقل بكثير بسبب تعطل عمل عدد أكبر من كروموسومات X الحاملة للجين الطبيعي.

التعاريف والمصطلحات

للهموفيليا ثلاث درجات من الشدة: خفيفة، ومعتدلة، وشديدة. وتتوقف شدة الهموفيليا على كمية عوامل التخثر في دم الشخص.

الهموفيليا الشديدة	الهموفيليا المعتدلة	الهموفيليا الخفيفة
أقل من 1% من كمية عوامل التخثر الطبيعية	1%-5% من كمية عوامل التخثر الطبيعية	5%-40% من كمية عوامل التخثر الطبيعية

وضعت الجمعية الدولية للجلطات والتخثر في عام 2021 تسمية جديدة لتعريف الهموفيليا لدى النساء والفتيات، إذ كان مصطلح «حاملة الهموفيليا» السائد سابقاً يعرقل التشخيص والرعاية السريرية والأبحاث. وتستند التسميات الجديدة إلى أعراض النزيف ونسبة عوامل التخثر، حيث تنقسم إلى خمس فئات سريرية ذات صلة:

- النساء والفتيات المصابات بالهموفيليا الخفيفة (40%-5% من كمية عوامل التخثر الطبيعية)
- النساء والفتيات المصابات بالهموفيليا المعتدلة (5%-1% من كمية عوامل التخثر الطبيعية)
- النساء والفتيات المصابات بالهموفيليا الشديدة (أقل من 1% من كمية عوامل التخثر الطبيعية)
- **حاملات الهموفيليا المصحوبة بأعراض** (أكثر من 40% من كمية عوامل التخثر الطبيعية مصحوبة بأعراض نزيف). قد تعاني بعض النساء من أعراض الهموفيليا على الرغم من أن مستويات عوامل التخثر لديهن أعلى من 40%.
- **حاملات الهموفيليا دون أعراض** (أكثر من 40% من كمية عوامل التخثر الطبيعية دون أعراض نزيف). ومع ذلك فإن المرأة التي تكون مستويات عامل البلازما لديها أعلى من 40% ولا تعاني من أعراض نزيف قد تنقل الجين المتضرر إلى أطفالها.

يجب تسجيل حاملات الهيموفيليا في مركز لعلاج الهيموفيليا، بغض النظر عن مستوى عوامل التخثر. أما إذا كانت مستويات عوامل التخثر منخفضة فينبغي علاجهن وإدارة حالاتهن بنفس طريقة علاج الذكور المصابين بالهيموفيليا.



مقتبس من التوصية رقم 1/2/9 ورقم 2/2/9 من «إرشادات العلاج لإدارة حالات الهيموفيليا» الصادرة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.

أعراض النزيف

يعاني حوالي ثلث النساء والفتيات من حملة جين الهيموفيليا المعدّل من انخفاض مستويات عوامل التخثر إلى ما دون 40% من المعدّلات الطبيعية، مما قد يترتب عليه حالات نزيف مرضيّة. وكذلك فإن النساء اللواتي تزيد مستويات عوامل التخثر لديهن عن 40% من المعدّل الطبيعي قد يتعرضن لأعراض النزيف. وفي معظم الحالات، تعاني هؤلاء النساء من أعراض شبيهة بالأعراض التي تظهر لدى الرجال المصابين بالهيموفيليا الخفيفة، بالإضافة إلى بعض الأعراض الخاصة بالمرأة، مثل نزيف الحيض المطوّل أو الغزير.

حاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض، والنساء والفتيات المصابات بالهيموفيليا:

- احتمال التعرض للكدمات بسهولة ونزيف متكرر من الفم والأنف؛
- احتمال التعرض لنزيف مطوّل بعد العمليات الجراحية؛
- احتمال التعرض لنزيف حاد بعد الإصابة الجسدية (الرضحات)؛
- كثيراً ما يعانين من نزيف الحيض بكميات أكثر غزارة ولمدة أطول من المعتاد، ويزداد احتمالات الحاجة إلى تناول مكملات غذائية بمادة الحديد أو الخضوع لعملية استئصال الرحم؛
- زيادة احتمالات التعرض للنزف بعد الولادة؛
- احتمال التعرض للنزيف في المفاصل والعضلات؛
- احتمال تدهور صحة العظام والتعرض لهشاشة العظام، والتهاب العظام والمفاصل، إضافة إلى كسور في العظام.

النزيف بعد الجراحة أو الإصابات الجسدية

أظهرت الدراسات أن أكثر الأعراض شيوعاً لدى النساء هو النزيف المطوّل بعد العمليات الجراحية، مثل خلع الأسنان، واستئصال اللوزتين، وتركيب اللولب الرحمي، واستئصال الرحم، والولادة القيصرية، واستئصال الزائدة الدودية، وخزعات الثدي أو في أماكن أخرى من الجسم. كما أنهم معرضات لخطر النزيف الحاد بعد الحوادث والإصابات.

نزيف الحيض الغزير

النساء اللواتي لديهن مستويات منخفضة من عوامل التخثر يتعرضن بشكل أكبر لنزيف حيضي غزير أو مطوّل. ويحتمل أن تتعرض الفتيات من النزيف الحاد بشكل خاص في سنوات بداية دورات الحيض. وقد يؤدي فقدان الدم بكميات مفرطة إلى فقر الدم بسبب انخفاض مستويات عنصر الحديد في الدم، مما يترتب عليه الإصابة بالضعف والإرهاق.

آلام الحيض وتقلصاته، وألم منتصف الدورة

النساء المصابات بالهيموفيليا، وحاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض، معرضات بشكل أكبر للآلام أثناء فترة نزيف الحيض (عسر الطمث)، وقد يعانين أيضاً من نزيف داخلي طفيف أثناء الإباضة، مما قد يسبب الألم في منطقة البطن والحوض (يُعرف باسم «ألم منتصف الدورة الشهرية»). وفي بعض الحالات يكون هذا النزيف حاداً، وقد يصل إلى تعريض حياتهن للخطر، خاصةً لدى النساء ذوات مستويات عوامل التخثر المنخفضة جداً، وقد تتطلب حالتهن العناية الطبية العاجلة.

