

العلاج المنزلي للهيموفilia

بهاء شاهين



العلاج المنزلي للهيموفيليا

بهاء شاهين

بيان المسئولية القانونية

يؤكد المؤلف إنه ليس طبيبا ولم يمارس مهنة الطب ، وإنه استقى جميع المعلومات الطبية الواردة في الكتاب من مصادر ومراجع علمية منشورة وموثقة كما هو مشار إليه في الهوامش وقائمة المراجع. والمؤلف لا يوصي بأي منتجات علاجية أو أدوية معينة . وأية إشارة إلى اسم أي منتج أو علاج إنما هي مستندة من الأدبيات الطبية المتخصصة وطبقا للآراء الواردة في المراجع الطبية ولا تعبر عن رأيه الشخصي . والهدف الأساسي لهذا الكتاب هو تقديم معلومات عامة بشكل عام عن الرعاية الشاملة لمرضى الهايموفيليا طبقا لما هو متبع ومتعارف عليه في المملكة المتحدة والولايات المتحدة الأمريكية ، والمعلومات الواردة في الكتاب لا تحل بأي شكل من الأشكال محل الرعاية الطبية المتخصصة ، ويجب استخدامه من أجل التثقيف العام . ولا يتحمل المؤلف أية مسؤولية قانونية أو أدبية عن أي ضرر أيا كان ، ناتج عن إساءة استخدام المعلومات أو الإجراءات الواردة في الكتاب أو سوء تفسيرها .

*شاهين ، بهاء .

*العلاج المنزلي للهايموفيليا

*بهاء شاهين

*ط 1. القاهرة ، أغسطس 2024 م

*220 ص ، 24 سم

*تدمك: 978-977-94-9880-5 *رقم الایداع: 15802

1- تعليم طبي

2- ثقافة طبية

حقوق النشر :

لا يجوز نشر أي جزء من هذا الكتاب أو إعادة طبعه أو تصويره أو احتزانته العلمية بأية صورة دون موافقة كتابية من المؤلف.

الإهداء

إلى روح أبي وأمي

إلى روح الدكتورة بثينة الشناوي

إلى روح فرانك شنابل *Frank Schnabel*

إلى مرضى الهيموفيليا والأطباء

إلى السيدة هبة راشد ومؤسسة مرسال

إلى كل مصربي شريف يحلم بمصر أكثر تقدماً وازدهاراً ، ويعمل بالأفعال ،
وليس بالكلمات والشعارات الديماغوجية ، على تحويل هذا الحلم إلى واقع يجني
جميع المصريون ثماره أهدي هذا الكتاب

تمهيد

الهدف الرئيس من هذا الكتاب هو مساعدة مرضى الهيموفيليا وأسرهم ، وتعريفهم وجميع العاملين في المجال الطبي منن يتعاملون مع هذا المرض بماهية العلاج المنزلي الآمن لاضطرابات النزيف من خلال توفير المعلومات الأساسية الخاصة بطبيعة المرض ومدى أهمية العلاج المنزلي في الحد من مضاعفاته . وتلبية احتياجات جميع مرضى الهيموفيليا في مصر بشكل خاص ، وفي جميع الدول الناطقة بالعربية ، وتعريفهم بكل ما يتعلق بالعلاج المنزلي ورعاية الهيموفيليا وتشجيع الأسر ومقدمي الرعاية على العمل معًا لتوفير أفضل فرص ممكنة لتطبيق العلاج المنزلي بنجاح.

بدأت الارهัصات الأولى للعلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا على يد د. ريتشارد هالدن ، الذي أصبح لاحقاً المدير الطبي لمركز كارت لأمراض الدم في فورت وورث بولاية تكساس ، في ربيع عام 1960 . وأشار هالدن في مذكراته إلى أن الجهود والمحاولات الأولى لطرح فكرة إجراء عمليات نقل الدم في المنزل قوبلت في البداية بالرفض ، واعتبرها البعض تدابير علاجية ببربرية . ولكنه وفريقه تابعوا عملهم مما أصاب هيئات طبية كثيرة بالإمتعاض والحنق .

كان هذا الاعتراف الأولى من جانب الأطباء في واحدة من الدول التي تخصص أموالاً طائلة لمشتقات الدم الازمة للعلاج هو الذي أدى إلى بطيء تنفيذ برامج العلاج المنزلي. وما يدعو إلى الغرابة والتناقض أن الكثير من البرامج العديدة التي بدأت منذ عرض د. هالدن لمبادرته ، قد أصبحت قابلة للتنفيذ بسبب خبرة وعلم معامل فصل مشتقات الدم في الولايات المتحدة . وفي عام 1978 أشارت التقديرات إلى أن 82% من مرضى الهيموفيليا A في المملكة المتحدة كانوا مؤهلين للتلقي العلاج المنزلي ، في الوقت الذي كان يتم فيه استيراد 55% من مشتقات الدم المستعملة في هذا العلاج .

ولم يظهر في الكتابات الطبية سوى القليل عن العلاج المنزلي برغم النجاح الواضح في التحول في علاج الهيموفيليا بالمنزل بدلاً من علاجها بالمستشفى . وهذا النقص في المعلومات قد يوحي بان مشكلات التكيف والحياة مع الهيموفيليا تنتهي مع التدريب الناجح على وسائل الحقن في الوريد . الواقع ان حياة مريض الهيموفيليا وأسرته في مناخ يسوده الاضطراب الدائم بسبب الرحلات الطويلة المتكررة للمستشفى وساعات الانتظار الطويلة في الطرقات وغرف الطوارئ الكثيرة ، يمكن ان يتغير تغييراً جذرياً من خلال إحكام السيطرة الدقيقة على العلاج المنزلي ، وليس من خلال توفير عنصر التجلط او الفاكتور الناقص وصندوق المخافن فقط .

اعتمدنا في إعداد هذا الكتاب على كتابي الدكتور بيتر جونز "العلاج المنزلي للهيموفيليا" و"الحياة مع الهيموفيليا" & Living with hemophilia ، كمرجعان أساسيان ، وأكثر من 25 بحث من الابحاث المهمة التي أعدها الأطباء المصريون حول وضع الهيموفيليا في مصر ، بالإضافة إلى عشرات المراجع والأبحاث الأخرى ، وأحدث المعلومات المتاحة على موقع الانترنت الموثوقة المعنية بأمر الهيموفيليا . وبهدف الكتاب إلى تعريف المرضى وأسرهم وكذا جميع القائمين على رعايتهم ، بنموذج عمل لواحد من أوائل برامج العلاج المنزلي (الذي بدأ في المملكة المتحدة في بداية الخمسينات) . وأسلوب العمل المعروض في هذا الكتاب هو النموذج البريطاني الذي بدأ تطبيقه لأول مره في مركز نيوكاسل للهيموفيليا يمكن تطبيقه في مراكز أخرى في مختلف أرجاء العالم . ونظراً لأن العلاج المنزلي يجب أن يقوم على الرعاية الشاملة الفعالة فقد ضم الكتاب تفاصيل عن نواح عديدة تتعلق بالهيموفيليا بخلاف النواحي الخاصة بالعلاج الذاتي السريع . وإننا لنأمل ان تتمكن مزيد من الأسر في الدول الناطقة بالعربية بمساعدة هذا الكتاب من الإستفادة من التحسينات التي أدخلت على علاج الهيموفيليا ، بما في ذلك العلاج المنزلي ، الذي جعل ذلك أمراً ممكناً .

شكر وعرفان

أتوجه بالشكر والعرفان للسيدة سارة فورد رئيسة الجمعية الكندية للهيموفيليا التي أرسلت لي نسخة من الفصل الأول من كتاب تذكاري أصدرته جمعية الهيموفيليا الكندية في عام 2003، والذي كرست الصفحات الأولى منه لتكريم فرانك شنابل Franck Schnabel ، الأب الروحي والفعال لاتحاد العالمي للهيموفيليا (الذي أصبح الآن بمثابة منظمة أمم متحدة للهيموفيليا) . وكانت هذه الصفحات القليلة المصدر الوحيد للمعلومات التي أمكنني الوصول إليها حول هذا الرجل العظيم . كما أتوجه بالشكر والتقدير للصديق بوب جراهام مدير السياسات العامة لتحالف أمراض الدم بولاية نيويورك حيث زودني بمعلومات مفيدة حول تجربته الشخصية الخاصة بالعلاج المنزلي ومنظومة مراكز الهيموفيليا في ولاية نيويورك . ولا يفوتي أيضاً أن أتوجه بالشكر والتقدير للصديقين محمد الدبيب و محمد جعفر على تشجيعها لي لنشر هذا الكتاب .

قائمة المحتويات

5	الاداء
7	تمهيد
9	شكر وعرفان
11	قائمة المحتويات
15	المقدمة
27	الجزء الأول: خلفية تاريخية عن العلاج المنزلي
29	الفصل الأول: الهيماوفيليا والعلاج بالمنزل
45	الفصل الثاني: أسرة مريض الهيماوفيليا.
57	الفصل الثالث: مريض الهيماوفيليا البالغ
63	الفصل الرابع: أهمية التعليم لمرضى الهيماوفيليا
75	الجزء الثاني: الوسائل الفنية
77	الفصل الخامس: التدريب على العلاج المنزلي
83	الفصل السادس: الإجراءات الفنية

الفصل السابع : الأوردة والإعتناء بها.....	89
الفصل الثامن: علاج النزيف المفصلي.....	91
الفصل التاسع: معالجة الألام لدى مرضى الهيموفيليا.....	95
الفصل العاشر: الجرعات والمواد العلاجية المستخدمة في العلاج المنزلي.....	105
الجزء الثالث : تسهيلات الدعم.....	111
الفصل الحادي عشر: تنظيم مركز الهيموفيليا.....	113
الفصل الثاني عشر: العلاج الطبيعي	123
الفصل الثالث عشر: التدخل الجراحي و عمليات الختان	131
الفصل الرابع عشر: الهيموفيليا وختان الذكور	141
الفصل الخامس عشر: العناية بالأسنان.....	167
الفصل السادس عشر: أمراض النساء والولادة.....	177
الفصل السابع عشر: أهمية النواحي النفسية.....	183
الفصل الثامن عشر: جمعية الهيموفيليا.....	191
الملاحق.....	197
ملحق رقم 1: مصادر المعلومات والمساعدة :.....	197

- ملحق رقم 2: الأسرة التي تعاني من الهيموفيليا : 197
- ملحق رقم 3: الحصول على وظيفة مناسبة: كتيب "مريض الهيموفيليا في العمل" 199
- الكاتب في سطور..... 207
- المراجع..... 211

المقدمة

أصبح التتفيف الصحي في عصرنا الراهن يحظى بأهمية كبرى ومكانة مرموقة في أنظمة الرعاية الصحية الخاصة بالأمراض المزمنة تحديداً. ومع ذلك، لم يحظ هذا النهج بالدعم الكافي في البلدان النامية، حيث لا تزال هذه المجتمعات تميل إلى أساليب العلاج التقليدية المتمثلة في "العلاج بعد المرض".

وفيما يتعلق بمرضى الهيموفيليا تعتبر فترة المراهقة فترة حرجة وتكون رحلتهم إلى مرحلة البلوغ أكثر صعوبة. وبعد تعلم مرضى الهيموفيليا الصغار لكيفية رعاية أضطرابهم المرضي خطوة علامة إلى الأمام في تأكيد استقلالهم واستعدادهم لحياة البالغين.

ويؤكد إيفان إيلش Ivan Illich¹ (1975) في كتابة المثير للجدل "اللعنة الطبية Medical Nemesis" على هذا المعنى بقوله إن "وجود عالم ترفرف عليه الصحة بأجنحتها إنما هو ذلك العالم الذي يكاد ينعدم فيه التدخل الطبي ، وان التمتع بالصحة فرض واجب على الجميع، والنجاح في تأدية هذا الواجب الشخصي يعتمد إلى حد بعيد على الوعي الذاتي والتنظيم الشخصي والموارد الداخلية التي ينظم من خلالها كل منا أسلوب حياته الخاص به ."

خلفية تاريخية

الهيموفيليا هو نقص في أحد عناصر الدم ينتقل وراثياً ويمنع تخثر الدم بشكل طبيعي مما يؤدي إلى نزف مفرط ، وفي بعض الأحيان نزيف قاتل لصحایاه. عادة ما تصيب الهيموفيليا الذكور الذين يولدون مصابين بالمرض، وفي غياب العلاج، يعاني المريض من آثار مضاعفاته طوال حياته. في الولايات المتحدة (في عام 1973) ، كان يوجد 100 ألف شخص يعانون من الهيموفيليا. منهم ما يقدر بـ 25000 شخص يعانون من أشكال شديدة أو متوسطة الخطورة من هذا المرض، وحوالي 90 بالمائة من هؤلاء

¹ Ilch I., Medical nemesis: The expropriation of health. London. 1975

الأشخاص تقل أعمارهم عن 25 عاماً². مرضى الهيموفيليا فريدون من بين ضحايا الأمراض المزمنة لأنهم لا يولدون مشلولين أو معاقين ويمكن علاجهم إذا كانت الظروف المالية تسمح لهم بالاستفادة من أشكال العلاج المتطورة الحديثة. وبدون هذا النوع من العلاجات والرعاية المستمرة، سيصاب مرضى الهيموفيليا بعواقب مأساوية طوال حياتهم ويصبحون عبئاً غير ضروري على أنفسهم وعائلاتهم، بل أيضاً على المجتمع كله. حيث يتعرض الفرد باستمرار لتهديد كبير باصابته بنوبة نزيف دون سابق إنذار. ونتيجة لذلك، بضرر أفراد الأسرة وعائلة المصاب بالهيموفيليا نفسه، للحد من العديد من الأنشطة اليومية الروتينية. ومن المستحيل قياس هذا النوع من الخسائر الوخيمة في كثير من الحالات.

في السنوات الأخيرة، حققت الأبحاث الطبية تقدماً كبيراً في اكتشاف وسائل جديدة لعلاج مرضى الهيموفيليا. جعلت هذه التقنيات من الممكن لمعظم المصابين بالهيموفيليا حقن أنفسهم بعامل التخثر المناسب في المنزل، متىما يحقن مريض السكري نفسه بالأنسولين على أساس يومي . ولهذا السبب، عادة ما تكون رعاية المرضى الداخليين بالمستشفيات ضرورية فقط عند الحاجة إلى إجراء عملية جراحية أو عند حدوث صدمة خطيرة . بالإضافة إلى ذلك، قد تكون هناك حاجة إلى رعاية المرضى الخارجيين من قبل طبيب أو ممرضة فقط للتدريب على الحقن المنزلي والحقن الذاتي . وهكذا، أصبح من الممكن لمعظم المصابين بالهيموفيليا أن يكونوا قادرين على أن يعيشوا حياة طبيعية وصحية . ولسوء الحظ، وعلى الرغم من هذه الإنجازات الرائعة، ماتزال تقنيات العلاج الجديدة بعيدة المنال بالنسبة لمرضى الهيموفيليا العاديين والفقراة . وهي غير متوفرة لعدة أسباب. فهي غير متوفرة لأن الحد الأدنى لتكلفة العلاج لمرضى الهيموفيليا الشديدة والمتوسطة يصل إلى 4000 دولار كل سنة (في أمريكا في عام 1973 . وهذه الأموال غير متوفرة لأن هذه الأمة (الأمريكية) كانت ببساطة تهدى مواردها الدموية الثمينة (حسبما جاء في مضبطة جلسة مجلس الشيوخ الأمريكي عند مناقشة مشروع قانون الهيموفيليا لعام 1973). ولهذه الأسباب تم طرح قانون الهيموفيليا لعام 1973 لمناقشته أمام الكونгрس الأمريكي . والغرض من مشروع

² المصدر: مضبطة وأرشيف مجلس الشيوخ الأمريكي من الموقع التالي :

<https://www.govinfo.gov/content/pkg/CHRG-93shrg27631/pdf/CHRG-93shrg27631.pdf>

القانون هو توفير المساعدة الفيدرالية الازمة حتى لا يضطر مرضى الهيموفيليا إلى مواجهة كل هذه المصاعب والتحديات.

نظرة تاريخية

كانت الهيموفيليا معروفة في العالم منذ زمن بعيد ، ولكن العلاج الفعال لم يصبح متاحاً إلا في العقود الأخيرة . تم العثور على أقدم الإشارات المكتوبة لما يبدو أنه الهيموفيليا في النصوص اليهودية في القرن الثاني الميلادي. وفيما يلي عرض تأريخي موجز للمرض وتطور علاجه .

القرن الثاني الميلادي : الأحكام واللوائح القانونية اليهودية الحاخامية تنص على إعفاء الأولاد من الختان إذا مات شقيقان لهما بسبب النزيف عقب عملية الختان.

القرن الحادي عشر: الإشارة إلى حالة النزيف في مؤلفات الجراح العربي أبوكasis. وهو أبو القاسم خلف بن العباس الزهراوي الأنباري (1013-936)، المعروف باسم الزهراوي ، وباللاتينية باسم أبوالكasis (من العربية أبو القاسم)، كان طبيباً وجراحًا وكيميائياً من الأندلس. ويُعتبر أحد أعظم الجراحين في العصور الوسطى. العمل الرئيس للزهراوي هو "كتاب التصريف"، وهو موسوعة من ثلاثة مجلدات للممارسات الطبية. تمت ترجمة فصل الجراحة من هذا العمل لاحقاً إلى اللاتينية، واكتسب شعبية وأصبح الكتاب المدرسي القياسي في أوروبا على مدار خمسة قرون. كان لإسهامات الزهراوي الرائدة في مجال العمليات والأدوات الجراحية تأثير هائل في الشرق والغرب حتى العصر الحديث، حيث لا تزال بعض اكتشافاته مطبقة في الطب حتى يومنا هذا. وكان رائداً في استخدام الخيوط للفرز الداخلية، ولا تزال أدواته الجراحية تستخدم حتى اليوم لعلاج الناس. كان أول طبيب يحدد الطبيعة الوراثية للهيموفيليا ويصف الحمل في البطن، وهو نوع فرعي من الحمل خارج الرحم كان في تلك الأيام مرضًا مميتاً، هو أول من اكتشف السبب الجذري للشلل. وقام بتطوير الأجهزة الجراحية للعمليات القيصرية وجراحات المياه البيضاء .

القرن الثاني عشر: الأحكام واللوائح الحاخامية توسع نطاق إعفاء الأولاد من الختان بسبب التزيف وتجعله يمتد إلى الإخوة غير الأشقاء من نفس الأم تقديرًا للطبيعة الوراثية للمرض .

1803: الدكتور جون كونراد أوتو من فيلادلفيا بالولايات المتحدة يعد بحثاً "يصف فيه حالات التزيف المتماثلة السائدة في بعض العائلات ."

1828: الدكتور هوف Hopff ، من جامعة زيورخ بألمانيا أول من استخدم كلمة "الهيوموفيليا" لوصف اضطرابات التزيف الموروثة .

1840: الدكتور صامويل لين Samuel Lane أول من أشار إلى استخدام نقل الدم للسيطرة على التزيف في مرض الهيموفيليا، في بحثه المنشور في مجلة The Lancet الطبية .

1853: ليوبولد، ابن الملكة فيكتوريا، أول طفل "ملكي" يصاب بالهيوموفيليا .

1904: مولد الكسيس ، وريث العرش الروسي ، مصاباً بالهيوموفيليا .

1936: أول عملية نقل بلازما لعلاج الهيموفيليا .

1939: حدد كينيث برينكوس Kenneth Brinkhous "العامل المضاد للهيوموفيليا" ، والذي يسمى الآن العامل الثامن ، باعتباره العنصر الناقص لدى الأشخاص المصابين بالهيوموفيليا A.

1944: قام عالم الكيمياء الحيوية الأمريكي إدوين كوهن بتطوير فصل مشتقات الدم ، وعملية فصل البلازما إلى مكوناتها المختلفة .

1948: إقامة أول مستعمرة الكلاب المصابة بالهيوموفيليا في تشابل هيل بولاية نورث كارولينا .

1952: وصف الباحثون نوعاً جديداً من الهيموفيليا، يُعرف الآن باسم نقص العامل التاسع. ويسمى مرض كريسماس على اسم أول مريض اكتشف به المرض ،

ستيفن كريسماس، من تورونتو. وتم تطوير اختبار الترومبوبلاستين ، اختبار سرعة تجلط الدم (المعروف اختصارا بـ PTT لقياس سرعة تجلط العامل الثامن (FVIII) .

الخمسينيات من القرن الماضي: أصبح استخدام البلازما الطازجة المجمدة ، الذي يتطلب في كثير من الأحيان دخول المستشفى ، هو الداعمة الأساسية لعلاج الهايموفيليا.

1963: تأسيس الاتحاد العالمي للهايموفيليا على يد فرانك شنابل Frank Schnabel ، وهو رجل أعمال كندي ولد مصاباً بالهايموفيليا الشديدة من النوع A. آمن واقتنع بأن منظمات المرضى يمكن أن تكون أكثر فعالية - وأن تفعل المزيد لتمثيل مصالح الأشخاص الذين يعانون من اضطرابات النزيف إذا عملت معًا. انعقد المؤتمر الأول للاتحاد العالمي للهايموفيليا في كوبنهاجن الدنمارك ، في 25 يونيو 1963 ، وحضره ممثلون عن 12 دولة. والآن، يمثل الاتحاد العالمي للهايموفيليا وشبكته العالمية من المنظمات الوطنية الأعضاء (NMOs) مصالح الأشخاص المصابين بالهايموفيليا وغيره من اضطرابات النزف الموروثة في 152 دولة ، ويعد هذا الاتحاد بمثابة منظمة الأمم المتحدة لمرضى الهايموفيليا .

1964: اكتشفت جوديث بول Judith Pool طريقة بسيطة لتصنيع الرواسب الباردة من مشتقات الدم cryoprecipitates (رواسب باردة غير قابلة للذوبان تحتوي على العامل الثامن) لعلاج الهايموفيليا.

السبعينيات: أدى توفر مركبات العامل الثامن (المجف) بالتجميد إلى أن يصبح العلاج المنزلي بالحقن ممارسة علاجية شائعة.

1971: إنشاء الجمعية المصرية لأمراض النزف (جمعية الهايموفيليا المصرية) برئاسة الدكتورة بثينة الشناوي .

1973: سمح قانون الهايموفيليا لعام 1973 ، الذي أقره الكونгрس الأمريكي، بإنشاء مراكز علاج الهايموفيليا الشاملة المملوكة من الحكومة الاتحادية .

1977: الدكتورة بثينة الشناوي تنشر بحثاً بعنوان "وضع برنامج العلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا في مصر The home therapy programme for the ³haemophiliacs situation in Egypt"

1978: بنك الدم المركزي ومعامل المصل واللقاء بالعجزة بمصر تنتج مركبات العامل الثامن (المجف) بالتجميد ويحقق نجاحاً ملحوظاً وفعالاً في علاج مرضي هيموفيليا A . ويتم غلق المصنع وتوقف انتاج العلاج بعد سنوات قليلة دون أسباب معروفة حتى الآن ، ويصاب جميع مرضى الهيموفيليا بفيروس سي نتيجة لجهنم من جديد لاستخدام البلازما المجمدة والطازجة بعد توقف انتاج الكرايو المجف الذي كان ينتج في مصر بأسعار معقولة.

1982: قام الباحثون في الولايات المتحدة باستنساخ العامل التاسع باستخدام تقنيات التسلسل الجيني .

1984: باستخدام تقنيات التسلسل الجيني، قام الباحثون باستنساخ العامل الثامن. واكتشف لوک مونتانيه وروبرت جالو الفيروس المسبب لمرض الإيدز.

الثمانينيات: فيروسات التهاب الكبد وفيروس نقص المناعة البشرية تهدد إمدادات الدم في جميع أنحاء العالم. ولمكافحة ذلك، يحاول مصنفو مركبات عوامل التخثر المشتقة من البلازما قتل الفيروسات بالحرارة الجافة، والمعالجة بالمنظفات المذيبة، والبسترة. كما تم تطوير طرق فحص هذه الفيروسات، مثل اختبار ELISA .

التسعينيات: بعد سنوات قليلة فقط من التجارب السريرية الناجحة، أصبحت منتجات العامل البشري المؤتلف recombinant مرخصة ومتاحة لمرضى الهيموفيليا.

³ Bothaina M. El-Shinnawi M.D.The home therapy programme for haemophiliacs the situation in Egypt. First published: June 1977 <https://doi.org/10.1111/j.1600-0609.1977.tb01523.x>

العقد الأول من القرن الحادي والعشرين : أدت التطورات الحديثة إلى معرفة أسباب الأجسام المضادة المثبتة الموجودة في العديد من مرضى الهيموفيليا واكتشافها والقضاء عليها.

2024: تمت الموافقة على العلاج الجيني التحويلي لمرض الهيموفيليا B .

تطور العلاج المنزلي

مرض الهيموفيليا من الأمراض النادرة التي تتطلب رعاية خاصة جدا فيما يتعلق بالخدمات الطبية . فالمريض يكون عرضة للنزف أربع وعشرين ساعة يوميا . وحينما ينزف يحتاج إلى علاج عاجل دون أدنى تأخير ، وإذا لم تتحسن حالته ويتوقف النزيف فقد تؤدي مضاعفات ذلك إلى اصابته باعاقبة شديدة . وفي الدول التي يتباين فيها توزيع السكان تباينا كبيرا ، قد تبعد المراكز الطبية التي تقدم لمرضى الهيموفيليا وأسرهم الرعاية اللازمة مسافات طويلة يستغرق الوصول إليها ساعات طويلة . وعلاوة على ذلك فان العلاج الذي يتلقاه المريض في المستشفيات يكون باهظ التكلفة وغير ضروري غالبا . ويدرك مريض الهيموفيليا حينما يصل إلى السابعة من عمره ، ان لم يكن قبل ذلك ، مظاهر الاحساس والأعراض المرتبطة بحدوث نزف تلقائي . إذ لا يخفي عليه انه كان يعاني من نزيف منذ فترة قبل ظهور العلامات الكافية التي تقنع الطبيب بذلك .

لهذه الأسباب مجتمعة بدأت أول برامج للمعالجة المنزلية المقتننة في الولايات المتحدة . ومع نجاح هذه البرامج باطراد ، بدأنا ندرك جميعا الفوائد السيكولوجية والجسدية والمادية التي تعود على مريض الهيموفيليا الذي يقبل وأسرته مسؤولية رعاية نفسه .

فوائد العلاج المنزلي

أثبتت التقارير العديدة الواردة من مختلف المراكز التي طبقت تجربة المعالجة المنزلية أنها بمثابة قصص تشتمل على نوادر أكثر منها تقارير طيبة . إذ أثبتت ليفين (Levine 1974-1977) وجود العديد من الفوائد التي يمكن التتحقق منها نتيجة تطبيق برنامج المعالجة المنزلية من خلال مقارنة نتائج العلاج المنزلي لمدة عام واحد بنتائج

السنة السابقة التي يطبق فيها العلاج التقليدي بالمستشفى. وتأكدنا لما توصل إليه لازرسون (Lazerson - 1972) من حدوث تناقص واضح في أيام تغيب الأطفال الذين يخضعون للعلاج المنزلي عن المدرسة ، أوضح ليفين وجود انخفاض ملحوظ في عدد أيام التغيب عن العمل أو الدراسة . ومع امكان اثبات تناقص عدد الايام التي يقضيها المريض بالمستشفى وتناقص عدد مرات تردده عليها خارجيا يمكن حساب صافي ما يوفره المريض من أموال . كذلك أشارت دراسة ليفين إلى وجود تناقص ملحوظ في تعرض مريض الهيموفيليا للأمراض المفصالية الجديدة أو المتقدمة أثناء تطبيق برنامج المعالجة المنزلية بالمقارنة باسلوب العلاج السابق ابان تردد المريض على المستشفى لتلقي العلاج . وإذا ما أقيم الدليل المادي على صحة ذلك ، فان مستقبل طفل الهيموفيليا سيصبح أفضل كثيرا لأن الأمراض المرتبطة باعتلال المفاصل المزمن لم يكن بالإمكان الحد منها على الاطلاق من قبل. ومع ذلك ، لا بد أيضا من توثيق ما نؤمن به جميعا من أهمية المزايا السicolوجية بالنسبة لمريض الهيموفيليا وأسرته من خلال الاشتراك في برامج المعالجة المنزلية .

المشكلات المصاحبة للعلاج المنزلي

الحقن الوريدي قد ينجم عنه تلوث ميكروبي للدم والتهاب الوريد الخثري والانسداد الهوائي للاوعية الدموية والنزف والتورم الموضعي حتى مع توافر افضل الوسائل الفنية للحقن . ونظرا لأن هذه المضاعفات قليلة الحدوث وتقع على فترات متباude ، فان ذلك يعكس ضرورة تمنع العاملين بمراكيز الهيموفيليا الذين يقومون بتدريب المرضى وأسرهم على العلاج المنزلي بمستويات كفاءة عالية . كما ان الحقن الوريدي ببروتين غريب عن الجسم ينطوي على مخاطر كبيرة لا يمكن تجنبها ، ولكن نادرا ما تحدث اعراض حساسية مفرطة من حقن بروتين غريب بالجسم لحسن الحظ ، كما ان المركبات المجففة بالتجميد lyophilised concentrates تبدو أكثر آمنا من مشتقات الدم المجمدة cryoprecipitate وذلك فيما يتعلق بالآثار الجانبية الخاصة بالحساسية . كذلك يتعين اعتبار التهاب الكبد الوبائي من المضاعفات المحتملة الحدوث المرتبطة بالعلاج المركب في حد ذاته ، ويرغم احتمال تعرض أفراد الأسرة لمخاطر متزايدة ، إلا ان التهاب الكبد الوبائي في الواقع لا يمثل خطاً لدى تلقي العلاج المنزلي بقدر يفوق نفس الخطير الماثل لدى اتباع برامج المعالجة في المستشفيات .

