نقص العامل VII

كُتيّب المعلومات للمرضى

changing haemophilia®

novo nordisk®

فهرس المحتوى

وصف نقص العامل VII ٤
ماذا يعني بالأساس نقص العامل VII؟ ٤
هل ثمة خطورة بسبب نقص العامل VII؟ ٤
ما عامل التخثُّر؟ ٤

درجات الحدّة والتوريث ٥
هل توجد أشكال أو درجات حدّة مختلفة من نقص العامل VII؟ ٥
كيف يُصاب الإنسان بنقص العامل VII؟ ٥

حالة طوارئ ٦
هل يحصل كل مُصاب بنقص العامل VII على بطاقة طوارئ؟ ٦

ميل إلى نوبات نزيف ٦
متى يكون لديك ميل متزايد للنزيف؟ ٦
هل ثمة ميل متزايد للنزيف لدى النساء؟ ٦
ما حالات النزيف الأكثر شيوعًا؟ ٦
ما يجب مراعاته في حال الحَمل؟ ٧

التشخيص ٨
كيف يمكن الكشف عن وجود نقص العامل VII؟ ٨
أي نوع من فحوصات الدم يمكن تحديد الإصابة بنقص العامل VII؟ ٨
ما جدوى فحص المادة الوراثية للعامل VII؟ ١٠

العلاج ١١
هل يوجد علاج لنقص العامل VII لديّ؟ ١١
ما الذي يجب فعله في حال حدوث نزيف؟ ١١
ما نوع المواد التي يمكن استخدامها لعلاج نقص العامل VII؟ ١١
هل ثمة خطورة مترتبة على إعطاء عوامل التخثّر؟ ١١

التكيُّف مع الحياة اليومية ١٢
هل يمكن للطفل المُصاب بنقص العامل VII المشاركة في أنشطة رياض الأطفال والمدرسة؟ ١٢
ما الذي يجب مراعاته في حال تبديل أو خلع الأسنان؟ ١٢
هل يمكنني أخذ دوائي معي أثناء السفر؟ ١٢

المراجع ١٤

أعزائي المرضى، الوالدين الأعزاء؛

جرى تشخيصك أنت أو طفلك بنقص العامل VII (العامل ٧، VII هو الرقم الروماني للعدد ٧). ربما تكون تلك النتيجة مدعاة للقلق والعديد من الأسئلة. يهدف هذا الكتيب إلى مساعدتك في معرفة المزيد عن نقص العامل VII والإسهام في الإجابة على أهم أسئلتك. بالإضافة إلى ذلك، سيسعد طبيبك الخاص بالإجابة على أي أسئلة قد تطرأ على بالك.

وصف نقص العامل VII

ماذا يعني بالأساس نقص العامل VII؟

يُعد نقص العامل VII اضطرابًا خلقيًا نادرًا في تخثر الدم، حيث يحدث تقليل عامل التخثر في الدم. يعد نقص العامل (VII) من أكثر اضطرابات التخثر الخلقي النادرة شيوعًا. يحدث الشكل الحاد للمرض لدى حوالي شخص واحد من بين ٣٠٠٠٠٠ - ٥٠٠٠٠٠ شخص.[١-٥]

جرى وصف نقص العامل VII لأول مرة في العام ١٩٥١ على يد الطبيب الأمريكي بنيامين ألكسندر من بوسطن.[٦]

هل ثمة خطورة بسبب نقص العامل VII؟

يعاني الكثير من المصابين به من مشاكل قليلة طوال حياتهم. يحدث النقص الخلقي في العامل (VII) في مظاهر مختلفة: لا توجد دلائل تشير إلى ميل قوي للنزيف. نظرًا لأن بعض الحالات، على سبيل المثال الحوادث أو التدخلات الجراحية، يمكن أن تؤدي إلى زيادة نوبات النزيف، فمن المهم أن تكون على دراية جيدة بمرضك وأن تُخبر طبيبك على الفور بنقص العامل VII لديك. وهذا أيضًا هو مدعاة حصولك على بطاقة الطوارئ، والتي يجب أن تحملها معك دائمًا.

