

النزيف الدموي

الهيموفيليا:

كلمة هيموفيليا تعني سيولة الدم وهي أحد أمراض الدم الوراثية الناتجة عن نقص أحد عوامل التجلط في الدم بحيث لا يخثر دم الشخص المصاب بمرض الهيموفيليا بشكل طبيعي مما يجعله ينزف لمدة أطول

تعريف تخثر الدم:

عملية تخثر الدم عند إصابة الإنسان بجروح عملية تحمي الجسم من النزيف وفقد كميات من الدم في حين أن خطوات عملية التئام الجروح معقدة وهي باختصار تتم بوجود سلسلة من العناصر تبدأ من I-12 عنصرا وأي نقص يحدث في السلسلة قد يبطل عملية التخثر التي تحدث في أجسامنا

وتحدث عملية تخثر الدم على شكل خطوات:

- عندما يصاب شريان الدم بجرح أو كدمة فسرعان ما تنقبض الأوعية الدموية حتى يتم إيقاف النزيف
- هناك خلايا صغيرة في الدم تسمى الصفائح وهي تعمل كسدادة لسد الثقب في الوعاء الدموي المصاب
- تنشط سلسلة من البروتينات الخاصة بالتخثر وفي نهاية هذه السلسلة تنتج أليافا تقوي من عمل الصفائح وبذلك 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 بالتلاشي

أنواع الهيموفيليا:

تصنف الهيموفيليا إلى ثلاثة أصناف تبعا لعامل التجلط الناقص في كل حالة:



- هيموفيليا أ: ناشئة عن نقص عامل التجلط رقم ٨ وهي الأكثر شيوعا دوما ولذلك تسمى بالهيموفيليا الكلاسيكية
- هيموفيليا ب: ناشئة عن نقص عامل التجلط رقم ٩ ويعد الأكثر انتشارا بالوطن العربي
- هيموفيليا ج: ناشئة عن نقص عامل التجلط رقم ١١ وهي أقل أنواع الهيموفيليا شيوعا.

أسباب مرض الهيموفيليا:

يرجع السبب في الإصابة بالهيموفيليا إلى حدوث اضطرابات في الجينات المسؤولة عن تصنيع معاملات التجلط في الدم ، سواء كان الاضطراب في الجينات الموروثة من أحد الوالدين والتي تنتقل فتظهر عليه أعراض الهيموفيليا ، أو بسبب حدوث طفرات جينية أثناء تكوين معاملات التجلط لدى الطفل بالرغم من عدم وجود إصابات لأحد الوالدين أو العائلة.

أعراض مرض الهيموفيليا :

- حدوث نزيف في أي جزء من أجزاء الجسم سواء الظاهر أو الباطن وخاصة في العضلات والمفاصل وقد يحدث تلقائيا أو بعد الإصابات الطفيفة أو بعد إجراء بعض العمليات الصغرى مثل الختان وخلع أحد الأسنان أو عند إعطائه إبرة أثناء العلاج أو عند سحب عينة من الدم منه
- من أخطر أنواع النزيف الداخلي هو نزيف الدماغ الذي قد يصاحبه إغماء وتشنجات وتفاوت نسبة النزيف لعدة أسباب منها درجة نقص عامل التخثر وعمر الشخص المصاب ومعدل النشاط الحركي للمريض
- عندما يبدأ الطفل في الحبو أو المشي حيث يتكرر سقوطه وبالتالي إصابته بكدمات زرقاء ونزف في المفاصل خاصة الركبتين
- تليف وتيبس في المفاصل: بسبب تكرار نزيف المفاصل يؤدي إلى حدوث التهاب في مرحلة ما بعد النزف
- ضعف في العضلات: نتيجة لحدوث التهاب في مرحلة ما بعد النزف وبعد سنوات قليلة يصبح الطفل معاقا حركيا وعند سن البلوغ قد يحتاج إلى



عملية لتغيير المفاصل ما لم يتلق العلاج المناسب منذ بدء تشخيص المرض في مرحلته المبكرة

- في بعض الأحيان يكون المرض من الدرجة الخفيفة أو المتوسطة بحيث لا تظهر أعراضه إلا عند تدخل جراحي مثل خلع الأسنان أو استئصال اللوزتين

تشخيص مرض الهيموفيليا على مرحلتين :

- قياس كمية العامل المخثر ٨ و ٩ في الدم:
 - الشخص السليم (الغير مصاب 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٪

• اختبار الحمض النووي الوراثي:(DNA)

تصنيع العامل المخثر ٨ و ٩ ويتم ذلك عن طريق أخذ عينة واستخلاص الحمض النووي منها ثم اختبار الجين إن كان سليماً أو مصاباً يستغرق هذا التحليل ما يقارب الثلاثة أيام على الأقل

المعرضين للإصابة بمرض الهيموفيليا:

إن مرض الهيموفيليا يصيب الناس من كل الجنسيات والألوان والأصول العرقية حول العالم ومعظم أشكال الهيموفيليا الشديدة تصيب الذكور فقط أما إصابة الإناث بالنوع الشديد من المرض فإنها تحدث فقط إذا كان الأب مصاباً بهذا المرض والأم حاملة له وهذا شيء نادر الحدوث ومع ذلك فإن العديد من النساء الحاملات لهذا المرض تظهر عليهن أعراض طفيفة لمرض الهيموفيليا وبما أن الهيموفيليا مرض وراثي فالأطفال يصابون به منذ لحظة الولادة.

