

نوعية حياة سيئة أفضل

تغيير مرض الناعور®



JAY LUCKEY
USA
Hämophilie B

معلومات عن مرض الناعور
للمصابين بهذا المرض و أقاربهم

تغيير مرض الناعور.
نوعية حياة أفضل.

تم تصميم كتيب المعلومات هذا للمرضى المصابين بمرض الناعور و لجميع أقاربهم و أصدقائهم و لكل من يقوم برعاية هؤلاء المرضى. يشرح هذا الكتيب معنى مرض الناعور و ما يجب معرفته عن كيفية التعامل مع هذا المرض في الحياة اليومية و في حالات الضرورة. في حال كنتم ترغبون بالحصول على معلومات أكثر عن هذا المرض فإن العديد ممن لديهم الخبرة بهذا المجال مستعدون للإجابة عن أسئلتكم المختلفة: على سبيل المثال الموظفون العاملون في مراكز معالجة مرضى الناعور و جمعية الناعور الألمانية إضافةً لأعضاء الجمعيات المحلية و نقابات مرضى الناعور.

المؤلفون: قام بتصميم و تأليف هذا الكتيب سابقاً ” شركة نوفونوردكس في السويد بالتعاون مع كبير الأطباء الدكتور توني فريسك و الذي يعمل في عيادات الأطفال لأمراض التخثر في مشفى استر لينينغرينس بارن بمدينة ستوكهولم، و مشاركة الممرضة المساعدة لمرضى الناعور ليندا ميرين وبيستيسون العامله بمركز أمراض الناعور في مشفى سالغرينسكا الجامعي في غوتنبورغ. تم الترجمة و التعديل للغة العربية من خلال المختص بأمراض التخثر و الناعور الدكتور محمد الرفاعي و الذي يعمل في قسم أمراض التخثر في المشفى الجامعي غيسين و ماربورغ في مدينة غيسين ألمانيا.

◀ **المصطلحات** التي تم الإشارة إليها بسهم أزرق سيتم شرحها لاحقاً في قاموس المصطلحات نهاية هذا الكتيب.

نتقدم بالشكر الجزيل للدكتور محمد الرفاعي لمساهمته الطيبة و دعمه لإصدار هذا الكتيب.

المحتوى

29	الاختلاطات	5	ما هو مرض الناعور؟
	مشاكل الحركة	6	التخثر الطبيعي في حالة النزوف
	مثبطات عوامل التخثر	8	حدوث مرض الناعور
	علاج التحمل المناعي	8	الناعور أ و ب
33	الحياة مع مرض الناعور	9	شدة المرض
	الحياة اليومية	9	لمحة تاريخية عن معالجة مرض الناعور
	روضة الأطفال و المدرسة	11	الأعراض
	على طريق السفر	11	النزوف
	الحفاظ على سلامة المفاصل	12	كيف أستطيع أن أُميز النزيف عند حدوثه؟
		13	حالات الطوارئ
36	الدعم و تقديم المساعدة	15	التشخيص و المراقبة
	فريق عمل مرض الناعور	17	كيف تحصل الإصابة بمرض الناعور
	جمعية الناعور الألمانية	17	الطفرات
	نقابة مرضى الناعور	18	الوراثة
39	قاموس المصطلحات	21	العلاج
		22	العلاج الوقائي من النزوف
		22	المعالجة فقط في حال النزوف (المعالجة عند الضرورة)
		23	العلاج الذاتي المنزلي
		23	المنفذ الوريدي
		24	ما الذي يجب فعله للحصول على نتائج علاجية مثالية؟
		27	الوقاية من النزوف
		27	المثابرة على الحركة
		27	الحمايه
		27	جعل البيت آمناً بالنسبة للأطفال
		27	الحفاظ على صحة الأسنان

كارل ليون
الدانمارك
مريض ناعور أ



ما هو مرض الناعور

المرض النزفي هو اضطراب في تخثر الدم حيث يصبح **تخثر الدم** في حال النزوف ضعيفاً و يدوم لفترة أطول. مرض الناعور هو أحد أشيع الأمراض النزفية و يصيب عادة الذكور.

بما أن تخثر الدم لدى المرضى المصابين بالناعور يتطور بشكل بطيء، فإن هؤلاء المرضى ينزفون في حال الأذيات أو الإجراءات الطبية (كالعمليات الجراحية، اللقاحات أو المعالجات السنية) لفترة أطول. أحياناً يحصل النزيف دون مسبب و هذا ما يسمى بالنزف العفوي.

حكاية أسطورية عن مرض الناعور "يؤدي مرض الناعور لسرعة النزف"

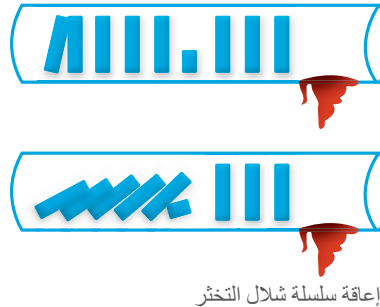
مرض الناعور لا يعني أنك ستنزف بسرعة، بل يؤثر على الزمن اللازم حتى يتخثر الدم و هذا يعني أنك ستنزف لفترة أطول و لكن ليس أسرع.

التخثر عند النزف

عندما ينزف الإنسان يحاول الجسم أن يوقف النزف، حيث تعمل مجموعة من البروتينات و الأوعية الدموية والصفائح الدموية إضافة لـ **عوامل التخثر** معاً لتخثر الدم و إيقاف النزف. دم الإنسان يحتوي على 13 عامل تخثر و التي تعني بشكل أساسي بتخثر الدم. يشار لعوامل التخثر عادة بأرقام رومانية على سبيل المثال عامل التخثر الأول هو I و عامل التخثر الثاني II الخ.

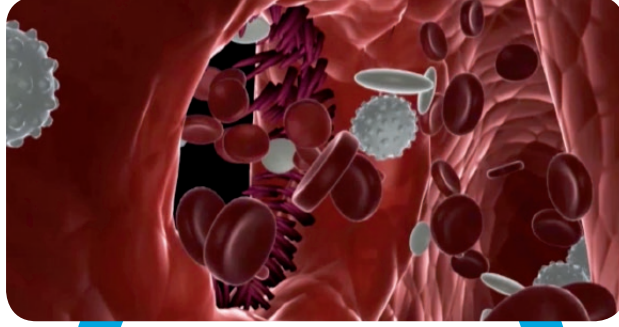
ما الذي يطرأ على عملية التخثر في حال مرض الناعور؟

الإصابة بمرض الناعور تعني أن المريض المصاب يحوي على كمية قليلة جداً من أحد عوامل التخثر أو أن هذا العامل مفقود تماماً. معظم الإصابات تستهدف العامل الثامن و عندها يدعى مرض الناعور (أ) أو أن العامل التاسع هو الناقص أو المفقود و عندها يدعى الناعور (ب). نقص عوامل التخثر يؤدي إلى إعاقة في تسلسل شلال تخثر الدم مما يعيق عملية التخثر، مما يستدعي تدخلاً علاجي حتى يمكن إكمال **سلسلة شلال التخثر** لإيقاف النزيف. التشبيه الأمثل لهذه الحالة هي حالة سقوط أحجار الدومينو: عندما يكون أحد أحجار الدومينو مفقوداً فإن سلسلة الأحجار التالية له لن تسقط.



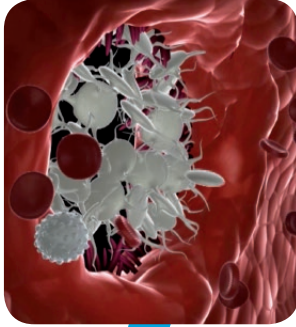
عندما ينزف أحدهم بسبب جرح أو سبب آخر فإن الذي يحدث:

يتقلص الوعاء الدموي
في منطقة النزف لتخفيف
التدفق الدموي في هذه
المنطقة

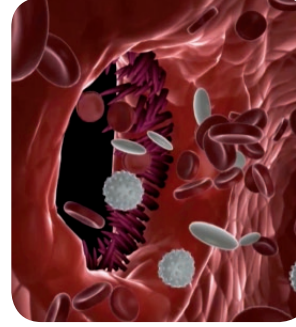


التخثر الدموي
الوظيفي

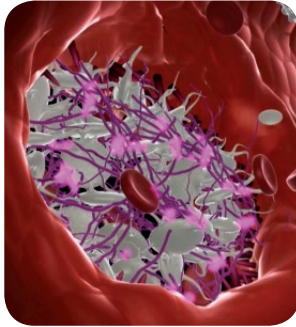
التخثر الدموي لدى
مرضى الناعور



تتجمع **الصفائح الدموية** و هي
خلايا صغيرة مع بعضها و تغطي
منطقة الأذية من خلال تشكيل
سدادة صفيحات دموية.



