



مدينة الملك فهد الطبية  
King Fahad Medical City



الهيموفيليا

Hemophilia

## هيموفيليا:

تعني سيولة الدم و هو مرض **دم وراثي** ناتج عن نقص أحد عوامل التجلط في الدم، حيث لا يتخثر دم الشخص المصاب بمرض الهيموفيليا بشكل طبيعي، مما يجعله ينزف لمدة أطول عند إصابته بجروح.

## تخثر الدم:

عملية تخثر الدم عملية دفاعية تحمي الجسم من النزيف وفقد كميات كبيرة من الدم عند الإصابة بالجروح.

## خطوات عملية تخثر الدم:

١. عندما يصاب شريان الدم بجرح أو كدمة فسرعان ما تنقبض الأوعية الدموية حتى يتوقف النزيف.
٢. تقوم الصفائح الدموية (خلايا صغيرة في الدم) ، بالعمل كسدادة لسد الثقب الحاصل في الوعاء

الدموي المصاب، و بالتالي تتنشط سلسلة من البروتينات الخاصة بالتخثر. و هذا يؤدي لإنتاج أليافاً تقوي عمل الصفائح.

٣. نتيجة لما سبق يتم تكوين كتلة دموية قادرة على إيقاف النزيف في الوعاء الدموي المصاب وفي الوقت نفسه يبدأ الوعاء الدموي المصاب في بناء وتعويض الخلايا التالفة وتبدأ الكتلة الدموية المؤقتة في التلاشي.

## أنواع الهيموفيليا:

تصنف الهيموفيليا إلى ثلاثة أصناف تبعاً لعامل التجلط

الناقص في كل حالة:

📌 **هيموفيليا أ:** ناشئة عن نقص عامل التجلط رقم ٨،

وهي الأكثر شيوعاً، ولذلك تسمى (الهيموفيليا

الكلاسيكية).

❖ **هيموفيليا ب**: ناشئة عن نقص عامل التجلط رقم ٩،

ويعد الأكثر انتشاراً في الوطن العربي.

❖ **هيموفيليا ج**: ناشئة عن نقص عامل التجلط رقم

11، وهي أقل أنواع الهيموفيليا شيوعاً.

## أسباب الهيموفيليا:

❖ يرجع السبب في الإصابة بالهيموفيليا إلى حدوث

اضطرابات في الجينات المسؤولة عن تصنيع عوامل

التجلط في الدم.

❖ الاضطراب في الجينات قد يكون موروثاً من أحد

الوالدين أو تاليه قد تكون بسبب حدوث طفرة جينية

أثناء تكوين عامل التجلط لدى الطفل على الرغم من

عدم وجود إصابات بأحد الوالدين أو العائلة.

## أعراض الهيموفيليا:

- العديد من الكدمات الكبيرة أو العميقة
- آلام مفصليّة و تورم بسبب النزيف الداخلي فيها
- نزيف شديد غير مفسر قد يحدث في أي من أجزاء الجسم سواء الظاهر أو الباطن
- وجود دم في البول أو البراز
- تداول زمن النزيف من الجروح أو التداخلات الجراحية
- أو بعد خلع الأسنان
- رعاف الأنف بدون سبب واضح
- تحدد حركة المفاصل بسبب حدوث تلف وتيبس بها بسبب تكرار النزيف
- هياج غير مفسر لدى الرضع

تتفاوت نسبة النزيف لأسباب عدة منها :

- ♦ درجة نقص عامل التخثر
- ♦ عمر الشخص المصاب
- ♦ معدل النشاط الحركي للمريض.

قد تحدث النزيف تلقائياً أو بعد الإصابات الطفيفة أو بعد إجراء بعض العمليات الصغرى:

- ♦ مثل الختان
- ♦ خلع أحد الأسنان
- ♦ عند إعطاء حقنة أثناء العلاج
- ♦ عند سحب عينة من الدم من المريض.

✚ تكون الأعراض الأولى عند بداية الطفل في الحبو أو المشي حيث يتكرر سقوطه وبالتالي إصابته بكدمات زرقاء ونزيف في المفاصل خاصة الركبتين.

في بعض الأحيان يكون المرض من الدرجة الخفيفة أو المتوسطة بحيث لا تظهر أعراضه إلا عند إجراء تدخل جراحي مثل خلع الأسنان أو استئصال اللوزتين. أخطر أنواع النزيف الداخلي هو نزيف الدماغ الذي قد يصاحبه إغماء وتشنجات.

### الأعراض والعلامات الأساسية للهييموفيليا:

- ألم مفاجئ و تورم و سخونة في المفاصل الكبيرة مثل الركبة و الورك و الكتف او العضلات
- صداع شديد ومستمر
- تقيؤ بإستمرار
- الإحساس بالإرهاق
- ألم في الرقبة
- الرؤية المزدوجة **Double vision**

تشخيص مرض الهيموفيليا على مرحلتين :

أولاً: قياس كمية عامل التخثر في الدم:

❖ الشخص السليم غير المصاب بالهيموفيليا تكون

النسبة من ٥٠% إلى ١٠٠%.

❖ الهيموفيليا الخفيفة: تكون النسبة أكبر من ٥%

ولكن أقل من ٥٠%.

❖ الهيموفيليا المتوسطة: تكون من ١% إلى ٥%.

❖ الهيموفيليا الحادة أقل من ١%.