يصاحب تطبيق معظم برامج العلاج المنزلي تزايد استهلاك المريض لعنصر 8 وتعكس تجربة مركز اوكسفورد التي اشارت إلى تزايد استخدام عنصر 8 بنسبة 31% بعد خصوص المريض لبرنامج العلاج المنزلي اتفاقها مع البيانات التي توصل إليها المركز، وكذلك نتائج الأبحاث التي أشارت إلى أن متوسط الاستهلاك الشهري للمرضى من وحدات عنصر 8 هو 1945 وحدة والذي يمثل تماماً احتياجات المريض . ومع ذلك فإن تزايد استعمال أو استهلاك عنصر 8 (عند تطبيق العلاج المنزلي) يعد مؤشراً على عدم ملائمة العلاج السابق ، وهي النقطة التي أكدت عليها لوكسن Le Quesne وزملاؤها عام 1974. ذلك أن المرضى لا يتبعون عليهم الموازنة بين حاجتهم للعلاج والمشقة والتعب التي ترتبط دائماً بانتقالهم أو سفرهم لأحد المراكز الطبية لتلقي العلاج .

ويرى البعض أن المريض الذي يخضع للعلاج المنزلي قد يسيئ تقدير خطورة النزيف الذي يعاني منه ويهمل علاج نفسه على أكمل وجه . ولكن تبين أن ذلك لا يمثل مشكلة على الإطلاق من الناحية العملية ولا يدعو للقلق لأن المريض الذي يعاني من نزف خطير يكون قد تلقى بالفعل قدر من العلاج يسمح له بالسفر أو الانتقال لأحد مراكز العلاج لتلقي الاستشارة المناسبة .

حدود وقيود العلاج المنزلي

يعمل العلاج المنزلي على نقل عبء مسؤولية الدعم الذي يحتاجه مريض الهيموفيليا المصاب بنزيف حاد من المستشفى إلى أسرة المريض كما تتيح لهم أيضاً فرصة التخلص من بعض مشاعر الشعور بالذنب واليأس والتوتر التي ترتبط بالخلل الأساسي في الجينات الوراثية للعائلة . ولكن يجب إلا نغفل في الوقت نفسه أن العلاج المنزلي في ذاته ليس هو الحل الكلي لمريض الهيموفيليا ومشكلاته . إذ أن الهدف من العلاج المنزلي هو علاج البداية الأولى للنزيف التلقائي مما يمنع أو يحد من حدوث نزيف خطير ومؤلم يصعب السيطرة عليه لاحقاً . وفي معظم الحالات يكون هذا العلاج الذي في متداول اليدي ناجعاً . ومن المهم تحديد عدد مرات النزيف التي تتحسن بالفعل والتي تتطلب مزيد من العلاج ، ليس بسبب وجود تباين كبير بين مراكز الهيموفيليا المنتشرة في أنحاء العالم فقط وإنما لتحديد مقدار وحدات الفاكتور أو عنصر التجلط

المطلوبة بالفعل لايقاف النزيف . ومن خلال خبرات العمل بمركز نيوكاسل للهيموفيليا، ينصح بالحقن العاجل بزجاجة واحدة من العنصر المركز (متوسط حجم الوحدة 250مم، وتتراوح بين 230 - 350 وحدة من عنصر 8) واعطاء المريض انبولين من هذا العنصر في حالة حدوث نزيف خطير ، بغض النظر عن وزن الجسم ، ونسبة نجاح هذا العلاج 80%. وإذا علمنا ان نسبة فاكتور 8 ترتفع بمقدار 1.5% مع كل وحدة يتم حقتها لكل كيلوجرام واحد من وزن الجسم بالنسبة للأطفال ، وبمقدار 2% من كل وحدة لكل كجم من وزن البالغين ، طبقاً للبيانات الموقعة (Biggs-1978) ، فان هذه الجرعات تكون فعالة بكل تأكيد لعلاج معظم حالات النزيف بنجاح وفاعلية برغم ما يوصي به مركز نيوكاسل من اعطاء المريض جرعة تقل عادة عن خمس وحدات لكل كيلو جرام من وزن الجسم مع استمرار استجابة فاعلية مستوى عنصر 8 بنسبة تقل عن 10%. وقد اجريت تجربة مماثلة في مركز اكسفورد (Rizza&Spooner, 1977) حيث تبين توقف النزيف التلقائي لدى مرضى الهيموفيليا A الى 56 الذين خضعوا للتجربة (كان متوسط اعمارهم يتراوح بين 18- 20 سنة) بعد اعطاء المرضى جرعات قدرها 1.16 بمعدل 290 وحدة . وعلى النقيض من ذلك في ماساتشوستس ، كان برنامج د. ليفين (1974) يهدف إلى معالجة المرضى من خلال حقن عنصر 8 لكي يرتفع مستوى العنصر بنسبة 30% . إذ ان حقن المريض بـ 15 وحدة لكل كجم من وزن الجسم يعني ان المريض الذي يزن 70 كجم سيحتاج إلى أكثر من الف وحدة . وهكذا يتبيّن ان أحد أوجه القصور والعقبات التي تواجه العلاج المنزلي يتمثل في ان تحديد الجرعة المثلى ما يزال مجهولاً وغير معروف ، الأمر الذي يترتب عليه دلالات خطيرة تتعلق بالتكليف والكميات الالزمة من الفاكتور.

الهدف الأساسي من العلاج المنزلي هو ايقاف النزيف. والمحاولات التي تمت في هذا المجال تستخدم العديد من الوسائل بما في ذلك مشتقات الكورتيزون strioids وكذلك مواد مستخلصة من الفول السوداني ، ولكنها جمیعاً لم تكن فعالة بالقدر اللازم لمنع النزف. وبرغم تكلفته الباهظة تبيّن فاعلية العلاج الوقائي باستخدام عنصر 8 حينما أعلن بيلنجهام Bellingham وزملاؤه في عام 1967 لأول مرة عن نجاح برنامج العلاج الوقائي. وفي السويد أعلن نيلsson Nilsson وهنر Hedner والبرج Ahlberg (عام 1967) عن تجربتهم المتميزة حيث قاموا بعلاج 29 طفلاً تتراوح أعمارهم بين 2 - 13 سنة بـ 700 وحدة من عنصر 8 في بداية برنامج العلاج ، ثم

زيادة عدد الوحدات إلى 300 – 600 وحدة من نفس العنصر بفواصل زمني 7 إلى 10 أيام . وتبين لهم ان إعطاء الأطفال الذين خضعوا لهذا البرنامج 13 الف وحدة في السنة (بالمقارنة بمتوسط الوحدات التي يحقن بها المريض الذي يبلغ 22 الف وحدة في السنة على الحقن بالفاكتور " عند الحاجة on-demand ") قد مكنهم من الحياة بطريقة طبيعية تماماً تقريباً ، كما ادي اكلينيكياً إلى تقليل نسب النزف الخطير وامكانية السيطرة عليها بسهولة . كما لوحظ حدوث حالات من النزف التلقائي ، وبرغم ان المؤلفين لم يذكروا ارقاماً معينة لهذه الحالات ، إلا ان هذه الحالات كانت اقل خطورة واقل تكراراً طوال فترة خضوعهم للعلاج الوقائي . وخبرة مركز نيوكاسل الخاصة بالعلاج الوقائي محدودة إلى حد ما ، وهي تتفق إلى حد كبير مع النتائج التي توصل إليها كل من كاسبر Dietrich وديتربيتش Kasper ورابابورت Rapaport في عام 1970 من خلال الدراسة التي اجروها على خمسة من المرضى خضوعاً لبرامج مختلفة من العلاج الوقائي . كما تبين ان حقن المريض بـ 20 وحدة على الأقل لكل كجم من وزنه اسبوعياً بشكل متكرر يؤدي إلى ايقاف النزف التلقائي لمدة 48 ساعة ، مع ظهور بعض حالات النزف في اليوم الثالث . وهذا أمر متوقع استناداً إلى الاسس النظرية لأن المرضى الذين تتراوح مستويات نسبة الفاكتور لديهم بين 5-8 بالمائة يتعرضون دائماً للنزف . ونظراً لأن فترة نصف العمر الخاصة بالفاصلة البيولوجية لفاكتور 8 تتراوح بين 12 إلى 14 ساعة (طبقاً لبيجز Biggis ودينسون Denson, 1963) ، فإن مستويات العنصر في الدم ستختفي إلى أقل من 5 بالمائة خلال 48 ساعة إذا كان قد تم رفعها إلى 40 بالمائة في البداية ، ومن ثم من المتوقع أن يحدث نزيف تلقائي . ونستنتج من ذلك أن منع حدوث نزيف تلقائي من خلال العلاج الوقائي سوف يستلزم الحقن يوم بعد يوم every other day لكي يكون العلاج الوقائي فعالاً ومثماً . ويعد العلاج الوقائي حالياً لحالات النزف المتكرر لمعظم حالات الإصابة بالهيموفيليا A الخطيرة التي لا يعاني مريضاً منها من ارتفاع نسبة الأجسام المضادة antibodies .

وفيما يتعلق بارتفاع تكلفة علاج هؤلاء المرضى ، يرد على ذلك بحقيقة أن هذه التكلفة الوقائية تساوي وتماثل تكلفة معالجتهم من خلال برامج العلاج عند الحاجة المتكرر وخضوعهم للرعاية المتقطعة داخل المستشفيات ، وكذلك في حالة اجراء عملية جراحية . ومع ذلك ونظراً لندرة مشتقات الدم على المستوى العالمي وما يرتبط

بذلك من تكلفة باهظة وتزايد مخاطر الآثار الجانبية بعيدة المدى التي يتعرض لها من يخضعون للعلاج بمشتقات الدم بصورة متكررة ، لابد من تقديم رعاية فائقة لمن يخضعون لهذا العلاج . ولحسن الحظ فإن هذه القيود لا يخضع لها مرض الهيموفيليا B ، لأن مشتقات concentrates البروثيرومبين المركب جزئياً التي تحتوى على العناصر الثاني والتاسع والعشر (X & II & IV) متوفرة بسهولة من أجل العلاج الوقائي المتكرر لهؤلاء المرضى . ومن المعروف أن العلاج الوقائي لهم يقلل بدرجة كبيرة حالات النزف المتكررة حتى إذا تم حقن المريض مرة واحدة كل أسبوع أو عدة أسابيع .

وقد حدث تقدم ملحوظ في علاج الهيموفيليا A&B خلال السنوات الخمسين الماضية ونأمل ان نتوصل خلال السنين الخمس والعشرين القادمة من الاجابة على السؤال المهم التالي : لماذا يحدث التزيف التلقائي ، الذي لا يرجع إلى آية اصابة trauma ولا يرجع ايضاً إلى انخفاض مستويات عنصر 8 في الدم أحياناً ، في مرضي الهيموفيليا حينما يستمر الاثر التشخيصي على مدى 24 ساعة يومياً؟ وربما نتمكن من خلال الاجابة على سؤال: "لماذا لا ينفك مريض الهيموفيليا طوال الوقت؟" من ايجاد العلاج الناجع النهائي لمنع حدوث النزف في المقام الاول والاستغناء عن العلاج المنزلي .

وهذا الكتاب يشرح بالتفصيل برنامجاً للعلاج المنزلي مع عرض التواهي العملية والتطبيقية المرتبطة به . ونأمل ان يتفهم المسؤولين عن شؤون الصحة في الدول الناطقة بالعربية ، ومنهم بشكل خاص المعنيين برعاية مرضى الهيموفيليا ، الهدف الرئيس لهذا الكتاب وتطبيق برامج العلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا المطبق في العديد من الدول منذ عشرات السنين .

الجزء الأول

خلفية تاريخية عن العلاج المنزلي

الفصل الأول

الهيموفيليا والعلاج بالمنزل

قامت لجنة مجلس البحث الطبي بانشاء المراكز الأولى للهيموفيليا في المملكة المتحدة في عام 1954. وبرغم ان تعبير "مركز" كان يطلق في الغالب على المعامل القادرة على إجراء عمليات التسخيص المختلفة لأمراض الدم ، التي تعتمد على الاختبارات التي تشمل اختبار سرعة التجلط thromboplastin generation test -TGT- التي ابتكرتها بيجز ودو جلاس في السنة التالية . ومع التقدم الذي حدث في تقنية المعامل وتصميم معدات نقل الدم ، وتجهيز مشتقات الدم الازمة لمعالجة أمراض التجلط الوراثية ، انتشرت مراكز علاج الهيموفيليا لكي تلبى الإحتياجات المتباينة للمرضى ولحاملات المرض وذوي قرباهم . وكان من أهم هذه الإحتياجات توفير العلاج الفوري في أسرع وقت ممكن في حالة حدوث نزف ، ولا يمكن توفير هذا العلاج بهذه السرعة ، في معظم الحالات ، إلا من خلال العلاج المنزلي . وتعبير العلاج المنزلي Home Therapy تعبر شائعاً يقصد به الحقن الوريدي بأحد مشتقات الدم خارج المستشفى . كما يتضمن عملية الحقن بواسطة المرضى أنفسهم أو آبائهم أو من يتولون أمر رعايتهم المدربون تدريباً جيداً . كما يتضمن أيضاً العلاج في المدرسة أو العمل بالإضافة إلى العلاج في المنزل . ويشمل أيضاً عملية المعالجة أثناء الأجازات أو رحلات العمل . ويمكن اجراء هذه العملية (الحقن الوريدي) في أي وقت دون الحاجة إلى استشارة طبية عاجلة .

يستخدم العلاج المنزلي حينما يحدث نزف ، أو لمنع حدوث نزيف . والحالة الأولى يطلق عليها "العلاج عند الحاجة On-demand Therapy" ، ويعرف أحياناً بـ علاج الازمة crisis therapy ، وهو تعبير يمكن اطلاقه دون مبالغة على عملية يجب أن تكون معتادة في حياة أي مريض . ويطلق على الحالة الثانية – العلاج المنزلي لمنع النزف- تعبير "العلاج الوقائي prophylaxis". يؤكّد العلاج المنزلي على أهمية التحول ونقل المسئولية من المستشفى إلى الأسرة ، ومن الطبيب إلى المريض ، وأصبح

من الممكن تحقيق هذا التحول ، الذي حظي بتأييد كبير في الدول المتقدمة خلال عقد الثمانينات ، بسبب التقدم الذي طرأ على عمليات جمع الدم وتوزيعه وفصل مشتقاته .

وبرغم انه من البديهيات الطبية ، نظريا ، ان العلاج المنزلي لن يلحق أي ضرر بالمريض ، يتبعن على الطبيب ان يرجح الفائدة المحتملة للعلاج المنزلي على الأذى المتوقع في كل قرار اكلينيكي يتخذه . وهذا المبدأ البسيط والأساسي ينطبق بقدر أكبر على العلاج المنزلي مقارنة بأي مجال آخر من مجالات الرعاية الطبية الحديثة . والتوصية بالعلاج المنزلي ، وتطبيقه على أحد المرضى ، لا يعفي الطبيب من مسؤولية اتخاذ القرارات الخاصة بهذا العلاج . فمن البديهيات المؤكدة في العلاج المنزلي انه حينما يتخذ المريض قرارا بحقن نفسه ، أو بقيام أحد والديه بذلك له ، فإن الطبيب يتحمل مسؤولية حالية وطويلة الأمد للنتائج المترتبة على هذا القرار . وبرغم ان العلاج المنزلي يمنح الأسر قدرًا كبيرًا من الحرية والاستقلال ، بعد ان كانت مقيدة بالعلاج بالمستشفى ، فإن نجاحه يعتمد على التوجيه والنصائح المستمرة التي يقدمها مجموعة من الاشخاص ذوي المهارات المتعددة والمتكاملة من العاملين بمراكمز علاج الهيموفيليا . وتمثل عملية تدريب الأسر والمرضى على النواحي التقنية للحقن الوريدي والعنایة بمشتقات الدم جزءاً مهماً من العلاج المنزلي .

احتياجات ومتطلبات الأسر التي تعاني من الهيموفيليا

قبل تطوير برنامج العلاج المنزلي في نيوكاسل Newcastle ، وضع المسؤولون نصب أعينهم احتياجات مرضاهم ومتطلبات أسرهم. ومن خلال المساعدة المالية السخية التي قدمتها جمعية الهيموفيليا البريطانية ، وبعد موافقة العاملين في سائر المستشفيات في الاقليم الشمالي من إنجلترا ، تم إجراء مسح لجميع المرضى المصابين بأمراض نزف دموي بين السكان البالغ عددهم 3.3 مليون نسمة (Lewis, 1976).

و قبل اجراء هذه الدراسة (وهي الاستقصاء الذي اجراه مركز هيموفيليا نيوكاسل) كانت التسهيلات والخدمات المقدمة للأسر محدودة للغاية. لم يكن يوجد مركز لتقديم هذه التسهيلات والخدمات ، وكان يتبعن على المرضى في حالة احتياجهم للعلاج إما التوجه إلى أقسام طب الكبار أو أقسام الأطفال لعلاج الحالات الخطيرة أو أقسام الطوارئ والحوادث بالمستشفيات . وهناك يصطفون انتظارا الدور لهم مع سائر

المصابين بمختلف الأمراض والإصابات من جميع الأعمار. غالباً ما يحظى ذوي الحيثية والمحظوظين منهم بتعاطف إيجابي إجتماعي بينما ينحصر الغالبية العظمى من المرضى البسطاء وينتظرون ساعات طويلة على أمل الحصول على الدواء (Milne, 1962).

أما المرضى المحظوظين الم giozien بالمستشفى فكانوا يحصلون على العلاج بمجرد طلبه لهم ، وتقديم التسهيلات الازمة للتشخيص واجراء العمليات الجراحية الازمة وتوفير مشتقات الدم بيسر وسهولة . وإلتزم مركز نيوكاسل بتطبيق هذه السياسة المطبقة بالمستشفيات ذات الطابع المميز ، وتم تخصيص جناح للكبار وآخر للأطفال لعلاج مرضى الهيموفيليا طبياً أو جراحياً ، وكان لذلك فوائد ملحوظة. وكان هؤلاء المرضى معروفين لأعضاء هيئة التمريض والأطباء ، كما ان القواعد الأساسية لرعاية مرضى الهيموفيليا (مثل الآثار الجانبية الناجمة عن الحقن العضلي والأدوية التي تتعارض مع أداء الصفائح الدموية لوظائفها) تعد جزءاً من عمل قسم الهيموفيليا الروتيني ، وكذلك ادراك أهمية الحفاظ على مستوى عنصر التجلط لدى المريض من خلال الحقن الدوري بالعنصر اللازم . ويكون فريق العمل بمركز الهيموفيليا على دراية دائماً بمحل اقامة المريض ، وكان المرضى المحتاجين للعلاج في غير أوقات العمل المعتادة يعلمون جيداً المكان الذي يتوجهون إليه طلباً للمساعدة دون ابطاء . ويتم ذلك كله من خلال استخدام عدد من بطاقات العلاج الخاصة بكل مريض ، ذات ألوان تحدد التشخيص والمضاعفات وجود أجسام مضادة وحالة الاصابة بالتهاب الكبد HBsAG من عدمه . والبطاقات المزدوجة تكون معلقة على حوائط المركز وسائل أقسام المستشفى التي تقدم العلاج لهؤلاء المرضى . وبالطبع يمكن استخدام وتحديث نظام مماثل أكثر سهولة من خلال تطبيقات الكمبيوتر وعرض التسهيلات الخاصة بذلك على شاشة عرض مخصصة لهذا الغرض .

كان للعائلات والمرضى الذين شاركوا في الاستقصاء (دراسة استطلاع الرأي) خمسة مطالب رئيسية : طالبوا بتوفير العلاج المناسب للمريض في أسرع وقت، وان يكون المسئول عن اعطاء العلاج على دراية كاملة بطبيعة الهيموفيليا بقدر لا يقل عن دراية المرضى انفسهم بها ، وان يكون قادراً على استخدام وتوظيف هذه المعرفة

والدرایة في مساعدتهم على مواجهة المشكلات اليومية الناجمة عن المرض ومضاعفاته . وأخيرا طالبوا باطلاعهم على كل الآثار الجانبية المحتملة من جراء العلاج ، سواء الضار منها أو المفيد . وبشكل أوضح ، طالبت هذه العائلات بالحق في المشاركة الإيجابية في رعايتهم الطبية والاجتماعية ، وطلب الآباء على وجه الخصوص بمسؤولية أكبر فيما يتعلق باتخاذ القرارات التي قد تؤثر على صحة ومستقبل أطفالهم. ويمكن تلخيص هذه المطلب في : التسخيص الدقيق ، وتقديم الاستشارة الصحيحة والتواصل الجيد ، والمتابعة الدورية ، وتقديم الخدمات الخاصة بالمرض على مدار الساعة. (Jones, 1980). وأسفرت نتائج هذا الاستقصاء ، الذي سيتتم الاشارة إليه في أجزاء أخرى من هذا الكتاب ، عن تنظيم المركز الشمالي لرعاية الheimovili ، وإنشاء مركز آخر خاص ، والتوسع في برنامج المعالجة المنزلية الذي يقدم الان إلى كل مريض في الأقليم في حالة احتياجه لمثل هذا النوع من العلاج .

في الوقت الذي أجري فيه الاستقصاء (1973-1976) تم تسجيل 651 مريض في سجلات المستشفى على أساس تشخيص الاصابة بـ "النرف الوراثي (heimovili)" . ومع ذلك فقد تم التشخيص على هذا الأساس بشكل جازم قاطع لـ 363 مريض فقط ، حيث لم يتم تشخيص الحالات الخطيرة من المصابين بهيموفيليا 1 ، ب إلا بعد ظهور علامات فسيولوجية تدل على ذلك (Jones, 1977) . وعلى العكس من غالبية المرضى الذين ذكرهم ماكفلين (Macfarlene, 1966) ، ممن ظهرت عليهم أعراض الheimovili من خلال الكدمات الزرقاء ، فقد ظهرت على غالبية المرضى حالات وأعراض النرف طويلة الأمد ، وغالباً ما يكون ذلك في شكل اصابة بالفم. حيث كان ثمانية وأربعون مريضا (بما يعادل 50% من المصابين بدرجة خطيرة من الheimovili 1 ، ب) ممن عرضوا على الطبيب يعانون من نزيف بالفم ، وكان 26 مريضا يعانون من إصابات أخرى . وتم سؤال الاسر عن مصدر المعلومات التي استخدموها لمعرفة المزيد عن الheimovili ، وما يتوقعونه من خدمات العلاج ، وما هي التغييرات التي يودون مشاهتها . تبين ان معظم الأسر علمت بأمر الheimovili وما هييتها من الاخصائيين بالمستشفيات، وبعضهم علم بها من طبيب الأسرة . وحتى في هذه المرحلة ، قبل بدء جلسات النقاش الجماعية التي نظمها المركز لامهات الأطفال الصغار حينما لم تكن جمعية الheimovili المحلية نشيطة بالقدر الكافي ، علم 31% من

الأشخاص المصابين بدرجة خطيرة من النزف بأمر الهيموفيليا وكل مايتعلق بها من نظرائهم من الأسر المصابة .

أجري الاستقصاء من خلال المقابلة مع الأسرة في المنزل ، وكان يتم تشجيع الآباء والأمهات والمرضى للحديث عن توقعاتهم بالنسبة للرعاية الطبية والاجتماعية. كانت اجاباتهم الانتقادية والبناء محل اعتبار عند التخطيط لتطوير مراكز الهيموفيليا الخاصة بهم . وكان المرضى ذوي الحالات الحادة ، على غير المتوقع، أكثر انتقاداً من أقرانهم الأكثر حظا ، حيث قيم 38 مريضاً منهم (40%) العلاج الذي يتلقونه بالمستشفى بأنه " ضئيل أو مناسب ". كانت الشكوى المتكررة في معظم الحالات هي عدم تفهم العاملين في المجال الطبي تقهما تماما ، حيث كان المرضى يضطرون للانتظار لكي يحصلوا على العلاج برغم اتصالهم هاتفياً والأبلاغ بانهم في طريقهم للمستشفى وانهم يعانون من نزيف حاد . كما كان رفض المسؤولين اعطائهم دواء مسكن يضيق المرضى البالغين ممن يعانون من النزيف المفصلي . وأكد المرضى على الصعوبات المرتبطة بسيارات الاسعاف ، خاصة تبديد الوقت في انتظار عملية الانتقال وطول المسافة بسبب نقل أكثر من مريض برغم اشادتهم بالعاملين على خدمة هذه السيارات وكیاستهم وتفهمهم . وحينما تم سؤالهم عن تقييمهم لمستويات المتابعة ، رأى 84% من المرضى أو آبائهم انها فكرة جيدة ، غير ان 31% منهم قالوا ان عملية المتابعة بالإضافة إلى ترددتهم المتكرر على هذه المستويات للعلاج من النزيف سيكون اهداراً للوقت بالنسبة لهم وللتطبيب . وفي أثناء فترة إجراء الاستقصاء ، كان قد تم انشاء مستويات للمتابعة خاصة بالأطفال فقط ، وجاءت جميع اجابات السلبية حول هذه المستويات من قبل البالغين .

وكان طبيب الأسرة الذي يتعدد مريض الهيموفيليا على عيادته الخاصة يجد نفسه في وضع حرج . لأن ثمة مسألتان تتعلقان بالهيموفيليا وعلاجها وان عباء العلاج يقع على عاتق المستشفى وليس طبيب الأسرة . أما المسألة الأولى فهي ان مشتقات الدم لا تكون متوفرة في المستشفيات ، حيث يوجد نظام لتحديد تاريخ طلب هذه المشتقات والتسهيلات الخاصة بعملية تجهيزها وتخزينها. أما المسألة الثانية فتتعلق بالندرة . حيث ان عدداً قليلاً للغاية من المستويات مسجل لديها إحدى الاسر التي يوجد بها مصاب

اصابة حادة بالهيماوفيليا من بين جميع المرضى المسجلين في هذه المستوصفات، وتبلغ حالات الهيماوفيليا الخطيرة حالة واحدة من بين كل 14 ألف شخص من الذكور ، ويوجد 26810 مارس عام يخدمون 27.25 مليونا من الذكور في المملكة المتحدة (تقرير اللجنة الملكية ، عام 1978) . وفي ظل انعدام الاهتمام بالهيماوفيليا لا يمكن ان تتوقع من طبيب الأسرة اضافة أية خبرة جديدة فيما يتعلق بعلاج مرض نادر بالنسبة للحالات الاخرى التي يعالجها ، خاصة إذا كان من المستحيل اكتساب هذه الخبرة إلا من خلال الخبرة العملية المكتسبة من متابعة عدد كبير من المرضى والمدعومة أيضا بخدمات المعمل المتخصصة.

ومع ظهور نظام العلاج المنزلي ، وبرغم محااجة البعض بان الشروط الوحيدة الازمة للعلاج في المستشفى هو توافر منتجات الدم وسهولة دخول المريض ورعايته في حالة وجود مضاعفات، فان هذه الطريقة البسيطة لا تكون في صالح المريض عادة . لأن الخصائص والطبيعة المزمنة لحالات الهيماوفيليا الحادة تتعكس على كافة أوجه حياة المريض وسائل أفراد أسرته . ذلك ان الاستشارة الطبية حتى في المسائل المرضية اليومية المعتادة يجب ان تكون متناسبة مع العلة بجانب المشكلة المرضية الاساسية.

ويعد توجيه بعض الاطباء والزائرين الصحيين وممارساتهم بالنسبة لعملية التحصين خير مثال على ذلك . حيث تبين من خلال استقصاء الهيماوفيليا ان حوالي 30% من من المرضى المشركون في الاستقصاء لم يتم تحصينهم ضد التيتانوس أو شلل الأطفال . وهذه النسبة كانت سترتفع لو اتنا لم نتبع سياسة تشجيع تحصين الأطفال الذين يتزدرون على مستوصفات علاج الهيماوفيليا بشكل دوري والتي انشئت في عام 1967 . ولم يعترض مريض واحد من بين الـ 29 مريضا من المصابين بدرجة خطيرة بالمرض ، و 21 مريضا من ذوي الحالات المعتدلة والمتوسطة منمن تم تحصينهم ضد التيتانوس وشلل الأطفال على الخصوص للتحصين . قليلون منهم يمكن اتهامهم باللامبالاة ، باستثناء حالات الهيماوفيليا التي كانت تعالج داخل المستشفى وخارجها طوال حياتها. ويرجع سبب ذلك إلى انهم هم وأباءهم قد علموا ان عملية الحقن العضلية المصاحبة للتحصين سينتج عنها نزيف ومن ثم فهي عملية خطيرة . ومن البدهي ان حدوث خطير مماثل لم يخطر أبدا ببال المرضى أو ببال الاخصائيين المسؤولين عن

تحصينهم في حالة اعطائهم التحصين ضد شلل الأطفال عن طريق الفم⁴. ويرى 29 شخصا فقط (15%) من المجموعة التي خضعت للدراسة ان طبيب الأسرة الذي يتولى علاجهم قد قدم لهم المشورة والمساعدة الفعالة . ومشكلة طبيب الأسرة مرتبطة بضرورة عيادته ومعالجته وتقديمه المشورة للمريض ولذوي قرباه من يريدون معرفة طبيعة الهيموفيليا . وإذا لم يكن ثمة سبب آخر فهذا هو السبب الوحيد الذي يفرض على طبيب مرضى الهيموفيليا ان يكون على دراية دائمة بالقرارات التي يتم اتخاذها في المركز ومتابعة دائمة لابحاث الجديدة . ومع التقدم في العلاج المنزلي نرى ان هذه الصورة القائمة في سبيلها إلى التغيير ، وان أطباء الأسرة اهتموا بالمساهمة الفعالة في تحسين الظروف الصحية لمرضى الهيموفيليا وأسرهم . ولاشك ان المناطق النائية بعيدة عن المركز الرئيسي والمراكز الأخرى الفرعية المرتبطة بها تكون مساهمتها مهمة للغاية ، كما هو الحال بالنسبة للمساعدة التي يقدمها الزائرون الصحيون الذين يعملون في المستوصفات الخاصة .