يحصل لدى مرضى
الناعور إعاقة بشلل التخثر
بسبب نقص العامل الثامن أو
التاسع الفعال، وبذلك لا يتخثر
الدم بشكل كافٍ. و قد يعاود
النزف بعد ساعة أو ساعتين من
توقفه الظاهري.



تقوم عوامل التخثر بعد ذلك ببدء
سلسلة تفعيل متتالية (يسمى طبياً
شلل التخثر) و هكذا يتخثر الدم
في منطقة الأذية. تتشكل من
خلال تفعيل عوامل التخثر شبكة
قوية من **ألياف الفبرين**، و
التي بدورها و بالإضافة لسدادة
الصفائح تؤدي لإغلاق منطقة
الجرح بشكل كامل و يتوقف
عندها النزف.

الكريات الحمراء
الصفائح الدموية
الكريات البيضاء

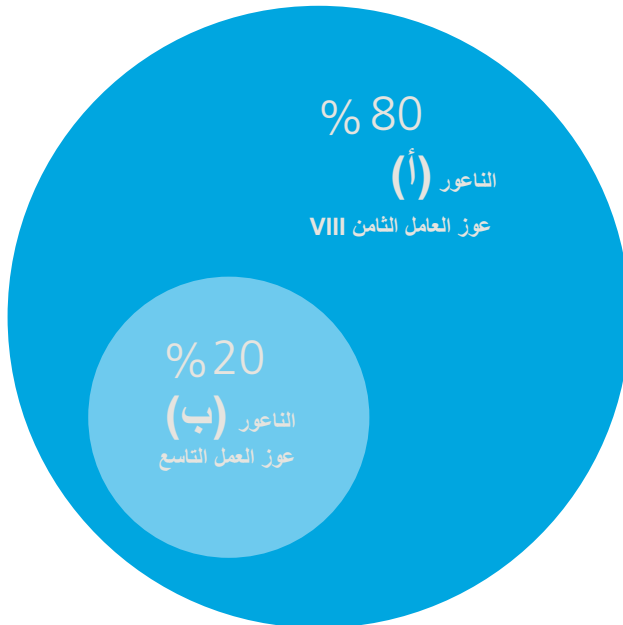


نسب حدوث مرض الناعور

يعيش في ألمانيا الاتحادية حوالي 6000 – 8000 مريض مصاب **بالناعور**. حسب إحصائيات منظمة الناعور العالمية فإنه من المتوقع أن يعيش حول العالم حوالي 400000 مريض ناعور. لفترة طويلة كان الكثير منهم لا يتلقون علاجاً كافياً، و في الكثير من مناطق العالم يوجد نقص في المعالجة الطبية لهؤلاء المرضى و الكثير منهم لا يستطيعون تزويد مرضاهم **ب ركازة عوامل التخثر** المطلوبة. يعاني مرضى الناعور في هذه المناطق من نزوف مؤلمة، والتي تؤدي مع غياب العلاج لأذيات مفصلية في المستقبل ولانخفاض متوسط الأعمار لديهم .

مرض الناعور (أ) و (ب)

يوجد نمطان لمرض الناعور (أ) و (ب). تشكل نسب حدوث مرض الناعور نمط (أ) أربعة أضعاف نسب حدوث النمط (ب).



شاهين الماجد
الكويت
مريض ناعور أ

شدة المرض

تتعلق شدة مرض الناعور بشكل أساسي بفعالية عوامل التخثر الثامن أو التاسع في الدم. فكلما كانت **فعالية عامل التخثر** المقاسة أقل كلما كان درجة المرض أشد، و وفقاً لهذا يمكن تقسيم مرض الناعور لخفيف ، متوسط الشدة و شديد.

تقسيم مرض الناعور حسب الفعالية المتبقية لعامل التخثر

الفعالية المتبقية
لعامل التخثر

شدة مرض الناعور

< %1

شديد

%5-1

متوسط الشدة

%15-5

خفيف

لمحة تاريخية عن علاج مرض الناعور

يوجد اليوم العديد من ركازات عوامل التخثر والتي يمكن إعطاؤها للمرضى الذين تنقصهم هذه العوامل لتسريع تخثر الدم و إيقاف النزيف. لكنها سابقاً لم تكن هكذا للأسف، فمرضى الناعور لم يعيشوا طويلاً قبل توفر هذه العلاجات النوعية. يعيش اليوم كثير من مرضى الناعور المسنين و الذين ولدوا قبل توفر ركازات عوامل التخثر، لذلك يشكو معظم هؤلاء المرضى من صعوبات في الحركة بسبب أذيات المفاصل و العضلات التالية للنزوف السابقة.

مع مر الزمن أصبح العمر المتوقع لمرضى الناعور عموماً يماثل بقية الناس من غير المصابين بأمراض نزفية. تعتبر ألمانيا من الدول الرائدة التي حققت تقدماً نوعياً في علاج و رعاية مرضى الناعور. كل الشكر لعوامل التخثر التي مكّنت معظم مرضى الناعور من السيطرة على مرضهم كما يستطيع مرضى داء السكري من السيطرة على مرضهم من خلال حقن الإنسولين و بنفس المستوى.

يمكن استخدام عوامل التخثر في حالات النزف، كما يمكن استخدامها للوقاية من النزوف.

بنيامين و ناٲان غري
كندا
مريض ناعور أ



الأعراض

يتم إكتشاف مرض الناعور عادةً، عندما يبدأ الطفل المصاب بالحبو و يتعرض للكثير من الكدمات.

النزوف

يمكن أن تظهر النزوف في كافة أنحاء الجسم، إما خارجياً كالكدمات أو داخلياً كالنزوف ضمن أعضاء الجسم. قد يحدث النزف بشكل عفوي (بدون سبب) أو بعد التعرض للأذية. كما قد يحدث النزف بسبب الرضوض أو الجراحة.

إن النزوف المفصلية و العضلية هي أشيع النزوف و هي معروفة بأنها مؤلمة، إن لم يتم معالجتها يمكن أن تؤدي في المستقبل لتغيرات دائمة كأذية محفظة المفصل و الغضروف و كذلك العظم. كما أن العضلات يمكن أن تتأثر و تصبح تدريجياً أضعف.

قد تكون النزوف مؤرقة و مرهقة في حال حدوثها، لكن المعرفة المسبقة بالمرض و تهيئة النفس لهكذا حدث يمكن أن يساعد كثيراً للتصرف بهدوء و حسن التعامل مع الموقف بروية.

للسيطرة على النزوف الخطيرة يجب أن نتعلم كيف يجب علينا التعامل مع النزيف. لذلك يتم وضع خطط لعلاج هكذا حالات من خلال التعاون مع طاقم العلاج في مركز الناعور.

يجب إعلام مركز الناعور فوراً و دون تأخير في حال حصول نزيف!

الأعراض و العلامات التالية يمكن أن تشير للإصابة بمرض الناعور:

- يحصل النزيف بسرعة ، حتى بالإصابات الطفيفة
- يستمر النزيف لفترة أطول من الطبيعي
- تحصل نزوف عفوية أحياناً
- رعاف متكرر
- تحصل نزوف اللثة بشكل اسرع
- ظهور كدمات دموية على الجلد صغيرة و / أو كبيرة

كيف يمكنني معرفة أنه حدث نزيف ما؟

حتى تستطيع أن تعالج النزيف، يجب أن تعرف كيف يبدو النزيف و كيف تستطيع الشعور به. قد تحدث النزوف داخل الجسم أو خارجه. أحياناً يكون من الصعوبة بمكان تحديد إذا ما حصل نزيف أو لا. الأطفال على سبيل المثال هم أصغر من أن يستطيعوا وصف ما يشعرون به.

الرجاء الانتباه للعلامات التي تشير لحدوث نزيف ما!

في الجدول المبين أدناه يوجد العديد من العلامات الدالة على حدوث نزيف في أعضاء مختلفة من الجسم.

كيف تعرف أنه حصل نزيف ما في جسمك: أمثلة على الأعراض و العلامات الدالة على حدوث نزيف.

