

الاتحاد الدولي للهيموفيليا (WFH) / نشرة باكستر الإلكترونية (Baxter Podcast) الحلقة 2:  
الأوجه العديدة لاضطرابات النزف – متحدثين لتحقيق العلاج للجميع  
نسخة مسودة 2010/2/19

وسيلة الإيضاح البصرية	التعليق الصوتي / النص
<p><b>المتحدث:</b> الممثل المهني من اليوم العالمي للهيموفيليا 2009، النشرة الإلكترونية وفقرة التشويق</p> <p><b>يبين الرسم على الشاشة ما يلي :</b> نوعي مرض الهيموفيليا ألف وباء ناقلات أعراض الهيموفيليا داء فون ويلبراند نواقص عامل التخثر النادر اضطرابات الصفائح الموروثة</p>	<p>تعتبر اضطرابات النزف الموروثة من الحالات الخطيرة التي تؤثر على الحياة اليومية للملايين من الرجال والنساء والأطفال في جميع أنحاء العالم، وكذلك أسرهم ومجتمعاتهم.<sup>1,2</sup> من خلال هذا الفيديو، سوف نتعلم المزيد عن الأوجه العديدة لاضطرابات النزف، بما في ذلك نوعي مرض الهيموفيليا ألف وباء، وناقلات أعراض الهيموفيليا، وداء فون ويلبراند، نواقص عامل التخثر النادر، واضطرابات الصفائح الموروثة.</p>
<p><b>المتحدث:</b> الراوي</p> <p><b>يظهر الرسم على الشاشة ما يلي :</b> عامل التخثر المفقود استمرار النزيف عامل التخثر المستبدل توقف النزيف</p>	<p>يبدأ النزيف في الشخص السليم عند جرح إحدى الأوعية الدموية وتسرب الدم منها. وتضيق الأوعية الدموية للمساعدة في إبطاء النزيف. تستدعي خلايا الدم الصفائح لغرض سد الجرح. ثم تعمل العديد من عوامل التخثر (التي تعتبر جزءاً من الدم) معاً لتكوين خثرة فوق المكان المصاب. وهذا يجعل من المكان المصاب أقوى ويوقف النزيف.</p> <p>إن المرضى الذين يعانون من اضطرابات النزيف لديهم نقص أو خلل في عامل التخثر أو صفائح الدم مما يؤدي إلى عدم قدرتهم على وقف النزيف عند الإصابة بجروح. بالتالي، يكون التخثر لديهم ضعيفاً ويستمر النزيف أطول من المعتاد. يتوقف النزيف لديهم عند استبدال عامل التخثر الناقص أو المختل.</p>
<p><b>يبين الرسم على الشاشة ما يلي :</b> مرض الهيموفيليا</p>	
<p><b>المتحدثة:</b> PAULA BOLTON-MAGGS, D.M., FRCP, FRCPATH, FRCPCH استشارية أمراض الدم، مستشفى مانشستر الملكي، المملكة المتحدة عضو اللجنة التنفيذية، الاتحاد الدولي للهيموفيليا (WFH)</p> <p><b>يبين الرسم على الشاشة ما يلي :</b> مرض الهيموفيليا (أ) هو نقص في عامل التخثر الثامن. مرض الهيموفيليا (ب) هو نقص في عامل التخثر التاسع.</p>	<p>"إن نسبة ظهور مرض الهيموفيليا هي واحد من بين كل 5,000 من المواليد الذكور.<sup>2</sup> ويمكن أن يكون الاضطراب خطيراً للغاية في أشد أشكاله. مرض الهيموفيليا (أ) هو نقص في عامل التخثر الثامن ومرض الهيموفيليا (ب) هو نقص في عامل التخثر التاسع.</p> <p>يعتبر مرض الهيموفيليا مرضاً وراثياً. ويُنقل عن طريق الكروموسوم (العاشر)، لذلك فمن العادة أن ينتقل من الأم إلى ابنها. ولكن في حوالي 30 في المئة من الحالات، فإنه لا يوجد في تاريخ العائلة<sup>3</sup>، ويبدو أنه يحدث عفواً.</p> <p>يكون هؤلاء الأشخاص عرضة لتطويع النزيف في المفاصل والعضلات وتبدأ في سن مبكرة جداً. وإذا لم يتم إعطائهم العلاج المناسب، فإنه يمكن أن يؤدي إلى ضرر طويل الأمد.</p> <p>لا يوجد لحد الآن علاج لمرض الهيموفيليا. ولكن يتوفر لدينا علاج جيد جداً لاستبدال عامل التخثر المفقود. لكن 75 في المئة من الأشخاص المصابين بمرض الهيموفيليا الشديدة لا يحصلون على العلاج المناسب.<sup>2</sup>"</p>

