

الناعور Hemophilia

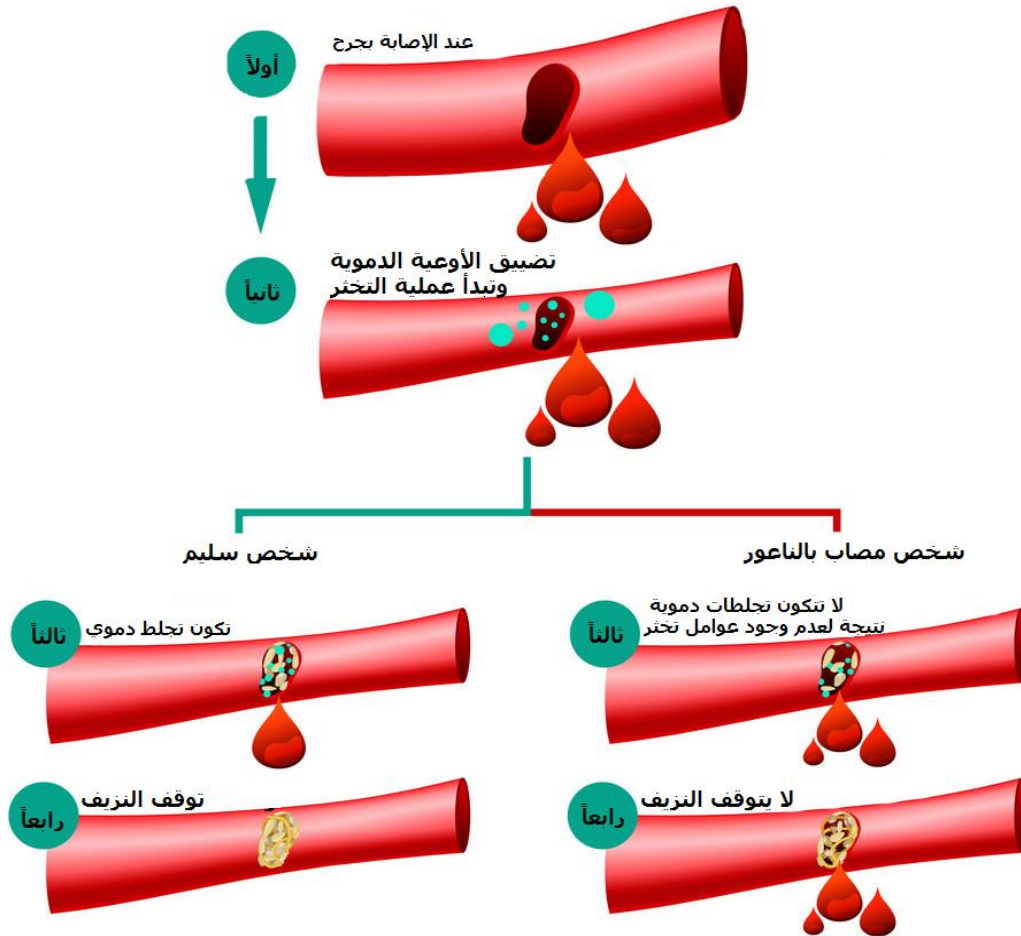
تعريفات:

تخثر الدم:

هي عملية معقدة يقوم بها الجسم لحماية نفسه من النزيف وفقد كميات من الدم عند الإصابة بجروح .

الناعور:

هو أحد أمراض الدم الوراثية النادرة ، ينتج عن نقص أحد عوامل التجلط في الدم بحيث لا يتخثر بشكل طبيعي؛ مما يجعل المصاب ينزف لمدة أطول.



الأنواع :

- الهيموفيليا (أ).
 - الهيموفيليا (ب).
 - الهيموفيليا (ج).
 - الهيموفيليا المكتسبة.
- ويعد كلا النوعين (أ) و(ب) الأكثر انتشارًا في الوطن العربي.

السبب:

نقص أو غياب أحد عوامل التجلط؛ مما يؤدي إلى نزف المصاب لوقت أطول من الشخص غير المصاب.

عوامل الخطورة:

- الوراثة.
- الحمل.
- السرطان.
- الجنس، حيث يصيب الذكور غالبًا وينتقل من الأم إلى الابن عبر أحد جينات الأم.
- حالات المناعة الذاتية (مثل: التصلب المتعدد).

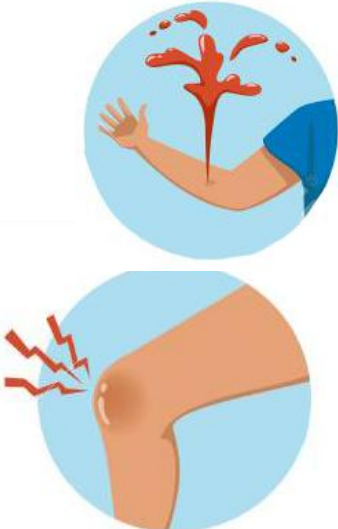
تشخيص الناعور:

- يتم تشخيص الناعور من خلال:
- التاريخ العائلي.
 - التحاليل المخبرية: فحص الدم الشامل لاختبار معدل تجلط الدم، وتحديد نوع الناعور ودرجة الخطورة.