مفصل	العضلات
• شعور وخز في المفصل • الشعور بالاشمئزاز و عدم الارتياح عند تحريك المفصل • تحدد الحركة • تورم • ألم (تزداد شدته في حال عدم معالجة النزيف) • يكون الجلد دافئاً في منطقة النزف • تحدد حركة مفاجئ بأحد المفاصل السليمة وظيفياً	• الألم العضلي • ضعف في الذراعين أو في الأرجل العرج • الإشمئزاز عند تحريك أعضاء الجسم التي حصل بها النزيف. على سبيل المثال يصعب الارتكاز على اخمص القدم عند الوقوف أو المشي. • صعوبة الحركة و تحددتها تورم • يكون الجلد دافئاً في منطقة النزف • ألم شديد او مفاجيء (علامة على ضغط أحد الأعصاب) • خدر أو وخز

تقدير شدة الألم و الأذية المفصالية لدى مرضى الناعور

مرتبة	نزيف ضمن المفصل	التهاب المفصل المتأذي بسبب مرض الناعور
1	تورم سريع التطور يدوم لمدة أكثر من ساعة لساعتين	ألم واخز موضعي
2	تحدد حركة المفصل بشكل متزايد	ألم في حالة الراحة و يخف عند تحريك المفصل، لكنه يزداد عند إجراء حركات تمديد أو تمطيط لهذا المفصل.
3	الألم: ك ◀ بادرة يحدث الألم موضعياً لكنه لا يلبث أن يتطور لينتشر كآلم ضاغط على كامل المفصل.	إزدياد تحدد حركة المفصل
4	عدم القدرة على استخدام المفصل	عند ▶ الجس لا يوجد تورم مؤلم
5	التأخر في تعديل وضعية المفصل:	هذا المفصل هو معروف أنه ▶ مفصل مستهدف
	• مفصل الكاحل: القدم القميّة • الركبة: العطف 30 – 40 درجة • المرفق: العطف 60 درجة	

الحوادث

في حال الحوادث قد تحصل إصابات في البطن أو الرأس. أحد علامات النزف داخل الرأس هي صداع مفاجئ أو إقياء أو أحيانا قد يحدث تردي في الوعي.

نزوف المعدة يمكن أن تؤدي لحدوث إقياءات دموية أو بلون أسود (كلون طحل القهوة) أو قد تؤدي أحيانا لظهور براز مدمى أو أسود.

هذه الأعراض و العلامات يجب أن تؤخذ على محمل الجد و تتطلب الارتكاس و التحرك فوراً لطلب المساعدة.



كارل ليونينج
الدانمارك
مريض ناعور أ



رفائيل دي جيسوس فلوريس
المكسيك
مريض ناعور أ

التشخيص و المراقبة الدورية

عندما يشك الطبيب الفاحص أن المريض الذي يراجعه بسبب نزوف أو كدمات زرقاء مصاب بمرض الناعور، يجب عليه أن يسحب عينات دم لفحص قيم فعالية عوامل التخثر الثامن و التاسع. يتلوها فحوصات أخرى لتشخيص أونفي مرض، الناعور لدى هؤلاء المرضى. يتم إجراء هذه التحاليل عادةً في المراكز الخاصة بمعالجة مرضى الناعور.

عند تشخيص مرض الناعور يجب أن يؤخذ على محمل الجد و الأهمية. العديد من أهالي المصابين يحصل لديهم ارتياح عند تشخيص المرض، لأنه أخيراً يفسر سبب حصول نزوف و كدمات زرقاء لدى أولادهم و لم يعودوا محل شبهة بأنهم أساءوا معاملة الأطفال أو ضربوهم.

يتم تشخيص الحالات الشديدة من المرض في السنة الأولى من العمر من خلال الكدمات الزرقاء و النزوف و التي يمكن أن تحصل عندما يبدأ الطفل بالحبو و المشي. قد يتم تشخيص مرض الناعور بشكل نادر بعد الولادة مباشرة بسبب النزيف الحاصل نتيجة تطبيق المحجم أو إكترودات الرأس خلال الولادة. في العديد من الحالات يكون معروفاً مسبقاً أن الأم حامل لمرض الناعور، في هذه الحالات يتم وضع التشخيص مباشرة بعد الولادة (اقرأ "الانتقال الوراثي" صفحة 18)

يتم تشخيص الحالات الخفيفة من مرض الناعور عادةً بشكل متأخر في الحياة، و عادة ما يتم التشخيص بعد عمل جراحي أو قلع سن. مرض الناعور خفيف الشدة لا يعني بالضرورة أن سير المرض سيكون لا عرضياً. ففي هذه الحالات تكون النزوف التالية للجروح و العمليات الجراحية خطيرة في حال لم تعالج.

مواعيد المراقبة الدورية

تتعلق مواعيد المراقبة الدورية لمرضى الناعور بشكل أساسي بشدة المرض و سيره. فالمرضى المصابين بمرض الناعور شديد الدرجة يجب أن يراجعوا طبيبهم المعالج مرتين على الأقل سنوياً. بالنسبة للحالات المتوسطة الشدة أو الخفيفة فإن المرضى يراجعون مرة واحدة سنوياً للمراقبة.

جاي لوكي
الولايات المتحدة الأمريكية
مريض ناعور ب



كيف ينشأ مرض الناعور

الطفرات

تحمل **المورثات** عادةً المعلومات اللازمة لبناء البروتينات في الجسم. أي تغيير في هذه المورثات (طفرة) يؤدي إما إلى عدم بناء البروتين المسؤولة عنه هذه المورثة أو لبنائه بشكل خاطئ مما يؤدي لفقد الوظيفة المرجوة منه.

قد تنتقل الطفرة المسببة لمرض الناعور وراثياً عبر الوالدين و الذين يكونون أنفسهم مصابين أو حاملين للمرض. أحياناً قد لا يكون الأهل مصابين و غير حاملين للمرض و تكون الطفرة قد حصلت لأول مرة عند ابنهم المصاب. هذه الحالات تشمل ثلث المرضى المصابين بالناعور

طفرة المورثة المسؤولة عن
عامل التخثر الثامن

مرض الناعور (أ)

طفرة المورثة المسؤولة عن
عامل التخثر التاسع

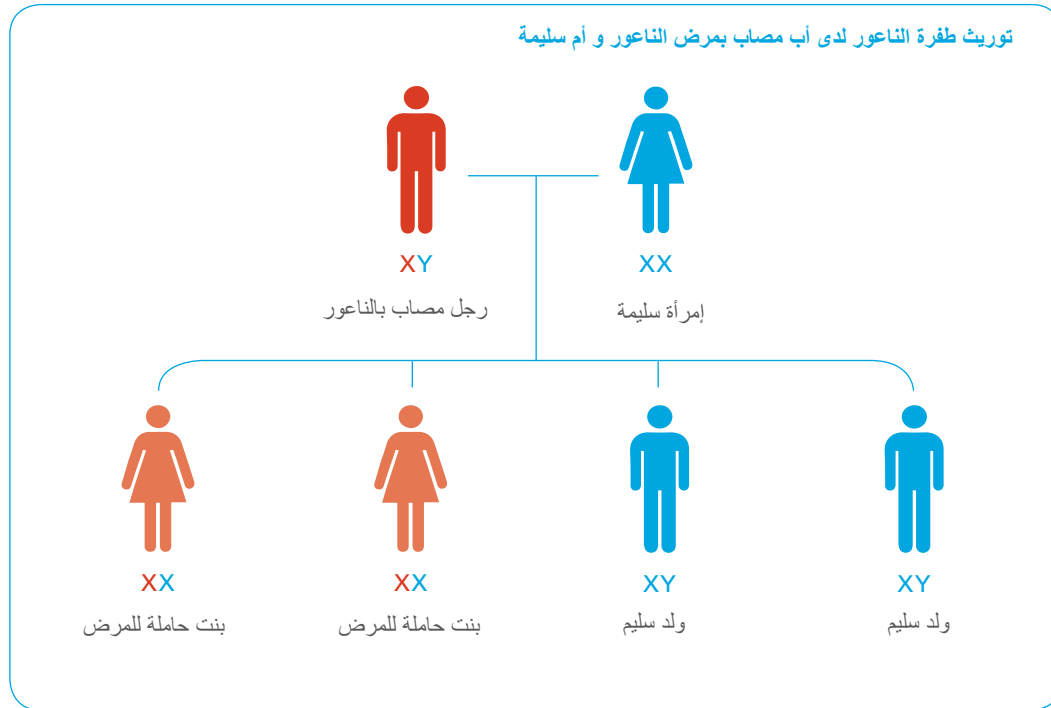
مرض الناعور (ب)

التوريث

يصبحن حاملات أو ناقلات للمرض و يمكن أن يبدن بعض الاضطرابات النزفية (على سبيل المثال غزارة دم الطمث، النزوف الحمية و النزوف ما بعد العمليات الجراحية). يمكن أن تحصل على معلومات أدق حول هذا الموضوع من خلال كتيب المعلومات "أنا فقط حاملة للمرض". مريض الناعور يمكن أن ينقل طفرة المرض لبنته و التي بدورها تصبح **حاملة للمرض** و ممكن أن تنقله فيما بعد لحفيده.

