نوعية حياة ~~سيئة~~ مُتحسنة

changing haemophilia®

تغيير مرض نزف الدم الوراثي.
تحسين نوعية الحياة.

أهم الأسئلة المتعلقة ب عَوز العامِل السَّابِع

كتيب المريض

novo nordisk®

changing haemophilia®

عزيزتي المريضة، عزيزي المريض، أيها الآباء والأمهات الأعزاء،

لقد تم تشخيص إصابتك أو إصابة طفلك بعَوز العامِلُ السَّابع (العامل 7، VII هو الرقم 7 بالروماني). ربما تكون هذه النتيجة قد أثارت لديك القلق و العديد من الأسئلة. سوف يساعدك هذا الكُتيب على معرفة عَوز العامِلُ السَّابع و على الإجابة على أهم الأسئلة التي تطرحها على نفسك. إضافة إلى ذلك فإن طبيبك المعالج رهن إشارتك للإجابة على أسئلتك.

إسم الطبيب

المستشفى

رقم الهاتف

الطابع

الفِهْرس

وصف عوز العامِل السابع 4
فَما المقصود بعَوز العامِل السَّابِع؟ 4
هل عَوز العامل السابع خطير؟ 4
ما معنى عامل التخثر؟ 4

درجات الشدة و الوِرَاثة 5
هل هناك أنواع أو درجات شدة مختلفة لعَوز العامل السابع؟ 5
كيف يُصاب الإنسان بعَوز العامل السابع؟ 5

قابلية التعرض لأنزفة دموية 6
متى تكون لدي قابلية مرتفعة للإصابة بأنزفة دموية؟ 6
هل النساء أكثر قابلية للإصابة بأنزفة دموية؟ 6
ما هي الأنزفة الدموية الأكثر حدوثاً ؟ 6
إلى ماذا يجب الإنتباه في حالة الحمل؟ 6

حالة الطوارئ 7
هل يحصل كل مُصاب بعَوز العامل السابع على بطاقة الطوارئ؟ 7

التشخيص 8
كيف يمكن تشخيص عَوز العامل السابع؟ 8
ما هي تحاليل الدم التي تُساعد على تشخيص عَوز العامل السابع؟ 8
ما الهدف وراء فحص المحتوى الوراثي للعامل السابع؟ 10

العلاج 11
هل هناك علاج لإصابتي بعَوز العامل السابع؟ 11
ماذا ينبغي فعله في حالة حدوث نزيف؟ 11
ما هي نوعية المواد التي قد تُمكِن من معالجة عَوز العامل السابع؟ 11
هل هناك مخاطر مرتبطة بمنح مواد مخثرة؟ 11

التغلب على أشغال الحياة اليومية 12
هل بإمكان طفل مصاب بعَوز العامل السابع المشاركة في
الأنشطة التي تُقام في روض الأطفال و المدارس؟ 12
إلى ماذا يجب الإنتباه في حالة تبديل أو قلْع الأسنان؟ 12
هل يمكنني إصطحاب دوائي معي عند السفر؟ 12

مراجع 14

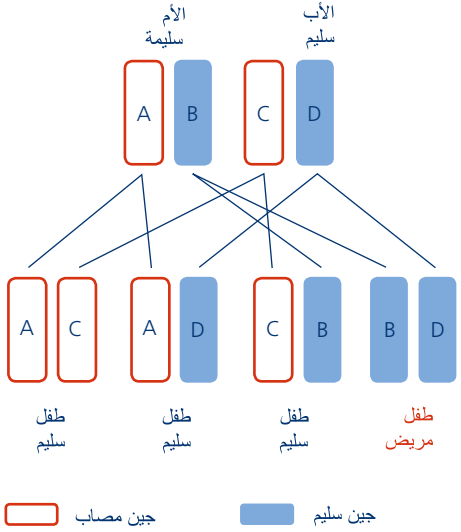
درجات الشدة و الورَاثَة

هل هناك أنواع أو درجات شدة مختلفة لعَوز العامل السابع؟

نعم. ينقسم عَوز العامل السابع، حسب كمية العامل السابع المتواجدة في الدم و كفاءتها الوظيفية و المسماة بالنشاط المتبقي للعامل السابع، إلى طفيف و متوسط أو حاد. و قد يكون من الممكن في الحالات الخفيفة و المتوسطة، أن لا يكون للأشخاص المعنيين مشاكل مع الأنزفة الدموية أبدا.