نزيف ما قبل انقطاع الطمث

انقطاع الطمث هو مرحلة في حياة المرأة يتوقف فيها الحيض نهائياً. أما مرحلة ما قبل انقطاع الطمث فهي فترة تتراوح بين 3 و10 سنوات قبل انقطاع الطمث حين تكون الهرمونات في مرحلة انتقالية. ويُعدّ نزيف الحيض الغزير وغير المنتظم أمراً شائعاً لدى جميع النساء مع اقترابهن من سن انقطاع الطمس. كما أن الأمراض النسائية (مثل الأورام الليفية والسلائل وغيرها) أكثر شيوعاً في هذه المرحلة العمرية. وتكون المرأة المصابة بالهيموفيليا معرضة بشكل أكبر للنزيف الشديد، وقد تحتاج إلى العلاج.

مشاكل أمراض النساء الأخرى

يمكن أن تصاب المرأة أثناء مراحل عملية الإباضة بأكياس مبيضية بسيطة (يطلق عليها أيضاً اسم أكياس مبيضية وظيفية). وعادةً ما تكون هذه الأكياس صغيرة ولا تُسبب أي مشاكل، وتزول تلقائياً. أما النساء المصابات بالهيموفيليا فهن أكثر عرضة للنزيف وبالتالي يدخل الدم إلى هذه الأكياس البسيطة، فتصبح أكياساً مبيضية «نزفية»، وربما تسبب في آلام شديدة، وقد تتطلب تدخلاً طبياً عاجلاً.

بعض النساء المصابات بالهيموفيليا، أو حاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض، يُعانين أيضاً من الانتباز البطاني الرحمي، وهو حالة مؤلمة تتكون فيها أنسجة بطانة الرحم (أي الأنسجة التي تغطي جدار الرحم الداخلي) في منطقة البطن أو أجزاء أخرى من الجسم. وعلى الرغم من أننا لا نفهم حتى الآن أسباب حدوث حالات الانتباز البطاني الرحمي، إلا أن النساء اللواتي يعانين من نزيف حيضي غزير يعتبرن الأكثر عرضة للإصابة بهذه الحالة.

مرض المفاصل

النساء والفتيات المصابات بالهيموفيليا، وحاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض، معرضات لتلف المفاصل وأمراضها، وقد تظهر لديهن تغيرات في المفاصل عند أخذ صور الأشعة السينية والتصوير بالرنين المغناطيسي أو في فحوصات التصوير، بالإضافة إلى معاناتهن من تقلص نطاق حركة المفاصل، حيث يمكن لهذه الأعراض أن تتجلى لديهن في ألم المفاصل، وربما يتم تشخيص الحالة بشكل خاطئ على أنها التهاب المفاصل. كما تعاني بعض النساء من نزيف في المفاصل قد لا تكون له أعراض جسدية ظاهرة (نزيف مفصلي غير سريري).

التشخيص

هناك نوعان من النساء المصابات بالهيموفيليا: نساء من المؤكد أنهن يحملن جين الهيموفيليا الذي يرثته من الأب، ونساء يمكن تشخيص حالتهم بالتعرف على التفاصيل الوراثية لعائلاتهم (أي ما يسمى بتحليل شجرة العائلة).

النساء اللواتي من المؤكد أنهن يحملن جين الهيموفيليا:

- جميع بنات الأب المصاب بالهيموفيليا؛
- أمهات لديهن ابن واحد على الأقل مصاب بالهيموفيليا، وهناك فرد آخر على الأقل من أفراد العائلة مصاب بالهيموفيليا (شقيق/شقيقة، أو جد/جدة، أو عم/عمة أو خال/خالة، أو ابن/بنت أشقاء/شقيقات، أو ابن/بنت أشقاء وشقيقات الأب والأم، بما في ذلك حاملي الهيموفيليا المصحوبة بأعراض أو بدونها)
- أمهات لديهن ولدان أو أكثر مصابين بالهيموفيليا.

المصابات اللواتي يتم تشخيصهن من خلال تاريخ العائلة المفصل:

- جميع بنات الأم المصابة بالهيموفيليا؛
- أمهات لديهن ابن واحد مصاب بالهيموفيليا، ولكن ليس لديهم أي أفراد آخرين في العائلة مصابين بالهيموفيليا (أو يحملون الجين)؛
- شقيقات، وأمهات، وجدات من جهة الأم، وعمات وخالات، وبنات أشقاء/شقيقات، وبنات عم/عمة أو خال/خالة حاملي المرض.

لا تدرك نساء كثيرات حالتهم، حتى إن كان لديهن أقارب مقربون مصابون بالهيموفيليا. وعادة ما يتم تشخيص الفتيات في سن متأخرة مقارنة بالأولاد.



أداة تقييم النزيف، والمخطط المصور لتقييم الدم، والتحليلات المختبرية

أدوات تقييم النزيف (BAT) هي استبيانات حول أعراض النزيف، وتستخدم في تحديد درجة النزيف بطريقة كمية. وهي تعدّ مقاييس فعّالة لشدة النزيف من خلال مجموعة أسئلة حول أعراض النزيف، وتحديد وجودها من عدمه، وكذلك مستوى الرعاية الطبية والتدخل اللازم لكل واحد من هذه الأعراض.

النساء والفتيات المصابات بالهيموفيليا وحاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض لديهن معدّل نزيف أعلى من النساء غير المصابات باضطراب نزيف. وأداة تقييم النزيف الأوسع استخداماً هي أداة معتمدة تُسمى «أداة تقييم النزيف (BAT) من اللجنة المعنية بالشؤون العلمية والتقييس التابعة الجمعية الدولية للجلطات والتخثر (ISTH-SSC).

مخطط تقييم الدم المصور (PBAC) هو أداة لتقييم كمية الدم المفقود يومياً أثناء الحيض، حيث يتم وضع مخطط مصور لعدد الفوط الصحية والسدادات القطنية، وكذلك كثافة بقع الدم عليها. وتحدد النتائج ما إذا كانت المرأة أو الفتاة تعاني من فقدان دم حيزي بكميات طبيعية أم غزيرة، فإذا فاقت درجات المقياس 100 درجة فإن ذلك يشير إلى نزيف حيزي غزير.