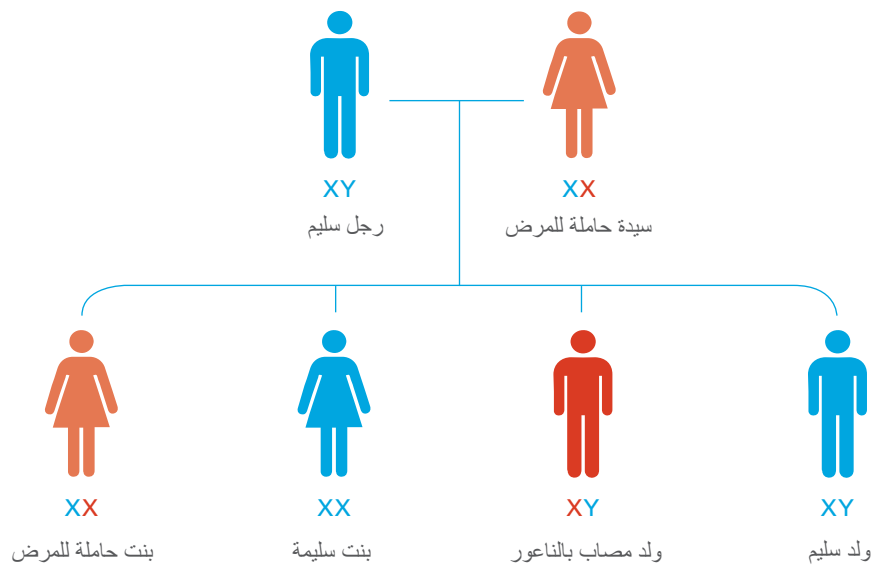
تحتوي كل خلايا الجسم تقريباً على الصبغيات: و التي هي عبارة عن سلاسل حمض نووي منقوص الأكسجين الطويلة DNA و التي تحوي ضمنها المورثات. يتم ترتيب الصبغيات في أزواج وكل زوج يحتوي على صبغي واحد من الأم و آخر من الأب. الاستثناء هي الصبغيات الجنسية: فالإناث يملكن صبغيان X والذكور صبغي X و صبغي Y.

تتوضع المورثات المسؤولة عن عامل التخثر الثامن و التاسع على الصبغي الجنسي X. بما أن الذكور يملكون صبغي جنسي X واحد فقط فإنهم سيصابون بمرض الناعور في حال كانت لديهم **طفرة** بهذه المورثات. و هذا ما يفسر أن معظم المصابين بمرض الناعور هم من الذكور. أما الإناث فإنهن عند إصابتهن بهذه الطفرات فإنهن



X = صبغي مع طفرة الناعور

توريث المورثات لدى رجل سليم و سيدة حاملة للمرض



X = صبغي مع طفرة الناعور

ریناتو بیرتولی
ایطالیا
مریض ناعوراً



العلاج

يعتمد علاج مرض **الناعور** بشكل أساسي على **تعويض عامل التخثر الناقص** أو المفقود، يتم بهذه الحالة حقن الدواء مباشرة داخل الوريد المحيطي و الذي يمكن مشاهدته أو جسسه على سطح الجلد إما في الذراع أو على ظهر اليد أو على ظهر القدم عند حديثي الولادة.

يحتوي الدواء على **عامل التخثر بشكل مركّز**، عامل التخثر الثامن يعطى لمرضى الناعور (أ) وعامل التخثر التاسع يعطى لمرضى الناعور (ب). يستطيع الإنسان على هذا النحو أن يعيد عملية **التخثر** للحالة الطبيعية حيث يمكن أن يتخثر الدم عندها بشكل طبيعي.

من خلال المعالجة الوقائية بعوامل التخثر يمكن أن يرتفع مستوى عوامل التخثر الثامن و التاسع بالدم و بذلك يمكن تجنب حصول النزيف. هذا يعني أن مرض الناعور الشديد سيصبح بهذا خفيف الشدة. فالهدف الأساسي من العلاج هو الوقاية و تجنب حصول النزوف و الإعاقات الحركية و كل الاختلاطات المرتبطة بهذا المرض.

المعالجة الوقائية (الوقاية)

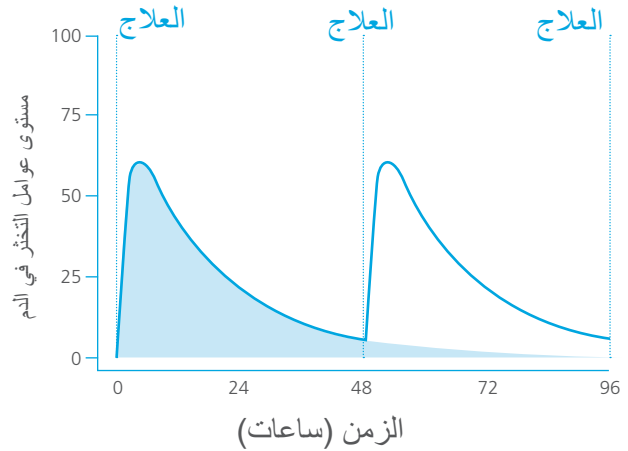
معالجة النزوف عند الحاجة (المعالجة عند الضرورة)

لقد كان العلاج بعوامل التخثر حصرًا عند حصول نزيف هو المعتمد لفترة طويلة و يدعى «المعالجة عند الضرورة».

هذا النوع من العلاج هو معتمد لدى مرضى الناعور خفيف الشدة و الذين نادراً ما يصابون بنزوف عفوية.

تحدث النزوف أحياناً حتى لدى المرضى الذين يتلقون علاجاً وقائياً بعوامل التخثر. عندها لا بد من زيادة كمية عوامل التخثر المعطاة. في حالة النزوف العفوية لا بد من إعلام مركز الناعور فوراً.

نموذج تمثيلي للمعالجة كل يومين في حالة مرض الناعور (أ)



من المهم أن تتواصل مع مركز معالجة الناعور لأخذ الرأي كما في حالة النزوف و اللقاحات و التداخلات الطبية (كقلع الأسنان أو العمليات الجراحية) و حتى في حالة الارتياح و الجهل بكيفية التصرف. جرت العادة أن يتم ضبط كمية عامل التخثر المعطاة حسب الحاجة.

المعالجة المنزلية الذاتية

يوجد العديد من مرضى الناعور ممن يعالجون أنفسهم في المنزل أو في العمل أو حتى في المدرسة. معظم الأهالي و الأطفال و البالغين يتعلمون كيف يحققون أنفسهم بعوامل التخثر. قد يتطلب هذا بعض الوقت حتى يتعلموه و لكن معظمهم سيتقنوه قبل بلوغ العام الأول من بدئهم بالعلاج. يبدأ الأطفال عادةً في أعمار مبكرة بتعلم العلاج الذاتي.

من خلال المعالجة المنزلية الذاتية يستطيع الإنسان أن يعالج النزف بنفسه بمراحله المبكرة دون الحاجة للذهاب للمشفى. هذه الخطوة مهمة للعديد من الأهالي، حيث تعطيهم مساحة حرة أكثر. تعلم حقن عوامل التخثر الذاتي يأتي عن طريق الالتحاق بدورات تدريبية خاصة، و التي يشرف عليها معالجون ذو خبرة، إضافةً للممرضات العاملات في مراكز معالجة الناعور.

تقرير العلاج

يتوجب على من يقوم بالعلاج المنزلي الذاتي أن يملأ و يرسل تقاريراً علاجية دورية لمركز معالجة الناعور. تتضمن هذه التقارير مواعيد حقن عوامل التخثر التي يتناولها المريض و كمياتها إضافة لأرقام علب الدواء.