وسيلة الإيضاح البصرية	التعليق الصوتي / النص
<p><b>المتحدث :</b> PAUL WILTON وهو رجل مصاب بمرض الهيموفيليا الشديدة (أ) عضو، لجنة سلامة الدم، جمعية الهيموفيليا الكندية</p>	<p>"لقد كان لمرض الهيموفيليا تأثير شديد جداً على جسدي. عمري 24 سنة وأنا في حاجة لاستبدال الركبة. أعاني من التهاب مفاصل متفاقم في أجزاء معينة من جسمي وكذلك أشكو من المفاصل، حتى أنني في بعض الأيام أعاني الكثير من الألم، وهذا في حد ذاته يمكن أن يكون صراعاً صعباً.</p> <p>لمداراة مرض الهيموفيليا في حياتي اليومية، فأني بحاجة لتناول الطعام بصورة صحية، وممارسة الرياضة، وتناول مركزات العامل ، ومعرفة حدودي، وأنا بحاجة الى القيام بزيارات منتظمة إلى مركز علاج مرض الهيموفيليا.</p> <p>على الرغم من أن مرض الهيموفيليا يمثل نوعاً من التحدي بالنسبة لي، فأني ما زلت قادراً على أن أعيش حياة عادية نوعاً ما. "</p>
<p><b>يظهر الرسم على الشاشة ما يلي :</b> ناقلات أعراض مرض الهيموفيليا</p>	
<p><b>المتحدث :</b> الراوي</p>	<p>في حين أن مرض الهيموفيليا يصيب الرجال أساساً، فإن النساء اللواتي لديهن جينات الهيموفيليا يعتبرن بمثابة ناقلات، وأنهن يمكن أن ينقلن الجينات لأطفالهن. رغم أن معظم النساء الناقلات سيظهر لديهن الأعراض في الحياة اليومية<sup>4</sup>، فإن بعضهن قد تعاني من مضاعفات النزيف أيضاً، بما في ذلك النزيف أثناء الحيض والولادة والعمليات الجراحية.</p>
<p><b>المتحدث :</b> PAM WILTON, R.N. ناقلة أعراض مرض الهيموفيليا (أ) ووالدة Paul Wilton، رئيسة جمعية الهيموفيليا الكندية</p>	<p>"لقد تبين لي أنني كنت ناقلة في نفس الوقت الذي كان لدينا تشخيص أن ابني (Paul) مصاب بمرض الهيموفيليا. إذا عدنا إلى الوراء، اعتقدت أنني عانيت من النزف لفترات طويلة، وربما أكثر من غيري."</p> <p>إنني أتساءل عن بعض الأعراض الخاصة بي باعتباري ناقلة، وربما لماذا لم أبدي المزيد من الانتباه نحوها. ولكن أعتقد أن معظم أمهات الأشخاص الذين يعانون من اضطراب النزف كانوا يركزون كثيراً على ما كان يحدث لأبنائهم وأن بعض المشاكل الخاصة بهم بدت بالتأكيد تافهة جداً.</p> <p>وأعتقد أننا في هذه الأيام بدأنا الحديث عن بعض القضايا التي تشكو منها ناقلات الأعراض، لذلك فمن المهم للناس أن يتفهموا أنفسهم ويبقوا على اتصال بمراكز العلاج الخاصة بهم."</p>
<p><b>يبين الرسم على الشاشة ما يلي :</b> داء فون ويلبراند</p>	