بالاضافة إلى التغييرات وعمليات التطوير والتحسين التي طالب بها المرضى فيما يتعلق بالعناية بهم في المستشفى ، ذكر 85 مريضا من بين الـ 95 من المصابين بدرجة خطيرة انهم يفضلون العلاج المنزلي على العلاج بالمستشفى . وان أيما منهم لم يشعر بأي خوف أثناء الحقن الذاتي في المنزل وأكدوا انه اتيح لهم الفرصة والوقت والتدريب الكافي على العمليات الفنية المرتبطة بذلك . والمجموعة الصغيرة التي لم تحبذ العلاج المنزلي كانت تتحصر في آباء الأطفال المرضى الصغار . وذلك لأنهم ام يتفهموا بعد تفهمهما كاملا طبيعة الهيموفيليا ويرون ان المستشفى هي المكان الوحيد المسؤول عن مساعدتهم وعلاج أطفالهم .

خدمات الرعاية الحالية للهيموفيليا

كان من بين النتائج التي أسفرا عنها الاستقصاء الذي قامت بتمويله جمعية الهيموفيليا ، الاعتراف بالحاجة إلى وجود أساس طبي اكلينيكي لخدمة هؤلاء المرضى

⁴ الواقع ان عمليات الحقن اللازمة للتحصين تعد استثناء لقاعدة ان الحقن العضلي له آثار جانبية ولاينصح به في حالة مرضى الهيموفيليا. حيث ان اللقاحات اللازمة تكون صغيرة الحجم ، ويجب ان يتم الحقن في العضلة الدلتاوية وان يستمر الضغط على موضع الحقن لمدة خمس دقائق .

الذين يحتاجون إلى رعاية عاجلة ومتابعة المرضى من جميع الأعمار . وبمساعدة من الإداريين المستثيرين ، أمكن الحصول على أربع غرف صغيرة مجاورة لإدارة أمراض الدم الجديدة في نيوكاسل ، وتم إخلاء الأجنحة على الفور من المرضى الخارجيين من يترددون عليها أثناء النهار . ومن خلال المساعدات المقدمة من القسم الشمالي لجمعية الهيموفيليا ، تم التوسيع بسرعة في هذه التسهيلات ، وأصبحت الان مجهزة لاستقبال ومعالجة المرضى الخارجيين ، وتقدم النصح والمشورة لهم ولأسرهم في كل أنحاء الأقليم . تبلغ المساحة التي يشغلها المركز 160 مترا مربعا ، تم تحصيص 60% منها للخدمات الاجتماعية والاكلينيكية، و 25% منها لمعمل التحاليل ، و 15% للمكاتب الإدارية . يقيم السكان الذين يخدمهم هذا المركز ، والبالغ عددهم 3.3 مليون نسمة ، في مساحة جغرافية قدرها 20720 كم مربع تقريبا . ويسكن ثلث هؤلاء السكان بالقرب من منطقتي تاين Wear ، اللتان تضمان مركزا فرعيا يقع جنوبى النهر الرئيسي ، ويسكن ثلث آخر من هؤلاء السكان داخل نطاق منطقة تيسيد Teesside (بكليفلاند) ، التي يخدمها أيضا مركز فرعى آخر للهيموفيليا . وهناك منطقة أصغر مساحة ذات كثافة سكانية مرتفعة تقع عبر الطريق الرئيسي لبنيين Pennine التي تعد من مدن إنجلترا الرئيسية في كومбриا Cumbria المشهورة بانها المكان الذي أجريت فيه أول عملية نقل دم بشري . وتم تكوين هذه الشبكة ، التي كانت الأساس لإعادة تنظيم مراكز الهيموفيليا في المملكة المتحدة عام 1976 ، من خلال التعاون الكامل لأخصائيي أمراض الدم ، والاطباء ، وجراحى الأسنان ، وأطباء الأطفال والمدراء الطبيين في شتى أنحاء المملكة ، وأسفر ذلك عن وضع لا يتحتم فيه على أية أسرة بها مريض بالهيموفيليا الانتقال من موطنها الاصلي للعيش بالقرب من احدى المستشفيات التي تقدم علاجا فعالا .

جدير بالذكر في هذا السياق إنه لا يوجد في مصر (ولا في أية دولة عربية حسب معلوماتي) أية احصائيات عن أعداد مرضى الهيموفيليا وفقا للتوزيع الجغرافي على مستوى المحافظات أو مراكز المدن ، بحيث يمكن استخدام هذه البيانات في تحديد أماكن انشاء مراكز علاج الهيموفيليا وتوزيعها جغرافيا بما يتاسب وأعداد المرضى في كل منها ، بحيث يتحقق الهدف الأساسي منها وهو تسهيل حصول المرضى على الخدمات الطبية دون عناء . والدليل الصارخ على ذلك هو وجود أكثر من خمس مراكز لعلاج الهيموفيليا في الحيز الجغرافي للفاشرة الكبرى بينما تفتقر مناطق ومحافظات

أخرى لوجود أي مركز من مراكز العلاج . ومما يدعو للأسف والسخرية في الوقت نفسه أن جميع المراكز التي يسمى بها المسؤولون عن المنظومة الصحية في مصر "مراكز لعلاج الهيموفيليا " هي في الواقع العملي ليست أبداً مراكز لعلاج الهيموفيليا طبقاً لقواعد الاتحاد العالمي للهيموفيليا وتعريفه لهذه المراكز ووظيفتها ، وأيضاً طبقاً لمفهوم هذه المراكز وتوصيف وظيفتها وهيكلها التنظيفي الموضح تفصيلاً في الفصل الثاني عشر من هذا الكتاب .

وتشير الإحصائيات إلى أن أعداد مرضى الهيموفيليا تتزايد طردياً في الفئات العمرية الأصغر في المملكة المتحدة ، وأن المرضى المصابين بدرجة خطيرة من المرض من تزيد أعمارهم عن 50 سنة قد ماتوا نتيجة مضاعفات المرض التي أصيبوا بها قبل توافر العلاج المناسب . وقدر بيجز وريزا⁵ Biggs & Rizza أن معظم المرضى منمن تزيد أعمارهم عن 45 سنة وكثيرين منمن تزيد أعمارهم عن 25 سنة يعانون من عجز تشوهي حاد في بعض المفاصل . وذلك لأن العنصر الراسب المتجمد cryoprecipitate لم يتوافر في المملكة المتحدة إلا في منتصف الستينات ، وقبل البدء في استيراد مركبات عنصر 8 بكميات تجارية ، كان هناك نقص ملحوظ في في مشتقات الدم المناسبة لعلاج حالات النزف في العضلات المرتبطة بالهيكل العظمي . وبرغم استمرار نقص هذه المشتقات المستخلصة من الدم ، يتم الان استيراد المشتقات التجارية اللازمة لتأمين حصول معظم مرضى الهيموفيليا للعلاج لا يقاب 80% من حالات النزف الحادة التي يتعرضون لها . ويجب ان تسفر نتائج هذا التقدم في العلاج عن عدم تعرض أي من المرضى من يبلغون حاليا الخامسة والعشرين لأي عجز ولو ضئيل طوال عمرهم .

وفي الوقت الراهن وبعد ظهور العلاجات الحديثة بعناصر التجلط المهندسة ورأثياً تغير الوضع الصحي والنفسي والاجتماعي لمرضى الهيموفيليا بعض تطبيق العلاج المنزلي تغييراً جذرياً حسبما يقول بوب جراهام مدير السياسات العامة لتحالف

⁵ Biggs R and rizza CR. The control of hemostasis in hemophiliac patients . In Biggs R, ed. The treatment of hemophilia A and B and Von Willebrand's disease . Oxford , Blackwell, 1978.

أمراض الدم بولاية نيويورك "نحن محظوظون جدًا في ولاية نيويورك كل لوجود سبعة مراكز علاجية لخدمة المرضى الذين يعانون من الهيموفيليا واضطرابات النزيف الأخرى. وولاية نيويورك كبيرة جدًا وليس من الممكن دائمًا أو في الوقت المناسب الذهاب إلى مركز العلاج عندما تحتاج إلى الحقن بالفاكتور، لذلك من المهم جدًا أن يتعلم المرضى كيفية الحقن الذاتي. ، ونحن محظوظون لأن مراكز العلاج تقوم بتعليم كثيرين من المرضى كيفية الحقن الذاتي ، ونرسل لهم الفاكتور إلى منازلهم حتى يتمكنوا من حقن نزيف لا يمكن السيطرة عليه دون الحاجة إلى الذهاب إلى المستشفى كما هو الحال في كثير من الأحيان، وهو الأمر الذي كان يستغرق وقتًا ويؤخر العلاج مما يؤدي إلى مضاعفات. وقد تعلمت الحقن الذاتي عندما كنت شابًا وقد أحدث ذلك فرقًا كبيرًا في حياتي ومنحني المزيد من الحرية والتحكم في إدارة مرض الهيموفيليا الذي أعاني منه. وتقوم مراكز العلاج بتعليم الأطفال كيفية الحقن الذاتي خاصة إذا كانوا يتلقون العلاج الوقائي حتى يتمكنوا من تطوير تلك المعرفة والعادات".

معايير العلاج المنزلي criteria for home therapy

اننا نؤيد تماماً الرأي القائل بأن من حق كل مريض مصاب بدرجة حادة بالهيموفيليا ، مع عدم وجود أجسام مضادة تمنع فاعلية العلاج ، ان يمنح فرصة ممارسة المعالجة المنزلية بنفسه. والعمليات الفنية المرتبطة بذلك بسيطة وسهلة شريطة أن يتم تعلمها والتدريب عليها وإجرائهما بطريقة مناسبة وصحيحة في الحالات التي يتكرر فيها النزف ، وبحيث ينطبق على هذه الحالات تعبير "حالات خطرة".

حينما بدأ تنفيذ برنامج العلاج المنزلي في نيوكاسل بإنجلترا في عام 1973 ، تم تحديد "معايير" المعالجة المنزلية⁶. وكان لابد ان تتوافق الشروط والمتطلبات الآتية في المرضى المؤهلين لتطبيق هذا البرنامج عليهم :

- أن تزيد أعمارهم عن ست سنوات.
- أن تكون اورادتهم واضحة.
- تعرضهم للنزف بشكل متكرر بما يبرر التكاليف المرتبطة بعملية تدريبهم على العلاج المنزلي.
- أن يتمتع المريض بشخصية ثابتة مستقرة .

⁶ Jones , Peter. Hemophilia home therapy. 1981. P 19.

- أن يكون لديهم صديق أو قريب بارع واسع الحيلة يستطيع التواجد معهم اثناء عملية الحقن .
- لا يكون من معتادي إدمان العقاقير في أية فترة من تاريخ حياته .

لاشك أن البعض قد يتسائل عن كيفية تحديد "الشخصية الثابتة المستقرة" و "القريب البارع واسع الحيلة" و "اعتياد ادمان العقاقير في أية فترة من تاريخ الحياة". وهذه التساؤلات وغيرها مما اكتشفه العاملون بمركز علاج الهيموفيليا في نيوكاسل طوال سنوات متابعة المرضى ومن خضعوا للعلاج المنزلي وغيرهم من المشتركين في هذا البرنامج ، أدت إلى تعديل هذه المعايير السابق الاشارة إليها .

وعلى أية حال فإنه لايجوز أبدا بدء تطبيق المعالجة المنزليه قبل سن السادسة ، حتى لو كان لإحدى الاسر أصدقاء مقربين من بين العاملين في مراكز العلاج . ذلك انه تم تطبيق العلاج المنزلي دون سن السادسة على ثلث أسر وكانت النتيجة سلبية تماما . إذ ثبت في كل حالة من الحالات الثلاث أن الطفل كان نشيطا للغاية وكثير المطلب ، ولم يكن لدى الأبوين الخبرة الكافية لتحديد الفرق بين صفات الصحب العاديه وبين الظواهر التي تسبّب حالات النزف . نجم عن هذه الصعوبات تزايد القلق والانفعال مما منع وأعاق عملية الاستقلال التي يهدف إليها العلاج المنزلي. وفي كل حالة كان يتم توفير علاج خارجي بالمستشفى وتقديم النصائح والمشورة حتى تلتقط هذه الأسر انفاسها . كما لوحظ انه لم تكن ثمة أخطأ في العملية الفنية الخاصة بالحقن في الوريد وعملية النقل ، خاصة في البداية . والأخطاء المؤقتة ، وليس الفشل ، نشأ لأن الأبوين أصبح لديهما أداة وسلطة قوية في اعطاء العلاج في وقت مبكر من علاقتهم المتنامية بأطفالهم. وكما هو الحال عند تعلم طلبة الطب ضرورة ان يكونوا هم ومرضاه في حالة استرخاء تام بقدر المستطاع قبل الشروع في عملية الحقن الوريدي الصعب ، وكان من المتوقع معرفة ما يقلق الأبوين ويربكهما ، مثل الالم والنتائج الضارة المترتبة على الاسترخاء والتفكير الموضوعي وهي امور مستحيلة حاولوا مواجهتها أثناء تجربتهم العملية مما جعلهم يحجمون عن الاستمرار وقولهم انهم مخطئون. وثمة درس آخر مستفاد مما سبق ، ألا وهو ان انتقال مسؤولية العلاج إلى المريض ، سواء أكان طفلا أم بالغا ، أمر

بالغ الأهمية والخطورة خاصة إذا كانت عملية اكتساب الثقة لم يتم تتميتها وصقلها في فسحة من الوقت بالنسبة للمريض شخصياً ولأسرته.

والمعيار الثاني المتمثل في ضرورة أن يكون المريض "ذا أوردة مناسبة" ، يعد واحداً من المشكلات التي أثارها كثيرون من معارضي المعالجة المنزلية. فالهدوء والتفكير المتروي في أغلب الأحوال سر عان ما يظهر أوردة معظم الناس بحيث تكون مناسبة للحقن . ومع وجود إبر الحقن الوريدي الصغيرة الحديثة ، وتوفّر الخبرة والرعاية الالزمه عقب عملية الحقن ، أصبح باستطاعة معظم مرضى الهيموفيليا القيام بعملية الحقن الذاتي مرة بعد أخرى بطريقة أكثر نجاحاً من الطبيب أو الممرضة المسئولة عن حقنهم . وإذا حدثت مشكلات كبيرة (مع الوضع في الاعتبار أن صعوبات الحقن الوريدي قد تكون بسبب مشكلات أخرى لا علاقة لها بالوسائل الفنية) أوضح سوزمان ولوzman (1974) Sussman & Lozman فاعلية استخدام الناسور الشرياني الوريدي arterio venous fistula . وقد تبيّن للعاملين بمركز نيوكاسل ان قليلاً من المرضى بمن فيهم المدربين الأكفاء يعانون من مشكلات في الحقن الذاتي . خاصة وانهم يدركون انهم يستطيعون اللجوء إلى المركز في أي وقت دون الخوف أو الخجل من الاعتراف بفشلهم في اصطياد أوردتهم .

ومع الوضع في الاعتبار النقص النسبي في مشتقات الدم المناسبة وضرورة توافر الخبرة الالزمه للتعرف على النزيف والقيام بعملية الحقن الناجحة ، يرى العاملون بالمركز ان حالات النزف التي يتعرض لها مريض الهيموفيليا يجب ان تكون متكررة حتى يكون مؤهلاً للعلاج المنزلي . والاستثناء الوحيد من هذا الشرط هو معيار البعد الجغرافي. إذ انه من الضروري تدريب المريض الذي يعيش أو يعمل في منطقة نائية بعيدة عن أقرب مركز للعلاج على ان يحقن نفسه بنفسه.

اما المعايير من الثالث إلى الخامس فقد تغيرت جميعها حيث قلت أهمية المعيار الثالث نظراً لصعوبة تحديد ماهية "الشخصية الثابتة المستقرة" . حيث أظهر اثنان من المرضى البالغين ممن لم يتحملوا أية مسؤولية أثناء طفولتهم سلوكاً عدوانياً ومتهوراً طوال متابعتهم للعلاج بالمركز ، وذلك على النقيض تماماً من الحالة التي أصبحوا عليها بعد تولي مسؤولية العلاج المنزلي لأنفسهم . وهكذا يتبيّن ان العلاج المنزلي يكون ناجحاً وفقاً للظروف الحالية لكل مريض .

وكان الاستاذ ستيلوارت من جامعة برمجهام اول من ناقش ونقض معيار "ضرورة وجود شخص آخر أثناء عملية الحقن". ومايزال العاملون بمركز نيوكاسل يدربون المرضى وأحد أصدقائهم أو أقاربهم على الحقن المنزلي لسبعين . الأول انه لن ياتح للمريض دائما القدرة على حقن نفسه - فقد يعاني على سبيل المثال من نزيف في يده التي اعتاد العمل بها وبالتالي لن يكون باستطاعته تناول الأدواء والتحكم فيها. والسبب الثاني هو انه المفید للغاية ان يدرك المريض انه ليس وحيدا حينما يبدأ برنامجه للمعالجة المنزلية. كما ان إدراكه بان هناك شخص آخر ، من غير العاملين بالمركز او من الهيئة الطبية ، قادر على حقنه ورديبا بنجاح تساعد على منحه الثقة والطمأنينة بأهمية العلاج المنزلي .

وكان هناك سببان لاشترط المعيار الاخير الخاص بعدم اعتياد تعاطي الادوية المخدرة . الاول هو ان العاملين بمركز نيو كاسل يدربون مرضاهم على عدم الإعتماد على الأدوية المسكنة القوية . والثاني انه لايمكن توقع نوع التعاون المطلوب اللازم لانجاح البرنامج في ظل الاعتماد المكثف على المسكنات .

آراء أخرى حول معايير العلاج المنزلي

في استطلاع للرأي أجري في عام 1976 (أجراه جونز وزملاؤه Jones and colleagues، 1978)، حدد 51 مديرًا من مديري مراكز الهيمنوفيلايا في المملكة المتحدة المعايير التي يرون ضرورة توافرها فيمن يخضعون للمعالجة المنزلية. يوضح الجدول المرفق هذه المعايير.

كما توجد مجموعة أخرى من المعايير التي حددتها عدد من الأطباء من شاركوا في إحدى الحالات الدراسية التي تمت في لوكسemborg : (Jeanty & Devreker, 1977)

أ) يجب ان يكون المرشحين للعلاج المنزلي ممن يعانون من استعداد دائم للنزف ، سواء من ذوي الحالات الخطيرة أو المتوسطة من هيموفيليا أ أو ب أو المصابين بفون فيلبرانت وهم من يحتاجون علاج أكثر من مرة في العام الواحد.

ب) يجب ان يخضع جميع المرشحين للعلاج المنزلي للفحص لاكتشاف وجود أجسام مضادة أو ردود فعل مرتبطة بأمراض سابقة، ولainbغي ان يخضع للعلاج المنزلي أي مريض لديه أجسام مضادة.

ج) يمكن استخدام البلازما في العلاج المنزلي ، حسبما يقرر الطبيب المعالج.

د) الحد الأدنى للعمر:

1- بالنسبة لقىام الأبوين بعملية الحقن – هو العمر الذي يستطيعان فيه تبيان الوريد والتعامل مع طفلهم (وهي ثلث سنوات تقريبا) .

2- بالنسبة للحقن الذاتي – هو السن الذي يستطيع فيه الطفل تبين أوردته واتباع الأساليب الفنية ، مع تمنعه بالثبات العاطفي والنضج والذكاء بمايمكنه من معالجة نفسه . ويجب ان تبدأ عملية التدريب قبل سن البلوغ ، كلما أمكن .

ه) درجة التعليم والنضج والثبات العاطفي : يجب تقييم المرضى وأبائهم المرشحين للعلاج المنزلي من حيث درجة ذكائهم وثباتهم العاطفي والنضج والتعليم ومدى فهمهم لطبيعة المرض .

ومن البدهي ان الرغبة في ممارسة العلاج المنزلي تعد عاملاً مهماً للغاية ومع ذلك فهي ليست معيار لعدم تطبيقه.

و) يجب التأكيد على أهمية العوامل الاقتصادية والاجتماعية للمريض وأبويه ويجب ان يشتمل هذا التقييم على إجراء زيارات منزلية . كما يجب ان تكون هناك وسيلة اتصال سهلة وسريعة مع المركز . ويجب أيضاً توجيه الاهتمام دائماً لمصادر تمويل الرعاية الصحية في الأماكن التي لا يوجد بها بعد مراكز لعلاج الهيموفيليا.

معايير العلاج المنزلي طبقاً لرأي

مديرى مراكز الheimoviliا

الالمعيار	عدد المراكز
مدى حدة المرض مع النزف المتكرر	35
الوعي الكافى واتباع التعليمات، وادراك طبيعة معايير العلاج وماهيتها، والقدرة على تسجيل مرات الحقن والتعاون مع المركز.	31
وجود أوردة واضحة .	23
الثبات النفسي والجداره والاتقان والفتحة والبراعة .	20
القدرة على الحقن الوريدي بدون ألم .	17
الدافعية والاستعداد للحقن الذاتي	16
البعد الجغرافي عن مركز العلاج	16
عدم وجود أجسام مضادة	15
توافر بيئه منزليه مناسبه	15
العمر	7
الوقاية من تلف المفاصل	3
موافقة طبيب الأسرة	3
عدم وجود حساسية لمشتقات الدم	1
عدم الاصابة بفيروس B	1
عدم ادمان الكحول والمخدرات .	1

ي) العلاقات بالطبيب المقيم : من المهم للغاية البقاء على اتصال دائم بين مركز الheimoviliا والاطباء المحليين الذين يقدمون للمريض العون اللازム بشكل يومي أو دوري . وينبغي ان يتضمن هذا التواصل على تقرير مكتوب لنتائج عملية التقييم الدورية ويجب ان يتيسر وصول كل من الطبيب والمريض للمركز الرئيسي لعلاج الheimoviliا.

الفصل الثاني

أسرة مريض الهيموفيليا

ظهور أية حالة مرضية في أية أسرة ينجم عنه ضغوط كثيرة . وإذا كانت هذه الحالة حادة وخطيرة تتجه طاقات وجهود جميع أفراد الأسرة نحو المريض . وإذا كان المرض مزمناً أو إعاقة ، يرتبط استقرار هذه العائلة بمدى تلبية حاجات كل من الطفل المريض وسائر أفراد الأسرة . وحتى وقت قريب نسبياً، كانت البيئة المنزلية المحمية مع التعليم المتقطع وفترات الاحتجاز المتكررة بالمستشفى هي الوضع السائد في كل أسرة بها طفل مريض بالهيموفيليا . حيث تعلم الطفل ، مضطراً، أن يجد من نشاطه البدني ، وفي سن المراهقة المتأخرة يجد نفسه في الغالب الأعم يفتقر إلى الخبرة الحياتية والاجتماعية عند البحث عن عمل أو تكوين علاقات مع الآخرين.

واحتمال تحرر الأسرة من أسر النزف المرتبط بالمرض يرتبط بدرجة كبيرة بمدى توافر مشتقات الدم على نطاق واسع وتطبيق نظام العلاج المنزلي . كما توجد عناصر أخرى مهمة مثل درجة الدفء العاطفي داخل الأسرة ، وقدرات الطفل الفطرية ، وحاجاته التعليمية ومدى تقبل أهله لحالته . ويمكن معالجة مشكلة الآباء الذين يفرطون في رعاية أطفالهم من خلال تشجيعهم على إعادة التفكير في أساليبهم المتبعة في تربيتهم وتعريفهم بكل ما يؤدي إلى حدوث النزف الذي يحدث في سن لا يسمح للطفل بالعنایة بنفسه .

وأصبح طفل الهيموفيليا حالياً جزءاً عادياً من أية أسرة ولم يعد المحور الأساسي الذي يلتف حوله الجميع . حيث سمح العلاج المنزلي بزيادة الفرص المتاحة أمام الطفل المريض ليمارس الكثير من الأمور والسفر لمسافات أطول . ومع التقدم الطبي ، أتاحت وسائل العلاج المتقدمة المزيد من الفرص وسهولة العيش ، ولكنها في الوقت نفسه تنطوي على بعض الضرر إذا أسيئ استخدامها .

وأسلوب تكيف الأبوين مع الحالة المرضية لطفلهم ، وطريقة التعامل معها داخل المنزل تعد وثيقة الصلة بالعلاج المنزلي (Mattson, 1972) . فالابوان الاكثر ثقة بنفسهما ينقلان إلى طفلهما نمطا ايجابيا قويا تجاه الحياة . وردود فعل الطفل تجاه الإعاقة ترتبط إلى حد بعيد بمعاملة أبوية له في سن مبكرة . فالطفل الواثق من نفسه يفهم مواقف جديدة بيسرا وسهولة . والناس الذين يلتقي بهم يتقبلون هذه الثقة ويتصرفون معه بشكل عادي وبدرجة اقل من الحذر .

الطلب المعتمد للعلاج المنزلي ينشأ من الضرورة الطبية ويفرضه مدى تكرار حالات النزف وخطورتها . ويعتمد نجاح العلاج المنزلي على قدرة العاملين بمركز الهيموفيليا على بث الثقة ، واسباب المرضى مهارات وتقنيات العلاج والمشاركة في عملية المتابعة الدورية . ومن الأمور المهمة للغاية مدى تقبل الأسرة لتشخيص الحالة المرضية ومعرفة الوقت وحالة النزف التي يجب علاجها والرغبة في تحمل مسئولية أكبر فيما يتعلق بعلاج الطفل . وحينما تدرك الأسرة طبيعة الهيموفيليا وتصبح قادرة على الإتصال بالمستشفى طلبا للمساعدة بدون توتر ، لأن طلب العلاج المنزلي سيكون نتيجة لهذه العلاقة . ويكون جزء من عملية التقدم الطبيعي بمجرد التحاق الطفل بالمدرسة . ومن الناحية الاجتماعية ، يمكن تحديد قائمة بالمتطلبات الأساسية المتوقعة من الأبوين عند التفكير في بدء العلاج المنزلي :

- التقبل العاطفي للحالة المرضية من جانب كل من الأبوين.
- المعرفة العملية بالوقت الذي يعالج فيه النزف والوقت الذي لا يحتاج فيه للعلاج ، ويتم ذلك من خلال الخبرة المكتسبة أثناء احضار الطفل للمستشفى للاستشارة .
- وجود علاقة جيدة وغير متواترة مع العاملين بمركز الهيموفيليا يؤدي إلى المشاركة التي تتسم بالمساواة . فحينما يتم الدعم بشكل غير مباشر في حالة تطبيق برنامج للعلاج المنزلي ، يعتمد الأبوان اعتمادا كبيرا على المنزل مما قد يؤدي إلى عدم قيامهما بواجبهما على النحو الأفضل .
- وجود دلائل تشير إلى ان الطفل المريض بالهيموفيليا هو جزء من الأسرة وانه لا يحظى برعاية أو عنابة خاصة على حساب العلاقات القائمة بين سائر أفراد الأسرة ، وعلى حساب التألف والتعاون الأسري .

وهناك أيضا بعض الاعتبارات العملية التي يجب وضعها في الاعتبار مثل: وجود جهاز للاتصال التلفوني . وجود ثلاجة بالمنزل ، وتوافر الأموال اللازمة للوصول إلى المستشفى من أجل عملية المتابعة الدورية . وتوافر بيئة مناسبة بالمنزل ، مع الاهتمام بالتوعية بأمور الصحة العامة التي يتطلبها العلاج المنزلي .

وتم بالفعل التركيز على تأهيل الوالدين لتحمل مسؤولية المشاركة في المعالجة عند بداية التشخيص . إذ أن التشخيص المبكر لحالات الهيموفilia الخطيرة يهيئ فرصة كبيرة للعاملين بمركز الهيموفيليا للتأثير تدريجيا على عملية العلاج المنزلي . وتكون العلاقة بين الطفل حديث الولادة وأبيه حساسة حينما يتبعين اصابة الطفل بالهيموفيليا ويكون الآباء بحاجة إلى قدر أكبر من المساعدة والدعم المستمر . وهذا الدعم يجب ان يأخذ شكل المشاركة بين الوالدين ، وعدم إغفال دور الأب والمستشفى والأسرة في الممارسة الطبية ، مع التركيز بشكل خاص على الأسرة بوصفها العنصر الأساسي . كما يجب ان تتخذ جميع قرارات نظام العلاج بالتشاور مع الأسرة وعدم فرض هذه القرارات عليها قسرا .

وتتأثر مقدرة الوالدين على التكيف بصورة مرضية مع التشخيص بعدد من العوامل :

- ترتيب الطفل المصاب في العائلة – لانه من الأسهل التعامل مع مرض الهيموفيليا حينما تكون هناك خبرة سابقة في حالة وجود أقارب أكبر سنا مصابين بالمرض .
- خبرات الآباء السابقة عن المرض تؤدي إلى تفهمهم لحالة طفلهم عند ترددتهم على المستشفى للعلاج .
- خبراتهما السابقة عن الهيموفيليا ، سواء من خلال تاريخ الأسرة الإيجابي أو من خلال المعلومات التي يكتسبانها من الآخرين .
- مدى ذكائهما .
- مدى عزلتهما في المجتمع من الناحيتين الجغرافية وسكنهما بالقرب من الأصدقاء والاقارب .
- الاساليب التي اعتادا على اتباعها من قبل في التغلب على المشكلات والمصاعب .
- نجاحهما او فشلهم في تكوين علاقات مع الآخرين .

ومن الطبيعي ان يعرب الوالدان ، باسلوبهما الخاص ، عن الضيق والقلق والحزن بعد تشخيص مرض طفلهما بالهيماوفيليا . ومجرد حدوث هذا الشكل من رد الفعل الطبيعي يمكنهما من الإحساس تدريجيا بنوع من الثقة ويصبحان أقل تركيزا على حماية طفلهما . وينبغي ان يضم فريق معالجة الهيماوفيليا كل من العاملين المعنيين بالمستشفي وطبيب الأسرة . وفي مركز نيوكاسل يكون المعلمون الأساسيون هم مدير المركز الطبي ، وممرضة المركز ، التي تكون مسؤولة أيضا عن التدريب على الوسائل الفنية للحقن داخل الوريد ، والإخصائي الاجتماعي . وقد وصف ماتسون (Mattson, 1972) كيف ان عملية التكيف بالنسبة لكل من الوالدين وطفلهما تشتمل على التعرف على الوظائف الادراكية وتوظيفها ، والنشاط الحركي والتعبير الانفعالي والدفاعات النفسية ، وينبغي ان يدرك المعلمون كل تلك الأمور . إذ ان جميع البالغين والأطفال من يتمتعون بالقدرة على التكيف يستخدمون دفاعات الانا ego defenses الخاصة بالرفض والانكار والادراك والاسقاط والانعزالية والتبرير (Steinhauser, 1974 Muskin and Rae-Grant, 1974) . وحينما توجد حالة هيماوفيليا ، تصبح هذه الدفاعات غير مناسبة . فعلى سبيل المثال ، قد يؤدي الانكار إلى عملية التأخير لأكثر من 24 ساعة قبل احضار الطفل إلى المستشفى للعلاج عقب بداية حدوث النزف . كما قد يكون الافراط في انتقاد عملية تقديم العلاج والعاملين بمثابة غطاء للإحساس بالغضب والعجز .