هذه التقارير العلاجية هي وثائق مهمة بالنسبة للطبيب الذي يعالجك أو يعالج طفلك للتأكد من أنك أو أن طفلك تتناولون العلاج بشكل صحيح. علاوةً على ذلك فإن الطبيب ملتزم حسب قوانين نقل الدم بتوثيق رقم علب الدواء المستعملة في سياق العلاج الذاتي المنزلي فقط من خلال توثيقك الكامل الخالي من الثغرات. يتوفر لهذا الغرض العديد من التقويمات الورقية و في الفترة الأخيرة توفرت تقويمات الكترونية لتوثيق خطة العلاج على سبيل المثال

smartmedication™

القنطرة البوابية

أحياناً يكون من الصعب إيجاد وريد دموي بشكل ذاتي لإعطاء الدواء. عندها يمكن الاستفادة من وجود هذه القنطرة البوابية: و هي عبارة عن حجرة من السيليكون يتم وضعها تحت الجلد و توصل بالجهاز الوريدي، حيث يستطيع الإنسان الدخول ضمنها بالابرة و حقن الدواء. فالأطفال الذين يتناولون عوامل التخثر بشكل وفائي يمكن أن يوضع لهم هذه القنطرة البوابية. علماً أنه في كثير من الأحيان يمكن إعطاء عوامل التخثر بأحد الأوردة المحيطة دون الحاجة للقنطرة البوابية.



ما الذي يستطيع الإنسان فعله للحصول على نتائج علاجية مثالية؟

يتوجب عليك علاج النزف باكراً ما أمكن، بأحسن الأحوال خلال ساعتين من بدء النزف. فكلما بدأت بالعلاج مبكراً تستطيع تخفيف الألم و إيقاف النزف بشكل أسرع. عندما تبدأ بالعلاج فوراً ستحتاج لكميات قليلة من عوامل التخثر. يجب أن لا تنسى أنك بحاجة لإجراءات علاجية أخرى مساعدة: كالحمية و الراحة و الثلج و الرباط الضاغط إضافة لرفع الطرف النازف (أنظر للتعليمات في الإطار الأيمن).

نصيحة جيدة: عندما تكون خارج المنزل لفترة طويلة يجب عليك أخذ كمية من عوامل التخثر معك. لهذا الغرض نقدم لك مجموعة نموذجية مصغرة خاصة لهذا الغرض أو ما يسمى حقيبة السفر الصغيرة.

أحياناً و بسبب العجلة يمكن أن ينسى الشخص هكذا توصيات، لكن مريض الناعور يجب أن يهتم دوماً بعلاجه الدوري.

حاول أن تتبع دوماً تعليمات مركز الناعور الخاص بك.



المجموعة النموذجية حتى ثلاث عبوات
مثالي لرحلة صغيرة (على سبيل المثال عطلة نهاية الأسبوع)



حقيبة السفر الصغيرة بعبوة واحدة
مثالية لنزهة قصيرة أو كحقيبة طوارئ

الإجراءات الأخرى المساعدة في حالة النزوف

- **الحماية** – حماية المفصل المصاب من أذيات لاحقة من خلال رباط / منديل مثلث الزوايا أو من خلال وسيلة مساعدة للمشي.
- **راحة** – إراحة المفصل لمدة 24 ساعة على الأقل.
- **ثلج** – وضع الثلج على المنطقة المصابة يخفض درجة الحرارة و يخفف من الدفق الدموي لهذه المنطقة مما يخفف النزيف الداخلي و يخفف شدة الألم. لذلك لا بد من وضع قطع الثلج في منديل رطب كل 10 – 15 دقيقة و على مدار ساعتين على المنطقة المصابة. لا تضع الثلج وحده بدون منديل مباشرة على الجلد.
- **الضغط (رباط ضاغط)** – من المهم وضع رباط أو ارتداء جرابات ضاغطة خلال الأربع و عشرين ساعة الأولى. تحقق بشكل مستمر من أن الرباط ليس ضاغطاً بشدة و كن حذراً خاصة عند الأطفال الصغار. يقوم الضغط بتخفيف الورم و يمكن أن يسرع بالارتياح.
- **رفع الطرف** – رفع المفصل المصاب يساهم بتخفيف الضغط على الوعاء الدموي في المنطقة المصابة. من خلال ذلك يمكن دعم جزء الجسم المصاب و يخف الورم بالإضافة للحد من النزف.



بنيامين غري
كندا
مريض ناعور أ



هليل و انيل اوزكان
تركيا
مريض ناعور أ

الوقاية من النزف

الحماية

الحركة و الرياضة و الفعالية الجسدية
مهمة لكل شيء و أيضاً لمرضى
« الناعور».

التمرين جيد لأن:

- يقوي العضلات و يخفف العبء عن المفاصل و يعطي حماية جيدة ضد حصول النزيف ضمن المفصل
- يساهم في تحسين التوازن و تناسق الحركة
- يسهل الحصول على وزن طبيعي و صحي
- يساعد في التعرف على أصدقاء جدد و يزيد الثقة بالنفس.

يجب توخي الحذر ببعض النشاطات و الرياضات

على سبيل المثال: في حال كنت غير متأكدا من ممارسة بعض الرياضات التي تتطلب احتكاك جسدي يجب عليك ان تستشير طبيبك المعالج

البقاء متحركاً

معدات الحماية مهمة أيضاً (مثال: خوذة الرأس) عندما تريد أن تقود دراجة أو تنزحلق أو تركب لوح التزلج. ببعض أنواع الرياضات يوجد حمايات لمفاصل المرفق و الركبة. الحذاء الجيد و المتين و المناسب للقدم يستطيع أن يحمي مفصل الكاحل و هذا ينطبق على الحذاء الذي ترتديه داخل المنزل أيضاً.

جعل البيت آمناً للأطفال

إذا كان لديك طفلاً مصاباً بالناعور يجب عليك أن تشرف على وسائل الأمان في المنزل و ذلك ينطبق على كل من لديه أطفال. غطي الزوايا الحادة للطاولات و المقاعد و غطي الأرض بالسجاد عندما يبدأ الطفل بالحبو و المشي.

الحفاظ على صحة الأسنان

العناية الصحيحة و الجيدة للأسنان تحمي من تلف الأسنان ومن نزوف اللثة. أعلم طبيبك المعالج عند الحاجة لأي معالجة أو جراحة سنية.

إيطاليا
ماسيمو سيرافيني
مريض ناعور أ



الاختلاطات

قد تحصل إختلاطات بسبب مرض الناعور نفسه أو حتى قد تحدث نتيجة العلاج.

إضطرابات الحركة

من أشيع الاختلاطات هي النزوف المفصالية و النزوف ضمن العضلات. و التي بدورها يمكن أن تؤدي بعد بعض سنوات من المرض لحدوث مشاكل حركية تتمثل في تحدد الحركة و الألم المزمن.

بعض مرضى الناعور المتقدمين بالعمر قد يحصل لديهم اضطرابات وظيفية خفيفة و قد يحتاج البعض لكرسي بعجلات.

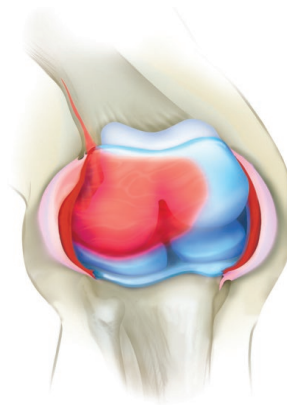
في حالات الناعور الخفيف يكون احتمال الإصابة بالمشاكل الحركية خفيف جداً و لكنه قد يحصل أحياناً بشكل استثنائي.

من أشيع إختلاطات مرض الناعور هي النزوف. إضافة لذلك فإن تكرار النزوف يمكن أن يؤدي لحدوث أذيات مفصالية وصلابة و ضعف في العضلات إضافة للألم.

من الاختلاطات التي يمكن أن تحدث بسبب العلاج بعوامل التخثر هو تطور **أضداد لعوامل التخثر**. في الماضي تم تسجيل بعض حالات عدوى بالتهاب الكبد أو الأيدز عن طريق عوامل التخثر المعطاة.