مخطط تقييم الحيض ونظام الدرجات

		تاريخ البدء			الدرجات							
		يوم	شهر	سنة								
نظام الدرجات	فوط صحية	1	2	3	4	5	6	7	8			
	الفوط الصحية											
	1 نقطة لكل فوط مبقعة قليلاً											
	5 نقاط لكل فوط مبقعة بشكل معتدل											
	20 نقطة إذا كانت الفوط مشبعة تماماً بالدم											
السدادات الصحية	التخثرات/الغمر											
	التخثرات: الحجم											
	1 نقطة لكل سداة مبقعة قليلاً											
	5 نقاط لكل سداة مبقعة بشكل معتدل											
	10 نقاط إذا كانت السداة مشبعة تماماً بالدم											
تخثرات الدم	تخثرات/الغمر											
	التخثرات: الحجم											
	1 نقطة للتخثرات الصغيرة											
	5 نقاط للتخثرات الكبيرة											

يمكن إجراء نوعين من التحليلات المخبرية للنساء اللاتي يعتقدن أنهن مصابات بالهيموفيليا: تحليل العوامل والتحليلات الجينية.

تقيس هذه التحليلات كمية أو مستوى عوامل التخثر في دم الإنسان، وفي حين أن نتائجها تعطي معلومات مفيدة فإنها قد تعطي مستويات طبيعية لعوامل التخثر في بعض النساء المصابات، وبالتالي تسفر هذه التحليلات عن معلومات خاطئة أو تمنح طمأنينة كاذبة لنساء يحملن بالفعل جينات الهيموفيليا، وبالتالي لا يمكن الاستناد إليها لاستبعاد الإصابة بالهيموفيليا.

- قد تختلف مستويات عوامل التخثر بشكل كبير بين أفراد العائلة. فعلى سبيل المثال، يمكن لامرأة لديها مستويات منخفضة جداً من عوامل التخثر أن ترزق بطفلة لديها مستويات تناهز المعدلات الطبيعية. ولذلك ينبغي إجراء فحوصات عوامل التخثر لكل امرأة في الأسرة.
- يمكن لنتائج التحليلات أن تشير إلى ارتفاع مستويات العامل الثامن، وذلك بسبب تأثير المرأة بالإجهاد، والحمل، والالتهابات، والعدوى، وبعض الأدوية وحسب منع الحمل، وبالتالي تتأثر مصداقية نتائج التحليل، بالإضافة إلى أن مستويات العامل الثامن عادة ما ترتفع مع تقدم العمر.

الاختبارات الجينية، مثل تحليل الطفرات الجينية، تركز مباشرة على الكشف عن الجين المعدل المسؤول عن الإصابة بالهيموفيليا. وتعدّ هذه الاختبارات الطريقة الوحيدة للتأكد تماماً من إصابة المرأة بالهيموفيليا (أو أنها تحمل الهيموفيليا بأعراض أو بدون أعراض). ويمكن للمعلومات المستمدة من الاختبارات الجينية إفادة أفراد العائلة الآخرين، ولكنها مع ذلك عالية التكلفة وقد لا متاح في جميع المراكز الطبية المعنية.

متى يجب إجراء الاختبار؟

تُعدّ الفحوصات التشخيصية للنساء والفتيات مسألة معقدة. ففي حين أن معرفة مستويات العوامل الوراثية لدى المرأة المشتبه في إصابتها يعدّ أمراً بالغ الأهمية لضمان صحتها وسلامتها، إلا أن الفحص الجيني يؤثر العديد من الهواجس والانشغالات الأخلاقية والثقافية.

نظراً لأن المصابات بمرض الهيموفيليا وحاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض يصبحن عرضة لمخاطر النزيف بعد الإصابة أو عملية خلع الأسنان أو غيرها من العمليات الجراحية، فإنه من المفيد قياس مستويات عوامل التخثر في كل امرأة يُشتبه في أنها تحمل الجينات المعدلة، وذلك بأسرع ما أمكن من أجل اتخاذ الاحتياطات الإضافية اللازمة في حال تبين انخفاض مستويات عوامل التخثر. في حالات الاشتباه بالإصابة بالهيموفيليا (أ)، يمكن إجراء تحليل العامل الثامن عند الولادة من عينة دم الحبل السري، أما مستويات العامل التاسع في المصابين بالهيموفيليا (ب) فتكون منخفضة طبيعياً عند الولادة ثم تصل إلى مستوياتها العادية عندما يصل عمر المولود إلى ستة أشهر. ومع ذلك، لا يمكن لمستويات عوامل التخثر وحدها الجزم بصحة تشخيص المرأة المعنية.

يتأثر قرار الخضوع للفحوصات الجينية بما لدى الأسرة من تصورات وهواجس ثقافية، كما تتأثر بتوفر الفحوصات و/أو الموافقة على إجرائها من طرف الهيئات التنظيمية (الحكومة وشركات التأمين). علماً بأن بعض البلدان تجعل حق الموافقة على إجراء الفحوصات الجينية حقاً حصرياً للمرأة نفسها، ولا يحق لوالديها اتخاذ هذا القرار نيابةً عنها.

وحتى عندما يكون الفحص الجيني متاحاً قبل بلوغ الطفلة سن الرشد، فإن الأسرة كثيراً ما تواجه صعوبات في تحديد أفضل سن لإجراء فحص الهيموفيليا، حيث يتساءل الكثيرون هل يتوجب إجراء الفحص للبنات في مرحلة الطفولة، وتحديدًا قبل بدء الحيض، أم يستحسن الانتظار حتى تبلغ سن الرشد لتتمكن من اتخاذ القرار بنفسها. ومع ذلك، فإنه من الضروري في جميع الحالات إجراء هذا الفحص إن أمكن قبل الحمل أو الخضوع لعملية جراحية.

