LIBERATE
LIFE

حياتي مع
الهيموفيليا ب

LIBERATE
LIFE

ما هو الهيموفيليا ب؟

الهيموفيليا **هو اضطراب تخثر الدم الوراثي النادر** (الذي ينتقل عبر الجينات) **والذي يقلل من** قدرة الدم على التجلط.[٢،١]

والسبب في ذلك هو عدم وجود بعض عوامل التخثر الوظيفية التي تضمن تخثر الدم لدى الأشخاص الأصحاء.[٢،١]

الهيموفيليا أ[٣،١]	الهيموفيليا ب[٣،١]
عامل التخثر الثامن (العامل ٨) مفقود أو موجود فقط مع نشاط متبقي منخفض	**عامل التخثر التاسع (العامل ٩)** مفقود أو موجود فقط مع نشاط متبقي منخفض
يصاب بها ١ من ٥,٠٠٠ رجل	**يصاب بها ١ من ٣٠,٠٠٠** رجل

العرض الأكثر شيوعًا هو الميل الشديد للنزيف، على سبيل المثال أثناء التئام الجروح من الإصابات. يمكن أن يحدث أيضًا نزيف داخلي (مثل نزيف المفاصل) أو بدون سبب واضح (نزيف تلقائي).[٤]

بسبب الوراثة المرتبطة بالكروموسوم X، يتأثر الرجال في المقام الأول (في حالات نادرة للغاية النساء أيضًا).

يمكن تقسيم الهيموفيليا إلى درجات مختلفة من الشدة – خفيفة ومعتدلة وشديدة – اعتمادًا على عدد عوامل التخثر الموجودة في الجسم في الدم ("نشاط العامل المتبقي").

وعندئذ ينطبق ما يلي: كلما كان عامل التخثر الوظيفي أقل في الدم، كلما كان شكل الهيموفيليا أكثر خطورة.

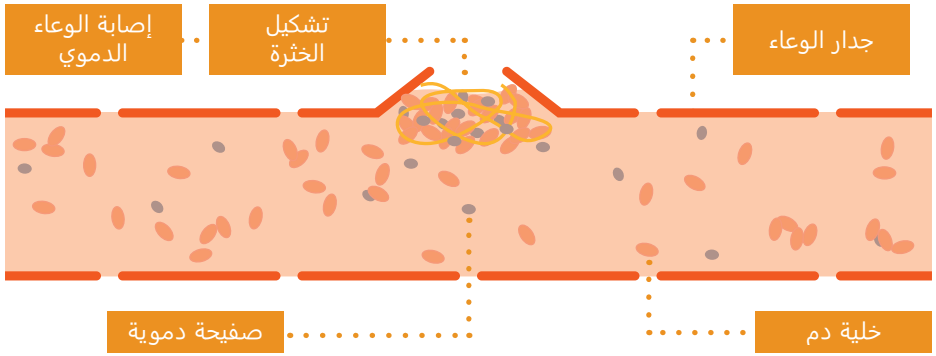
LIBERATE
LIFE

كيف يحدث تخثر الدم؟

تحمل الأوعية الدموية الدم إلى العضلات والأنسجة، وكذلك حول المفاصل. تشمل المكونات المهمة في الدم **عوامل التخثر**، بما في ذلك عامل التخثر **FVIII** و **FIX**.

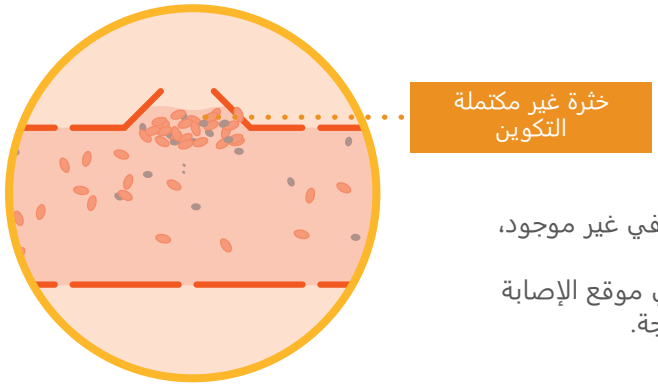
إذا أصيب وعاء دموي، يخرج الدم منه ويحدث النزيف.
يؤدي هذا إلى إطلاق عملية تسمى **سلسلة التخثر.**
عوامل التخثر وخلايا الدم الخاصة، الصفائح الدموية، مشاركة في ذلك. تقوم هذه الصفائح الدموية المذكورة بإغلاق الجرح أثناء عملية التخثر.