ما عامل التخثُّر؟

في حالة إصابة الإنسان بجرح مع حدوث نزيف، يبدأ نظام التخثر في الدم في العمل لإغلاق موضع النزيف ومنع المزيد من فقدان الدم. يوجد في دم الإنسان مواد مختلفة (من البروتين) تسمى عوامل التخثر. يمكن أن يكون لعوامل التخثر وظيفة تعزيز أو تثبيط التخثر.

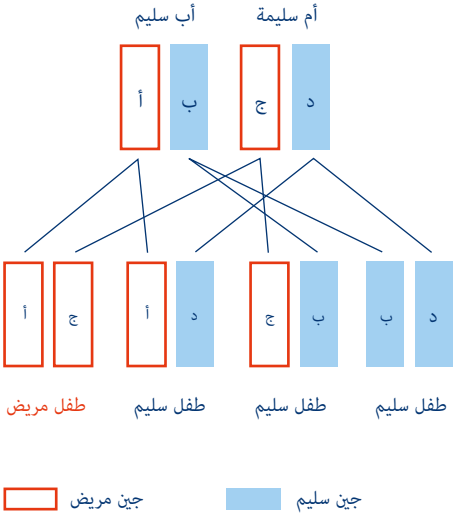
درجات الحدّة والتوريث

هل توجد أشكال أو درجات حدّة مختلفة من نقص العامل VII؟

نعم. الأمر يتوقف على كمية العامل VII الموجودة في الدم ووظائفها، أي ما يسمى بالنشاط المتبقي من العامل VII، وبناءً عليه يجري التمييز بين حالات النقص الخفيف أو المعتدل أو الحاد في العامل VII. من الممكن جدًا في الحالات الخفيفة والمتوسطة ألا يعاني المُصابون أبدًا من مشاكل النزيف.

كيف يُصاب الإنسان بنقص العامل VII؟

إنها حالة مرض خلقي ينتقل من الوالدين إلى الأبناء بالوراثة. يؤثر نقص العامل VII على الرجال والنساء على حد سواء.[٧] ولكي يولد طفل مُصاب بنقص العامل VII، يجب أن يكون كلا الوالدين حاملاً للجين المعني. كما يتّضح من الشكل؛ يبلغ في هذه الحالات الخطر بأن يرث الطفل نقص العامل VII نسبة ٢٥٪.[٨]



حالة طوارئ

هل يحصل كل مُصاب بنقص العامل VII على بطاقة طوارئ؟

نعم. حتى إذا كان لديك نقص طفيف في العامل VII، فسوف تحصل على بطاقة طوارئ. غالبًا ما يكون الميل إلى النزيف غير متوقع بوضوح. يعتمد ذلك على نوع وشدة التدخل المخطط، وعلى النشاط المتبقي للعامل (VII)، ولكنه يعتمد أيضًا على السمات الشخصية، على سبيل المثال نوع الطفرة الجينية الموروثة في العامل (VII) والتاريخ الطبي السابق لمعرفة ما إذا كان من المتوقع حدوث نزيف متزايد أم لا. لذا من المهم أن تحمل معك بطاقة الطوارئ الخاصة بك وأن تخبر طبيبك بنقص العامل VII لديك.