<p><b>المتحدث :</b> الراوي</p>	<p>في حين أن النساء فقط يمكن أن يكونوا ناقلات الأعراض، فإن كلاً من الرجال والنساء يمكن أن يصابوا بداء فون ويلبراند. على الرغم من أن اضطراب النزف المتوارث هو الأكثر شيوعاً في العالم، فإنه لم يتم تشخيص سوى نسبة صغيرة من الأشخاص المصابين. يصعب تشخيص داء فون ويلبراند مثله مثل ناقلات أعراض مرض الهيموفيليا، لا سيما لدى النساء. لا تظهر سوى القليل من الأعراض أو قد لا تظهر لدى الأشخاص المصابين بداء فون ويلبراند، وقد لا تعرف النساء أنهن مصابات بداء فون ويلبراند إلا عند تعرضهن</p>

وسيلة الإيضاح البصرية	التعليق الصوتي / النص
	لمضاعفات في الولادة أو بعد الجراحة. في الحقيقة، عادةً ما يستغرق الأمر ما يقرب من 16 عاماً في المتوسط لكي تعرف المرأة أنها مصابة بداء فون ويلبراند. <sup>5</sup>
<p><b>المتحدثة :</b> SUSAN HALIMEH, M.D. مصابة بداء فون ويلبراند طب الاطفال ونقل الدم، ألمانيا</p>	<p>"تم تشخيص إصابتي بمرض فون ويلبراند نوع (III) عندما كان عمري سنتين. إنني أعاني من نزيف قوي و غزير جداً في اللثة، ونزيف في المفاصل وفي أثناء الحيض ، مع غزارة الطمث. لم أكن قادرة على عيش حياة مماثلة كالتالي تعيشها أختي.</p> <p>والآن عندما أحصل على علاج استبدال وعلاج طبيعي جديدين، لا يحصل لي سوى القليل من نزيف اللثة. الآن لدي هواياتي مثل قراءة الكتب والذهاب للسينما والتسوق وأن أكون مع عائلتي. انه لشيء رائع بالنسبة لي "</p>
<p><b>يظهر الرسم على الشاشة ما يلي :</b> نواقص عامل التخثر النادر</p>	
<p><b>المتحدث :</b> الراوي</p> <p><b>يظهر الرسم على الشاشة ما يلي :</b> أنواع نواقص عامل التخثر النادر I, II, V, V+VIII, VII, X, XI, XIII</p>	<p>إن نواقص عامل التخثر النادر هي اضطرابات في النزف والتي يفقد خلالها الأشخاص واحداً من العوامل أو أن هذه العوامل لا تعمل بشكل صحيح. ولا يُعرف الكثير عن هذه الاضطرابات، إذ تم اكتشاف الكثير منها خلال الأربعين عاماً الماضية فقط.<sup>6</sup></p>
<p><b>المتحدثة :</b> Paula Bolton-Maggs</p> <p><b>يبين الرسم على الشاشة ما يلي :</b> توزيع نواقص العامل النادر</p>	<p>"يمكن ظهور نواقص العوامل النادرة بطرق عديدة ومختلفة. يتأثر كلا الجنسين بنفس القدر، لذلك يتم ظهورها لدى النساء لا سيما اللواتي لديهن طمث أو نزف بعد الولادة، ولكن هناك سلسلة كاملة من الأعراض المختلفة التي يعاني منها الأشخاص والتي ينبغي التحقيق فيها. وهي يمكن أن تكون مماثلة لأعراض الأشخاص الذين يعانون من داء فون ويلبراند، ولكنها تختلف عن أعراض مرض الهيموفيليا (أ) و (ب).</p> <p>تم أحرار قدر كبير من التقدم في تشخيص وإدارة مرض الهيموفيليا (أ) و (ب)، ولكن الأمر لا ينطبق على نواقص العوامل النادرة إلى حد ما. وحتى لو تم تشخيصها، ولأن أعداد المرضى قليلة، ليس لدينا نفس المستوى من المعلومات. هناك عدد أقل من المنتجات المتاحة لهذه الحالات أيضاً، ونحن بحاجة للعمل في البحوث والتطور في تلك المجالات حتى يتسنى لنا تقديم العلاج للجميع حقاً "</p>