مفصل سليم



نزف ضمن المسافة المفصالية



مفصل مصاب بالتهاب تنكسي

المتببطات

إنه من غير المعروف لماذا يتطور عند بعض المرضى أضداد لعوامل التخثر. لكنه من المعروف أن هناك عوامل خطورة ترفع من نسبة خطورة حدوث هذه الأضداد

- درجة شدة مرض الناعور – كلما كانت شدة مرض الناعور أعلى كلما كانت خطورة حدوث الأضداد أكبر
- نمط مرض الناعور – فمرضى الناعور (أ) هم أكثر عرضة للأصابة بالأضداد من مرضى الناعور (ب)
- حدوث أضداد عوامل التخثر عند أحد الأقارب
- عوامل وراثية
- العلاج المكثف – الجرعات العالية من الدواء خلال وقت قصير يمكن أن ترفع و لو بشكل خفيف نسبة خطورة تشكل أضداد عوامل التخثر

يستطيع الجهاز المناعي تمييز المواد الغير ذاتية و الغريبة عن الجسم و يقوم بتعديلها. أثناء المعالجة بـ عوامل التخثر قد يرتكس الجهاز المناعي أحياناً اتجاه هذه الأدوية و ينتج أضداداً (أجساماً مضادة) لتعديلها. هذه الأضداد تثبط (تلغي) تأثير هذه الأدوية أي عوامل التخثر الثامن و التاسع و لذلك يشار لهذه الأضداد أحياناً بالمتببطات.

عندما تظهر أضداد عوامل التخثر عند المرضى تصبح معالجة النزوف لديهم أصعب، و يصبح تأثير عوامل التخثر المضاد للنزف أضعف و قد يكون عديم التأثير. لذلك فإن خطر النزف في هذه الحالات هو أكبر، لأن التأثير المرجو من الوقاية و العلاج بعوامل التخثر عند الضرورة يكون ضعيفاً أو معدوماً حتى.

كيف يعرف المريض أنه تطور لديه متببطات (أجسام مضادة ل عوامل التخثر)؟

عندما يشكو مريض الناعور من زيادة تعرضه للكدمات النزفية مقارنةً بالسابق أو عند الاضطرار لاستخدام عوامل التخثر بتركيز أعلى من السابق للسيطرة على النزوف أو أن النزيف يستمر رغم العلاج بعوامل التخثر فإنها كلها دلالات للشك بحدوث أضداد لعوامل التخثر. بهذه الحالة لا بد من إعلام طبيبك المعالج بأسرع وقت ممكن و دون تأخير.

ما نسبة حدوث أضداد عوامل التخثر (المتببطات) و لماذا تحدث؟

أضداد عوامل التخثر (المتببطات) هو اختلاط يصيب حوالي 30% من مرضى الناعور (أ) شديد الدرجة و يحدث بدرجة أقل عند مرضى الناعور (أ) متوسط و خفيف الدرجة. عند مرضى الناعور (ب) يكون احتمال حدوث الأضداد أقل عادةً و يصيب 1-3% من المرضى. بمعظم الحالات تظهر هذه المتببطات بوقت مبكر (خلال أول خمسين جرعة دوائية يتلقاها المريض) و قد تظهر أحياناً بحالاتٍ نادرة بشكل متأخر.

المعالجة بوجود المتببطات (أضداد عوامل التخثر)

معالجة النزوف تصبح أصعب مما كانت عليه قبل تشكل الأضداد. طريقة المعالجة تعتمد على تركيز الأضداد في الدم. فعندما تكون الأضداد موجودة بتركيز منخفضة قد يكون كافياً متابعة المعالجة الوقائية مع رفع جرعة عوامل التخثر المستخدمة للتخلص من الأضداد بشكل تدريجي مع مرور الزمن. قد تختفي الأضداد أحياناً من تلقاء نفسها و دون علاج.

تعالج النزوف الحادة عند المرضى الذين لديهم تركيز عالي من الأضداد عن طريق استخدام أدوية معينة تدعى بالعلاج التجاوزي أو المجازي. و هي عبارة عن أدوية لا تحوي على عوامل التخثر الناقصة كالثامن أو التاسع و لكن يستطيع الانسان من خلالها أن يتجاوز العامل الناقص. فالإنسان يستطيع من خلال تعويض عوامل تخثر أخرى للوصول لتخثر الدم دون الحاجة لعوامل التخثر المفقودة في شلال التخثر.

علاج التحمل المناعي

عند المرضى الذين لديهم أضداد بتراكيز عالية يحاول الإنسان التخلص من هذه الأضداد بطريقة معينة و التي تدعى تحريض التحمل المناعي. بهذه الطريقة يعتاد جهاز المناعة على عوامل التثخن المعطاة و يعتبرها جزءاً من الذات و ليست جسماً غريباً. في هذه الحالة يتم إعطاء عوامل التثخن بشكل يومي أو عدة مرات بالإسبوع بتراكيز عالية. الهدف من هذه المعالجة هو جعل المثبطات غير قادرة على تعطيل عوامل التثخن و ردع جهاز المناعة عن إنتاج هذه المثبطات. هذه الطريقة في العلاج تشبه **علاج نزع الحساسية** عند المرضى الذين لديهم أمراض تحسسية: بهذه الحالة يتم تعريض الجسم للمادة التي يتحسس عليها حتى يعتاد عليها و يتوقف الجهاز المناعي عن مهاجمتها.

عند اختفاء الأضداد يمكن العودة للعلاج الوقائي الاعتيادي. عند بقاء المثبطات في الدم على الرغم من تطبيق علاج التحمل المناعي فإنه يبقى خيار العلاج بـ **الأدوية المجازية** في حال النزوف.

كفاءة علاج التحمل المناعي

قد يدوم علاج التحمل المناعي أشهر قبل الوصول لنتيجة جيدة، و قد يتطلب هذا تضافر الجهود من كامل فريق العلاج لإعطاء حقن الدواء خلال هذه الفترة. لدى 70 – 85 % من المرضى **الناعور (أ)** يمكن الوصول لنتائج جيدة. لدى مرضى **الناعور (ب)** تكون الاستجابة للعلاج أضعف و يستجيب عادة فقط 20 – 30 % من المصابين بشكل جيد على العلاج.



عبد العزيز الأرمالي و
شاهين الماجد
الكويت
مرضى ناعور أ

الحياة مع مرض الناعور

لقد مكنت المعالجة المتوفرة اليوم معظم مرضى الناعور من الحياة بشكل طبيعي كحال بقية الناس الغير مصابين بالناعور، و لكن يجب عليهم أن يجعلوا الأدوية دوماً في متناول يدهم في حال احتاجوا لها.

الحياة اليومية

يستطيع مرضى الناعور اليوم أن يفعلوا كل ما يستطيع الآخرون فعله، عليهم فقط أن يتجنبوا الرياضات العنيفة. فمرضى الناعور يستطيعون أن يعملوا و يتدربوا و يسافروا أيضاً.

في حال الحاجة للعلاج في مركز صحي غير مركز الناعور التخصصي يجب أن لا تنسى إخبارهم أنك مصاب بالناعور. و الأفضل أن تأخذ **بطاقتك الصحية في حالة الطوارئ** معك و إظهارها دوماً للمشرفين على علاجك في المراكز الصحية.

كأبوين لطفل مصاب بالناعور يجب أن تتركوا لإبنكم مساحة للتطور كبقية الأطفال و عدم المبالغة بالرقابة عليه مع الانتباه دوماً و الأخذ بعين الاعتبار إمكانية حدوث النزوف. يجب أن يلعب الطفل و أن يُسمح له بالحركة.

لا بد من الانتباه للموازنة بين الرقابة و العناية و الحرية كما لدى الأطفال الآخرين.

تذكر:

- يحصل لدى مريض الناعور **كدمات** سواءً كان حذراً أم لا فهذا يعتبر جزءاً من المرض.
 - حاول أن تبقي بعض **عوامل التخثر** في المنزل لاستخدامها في حال النزوف الحادة، كما عليك أن تأخذ أدويةك معك أثناء الذهاب للرحلات أو في حال المبيت خارج المنزل.
 - حاول تجنب بعض الأدوية كالأسبرين لأنه يثبط تخثر الدم. و هذا ينطبق على كل الأدوية الحاوية على إيبوبروفن أو دكلوفيناك أو نابروكسين. بالمقارنة فإنه لا مانع من تناول باراسيتامول عند مرضى الناعور.
 - يتلقى مرضى الناعور عادة **بطاقة الناعور للحالات الطارئة**. تساعد هذه البطاقة في تمكين الأشخاص الآخرين من المساعدة في حال غياب الأقارب أو المعارف العارفين بالمرض.
- تحتوي هذه البطاقة عادةً على نوع الناعور و معلومات الاتصال الخاصة بالفريق المعالج في حالة الطوارئ. يجب على مريض الناعور أن يحمل هذه البطاقة دوماً معه.