بدون هيموفيليا[5]



بمجرد اكتمال عملية التخثر، تغطي كتلة لزجة ("الخثرة") الجرح. وهذا يمنع المزيد من النزيف ويسمح للأوعية الدموية بالشفاء.

مع هيموفيليا[5]



إذا كان عامل التخثر الوظيفي غير موجود، تتعطل عملية التخثر.
لا تتشكل خثرة مستقرة في موقع الإصابة ويستمر النزيف في الأنسجة.

LIBERATE
LIFE

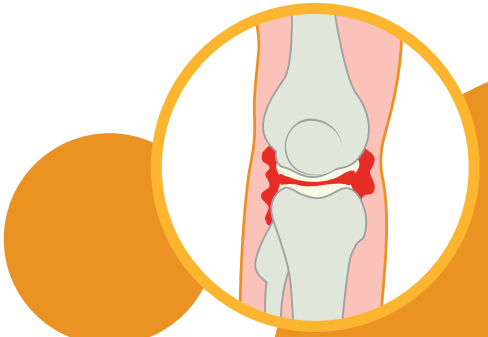
ما المقصود بنزيف المفاصل ولماذا تعتبر حماية المفاصل مهمة جدًا؟

لا ينجم النزيف غالبًا عن إصابة واضحة، ويُشار إليه بعد ذلك **بالنزيف الفجائي.**[٤]

غالبًا ما تكون حالات النزيف هذه غير مرئية لأنها تحدث داخل المفاصل.

قد يعاني الأشخاص المصابون بالهيموفيليا من نزيف المفاصل بسهولة أكبر، خاصة في مفاصل المرفق والركبة والكاحل.

عندما ينزف المفصل، يخترق الدم كبسولة المفصل المملوءة بالسوائل ويمارس ضغطًا إضافيًا على المفصل.[٤]



من المهم جدًا تجنب نزيف المفاصل أو علاجه على الفور!

يمكن أن تتسبب حالات النزيف المتعددة في نفس المفصل في حدوث ضرر دائم:[٧،٦]

- **النسيج الحامي للمفصل** يظل متضررًا بشكل مستديم
- **النسيج العضلي** حول المفصل يمكن أن يتضاءل
- **عظام** المفصل يمكن أن تتضرر بشكل مستديم
- يمكن أن تكون النتيجة تقييد الحركة، **وتلف المفاصل النهائي** و **والألم الدائم**
- قد يتطلب هذا **استبدال المفصل**
- ولذلك ينبغي تجنب نزيف المفاصل بأي ثمن، لأنه يمكن أن يكون له تأثير سلبي على **الحركة** وبالتالي **نوعية الحياة** على المدى الطويل