من ناحية أخرى، تؤجل بعض العائلات إجراء الفحص كنوع من إنكار الواقع والتهرب من مواجهته، أو لحماية الأطفال والأسرة من اكتشاف الإصابة بمرض يعتبرونه خبراً سيئاً. كذلك قد تمتنع بعض العائلات عن إجراء الفحص لبناتها بسبب اعتبارات ثقافية، مثل الزواج المرتب (الأسرة تنتقي الزوج) واحتمال أن تنجب الابنة طفلاً مصاب بالمرض، ذلك في حين تبشر عائلات أخرى بإجراء هذه الفحوصات بشكل روتيني كغيرها من الفحوصات المعتادة، بما يتيح للطفلة أن تكبر وهي على دراية كاملة بحالتها. وتساعد المعرفة المبكرة بالتشخيص الفتاة على التأقلم تدريجياً مع تعقيدات واقعها، المتمثل في الإصابة بالهيموفيليا، أو حمل الجينات المعدلة بأعراض أو بدون أعراض.

قبل اتخاذ القرار بشأن إجراء التحليلات، ينبغي على الوالدين مراعاة مدى استعداد الابنة لاستيعاب وفهم المعلومات حول الإصابة المحتملة بالهيموفيليا. وفي هذا الصدد يجب على الأسرة أن تأخذ في الحسبان عوامل عدة، مثل السن والنضج العاطفي، ومدى فهم الطفلة واهتمامها بالمعلومات ذات الصلة. وقد يتفاقم قلق الفتاة وهواجسها إذا شهدت معاناة أحد أفراد أسرتها من الهيموفيليا، أو لم يكن من المؤكد أنها تحمل الهيموفيليا. وقد تنشأ مشاعر الغضب أو الغيرة بين الأشقاء إذا كان أحدهم يحتاج لعناية خاصة بسبب اضطراب النزيف بينما يتعرض الآخرون للإهمال، كما ينشأ القلق أيضاً عند إنجاب طفل مصاب باضطراب نزيف. هذه كلها ردود فعل طبيعية وشائعة في هذه الظروف.

وفي جميع الحالات، ينبغي على الأسرة استشارة المتخصصين في مراكز علاج الهيموفيليا، بما في ذلك مستشاري العلوم الوراثية أو متخصصي الدعم النفسي-الاجتماعي، حيث يستطيع هؤلاء المتخصصين المساعدة على اتخاذ القرار الملائم وتقديم المشورة للمتابعة عند اللزوم.

تنظيم الأسرة والحمل

ينبغي على النساء المصابات بالهيموفيليا وحاملات الهيموفيليا الحصول على المشورة قبل الحمل (بما يشمل المسائل الوراثية) للتعرف على مخاطر إنجاب طفل مصاب بالهيموفيليا، وذلك بمهلة كافية قبل بدء الحمل المزمع، كما ينبغي عليهن مراجعة أطباء التوليد فوراً عند الشك في احتمال بدء الحمل. وينبغي على أطباء التوليد التعاون بشكل وثيق مع طاقم مركز علاج الهيموفيليا لتقديم أفضل مستويات الرعاية أثناء الحمل والولادة، والحد من المضاعفات المحتملة لكل من الأم والمولود.

ينبغي تقديم المشورة لحاملات الهيموفيليا، بما يشمل عواقب الإنجاب المحتملة وخياراته المتاحة لهم.

التوصية 4/2/9 من «إرشادات العلاج لإدارة حالات الهيموفيليا» الصادرة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.

تحتاج المرأة إلى معلومات واضحة ودقيقة حول الأمور التالية قبل الحمل:

- احتمال بنسبة 50% لانتقال مرض الهيموفيليا إلى الطفل.
- العواقب المترتبة على وراثته مرض الهيموفيليا، سواء على الطفل الذكر أو الأنثى.
- أساليب معالجة الهيموفيليا، وما هي الرعاية المتاحة على المستوى المحلي، وما تكلفتها.
- كيفية إدارة مراحل الحمل والمخاض والولادة للحد من المخاطر على كل من الأم والطفل.
- الخيارات المتاحة للحمل والتشخيص قبل الولادة.

خيارات الحمل

يتقبل بعض الناس ببساطة احتمال إنجاب طفل مصاب بالهيموفيليا. ففي البلدان التي تتيح رعاية صحية عالية الجودة وتتوفر فيها مراكز عوامل التخثر بشكل آمن، يُنظر إلى الهيموفيليا باعتبارها من الأمراض التي يمكن السيطرة عليها والعناية بمرضاها. أما إذا لم تكن الرعاية الوافية متاحة فإن اتخاذ هذا القرار يصبح أمراً أصعب وأعقد. وتختار بعض الأسر تبني أو رعاية أحد الأطفال، أو الالتجاء إلى خيارات الحمل الأخرى (انظر الجدول على الصفحة التالية) من أجل تفادي مخاطر إنجاب طفل مصاب بالهيموفيليا. ولكن هذه الخيارات ليست متاحة للجميع، أو قد تكون مرفوضة لأسباب دينية وأخلاقية ومالية وثقافية.

التشخيص قبل الولادة

في حالة الحمل الطبيعي، قد يرغب الوالدان في معرفة ما إذا كان الجنين مصاباً بالهيموفيليا قبل الولادة.

التوصل إلى تشخيص جازم قبل الولادة لا يتحقق إلا بإجراء جراحة تدخلية، مثل بزل السائل الأمنيوسي أو أخذ عينة من الزُّغابات المَشِيمائية. ولا يتيح بعض مراكز الهيموفيليا هذه العمليات إلا إذا كان الوالدان ينويان إنهاء الحمل في حال ثبوت إصابة الجنين بالهيموفيليا، علماً بأن قرار إنهاء الحمل يعدّ قراراً فائق الصعوبة، وقد لا يكون مقبولاً لأسباب شخصية ودينية وأخلاقية وثقافية.

بزل السائل الأمنيوسي: يتم سحب كمية صغيرة من السائل الأمنيوسي باستخدام إبرة دقيقة تُدخل في الرحم عبر البطن، مع الاستعانة بمسح الموجات فوق الصوتية لتوجيه الإبرة، ويكون ذلك بين الأسبوع 15 والأسبوع 20 من الحمل. والغرض من ذلك هو اختبار السائل الأمنيوسي الذي يحتوي على خلايا من الجنين يمكن تحليلها للكشف عن الهيموفيليا.