وبرغم ان سرعة تقبل العائلات للهيماوفيليا والتكيف معها تختلف من أسرة لآخر ، إلا انه يمكن مساعدتهم من خلال الدعم المستمر الذي يقدمه مسؤولو مركز الهيماوفيليا وغيرهم من العاملين بقسم الطوارئ والعيادات الخارجية . ويمكن توقع أوقات الشعور بالضغط والتوتر والتي تكون عادة أثناء عملية الفحص ، واختبارات تحديد حملات المرض وأثناء الحمل وخلال فترة الاحتجاز بالمستشفى لاجراء جراحة ووقت الإمتحانات ومقابلات العمل .

الاجراءات المقترحة وقت التشخيص

ينبغي على طبيب الأطفال بالمركز التشاور مع الوالدين أثناء التشخيص ، وينبغي ان يتقدم الوالدان ، إذا رغبا في ذلك ، إلى جمعية الهيماوفيليا وسكرتيراتها المحلية طلبا للدعم والمساندة . كما ينبغي ان يطلعوا على المطبوعات المتاحة الخاصة

بالهيمنوفيلا المناسبة لاحتياجاتهم . كما ينبغي تزويد جميع المعنيين بالأمر بالمعلومات الأساسية عن الهيمنوفيلا وأماكن مراكز العلاج المحلية وكيفية الحصول على العلاج. وألا يقتصر الأمر على مجرد تقديم المعلومات ، وإنما التأكيد من استيعاب هذه المعلومات والإستفادة منها عمليا .

الإتصال بالمدرسة وبالجهات الخارجية الأخرى

يجب تشجيع الوالدين على الإتصال بالمدارس المحتمل إلتحاق أطفالهم المصابين بالهيمنوفيلا بها . ويجب توجيه خطاب من مدير مركز الهيمنوفيلا ، بناء على طلب الأب ، إلى مدير المدرسة يلخص فيه حالة الطفل . مع ارفاق قائمة بأية نشاطات محظورة مثل الملاكمه أو كرة القدم ، مع تحديد النشاطات الرياضية المقترحة المناسبة لحالة الطفل وتوجيهها إلى مدرسي التربية الرياضية . وينبغي أيضاً طلب تقارير عن مدى التقدم في التحصيل العلمي للطفل وسلوكه . وسوف نعرض في الفصل الخامس (الخاص بالتعليم) نموذجاً لخطاب موجه لمدير المدرسة التي يلتحق بها الطفل.

ويمكن للإخصائي الاجتماعي زيارة المدرسة بمفردة أو بصحبة الوالدين ، عندما يبلغ المدرسوون عن وجود أية صعوبات دراسية. وقد يتطلب الأمر تدخل الإخصائي الاجتماعي لتقديم الدعم والمساعدة عندما يكون للطفل احتياجات خاصة ، مثل حاجة لكرسي متحرك أو جبيرة للركبة (ولو لفترة زمنية قصيرة) على سبيل المثال.

كما يكون الإتصال بالمسؤولين عن التعليم ضروريًا إذا ما احتاج الطفل إلى المساعدة فيما يتعلق بالانتقال إلى المدرسة ، أو إلى الإلتحاق بمدرسة خاصة أو داخلية خارج نطاق المنطقة التي يقيم بها. وبالنسبة لجميع أمهات أطفال الهيمنوفيلا ، يعد بدء اللعب الجماعي أو الإلتحاق بالحضانة أو المدرسة بمثابة فترة تكيف مهمة نظراً لاتساع نطاق بيئه الطفل . وهن يشعرن بقلق بالغ بشأن عملية الإشراف المناسب للأطفالهن ، كما يتخوفن من رفض المسؤولين قبول أطفالهن في دور الحضانة أو المدرسة . وغالباً ما تنتقل الأم هذا الاحساس بالخوف والقلق المتزايد إلى العاملين بالمدرسة، الذين يقومون بدورهم بتضخيم صورة تطور حالة الطفل عن نفسه بطريقة

غير مرغوبة . ويقل ويتضائل رد الفعل الإيجابي الفوري من جانب العاملين بالمدرسة أمام رغبة الطفل في استغلال مرضه للهروب من أداء واجباته أو التتمر على زملائه . ويوضح التعليق التالي الذي جاء على لسان أحد مديرى دور الحضانة الملاحظات السابقة بقوله :

"شعرت بقلق بالغ حينما اكتشفت ، بعد ان توليت منصبي كمدير للحضانة ، انه يوجد بين الأطفال طفل مصاب بالهيماوفيليا بين قائمة أطفال المدرسة . ولم يكن سلفي في العمل يواافق أصلا على قبول طفل مصاب بالهيماوفيليا في قسم الحضانة . ، وذلك لأن منطقة اللعب الداخلية كانت صغيرة للغاية وبخاصة أثناء الطقس السيئ حينما يتحتم جمع الأطفال العشرين في الداخل ، وكذلك لأن عملية الاشراف أثناء فترة تناول الغذاء تم تخفيضها لتكون مشرفا واحدا للأطفال العشرين . ومع ذلك تقرر قبول جون (الطفل) لفترة تجريبية بعد التشاور مع العاملين بمركز الهيموفيليا . عانى المدرسون من فترة عصبية في البداية وكانوا يشعرون بالارهاق في نهاية كل يوم بسبب القلق الشديد . وفي الوقت نفسه لاحظوا ان جون كان مستمتعا للغاية بتجربة اللهو والحرية الجديدة التي يحظى بها . كما تلاشى توتر العاملين بالمدرسة تدريجيا بعد قضاء جون (الطفل) الفصل الدراسي الأول بالمدرسة ، لأنهم عرروا تقريريا كل المشكلات التي يمكن توقعها وكيفية التعامل معها . ومع ذلك ، جعلنا انتقال جون من فصل الحضانة إلى الصف الدراسي الاعلى تتوقع الكثير من المشكلات – ولكن معظم ما توقعناه منها لم يحدث لحسن الحظ . إذ كان القلق يساورنا بشان زيادة حركته وازاء المبني الذي كان تصميمه ينطوي على مرات وسلام ضيق . وتم تعيين احد العاملين لمراقبة جون في كل مرة يتحرك فيها من فصله وطوال فترة لعبه في الفناء . ولكن جون أبدى استثنائه الشديد من هذه المراقبة وأعرب عن رغبته في معاملته كسائر اقرانه . عملنا على تخفيف عملية الرقابة والمتابعة بالتدرج ، مجرد مراقبته بحذر عن بعد . كانت مدرسة الفصل قلقة للغاية لتحملها مسؤولية جون ، ولكنها شعرت بالراحة بعد بضعة أسابيع حينما اكتشفت ان معظم مخاوفها لا أساس لها . كانت والدة جون تتردد على المدرسة بانتظام في الاسابيع الأولى بسبب قلقها هي أيضا . وكان المدرسون حازمون معها بشان الانشطة

الرياضية التي يتعين السماح لجون بمارستها . وقدم العاملون بمركز الهيموفيليا دعماً كبيراً والمساعدة اللازمة في هذا الشأن⁷ .

هذا الإتصال المباشر بين المدرسة والأسرة والمركز يسهل عملية مراقبة الطفل ومدى تقدمه ، وتحويله ، إذا لزم الأمر ، إلى الأقسام المتخصصة في وقت مبكر . ويجب أن يكون هناك اتصال دائم بين العاملين بالمركز المسؤولين عن عدد من الأطفال والأطباء النفسيين والتعليميين لأن الأطفال المصابين بالهيموفيليا يتمتعون بالاستقرار الذهني كأقرانهم الأصحاء . ومع الوضع في الاعتبار المصاعب التي تواجهه الطفل المصاب بالهيموفيليا بدرجة خطيرة يقوم المسؤولون بالمدرسة بتوفير عكازات أو كرسي متحرك أو الجبائر المناسبة بحيث يمكنه استخدامها بسهولة داخل حجرات الدراسة ومن ثم تقليل أيام التغيب عن الدراسة . وإدراك الطفل لمدى تفهم العاملين بالمدرسة لحالته واحتياجاته الصحية قد يدفعه لطلب العون إذا تعرض للإثارة أو التمر من قبل زملائه . وفي الوقت نفسه ، ثمة احتمال آخر لقيام العاملين بالمدرسة بتأنيب الطفل وتوبيقه حينما يستغل مرضه للحماية والدفاع عن نفسه بطريقة غير مناسبة ، وذلك إذا ما تبين لهم تأكيد الوالدين لهذا السلوك .

العلاج المنزلي والدعم المادي

حينما يتم اتخاذ قرار تقديم العلاج المنزلي لإحدى الأسر ، ينبغي أولاً ان تتأكد الإخصائية الإجتماعية من وجود هاتف وثلاجة بالمنزل . والمساعدة المادية لتوفير هذه الأشياء قد يتطلب اصدار خطابات من مركز الهيموفيليا لتقديمة إلى الجهات المعنية . وفي المملكة المتحدة على سبيل المثال تتمثل هذه الجهات في : إدارة الخدمات الاجتماعية (طبقاً لقانون 1970 الخاص بالمرضى بأمراض مزمنة والمعوقين) ، وإدارة الصحة والضمان الاجتماعي وجمعية الهيموفيليا ، وأخيراً صندوق رعاية الأسرة الذي ينظر في طلبات المساعدة حينما تستنفذ مصادر المساعدة القانونية ومواجهة الطفل لمشكلة من المشكلات التي يحددها الصندوق ، وعندما يكون عمر الطفل أقل من 16 سنة .

⁷ Jones, P. Hemophilia home therapy; Pitman Medical, (1981) UK. P. 31-32.

وفي أثناء التدريب على التعليمات الفنية الخاصة بالعلاج المنزلي قد يطلب أقارب المريض الاقامة في المستشفى أو بالقرب منها أو الحصول على مساعدة مالية لتعطية تكاليف السفر. وقد يتطلب الأمر أيضا الحصول على شهادة مكتوبة بالنسبة للعاملين تشير إلى ان التغيب عن العمل لأمر صحي ضروري . وفي المملكة المتحدة يتيح نظام الضمان الاجتماعي ورعاية الأسرة تقديم مساعدات مالية للأسر التي يعاني أحد أفرادها من الهيموفيليا في شكل علاوات شهرية أو بدلات انتقال . فعلاوة مرافقه المريض تمنح للطفل الذي يزيد عمره عن عامين . وفي سنة 1980 كانت أقل نسبة لهذه الاعانة 12 جنيه استرليني وأعلى نسبة 18.60 جنيهها . أما بدل الانقال فيصرف لكل من بلغ الخامسة أو أكبر . وتكون في شكل مبلغ نقدى أسبوعى للمساعدة على تسهيل حركة وانتقال من يعانون من صعوبات جسدية في الحركة وغير القادرين على السير ، أو من تتعرض صحتهم وحياتهم للخطر بالمسير والمشي . ويقوم المرضى وذويهم ببحث كل هذه الأمور مع الطبيب المختص بمركز الهيموفيليا التابعين له قبل تقديم طلبات الحصول على الدعم المادى ومنح الشهادات الطبية الازمة . وقد تبين أن الموافقة على طلبات بدلات الانتقال يكون محفوفا بالكثير من المصاعب ، وأن من يحصلون على هذه العلاوة هم فقط المرضى الذين يخضعون لفحوص الدقيق ويعانون من نزيف حاد أثناء عملية الفحص . أما من يعانون من مرض مفصلي شديد ، ولكن دون وجود علامات النزيف الحاد أثناء الفحص ، فكانت ترفض طلباتهم وعليهم استئناف قرار الرفض . وهنا تكون صور أشعة المفاصل هي الدليل الذي لا يمكن جده واقتاع هيئة المحكمة والخبراء الطبيين والقانونيين بمدى خطورة حالتة .

والواقع ان غالبية المرضى المصابين بنسبة حادة من الهيموفيليا ينطبق عليهم أحد الشروط التي تؤهلهم للحصول على الاعانة وأحقيتهم في العلاج المنزلي . وهذه الشروط تتلخص في :

يخضع للعلاج المنزلي مريض الهيموفيليا الذي يعاني من اعاقة حركية : كان يكون غير قادر على السير أو يجد صعوبة بالغة واضحة في القيام بذلك ، وإذا كانت حالة الجسدية والظروف الخاصة بمحل اقامته وطبيعة عمله ومكانه تشير إلى : انه غير قادر على السير أو ان قدرته على السير خارج المنزل محدودة من حيث المسافة وسرعة الخطو ومدى شعوره بالتعب والاجهاد بما يمنعه من مواصلة السير ، أو ان

المجهود المبذول في السير يمثل خطرا على حياته ، أو قد يؤدي إلى تدهور أو مضاعفات خطيرة في حالته الصحية .

كما يخضع للعلاج المنزلي المريض الذي لا يستطيع السير والتเคลل والحركة إلا باستخدام طرف صناعي أو أية أداة صناعية مساعدة مناسبة لحالته .

تولي الأسرة لمسؤولية العلاج المنزلي

التحول من العلاج في المستشفى إلى العلاج بالمنزل ينشأ عن نوع من التوتر والقلق في بعض الأسر. حيث انهم يشعرون بالخوف والقلق إزاء إجادة عملية الحقن، وينتابهم الخوف من احتمالات الفشل بعد أن أتيحت لهم فرصة تحسين اسلوب حياتهم بعدم الذهاب المتكرر للمستشفى . وهذا الاحساس بالخوف والقلق يكون مؤقتا غالبا ولكنه ينطوي أيضا على الشعور بالعزلة والوحدة .

وتزداد ثقة الأسرة بقدرتها على ممارسة العلاج المنزلي من خلال المساعدة والتوجيه العملي الذي يقدمه لها العاملون بمركز الهيموفيليا ، خاصة الممرضة التي اعتادوا اللجوء إليها طلبا للمساعدة . والمتابعة المنتظمة بالعيادة الخارجية والمستشفى لأخذ صناديق الفاكتور وأدوات الحقن يعمل على زيادة كفاءة الأسرة في ممارسة العلاج بنفسها في المنزل . ويجب ان يكون طبيب الأسرة والعاملون بالمركز في الصورة دائما طوال الوقت . كما يجب القيام بزيارة منزلية للأسرة طبقا لما تقرره الممرضة المسئولة ، بعد ستة أسابيع من بدء العلاج المنزلي . ويمكن ان يقوم بهذه الزيارة الممرضة أو الإخصائي الاجتماعي منفردين أو مجتمعين .

الأسر التي تمارس العلاج المنزلي

التشاور المستمر مع الأسر الخاضعة للعلاج المنزلي يكون مسؤولة الفريق المشارك في العملية . حيث يتم دائما تحديث المعلومات أثناء اللقاءات الدورية . واتباع منهج منرن من قبل الفريق يؤدي إلى استخدام جميع المهارات والإمكانات المتاحة بشكل أمثل . كما ان التعاون المستمر بين العاملين بالمركز والأسرة يعمل على تنفيذ العلاج المنزلي واستمراره بفاعلية وحل المشكلات التي قد تظهر في الوقت المناسب . وقد

يستلزم الأمر أحياناً قيام الإخصائي الاجتماعي بزيارة بعض العائلات لتذليل بعض العقبات الاجتماعية التي تؤثر على استفادة الأسرة من تسهيلات العلاج المنزلي . وفيما يلي بعض الأمثلة التي توضح ذلك :

" ذكرت أم لطفل عمره 7 سنوات أنها أصبحت تواجه مصاعب تتعلق بالحقن الوريدي وتزايد عدد مرات نزف طفلاً عن المعدل المعتمد منذ الخضوع للعلاج المنزلي . وتبين أن هذا التغير للأسوأ حدث بعد احتجاز والده بالمستشفى إثر تعرضه لحادث خطير على الطريق . وبعد تدخل الإخصائي الاجتماعي وفريق المركز تحسنت حالة الطفل والأم بعد وقت قصير من اتباع التوجيهات الفنية والدعم العاطفي والأنساني للأسرة ، حيث كان الفريق يقوم بزيارتها طوال فترة تواجد الأب بالمستشفى واستعادت الأم قدرتها على اجراء الحقن الوريدي وتمت السيطرة على النزف المتكرر وتمكن الطفل من زياره والده بالمستشفى .

تبين ان العلاج المنزلي يؤدي إلى ترشيد وتحفيض استهلاك الفاكتور ومشتقات الدم بالمقارنة بما كان يستهلكه المريض من قبل وبالمقارنة بالأخرين غير الخاضعين للعلاج المنزلي . كما أدى أيضاً إلى انخفاض مرات حدوث النزف وتضاؤل حدة التوتر والقلق المستمر الذي تعيش فيه الأسرة .

ظهور صعوبات تتعلق بالتعلم والدراسة بعد العلاج المنزلي . مثال : "التحق بول بالمدرسة في سن الخامسة وخضع للعلاج المنزلي بعد بضعة أشهر قليلة من بدء دراسته . أبلغت مدرسة فصله عن حدوث تغيير ملحوظ وانخفاض مستوى تركيزه وتقدمه في القراءة ، وتصادف توقيت ذلك بعد اسابيع قليلة من بدء العلاج المنزلي . وفي الوقت نفسه أعرب والديه عن قلقهما وعدم قدرتهما على الاستمرار في عملية الحقن بعد رفض بول (الطفل) التعاون وتفضيله تناقى العلاج بالمستشفى . خضع الطفل للعلاج بالمستشفى ، وسرعان ما تحسنت قدرته على القراءة من جديد بعد فترة وجيزة . وربما يرجع السبب في هذه الحالة وغيرها من الحالات المماثلة إلى ان تطبيق العلاج المنزلي في نفس توقيت إلتحاق الطفل بالمدرسة لأول مرة يعرض الطفل ، وهو والديه أيضاً ، لمتغيرات كثيرة "⁸.

⁸ Ibid. p 35-36 .

وَثُمَّة نواحٍ أُخْرَى عَدِيدَة يُسْتَطِيع الإِخْصَائِي الإِجْتِمَاعِي وَفَرِيقُ الْعَمَل بالمرکز من خاللها تقديم العون والدعم للأسر المصابة بالهيموفيليا . مثل مساعدتهم في تمضية العطلات وتوفير المسكن المناسب وتعريفهم بالمخاطر المحتملة في ظروف معينة .

العطلات يتم توجيه خطاب من مدير مرکز الهيموفيليا ، بناء على طلب خاص من الأسرة ، إلى أقرب مراكز العلاج من مكان تمضية العطلة الذي تحدده الأسرة . بحيث يتضمن هذا الخطاب تشخيص حالة الطفل والعلاج الموصوف له وجرعته وموعد العطلة ومدتها . كما يتم تزويد الأسرة بعناوين الأماكن التي يتوافر بها العلاج ويتم اعطائهم خطاب سفر خاص يتيح لهم المرور عبر المنافذ الجمركية دون الاعتراض على الأدوية والأدوات الطبية التي تكون بصحبتهم . ويمكن الحصول على مزيد من المعلومات عن مراكز علاج الهيموفيليا بالدول المختلفة من خلال دليل مراكز العلاج الوطنية بكل دولة وموقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا .

الخدمات الخاصة بالسكن

أشار لويس وجونز⁹ (Lewis & Jones, 1977) في التقرير الذي قدماه لجمعية الهيموفيليا بالمملكة المتحدة إلى أن 46 أسرة من بين 95 أسرة مصابة بهيموفيليا حادة ممن تم الإتصال بهم في استطلاع نيوكاسل للهيموفيليا قد غيروا محل إقامتهم لأسباب طبية وصحية . ومن بين هذه الأسباب الحاجة إلى منزل مجهز في الطابق الأرضي ، أو الحاجة إلى توفير تسهيلات داخلية خاصة بدوره المياة وجود حدائق للهو الصغار المصابين . وفي المملكة المتحدة قد تجد تلك الأسر التي تسكن في مساكن تابعة للحكومة المحلية دعما رسميا موثقا بالأدلة من مدير مرکز الهيموفيليا يستفاد منه عند تقديم طلب الانتقال إلى مسكن آخر لأسباب طبية . وبموجب القانون يتعين على السلطات المسئولة عن الإسكان توفير سكن يتاسب مع احتياجات الأشخاص ذوي الإعاقة الجسدية ، كما ان الإدارات المعنية بالخدمات الإجتماعية لديها

⁹ Lewis S and Jones P. Hemophilia and related disorders in north England: Report presented to the United Kingdom Hemophilia Society, 1977.

سلطة إعداد تجهيزات خاصة داخل المنزل ، وينطبق ذلك على المنازل الخاصة والمباني العامة .

قلادة أو سوار الهوية ينصح آباء الأطفال المصابين بدرجة حادة من الهيموفيليا بشراء سوار أو قلادة يحدد عليها اسم الطفل ورقم تليفون مركز العلاج وتفاصيل موجزة لحالة الطفل . كما يجب ان يحمل كل طفل من المصابين بدرجة حادة بطاقة رسمية (أو كارت) أو كتيب صادر من مركز الهيموفيليا المحلي ، يشتمل على نسبة نقص العنصر ، ووجود أجسام مضادة من عدمه ، وفصيلة الدم .

الفصل الثالث

مريض الهيموفيليا البالغ

رغم أن ثمة اتفاق عام حالياً بين المعنيين برعاية المصابين بالهيموفيليا على أن عملية الرعاية يجب أن تهدف إلى منع النزف ، أو على الأقل تقليل درجة الإعاقة ، إلا ان العلة البيولوجية في ذاتها تمثل نوع من الإعاقة. ولكن الأمر ليس على هذا النحو في حالة الهيموفيليا ، لأن الإعاقة هي النقص والضرر الذي يعانيه الشخص نتيجة لإصابته بالهيموفيليا. وهنا لابد من التمييز بين ثلاثة مفاهيم مختلفة برغم الاتصال الوثيق بين كل منها وهي: الضعف والعجز والإعاقة.¹⁰

فالضعف impairment يعني فقد أحد الأطراف أو جزء منه أو وجود خلل بأحد الأطراف أو الأعضاء أو آلية من آليات الجسم – وأي مرض من الأمراض ينطوي تحت هذا التعريف. أما العجز disablement فهو فقدان القدرة الوظيفية أو انخفاض درجة أدائها نتيجة للضعف. وأما الإعاقة handicap فهي الضرر أو تقييد النشاط الناجم عن العجز .

والرعاية الاجتماعية تهدف إلى منع او تقليل الضرر الاجتماعي، وهي مسألة تتطلب النظر إلى المريض ومشكلاته من منظور اجتماعي. وهذا لا يعني إهمال أهمية النواحي البيولوجية والسيكولوجية. ولاريب أن العوامل الاجتماعية قد أصبحت في حد ذاتها مهمة للغاية فيما يتعلق بتطوير أساليب جديدة وفعالة لعلاج الهيموفيليا ، وأهم هذه العوامل هو تزايد الاعتماد على العلاج المنزلي والتوعس فيه. ويرى البعض ان الرعاية الاجتماعية هي إلى حد بعيد مسألة تنفيذ وليس مسألة تفكير. ولكن الواقع عكس ذلك تماماً لأن بعض المفاهيم المستخدمة في الطب الاجتماعي المعاصر معقدة ولها تطبيقات مهمة بالنسبة للرعاية الشاملة للمريض. وخير مثال على ذلك مفهوم "دور المريض

¹⁰ Harris Al, Cox E and Smith CRW. Handicapped and Impaired in Great Britain. London: HMSO, Part 1, 1971.

"the sick role" الذي أشار إليه اجل و ماتسون (Agle & Mattsson)¹¹. حيث ان الهموفيليا تهيء فرصة كبيرة للمريض لكي يتکيف مع سلوك وإتجاهات شخص مريض ومن ثم التعود على ضرورة القيام بأدوار اجتماعية أخرى في المنزل أو المدرسة أو العمل. والواقع ان المريض يحقق فوائد كثيرة بتبنيه لهذا الدور ، إذ يتخلص على سبيل المثال من بعض القلق المرتبط بالحياة الاجتماعية. ولهذه الأسباب يجب ان يركز منهج الرعاية الاجتماعية على المثالب والفوائد التي تعود على المريض وأسرته فيما يتعلق بتحول حالة العجز إلى حالة إعاقة . وأحيانا يكون من المفيد بحث مشكلات المريض في هذا الاطار النظري . وفيما يلي مثال عملى لذلك :

"كان يتردد على مركز نيوكاسل شاب أعزب يلقى رعاية طبية دائمة من والديه طوال مراحل حياته. وعندما بلغ الثانية والعشرين من عمره ، تمت الموافقة على قبوله في برنامج العلاج المنزلي على أساس ان ذلك سيتيح له استغلال امكاناته العقلية في العمل او في مزيد من التعليم . أتضح بعد عدة شهور انه لم يستخدم العلاج المنزلي لتحقيق هذا الهدف ، أي الانتظام في عمل جيد أو متابعة التحصيل الدراسي . وأرجع اسباب عدم نشاطه وت kakسله إلى أسباب جسدية . إنقى طبيب المركز والممرضة والإخصائي الاجتماعي بالمريض لمراجعة علاجه وتقرر ، بعد مقابلات طويلة ومتواترة وقاسية أحيانا ، انه إذا لم تظهر في الافق دلائل على حدوث تغيير في غضون ستة أشهر فسيتم استبعاد الشاب من برنامج العلاج المنزلي . ظهر أثر هذا القرار على الشاب المريض وأسرته بشكل واضح بعد فترة وجيزه . وبعد ثلاث سنوات حصل الشاب على شهادة علمية في إدارة الأعمال وانتظم في وظيفة مناسبة لمؤهلة الجديد. وبالطبع صاحب هذا التغيير في الاتجاه تحسن عام في تقديره لذاته وأصبح يتمتع بالصحة والإستقلال ولا يواجه أية عقبات¹² ".

بالطبع لا يمكن تحقيق مثل هذه النتيجة بدون تمتع القائمين على الرعاية بالمهارة والحنكة . وإذا كانت عقبات الحياة العادية متضخمة، سوف يميل المريض وأسرته إلى الشكوى من المرض . ولكن التعرف على المشكلة واتخاذ الاجراء المناسب لحلها

¹¹ Agle D P and Mattsson A. Psychological complications of hemophilia. In Hilgartner M w, ed. Hemophilia in children . Progress in pediatric Hematology and oncology. Volume 1 . Littleton, Mass. Publishing Sciences Group Inc., 1976.

¹² Jones p., (1980). Op.cit. P 40.

استنادا إلى الخبرة والمعرفة بطبيعة المرض يؤدي غالبا إلى نتائج جيدة . وفيما يلي بعض العقبات وكيفية التغلب عليها.

التعليم والتوظيف

يواجه جميع البالغين مشكلة الانتقال من عالم المدرسة الذي يتمتعون فيه بالحماية نسبيا إلى عالم التعليم المتقدم والعمل التنافسي . وبالنسبة لطفل الهيموفيليا الذي يتعرض تعليمه عادة للإضطراب ، قد يكون هذا التحول والانتقال مؤذيا للغاية . ويجب عدم التقليل من أهمية الأزمات المترتبة على هذا التحول والانتقال إلى مرحلة جديدة من مراحل الحياة .

وقد تبين للويس وجونز (1977)¹³ من خلال المسح الذي قاما به حول الهيموفيليا وما يتصل بها من مضاعفات في شمال إنجلترا أن 25% من انهم دراستهم بالمدرسة كانوا يشعرون ان تعليمهم قد تأثر على نحو سبئ للغاية بسبب المرض . وفي الفئة العمرية الأصغر سنا (وهم من لايزالون في مرحلة الدراسة) كانت هذه النسبة منخفضة بشكل ملحوظ . إلا ان 25% منهم أشاروا إلى انهم يعانون من حدوث اضطراب تعليمي . وبالطبع لابد ان يحرص جميع القائمين على رعاية مرضى الهيموفيليا ان يصبح هذا المصدر الخطير للاضطراب التعليمي وللإعاقة أقل ما يمكن ، لأن العلاج المنزلي وسائر أشكال تقدم العلاج الأخرى من شأنها ان تتيح للأطفال الإلتحاق بالمدارس العادية والانتظام في الدراسة .

كما ينبغي إلحاق الطفل بنفس المدارس التي يلتحق بها أقرانه كلما أمكن ذلك . ولا يجب التفكير في إلحاق الطفل بمدرسة داخلية إلا بعد التقييم الدقيق للغاية لحالة الطفل ومناقشة ذلك من جميع النواحي مع والديه . لأن نقل الطفل وبعاده عن أسرته وأقرانه وأشقاءه قد يؤدي إلى تغيير خطير ويفاقم الصورة السلبية التي يكونها الطفل عن نفسه وتركيزه على مرضه واعاقته .

¹³ Op. cit., 1977.