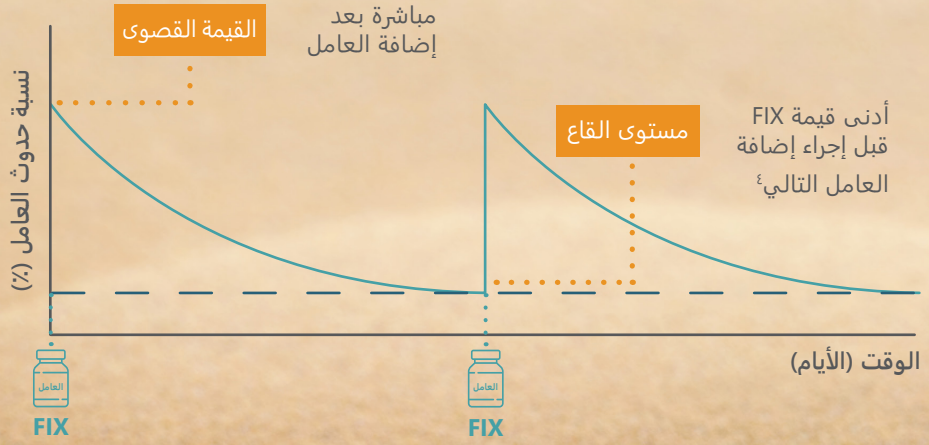
©AleksandarNakic/istockphoto.com

LIBERATE
LIFE

كيف تتم معالجة الهيموفيليا ب؟

يهدف علاج الهيموفيليا ب الحديث إلى وقف النزيف.[٤]

العلاج بمستحضرات العامل هو طريقة علاج مثبتة للهيموفيليا ب. وهذا يحل محل **العامل التاسع المفقود (العامل ٩)** في الدم. ولهذا السبب يشار إليه أيضًا بالعلاج البديل.[٤]



يختلف منحنى مخطط قيمة العامل حسب المريض*
ونوع تركيز العامل المستخدم للوقاية.[٤]

الوقاية

يتكون العلاج طويل الأمد (الوقاية) **من جرعات منتظمة من العامل لمنع النزيف** ويعتبر الطريقة الأكثر فعالية. يجب **من الناحية المثالية أن تبدأ في أقرب وقت ممكن** وقبل حدوث النزيف الأول.[٤،٨]

يمكن أن يساعد قياس تركيز العامل (ما يسمى بمستوى العامل) في الدم على فهم مستوى الحماية الفردي الخاص بك في ظل العلاج الوقائي.
ومع ذلك، بالنسبة للعلاج الشخصي يجب أيضًا أن تؤخذ في الاعتبار مجالات أخرى من حياتك بالإضافة إلى تركيز العوامل لديك.[٤]

©Wolfgang Lasser/Imagebroker/Fotolia.com

LIBERATE
LIFE

كيف تتم معالجة الهيموفيليا ب؟

علاج متوائم مع متطلباتك الشخصية[4]

لا يقتصر علاج الهيموفيليا دائمًا على مستويات العوامل السريرية فقط. يجب أن يتم تصميم العلاج بشكل فردي لكل مريض هيموفيليا من قبل الأطباء المعالجين.

بالإضافة إلى تركيز FIX الذي يتم قياسه في الدم، يأخذ العلاج في الاعتبار بشكل مثالي عددًا من الجوانب الأخرى، مثل نمط حياة المريض ونشاطه البدني وعمره وعدد حالات النزيف وصحة المفاصل.

العلاج عند الطلب[4]

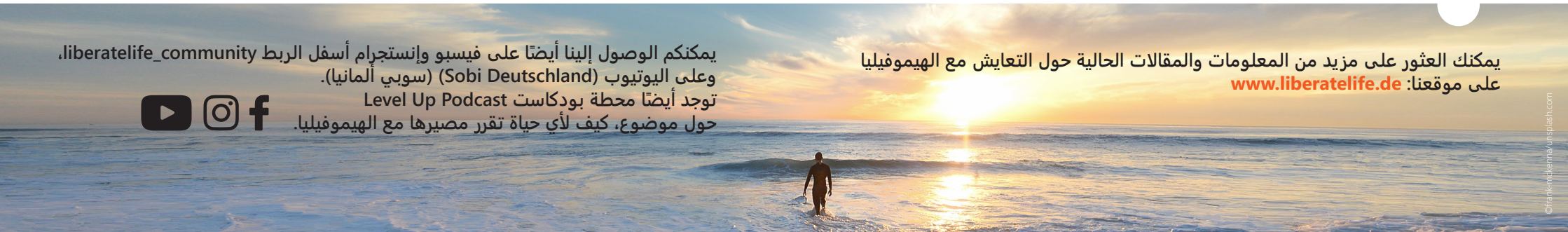
يتكون العلاج عند الطلب من حقن لبدائل العوامل استجابةً للنزيف الذي حدث بالفعل بدلاً من العلاج المنتظم (العلاج الوقائي) لمنع النزيف.