أخذ عينات من الزُّغابات المَشِيمائية: يتم ذلك تحت التخدير الموضعي مع الاستعانة بمسح الموجات فوق الصوتية لتوجيه الإبرة، حيث تُدخل إبرة دقيقة عبر البطن أو تُدخل قسطرة رفيعة عبر المهبل لأخذ عينة من خلايا الزُّغابات المتواجدة على المشيمة، نظراً لأن هذه الخلايا تحتوي على المعلومات الجينية للجنين نفسه، ويمكن استخدامها لتحديد ما إذا كان الجنين مصاباً بالهيموفيليا أم لا. ويتم هذا الإجراء في مرحلة مبكرة، بين الأسبوع 11 والأسبوع 14 من الحمل، حيث يُمثل فحص الزُّغابات المَشِيمائية من أكثر الطرق شيوعاً لتشخيص الهيموفيليا واضطرابات النزيف الوراثية الأخرى قبل الولادة.

تصل نسبة خطر الإجهاض المرتبط بفحص الزُّغابات المَشِيمائية أو السائل الأمنيوسي إلى 1%.

يمكن أيضاً عرض اختبارات غير جراحية على النساء الحوامل بغرض تحديد جنس الجنين، حيث تشتمل على فحص بلازما الأم بحثاً عن خلايا الجنين التي تحتوي على الحمض النووي للجنين.



خيارات الإنجاب لحاملي الهيموفيليا

الإجراء:	كيفية التنفيذ	أمور ينبغي مراعاتها
الإخصاب في المختبر (IVF) مع تشخيص ما قبل الزرع (PGD)	يتم استخراج بويضات الأم وتخصيبها في المختبر بالحيوانات المنوية من الأب، حيث يطلق على هذه العملية اسم «الإخصاب في المختبر» أو «التلقيح الاصطناعي».	يعدّ هذا الإجراء مكلفاً ولا يتوفر في بلدان كثيرة حول العالم. تبلغ نسبة نجاح الحمل باستخدام تقنية التلقيح الاصطناعي حوالي 30% لكل دورة تلقيح.
	وعندما تكون الأجنة الناتجة في مرحلة مبكرة جداً من تطورها، يُجرى فحص لتحديد ما إذا كانت تحمل جين الهيموفيليا المعدّل، وبالتالي تتلقّى الأجنة التي لا تحتوي على الجين المعدّل وتزرع دون سواها في رحم الأم.	ويظل من المستحسن إجراء فحص عينات الرّغابات المشيمائية أو بزل السلى للتأكد من أن الجنين لا يحمل الجين المعدّل.
التلقيح الاصطناعي لبويضات متبرع بها	يضمن استخدام بويضات متبرعة من امرأة خصبّة لا تحمل جين الهيموفيليا أن الطفل لن يكون معرضاً لمخاطر وراثته هذا الجين من الأم.	وفي هذه الحالات أيضاً، يعدّ التلقيح الاصطناعي مكلفاً، وتبلغ نسبة نجاح الحمل حوالي 30% لكل دورة. وتتحقّق أعلى نسبة نجاح عندما تكون المرأة المتبرعة في سن الشباب.
فرز الحيوانات المنوية	يُستخدم الحيوان المنوي الذي يحمل الكروموسوم X فقط، بما يضمن أن الجنين سيكون أنثى.	ومع ذلك فإن الطفلة الوليدة قد ترث الجين المعدّل ونُصاب بالهيموفيليا، كما أنها قد تعاني من أعراض اضطرابات النزيف، وربما تنقل الجين المعدّل إلى أطفالها. ولا تتاح هذه الطريقة إلا في مراكز متخصصة، كما أنها لا تزال أداة بحثية جديدة قيد التقييم.

المصدر: مقتبس من كتاب «الدليل الوافي حول حملة الهيموفيليا» الصادر عن الجمعية الكندية للهيموفيليا (All About Carriers, Canadian Hemophilia Society).

تحديد جنس الجنين

يعدّ تحديد جنس الجنين، أي معرفة ما إذا كان ذكراً أم أنثى، إجراءً بسيطاً نسبياً. وبينما لا يدلّ جنس الجنين على إصابته بالهيموفيليا فإنّ تحديد الجنس يوفر للوالدين معلومات مفيدة.

إذا كان الجنين ذكراً، وبالتالي يزداد احتمال إصابته بالهيموفيليا، يمكن عرض خيارات فحص الرُّغابات المَشِيمائية أو بزل السلى على الوالدين إذا رغبا في الكشف عن إصابة الجنين بالهيموفيليا. فإذا اختاروا عدم إجراء فحص الرُّغابات المَشِيمائية أو بزل السلى، أو إذا لم تكن هذه الفحوصات متاحة لهما، يجب على الأطباء التخطيط بعناية لمراحل المخاض والولادة من أجل تقليص احتمالات النزف لدى الجنين الذكر (انظر «المخاض والولادة: اعتبارات للأم والطفل» على الصفحة XX).

إذا كان الجنين أنثى، فإن التشخيص قبل الولادة ليس ضرورياً لأنه حتى لو كانت تعاني من الهيموفيليا، فإن خطر نزيف المولودة أثناء المخاض والولادة يكون ضئيلاً للغاية.

يمكن تحديد جنس الجنين بطريقتين:

- تحديد جنس الجنين من بلازما الأم: يتم أخذ عينة من دم الأم ابتداءً من الأسبوع الثامن من الحمل، حيث ينكشف الجنس من خلال تحليل المواد الوراثية للجنين المتواجدة في دم الأم. ويمكن تنفيذ هذا الإجراء في الأشهر الثلاثة الأولى من الحمل، ولكنه ليس متاحاً إلا في الوحدات الطبية المتخصصة.
- فحص الموجات فوق الصوتية: يمكن تحديد جنس الجنين بدقة باستخدام الموجات فوق الصوتية ابتداءً من الأسبوع الخامس عشر من الحمل، وبعدّ بزل السلى الخيار الأمثل في هذه المرحلة من الحمل لمعرفة ما إذا كان الجنين الذكر مصاباً بالهيموفيليا.