بطاقة الطوارئ الأوروبية ◄

ميل إلى نوبات نزيف

متى يكون لديك ميل متزايد للنزيف؟

يتوقف الميل للنزيف على "نشاط التخثر"، أي على مدى فعالية تخثر الدم. في حال انخفاض "نشاط التخثر"، يكون هناك ميل للإصابة بِبُقَع زرقاء (ورم دموي) بدون أي سبب معروف وهناك خطر متزايد لحالات النزيف المصحوبة بفقدان كبير للدم. بالإضافة إلى حالات ميل قوية للنزيف في حال الحوادث والعمليات الجراحية وكذلك لدى الولادة بالنسبة للأم وأثناء الحيض.[1,9]

هل ثمة ميل متزايد للنزيف لدى النساء؟

قد يكون نزيف الدورة الشهرية الأولى أطول وأكثر حِدّة من المعتاد لدى الفتيات الصغيرات المصابات بنقص العامل VII. ويسري ذلك أيضًا على الدورة الشهرية بشكل عام. وتجدر الإشارة إلى أن فقدان الدم المنتظم والحاد يمكن أن يؤدي ببطء إلى نقص الحديد، مما يؤدّي إلى فقر الدم (فقر الدم الناجم عن نقص الحديد). لهذا السبب يجب الانتباه في بعض الأحيان إلى تناول الحديد أو استعاضة النقص في الحديد.[1]

ما حالات النزيف الأكثر شيوعًا؟

بالإضافة إلى زيادة الدورات الشهرية المذكورة أعلاه والنزيف أثناء العمليات الجراحية، هناك نزيف الأغشية المخاطية (حالات نزيف الأنف واللثة) والنزيف الداخلي في العضلات والمفاصل وحالات النزيف في الجهاز الهضمي ودم في البول وحالات نزيف الجهاز العصبي المركزي الشائعة بشكل خاص لدى الأشخاص الذين يعانون من نقص شديد في العامل VII.[1,9]

ما يجب مراعاته في حال الحَمل؟

غالبًا ما يستمر الحمل لدى النساء المُصابة بنقص العامل VII دون مشاكل. ولكن يمكن رغم ذلك أن يؤدي نقص العامل VII الأكثروضوحًا إلى زيادة النزيف أثناء عملية الولادة، مما قد يكون خطيرًا على الطفل والأم. يمكن بحسب شدة المرض أن يكون من الضروري إعطاء المستحضر المحتوي على العامل (VII) قبل الولادة أو أثناءها. في حال حدوث حالات نزيف أثناء الحمل،من الممكن أيضًا تقليل الميل للنزيف من خلال الإعطاء الوقائي لعامل التخثر.

يجب دائمًا اتخاذ قرار بشأن ما إذا كان يجب استخدام منتج يحتوي على العامل VII لدى حدوث حمل لمريضة تعاني من نقص العامل السابع (VII)، ويتخذ القرار طبيب * (أخصائي فيالتخثّر) . يجب الموازنة بعناية بين جدوى العلاج من حيث تقليل الميل إلى النزيف وبين الميل المتزايد المحتمل لحدوث حالات تخثر الدم (الخثرات) أثناء الحمل.

التشخيص

كيف يمكن الكشف عن وجود نقص العامل VII؟

غالبًا ما يكون النقص الخلقي في العامل VII نتيجة عرضية. هذا يعني أنه في إطار الفحص الوقائي العام أو قبل إجراء عملية جراحية مع عدم حدوث نزيف لديك، وجود قيمة دم غير طبيعية في فحص الدم. يُلاحَظ لدى بعض المرضى في البداية ميل إلى النزيف أو البقع الزرقاء، ثم يجري تشخيص نقص العامل (VII) في عيادة الطبيب.[٤]

بأي نوع من فحوصات الدم يمكن تحديد الإصابة بنقص العامل VII؟

يمكن ملاحظة نقص العامل (VII) من خلال انخفاض القيمة المختبرية (القيمة السريعة). يمكن بعد ذلك تحديد نشاط عوامل التخثر مثل العامل VII من خلال إجراء فحص مختبري آخر. يمكن اكتشاف التغيير الجيني الأساسي عن طريق إجراء اختبار جيني، يجري من خلاله فحص المادة الجينية للعامل (VII).[١٠،١١]