ويجب أيضاً بحث كل النواحي الخاصة بالتعليم ومنها التعليم العالي أيضاً ، كلما أمكن مع العاملين بمركز الهيموفيليا حتى يمكن مراجعة ترتيبات العلاج أياً كان القرار النهائي الذي يتم التوصل إليه. وفي الوقت نفسه لا يجب التقليل من أهمية الاستشارة التعليمية والمهنية . ذلك ان الاضطراب التعليمي المرتبط بالإعاقة يؤدي في النهاية إلى إلحاد المريض بأعمال لا تتناسب مع حالته وظروفه الصحية ، مما يؤدي في النهاية غالباً إلى فشله في الحصول على أي عمل . وقد أشار لويس وجونز (1977) إلى ان أربعة فقط من مرضاهما تمكنا من الإلتحاق الجامعية ، وان اثنين منهم من المصابين بدرجة حادة من الهيموفيليا لم يتمكنا من استكمال دراستهما بسبب المرض . كما تبين لهما ان معدل البطالة بين مرضى الهيموفيليا بلغ 33 % بالمقارنة بالمعدل السائد في إنجلترا الذي بلغ اندماج 2.9 % وان 12 % من المرضى المصابين بدرجة حادة لم يتحققوا بأي عمل على الاطلاق¹⁴. وللاسف لا توجد في مصر احصائيات أو دراسات موثقة يعتمد بها حول نسبة مرضى الهيموفيليا العاملين والعاطلين والحاصلين على شهادات جامعية .

ومما يدعو للامل ان الثورة التي حدثت في الوسائل الفنية والعلاج بالفاكتور وغيره من المشتقات ، وتطبيق برامج العلاج المنزلي وتقدم أساليب الجراحة الحديثة في علاج المفاصل ، ستؤدي إلى القضاء على الكثير من المتاعب الضخمة السابقة . ومع ذلك مايزال جميع المرضى بحاجة إلى الحصول على الاستشارة المناسبة. ويجب ان يقدم هذه الاستشارات مستشارون مهنيون مدربون وعلى دراية كاملة بالهيموفيليا . ويجب ان تعمل مراكز الهيموفيليا على استقطاب وتوظيف وتأهيل مثل هؤلاء الاستشاريين المتخصصين. ويعاب على كل النظم التي تم تصميمها لتقديم خدمات خاصة للمعاقين والمصابين بأمراض مزمنة ، انها تمنع الشخص مجرد بطاقة "توصيف label" ، ولكنها لاتساعد عملياً في توفير عمل أو تدريبه وتأهيله للعمل ، خاصة في ظل انتشار البطالة الشديدة. وعندما يجد مريض الهيموفيليا عملاً تواجهه مشكلة الكشف عن علته أو اخفائها. ويعد ذلك أمراً مهماً للغاية لكثيرين من المرضى الذين تبين لهم ان الهيموفيليا ما زالت تعد بمثابة وصمة عار كبرى لدرجة ان أصحاب العمل ينهون المقابلة بمجرد سماع كلمة هيموفيليا. الواقع ان كثيرين من المرضى لا يكشفون عن علتهم. غالباً ما تكون حدة الاصابة هي العامل الأساسي في تقرير كشف

¹⁴ Ibid. P. 41.

العلة أم إخفائهما. وهو لاء المرضى المصابون بدرجة حادة من المرض ولا يكشفون عن علتهم ويغطون غالباً من اصابات وتشوهات واضحة في المفاصل ، يفسرون اعاقتهم بأسباب أخرى كالحوادث . وفي هذه الحالة يكون الشخص دائماً في حالة توتر شديد لأنه يجب ان يكون حذراً دائماً لضمانبقاء سبب إعاقته طي الكتمان.

ويرغم ضرورة توجيه النصيحة لمثل هؤلاء المرضى لكي يتفهموا دلالات وأثار عدم الكشف، فإن المستشار أو الأخصائي الذي ينصحهم لا يستطيع اتخاذ القرار النهائي بهذا الصدد. بل المريض هو الذي يتخذ القرار النهائي ، لأن النتائج المترتبة على ذلك هو وحده الذي سيتحملها هو وأسرته .

وقد نجح رجل مصاب بمتلازمة مفصلي حاد ومؤلم في كل مفاصله الرئيسية بسبب الهيموفيليا في اخفاء سبب مرضه الحقيقي عن صاحب العمل لمدة عشرين سنة . وكان يرتجف خوفاً من فصله إذا علم صاحب العمل الحقيقة ، وانه لن يستطيع عندئذ اعالة أسرته . كان يعمل في مؤسسة عامة وكان يفسر أية إعاقة لمقتنسي الصحة الزائرين بانها لسعة التهاب مفصلي . ولم يكن غريباً في مثل هذه الظروف ان يلجأ إلى علاج آلامه الدائمة بادمان الكحول ، ووفاته في سن مبكرة من جراء تلقيف الكبد¹⁵ .

وحيثما يرحب أي مريض في العمل ، يستطيع العاملون بالمركز مساعدته في هذا الأمر من خلال التأثير على اتجاه صاحب العمل وتصحيح نظرته لطبيعة الهيموفيليا والتي تتمثل في نقطتين أساسيتين هما أن حالات النزف عادة ماتكون نزف داخلي ولا تلحق أي ضرر أو عدوى بأي من العاملين ، وانه يمكن التعامل معه بتطبيق الاسعافات الأولية المعتادة. وفي الوقت نفسه يجب ان يدرك من يقدموا الاستشارات للمرضى بشان العمل حقيقة أن فرص التشغيل محدودة للغاية وأن بعض الوظائف القليلة ، مثل العمل بالقوات المسلحة أو الشرطة ، تعتبر من الأعمال غير المناسبة. كما يجب مساعدة المريض على التكيف مع الوظيفة التي يعمل بها. ولاشك ان العلاج المنزلي يكون لهفائدة كبيرة في هذا السياق لانه يعمل تماما على تقليل فترات الاجازات المرضية والانتظام في العمل .

¹⁵ Jones P. (1980). P 43.

النشاطات الترفيهية

هناك الكثير من القيود المفروضة على مرضى الهيموفيليا فيما يتعلق بالنشاطات الترفيهية والرياضية . والنشاطات ذات الطابع السلبي مثل مشاهدة التلفزيون القراءة والاستماع للموسيقى هي النشاطات السائدة بينهم . ويسارس قليلون منهم النشاطات الإيجابية كالسفر والأنشطة المجتمعية ، برغم أن سبب ذلك ربما لا يرجع إلى الاصابة بالهيموفيليا وإنما بسبب اتجاهات الوالدين أو انخفاض الدخل . وعدم القدرة على ممارسة النشاطات الترفيهية الجماعية التقليدية ، مثل كرة القدم المحظوظ عليهم ممارستها ، يزيد من عزلة المرضى اجتماعيا . وبالطبع توجد أسباب وجيهة لهذه القيود المفروضة ، ولكن مع توافر العلاج الوقائي أصبحت هذه القيود محدودة ولا مبرر لبعضها . ويستطيع معظم الأطفال المصابين بالهيموفيليا حاليا الاشتراك في مختلف النشاطات التي يمارسها أقرانهم مع بعض المحاذير المحددة ، ومنها على وجه الخصوص ممارسة رياضات الملاكمه والرجبي والكارate والجودو وكرة القدم وركوب الدراجات البخارية .

ويلاحظ من ناحية أخرى ان وسائل الانتقال بمختلف أنواعها تمثل مشكلة كبيرة بالنسبة لمرضى الهيموفيليا من الكبار والصغر . فكما تبين مما سبق ذكره عن العمل ان عددا قليلا من المرضى يمارسون أعمالا توفر لهم الدخل الكافي لشراء سيارة تتناسب واحتياجاتهم . ولذا يجب تشجيع المرضى المصابين بدرجة حادة من المرض على تقديم طلبات للحصول على الدعم المادي . وفي حالات الهيموفيليا الحادة يحضر مسئول من مركز الهيموفيليا (في المملكة المتحدة) جلسات الاستئناف اذا قررت اللجان المعنية رفض طلبا للمرضى والتي تستند عادة إلى تقارير يصدرها أطباء ليس لديهم أية خبرة أو معرفة بطبيعة المرض .

الفصل الرابع

أهمية التعليم لمرضى الهموفيليا

السنوات الأولى

يعلق معظم الآباء ، خاصة الأمهات ، أهمية كبيرة على اليوم الأول لذهاب طفلهم إلى المدرسة – فهو اليوم الذي يمثل نهاية فترة الحضانة وأول خطوة من خطوات الاستقلال . الواقع ان تطور الطفل منذ هذا اليوم الاول يعتمد على الخبرة التي خبرها واكتسبها خلال سني حياته الأولى – السنون التي أبدى خلالها بالمنزل قدرة كبيرة على استيعاب المعلومات . ويرى المدرسون ذرو الخبرة – خاصة منهم العاملون بفصول الاستقبال – ان نفوذ الآباء ينعكس دائمًا على وجوه أبنائهم الصغار . ويدركون أيضا ان الكثير مما يبذلونه لاعداد الطفل وتطوير نموه الفكري سيظل معتمدا على منزله وتنشئته الأولى .

يجب إلتحاق الطفل المصاب بالهموفيليا بالمدرسة كأقرانه . ونظرة الوالدين لمرضه وطريقة علاجه ، خاصة إذا كانت نسبة الإصابة حادة ، تؤثر تأثيرا كبيرا على شخصيته في المراحل الأولى وقدرته على التعلم . وبرغم قدرة مدرس المدرسة على تغيير كثير من السلبيات ، إلا انه يجب توقع وجود اختلافات في السلوكيات منذ البداية . فالطفل الذي يعاني من النزف منذ الوهلة الأولى لمولدة لن يكون بالطبع أذكي أو أغبى من المعتاد ، ولكن تنمية قدراته العقلية قد يرتبط بدرجة كبيرة باتجاهات والديه . وقد يعاني بعض الأطفال من شكل من أشكال الكسل البسيط أو الرضا الذاتي الذي يتسم بعدم النضج ، ولكن في الحالات الحادة قد يمنع الوالدين الطفل من الإستفادة من فرص التعليم .

وقيام الوالدين بالحصول على الاستشارة المناسبة والصححة للتعرف على مدى خطورة مرض طفلهم تعد أمرا مهما للغاية في سنوات الدراسة الأولى . فتعبير هيموفيليا تعبير مطلق ، يشير إلى مجموعة متنوعة من أشكال الإعاقة أو الإعاقة

المحتملة غالبا . ومن الخطأ التوصية بمعاملة طفل مصاب بدرجة متوسطة من الهيموفيليا بحساسية وحذر ، كما انه من الخطأ أيضا توجيه اللوم لمن يفرط في القلق والذعر الشديد تجاه طفل مصاب بدرجة خطيرة أو حادة بالهيموفيليا .

معظم الناس لا يستطيعون تذكر تفاصيل مبادئ تعلمهم المبكرة ، تلك المبادئ المتمثلة في ادراك معنى الزمان والمكان من خلال الزحف والدوران حول قطع الايثاث وتحتها وداخلها واكتشاف الاشياء والاحساس بالحرارة والبرودة . وكلما تزايدت الحركة ازداد الفهم وسعة الافق لأن بيئه الطفل تتسع مع نموه المطرد . والوالدان يقومان عادة بحماية الطفل من الأخطار الجسيمة ، ولكن الاصابة وردود الفعل المكتسبة من جرائها تشكل جزءاً مهماً من عملية التطور العاديه .

يرتبط التعلم في سنوات ما قبل المدرسة بالمفاهيم الاجتماعية واتجاهات الآخرين . كما يعمل القبول والرفض من قبل الآخرين على تهيئة عملية الاستقلال والتميز ، حيث يتعلم الطفل معنى الانانية والايثار . غالباً ما تنتاب آباء الأطفال المصابين بالهيموفيليا الشكوك والمخاوف والقلق ، وقد يضطرب حكمهم وتقديرهم للأمور وتواجههم صعوبات كبيرة بشأن كيفية التكيف مع تنشئة طفلهم المصاب . ويحدث ذلك غالباً حينما تكون الأسرة صغيرة ويكون الطفل المصاب أول أطفالها .

يصاب كثيرون من آباء الأطفال الذين ولدوا باعاقه ما بعده الذنب وتائيب انفسهم على حالة طفلهم . ويرغم ان الأمهات هن اللائي يعبرن عن هذه المشاعر غالباً ، إلا ان الآباء أيضاً تنتابهم هذه المشاعر . وقد لا يتم الافصاح عن هذه المشاعر لسنوات ، إلا انه يمكن الاستدلال عليها من مظاهر الانسياق المفرط لرغبات الطفل ، ومن خلال الغضب والتمارض بلا سبب في بعض الأحيان . والطفل المصاب يتوقع تلقائياً الاذعان التام لمطالبه مع كل سورة غضب تنتابه ، ويظل جاهلاً بعامل التعويض الشديد الذي يتبعه الوالدين معه . وتعكس مشاعر الاحساس بالذنب والغضب على تصرفات الوالدين الأخرى . ومن عمليات التعويض الشائعة ، التعبير شفاهة عن الشفقة والعطف التي تصاحب المعاملة القضليلة ، وعندما يحين وقت استعداد الطفل للالتحاق بالمدرسة ربما يكون قد تعلم ان يتوقع إذعان الآخرين له والحصول على بعض المميزات لمجرد كونه " مختلف" . لذلك يجب تجنب هذا الافراط في التعويض لدى تربية طفل مصاب بالهيموفيليا أو أية اعاقه أخرى محتملة . ويحتاج الوالدان اللذان تستحوذ عليهما هذه

المشاعر إلى استشارة أحد الخبراء لأن العطف المفرط أو التوبيخ لن يكونا في مصلحة الطفل وأسرته بل قد يزيد من درجة إعاقته.

والإفراط في التدليل وما يقترن به من تزايد عدم الاعتماد على الذات يسفر عن نوع من الإحباط ، لأن الطفل الذي يتعرض لهذه العوامل قبل بدء التحاقه بالمدرسة يبدأ تعليمه الرسمي بأسلوب ينطوي على مطلب خطيرة. وقد يؤدي ذلك إلى أن يصبح رعديدا ، يتسم بالعصبية وعدم النضج بمعناه اللغظي والضموني ، وسرعان ما يصبح موضع سخرية زملاءه الطبيعيين ، مما يؤدي إلى خلق مشكلة أخرى لمدرس فصله الذي يخشى هو نفسه من تعريضه للنزف في حالة عقابه وتوبيقه. كما ان عدم النضج النفسي يسفر أيضا عن صعوبات تتعلق بسهولة القراءة والهجاء ، كما قد يعاني الأطفال الذين تعرضوا للحماية المفرطة في سنوات حياتهم الأولى من عيوب معينة في النطق تلازمهم طوال حياتهم .

ثمة أمر آخر يتعلق بالنمو يجب وضعه في الاعتبار ، هو ان مريض الهيموفيليا شخصا له وضع خاص في مجتمع يعتبر العدوانية من سمات الذكورة المطلوبة. وهو يدرك في فترات عمره المبكرة انه لن يتعرض غالبا للضرب من الآخرين بسبب خطورة مرضه . ويدرك انه سيُعاقب على سوء سلوكه بمجرد اعادته لفصله في الوقت الذي يعاقب فيه أقرانه بالضرب على مؤخرتهم حال ارتكابهم نفس سلوكه، ومن ثم ينمو عنده الميل إلى استخدام مرضه كحسن يحتمي وراءه من أخطاءه . وقد يتحول في النهاية إلى شخصية بغية غير محظوظة يضرب الآخرين ويظل آمنا من العقاب ، وقد يتحول إلى طفل متتمر يسعد بآيذاء الآخرين وايلامهم .

وتقع على الوالدين مسؤولية كبيرة لبذل كل وسعهما لتقليل خطر تطور السلوك الشاذ أو المعادي للمجتمع . ويواجه المدرسوون مثل هذا السلوك من خلال التعامل مع غريزة القدرة على التكيف القوية لدى الصغار ، والاستغلال الذكي لمجموعات اللعب أثناء فترة الحضانة تعد عنصرا مساعدا للوالدين ، فضلا عن ان ذلك يزيد من خبرة الطفل أثناء اللهو وتنمية مهاراته في اقامة علاقات طيبة مع زملائه . وفي هذه السن يكون أقران الطفل المصاب بالهيموفيليا العاديين على سجيتهما وأكثر ميلا إلى غريزة الرد على الاصدبي بمتنه ، ومع ذلك نادرا ما يكون هذا الرد عنيفا بحيث يؤدي إلى

إصابة جسدية غير مقبولة . وفي هذه المرحلة أيضا يكون التذكير المستمر بضرورة الاهتمام بالآخرين وعدم الانانية ، وأهمية المشاركة في النشاطات الجماعية أمرا عاديا. والطفل المصاب بالهيموفيليا الذي يصرخ لدى تعرضه للاصابة أثناء اللهو لا يبدو مختلفا عن سائر أقرانه .

اختيار المدرسة : مدرسة عادية أم خاصة ؟

تعد السنوات الأولى بالمدارس العادية مناسبة تماما لمعظم الأطفال المصابين بالهيموفيليا ، خاصة إذا كان الوالدان قادران على تجنب نتائج أسوأ حالات الإفراط في الحماية . ومع ذلك يستطيع الآبوبين استشارة أحد المختصين قبل اختيار المدرسة، مثل طبيب الأطفال الذي يعالج طفلهما في مركز الهيموفيليا أو أحد العاملين بالادارة التعليمية أو الصحة المدرسية .

وحينما تكون الهيموفيليا حادة من الناحية الاكلينيكية ، يجب على الوالدين والعاملين بالمركز التأكد من مدى جاهزية المدرسة ومبانيها لنقليل امكانية التعرض للإصابات الخطيرة . ذلك ان حتى المدارس الحديثة المناسبة للأغراض التعليمية العامة قد تمثل مشكلة بالنسبة لطفل الهيموفيليا. فعلى سبيل المثال قد يؤدي الزحام الشديد إلى صعوبة الاشراف وكبح جماح صخب الصغار . وفي نفس الوقت لابد ان نضع في الاعتبار ان المسؤولين بالمدرسة يوازنون دائما بين رغبات واحتياجات الطفل المريض بالهيموفيليا وبين مسؤوليتهم عن تربية ومتابعة جميع الأطفال الآخرين ولا يمكن ان نتوقع منهم تغيير سياسة المدرسة العامة . ومن المستبعد تماما ان يرفض مدير أية مدرسة طفلا مصابا بالهيموفيليا إذا أصبح على وعي ومعرفة كاملة بكلفة نوافي حالة الطفل التي قد تؤثر على انتظامه في الدراسة . ومع ذلك فهو يضع في الاعتبار دائما ان استخدام الطفل لكرسي متحرك أو لعكازات ، ولو لأيام قليلة ، قد يزيد من متاعب الطفل ومتاعب سائر الأطفال في الفصل . كما يفكر أيضا في موقع السلم والممرات الضيقة ... الخ. وهذه المتاعب والمصاعب العملية يمكن حلها بالتشاور مع إدارة التعليم المحلية ، ومن خلال الموافقة على إجراء تعديلات بسيطة في مبني المدرسة .

والواقع أن العاملين بمركز الهيموفيليا لا يقومون بمساعدة الوالدين في اختيار المدرسة فقط ، بل يقدمون أيضا النصيحة والمشورة المناسبة لطمأنة المدرسين

والمُسؤولين بالمدرسة . ويجب توجيه هذه النصائح والمشورة قبل التحاق الطفل بأول فصل دراسي له بالمدرسة لاستبعاد الهواجس التي تساور بعض المدرسین الذين قد يتوقعون غرق مهمتهم في بحيرة كبيرة من الدماء منذ الاسبوع الاول للدراسة .

وفيما يلي نموذج لنوعية المعلومات التي ترسل إلى مدير المدرسة ، وهي منقولة من كتاب "التعايش مع الهيموفيليا" لبيتر جونز، 1974¹⁶ .

عزیزی السید

تناهي إلى علمي ان الطفل سيداً الدراسة بمدرسة ... في سبتمبر.
وقد علمنا من والديه انه مريض بالهيموفيليا ، وقد رأيت بوصفي طبيبه المعالج بمركز
الهيموفيليا انه يتبعين علي ان أكتب إليك وطبيب المدرسة هذه الرسالة . ومرفق طيه
ملخص للخصائص الأساسية لمرض الهيموفيليا والتوصيات الخاصة بنشاط المريض ،
وكثيب يضم قائمة بطرق العلاج وأرقام تليفونات المركز .

وسوف تخبرك السيدة(والدة الطفل) برقم هاتفها للاتصال بها أثناء اليوم الدراسي لأي سبب يتعلق بالطفل(اسم الطفل) . وفي حال عدم امكانية التواصل معها فان الممرضة موجودة هنا بالمركز لتجيب على أيه استفسارات تعن لك . ومدرج فى الكتيب رقم تليفونها.

لقد إتقينا بالطفل (اسم الطفل) لأول مرة في المركز عندما كان عمره عشرة أشهر . وهو كغيره من الأطفال المصابين بالهيماوفيليا لا تزيد سرعة نزفه عن سرعة أي شخص آخر ، وتعالج الجروح والسعفات بنفس الطريقة التي يعالج بها أي طفل آخر بالاسعافات الاولية المعتادة . والطفل (اسم الطفل) يعني من نقص في أحد عناصر التجلط بالدم ، وي تعرض من حين إلى آخر لنزيف تلقائي في العضلات ، وقد يتعرض لنزف داخلي بالمفاصل مع تقدمه في العمر . وبسبب هذه الحالات من النزف قد يحتاج (اسم الطفل) إلى الحقن بالعنصر الناقص ، وسوف تبلغك والدته بنوع العلاج اللازم له حال الإتصال بها .

¹⁶ Jones. P. Living with Hemophilia . Lancaster : medical and Technical Publications, 1974.

و..... (اسم الطفل) طفل نشيط صحيح البدن ينمو بصورة طبيعية . ووالديه لا يفرضان عليه ، عن وعي منهما ، أية قيود بالنسبة لنشاطاته . وهما يحضرانه إلينا بالمركز بمجرد ان يخبرهما ببدء شعوره بالنفر . وسوف تستطيع والدته وزوجها عما قريب القيام بحقنه بنفسيهما في المنزل ولن يضطرا إلى الحضور للمستشفى في كل مرة يخبرهما فيها ببدء النفر . وذلك من شأنه ان يجعل حياتهم وحياة الطفل أكثر سهولة .

وبرغم اننا لا نتوقع ان يعاني (اسم الطفل) من عجز عندما يكبر - إلا انه قد يحتاج أحياناً إلى وضع جبيرة لأحد أطرافه لمدة يوم أو أكثر . وقد يحتاج أيضاً إلى احدي استشاراتنا الاكلينيكية الدورية في المستشفى ، برغم اننا نحاول قدر المستطاع ان يكون موعد هذه الاستشارات أثناء العطلات المدرسية . وخلافاً لذلك فاننا نؤكد ان مارك لن يتغيب عن المدرسة بقدر الإمكان ، ويستطيع الاشتراك في جميع أوجه النشاطات المدرسية¹⁷ . وسوف تكون جد ممتناً لو تفضلتم بارسال تقارير حول سلوكه ومدى تقدمه الدراسي والسماح لوالديه بالحصول على نسخة من هذه التقارير في حالة موافقكم .

وإذا ما عن لكم أو المدرسون أية استفسارات عن مرض الهموفيليا أو ظهور
أية مشكلات في المدرسة ، فإنه سيكون من دواعي سرورنا مساعدتكم بكل ما يمكننا
من جهد .

المخلص مستشار طب الأطفال بمركز الهيموفilia

وبالطبع لا يمكن توقع قيام مدير المدرسة وزملاءه بمهامهم بفاعلية دون معرفتهم المسقبة بهذه المعلومات . وبرغم انه يتبعى على العاملين بالمركز ان يضعوا في الإعتبار دائمًا ضرورة موافقة الوالدين قبل إبلاغ العاملين بالمدرسة بحالة طفليهم ، فان مبدأ السرية الطبية لا يجب ان يستغل كمبرر لإخفاء المعلومات ، وقد يطلب الوالد أحياناً ان يكتب على أية تقارير طبية عبارة "خاص بالأشخاص المعنيين مهنياً بأمر الطفل".

¹⁷ يتم عادة الاشارة إلى التحذيرات الخاصة بأخطار الاصابة في الرأس من جراء ممارسة الملاكمه والرجبي وكرة القدم وحظر ممارسة هذه الرياضات عندما يكون الطفل أكبر سنًا.

ويستطيع العاملون بالمركز مساعدة زملائهم العاملين بالتعليم فيما يتعلق باللاحظات الموضوعية والمهنية الخاصة باتجاهات الآباء والأمهات إزاء معالجة الهيموفيليا والمتاعب الخاصة التي يواجهها الطفل. وقد يحتاج الطفل الذي يعاني من متاعب خاصة إلى المساعدة من عدد من العاملين بالقسم النفسي بالمدرسة خاصة فيما يتعلق بأسباب غيابة المتكرر أو سلوكه غير السوي أو تباطؤ تقدمه الدراسي.

وعادة ما يفكر والدا طفل الهيموفيليا في وقت مبكر ، مثل سائر الآباء الذين يعاني أطفالهم من آية إعاقة جسدية ، في تأثير الإعاقة على مهنته المستقبلة . وإذا حالفهم الحظ ستكون المشورة الجيدة التي يقدمها لهم الأخصائيون في مركز الهيموفيليا مفيدة للغاية وقت التحاق طفليهم بالمدرسة ، وسيعودون على تفهم أن حالة الهيموفيليا الحادة قد تقلل من فرص الخيارات المتاحة أمامه لاختيار مهنته . وحتى لو لم يعبروا عن هذا القلق صراحة فقد يعملون على زيادة قدراته ومهاراته العقلية لتعويض القصور الجسدي المحتمل – "إذا لم يستطع العمل بيديه، فسوف يعمل بعقله" .

والنزيف في الطرفين العلوبيين ، خاصة في مفصل الكوع ، يعد بمثابة إعاقة مؤقتة يعاني منها معظم أطفال الهيموفيليا ، وقد يؤدي إلى عدم القدرة على استخدام اليد مؤقتا في الكتابة أو الرسم . الواقع ان تشجيع الوالدين له على استخدام كلتا يديه لن يسفر عن أي ضرر ، ولكن لا يجب الضغط عليه لأن الإصرار قد يعيق مهارات ضبط استخدام اليدين بدلا من المساعدة في تحقيق التقدم الدراسي المنشود . ولا يخفى على المدرسين ان الأطفال الصغار يتأخرون في تنمية قدرات العينين واليدين . ويجب ان يتقن الطفل مهارات القراءة الأساسية قبل بذلك آية محاولة لتشجيعه على استخدام يده الأخرى أثناء العجز المؤقت لليد الأولى .

وفي معظم الحالات يكون التأخر في القراءة بسبب التغيب عن المدرسة له تأثير دائم محدود. لأن الوالدين يستطيعان مساعدة الطفل من خلال المواظبة على تعليميه مهارات القراءة في المنزل ، ولا يكون ذلك إلا بعد التشاور مع مدرس الفصل لكي يتفق اسلوبهما مع الاسلوب المتبعة في الفصل .

وتعلم مبادئ الحساب هو أول ضرر خطير ينجم عن التغيب المتكرر عن المدرسة . ففي حين ان تعلم القراءة والكتابة يستجيب بدرجة كبيرة للتدابير العلاجية، يظل التقدم في الحساب ضعيفا غالبا مما يمثل مشكلة للطفل طوال مراحل الدراسة . وفي هذا السياق يمكن ان تسهم المدرسة في تقليل هذه الآثار من خلال السماح بتنقلي أطفال الهيموفيليا للعلاج داخل المدرسة . ويمكن لمديري المدرسة ، في حالة طلاب المرحلة المتوسطة والعليا ، ان يسمح بحقن الطفل المصاب لنفسه بعد الحصول على موافقة بذلك من مركز الهيموفيليا والتأكد من قدرته على القيام بذلك . خاصة وان مسؤولية المدرسة ستتحصر اذالك في مجرد توفير مكان مناسب لتخزين الفاکتور او الأدوية ومكان خاص لتجهيز الدواء وحقنه ، مع وجود أحد أصدقاء الطفل أو طبيب المدرسة لمجرد الاشراف على الحقن . و هذه المتطلبات لا تمثل أية مشكلة لأن العلاج المنزلي انما هو العلاج بنفس الطريقة في المنزل العادي . وحجرة طبيب المدرسة أو العيادة الطبية في أية مدرسة ثانوية تقليدية تضم كل ما يلزم لذلك . وفي كل الاحوال يمكن دعوة مشرفة العيادة المدرسية إلى مركز الهيموفيليا للتدريب على الوسائل الفنية الخاصة بالعلاج المنزلي مع شرح كل المحاذير المناسبة لاستبعاد مخاطر التهاب الكبد الوبائي المصاحب لذلك .

التربية البدنية

تعد التربية البدنية جزءا أساسيا من الخبرة المدرسية ويجب تشجيع الطفل المصاب بالهيموفيليا على المشاركة فيها نظرا لدورها المهم في تقويمه ونموه اجتماعيا ودراسيا وصحيا . ومهما كانت درجة خطورة المرض ، يجب التركيز على تجنب اصابة الرأس وممارسة الرياضات العنيفة كالملاكة، وقد سبق الاشارة إلى ذلك من قبل.

عندما يتبنى مدرسون التربية البدنية فلسفة تشجيع الأطفال على التنافس على مستويات أدائهم السابقة بدلا من منافسة بعضهم البعض ، فإن طفل الهيموفيليا يحرز نجاحا كبيرا كسائر أطفال الفصل . كما يمكن تحويل رغبات الطفل التنافسية إلى نشاطات صقل المهارات والقدرات الفردية والجلد والثبات . والنشاطات التي تحفز نمو العضلات تكون مفيدة على وجه الخصوص . ومن بين الرياضات التي يوصى بها لمرضى الهيموفيليا : رياضة الرماية بالسهام وتنس الريشة أو البدمنتون والرمادية الحية والتجديف الشراعي وركوب الدراجات الهوائية والسباحة وال العدو والتجديف والصيد

والجولف . ومن المهم للغاية في هذا السياق التأكيد على تعلم تجنب الخطر وكل ما من شأنه أن يؤدي إلى النزف .