روضة الأطفال و المدرسة

من المهم بالنسبة لكم كأهل أن تتقنوا المحيط عن:

- حول مرض الناعور عند ابنك
- حول: تغير مشية الطفل أو ظهور إجهاد غير اعتيادي لأحد المفاصل قد تكون علامات لحصول نزف عضلي أو ضمن المفصل.
- حول: مالذي يحب الطفل أن يفعله و مايستطيع فعله و ما لا يسمح له أن يفعله
- لا يسمح للطفل أن يتلقى إبراً عضلية
- معلومات الاتصال الخاصة بك و بمركز معالجة الناعور

ببعض الحالات يمكن أن تأتي الممرضة المساعدة لروضة الأطفال أو المدرسة لتشرح شفهيّاً و كتابياً عن مرض الناعور و تشرح أيضاً عن الإجراءات المتبعة في حال حصول نزيف. هذه الجلسات التوعوية في روضة الأطفال و المدرسة يجب أن تُكرر عند تبديل طاقم المدرسة.

إذا كان الطفل يتناول دواءه قبل الذهاب للمدرسة أو روضة الأطفال فالأفضل إعلام طاقم المدرسة بذلك، لأنه قد يحصل بعض الأحيان تاخير عن المدرسة بسبب طول فترة حقن الدواء

إذا كنت شخصياً أو ابنك مصاباً **بالناعور** فإنك ستذهب لمن هو خبير بهذا المرض و كيفية علاجه. الأشخاص و الأقارب الذين يعيشون حولك قد لا يعرفون الكثير عن المرض. تذكر: المعرفة بمرض الناعور تخفف من القلق منه و توفر المزيد من السلامة و الأمان عندما يعرف الإنسان ما يجب القيام به و ما يجب الامتناع عنه. من المهم أيضاً أن يعرف الأشخاص المحيطون بمريض الناعور كيف يتعاملون مع الموقف في حال حصول طارئ.

أثناء السفر

تختلف العناية الطبية و الأدوية المستخدمة من بلد لآخر. حاول أن تحصل على معلومات وافية عن وجهة سفرك. يسعدنا في هذا المقام أن نقدم لك ال App الخاص بنا و الخاص بالسفر HaemTravel™ و يمكن تنزيله من على الموقع www.haemtravel.de مجاناً أو تنزيله من مواقع الغوغل أو الأبل.

عندما ترغب بالحصول على معلومات أكثر يمكنك زيارة المواقع

DHG, WFH, Novo Nordisk Pharma GmbH

كل العناوين موجودة في الصفحة 38.

أي شخص مصاب بمرض الناعور يستطيع السفر و التنقل بسهولة. عوامل التخثر متوفرة بمعظم البلدان، و لكن الأفضل أخذ عوامل التخثر الخاصة بك معك. من المهم أيضاً أن يأخذ الشخص معه وثائق توضح أنه مصاب بالناعور و أنه يحتاج لهذا الدواء لإظهارها على الحدود بين الدول في حال تم السؤال عن الأدوية. هذه الوثيقة يمكن استصدارها من مركز معالجة الناعور الخاص بك. تذكر أن هذه الوثيقة مهمة لكل الرحلات عبر الحدود حتى لو كانت بسيارتك الخاصة.

HaemTravel™



الحفاظ على صحة المفصل

إعادة التأهيل بعد حصول نزف مفصلي

بعد حصول نزيف ما يحتاج الانسان لكثير من الراحة قبل أن يعود لحياته الاعتيادية. فريقك المعالج يمكن أن ينصحك بكل سرور بما يتعلق بهذا المجال.

يتم تقييم حالة المفاصل بعد النزوف عادةً من قبل المعالج الفيزيائي الذي يعمل جنباً لجنب مع الفريق الطبي في مركز معالجة الناعور. يقوم المعالج الفيزيائي بإعداد برنامج لإعادة التأهيل لتجنب تكرار النزوف في المستقبل. قائمة بأسماء معالجي فيزيائيين متخصصين نجدها على الموقع www.haemacademy.de.

العمل على إستعادة وظيفة المفصل و حركته تبدأ مباشرة بعد حدوث التورم و الألم. الهدف من العلاج هو العمل أكثر فأكثر على المفصل حتى استعادة وظيفته كما كانت عليه قبل النزف بل حتى أفضل مما كانت عليه.

العمل مع المعالج الفيزيائي: يتم الاستعلام عن نشاط المريض و فاعليته قبل النزف، و بهاءً عليه توضع أهداف للعلاج لإعادة الوضع على ما كان عليه آنذاك. مثال على هذه الأهداف هو: إمكانية العودة للعمل أو الذهاب للمدرسة ثانيةً و أن لا يكون لدى المريض أي إعاقة تمنعه من ممارسة أي نوع من الرياضة يمكن أن يرغب بممارستها.

أشيع اختلاطات مرض الناعور هي النزوف ضمن المفاصل. يستطيع الانسان القيام بالكثير للعناية بمفاصله للحد من النزوف ضمنها و تخفيف أذياتها ما أمكن.

النشاط البدني هو جزء من صحة المفصل. فالحفاظ على الحركة مهم لبناء هيكل الجسم و لتحسين القوة العضلية و الحفاظ على وظيفة المفصل و توازن الجسم.

الحركة جيدة

يحاول بعض مرضى الناعور أن يتجنبوا النشاط الجسدي. في واقع الأمر فإن العكس هو الصحيح، فالحركة و التدريب و ممارسة الرياضة بانتظام و بشكل صحيح يساهم بشكل كبير بتجنب النزوف و أذيات المفاصل.

يمكنك الاختيار بين كثير من أنواع الرياضة و النشاطات البدنية. ما هي الرياضة المفضلة لديك؟ تحدث مع طبيبك و المعالج الفيزيائي المسؤول عنك حول هذا الموضوع، لتعرف ما هي الرياضة التي يمكن أن تناسبك.

هكذا يمكن أن يستفيد مرضى الناعور من النشاط البدني:

- تصبح المفاصل محمية و تبقى سليمة؛ العضلات القوية تخفف من خطر حدوث النزف المفصلي
- التوازن، تحسن الشعور الجسدي و تناسق الحركة يخفف من خطورة حصول الجروح أو السقوط
- وزن الجسم الطبيعي يخفف كمية عوامل التخثر المستخدمة بالإضافة لتخفيف إجهاد المفاصل
- تتحسن الصحة الجسدية و النفسية

الدعم والمساعدة

حاول أن تبحث عن الدعم و المساعدة لتجعل حياتك أسهل.
يوجد العديد من الناس المستعدين لمساعدتك، ليس فقط في
مركز معالجة الناعور بل أيضاً في جمعية الناعور الألمانية
DHG و نقابة مرضى الناعور IGH.

فريق عمل مرض الناعور

يوجد العديد من مجموعات العمل المختلفة في مركز معالجة
الناعور، و الذين يساهمون معاً للوصول للعلاج الأمثل
لمرضى الناعور. في مركز العناية الشامل يوجد العديد
من أطباء و ممرضات و معالجون فيزيائيون و خبراء
إجتماعيون و جراحي عظمية و أخصائيي علاج وظيفي و
جميعهم مستعدون للمساعدة عند الحاجة لهم.



لياندر و كوستنر
سويسرا
مرضى ناعور 1

نقابة مرضى الناعور (V.e HGI) جمعية الناعور الألمانية

إن جمعية الناعور الألمانية DHG هي جمعية ألمانية مهتمة بالمرضى المصابين بأمراض نزفية خلقية أو مكتسبة و بأقاربهم والمسؤولين عنهم طبياً و إجتماعياً. تأسست هذه الجمعية عام 1956 من قِبل مجموعة من أطباء و مرضى مصابين بالناعور، و اتخذت موقعاً رئيسياً لها في مدينة هامبورغ. هذه الجمعية لها صفة خيرية و تضم الآن حوالي 2300 عضو.