ما جدوى فحص المادة الوراثية للعامل VII؟

ثمة درجات تفاوت لدى البشر المصابين بنقص العامل VII من حيث الميل للنزيف. الهدف من فحص الجينات هو التوصُّل من جهة إلى الطفرة الجينية المسؤولة عن الإصابة بنقص العامل VII. من جهة أخرى، فإن الفحص الجيني للعديد من المصابين والتدوين المصاحب لنوبات النزيف يمكن أن يسهم في فهم أفضل للمرض وفي النهاية أيضًا في إمكانية التنبؤ يومًا ما بالميل إلى النزيف بسبب طفرات جينية معينة.[١٠-١٢]

العلاج

هل يوجد علاج لنقص العامل VII لديّ؟

نعم. يكمن العلاج في استبدال عامل التخثر المفقود، وهو ما يسمى بعلاج الاستعاضة.[٤] يجب حقن عوامل التخثر في الوريد، ولا يمكن إعطاؤها على شكل أقراص. اعتمادًا على المستوى المتبقي، قد يكون إعطاء العامل ضروريًا أيضًا كإجراء وقائي في حال توقّع حدوث نزيف (عمليات جراحية) . نظرًا لاختلاف درجات الميل إلى النزيف بسبب نقص العامل VII، فإن بعض الأشخاص المصابين بنقص العامل VII لا يحتاجون إلى تناول عامل التخثر.

ما الذي يجب فعله في حال حدوث نزيف؟

وننصح بالذهاب إلى المستشفى في كل الأحوال.

ما نوع المواد التي يمكن استخدامها لعلاج نقص العامل VII؟

يوجد خياران لاستبدال نقص العامل VII. الخيار الأول هو منتج مُعدّل وراثيًا (يُقال أنه مُعاد تخليقه). وهو خالٍ من مكونات دم المتبرع البشري وبالتالي فهو آمن ضد الإصابة بالفيروسات أو البكتيريا الغريبة. الخيار الثاني مُنتج من تبرعات الدم البشري؛ منتج من البلازما.[٤،١٣]

هل ثمة خطورة مترتبة على إعطاء عوامل التخثّر؟

هناك نوعان من الأخطار المهمة التي يجب الانتباه إليها: خطر التخثر المفرط من جهة، مما يؤدي إلى حدوث تخثُّر دموي غير مرغوب فيه، أو ما يسمى تجلط الدم، ومن جهة أخرى خطر تكوُّن أجسام مضادة ضد عامل التخثر المتناول، ما يسمى مثبطات التفاعل أو مثبطات. يكون خطر حدوث تجلط الدم وإمكانية تكوُّن المثبط منخفضًا في حالة نقص العامل VII.[٢،٤،١٣،١٤]

التكيُّف مع الحياة اليومية

هل يمكن للطفل المُصاب بنقص العامل VII المشاركة في أنشطة رياض الأطفال والمدرسة؟

نعم. نقص العامل VII لا يؤثر في المعتاد سلبًا على الحياة اليومية. ولكن يجب رغم ذلك إبلاغ المربين أو المعلمين بأن طفلك يعاني من نقص العامل (VII) حتى يتمكنوا من القيام برد فعل مناسب في حالة الطوارئ. كما يستطيع الطفل المشاركة في الرياضة المدرسية أو ممارسة الرياضة بشكل طبيعي.

ما الذي يجب مراعاته في حال تبديل أو خلع الأسنان؟

إذا كان هناك ميل حاد للنزيف بعد الإصابات، ينبغي النظر في الإعطاء الوقائي لمستحضر يحتوي على العامل (VII) قبل أي تدخُّل جراحي في الأسنان. في حال حدوث حالات نزيف حاد متكرّر لدى الأطفال المصابون بنقص العامل VII أثناء تبديل الأسنان، إذًا يجب استشارة خبير التخثُّر حول العلاج الوقائي بعامل التخثر.

هل يمكنني أخذ دوائي معي أثناء السفر؟

اطلب من عيادة الطبيب الحصول على شهادة جمركية، والتي يمكنك من خلالها أخذ الدواء معك أثناء السفر بلا مشاكل.