المدرسة الخاصة

توجد سياسة إدارية مطبقة منذ أمد بعيد في المملكة المتحدة ، ألا وهي انه لا ينبغي إلحاق أي طفل بمدرسة خاصة إذا كان يستطيع ان يتعلم بشكل مرض في مدرسة عادية . كما أكدت التقارير التي أعدتها الجهات المعنية على أهمية تدريب وتعليم الأطفال المعوقين بدنيا داخل منظومة المدارس العادية كلما أمكن . وقد أكد على هذا المبدأ تقرير لجنة التحقيق في تعليم الأطفال والشباب المعوقين المعروف باسم تقرير وورنوك Warnock Committee report . وهو التقرير الذي غير الصورة التعليمية للأطفال ذوي الإعاقة بشكل جزئي حيث تم تضمين معظم التوصيات الواردة فيه في قانون التعليم البريطاني لعام 1981 . وأدخل التقرير مصطلح الحاجات التعليمية الخاصة لتحديد أي طفل يحتاج إلى دعم إضافي أو مختلف ، وأشار إلى ان 20 في المائة من الأطفال يكونون بحاجة إلى احتياجات خاصة على الأقل في جزء من حياتهم التعليمية . كما أدخل مصطلحات جديدة لتحديد مجموعات هؤلاء الأطفال بعيدا عن التصنيف الطبيعي والمتمثلة في : "اضطرابات النطق واللغة" ، و"الإعاقة البصرية والإعاقة السمعية" ، و"الاضطرابات العاطفية والسلوكية" ، و" صعوبات التعلم الخفيفة والمعتدلة والشديدة . وأوصى التقرير بان تكون المدارس "الخاصة" المنفصلة مخصصة لأولئك الذين يعانون من الإعاقات الأكثر تعقيداً والمتحدة وطويلة الأمد ، وان المدارس العادية يجب ان تتطور لتلبية احتياجات جميع الأطفال الآخرين . وطرح التقرير ثلاثة نماذج لدمج الأطفال ذوي الإعاقة هي : **التكامل المكاني والاجتماعي والوظيفي** . وكانت هذه التوصية الخاصة بإدماج هؤلاء الأطفال بالمدارس العادية مرفقة بمعايير محددة مثل ضرورة موافقة الآباء على الإيداع ؛ وأن احتياجات الطفل التعليمية سيتم تلبيتها في المدرسة العادية؛ وقدرة هيئة التعليم المحلية على استخدام مواردها بكفاءة ؛ وألا يؤثر ذلك على تعليم الأطفال الآخرين . وللمساعدة في تسهيل اندماج هؤلاء الأطفال، أوصى التقرير بالتوسيع في الخدمات الاستشارية وخدمات الدعم الخاصة بالإحتياجات الخاصة . وبهدف حماية الإحتياجات التعليمية للأشخاص ذوي

الإعاقة الشديدة وضمان حصولهم على الموارد المناسبة لـ إلزام التقدم، أوصى التقرير بإعداد البيانات الازمة لتجهيز مدارس خاصة لهم¹⁸.

والواقع انه يجب إلزاق الأطفال المصابين بالهيماوفيليا بالمدارس العادية التي كانوا سيلحقون بها لو انهم أصحاب غير مصابين، لأنهم يستطيعون ان يواصلوا دراستهم وينقلون من مرحلة دراسية إلى أخرى مثلهم مثل سائر الأطفال الآخرين، من خلال الدعم الطبي النفسي الدوري الذي يتلقونه من مركز الهيموفيليا. ومع ذلك قد تكون هناك ظروف خاصة تتطلب فحصا دقيقا لأحد الأطفال.

وفي الوقت نفسه يجب ان تضع الاستشارات التعليمية في الاعتبار بعض الاختلافات الأساسية بين المدارس الإبتدائية والثانوية لأن معظم المدارس الإبتدائية تكون قريبة من المنزل مما يسمح للوالدين بان يظلا على اتصال شخصي بالصغير وبمدرسة ، كما يسمح حجم تلك المدارس بإجراء التعديلات البسيطة الازمة لکبح الأطفال المعوقين بدنيا وتسهيل مراقبتهم. أما المدارس الثانوية فتحتاج من ناحية حجم الفصل والحركية والتبعاد بين المدرسين والآباء .

وتمثل المدارس الخاصة والمدارس العادية بالنسبة لكثريين من الناس قطبين متعارضين ، ولكن هذا الاستقطاب يتجاهل أشكال عديدة من المعاملة التعليمية الخاصة التي يمكن تقديمها ، والتي تعتمد بدورها على مدى توافرها في منطقة سكنية معينة . والأشكال الأكثر شيوعا للتعليم الخاص هي :

- تقديم مساعدة خاصة داخل فصل عادي .
- فصول خاصة مجهزة لتقديم المساعدة العلاجية .
- فصول خاصة ملحقة بالمدارس العادية .
- مدارس خاصة تشتراك مع مدارس أخرى في المبنى أو التسهيات المشتركة .
- مدارس خاصة مزودة باحتياجات نهارية ، تقدم عادة درجة أكبر من الإشراف الطبي والعلاج الطبيعي .
- مدارس داخلية خاصة .

¹⁸ نفلا عن تقرير وارنوك الصادر عام 1987 والمنشور في الموقع التالي على شبكة الانترنت <https://www.oxfordreference.com/display/10.1093/oi/authority.20110803121057612#:~:text=The%20Report%20recommended%20that%20segregated,needs%20of%20all%20other%20children>

وفي بعض الحالات الخاصة قد يطلب من الادارة التعليمية المحلية السماح ببرنامج تعليم منزلي وهو يهوى فرصة محدودة للغاية من التعلم . وغالبا ما تستخدم عبارات مثل " كملاد آخر فقط " أو " إذا ما أخفقت جميع الوسائل الأخرى " لدى الاشارة إلى المدارس الخاصة أثناء مناقشة وضعية الطفل التعليمية . ويجب ان يدرك المعنيون بمساعدة الآباء مدى استيائهم ورفضهم قبول التوصية بإلحاق أطفالهم بدرسة خاصة . وان يدركون أيضا ان هؤلاء الآباء قد يعانون من تمر جيرانهم وأصدقائهم ، بل وحتى أقربائهم الذين يتهمنهم باهمال مسؤولياتهم تجاه طفلهم ، إذا وافقوا على الحاقه بمدرسة خاصة . ويجب الا يغرب أبدا عن البال ان حتى الأطفال المصابين بدرجة حادة من الهيموفيليا يبدون طبيعيين تماما ولا تبدو عليهم أية مظاهر للاعاقة في طفولتهم المبكرة ، وانهم قد يصابون بالهلع من تواجدهم بين الأطفال المعاينين بدرجة كبيرة من درجات الإعاقة الواضحة . كما قد يعتقد الأصدقاء والأقارب ان الطفل المريض بالهيموفيليا قد الحق بهذه المدرسة الخاصة بسبب قصور عقلي .

ويجب ان يتصرف المستشارون التعليميون بحذر وصبر عند التوصية بالحاق الطفل بمدرسة خاصة لضمان ان الآبوين يدركان المزايا الإيجابية لذلك وملائمتها لاحتياجات الطفل وظروفه الصحية .

ويقصد بالمدارس الخاصة في كل مasic مفهوم المدارس الخاصة طبقا لنظام التعليم في المملكة المتحدة وليس في مصر . إذ ان المدارس الخاصة في سياق الشرح السابق في النظام البريطاني يقصد بها المدارس الخاصة بتعليم وتأهيل الأطفال ذوي الاحتياجات الخاصة ومن يعانون من إعاقات جسدية وعقلية تحول دون انتظامهم ونجاحهم في المدارس العادية بجوار نظرائهم الأصحاء . وإذا طبقنا ذلك على مصر فان المدارس الخاصة ستكون في هذه الحالة أيضا هي مدارس التربية الفكرية أو مدارس التأهيل المهني لذوي الاحتياجات الخاصة وليس مدارس التعليم الخاص التقليدية المناظرة للمدارس الحكومية العادية .

**الجزء الثاني
الوسائل الفنية**

الفصل الخامس

التدريب على العلاج المنزلي

يبدأ التدريب على العلاج المنزلي عند حضور مريض الهيموفيليا وأقاربه إلى المركز لأول مرة. حيث يتم الترحيب بالأسرة منذ البداية. وحتى يتغلبوا على مخاوفهم ويتعايشوا مع المرض مع تقدمهم في العمر يتم تعريفهم تدريجياً بطبيعة مرضهم ، وعلاجه والوسائل المختلفة للتكييف معه. والتدريب الفني على الحقن الذاتي يكون امتداداً طبيعياً لهذه العملية ، وفي هذا السياق يكون الأمر غير صادم نسبياً. ويكتمل التدريب الفني في مركز الهيموفيليا في غضون يومين مع التعليمات المكثفة التي يقدمها العاملون الذين يعرفهم أفراد الأسرة معرفة وثقة .

ثم يتم اتخاذ سلسلة من التدابير قبل ان يبدأ المريض برنامج العلاج المنزلي . وهذه التدابير هي الأساس الذي يبني عليه مدى استمراره في البرنامج في المستقبل، كما تشمل هذه التدابير أيضاً تقريباً عضلياً هيكلياً لمناطق المفاصل وقوة العضلات والمشية والتشوهات، والمسح الإشعاعي للركبتين والمرفقين والكاحلين، بالإضافة إلى المفاصل الأخرى التي كان يتكرر بها النزيف في الماضي . وفي بعض المراحل يخضع المرضى المصابين بدرجة حادة من المرض أيضاً لفحص مفصلي الفخذ بالأشعة لأن الأمراض الأخرى التي تصيب هذين المفصلين في الطفولة قد يساء تشخيصها على أنها نزيف مفصلي. كما يتم عمل أشعة للحوض والكلية لمن يعانون من نزول دم مصاحب للبول .

ويجب أن يوافق كل مريض يبدأ في العلاج المنزلي هو ووالديه على التردد على مركز الهيموفيليا بشكل دوري من أجل المتابعة . ويتم التدريب في مركز نيوكاسل على مرحلتين . يتم تدريب الطفل في حضور الوالدين دائمًا . والشخص البالغ أيضاً لا يتم تدريبيه بمفرده مطلقاً ، بل لابد من تعليم أحد أقاربه أو أصدقائه معه .

اليوم الاول- تدريب نظري: يخصص اليوم الأول لتوسيع المبررات الاجتماعية للعلاج المنزلي وشرح الاسباب الطبية من وراء هذا الشكل من أشكال العلاج. ويتم التركيز على المبرر الأول وهو سهولة تقديم العلاج عند بدء النزيف لمنع الضرر الذي يلحق بالمفاصل والعضلات ومن ثم الحد من التأثيرات المؤدية للتيبس المفصلي أو كبحها . ولكي يتفهم المرضى هذه المبررات يعرض عليهم وصف مفصل لكل نوع من انواع نزيف العضلات والنزيف المفصلي ، ويوضح لهم من خلال الرسوم التوضيحية والبيانية تركيب المفاصل المختلفة والعضلات المرتبطة بها . ويتم أيضا توضيح التطور الطبيعي لعملية التيبس المفصلي التي تحدث باستخدام صور لأشعة لمريض آخرين. ويتم التأكيد على أهمية العلاج المبكر ووقف النزف بمجرد ظهوره لمنع تطور تيبس المفاصل .

وبعد ذلك يتم بحث وتقدير جرعات عنصر التجلط الخاص بكل حالة . لانتنا نعتقد ان سرعة العلاج أهم من توصياتنا التي تقوم على الخبرة الاكلينيكية بدلاً من الفحص المختبري لنسبة الفاكتور في الجسم . والجرعة التي يوصى بها للعلاج عند الحاجة on demand هي انبول واحد (حوالي 250 وحدة من عنصر 8 ، 625 وحدة من عنصر 9) لكل من الأطفال والبالغين ، وتضاعف الجرعة في حالات نزيف المفاصل التي حددها العاملون بالمركز عند المتابعة . وتعطى تعليمات للمريض بعلاج النزف في أسرع وقت ممكن بمجرد الإحساس به ويكسر العلاج مرتين في غضون 24 ساعة إذا لزم الأمر. وفي حالة استمرار النزيف يتم ابلاغ الأمر للمركز بالتليفون .

وفيما يلي بعض التعليمات التي توجه إلى الأسر التي تعاني من الهيموفيليا، وهي منقولة من كتاب العلاج المنزلي الصادر عن مركز الهيموفيليا بالمملكة المتحدة (1978).

متى تعالج نفسك أو طفلك؟

يجب الحقن بالعنصر الناقص في حالة حدوث :

- نزيف في أحد المفاصل .
- نزيف في إحدى العضلات.
- بعد التعرض لاصابة تدرك من خبرتك وتجاربك السابقة انها قد تؤدي إلى نزف .

أما إذا أحسست ان النزيف قد بدأ بالفعل فلا تتردد فيأخذ العلاج . وحالات النزيف التي تصيب العضلات ولا تتوقف بعد جرعتين ، أو التي تترافق حدتها بعد العلاج ، يجب ان تعالج في مركز الهيموفيليا دون تأخير. كما يجب علاج الحالات التالية على الفور والقيام في الوقت نفسه بابلاغ مركز الهيموفيليا:

- عند الاصابات التي تحدث في الفم أو اللسان أو الوجه أو العين أو الرقبة .
- الضربات العميقة في الرأس أو الصداع الدائم أو الشديد.
- الورم الحاد أو سريع الانتشار في أي مكان .
- السعال أو التقيؤ الممزوج بالدماء أو خروج دم في البول أو البراز .
- الألم الحاد في الصدر أو البطن .
- الجروح المفتوحة التي تتطلب غرز .

الاتصال بالمركز في حالة عدم اليقين والشك

هناك أوقات ومناسبات ترغب خلالها أحياناً في منع النزيف أو محاولة منع حدوثه – كما هو الحال مثلاً قبل امتحان مهم أو مقابلة أو مناسبة اجتماعية أو السفر . وسوف ينصحك طبيب المركز بشان حجم الجرعة المناسبة وتوقيتها . والأمر المهم والأساسي في علاج الهيموفيليا هو السرعة التي يتم بهاأخذ العلاج بمجرد بدء النزف ، ويتم التأكيد على هذه الحقيقة عدة مرات أثناء التدريب وعند كتابة التعليمات للمريض .

قواعد وأسباب العلاج المنزلي

كلما كان أسرع ، كان أفضل . لأن العلاج المبكر يمنع الضرر الذي يحدثه النزيف . فكلما زادت كمية الدم التي تتسرّب داخل أحد المفاصل أو العضلات تفاقم الضرر الذي تتعرّض له الانسجة وزادت فترة الشفاء . العلاج المبكر يجعل بالعودة إلى المدرسة أو إلى العمل ، كما يقلل من فرص الإصابة بالتبيّس المفصلي والإعاقة مع التقدّم في العمر .

تناول العلاج في حالة الشك . ينبغي أن تثق في حدسك أو حدس طفلك . إذا شعرت ببؤادر النزيف ، اشرع في علاجه على الفور. لا تنتظر حتى ترتفع حرارة المفصل ويتورم ويصبح مؤلماً .

جرعة واحدة توفر جرعات كثيرة . العلاج المبكر بصفة عامة يوفر مشتقات الدم . لأن جرعة صغيرة من فاكتور 8 أو 9 توقف حالات النزف البسيطة التي تعالج في بدايتها، بينما ترك النزيف ليتطور يتطلب جرعات أكبر ومتكررة أحياناً من مشتقات الدم حتى يتوقف .

وتسجيل العلاج أمر بالغ الأهمية . ويتم تعليم المرضى وأسرهم كيفية اعداد هذه السجلات والتأكد عليهم بأن السجلات الدقيقة وحدها هي التي تضمن تزويدهم الدائم بالعلاج واقناعهم بأن احترام هذه القاعدة والإلتزام بها لابинطوي على أي تهديد، وإنما هي وسيلة لضمان استمرار سلامة المريض من خلال التحديد المبكر للمشكلات ومنع الإعاقة في المستقبل . كما يتم تعريف الأسرة باحتمالات الإصابة بفيروس سي والاصابة بالتهاب الكبد الوبائي التي قد تحدث كأثر جانبى للحقن بمشتقات الدم وعدم اتباع التعليمات واتخاذ الاحتياطات الازمة . وتعريفها أيضاً بأعراض هذا المرض والاجراءات التي يجب اتباعها لتجنب الإصابة مثل تعليمات استعمال أدوات الحقن وكيفية التخلص منها بالشكل الصحيح .

إصابات الرأس : يتم التأكيد أثناء المشاورات الأولية مع المرضى وأسرهم على أهمية التعرف المبكر على مؤشرات وجود نزيف داخل الجمجمة وعلاجه على الفور، وكذلك أثناء التدريب العملي على العلاج المنزلي ، وضرورة الاتصال بالمركز في حالة حدوث اصابة بالرأس وتطورها إلى الاحساس بصداع حاد ، أو تزايد فترات النعاس، أو الارتباك وعدم القدرة على تذكر أقاربها والمحيطين به ، أو الشعور بتغير الاحساس في الذراع أو القدم .

اليوم الثاني - تدريب عملي: الخطوة الأولى في التدريب العملي هي تعلم الطريقة الفنية للحقن الوريدي . الواقع ان جميع المرضى تقريباً أو آبائهم ممن يتم تدريبهم يكون لديهم خبرة عملية بكل نواحي حقن المشتقات دون عملية الحقن الوريدي الفعلية ذاتها، ولا يمثل ذلك أية مخاوف للمريض الذي يتعلم تقبل هذا الوضع بوصفه جزءاً طبيعياً من حياته منذ ان يبلغ عمره سنتين أو ثلاثة سنوات .

وخلال هذا التدريب العملي يتم توضيح المواقع التشريحية للأوردة التي يمكن الوصول إليها بسهولة وبيان الوسائل البسيطة الخاصة بكيفية حث الوريد على الإمتلاء

وثباته أثناء الحقن . والأوردة الأكثر استعمالا في الحقن هي أوردة ظهر اليد أو منطقة ثانية الذراع . ورغم أن أوردة ظهر اليد تبدو مناسبة خاصة عندما يقوم شخص آخر باللوخر ، فإن أوردة منتصف الذراع تكون أفضل للمرضى . وأينما كان المكان الذي يتم اختياره للحقن ، يجب أن يكون المريض في وضع مريح ، ويفضل اراحة الذراع فوق الركبتين أو منضدة ، أو سند الذراعين فوق وسادة . ويقوم المرضى وأقاربهم بعملية الحقن أمام العاملين بالمركز وتحت اشرافهم . ويتم أثناء هذه العملية تدريبهم على اعداد وتجهيز أدوات الحقن والتأكيد على جميع الاحتياطات الازمة قبل بدء الحقن مثل ضرورة غسل الايدي وتجهيز مكان الحقن بالطريقة الصحيحة ، وكيفية مزج العنصر أو الفاكتور وسحبه والتوجيهات الخاصة بعدم التلوث .

وعملية الحقن التي يقوم بها المريض بنفسه (أثناء التدريب) تتيح الفرصة لأخذ عينات لعمل صورة دم كاملة (تشمل نسبة الهيموجلوبين وعد الكرات البيضاء والصفائح) وفحص مستوى عنصر التجلط والاجسام المضادة، واختبارات وظائف الكبد . يقوم بعدها المريض أو والديه بحقن جرعة معلومة من العنصر. وتترك الإبرة في موضعها لمدة عشر دقائق ، ثم يتمأخذ عينة أخرى لمعرفة رد الفعل للعلاج . وفي النهاية يتم التدريب على سحب الإبرة واخراجها دون الاضرار بالوريد ثم الضغط على مكان الحقن . وفي هذه المرحلة أيضا يتم التوجيه الشديد إلى العناية بالأوردة التي تمثل خطوط الحياة لمريض الهيموفيليا. مع توضيح كيفية الضغط على مكان الحقن بعد سحب الإبرة وليس أثناء إخراجها لكي لا يتضرر الوريد . ثم وضع شريط لاصق مكان الوخر .

بعد الانتهاء من عملية الحقن يتم استكمال بيانات سجل العلاج ، ويتم التخلص من المواد والأدوات المستعملة وفقاً لتوصيات وتوجيهات المركز . وبعد تناول المرطبات تبدأ جلسة النقاش وطرح الأسئلة وبحث المشكلات . وتتدلي بعض الأسرار لفتها إزاء احتمالية حدوث ردود فعل معاكسة أثناء عملية الحقن . وبرغم شرح كل ما يتعلق بردود الفعل المحتملة وكيف يمكن معالجة الحساسية المحتملة والمتركرة عادة بالحقن بمضادات الحساسية مثل الكلورفينرامين Chlorpheniramine . وفي هذا السياق يوصي العاملون بالمركز بـالآلا تتم عملية الحقن إلا في حضور شخص آخر كأحد

الاصدقاء أو الأقارب ، ولكن ذلك لا يكون أمرا عاليا عادة وان المريض يرفض ذلك غالبا . وبالطبع تدرك الأسرة جيدا ضرورة وضع العلاج وجميع الأدوات الخاصة بالحقن في دولاب أو مكان خاص مناسب في المنزل . وبعد انتهاء التدريب يؤكّد العاملون بالمركز للمريض وأسرته انهم يستطيعون الإتصال في أي وقت طلبا للمساعدة أو النصح . مع التأكيد أيضا على انه لن يصرف لهم سوى كميات محدودة من الفاكتور أو العلاج ، في البداية على الأقل ، لضمان عملية المتابعة وتنفيذ البرنامج بنجاح . وطوال ست سنوات منذ بدء تنفيذ برنامج العلاج المنزلي في مركز نيوكاسل بالمملكة المتحدة لم يتذمر مريض واحد من هذه السياسة . وكان جميع المرضى وأسرهم سعداء بترددتهم على المركز لطلب احتياجاتهم من العلاج واجراء الفحص الدوري المنتظم . وفي سنوات لاحقة بدأ المركز في ارسال العلاج بالبريد للمرضى المقيمين في مناطق نائية ويصعب عليهم الحضور للمركز لاستلام علاجهم الشهري .

الفصل السادس

الإجراءات الفنية

تحتوي معظم مشتقات الدم المناسبة للحقن في المنزل على نشرات خاصة للتعریف بطريقة استخدام العبوة وكل ما يتعلق بالعلاج ، وقام بعض المختصين بإعداد كتيبات ارشادية خاصة بالتعليمات الفنية للعلاج المنزلي . وبرغم ان الوسائل والتعليمات الفنية تعتمد على نوعية الدواء المستخدم ، إلا ان هناك أوجه تشابه مشتركة تسمح باقتراح خطوط ارشادية عامة تتعلق بما هي الأدوات المطلوبة وطريقة مزج العنصر ، وعملية الحقن ذاتها ، والتخلص من الأدوات المستخدمة بطريقة صحيحة ، وتفاصيل التسجيل في سجل العلاج والعناية بالأوردة ، وهي الأمور التي سبق الاشارة إليها جميعاً انفاً . الأدوات والمعدات الازمة للحقن : من المتفق عليه بصفة عامة ضرورة ان يكون في متناول من يقومون بالحقن الذاتي المنزلي جهاز تليفون وان يكون بالمنزل ثلاثة لحاظ لحفظ مشتقات الدم التي يجب حفظها مبردة .

مشتقات الدم: مشتقات الدم الأكثر ملائمة للعلاج المنزلي هي عنصر 8 بالنسبة للهيوفيليا A ، وعنصر 9 بالنسبة للهيوفيليا B ، أو الراسب المتجمد الجاف ، وهو الأوسع استخداماً في بعض الدول لأن انتاجها يحتاج إلى كميات أقل من البلازماء ، ولأن تصنيعها أيسر من تصنيع المشتقات المصنعة بالهندسة الوراثية. وتحقن المشتقات بأنواعها المختلفة عن طريق السيرنج أو جهاز وريد في حالة الحقن بكم كبير من الراسب المتجمد أو الكرايو . يوضح الجدول رقم 1-6 قائمة شاملة بالأدوات المطلوبة .

التجهيز للحقن : تعليمات للمريض

إرشادات عامة : تجهيز مكان نظيف لبدء العمل . غسل اليدين جيداً قبل التجهيز، إعداد الأشياء والعلاج والأدوات ونشرها، واتخاذ وضع مريح واستخدام وسادة مغطاة لسند الذراع . ويوصي بعض الأطباء بتواجد قريب أو صديق أثناء الحقن. ويجب أن يكون المريض على دراية كاملة بكيفية تجهيز الدواء الذي يستخدمه. مع

الوضع في الاعتبار أن جميع المعدات المستخدمة تكون معقمة إلى أن ينزع غطاء الأوعية . وب مجرد نزع الغطاء لا تلمس جسم الإبرة ولا تضعها جانباً مرة أخرى دون إعادة الغطاء .

جدول 1-6

قائمة الأدوات الازمة للعلاج المنزلي

(هذه القائمة شاملة ، ولايلزم ان يحتاجها جميعا كل مريض)	
ضمادات لاصقة	
شريط لاصق	
محاقن	
أدوية مضادة للحساسية (انتهیستامین) للحقن الوریدي	
أقراص مضادة للحساسية	
محلول مظهر أو قطن مبلل بالكحول	
الراسب المتجمد أو الفاكتور (العلاج الذي سيتم حقنه)	
محلول مقطر معقم لتجهيز عنصر التجلط أو الراسب المتجمد	
إبر مجنحة (بترفلاي) مقاس 19 أو 21 أو 23 (معقمة وتستخدم مرة واحدة)	
أجهزة حقن وریدي (معقمة وتستخدم مرة واحدة)	
محاقن (سيرنجات) سعة 50 أو 20 أو 19 و 2 مم (معقمة وتستخدم مرة واحدة)	
حامل جهاز الحقن الوریدي	
صناديق خاص بالأبر للتخلص من الأبر بعد الاستخدام (يحضر إلقاء الأبر المستخدمة في صناديق القمامنة العادلة لمنع انتشار العدوى)	
دفتر أو بطاقات أو أوراق سجل العلاج	
ضاغط لوقف النزيف .	

طرق اعداد العلاج للحقن

بالنسبة للراسب المتجمد الجاف أو ما يعرف بالكريابو cryoprecipitate يتم اتباع الخطوات التالية :

- تدفئة زجاجة العنصر ومحلول التخفيف إلى درجة حرارة الغرفة أو إلى الدرجة التي يوصي بها المنتج.

- نزع غطاء الزجاجات وتطهير سادتها بمطهر .
- نزع غطاء أحد طرف الإبرة المزدوجة وإدخاله في سادة سائل التخفيف .
- نزع غطاء الطرف الآخر للإبرة المزدوجة . (إذا كانت الإبرة المزدوجة من الصلب يتم قلب زجاجة السائل والدفع بها داخل زجاجة العنصر ، وإذا كانت الإبرة متصلة بانبوب من البلاستيك يتم ادخال طرف الإبرة بيسر داخل زجاجة العنصر الجاف .
- يتم سحب الإبرة من زجاجة العنصر بعد اتمام انتقال السائل بأكمله داخلها.
- يتم رج الزجاجة التي تحوي العنصر والسائل برفق في حركة دورانية حتى اتمام الذوبان (تجنب تكون كتل من العنصر عن طريق فرك زجاجة العنصر بين اليدين والتأكد من امتصاص السائل بالعنصر ، مع عدم رج المحتويات لأن ذلك يقلل من فاعالية العنصر .

طريقة اعداد العنصر المركز للحقن

في حالة استخدام العنصر المركز recombinants المجهز بزجاجة محلول أو سيرنجة محلول ، تتبع الخطوات التالية :

- نزع غطائي زجاجتي العنصر والمحلول ومسح سدادتيهما المطاطيتين بمطهر (في حالة وجود زجاجة منفصلة لمحلول الاذابة .).
- سحب محلول الاذابة بواسطة سيرنجة مناسبة لحجم محلول (في حالة وجود سيرنجة جاهزة مليئة مسبقاً بالمحلول ، يتم نقل محلول مباشرة لزجاجة العنصر باستخدام السيرنجة نفسها .).
- نزع ابرة زجاجة (أو سيرنجة) المحلول من زجاجة العنصر ، وتحريك زجاجة العنصر الممزوجة بالمحلول في حركة دائيرية إلى ان يكتمل المزج تماما .
- سحب العنصر بعد ان أصبح جاهزاً للحقن .
- الإمساك بالمحقنة (السيرنجة) ورفع فوتها لأعلى - وإخراج أي هواء عن طريق الضغط لاعلى برقق على المكبس . استمر في الضغط إلى ان يصل السائل إلى نهاية الإبرة .
- أعد غطاء الإبرة المجنحة إلى مكانه . انت الان في حالة استعداد للحقن

خطوات الحقن باستخدام السيرنجة

الجلوس في وضع مريح بحيث تكون كل أدوات الحقن في متناول يدك بسهولة .

- اضغط برباط ضاغط على بعد 7 سم تقريباً من موضع الحقن في الوريد المختار ، وامسح منطقة الجلد فوق الوريد وحوله بمطهر .
- انزع الغطاء عن الإبرة (البترفلاي) ، واغرزها من خلال الجلد إلى داخل الوريد ممسكاً بجناحي الإبرة مع الأبقاء على الجلد مشدوداً لمنع هروب الوريد . وان كانت الإبرة داخل الوريد فسينشأب الدم داخل الانبوب . احرص على عدم دخول الدم إلى المحقن لاحتمال تجلطه ثم انسداد الإبرة .
- بعد التأكد من النجاح في اصطياد الوريد وظهور الدم في الانبوب ، قم بفك الرباط الضاغط
- اعمل على بقاء الإبرة في مكانها بلصق قطعة من الشريط اللاصق فوق طرفي جناحيها.
- اضغط مكبس المحقن ببطء إلى أن يتم حقن السائل بالكامل ، ويستغرق ذلك ثلث دقائق لكل 10 مم أو حسبما هو مبين بالنشرة المرفقة مع العلاج .
- لاحظ موضع الحقن ، ظهور أي تورم يشير إلى أن الإبرة ليست في الوريد وان العنصر يتسرّب داخل الانسجة . انزع الإبرة إذا لم يؤدي تعديل وضعها إلى انسياپ السائل في الوريد ، اضغط على مكان الحقن لدققتين ، وكرر ماسيق في وريد آخر مستخدماً إبرة مجنة جديدة .
- في حالة استخدام أكثر من حقنة واحدة ، اغلق انبوب الإبرة أو أعمل على ثنيه باحكام قبل ثني المحقنة الفارغة من طرف الإبرة المجنة عن طريق الحركة الدائرية . ثم ثبت المحقنة التالية الممتلئة في طرف الإبرة وارفع الضغط عن الانبوب وتتابع الحقن .
- بعد الانتهاء من حقن السائل بأكمله ، اسحب الإبرة واضغط على الفور على موضع الحقن بقطنه جافة لمدة ثلاثة دقائق تقريباً .
- احكم الضغط على موضع الحقن بشريط لاصق .