ثانياً: اختبار الحمض النووي الوراثي (DNA):

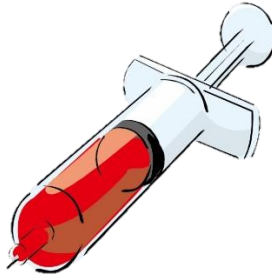
وسائل العلاج:

يختلف علاج الهيموفيليا تبعاً لشدة الحالة:



## الهيموفيليا الطفيفة:

علاجها يشمل الحقن البطنيء لهرمون الديلزموبريسين  
(DDAVP) في الوريد لتحفيز إفراز المزيد من عوامل التخثر  
لوقف النزيف، أحيانًا يعطى دواء ديلزموبريسين عن طريق  
الأنف.



## الهيموفيليا المتوسطة إلى الحادة:

قد يتوقف النزيف فقط بعد ضخ عامل التخثر المستمد من  
دم الإنسان المتبرع، أو من المنتجات المعدلة وراثيًا، إذا كان  
هناك نزيف داخلي يمكن تكرار الحقن.

## الهيموفيليا الحادة:

يكون علاجها بضخ البلازما اللازمة لوقف النزيف المتكرر،  
كذلك الحقن الوريدية العادية عامل وقائي لتخثر الدم  
مرتين إلى ثلاث مرات أسبوعياً قد يساعد على منع حدوث  
نزيف.

## التعايش مع مرض الهيموفيليا:

أفضل طريقة لمنع حدوث النزيف هو الوقاية :  
حماية الطفل من الإصابة بالأذى التي قد تسبب النزيف:

❖ الحرص على ربط حزام الأمان للطفل المصاب  
بالييموفيليا، و لبس الخوذة و الرباط الواقي للركبة  
و المرفق.

❖ استبدال الأرضيات الخشبية وارضيات السيراميك  
والرخام بالسجاد.

❖ تفادي شراء الأثاث ذات الزوايا الحادة، تحاشياً من  
الاصابات التي قد تنجم عنها أثناء لعب الطفل.  
❖ الاحتفاظ بالأجسام الحادة بعيداً عن متناول الأطفال.

❖ الحفاظ على سلامة وصحة الفم والأسنان وذلك  
لمنع حدوث نزيف أو فقدانها.

❖ الانتباه المبكر في حين حدوث نزيف غير اعتيادي  
للطفل، و أخذه مباشرة إلى الطوارئ لإجراء اللازم. و  
أخذ عنصر التخثر قبل ظهور الأعراض.

❖ مزاوله الرياضة بانتظام وذلك بعد استشارة الطبيب  
لتحديد نوع الرياضة المناسبة.

تجنب الأدوية التي قد تحرض النزف مثل:

الأسبرين و الإيبوبروفن

المميعات الدموية مثل الهيبارين و الوارفارين

بعض العقاقير العشبية

إجراءات التعامل مع النزيف:

المعالجة المطبقة في حالة النزيف معينة تعتمد على مكان النزيف ، كمية النزيف ومدة النزيف وشدة لمرض .

النزيف بسبب جرح أو نزيف داخلي أو نزيف المفصل:

هناك إجراءات ضرورية للتعامل مع النزيف لدى أي مصاب

بالييموفيليا

## الخطوة الأولى

هي وقف النزيف بتطبيق العلاج الأولي وهي العلاج R-I-C-E وهي اختصار للكلمات التالية (الراحة- الثلج- الضغط- الرفع).

**الراحة:** تعني عدم استخدام القدم المصابة أو تثبيت الذراع المصاب يساعد على الشفاء؛ حيث إن استمرار استعمال الطرف المصاب يعرض العضلات والمفاصل لمزيد من النزيف.

**الثلج:** يستخدم الثلج لزيادة انقباض الأوعية الدموية والتخفيف من نزيف الدم من المنطقة المصابة .

**الضغط:** يتم الضغط بربط رباط ضاغط حول المفصل المجروح لدعم المفصل والتقليل من سرعة النزيف.

**الرفع:** إن رفع الذراع المصاب أعلى من مستوى قلب المصاب يقلل تدفق الدم للجانب الذي ينزف.

## الخطوة الثانية

يجب حقن عامل التخثر بأسرع وقت ممكن .

## الخطوة الثالثة

يجب متابعة علاج النزيف تحت الإشراف الطبي .

## الخطوة الرابعة

عندما يقل انتفاخ وألم و سخونة المفصل، عندها يجب  
الحرص على استعادة المدى الحركي في المفصل باتباع  
برنامج التمارين الرياضية المحددة من قبل أخصائي العلاج  
الطبيعي، هذه البرامج تعمل على تقوية العضلات المحيطة  
بالمفصل، ويقلل وضمورها وتيبس المفاصل.

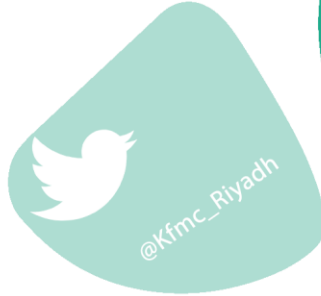
## معالجة النزيف بسبب جرح أو خلع الأسنان:

بالنسبة لنزيف الفم يستعمل دواء سايكلوكابران لمنع النزيف الحاد في الفم, وهو دواء يستخدم لفترة محدودة فقط ٢-٨ أيام.

# لأن الوعي وقاية ..

إدارة التثقيف الصحي

شعبة التثقيف الصحي



HEM1..16.000248