الأعراض:

تتراوح الأعراض ما بين خفيفة إلى شديدة؛ اعتمادًا على مستوى عوامل التجلط. كما أن العلامة الرئيسية له هي عدم توقف النزيف، كما قد يكون لدى المصابين ما يلي:

- نزيف زائد غير مبرر إثر الجروح أو الإصابات، أو بعد الإجراءات الجراحية أو المتعلقة بالأسنان.
- رضوض كثيرة كبيرة أو عميقة.
- نزيف بعد التطعيم والختان.
- تورم المفاصل.
- دم في البول أو البراز.



درجات الناعور :

تختلف شدة الناعور حسب مستوى عوامل التجلط في دم المريض.

الدرجة	نسبة عوامل التجلط	شدة النزيف
الحد الطبيعي	50-150%	-
الناعور الخفيف	5-40%	لا يعانون من مشاكل النزيف إلا بعد الجراحة أو الإصابات البليغة.
الناعور المتوسط	1-5%	نزيف لوقت طويل بعد الإصابات أو الإجراءات الجراحية أو المتعلقة بالأسنان .
الناعور الشديد	أقل من 1%	نزيف متكرر في المفاصل والعضلات بدون سبب.

المضاعفات:

- ردة فعل عكسية لأدوية تخثر الدم.
- تغيرات مزمنة في المفاصل قد تستدعي إجراء عملية جراحية.
- النزيف الداخلي و أشد أنواعه خطورة نزيف الدماغ الذي تتضمن أعراضه ما يلي:
 - صداعًا مؤلمًا ومستمرًا.
 - قيء متكرر.
 - النعاس أو الخمول.
 - الرؤية المزدوجة.
 - الشعور بضعف مفاجئ أو عدم اتزان.
 - تشنجات أو نوبات.



العلاج:

- لا يوجد علاج نهائي له؛ لكن يوجد علاج يهدف إلى منع حدوث مضاعفات النزيف و تعويض عوامل التجلط المنخفضة لدى المريض عن طريق نقل الدم أو باستخدام عوامل التجلط المصنعة بشكل دوري.
- هناك إجراءات ضرورية للتعامل مع النزيف وهي: الراحة، الثلج، الضغط، الرفع.
 - **الراحة:** تجنب استخدام العضو أو الطرف المصاب أو تثبيته.
 - **الثلج:** استخدام كيس الثلج لمناطق النزيف الصغيرة أسفل الجلد أو مصاصات الثلج لإبطاء النزيف الصغير في الفم.
 - **الضغط:** ربط رباط ضاغط حول المفصل المجروح لدعم المفصل والتقليل من سرعة النزيف.
 - **الرفع:** رفع ذراع المصاب أعلى من مستوى قلب المصاب لتقليل تدفق الدم للجانب الذي ينزف.

الوقاية:

- الحصول على استشارة طبية وراثية قبل الحمل لتفادي ولادة طفل مصاب خاصة في العائلات التي تحمل هذا المرض.
- أفضل طريقة لمنع حدوث النزيف في المفصل هي أن يبادر المريض بأخذ عنصر التخثر فور حدوثه.
- علاج نزيف المفصل يجب أن يكون تحت إشراف طبي.
- يجب على مريض الناعور استشارة الطبيب المختص قبل أخذ أي دواء و تجنب تناول أدوية السيولة (الأدوية التي تمنع تجلط الدم) و الأدوية التي تؤدي إلى تفاقم النزيف.
- يجب على الوالدين معرفة كيفية فحص الطفل، والتعرف على علامات النزيف.
- الحفاظ على صحة الفم والأسنان لمنع فقدانها أو حدوث نزيف.
- الحرص على وضع سوار أو بطاقة مع المريض تدل على أنه مصاب بمرض الناعور.
- إخبار المعلمين والمدرسة بحالة الطفل، والتأكد من إخبار المدرسين في حال السماح له بالمشاركة في الألعاب الرياضية التي يكون بها احتكاك مع الآخرين.
- مزاولة الرياضة بانتظام، وذلك بعد استشارة الطبيب لتحديد نوع الرياضة المناسبة.
- المتابعة الدورية مع أخصائي العلاج الطبيعي لتحسين صحة المفصل.
- استبدال الأرضيات الخشبية وأرضيات السيراميك والرخام بفرشها بالموكيت والسجاد للحد من الإصابات المسببة للنزيف.
- يجب أن يلبس الطفل المصاب بالناعور الخوذة وحزام الأمان ورباطاً واقياً على منطقة الركبة والمرفق لحمايتها من الإصابة.



المراجع:

- وزارة الصحة
- مايوكلينك
- World Federation of Hemophilia