بالنسبة للحوامل المصابات بالهيموفيليا، ينبغي أن تُجرى الولادة في مستشفى يتوفر فيه المختصين بالهيموفيليا، حيث يُمكن لهم التعامل بشكل عاجل مع مضاعفات المخاض والولادة. كما يُوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتفادي استخدام الأدوات في عملية التوليد.

مقتبس من التوصيتين 6/2/9 و 7/2/9 من إرشادات العلاج لإدارة حالات الهيموفيليا الصادرة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.

يجب رصد حالة حاملات الهيموفيليا للكشف عن النزيف الأولي والثانوي بعد الولادة وتقديم العلاج بأدوية وقف النزيف. مقتبس من التوصيتين 6/2/9 و7/2/9 من إرشادات العلاج لإدارة حالات الهيموفيليا الصادرة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.

التوصية 8/2/9 من إرشادات العلاج لإدارة حالات الهيموفيليا الصادرة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.

ما هي الاحتياطات التي يجب اتخاذها أثناء الحمل؟

يكون الحمل طبيعياً دون أي مضاعفات نزفية لدى معظم النساء المصابات بالهيموفيليا أو حاملات جين الهيموفيليا، حيث ترتفع مستويات العامل الثامن بشكل ملحوظ أثناء الحمل مما يقلل من خطر النزيف لدى المصابات بالهيموفيليا (أ)، بينما لا يطرأ تغيراً ملحوظاً على مستويات العامل التاسع عادةً.

يجب فحص مستويات عوامل التخثر في الثلث الأخير من الحمل عندما تصل هذه العوامل إلى أعلى مستوياتها. فإذا اكتشف التحليل انخفاض مستوى هذه العوامل يتم اتخاذ الاحتياطات اللازمة أثناء المخاض للحد من خطر النزيف المفرط. كذلك فإن النساء المصابات بالهيموفيليا معرضات لخطر النزيف بعد الولادة، ولا ينحصر ذلك على حالات انخفاض مستوى عوامل التخثر، بل يسري أيضاً على المرأة التي لديها مستويات طبيعية من العامل الثامن والتاسع. ويحدث النزيف بعد الولادة في حوالي ٢٠٪ إلى ٥٠٪ من حالات الولادة.

يجب على طبيب التوليد أن يتعاون مع كُتب مع أعضاء مركز علاج الهيموفيليا للتأكد من إدارة مراحل الحمل بشكل سليم.

المخاض والولادة: اعتبارات للأم والطفل

يتوقف التخطيط للولادة على احتياجات الأم وطفلها المعرض للإصابة.

يصعب قياس مستويات عوامل التخثر أثناء المخاض، لذا يُنصح بإجرائها في الثلث الأخير من الحمل. فإذا كانت مستويات عوامل التخثر منخفضة، يمكن تقديم العلاج في مرحلة المخاض لتقليل خطر النزيف الشديد أثناء الولادة وبعدها. ذلك فإن مستويات عوامل التخثر لها دور في تحديد إمكانية إعطاء التخدير الموضعي للمرأة أثناء الولادة (التخدير فوق الجافية).

يزداد خطر نزيف الرأس لدى الأجنة الذكور المصابين، خاصةً إذا طالت مدة المخاض والولادة أو كانت معقدة. وبينما يمكن للنساء المصابات بالهيموفيليا أن يلدن مهلباً بشكل طبيعي، فإنه يتعين تفادي إطالة مدة المخاض وتقليل الجروح قدر الإمكان أثناء الولادة. كذلك يجب قدر الإمكان تفادي استخدام تقنيات المتابعة التدخلية، مثل وضع أقطاب على رأس الجنين أو أخذ عينات من دم الجنين. كما يجب تجنب الولادة بالشفط أو الملقط.

ويجب فور ولادة الطفل أخذ عينة دم من الحبل السري لقياس مستويات عوامل التخثر، مع ضرورة تفادي حقن أنسجة عضلات الوليد أو أي عمليات جراحية أخرى، مثل الطهور، قبل ظهور نتائج فحص الدم.

رعاية ما بعد الولادة

تنخفض عوامل التخثر في دم المرأة بعد الولادة إلى مستواها قبل الحمل، وفي نفس الوقت تبلغ احتمالات إصابتها بالنزيف في أعلى مستوياتها.

يعدّ نزيف ما بعد الولادة سبباً رئيسياً لوفاة الأمهات أو إصابتهن بالإعاقة، وخاصةً في بقاع معينة من العالم، ولهذا يجب رعاية النساء المصابات بالهيموفيليا وحاملات الهيموفيليا المصحوبة بأعراض في وحدة توليد متخصصة بالتعاون الوثيق مع فريق علاج الهيموفيليا. ويجب إعطاء مُركّزات عوامل التخثر لمنع النزيف لدى المرأة التي لديها مستويات عوامل منخفضة أو تخضع للولادة القيصرية. ويمكن إعطاء الديسموبريسين (DDAVP) بعد ربط الحبل السري، مع مراعاة تقييد كميات السوائل. وقد ثبت أن حمض الترانيكساميك، وهو مضاد لتحلل الفيبرين، دواء فعال في الوقاية من نزيف ما بعد الولادة. وتوصي منظمة الصحة العالمية بإعطاء حمض الترانيكساميك عن طريق الوريد خلال 3 ساعات من الولادة المهبلية أو القيصرية في جميع حالات نزيف ما بعد الولادة بغض النظر عن مسبباته.

ويمكن اتخاذ بعض الاحتياطات للحد من خطر الإصابة بنزيف ما بعد الولادة: حيث يمكن إعطاء أدوية تُبقي الرحم منقبضاً، كما يجب إخراج المشيمة بسحب الحبل السري بشكل متأنٍ. ويُطلق على هذا الأسلوب اسم «الإدارة النشطة» لإخراج المشيمة، وقد ثبت أنه يُقلل إلى حد كبير من خطر الإصابة بنزيف ما بعد الولادة.