العلاج للهيموفيليا وأعراضها :

يختلف علاج الهيموفيليا تبعاً لشدة الحالة:

- الهيموفيليا الطفيفة :
علاجها يشمل الحقن البطيء لهرمون الديزموبريسين (DDAVP) في



الوريد لتحفيز إفراز المزيد من عوامل التخثر لوقف النزيف ، أحياناً يعطى دواء ديزموبريسين عن طريق الأنف .

- الهيموفيليا المتوسطة إلى حادة :

قد يتوقف النزيف فقط بعد ضخ عامل التخثر المستمد من دم الإنسان المتبرع ، أو من المنتجات المعدلة وراثياً ، 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 في منع حدوث نزيف.

يجب ان يدرّب الطبيب المصاب ومن حوله على طريقة اخذ حقن هرمون ديزموبريسين أو عامل تخثر الدم في المنزل أو العمل أو المدرسة .

معالجة النزيف اذا حدث بسبب جرح أو خلع الأسنان:

بالنسبة لنزيف الفم يستعمل دواء سايكلوكابرن لمنع النزيف الحاد في الفم (وهو دواء يستخدم لفترة محدودة فقط ٢-٨ أيام)

إذا كان النزف بسبب جرح أو نزف داخلي أو نزف المفصل فالخطوة الأولى هي وقف النزيف بتطبيق العلاج الأولي مثل وضع الرباط والضغط وأكياس الثلج وبعدها حقن عامل التخثر حيث يجب وقف النزيف بالسرعة الممكنة عن طريق الحقن بعامل التخثر

الاهتمام بتأسيس مراكز العناية الشاملة لمرضى الهيموفيليا:

بما إن مرض الهيموفيليا يؤثر على نواحي عديدة من حياة المريض وعائلته فقد تطورت معالجة مرض الهيموفيليا إلى تقديم العناية الشاملة من خلال مراكز العناية الشاملة المتخصصة بحيث تقدم:

- خدمات متعددة من عناية جسدية إلى نفسية إلى عناية بالأسنان إلى عناية العظم وعناية طبية عامة
- معرفة الجوانب الصحية المتعلقة بالضغط الاجتماعي والنفسية



- توفر مجموعات مسانده للمريض وخدمات أخرى تزود معلومات عن مرض الهيموفيليا واقتراحات للحد من اضطراباته مع الحياة العادية ومن أهمها توفير مادة التجلط ومراقبة توفرها في الجسم في حالة احتياج المريض إلى أي عملية جراحية
- **التعايش مع مرض الهيموفيليا (عدم تخثر الدم/سيولة الدم) ومضاعفاته:**
- أفضل طريقة لمنع حدوث النزيف في المفصل هي إن يعرف مريض الهيموفيليا متى يحدث النزيف في مرحلة مبكرة وبيباشر بأخذ عنصر التخثر قبل أن يتأثر المفصل
- استخدام واقى المفاصل لحماية المفاصل من الإصابة
- استبدال الأرضيات الخشبية وأرضيات السيراميك والرخام بفرشها بالموكيت والسجاد وهذه الاحتياطات تقلل فقط من احتمالات الإصابات المسببة للنزيف ولكنها لا تمنع حدوث النزيف بشكل دائم
- علاج نزيف المفصل يجب أن يكون تحت إشراف الفريق الطبي وذلك بأن يزود المصاب بعامل التخثر بأسرع وقت
- هناك إجراءات ضرورية للتعامل مع النزيف لدى أي مصاب بالهيموفيليا وهي العلاج بـ **RI-C-E** وهي اختصار للكلمات: الراحة، الثلج، الضغط، الرفع
- **الراحة:** عدم استخدام القدم المصابة أو تثبيت الذراع المصاب يساعد في الشفاء حيث أن استمرار استعمال الطرف المصاب يعرض العضلات والمفاصل لمزيد من النزيف
- **الثلج:** يستخدم الثلج لزيادة انقباض الأوعية الدموية والتخفيف من نزيف الدم من المنطقة المصابة وهذه الإجراء يسمى انقباض العروق
- **الضغط:** يتم الضغط بربط رباط ضاغط حول المفصل المجروح لدعم المفصل والتقليل من سرعة النزيف
- **الرفع:** أن رفع الذراع المصاب أعلى من مستوى قلب المصاب يقلل من تدفق الدم للجانب الذي ينزف

عندما يتوقف النزيف أي عندما يقل الانتفاخ والألم وسخونة المفصل يجب أن



وزارة الصحة
Ministry of Health

يحرص على استعادة المدى الحركي في المفصل المصاب وهذا يتطلب إتباع برنامج التمارين الرياضية المحددة من قبل أخصائي العلاج الطبيعي وذلك بإتباع برامج التمارين الرياضية الذي سوف يساعد في تقوية العضلات المحيطة بالمفصل ويقلل من ضمورها وتيبس المفاصل وكل هذا سيقبل من تكرار النزيف التلقائي