CUSTOMS CERTIFICATE

for medication

GB

To whom it may concern,

The following patient has haemophilia and can only control his/her bleeding with the help of factor concentrates.

Mr/Ms

Patient name

who has

e.g. Haemophilia A or B

is travelling to

The above-named person cannot start his/her journey without taking factor concentrates. He/She is carrying sufficient medication for autoinfusion and additional quantities for emergencies.
Accidental confiscation/seizure of the factor concentrates could put the life of the above-named person at risk because this medication is essential for him/her.

Thank you for your co-operation.
Yours sincerely

Signature, name and title of the attending physician

MEDICAL CERTIFICATE

for presentation to the authorities

GB

Mr/Ms

Is suffering from the blood disease called:

i.e. a clotting factor deficit.

I know the patient personally. In case of bleeding he/she responds well to prompt autoinfusions of factor concentrates. Preferably of:

Name of the concentrate

You can safely follow the instructions given by Mr/Ms

Name of the patient

concerning when and what quantity of factor concentrates are to be administered.

Yours sincerely

Signature, name and title of the attending physician

7083

المصدر: dhg.de/leben-mit-blutungserkrankungen/reisen.html ▲

المراجع

١. 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.

٢. 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.

٣. 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.

٤. Perry DJ. Factor VII Deficiency. Br J Haematol 2002; 118 (3): 689–700.

٥. 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.

٦. 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.

٧. 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.

٨. Madlener K, Pötzsch B. Faktor-VII-Mangelerkrankungen. In: Müller-Berghaus G, Pötzsch B (eds). Hämostaseologie. Springer, Berlin, Heidelberg 1999. https://doi.org/10.1007/978-3-662-07673-6_29

٩. 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.

١٠. Weißbach G. Faktor VII-Mangel. In: Weißbach G (eds). Blutgerinnungsdiagnostik in der Klinik. Berlin Verlag Gesundheit, 1991: 113.

١١. Madlener K, Pötzsch B. Faktor VII-Mangelerkrankungen. In: Müller Berghaus G, Pötzsch B (eds). Haemostaseologie. Springer Verlag Stuttgart, 1999: 263–265.

١٢. 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.

١٣. Mariani G, Bernardi F. Factor VII deficiency. Semin Thromb Hemost 2009; 35 (4): 400–406.

١٤. Scharrer I. Recombinant factor VIIa for patients with inhibitors to factor VIII or IX or factor VII deficiency. Haemophilia 1999; 5 (4): 253–259.

حقوق الصور

ص ١: Family with kite – istockphoto.com #510040823 Copyright: monkeybusinessimages
ص ٣: Family at winter beach – istockphoto.com #502055613 Copyright: monkeybusinessimages
ص ٧: Pregnant women – istockphoto.com #517304020 Copyright: pixelfit
ص ٩: Test tubes – fotolia.com #1187370 Copyright: Franz Pfluegl
ص ١٠: Portrait of mother and daughter – istockphoto.com #1128680593 Copyright: MStudioImages
ص ١٢: Child – istockphoto.com #514311778 Copyright: monkeybusinessimages

Novo Nordisk Pharma GmbH, Mainz
الهاتف: 0 6131-903 , الفاكس: 1370 6131-903, novonordisk.de

Changing Haemophilia® هي علامة تجارية مسجلة لشركة نوفو نورديسك للرعاية الصحية، ش.م. (Novo Nordisk Health Care AG) وثور أبيس (Apis-Stier) هي علامة تجارية مسجلة لشركة نوفو نورديسك (Novo Nordisk A/S).
نوفو نورديسك للرعاية الصحية، ش. م، زيوريخ، سويسرا © ٢٠٢٣ (Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz).
Art.-Nr. 710541 (03/2022) DE22CH00032 Druck: 06/2023

changing haemophilia®

novo nordisk®