كيف يُصاب الإنسان بعَوز العامل السابع؟

يتعلق الأمر بمرض خلقي، يتوارثه الأبناء عن الآباء و الأمهات. يُصيب عَوز العامل السابع الرجال و النساء على حد السواء.[7] يجب أن يكون لكلا الوالدين الجين المصاب، حتى يكون المولود مصابا بعَوز العامل اَلسابع. كما يُوضح الرسم، فإن احتمال إنتقال عَوز العامل السابع للطفل في هذه الحالات يصل إلى 25%.[8]



وصف عَوز العامِلُ السَّابِع

فَما المقصود بعَوز العامِل السَّابِع؟

عَوز العامِلُ السَّابِع هو خلل خلقي نادر في تخثر الدم، يكون خلاله عامل التخثر في الدم ضعيفاً. عَوز العامل السابع هو الأكثر شيوعاً من بين الإضطرابات التي تُسمى بخلل تخثر الدم الخلقي. يظهر الشكل الحاد من المرض لدى شخص واحد تقريباً من بين 300.000 - 500.000 أشخاص.[1-5] لقد تم لأول مرة وصف عَوز العامل السابع سنة 1951 من طرف الطبيب الأمريكي بنيامين ألكسندر من بوسطن.[6]

هل عَوز العامل السابع خطير؟

العديد من المصابين لا يواجهون صعوبات كثيرة مدى الحياة. يظهر عَوز العامل السابع الخلقي بمميزات مختلفة: تتراوح ما بين عدم ظهور أعراض و قابلية كبيرة للنزيف.

قد تحدث في بعض الحالات، مثلا في حالة وقوع حادث أو أثناء عملية جراحية، أنزفة دموية حادة، لهذا فإنه من المهم أن تكون بنفسك على دراية كاملة بمرضك، و أن تقوم فورا بإخبار طبيبك بإصابتك بعَوز العامل السابع. و قد تم لنفس السبب تسليمك بطاقة الطوارئ و التي ينبغي أن تكون دائماً بحوزتك.

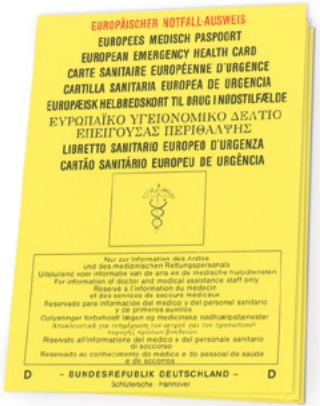
ما معنى عامل التخثر؟

يبدأ نظام التخثر في الدم في العمل، في حالة إصابة الإنسان بنزيف ناتج عن إصابة ما، و ذلك للتمكن من إغلاق موقع النزيف و بالتالي منع حدوث نزيف آخر. يُساعده على ذلك أيضا مواد مختلفة أخرى التي يتكون منها الدم البشري (تحتوي على البروتين)، و المسماة بعوامل التخثر. تكون وظيفة عوامل التخثر سواء مساعدة على التخثر أو مضادة للتخثر.

حالة الطوارئ

هل يحصل كل مُصاب بعَوز العامل السابع على بطاقة الطوارئ؟

نعم. ستحصل على بطاقة الطوارئ حتى و لو كنت مصاباً بعَوز طفيف للعامل السابع. غالباً ما يكون من الصعب توقع القابلية للنزيف. يرتبط توقُع حدوث أنزفة دموية شديدة أو عدمٍ حدوثها بنوعية و صعوبة العملية الجراحية المُرتقبة و بالنشاط المتبقي للعامل السابع و لكن أيضا ببعض الصفات الشخصية مثل نوعية التغير الجيني الوراثي للعامل السابع و السيرة المَرَضيّة للمريض. لهذا ينبغي أن تحرص على أن تظل بطاقة الطوارئ بحوزتك و أن تخبر طبيبك المعالج بإصابتك بعَوز العامل السابع.