إن الهاجس الرئيسي لجمعية الناعور الألمانية هو تحسين وضع كل المرضى المصابين بأمراض نزفية و أقاربهم و الذين هم متواجدين على الأراضي الألمانية من فترة الطفولة المبكرة و حتى مرحلة التقاعد. منذ سنوات عديدة تقوم الجمعية بتنظيم معسكرات و رحلات ترفيهية في كل صيف للأطفال و الشباب المصابين. إضافة للعديد من اللقاءات و ورش العمل و الفعاليات لمجموعات معينة كالأهل الشبان و الأزواج و كذلك المرضى المتقدمين بالعمر.

علاوة على ذلك فإن جمعية الناعور الألمانية حاضرة و ممثلة في العديد من الهيئات السياسية كاللجنة الاستشارية للدم (Arbeitskreis Blut) (AK Blut) و اللجنة الفيدرالية المشتركة (Bundesausschuss G-BA). للمزيد من المعلومات حول جمعية الناعور الألمانية يمكنك زيارة أو التسجيل بالمكتب الخاص بها DHG.

جمعية الناعور الألمانية DHG

شارع نويمان راشاردت رقم 34
22041 هامبورغ
تلفون 0406722970
البريد الإلكتروني dhg@dhg.de
www.dhg.de

إن نقابة مرضى الناعور هي جمعية ناشطة على مستوى الصعيد الوطني، تضم حوالي 850 عضواً ممن يهتمون بالمرضى الذين يعانون من أمراض خلقية و أقاربهم. أعضاء هذه النقابة هم عبارة عن مجموعة من المرضى و أقربائهم و أصدقائهم إضافة لأطباء و باحثين علميين.

الأطباء و الطبيبات و الباحثون العلميون و ذوي المرضى في نقابة مرضى الناعور يظهرون دوماً حماساً و التزاماً للوصول لنوعية عمل عالية و حديثة و مبنية على أساس علمي في معالجة الناعور.

نحن نريد أن نضمن لمرضانا خطة علاجية مثالية طويلة الأمد و مستقبل آمن.

هذه هي أهم واجبات نقابة مرضى الناعور للمستقبل. العضوية في العديد من الهيئات السيادية المهمة كاللجنة الاستشارية للدم في معهد روبرت كوخ و سجل مرضى الناعور الألماني و اللجنة الفدرالية المشتركة و مؤسسة "المساعدة الإنسانية العاجلة للمرضى المصابين بفيروس نقص المناعة المكتسب الأيدز عن طريق نقل الدم أو مشتقاته" تساهم في تنفيذ المهام و تحقيق الأهداف المرجوة لتأمين معالجة آمنة.

نقابة مرضى الناعور (V.e HGI)

شارع ريمينغسهaimer رقم 3
72108 روتنبرغ (نيكار)
تلفون 0747222648
البريد الإلكتروني mail@igh.info
www.igh.info

إذا أردت أن تعرف أكثر عن الناعور و الأمراض النزفية

جمعية الناعور الألمانية
www.dhg.de



نقابة مرضى الناعور (IGH e.V.)
www.igh.de



الاتحاد العالمي للناعور
www.wfh.de



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

شركة نوفو نورديسك الدوائية المحدودة
<http://www.novonordisk.de/patienten/blutgerinnung.html>

قاموس مصطلحات

أ

أضداد

بروتينات دفاعية يتم تشكيلها في الجسم رداً على المواد الغريبة (المستضدات)

إعتلال المفاصل

المرض المفصلي المزمن الشديد الناجم عن تكرار النزوف في المفاصل الكبيرة كالركبة و الكاحل و الكتف و المرفق.

م

المعالجة عند الضرورة

المعالجة بعوامل التخثر عند حصول نزيف (أنظر أيضاً ◀ العلاج عند الضرورة)

تقارير العلاج

هي التقارير التي يجب إرسالها بشكل دوري لمركز معالجة الناعور عند المرضى الذين يطبقون المعالجة الذاتية المنزلية

الميل للنزف

الأمراض و الحالات التي تؤدي لصعوبة تخثر الدم

الأدوية المجازية

هو الدواء الذي يتجاوز عامل تخثر معين مفقود من خلال إضافة عامل أو عوامل تخثر بديلة أخرى ضرورية لتخثر الدم

ر

ركازات عوامل التخثر

أدوية تحوي عوامل تخثر مركزة لتعويض عوامل التخثر الناقصة أو المفقودة. يُحضّر على شكل إبر للحقن

ألياف الفبرين

شبكة من الألياف تتشكل عن طريق الفبرين عند تخثر الدم لإيقاف النزيف.

م

مورثة

وراثية

عامل تخثر

واحد من عدة بروتينات في الدم الضرورية لتخثر الدم

ن

الناعور

المرض النزفي. في حالة الناعور (أ) يكون العامل الثامن مفقوداً، أما الناعور (ب) فيكون العامل التاسع هو المفقود

بطاقة تعريف مريض ناعور

هي بطاقة يجب أن يحملها الإنسان دائماً معه، تحوي هذه البطاقة على معلومات تعريف و اتصال إضافة لمعلومات عن نوع مرض الناعور

نقص التحسس

تعويد الجهاز المناعي من خلال تعريض الجسم للمادة المتحسس عليها

م

١ مثبطات

بروتينات تعيق أو تثبط تفاعل كيميائي أو كيميائي حيوي. المثبط يتشكل كإرتكاس لتناول عامل خارجي، حيث يؤدي هذا المثبط لتثبيط فعل هذا العامل أو إعاقته.

تحريض التحمل المناعي ITI

علاج لإزالة المثبطات التي تعيق عمل عوامل التخثر

ت

تجلط، التخثر

يتخثر (الدم)

السيدة الحاملة للمرض

هي سيدة تحوي على سمة وراثية معينة (هنا لمرض الناعور(أ) أو (ب) و التي يمكن أن تورثها فيما بعد لأطفالها. تكون السيدة الحاملة للمرض سليمة عادة، لكنها في ظروف معينة يمكن أن تظهر بعض الأعراض النزفية (على سبيل المثال: دورة طمثية غزيره).

ط

طفرة

تغيير مورثي

ع

عند الضرورة

المعالجة بعوامل التخثر فقط عند الضرورة، على سبيل المثال في حالة النزوف العفوية و العمليات الجراحية (عكس العلاج الوقائي)

ج

الجس

فحص الجسد عن طريق الجس

حرث ضر

هي اختصار للكلمات حماية، راحة، تلج، ضغط، رفع و هي طرق مهمة للتعامل مع النزف

الحدث (العرض) البادري

و هو الحدث الذي يحدث في مرحلة مبكرة لمرض لم يتم تشخيصه بعد

الوقاية

العلاج الوقائي (عكس العلاج عند الضرورة)

ف

الفعالية المتبقية

الفعالية المتبقية هي نسبة فعالية عامل تخثر معين لدى المريض دون معالجة معينة (قبل أن يتلقى ركازة عامل التخثر) مقارنة بنسبتها عند شخص سليم

ص

الصفائح الدموية

جسيمات صغيرة موجودة في الدم و هي مهمة لإيقاف النزيف. تسمى بالصفائح الدموية.

م

مفصل مستهدف

حسب تعريف الجمعية العالمية لأمراض التخثر ISTH هو مفصل حصل به أكثر من ثلاث نزوف عفوية خلال الست أشهر الأخيرة و ٩٠ ٪ من النزوف تحصل ضمنه.

فكتور داسيلفا
ميلكو ناس
البرازيل
مرضی ناعور أ



HaemCare™

HaemCare™ العناية بمرضى الناعور. تغيير مرض الناعور. تحسين نوعية الحياة

التغذية المعالجة الفيزيائية التمرين السفر

أطلقت شركة نوفو نورديسك الدوائية برنامج HaemCare™ في الحياة لمساعدة المرضى المصابين بالناعور و ذويهم و المشرفين عليهم و أطبائهم المعالجين. برنامج HaemCare™ "هو جزء من المبادرة العالمية "تغيير مرض الناعور" مع برنامج HaemCare™ نقدم مجموعة كاملة من الخدمات و نكون من خلال هذا البرنامج تحت تصرفكم في حال الاستفسار أو السؤال .

www.novonordisk.de

شركة نوفونورديسك الدوائية المحدودة، شارع بروكين رقم 1, 55127 مدينة ماينز
تلفون 061319030، فاكس 061319031370
www.novonordisk.de

® Haemophilia هي علامة مسجلة لمجموعة نوفو نوديسك العاملة بالرعاية الصحية و Apis-Stier هي علامة مسجلة لشركة نوفونورديسك A/S
© 2017 Novo Nordisk Healthcare AG زوريخ، سويسرا



changing
haemophilia®