التخلص من النفايات والادوات المستعملة

يعد التعريف بمبادئ الصحة العامة والتخلص بشكل صحيح من النفايات والادوات المستعملة في الحقن بالنسبة للعلاج المنزلي جزءاً إلزامياً من البرنامج . فبرغم الاختبارات الدورية التي تجرى للمرضى وللمتبرعين بالدم للتحقق من خلوهم من الأمراض الفيروسية (خاصة فيروسات A&B&C) ، إلا انه مازالت تظهر حالات من الاصابة بهذه الفيروسات . ويجب ان يتلقى المرضى الذين يخضعون للعلاج المنزلي

وأسرهم تعليمات خاصة بشان التخلص من الأدوات أثناء التدريب ، ويجب مراجعة الأساليب التي يتبعونها عند حضورهم للمتابعة واستلام عبوات العلاج .

التخلص من إبر الحقن

يجب وضع جميع أنواع الإبر ، ذات الطرفين والمجنحة والعادمة، في وعاء خاص مخصص لهذا الغرض بعد الاستخدام لمنع انتشار العدو بفيروس الكبد الوبائي وسائر الفيروسات الأخرى . وتخالف عملية التخلص من الإبر من مركز إلى آخر (في المملكة المتحدة) ، حيث يتم تسليم صندوق الإبر المستعملة المتراكمة على مدى شهر أو شهرين للمركز (أثناء استلام عبوات العلاج المنزلي الشهري) كإجراء روتيني لحرقها مع سائر نفايات المستشفى . حيث ان عملية إلقاء الإبر المستعملة ، مهما كانت درجة احجام اغلاقها ، في صناديق القمامنة المنزلية العادمة يعرض كثيرين (من عمال القمامنة والنباشين) لمخاطر العدو . ويوصى أيضاً بالتخلص من سائر أدوات ومواد الحقن الأخرى عن طريق وضعها في أكياس بلاستيكية محكمة الغلق وتسليمها لمركز الهيموفيليا أو المستشفى للتخلص منها

تحذيرات خاصة بالتهاب الكبد الوبائي

تحدد أخطاء احياناً مهما كانت درجة الحرارة أثناء التخلص من الأدوات المستعملة في الحقن المنزلي . ويجب توعية جميع أفراد الأسرة بكيفية التصرف متى وقعت هذه الأخطاء . وينبغي للأباء الخاضعين لبرنامج العلاج المنزلي توعية أطفالهم وتعريفهم بأن المحققن أشياء خطيرة وليسوا كالمسدسات المائية يمكن اللهو بها . كما يجب توعية الأسرة بأن الغسيل العادي للأشياء الملوثة بالدماء أو مشتقاتها لا تزيل فيروس التهاب الكبد الوبائي ، وانه إذا سقطت أي دماء فانه يجب مسح المنطقة الملوثة بالمواد الكيماوية التي تستخدم في نظافة المنزل . وفي حالة انغراز الإبرة في شخص آخر غير المريض بالخطأ يجب ابلاغ الحادث على الفور للمركز أو لطبيب الأسرة .

الفصل السابع

الأوردة والإعتناء بها

الأوردة هي جبل النجاة لمريض الهيموفilia . ويجب عدم تعريضها للخطر على يد طالب تحت التمرين أو ممرض في عجلة من أمره تنتظره حالة أخرى طرئة أو طبيب يصر على استخدام إبر الكانيولا cannula باهظة الثمن في حقن جرعة واحدة من الفاكتور. ولا ينبغي بأية حال قطع أي وريد على الاطلاق (أثناء عملية جراحية) ، بحيث لا يمكن استخدامه بعد ذلك ، إلا في الحالات الطارئة للغاية. وعملية الحقن الوريدي لمريض الهيموفilia تتطلب الهدوء والصبر والخبرة القائمة على التدريب والمعرفة ، ويفضل دائماً استخدام الإبر المجنحة (البترفلاي Butterfly needles) .

والمضاعفات الموضعية الشائعة الناجمة عن أخطاء الحقن الوريدي تتمثل في حدوث كدمة بالوريد bruising أو التهاب جلدي erythema حول مكان الحقن أو اوديما الوريد ذاته وانقاشه oedema أو التهاب الوريد الخثري phlebitis and thrombo-phlebitis . وتحدث هذه المضاعفات غالباً بسبب العجلة (الاستعجال) أثناء الحقن أو استخدام إبر كبيرة القطر أو ان يتم الحقن بطريقة غير سليمة على يد شخص غير مدرب بالقدر الكافي أو عندما تترك الإبر (وبخاصة الكانيولا) في الوريد لمدة طويلة . ولكن نادراً ما تحدث مثل هذه المضاعفات في حالة الالتزام بالقواعد السليمة للحقن .

اختيار الوريد المناسب

رغم سهولة الحقن الذاتي في الوريد وعدم الاحساس بألم شديد عند الحقن في أوردة ظهر اليد ، إلا أن معظم المرضى يفضلون الحقن في منطقة ثنية الذراع. ويرجع ذلك غالباً إلى ان الشريط اللاصق وأثار الحقن في أوردة ظهر اليد تكون مرئية للآخرين وليس لأن وريد ثنية الذراع أكثر وضوها .

أوردة الطرفين العلويين هي الأوردة الوحيدة التي تستعمل عادة في العلاج المنزلي وقد تستخدم أوردة ظهر القدم أيضاً في الظروف الاستثنائية . وحتى في المستشفيات ، حيث تستعمل الأوردة الأكبر عند حقن الأطفال الصغار ، ينبغي تجنب الحقن في الوريد الوداجي jugular ¹⁹ وأوردة الفخذ الخارجية بسبب مخاطر تكون تجمع دموي كثيف . وتعتبر أوردة فروة الرأس الأوردة المثلالية للحقن في حالة الأطفال الرضع ، ولكن يجب أن يقوم بذلك ممرض أو طبيب أطفال متخصص.

الغاية بالأوردة

أصدر مدير مركز الهيموفيليا بالمملكة المتحدة في عام 1978 التعليمات والتوجيهات التالية للأسر التي تخضع لعلاج الهيموفيليا بالمنزل²⁰، وما تزال هذه التعليمات صالحة ومطبقة حتى الآن. وتتمثل فيما يلي :

- كن صبوراً دائماً ولا تتعجل عند إدخال الإبرة في الوريد.
- اتخذ وضعاً مريحاً والتأكد من سهولة الوصول لكل الأدوات المستخدمة في الحقن .
- سوف تكتشف من خلال الحقن والتدريب المتكرر أفضل الأوردة واسهلها استخداماً. ويمكن استخدام نفس الوريد في كل مرة للحقن .
- إذا أصبح الوريد مؤلماً أو بدا ملتهباً لا يجب استخدامه إلا بعد شفائه تماماً . وإذا استمرت الأعراض يجب عرض نفسك على الطبيب .
- راجع التعليمات التي سبق الإشاره إليها عند الحديث عن "خطوات الحقن باستخدام السيرنجة في الفصل السابق .

¹⁹ الوريد الوداجي الداخلي هو تركيب وريدي مزدوج يجمع الدم من الدماغ والمناطق السطحية في الوجه والرقبة ويوصله إلى الأذين الأيمن ويوجد في الرقبة .

²⁰Jones. P ., Ob. Cit., 1980. P 96-97.

الفصل الثامن

علاج النزيف المفصلي

السبب الطبي الرئيس والوحيد للدفاع عن تطبيق العلاج المنزلي لمرضى الهموفيليا هو علاج النزيف المفصلي (الذي يؤثر على الجهاز الحركي) في أسرع وقت ممكن . ذلك ان النزيف الذي يصيب العضلات ، مع استثناء النزيف الذي يصيب الحرقة²¹ psoas or iliacus، يمثل مشكلة بسيطة ، بينما النزيف المفصلي هو الذي يمثل تهديدا كبيرا لمريض الهموفيليا حتى مع تطبيق برنامج العلاج المنزلي.

يصاب الطفل بالنزيف المفصلي لأول مرة عادة قبل التحاقه بالمدرسة في حالة إذا كان يعاني من نقص حاد أو شبه حاد من عنصر التجلط . ويحدث النزف المفصلي إذا تعرض المفصل لاصابة مباشرة بالمفصل أو السقوط عليه ، الأمر الذي يؤدي إلى تورمه وتزايد الاحساس بالألم بمرور الوقت . ويتعلم الآباء أثناء مرافق نمو طفلاهم أي الاضرار المرتبطة بالهموفيليا يلزم علاجها وأيها لا يحتاج إلى علاج، وبعد ذلك جزءاً مهما من عملية تدريبهم على العلاج المنزلي . وقبل تلقي التدريب الفني يجب تمكين الآباء وتعريفهم بكيفية تحديد أوجه الاختلاف الاكلينيكية بين النزيف المفصلي ووجود كدمة في الانسجة تحت الجلد فوق منطقة المفصل، وان يكونوا قادرين على تحديد ذلك دون اللجوء إلى تقدير الطفل الذي يكون هو نفسه قد أحس ببدء الألم والنزيف قبل ظهور أية أعراض جسدية خارجية . وهذا الشعور أو الاحساس بالنزيف يشعر به الطفل ويميزه عندما يصل إلى سن السادسة أو السابعة. وفي بعض الاحيان يكون لدى الأطفال الأصغر من ذلك فكرة واضحة عما إذا كانوا ينزفون نزيفاً حاداً أم لا . ولذا تكون هذه السنوات المبكرة هي الفترة التي يستطيع خلالها الأبوين والطفل معرفة التطور الطبيعي لحالة النزيف المفصلي وكيف يمكن وقفه وتفاقمه عن طريق حقن الفاكتور اللازم.

²¹ العضلات الكبيرة التي تمتد من العمود الفقري القطني عبر الفخذ على كلا الجانبين مع تثبيته الورك .

نظراً لأنه لا يوصى بالعلاج المنزلي قبل سن السادسة ، فإنه يجب علاج حالات النزيف المفصلي ، في مرحلة ما قبل المدرسة ، إما في المستشفى أو على يد ممرضة أو طبيب مدرس تدريبياً جيداً بالقرب من منزل الطفل . وأيا من كان سيقوم بالعلاج يجب أن يوضع في الاعتبار دائمًا الأسباب الرئيسية التي تفرض الإسراع بالعلاج كلما أمكن لأن السرعة هنا أهم من الجرعة ذاتها . والخبرة الطبية تؤكد أن العلاج المبكر يكون أكثر فاعلية في وقف النزف ومضاعفاته .

والمفصل التي يتعرض للنزيف المتكرر يشار إليه عادة بـ "المفصل المستهدف أو المفصل الترس"²² وهذا المفصل يكون عرضه للخطر ومزيد من التدهور بسبب مضاعفات النزف المتكرر ولذلك يجب علاجه بجرعات الفاكتور الفعالة على الفور بمجرد بدء النزف . وهناك تدابير أخرى بخلاف الحقن بالفاكتور مثل العلاج الطبيعي اللامع لوقف النزف ، مع التركيز بشكل خاص على طريقة الجلوس والمشي والاستخدام الحذر الوعي للجهاز ، ولا ينصح باستعمال الكورتيزون ومشتقاته وحقنها داخل المفصل بسبب آثار ذلك الجانبية في الأمد البعيد . كما أن التعرف على وظائف الجهاز العضلي والهيكل العمسي تساعده في تحديد سبب النزف المتكرر بالمفصل المستهدف أو الترس²³ ومن ثم منع حدوثه . إذ أن طريقة الجلوس والسير وأسلوب استخدام المفاصل وتأديتها لمهامها تتغير مع النمو . وعدم ثبات مفصل الكاحل عند الأطفال الصغار قد يؤدي إلى حدوث نزف متكرر . وقد جرب العاملون بمركز نيوكاسل للهيمنوفيلايا عدة طرق لخفض حالات تكرار النزيف في مفصل الكاحل لدى هؤلاء الأطفال ولكن دون احراز نجاح كبير . وبوجه عام تعد الأحذية الخفيفة ذات الرقبة التي تغطي مفصلي الكاحل وتدعهما دون ان تقلل من قوة العضلة أفضل من الأحذية العادية . وقد تكون الجيابر البلاستيكية خفيفة الوزن فعالة بالنسبة لبعض الأطفال .

النزف الداخلي بالركبتين هو الذي يؤدي إلى معظم حالات العجز والألم المفصلي في سنوات العمر المتقدمة . إذ يعمل النزف الشديد والمكرر على تدمير الغضروف والأغشية التي تفرز السائل المفصلي synovial membrane مما يؤدي

²² Ibid., p 99.

²³ المفصل الترس أو المفصل المستهدف target joint هو أي مفصل يتعرض للنزف بشكل متكرر .

إلى انهيار المفاصل الحاملة للجسم بدرجات متفاوتة ، كما يؤدي النزف المتكرر أيضا إلى خلخلة المفصل بسبب الانفاس المترافق للغشاء المفصلي وتمدد أربطته وأوتاره . ويجب بذل كل ما يمكن لمنع حدوث النزف المتكرر لأنه لا يوجد حتى الان وسائل فعالة لمنع الآثار المدمرة للنزف على الركبتين سوى عمليات تغيير المفصل بالكامل . وكثيرون من المرضى يمكنهم التكيف والتعايش مع تشوه مفصل الكاحل والإعاقة الجزئية في مفصل الكوع دون ان يفقد وظيفته تماما. وليس أمام المرضى الذين يعانون من آلام شديدة وتدمير تام في مفاصل الركبة أو الفخذ إلا اجراء عمليات تغيير المفاصل. لذلك يجب اخضاع مرضى الهايموفيليا للعلاج الوقائي المنزلي لتجنب هذه المضاعفات ، ويجب ان يبدأ المريض جلسات للعلاج الطبيعي والموااظبة على التمارين بعد الخروج من المستشفى .

الاستئصال الجراحي للغشاء المبطن للمفصل synovectomy

يمكن التفكير في الاستئصال الجراحي للغشاء المبطن للمفصل كملاذ آخر . وأشار بيتر جونز²⁴ إلى إنه تم اجراء عمليات استئصال للغشاء المفصلي في 23 مفصل لثمانية عشر مريض كانوا جميعا مصابين بدرجة حادة من الهايموفيليا (نسبة عنصر 8 أقل من 1%) . وكان الدافع لإجراء العملية هو النزيف المتكرر والتهاب الغشاء المفصلي الذي لا يتوقف بالعلاج الطبيعي والعلاج بالفاكتور . وكان متوسط عدد مرات النزف المفصلي بالكوع في السنة السابقة لاستئصال الغشاء 24 مرة (في 12 مفصل) ، تناقص عددها إلى ست مرات فقط طوال السنة اللاحقة لإجراء العملية . ظل هذا التحسن ثابتا أثناء فترة المتابعة التالية (طوال 29 شهر) وانخفض تكرار مرات النزف إلى ثلاثة حالات فقط في السنة . وبالنسبة للركبة (11 مفصل) كان انخفاض مرات النزف بعد عملية استئصال الغشاء المبطن مشجعا بالقدر نفسه . حيث كان متوسط مرات النزف 19 مرة قبل العملية انخفضت إلى 5 مرات فقط في السنة التالية للعملية ، وإلى ثلاثة مرات فقط أثناء فترة المتابعة التالية (52 شهر) .

²⁴ Op.cit. p 105.

الفصل التاسع

معالجة الألام لدى مرضى الهيموفيليا²⁵

يجب تعريف المرضى الخاضعين للعلاج المنزلي بطبيعة الألم الذي يشعرون به، والتعرف على مؤشرات وأعراض النزف التي يشعرون بها. وأن يعلموا ان أفضل علاج مسكن ومتوفّر للألم هو الحقن بعنصري 8 أو 9 بأسرع وقت ممكن. وان الألم العنيف لا يحدث إلا إذا ترك النزيف الحاد ليتفاقم وما يتربّ على ذلك من انتفاخ في غشاء المفصل وتورّم الأنسجة. ويستجيب معظم الأطفال الصغار إلى جرعات بسيطة من الباراسيتامول لعلاج حالات النزف المؤلم البسيطة. أما البالغون فعادة ما يتطلّب علاجهم من الألم مسكنًا قويًا مثل الدايهيدروكودين dihydrocodeine أو البيروكسيت Oxycodone أو البينتازوسين pentazocine. الواقع ان مشكلة علاج الألم تعد مشكلة كبيرة بالنسبة لمرضى الهيموفيليا تؤدي إلى اضطراب نومهم وحياتهم ولا توجد لها حلول سهلة . وبوجه عام لا يوصى بتناول الأدوية غير الاستيرودية المضادة للإلتهابات مثل الأسبرين . ولابد من الاشراف الطبي على المرضى الذين يتعاطون المسكنات القوية التي تؤدي أثارها الجانبية إلى الاصابة بقرحة الجهاز الهضمي أو آية آثار جانبية أخرى .

لسوء الحظ لا يوجد سوى عدد قليل من الدراسات المعنية بالعلاجات غير الدوائية أو الدوائية للألم أو الآثار الضارة للألم على صحة ونوعية حياة الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا. ولا توجد أيضًا آية مبادئ توجيهية مفصلة لمعالجة الألم لدى هؤلاء المرضى. وسنلقي في هذا الفصل الضوء على مدى انتشار الألم وتأثيره المدمر على مرضى الهيموفيليا، وخيارات العلاج المتاحة حالياً وتحديد الاحتياجات غير الملبة لعلاج الألم.

توجد حالياً مجموعة محدودة من المبادئ التوجيهية المحددة بشأن معالجة الألم لدى مرضى الهيموفيليا، والمعلومات حول تأثيرها على الصحة العامة والنشاط البدني ونوعية الحياة . ولابد من وضع مبادئ توجيهية محددة وواضحة لمعالجة الألم العرضي والمزمن بشكل صحيح في مجتمع الهيموفيليا ، واعتبار ذلك جزء لا يتجزأ من برنامج العلاج الشامل للهيموفيليا.

والدراسة التي اعتمدنا عليها في إعداد هذا الفصل استندت إلى الابحاث والأدبيات المنصورة بين عامي 1990 و2010 حول الهيموفيليا وتأثيرات تلف المفاصل على حدوث الألم الحاد والمزمن من خلال الرجوع إلى قاعدة بيانات المكتبة الوطنية للطب (PubMed).

تأثير الألم على مرضى الهيموفيليا

النزيف المتكرر بالمفصل والتعرض لتآثرات الهيموجلوبين الالتهابية والأكسدة، يؤدي إلى اعتلال مفصلي هيموفيلي معقد. والتأثير الأولي لذلك هو الألم الحاد والتورم وقصور نطاق الحركة. وما يرتبط بذلك من التهاب الغشاء الزليلي وتدمير الغضروف تدريجياً وتأكل العظام . مما يؤدي إلى الإعاقة وانخفاض نوعية الحياة . وخلصت دراسة أجريت على 209 مريض مصابين بالهيموفيليا A و B إلى أن شدة الألم كان لها تأثير أساسي على نوعية الحياة الجسدية.

تحديد درجة الألم وعلاجه

أدى الاستخدام المتزايد للعلاج الوقائي لمرضى الهيموفيليا إلى تقليل حدة الآلام الحادة والمزمنة. ومع ذلك، فإن الاكتشاف المبكر والتدخل العلاجي السريع للحد من مضاعفات النزف المفصلي لدى المرضى الأطفال لا يزال ضروريًا لتقليل الآثار طويلة المدى للنزيف المتكرر . وفي المرضى البالغين، يمكن أن تؤدي نوبات النزيف المعالجة بشكل صحيح في مرحلة الطفولة إلى تحسين أداء العمل والإنتاجية والحركة وجودة الحياة والعناصر النفسية والاجتماعية. وخلصت الدراسات التي أجريت على آثار الألم لدى مرضى الهيموفيليا إلى أن المعالجة الفعالة للألم ، بما في ذلك تدخلات تقليل الألم وتقليل الأفكار السلبية له ، تؤدي إلى تحسين جودة الحياة. وأن الاستخدام المتكرر للمسكنات يمكن أن يقلل من القيود الوظيفية الناجمة عن آلام المفاصل المزمنة.

ويعد التدريب والمبادئ التوجيهية لاستخدام المسكنات أمرًا بالغ الأهمية للمعالجة الجيدة لمرضى الألم المزمن ، بما في ذلك الاستخدام المناسب للمواد الأفيونية . حيث تتوافر الآن معلومات كثيرة عن كيقية مراقبة المرضى الذين يحتاجون إلى تحسين السيطرة على الألم باستخدام المواد الأفيونية. ومع ذلك، لابد من بذل الكثير من الوقت والجهد لامتنال للمخاوف المتعلقة بالتحكم الجيد في الألم، وتلبية المتطلبات التنظيمية لمنع تسريب الدواء الذي يسبب مخاوف تتعلق بالسلامة العامة.

تقييم الألم

يجب أن يشارك في أي برنامج للعلاج الشامل لمرضى الهايموفيليا جميع أعضاء فريق الرعاية الصحية، بمن فيهم أخصائي أمراض الدم وجراح العظام والمعالج الفيزيائي والممرضة والطبيب النفسي والصيدلي . إذ أن أحد العناصر الرئيسية لمعالجة الألم هو تحديد أهداف محددة لكل مريض. ومع ذلك، وجدت دراسة حديثة أجريت على 1004 أطفال و 2383 بالغاً في 20 مركزاً أوروبياً للهايموفيليا أنه لا يتم اتباع نهج علاجي شامل في معظم المراكز. ونادرًا ما يتم استشارة أخصائيي الألم، ويتمكن 25% من المرضى من معالجة آلامهم بأنفسهم. وكانت ممارسات علاج الألم شديدة التباين، مما يسلط الضوء على الحاجة إلى وضع مبادئ توجيهية قائمة على الأدلة.

عند تقييم الألم بين مرضى الهايموفيليا، من المهم توثيق طبيعة الألم وموقعه وشدة وتكراره ومدته والعوامل المشددة والمخففة خلال العلاج. وأحد العناصر الخامسة التي يجب تقييمها هو نطاق حركة المفاصل، والذي يمكن أن يتأثر سلباً بالألم الخاصل بالتهاب الغشاء المفصلي واعتلاله . كما يعد تقييم الألم عنصراً أساسياً في الرعاية الشاملة، وقد تم تضمين بعض الأمثلة التي تتطبق بشكل أكبر على مريض الهايموفيليا

العلاجات غير الدوائية للألم

يستخدم أكثر من 80% من سكان العالم نوعاً ما من الأدوية التكميلية أو البديلة complementary or alternative medicines . قدرت تكلفة العلاجات البديلة في نظام الرعاية الصحية في الولايات المتحدة بنحو 34 مليون دولار في عام 2009، مع

استخدام 38.1 مليون بالغ أمريكي للطب البديل مرة واحدة على الأقل في حياتهم . ويمكن استخدام الأدوية التكميلية أو البديلة مع العلاج التقليدي أو بدونه.

كان العلاج غير الدوائي لعلاج الألم لدى مرضى الهايموفيليا هو العنصر الأساسي السائد، والذي يعرف اختصارا بكلمة RICE، الذي يعني الراحة والثلج والضغط ورفع الجزء المصابة . Rest, Ice, Compression and Elevation . ومع ذلك، من الصعب، إن لم يكن من المستحيل، تأييد العلاجات العشبية (أي العلاج بالاعشاب) بسبب ندرة البيانات العلمية الصحيحة التي تدعم استخدامها . كما إن الأسئلة المتعلقة بجودة المنتجات و/أو صحة ادعاءات التسويق لا تخضع لتدقيق إدارة الغذاء والدواء الأمريكية (FDA) أو معايير الاختبار الصارمة. ويوضح الجدول التالي (10-1) علاجات الألم غير الدوائية لمرضى الهايموفيليا .

العلاجات الدوائية للألم

يستخدم مرضى الهايموفيليا مجموعة واسعة من العلاجات الدوائية سواء بوصفه طبية أو بدون الوصفات الطبية. وقد تكون هذه العلاجات جزءاً من عملية العلاج التدريجي للألم بدءاً من التخدير الموضعي إلى المسكنات الخفيفة إلى المواد الأفيونية . ولا توجد حتى الآن مبادئ توجيهية أو بروتوكولات قائمة على الأدلة تحدد علاجاً تدريجياً للألم الناتج عن الهايموفيليا. والعلاج بالمسكنات قد يقلل من تأثير الألم على القيود الوظيفية وبعد جزء من برنامج الرعاية الشامل، وبالتالي تحسين الوظيفة العامة ونوعية الحياة.

واشارت إحدى الدراسات التي أجريت في المملكة المتحدة إلى أن أكثر من ثلث المرضى المصابين بالهايموفيليا أعربوا عن مخاوفهم بشأن الاعتماد على المسكنات الموصوفة طبياً، وأن استخدام العقاقير غير المنشورة يؤدي إلى تلف الكبد المرتبط بالمخدرات. كما وجدت الدراسة أن استخدام المسكنات كان مرتبطة بتكرار الألم . ومن الواضح أن هناك حاجة إلى تقييف أفضل من خلال مراكز الهايموفيليا فيما يتعلق بالمخاطر مقابل فوائد الأدوية للتغلب على العوائق التي تحول دون التحكم المناسب في الألم، والتي تعتمد إلى حد كبير على المفاهيم الخاطئة لدى المرضى ومقدمي الخدمات.

وتشمل الخطوات الأولية في علاج الألم استخدام المسكنات الممتدة دون وصفة طبية مثل الأسيتامينوفين أو الإيبوبروفين أو مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (NSAIDs). حيث أشارت دراسة استقصائية لمرانcker علاج الهيموفيليا الأوروبية أن الألم الحاد والمزمن كان يتم علاجه في أغلب الأحيان باستخدام عقار الأسيتامينوفين أو مضادات الالتهاب غير الستيرويدية.

الأسيتامينوفين

لم يتم إجراء دراسات سريرية عشوائية للأسيتامينوفين في المرضى الذين يعانون من الهيموفيليا ، ولذلك يجب استخدامه بحذر . حيث يعد الأسيتامينوفين هو السبب الأكثر شيوعاً لفشل الكبد الحاد في الولايات المتحدة، وما يقرب من نصف هذه الحالات ناتجة عن جرعة زائدة غير مقصودة .

جدول 10 – 1 التدخلات غير الدوائية لعلاج الألم لدى مرضى الهيموفيليا

الوصف	التدخل
هو الشكل التقليدي للطب الآسيوي. يتم تطبيق العلاج باستخدام الإبر في موقع محددة على طول المسارات المرتبطة بأنظمة فسيولوجية معينة وأعضاء داخلية .	الوخز بالإبر
باستخدام إشارات حسية تتناسب مع العملية البيولوجية (مثل التنفس) لتحقيق رد الفعل المناسب ، وذلك بهدف تحقيق الاسترخاء الذاتي اللازم لتقليل الضيق والانزعاج الناجم عن الألم.	ردود الفعل البيولوجية
يعامل مع كيفية تأثير الأفكار على المشاعر والسلوك، وكيف يمكن أن يؤدي تغيير الأفكار إلى تحسين الحالة المزاجية. ويطلب مشاركة نشطة من المريض لإعادة صياغة الأفكار والتخلص عن الأنماط العاطفية والسلوكية وتعديل وإعادة تشكيل المعتقدات والتوقعات .	العلاج السلوكي المعرفي
يشمل ذلك قراءة كتاب أو مجلة، أو التحدث مع الأصدقاء، أو مشاهدة فيلم، أو لعب الكمبيوتر أو ألعاب الطاولة أو أي نشاط آخر يصرف الانتباه عن الألم.	أساليب الالهاء وصرف الانتباه
مفید للمفاصل والغضلات المؤلمة أو المتصلة بعد نزف الدم الحاد وتزيف	العلاج الماني

العضلات والاعتلال المفصلي المزمن والتهاب الغشاء المفصلي وبعد فترات طويلة من الراحة في الفراش .

يؤدي إلى الاسترخاء الجسدي والعقلي الكامل وتقليل التوتر عن طريق خلق حالة وهي متغيرة تتميز بالاسترخاء العميق .

وذلك بالجمع بين العلاجات التقليدية غير الدوائية والعلاجات الدوائية والعلاجات غير التقليدية (أي الارتجاع البيولوجي) في علاج الألم المصممة لتلبية الاحتياجات الفردية .

يؤدي تدليك الجسم إلى تطبيع الأنسجة الرخوة وتنشيط الدورة الدموية، ويقلل من التوتر العضلي أو الترهل، ويعزز شفاء الأنسجة، ويزيد من سهولة وكفاءة الحركة ويساعد على الاسترخاء .

باستخدام نبضات كهربائية منخفضة الكثافة لتحفيز الأعصاب الطرفية، مما يمنع نقل معلومات الألم على طول الأعصاب وقد يؤدي ذلك إلى إطلاق الإندورفين.

التنويم المغناطيسي

العلاج التكاملي

التدليك العلاجي

التحفيز العصبي الكهربائي عبر الجلد

المسكنات ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية

على الرغم من استخدامها على نطاق واسع، ترتبط مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية بخطر حدوث مضاعفات الجهاز الهضمي، بما في ذلك القرحة والنزيف المعيوي. لذلك لا ينبغي أن يستخدم مرضى الهايموفيليا مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية والأدوية التي تحتوي على حمض أسيتيل الساليسيليك أثناء نوبات النزيف . وقد تسمح العلاجات الجديدة لمضادات الالتهاب غير الستيروئيدية عبر الجلد بتحسين تخفيف الألم في المفاصل مثل الركبة والكاحل مع آثار جانبية أقل، على الرغم من عدم توفر دراسات لذلك على مرضى الهايموفيليا. ويوضح الجدول التالي النهج التدريجي لاستخدام المسكنات لعلاج آلام الهايموفيليا .