الأم المصابة بالهيموفيليا أو التي تحمل جينات المرض وتعاني من أعراضه تكون معرضة لخطر النزيف ما بعد الولادة طوال مدة تصل إلى ستة أسابيع بعد الوضع، ويجب عليها مراجعة الطبيب فوراً إذا ازداد النزيف خلال هذه الفترة. وقد يوصى بعلاجها وقائياً في هذه الحالات، خاصةً بالنسبة للنساء اللواتي يعانين من انخفاض مستويات عامل التخثر.

علاج النزيف

عادةً لا تعاني المصابات بالهيموفيليا وحاملات المرض من أعراض يومية، ولكن قد يعاني من نزيف مطوّل بعد التعرض لحادث أو تدخل طبي جراحي، ويتوجب في هذه الحالة علاجهن بنفس طريقة علاج الرجال المصابين بالهيموفيليا.

الديزموبريسين

الديزموبريسين هرمون اصطناعي قد يساعد في السيطرة على النزيف في حالات الطوارئ أو أثناء الجراحة، حيث يمكن حقنه وريدياً، أو تحت الجلد، أو إعطائه كدواء يرش في الأنف.

لا ينجح الديزموبريسين في علاج جميع النساء، ولهذا يجب على جميع المصابات بالهيموفيليا (أ) وتقل مستويات عوامل التخثر لديهن عن ٥٠٪ إجراء اختبار خاص لتحديد درجة استجابة الجسم للدواء في مرحلة تسبق الاحتياج إليه. يضاف إلى ذلك أن الديزموبريسين غير فعال لعلاج الهيموفيليا (ب) لأنه لا يرفع مستويات العامل التاسع.

ويجب عدم استخدام الديزموبريسين في بعض الحالات، مثل إصابات الرأس وفي حالة التعرض لخطر معاناة مشاكل في القلب. ويجب على الأطباء الإلمام بتفاصيل الدواء وكيفية استخدامه قبل وصفه للمرضى.

مركّزات عوامل التخثر

في حالة النساء اللاتي لا ينفع معهن استخدام الديزموبريسين أو لا يُنصح به، قد تصبح عملية نقل مركّزات عوامل التخثر ضرورية عند ارتفاع مخاطر النزيف الشديد، مثلاً قبل إجراء عمليات جراحية أو أثناءها.

مضادات تحلل الفيبرين

تُستخدم مضادات تحلل الفيبرين، مثل حمض الترانكساميك وحمض الأمينوكابرويك، عن طريق الفم أو الوريد بغرض وقف تحلل جلطات الدم في أجزاء معينة من الجسم، مثل الفم والرحم. كذلك يمكن استخدام هذه العلاجات للسيطرة على نزيف الحيض الغزير، وأثناء العمليات الجراحية البسيطة، وإجراءات علاج الأسنان.

العلاج بالهرمونات

يمكن استخدام العلاج بالهرمونات للمساعدة في السيطرة على الطمث الغزير. ويشتمل هذا النوع من العلاج على أدوية منع الحمل الهرمونية المشتركة (التي يمكن تناولها عن طريق الفم، أو على شكل لصقات جلدية، أو مهبلية) واللولب الرحمي المطلق لليفونوجيستريل.



الخيارات الجراحية لعلاج غزارة الطمث

قد يتواصل النزيف الحيضي الغزير في بعض النساء رغم استخدام هذه الأدوية، ولهذا يجدر النظر في الخيارات الجراحية في بعض الحالات النادرة، رغم أن الجراحات تنطوي دائماً على بعض المخاطر.

استئصال الرحم (أو بطانة الرحم)

يتم في هذا الإجراء الجراحي إزالة بطانة الرحم بشكل نهائي، وهي الجزء الذي يتخلص منه الجسم أثناء الحيض. وتُجرى هذه العملية عبر المهبل دون الحاجة لأي شق جراحي. ورغم فعالية هذا الإجراء في تقليل تدفق الطمث فإنه يقلص من فرص المرأة في الحمل ويؤثر كذلك على الحمل الطبيعي، ولهذا لا يُنصح به للنساء الراغبات في الإنجاب.

استئصال الرحم

استئصال الرحم هو إزالة الرحم بالكامل لإيقاف نزيف الحيض نهائياً، وهو يعدّ إجراءً خطيراً وليس خياراً متاحاً لمن يرغبن في الحمل. وفي بعض الحالات تتم إزالة المبيضين وقناتي فالوب أيضاً. ولا تستطيع المرأة التي خضعت لعملية استئصال الرحم أن تتجنب بعدها.

القضايا النفسية-الاجتماعية ونوعية الحياة

كون المرأة حاملة لجين الهيموفيليا قد يؤدي إلى آثار كبيرة على صحتها ومسيرتها الأكاديمية والمهنية وحياتها الاجتماعية، ولكن تشخيصها كثيراً ما يتأخر بسبب نقص وعي الناس بهذه الحالات، سواء كأفراد أو جهات تقديم الرعاية الصحية.

ومن أمثلة هذه الآثار أن نزيف الحيض الغزير أو المطول قد يكون عسيراً للعلاج وخاصة في حالة الفتيات صغيرات السن، إذ قد يعزلن أنفسهن عن الأهل والأصدقاء، أو يتغيبن عن المدرسة لعدة أيام ويتفادين المناسبات الاجتماعية بسبب الشعور بالألم وعدم الراحة أو التخوف من تطلع الملابس. كما قد تتضرر صورة الذات والثقة بالنفس لدى الفتاة إذا شعرت بالخجل أو الإحراج بسبب نزيف الحيض الغزير.

لا تدرك الكثير من النساء والفتيات أن أعراضهن غير طبيعية، وبالتالي لا تبادرن باستشارة جهات الرعاية الطبية. وحتى عندما يلجأن إلى تلك الجهات فكنياً ما يجدن أنها تقتصر إلى الداية الكافية باضطرابات النزيف، وربما تعجز عن التوصل إلى التشخيص الصحيح. علاوة على ذلك، تعاني العديد من دول العالم من نقص الرعاية الطبية المتاحة للنساء، وربما تمتنع النساء عن طلب المساعدة بسبب المحظورات والمعوقات الثقافية، وخاصةً فيما يتعلق بمشاكل الحيض. كذلك تتفاقم صعوبة الحصول على تشخيص مبكر بسبب بُعد المسافة عن المراكز الصحية، أو شدة المرض، والسّن، والوصمة الاجتماعية، والحواجز اللغوية.