بطاقة الطوارئ الأوروبية ◄

قابلية التعرض لأنزفة دموية

متى تكون لدي قابلية مرتفعة للإصابة بأنزفة دموية؟

قابلية التعرض لأنزفة دموية مرتبطة بنشاط التخثر، أي بدرجة فعالية عملية تخثر الدم. في حالة إذا كان "نشاط التخثر" ضعيفا، تكون هناك قابلية لظهور بقع زرقاء (تورمات دموية) دون أي سبب واضح، و يزيد خطر الإصابة بأنزفة، مرفوقة بفقدان كمية كبيرة من الدم. تظل قابلية الإصابة بنزيف حاد قائمة في حالات الحوادث و العمليات الجراحية إضافة إلى تعرض الأم لها أثناء الولادة و الدورة الشهرية .[1,9]

ما هي إذا الأنزفة الدموية الأكثر حدوثاً؟

هناك على وَجْه الخصوص، إلى جانب ما ذكر من دورات شهرية شديدة و الأنزفة الدموية التي تحدث أثناء العمليات الجراحية، أنزفة تصيب الأغشية المخاطية (الأنزفة الأنفية، أنزفة اللثة) و أنزفة داخلية في العضلات و المفاصل و أنزفة في الجهاز الهضمي و دم في البول و أنزفة في الجهاز العصبي المركزي لدى الأشخاص المصابين بعَوز العامل السابع الشديد .[1,9]

هل النساء أكثر قابلية للإصابة بأنزفة دموية؟

من الممكن أن تكون الدورة الشهرية الأولى لدى الفتيات الشابات و المصابات بعوز العامل السابع أطول و أكثر شدة مما تكون عليه في الحالات العادية .و ينطبق هذا أيضا على الدورة الشهرية عموماً. تجدر الإشارة إلى أن فقدان الدم الشديد و بصفة منتظمة قد يتسبب في تَكوُّن بطيء لنقص الحديد، الذي قد يؤدي بدوره إلى الإصابة بفقر الدم (أنيمًيا نقص الحديد). ينبغي لهذا السبب الحرص أحيانا على تناول الحديد أو بدائل الحديد .[1]

إلى ماذا يجب الإنتباه في حالة الحمل؟

غالبا ما يَمُر الحمل لدى النساء المصابات بعَوز العامل السابع دون أي مشاكل. إلا أنه من الممكن، في حالة عَوز العامل السابع الشديد، أن تحدث أنزفة دموية قوية أثناء عملية الولادة، و التي بإمكانها أن تُشكل خطراً على الطفل و الأم. حيث قد يكون من الضروري، على حسب درجة شدة المرض، منح مستحضر طبيَ مُكوَن من العامل السابع قبل أو أثناء الولادة. من الممكن أيضا، في حالة حدوث أنزفة أثناء الحمل، منح عامل التخثر وقائياً للتخفيض من قابلية للنزيف.

ينبغي على كل حال أن يتم أخذ قرار منح مادة متضمنة للعامل السابع، لإمرأة مصابة بعَوز العامل السابع أثناء فترة الحمل، من طرف طبيب ذو خبرة (إختصاصي في مرض تخثر الدم). يجب أن تكون فائدة العلاج للتخفيض من قابلية للنزيف موازِنة بعناية لقابلية مُحتمَلة و مرتفِعة للتجلط الدموي (الخُثار) أثناء فترة الحمل.

التشخيص

كيف يمكن تشخيص عَوز العامل السابع؟

غالبا ما يكون اكتشاف الإصابة بعَوز العامل السابع الخلقي بالصدفة. هذا يعني أنه يتم في إطار فحوصات وقائية عامة أو قبل الخضوع لعملية جراحية، تشخيص نتائج تحاليل دم غير عادية، دون أن تكون قد تعرضت سابقاً لنزيف ما. يتم أيضا لدى بعض المرضى الإنتباه في أول الأمر إلى قابليتهم للنزيف أو قابليتهم للبقع الزرقاء قبل أن يقوم الطبيب بتشخيص عَوز العامل السابع.[4]

ما هي تحاليل الدم التي تُساعد على تشخيص عَوز العامل السابع؟

يتم التعرف على عَوز العامل السابع من خلال الحصول على قيمة منخفضة لتحاليل مخبرية (زَمَن البروثرومبين). يمكن تحديد التغيرات الجينية المتسببة في ذلك، عن طريق إجراء إختبار جيني، الذي يتم من خلاله فحص المحتوى الوراثي للعامل السابع.[10,11]

العلاج

هل هناك علاج لإصابتي بعَوز العامل السابع؟

نعم. يتمثل العلاج في استبدال المادة المخثرة المفقودة، أي ما يسمى بالمُعالجَة بالاسْتبْدَال [4] ينبغي حقن مواد التخثر في الوريد، بحيث لا يمكن إعطاؤها كَأقراص. يمكن أيضا، على حسب المستوى المتبقي، أن يكون حقن العامل وقائياً عند الإقتضاء ضرورياً، إذا كان من المتوقع حدوث أنزفة دموية (عمليات جراحية) هناك من المصابين بعَوز العامل السابع، من لا يحتاج مدى الحياة لأن يُعطاه عامل التخثر السابع.