<p><b>المتحدث :</b> GABRIEL LOTTAZ شخص مصاب بنقص العامل النادر I الرئيس السابق، جمعية الهيموفيليا السويسرية</p>	<p>"أنا واحد من عدد قليل من الناس في العالم الذين يعانون من نقص العوامل النادرة، ولقد واجهت تحديات جسدية وعاطفية كثيرة. هناك عدد آخر من اضطرابات النزف النادرة التي تكون غير مألوفة. لقد كان التحدي الأكبر بالنسبة لي هو تثقيف اصدقائي وعائلتي ، وحتى بعض المتخصصين في الرعاية الصحية عن الاحتياجات المحددة لدي فيما يتعلق بتوفير الرعاية والعلاج. "</p>
<p><b>يظهر الرسم على الشاشة ما يلي :</b> اضطرابات صفائح الدم الموروثة</p>	
<p><b>المتحدثة :</b> Paula Bolton-Maggs</p>	<p>"لا يمكن وقف النزف من الجروح الصغيرة لدى الأشخاص الذين لديهم اضطرابات الصفائح و قد تسبب مشاكل نزف خطيرة جداً مع كدمات في الجلد ونزيف الأنف وكذلك أنواع مختلفة من النزيف، التي تحصل في كثير من الأحيان في وقت مبكر جداً في الحياة، ويمكن أن يكون من الصعب جداً السيطرة عليه".</p>

التعليق الصوتي / النص	وسيلة الإيضاح البصرية
<p>إن المرضى الذين يعانون من اضطرابات نزيف حاد بسبب عيوب الصفائح قد يحتاجون إلى نقل الصفائح الدموية وقد يكون من الصعب إجراء هذه العملية في بعض المناطق من العالم، وربما تعيق بصورة جذرية ما يمكن عمله لمساعدة هؤلاء المرضى. لكننا نحتاج إلى البحث عن طرق بديلة أخرى لمحاولة وقف النزيف عند الأشخاص الذين يعانون من هذه الاضطرابات الخطيرة جداً".</p>	<p>يبين الرسم على الشاشة ما يلي :</p> <p>الرسم على الشاشة ما يلي : أنواع اضطرابات صفائح الدم الموروثة متلازمة (Bernard-Soulier) وهن الصفائح (Glanzmann thrombasthenia) نواقص حوض الخزن</p>
<p>تكون اضطرابات النزيف خطيرة، ويمكن أن تكون مهددة للحياة، ولكن بفضل التقدم في معالجة اضطرابات النزيف - بما في ذلك الرعاية الشاملة والعلاجات البديلة للعوامل - يستطيع الناس العيش لفترة أطول، والاستمتاع بالحياة أكثر من أي وقت مضى. رغم ذلك، فأن العديد من الناس الذين يعانون من اضطرابات النزيف لا يحصلون على العناية الكافية.</p>	<p><b>المتحدث :</b> الراوي</p>
<p>إن الهدف النهائي للأشخاص الذين يعانون من اضطرابات النزيف هو إيجاد علاج لذلك. وحين ذلك علينا أن نظل يقظين إزاء ضمانات نوعية جيدة من الحياة - ليس فقط في بلدي - ولكن في جميع أنحاء العالم."</p>	<p><b>المتحدث :</b> PAUL WILTON</p>
<p>"تتمثل مهمة الاتحاد الدولي للهيموفيليا بتحقيق مستوى جيد من الرعاية والعلاج لجميع الأشخاص الذين يعانون من اضطرابات النزف الموروث أينما كانوا يعيشون على وجه الكرة الأرضية، ويمكننا تحقيق ذلك عندما نعمل جميعنا معاً، كمنظمات المرضى، والمرضى الذين يعانون اضطرابات النزيف، وجميع المتخصصين في الرعاية الصحية، وبهذه الطريقة نكون قادرين حقاً على تقديم العلاج للجميع".</p>	<p><b>المتحدثة :</b> Paula Bolton-Maggs</p>
<p>لمزيد من المعلومات ومعرفة كيف يمكن أن تساعد في إحداث فرق بالنسبة للذين يعانون من اضطرابات النزف، يرجى زيارة الموقع الإلكتروني التالي: <a href="http://www.wfh.org/whd">http://www.wfh.org/whd</a></p>	<p><b>المتحدث :</b> الراوي يبين الرسم على الشاشة ما يلي : <a href="http://www.wfh.org/whd">http://www.wfh.org/whd</a></p>