يضاف إلى ذلك أن النزيف الغزير والمطول وآلام الحيض لها وقع على الحياة الجنسية للمرأة، وقد تُسبب مشاكل في حياتها الزوجية. كما قد تحتاج النساء أيضاً إلى إجازات شهرية من العمل بسبب غزارة النزيف، مما يقلص خياراتهن فيما يتعلق بالمهن المتاحة لهن أو يعرقل تقدمهن ونجاحهن المهني.

من ناحية أخرى، تشعر الكثير من المصابات بالهيموفيليا، وحاملات الهيموفيليا سواءً بأعراض أو بدونها، بالذنب مثلهن مثل أي شخص يحتمل أن ينقل مرض وراثي إلى الأجيال التالية، بل قد يشعرن أنه لا يحق لهن الإنجاب بسبب احتمال نقل اضطرابات النزيف للجيل التالي، أو إنجاب ابنة يرجح أنها ستعاني بدورها من هذا الوضع وعواقبه.

وقد تتأثر فرص الزواج لأن الرجال، أو عائلاتهم، قد لا يتقبلون التعرض لمخاطر إنجاب طفل مصاب بالهيموفيليا. وإذا رُزقت المرأة بطفل مصاب بالمرض، فإن احتياجات هذا الطفل قد تصبح حملاً ثقيلاً على جميع أفراد الأسرة، بمن فيهم الأشقاء.

يمكن للعديد من مراكز علاج الهيموفيليا أن تقدم للنساء والفتيات استشارات متخصصة ودقيقة، حيث يوفر الأخصائيون العاملون فيها المعلومات والدعم اللازمين للتعامل مع هذه المشاعر المعقدة، ويمكّنون النساء من الإمساك بزمام الأمور فيما يتعلق بحالتهم والعمل على توفير العلاج الجيد لهن. يضاف إلى ذلك أن الاستفادة من مراكز علاج الهيموفيليا وجمعيات المرضى المحلية في بناء شبكات للمساعدة المتبادلة والتضامن بين النساء المعرضات لمشاكل متشابهة من شأنه أن يوفر لهن بيئة داعمة ومريحة.

- د. سيتلا-سريدهار، ر. ف. سيدونيو الابن، س. ب. أهوجا. صحة العظام لدى حاملي الهيموفيليا والمصابين بمرض فون ويلبراند: تحليل قاعدة بيانات ضخمة. مجلة الهيموفيليا. ٢٠٢٢.
- (Citla-Sridhar D, Sidonio RF Jr, Ahuja SP. Bone health in haemophilia carriers and persons with von Willebrand disease: A large database analysis. *Haemophilia*. 2022 Jul;28(4):671-678. doi: 10.1111/hae.14565. Epub 2022 Apr 13. PMID: 35416396.)
- ر. دي أويرون، س. أوبراين، أ. هـ. جيمس. النساء والفتيات المصابات بالهيموفيليا: الدروس المستفادة. مجلة الهيموفيليا. 2020.
- (d'Oiron R, O'Brien S, James AH. Women and girls with haemophilia: Lessons learned. *Haemophilia*. 2020;00:1-7. <https://doi.org/10.1111/hae.14094>)
- ب. د. جيمس. النساء واضطرابات النزيف: تحديات التشخيص. الجمعية الأمريكية لأمراض الدم. 2020.
- (James PD. Women and bleeding disorders: diagnostic challenges. *The American Society of Hematology*. 2020. DOI 10.1182/hematology.2020000140)
- ف. و. ج. ليبيك، ج. دوفيكوت، م. ج. هـ. أ. كروب. كيف أدير الحمل لدى حاملي الهيموفيليا والمصابين بمرض فون ويلبراند. مجلة علوم الدم. 2020.
- (Leebeek FWG, Duvekot J, Kruip MJHA. How I manage pregnancy in carriers of hemophilia and patients with von Willebrand disease. *Blood*. 2020; 136(19):2143-2150. DOI 10.1182/blood.2019000964.)
- ن. ريلكه، ن.ل.ج. تشورننكي، م. شولزبيرغ. الأدلة بشأن حمض الترانيكساميك والجدل الدائر حوله: مراجعة مصورة. مجلة البحوث والممارسة في مجال الجلطات والتخثر. 2021.
- (Relke N, Chornenki NLJ, Sholzberg M. Tranexamic acid evidence and controversies: An illustrated review. *Res Pract Thromb Haemost*. 2021;5:e12546. <https://doi.org/10.1002/rth2.12546>)
- أ. سريفاستافا، ي. سانتاجوستينو، أ. دوجال، وآخرون. إرشادات العلاج لإدارة حالات الهيموفيليا الصادرة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة. مجلة الهيموفيليا. 2020.
- (Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020 : 26(Suppl 6) : 1 - 158 . <https://doi.org/10.1111/hae.14046>)
- ك. ب. م. فان جالين، ر. دي أويرون، ب. جيمس، وآخرون. تسمية جديدة لحاملي الهيموفيليا لتعريف الهيموفيليا لدى النساء والفتيات: بيان من اللجنة المعنية بالشؤون العلمية والتقييم التابعة للجمعية الدولية للجلطات والتخثر (ISTH-SSC). 2021.
- (van Galen KPM, d'Oiron R, James P, et al. A new hemophilia carrier nomenclature to define hemophilia in women and girls: Communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost*. 2021;19:1883- 1887. <https://doi.org/10.1111/jth.15397>)
- منظمة الصحة العالمية وآخرون. توصيات منظمة الصحة العالمية المُحدّثة بشأن حمض الترانيكساميك لعلاج نزيف ما بعد الولادة. منظمة الصحة العالمية. ٢٠١٧.
- (World Health Organization, et al. Updated WHO Recommendations on Tranexamic Acid for the Treatment of Postpartum Haemorrhage. World Health Organization. 2017.)

1184 rue Sainte-Catherine Ouest
Bureau 5000, Montréal
Québec H3B 1K1
CANADA
الهاتف: (514) 875-7944
الفاكس: (514) 875-8916
wfh@wfh.org
www.wfh.org