ماذا ينبغي فعله في حالة حدوث نزيف؟

ينبغي عليك في كل الأحوال التوجه للمستشفى.

ما هي نوعية المواد التي قد تُمكِن من معالجة عَوز العامل السابع؟

هناك إمكانيتين لاستبدال العامل السابع المفقود.الإمكانية الأولى هي مادة مصنعة بالتّكنولوجيا الحيوية (تلقب بالمؤتلف) . فهي خالية من مكونات ناتجة عن الدم البشري المتبرع به، و تكون بالتالي آمنة من الإصابات بالعدوى من فيروسات أو بكتيريا الآخرين. الإمكانية الثانية مصنوعة من الدماء المتبرع بها، و يكون المنتوج في هذه الحالة من أصل بلازمي.[4,13]

هل هناك مخاطر مرتبطة بمنح مواد مخثرة؟

يجب مراعاة خطرين هامين: أولا خطر التخثر المفرط الذي قد يؤدي إلى تجلط دموي غير مرغوب فيه، ما يُسمى بجلطة دموية، و ثانياً خطر تكون أجسام مضادة ضد عامل التخثر الذي تم حقنه، ما يُسمى بالمثبطات أو الأجسام المانعة. تكون نسبة خطر حدوث خُثار و إحتمال تَكَون أجسام مانعة ضئيلة في حالة عَوز العامل السابع.[2,4,13,14]

ما الهدف وراء فحص المحتوى الوراثي للعامل السابع؟

تكون القابلية للأنزفة الدموية مختلفة لدى مرضى مختلفين مصابين بعَوز العامل السابع. يُساعد فحص الجين على إيجاد التغير الجيني المُسبب لعَوز العامل السابع من جهة. و يُساهم من جهة أخرى كل من الفحص الجيني للعديد من المصابين و التدوين المستمر للأنزفة التي تصيب المرضى في تحسين فهم الداء و أيضا في التوصل يوماً إلى إمكانية تنبؤ قابلية للنزيف بسبب بعض التغييرات الجينية.[10-12]

▲ https://www.dhg.de/informationen/sport-und-reisen/reisen.html#c120 :المصدر

التغلب على أشغال الحياة اليومية

هل بإمكان طفل مصاب بعَوز العامل السابع المشاركة في الأنشطة التي تُقام في روض الأطفال و المدارس؟

نعم. عَوز العامل السابع عادة لا يُعيق مزاولة أشغال الحياة اليومية. إلا أنه ينبغي إخبار المربيين أو المعلمين في حالة إصابة طفلك بعَوز العامل السابع، حتى يتمكنوا من التصرف كما ينبغي في حالة الطوارئ. يمكن للطفل المشاركة في الرياضة المدرسية بصفة عادية أو ممارسة رياضة ما.

إلى ماذا يجب الإنتباه عند تبديل أو قَلْع الأسنان؟

يجب، في حالة إذا كان من المعلوم أن هناك قابلية شديدة للنزيف، التفكير في حقن وقائي لمستحضر طبي يحتوي على العامل السابع قبل الخضوع لأي عملية جراحية على مستوى الأسنان. ينبغي، في حالة تعرض الأطفال المصابين بعَوز العامل السابع لأنزفة دموية شديدة متكررة عند تبديلهم للأسنان، إستفسار أخصائي تخثر الدم حول إمكانية اتباع علاج وقائي بواسطة عامل التخثر.

هل يمكنني إصطحاب دوائي معي عند السفر؟

إسأل طبيبك المعالج على وثيقة الجمارك، التي تساعدك على إصطحاب أدويتك معك دون مشاكل أثناء السفر.