إمكانيات علاج أخرى

يجري حاليًا البحث خيارات علاجية أخرى، بما في ذلك العلاج الجيني، الذي يهدف إلى تمكين المرضى من إنتاج عامل تخثر فعال بأنفسهم.[9]

تهدف خيارات العلاج الأخرى التي تتم دراستها حاليًا إلى تحقيق ذلك لمنع النزيف دون استبدال عامل التخثر المفقود (العلاجات غير القائمة على العوامل).[10,11]

يجب أن يكون الأشخاص المصابون بالهيموفيليا على اتصال وثيق مع فريق العلاج الخاص بهم حتى يتمكنوا من الحصول على أفضل علاج ممكن، مصمم خصيصًا لأهدافهم ورغباتهم الفردية. لأن كل شخص لديه نمط حياته الخاص وخططه المستقبلية، مع أو بدون الهيموفيليا.



يمكنك العثور على مزيد من المعلومات والمقالات الحالية حول التعايش مع الهيموفيليا على موقعنا: **www.liberatelife.de**

يمكنكم الوصول إلينا أيضًا على فيسبو وإنستجرام أسفل الربط liberatelife_community، وعلى اليوتيوب (Sobi Deutschland) (سوبي ألمانيا).
توجد أيضًا محطة بودكاست Level Up Podcast حول موضوع، كيف لأي حياة تقرر مصيرها مع الهيموفيليا.

©frankmckenna/unsplash.com

* إن استخدام رمز النجمة (*) يشمل الأجناس والهويات الجنسية الأخرى بالإضافة إلى الأشخاص من الإناث والذكور. ولأسباب تتعلق بسهولة القراءة، لا يتم استخدام الصيغ اللغوية ذات الصلة في نفس الوقت. تنطبق جميع الأسماء الشخصية بالتساوي على جميع الأجناس.

المراجع:

1. Castaman G and Matino D. Hemophilia A and B: molecular and clinical similarities and differences. *Haematologica* 2019;104(9):2–9. **2.** Berntorp E and Shapiro A. Modern haemophilia care. *Lancet* 2012;379:1447–1456. **3.** Santagostino E and Fasulo MR. Hemophilia A and hemophilia B: different types of diseases? *Semin Thromb Hemost* 2013;39:697–701. **4.** Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia* 2020;00:1–158. **5.** WFH e-learning. Available at: https://elearning.wfh.org/elearning-centres/inherited-bleeding-disorders/#clotting_process. Accessed 21 Oct 2021. **6.** Knobe K and Berntorp E. Haemophilia and joint disease: pathophysiology, evaluation, and management. *J Comorb* 2011;1:51–59. **7.** Pulles AE, Mastbergen SC, Schutgens REG, Lafeber FPJG and van Vulpen LFD. Pathophysiology of hemophilic arthropathy and potential targets for therapy. *Pharmacol Res* 2017;115:192–199. **8.** Nijdam A, Foppen W, van der Schouw YT, Mauser-Bunschoten EP, Schutgens REG and Fischer, K. Long-term effects of joint bleeding before starting prophylaxis in severe haemophilia. *Haemophilia* 2016;22:852–585. **9.** Batty P and Lillicrap D. Advances and challenges for hemop[hilia gene therapy. *Human Molecular Genetics* 2019;28:R95–R101. **10.** Peterson JA, Maroney SA, Mast AE. Targeting TFPI for hemophilia treatment. *Thromb Res* 2016;141(Suppl 2):S28–S30. **11.** Machin N and Ragni M. An investigational RNAi therapeutic targeting antithrombin for the treatment of hemophilia A and B. *J Blood Med* 2018;9:135–140.

© Songdech_Kothmongkol/adobestock.com :صورة الغلاف

211-HAE-D(D)-0424-V01

Swedish Orphan Biovitrum GmbH
Fraunhoferstraße 9a
82152 Martinsried
ألمانيا

sobi
rare strength

sobi-deutschland.de