## المراجع :

1. ما هو داء فون ويلبراند؟ الاتحاد الدولي للهِيموفيليا. تم الاطلاع عليه في : 5 كانون الثاني / يناير 2010. متاح على الموقع الإلكتروني : [http://www.wfh.org/2/1/1\\_2\\_VWD\\_What-is-VWD.htm](http://www.wfh.org/2/1/1_2_VWD_What-is-VWD.htm)
2. ما هو الهِيموفيليا؟ الاتحاد الدولي للهِيموفيليا. تم الاطلاع عليه في : 5 كانون الثاني / يناير 2010. على الموقع الإلكتروني : [www.wfh.org/2/1/1\\_1\\_Hemophilia.htm](http://www.wfh.org/2/1/1_1_Hemophilia.htm)
3. القضايا الرئيسية في علاج الهِيموفيليا الجزء 1 : المنتجات. تم أعداده من قبل الاتحاد الدولي للهِيموفيليا. حقائق وأرقام. نيسان / أبريل 1998 رقم (1). تم الاطلاع عليه في : 5 كانون الثاني / يناير 2010. متاح على الموقع الإلكتروني: [http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Treatment\\_Products/Monographs/FF1\\_Part1\\_Products\\_ENG.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Treatment_Products/Monographs/FF1_Part1_Products_ENG.pdf)
4. ناقلات أعراض الهِيموفيليا **Eveline P. Mauser-Bunschoten**. علاج الهِيموفيليا. كانون الأول 2008. رقم 46. تم الاطلاع عليه في : 14 كانون الثاني / يناير 2010. متاح على الموقع الإلكتروني: [http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis\\_and\\_Treatment/TOH-46\\_Symptomatic\\_Carriers.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/TOH-46_Symptomatic_Carriers.pdf)
5. تقرير عن البرنامج العالمي لجمع البيانات : التقرير الخاص الذي يلخص البيانات عن الإناث المصابات بداء فون ويلبراند. والبرنامج العالمي لجمع البيانات. كانون الأول / ديسمبر 2003 ؛ الجزء الخامس؛ العدد (1). تم الاطلاع عليه في : 5 كانون الثاني / يناير 2010. متاح على الموقع الإلكتروني: [http://www.cdc.gov/ncbddd/hbd/documents/UDCreport5\\_1.pdf](http://www.cdc.gov/ncbddd/hbd/documents/UDCreport5_1.pdf)
6. ما هي عوامل التخثر؟ الاتحاد الدولي للهِيموفيليا. تم الاطلاع عليه في : 5 كانون الثاني / يناير 2010. متاح على الموقع الإلكتروني: [www.wfh.org/2/1/1\\_3\\_What-are-clotting-factors.htm](http://www.wfh.org/2/1/1_3_What-are-clotting-factors.htm)
7. اضطرابات وظيفة الصفائح. **Amy Shapiro** و **Anjali A. Sharathkumar**. علاج الهِيموفيليا. نيسان / أبريل 2008. رقم (19). تم الاطلاع عليه في : 14 كانون الثاني / يناير 2010. متاح على الموقع الإلكتروني: <http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Monographs/TOH-19-Platelet-Function-Disorders-Revision2008.pdf>
8. معدلات الوفيات والعمر المتوقع وأسباب الوفاة لدى الأشخاص المصابين بالهِيموفيليا (أ) أو (ب) في المملكة المتحدة، والذين كانوا غير مصابين بفيروس نقص المناعة البشرية (HIV). **S. Darby**، **S. Kan**، **R. Spooner**، وآخرون. أسم المرجع (*Blood*). الجزء 110 ؛ العدد (3). آب / أغسطس 2007.