الصور

P. 01: Familie mit Kite – istockphoto.com #510040823 Urheberrecht: monkeybusinessimages
P. 03: Familie am Winter-Strand – istockphoto.com #502055613 Urheberrecht: monkeybusinessimages
P. 07: Schwangere – istockphoto.com #517304020 Urheberrecht: pixelfit
P. 09: Reagenzgläser – fotolia.com #1187370 Urheberrecht: Franz Pfluegl
P. 10: © Novo Nordisk
P. 12: Kind – istockphoto.com #514311778 Urheberrecht: monkeybusinessimages

مراجع

1. Triplett DA, Brand JT, Batard MA et al. Hereditary factor VII deficiency: heterogeneity defined by combined functional and immunochemical analysis. Blood 1985; 66 (6): 1284–1287.
2. Mariani G, Testa MG, Di Paolantonio T et al. Use of recombinant, activated factor VII in the treatment of congenital factor VII deficiencies. Vox Sang 1999; 77 (3): 131–136.
3. Ingerslev J, Knudsen L, Hvid I et al. Use of recombinant factor VIIa in surgery in factor VII-deficient patients. Haemophilia 1997; 3 (3): 215–218.
4. Perry DJ. Factor VII Deficiency. Br J Haematol 2002; 118 (3): 689–700.
5. Tagliabue L, Duca F, Peyvandi F. Apparently dominant transmission of a recessive disease: deficiency of factor VII in Iranian Jews. Ann Ital Med Int 2000; 15 (4): 263–266.
6. Alexander BG, R, Landwehr G, Cook CD et al. Congenital SPCA deficiency: a hitherto unrecognised defect with hemorrhage rectified by serum and serum factors. J Clin Invest 1951; 30: 596.
7. Muleo G, Santoro R, Iannaccaro PG. The use of recombinant activated factor VII in congenital and acquired factor VII deficiencies. Blood Coagul Fibrinolysis 1998; 9 (4): 389–390.
8. Meine Moleküle – Deine Moleküle. http://www.meine-molekuele.de/erbkrankheiten
9. Giansily-Blaizot M, Schved JF. Potential predictors of bleeding risk in inherited factor VII deficiency. Clinical, biological and molecular criteria. Thromb Haemost 2005; 94 (5): 901–906.
10. Weißbach G. Faktor VII-Mangel. In: Weißbach G (eds). Blutgerinnungsdiagnostik in der Klinik. Berlin Verlag Gesundheit, 1991: 113.
11. Madlener K, Pötzsch B. Faktor VII-Mangelerkrankungen. In: Müller Berghaus G, Pötzsch B (eds). Haemostaseologie. Springer Verlag Stuttgart, 1999: 263–265.
12. Giansily-Blaizot M, Verdier R, Biron-Adreani C et al. Analysis of biological phenotypes from 42 patients with inherited factor VII deficiency: can biological tests predict the bleeding risk? Haematologica 2004; 89 (6): 704–709.
13. Mariani G, Bernardi F. Factor VII deficiency. Semin Thromb Hemost 2009; 35 (4): 400–406.
14. Scharrer I. Recombinant factor VIIa for patients with inhibitors to factor VIII or IX or factor VII deficiency. Haemophilia 1999; 5 (4): 253–259.

HaemCare™

تحسين نوعية الحياة. تغيير مرض نزف الدم الوراثي.

قامت شركة نوفو نورديسك بابتكار HaemCare™
لمساندة كل من الأشخاص المصابين بنزف الدم الوراثي و أسَرهم و كذلك الأطِباء المعالجين و الأشخاص المشرفين و اِخْتِصَاصِي المُعَالجَةِ.

HaemCare™ هو جزء من المبادرة العالمية
Changing Haemophilia®.

نعمل بفضل HaemCare™ على تقديم عرض شامل لمجموعة من الخدمات و نظل رهن الإشارة في حالة تواجد استفسارات أو اقتراحات.

www.novonordisk.de

التغذية
العلاج الطبيعي
التدريب
الألم
السفر

Novo Nordisk Pharma GmbH, Brucknerstraße 1, 55127 Mainz
الهاتف: 06131-9030, الفاكس: 06131-903 1370, www.novonordisk.de

Changing Haemophilia® هي ماركة مسجلة
لشركة نوفو نورديسك هيلد كير (شركة مساهمة)
و الثور هو ماركة مسجلة لشركة نوفو نورديسك (ش.م.م).

Novo Nordisk Healthcare AG, Zurich, Switzerland, © 2017.

DE/CH/0515/0117c(1) Art.-Nr.: 703867 Stand 03/2017

novo nordisk®

changing haemophilia®