جدول 10- 2 الاسلوب التدريجي لاستخدام المسكنات للسيطرة على الألم

الخطوات التدريجية	العلاج	الجرعة
1	أسيتامينوفين أو أسيتامينوفين مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية:	ما يصل إلى 650 ملغ مرة واحدة أو 3250 ملغ يومياً.
2	مثبط COX-2	سيليوكسип: 100-200 ملغ مرة أو مرتين يومياً.
3	أسيتامينوفين + كوديين أو أسيتامينوفين + ترامادول	10- 20 ملغ حتى ست مرات يومياً أو 50-100 ملغ، ثلاث إلى أربع مرات يومياً
4	مورفين أو ما يعادله	تركيبة بطيئة المفعول : 20 ملغ مرتين يومياً، يسمح بجرعة إنقاذ سريعة المفعول 10 ملغ أربع مرات يومياً. قم بزيادة الجرعة بطيئة المفعول إذا تم استخدام الجرعة سريعة المفعول أكثر من 4 مرات يومياً

تتمتع مثبطات سيكلو أوكسجيناز - 2 (COX-2) بمخاطر أقل لحدوث مضاعفات الجهاز الهضمي مقارنة بمضادات الالتهاب غير الستيروئيدية التقليدية ويمكن استخدامها بحذر أثناء نوبات النزيف . ترتبط مثبطات Cyclo-oxygenase-2 أيًضاً بانخفاض معدلات دخول المستشفى والقرحة الهضمية المتقدمة مقارنةً بمضادات الالتهاب غير الستيروئيدية. ومع ذلك، فإن التأثيرات الهضمية المفيدة لمثبطات COX-2 يقابلها خطر أكبر للإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية مثل احتشاء عضلة القلب والسكتة الدماغية وفشل القلب وارتفاع ضغط الدم.

المواد الأفيونية

لم يتم الإفصاح عن آية بيانات سريرية تتعلق باستخدام المواد الأفيونية لمعالجة الألم لدى مرضى الهيموفيليا. وبدلاً من ذلك، يمكن أخذ التوجيهات الخاصة بذلك من

الوصيات الصادرة عن المنظمات المتخصصة في علاج الألم والهيموفيليا والخبرة الحياتية القصصية . على الرغم من أن التوصيات الصادرة في عام 2005 عن الاتحاد العالمي للهيموفيليا لا تشجع استخدام المواد الأفيونية في المرضى المصابين بالهيموفيليا، إلا أن المبادئ التوجيهية الحالية للخبراء تشجع تقييم المخاطر لكل حالة على حدة لتحديد ما إذا كان العلاج الأفيوني للألم المزمن قد يكون مفيداً في تقليل الألم. ومن خلال النقدم في آليات علاج الألم وعلم الأدوية الخاصة بعلاجات الألم ومواكبة تقييم المخاطر والمتطلبات التنظيمية، يمكن لمقدمي الرعاية الصحية المساعدة في تطوير والحفاظ على استراتيجيات علاج الألم المثلث مع مراعاة مصلحة المريض.

المواد الأفيونية تكون فعالة لتخفييف الألم قصير الألم والألم المزمن غير السرطاني . وتعتمد فعاليتها على المدى الطويل (≤ 6 أشهر) على المادة الأفيونية المستخدمة . وفقاً لمبادئ توجيهية قائمة على الأدلة لتطبيقات الألم على المدى الطويل، يُظهر الفنتانيل عبر الجلد والمورفين المستمر الإطلاق فعالية معتدلة ، بينما يُظهر الأوكسيكودون فعالية متوسطة ، والهيدروكودون والميثادون لها فعالية غير محددة بناءً على الخبرة السريرية أو الدراسات الوصفية أو تقارير الحالة أو تقارير لجان الخبراء .

الميثادون هو مسكن أفيوني اصطناعي قوي وغير مكلف. ومع ذلك، فهو يتمتع بنصف عمر طويل (يصل إلى 150 ساعة)، ويتم امتصاصه على نطاق واسع ويتراكم في الجسم مع الجرعات المتكررة . يتم امتصاص الميثادون بشكل أساسي بواسطة CYP3A4 أو السيتوكروم ، وهو إنزيم مهم في الجسم، يوجد بشكل رئيسي في الكبد والأمعاء، ويمكن لعصيرالجريب فروت أو عدد من الأدوية شائعة الاستخدام أن تزيد مستويات مصل الميثادون عن طريق تثبيط عملية التمثيل الغذائي المعوي. تشمل الأدوية التي لديها القدرة على زيادة مستويات الميثادون فلوكونازول، وسيبروفلوكساسين، وديازيبام، وفلوكستين، وباروكستين، وسيرترالين. الأدوية مثل ريفامبين التي هي محفزات السيتوكرو CYP3A4 قد تقلل مستويات الميثادون .

وهناك نسبة صغيرة من المرضى الذين يعانون من الألم المزمن معرضون لخطر الإدمان على المواد الأفيونية . لذا يجب أن يكون العاملون في مراكز علاج الهيموفيليا على دراية بهذه المخاطر وأن يطوروا نهجاً استباقياً للاعتراف بها وإدارتها بما يضمن الإحالة المبكرة للمرضى المعرضين للخطر لمستشاري الإدمان .

ربما يكون القيد الأكثر أهمية في علاج الألم المرتبط بالهيماوفيليا هو غياب المبادئ التوجيهية العلاجية القائمة على الأدلة أو أفضل الممارسات. نظراً لأنه تم إجراء عدد قليل من التجارب الخاضعة للرقابة للعلاج غير الدوائي أو الدوائي، فإن علاجات الألم لدى مرضى الهيموفيليا تعتبر تجريبية إلى حد كبير. ولا توجد إرشادات علاجية تتضمن توصيات محددة للأطفال والبالغين وكبار السن، بالنسبة لعلاج الألم المزمن مقابل الألم الحاد أو لفوائد النسبية للعلاج الوقائي مقابل العلاج المبكر للنزيف كاستراتيجية لعلاج الألم. بالإضافة إلى ذلك، لا يتوفّر سوى عدد قليل من الأدوات المعتمدة لتقدير الألم ونوعية الحياة والإعاقة لدى مرضى الهيموفيليا.

كما إن فائدة بعض العلاجات المستخدمة للألم لدى مرضى الهيموفيليا محدودة أيضاً. وخطر نزيف الجهاز الهضمي مع مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية يمثل مشكلة خاصة للمرضى. ولم يتم أيضاً إثبات فعالية وسلامة العديد من الأساليب غير الدوائية لإدارة الألم في التجارب السريرية العشوائية الخاضعة للرقابة. ويحتاج الأطباء أيضاً إلى فهم أن علاج الألم لا يقتصر فقط على وصف الدواء، ولكنها تتضمن تقديرًا شاملًا للمريض واختيار نهج علاجي متعدد الوسائل يؤدي إلى تخفيف فعال للألم على المدى الطويل.

الفصل العاشر

الجرعات والمواد العلاجية المستخدمة

في العلاج المنزلي

أثبتت الخبرة العملية في علاج الهيموفيليا في المملكة المتحدة أن معظم حالات النزف الحادة تستجيب للجرعات المنخفضة من عنصر 8 أو 9 إذا تم تعاطيها في وقت مبكر بمجرد بدء النزف ، ويوصي مدير مراكز الهيموفيليا بوحدات قدرها 250 – 500 وحدة من عنصر 8 أو 9 للعلاج المنزلي عند الحاجة on demand treatment (انظر جونز وزملائه 1978) . وهذه الجرعة تمثل زجاجة أو زجاجتين من عنصر 8 ، وهي تعادل جرعة تتراوح بين 3.6 وحدة لكل كجم إلى 7 وحدة لكل كجم في المتوسط لشخص بالغ وزنه سبعين كجم .

وقد تضمنت الكتابات الطبية التي درست هذا الموضوع تقارير تشير إلى تأثير نظام الجرعات المنخفضة (Britton, Harrison and Abildgaard, 1974; Abildgaard 1975; Assehurt, Langehennig and seeler, 1977; Penner, Kelly and Mouthaugh, 1977; Ripa, Scaraggi and Ciavarella, 1978; Harris and Stuart, 1979; Ingram and his colleagues 1979; Allain, 1980 , Aronstam and his colleagues , 1979; Aronstam and his colleagues , 1980) . خلصت جميع هذه التقارير والدراسات إلى أن حوالي 80 % من حالات التزيف التلقائي تتوقف إذا تم الحقن بالعنصر في وقت مبكر ، بينما يحتاج ايقافه إلى جرعات أكبر بكثير إذا ما تم عكس ذلك . واقتصرت معظم التقارير الخاصة بالعلاج بجرعات منخفضة على عدد صغير من المرضى ، وتستند هذه التقارير إلى الخبرة العملية في علاج الصغار الذين يلتحقون بمعسكرات صيفية . كما تبين ان الجرعة التي تتراوح بين 7 إلى 9 وحدات لكل كجم من وزن المريض تمنع 90 % من حالات النزف الحادة ، كذلك تبين أن العلاج يكون ناجعا حتى مع استخدام جرعات أقل (إذ ان 3 إلى 7 وحدات لكل كجم توقف النزف إذا

أخذ العلاج بعد الصدمة مباشرة) . وبوجه عام تبين ان الفترة الزمنية بين بداية النزف والعلاج تعد عنصرا أكثر أهمية من الجرعة سواء في الأطفال أو البالغين .

أجرى ارونستام وزملاؤه (Aronstam and colleagues, 1980) اختبار عشوائي مزدوج لفحص مجموعة من الأطفال المصابين بالهيموفيليا بمدرسة داخلية ومقارنة نتائج علاجهم بجرعات قدرها 17 و 14 و 18 وحدة لكل كجم من وزنهم . وقاموا بتحليل نتائج عدد 339 حالة نزيف ، منها 142 حالة في مفصل الركبة ، و 118 حالة في مفصل الكوع ، و 79 حالة في مفصل الكاحل . وبرغم انه قد تبين لهم ان الجرعة الكبيرة (28 وحدة / كجم) لا تتميز عن العلاج بجرعات أقل (14 ، 7 وحدة / كجم) لعلاج النزف المفصلي المبكر ، إلا انهم خلصوا إلى أن نزيف مفصل الركبة التي تكون حركته محدودة بأية درجة وقت العلاج يتاثر تأثيرا عكسيا بانخفاض عنصر 8 من 14 وحدة إلى 7 وحدات / كجم . كما تبين أن جميع حالات نزيف مفصل الكاحل المتوسطة وغير الحادة وكذلك نزيف مفصل الكوع غير الحاد يجب علاجها بجرعة قدرها 14 وحدة / كجم على الأقل .

قد تبدو المعلومات والمناقشة السابقة مناقشة أكاديمية بالنسبة للقاريء غير الخبير بهذا المجال ، ولكن اختيار الجرعة المناسبة يعد أمرا مهما من الناحيتين الاقتصادية والطبية . إذ بلغ متوسط استهلاك عنصر 8 لكل مريض في السنة في المملكة المتحدة 14800 وحدة في عام 1975 . وهذا الرقم المتوسط يضع في الاعتبار جميع احتياجات المرضى بكل درجات خطورتها ، وتم على أساسه حساب احتياج الدولة (المملكة المتحدة) لخمسين مليون وحدة من عنصر 8 في السنة . وفي سنة 1976 استخدم الى 488 مريضاً الخاضعين للعلاج المنزلي في المملكة المتحدة عشرین ألف وحدة لكل مريض في المتوسط من عنصر 8 في السنة بمعدل يتراوح بين 3505 إلى 55390 وحدة (Jones and colleagues, 1978). وفي سنة 1978 كان هناك 821 مريضاً بالهيموفيليا A في المملكة المتحدة خاضعين للعلاج المنزلي ، ارتفع استهلاك كل منهم في هذه السنة إلى 24 ألف وحدة ، وهذا الرقم يشمل استهلاك مشتقات الدم في برامج العلاج الوقائي الذي ضم 98 مريضاً²⁶ .

وعلى النقيض من ذلك بلغ متوسط استهلاك 700 مريض في ألمانيا الغربية سنة 1975 حوالي 95 ألف وحدة لكل مريض. ويشمل هذا الرقم العلاج اللازم لوقف النزيف حوالي 68 عملية جراحية ، و18 مريض لديهم أجسام مضادة.

وفيما يتعلق باستهلاك الفاكتور لعلاج هيموفيليا A في الولايات المتحدة ، أشارت دراسة أجريت لتحديد ومراجعة وتلخيص الدراسات المنشورة حول استخدام موارد الرعاية الصحية وتكاليف علاج الهيموفيليا في الولايات المتحدة إلى النتائج الآتية²⁷:

تراوح إجمالي تكاليف الرعاية الصحية السنوية لكل مريض بين 213,874 دولار إلى 869,940 دولار ، وهي تشمل تكلفة العلاج الوقائي باستخدام مركبات عامل التخثر الثامن (FVIII) ، واستخدام إيميسيزوماب emicizumab (أو الهيملير) في الأونة الأخيرة . وأشارت الدراسات إلى وجود عدم تجانس كبير في تكاليف علاج هيموفيليا A ، والتي تختلف اعتماداً على شدة الحالة المرضية ونوع العلاج المستخدم والعمر والوزن ووجود أجسام مضادة من عدمه . وخلصت هذه الدراسات إلى أن تكاليف الرعاية الصحية السنوية لمرضى هيموفيليا A كبيرة وتختلف على نطاق واسع اعتماداً على كثافة العلاج الوقائي . ولم تتطرق الدراسة إلى التكاليف غير المباشرة أو تقييم تأثير العلاجات الحديثة لتوضيح التأثير الاجتماعي والاقتصادي المتغير بشكل كامل ، وقد ان الانتاجية للأفراد الذين يعيشون مع هيموفيليا A طوال حياتهم .

العلاج الوقائي prophylaxis

العلاج الوقائي للهيموفيليا هو الشكل الوحيد من أشكال العلاج (بخلاف التدخل الجراحي) التي تفيد كثيرين من المرضى الذين يعانون من مشكلات في المفاصل بسبب النزف المتكرر. في عام 1979 خضع 27 مريض فيما عدا أربعة منهم لبرنامج للعلاج الوقائي، وكانوا جميعاً يحقنون بزجاجة واحدة (250 وحدة) من فاكتور 8 بالتناوب

²⁷ مصدر هذه المعلومات الخاصة بالولايات المتحدة هو موقع المكتبة الطبية الوطنية الأمريكية ، المركز الوطني للمعلومات البيتكنولوجية على الانترنت : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10387983>

يوميا . وأشار تحليل نتائج هذه التجربة إلى انخفاض حالات النزف (28 حالة) بنسبة 73 % . وتشير دراسة حديثة أجريت في المملكة المتحدة أيضاً في عام 2021 حول التحليل الاقتصادي للنتائج بعيدة المدى للعلاج الوقائي إلى أن 78% من المرضى البالغين المصابين بالهيموفيليا في المملكة المتحدة يتلقون العلاج الوقائي 29.

وكما سبق الاشارة فإن الهدف الرئيس للعلاج الوقائي هو منع حدوث مزيد من النزف المفصلي . كما إنه يتتيح أيضاً الفرصة لممارسة التمارين دون الخوف من حدوث نزيف مما يؤدي إلى تحسن قوة العضلات وحجمها . ويكون العلاج الوقائي ذات أهمية خاصة حينما يكون مفصل الركبة هو المفصل المستهدف حمايته .

وثمة هدف اجتماعي للعلاج الوقائي لا يقل في أهميته عن هدفه العلاجي إلا وهو أنه يمكن للمريض من الانظام في الدراسة والعمل وعدم التغيب عن الامتحانات أو حضور الندوات والمناسبات الاجتماعية أو الخروج في رحلات خاصة دون أن يكون مهدداً بالنزيف . ويتحدد توقيت العلاج الوقائي من خلال ملاحظة كل حالة من حالات النزيف على حدة . فالمرضى الذين يشعرون دائمًا بالنزيف بعد استيقاظهم من النوم يكون حقنهم بالعلاج الوقائي قبل توجههم للنوم أكثر فاعلية في منع النزف . بينما يحقن أولئك الذين ينذرون بدرجة أكبر أثناء العمل بالعلاج قبل بدء عملهم أو الذهاب إلى المدرسة .

المواد العلاجية المستخدمة في العلاج المنزلي

شهدت السنوات الأخيرة ثورة كبيرة في أدوية علاج الهيموفيليا . وبعد أن كان العلاج بالعنصر الراسب cryoprecipitate (والذي لايزال يستخدم في العديد من الدول ومنها مصر) هو العنصر الشائع في العلاج ، أصبحت العلاجات الحديثة بعنصري 8 أو 9 غير المصنعة من الدم البشري ومشتقاته والمهندسة وراثياً recompinants هي العلاجات المفضلة لدى معظم الأطباء والمرضى على حد سواء

²⁸ المصدر: Jones. P; 1980. Op. cit. P 112.

²⁹ المصدر :

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7822074/#:~:text=In%20the%20UK%2C%20it%20is,patients%20with%20hemophilia%20receive%20prophylaxis.&text=Many%20studies%20in%20hemophilia%2C%20as,require%20analysis%20of%20bleeding%20frequencies>

نظراً لمميزاتها العديدة المتمثلة في أن جرعتها معلومة ومحددة بدقة ، وصغر حجمها وسهولة اعدادها وتجهيزها للحقن بالمحقنة ، وأن فترة تخزينها أطول . بالإضافة إلى ارتفاع فاعلية عنصر 8 أو 9 في العلاج المستخدم في المادة المحلولة، وخلوها من المواد الملوثة خاصة فيروسات التهاب الكبد الوبائي.

وماتزال أبحاث التطوير مستمرة لانتاج وتصنيع مشتقات صناعية عن طريق المعالجة الجينية للخلية ، وتم بالفعل عرض نتائج بعض هذه الأبحاث في مؤتمر الاتحاد العالمي للهيموفيليا بمدريد في ابريل 2024 . كما تمت الموافقة على العلاج الجيني الجديد Fidanacogene elaparvovec³⁰ لعلاج الهيموفيليا B، ووافقت وزارة الصحة الكندية في يناير 2024 على استخدام هذا العلاج الجيني لعلاج الهيموفيليا B والذي طورته شركة Pfizer . وهذا العلاج مخصص للبالغين (الذين تتراوح أعمارهم بين 18 عاماً أو أكثر) الذين يعانون من الهيموفيليا B المتوسطة الشدة إلى الشديدة. وتم تطبيق العلاج الجيني على بعض المرضى بنجاح ولكن التكلفة باهظة للغاية (حوالي 3 مليون دولار للمريض).

الجزء الثالث

تسهيلات الدعم

الفصل الحادي عشر

تنظيم مركز الهيموفيليا

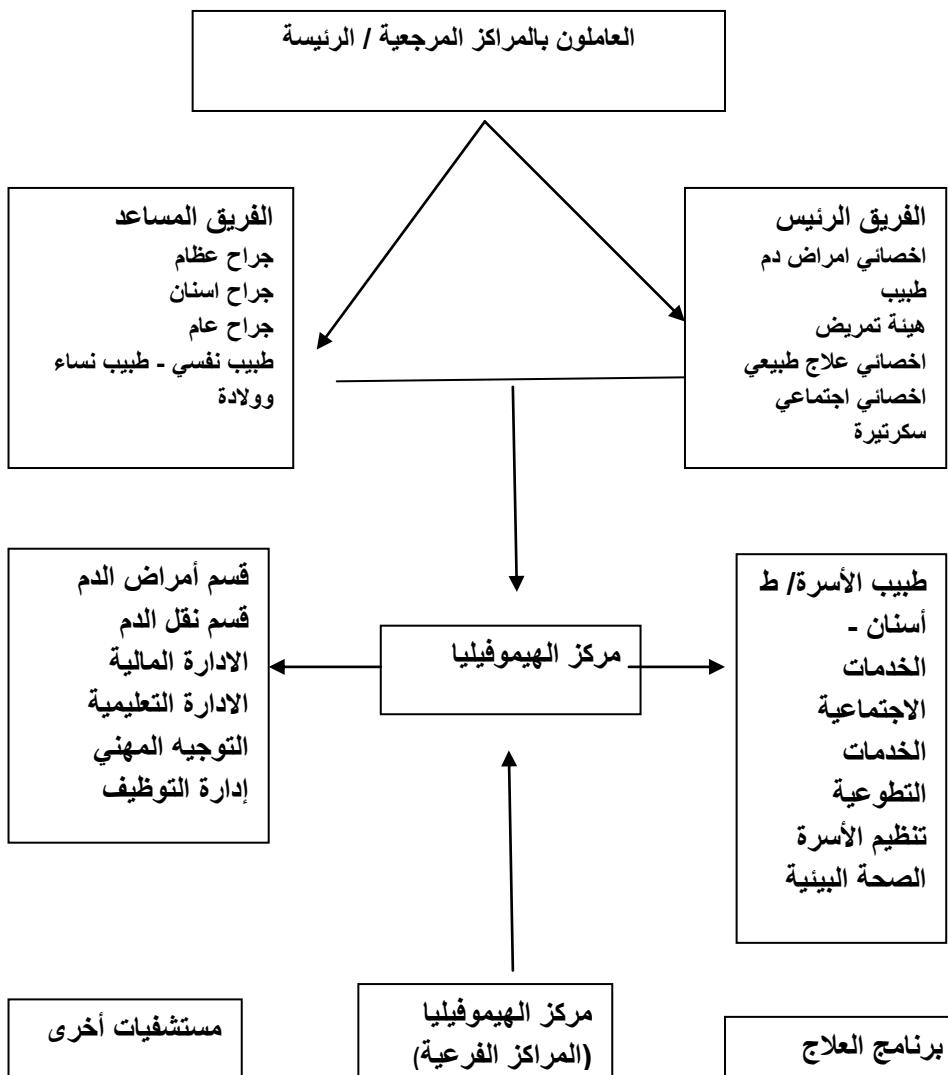
يقوم مركز الهيموفيليا بدور رئيس في تطبيق أي برنامج للعلاج المنزلي واستمراره . وقد أوصى المشاركون في حلقة دراسية حول معالجة الهيموفيليا³¹ بضرورة أن يوجد بأي مركز طبيب لديه خبرة بعلاج الهيموفيليا وممرضة تكون مسؤولة عن برنامج العلاج المنزلي، وختصائين في العلاج الطبيعي والمعامل الطبية . وكذلك توافر التسهيلات المناسبة للتحليل المخبري وحفظ مشتقات الدم والأدوية وأسلوب منظم لحفظ سجلات المرضى .

وفي المملكة المتحدة يتم استدعاء العاملين في المراكز الأكبر ، التي تعرف بالمراكز المرجعية، لتقديم الارشادات للمرضى وللعاملين بالمراكز الفرعية حول العديد من الموضوعات والمشكلات الطبية والاجتماعية ذات الصلة بتطبيق برنامج العلاج المنزلي . ويلخص الشكل البياني رقم 1 - 11 العلاقة بين العاملين بالمركز (المراكز) الرئيس والمراكز الفرعية التابعة وزملائهم الآخرين في الهيئات الطبية الخارجية . ويوضح الجدول رقم 1 - 11 مهام العاملين بالمركز المرجعي أو المركز الرئيس للهيموفيليا للإشتراط بها .

³¹ Jeanty L. & de Vreker RA. Management of hemophilia: A system for home treatment. Scandinavian Journal of hematology Supplement 1977.

شكل 11 - 11

العلاقة بين العاملين بالمركز الرئيس والمرکز الفرعية³²



³² هذا النموذج هو المتبني في المملكة المتحدة والولايات المتحدة ، نقلًا عن 1980 Peter Jones.

جدول 11 – 1 : مهام العاملين بالمركز الرئيسي للهيموفيليا

التشخيص الدقيق والمبكر	الاتصال بجمعيات الهيموفيليا
علاج حالات النزيف الحادة	تمضية العطلات والسفر
أوجه النشاط المختلفة	السكن
الوسائل المساعدة (الجهاز ، الكراسي المتحركة)	البطاقات العلاجية التخديصية
ادمان الخمور	التحصين
مسكناًت الالم	رعاية المرضى الداخلين بالمستشفيات
ضبط الاجسام المضادة وقياسها	أمراض النساء الجنسية وتشخيصها
العلاج السلوكى	علاج المضاعفات
الاستشارات الأسرية	الارشادات الخاصة بالحركة والانتقال
التوجيه المهني	الاصابات غير الناجمة عن الحوادث
تحديد المهنة و اختيارها	العلاج المهني ³³ والعلاج الطبيعي
التماسات المعونة الاجتماعية	منع حدوث الإعاقة
الاتصال بآباء الأسرة والمدرسين و رؤساء العمل	الوقاية من الامراض
علاج الامراض المصاحبة للهيموفيليا	الحفظ على جودة مشتقات الدم و حفظها
منع الحمل	الطب النفسي والعلاج النفسي
العناية بالاسنان ، وجراحة الاسنان	المتابعة المنتظمة
اساءة استعمال الدواء	التأهيل
التعليم الطبي والتنظيمي للجمعيّة	اجراء الابحاث
تعليم المريض و اقاربه	التعليم الجنسي (التربية الجنسيّة)
حالات الطوارئ ، تعلم 24 ساعة	الاستشارات الاجتماعية والسفر
التوظيف	التعقيم و امراض النساء

³³ أخصائي العلاج المهني يساعد الناس من جميع الأعمار في تحسين قدراتهم على تنفيذ مهام الحياة اليومية والعمل ، بما في ذلك العمل على تحسين بيئته المنزل أو العمل أو المدرسة لتحسين جودة حياتهم وقدراتهم .

ويجب أن يتوافر لدى العاملين بمراكز الهيموفيليا التي تطبق برامج العلاج المنزلي سهولة الوصول السريع إلى تسهيلات وخدمات المعامل . وان يتمتع العاملون بها بالكفاءة والمهارة وعلى دراية كاملة بقياس تحديد الأجسام المضادة لعنصري 8 و 9.

اكتشاف الأجسام المضادة

يعد تحليل وجود أجسام مضادة من عدمة جزءاً مهماً من برنامج العلاج المنزلي. ويمكن اكتشاف الأجسام المضادة إما بالتحليل المباشر أو باستخدام اختبار PTTK . وعلى أية حال فإن أول مؤشر على وجود الأجسام المضادة هو عدم استجابة المريض للحقن بجرعة الفاكتور المقررة لحالته . وهذا يؤكّد على أهمية نظام التحليل البيولوجي وضرورة تحديد استجابة المريض الفعلية للعلاج. ومع اتساع نطاق تطبيق برامج العلاج المنزلي أصبح اكتشاف الأجسام المضادة أمراً مهماً ، ويتم الكشف عنها من خلال الاختبارات المعملية التي تجري للمريض عند تردداته على المركز لاستلام جرعات العلاج المنزلي بشرط انقضاء أكثر من ثلاثة أشهر على إجراء آخر تحليل . ويستخدم اختبار زمن الثرومبوبلاستين الجزيئي مع الكاولين thromboplastin time with kaolin (PTTK) كاختبار روتيني.

التشخيص والرعاية الشاملة

يعد التشخيص أحد الوظائف المهمة لمراكز الهيموفيليا . وبرغم أن معظم المرضى الذين يتم استقبالهم في العيادات التابعة لمراكز الهيموفيليا يتم تحويلهم عن طريق جراحى الأسنان أو أخصائىي الجراحة العامة بسبب اصابتهم بنزيف غير عادى، فإن المركز يقوم أيضاً بإجراء اختبار لكل من حاملات المرض الفعلىين والمشتبه بحملهن للمرض . وطبقاً لتوصيات منظمة الصحة العالمية واتحاد الهيموفيليا العالمي لابد من فحص جميع من يشتبه بحملهن للمرض ثلث مرات متباعدة على الأقل .

وبعد التشخيص الإيجابي للهيموفيليا، الذي يتم غالباً على أساس صلة القرابة ، يجب أن يتغلب الأقارب ، خاصة الأم ، بالتدرج على مخاوفهم . وب مجرد تقبل الأطفال الصغار للعاملين بالمركز تتوثق جسور الثقة بينهم. ويتم تدريب جميع العاملين بالمركز على تشجيع الأطفال على التردد على المركز بكامل ارادتهم . كما أن مداعبة الطفل والجلوس معه على الأرض ومعانقته قبل العلاج تساعد في خلق مناخ من التقبل

المتبادل وهو عنصر أساسي من عناصر نجاح برنامج العلاج المنزلي وتطبيقه . وتطبيق الرعاية الشاملة بنجاح يستلزم وجود غرفة مناسبة للعلاج بحيث تكون قريبة من المختبر ، وأن تكون واسعة بقدر يسمح بسرعة علاج كل مريض وأسرته ، وان تكون مريحة ولا تأخذ الشكل الرسمي بقدر الإمكان .

وتتبع الكثير من مراكز الهيموفيليا في المملكة المتحدة سياسة الباب المفتوح مع مرضها بحيث يستطيعون اللجوء إليها طلباً للمساعدة في أي وقت . وعادة ما تكون ممراضة المركز هي هذا الشخص الذي يلجأون إليه وتصبح أداة الاتصال الرئيسية بين المريض وأسرته وفريق الهيموفيليا المعالج . وهذا المنهج غير الرسمي يتصل على وجه الخصوص بأقارب مرضى الهيموفيليا من الإناث اللاتي قد يكن حاملات للمرض ، ويحتاجن إلى شخص من خارج دائرة الأسرة لتبادل الحديث معه ، وينتاب المراهقون على وجه الخصوص القلق بشأن وراثة المرض ويكونون بحاجة لمناقشة مخاوفهم والافصاح عنها بطريقة غير رسمية وبثقة كاملة .

تكلفة العلاج المنزلي للهيموفيليا

تبلغ تكاليف تزويد المريض الواحد بمشتقات الدم وأجهزة الحقن الذاتي في المملكة المتحدة في العام الواحد حوالي 2000 جنية استرليني . وذلك بفرض ان استهلاك المريض الواحد بهيموفيليا A هو 20 ألف وحدة ، وهي متوسط ما يستهلكه المريض في العلاج المنزلي لعام 1976 (طبقاً لجونز وزملاؤه، 1978) . وتشير آخر الأرقام الخاصة بتكلفة العلاج المنزلي التي عرضت على حزب العمال في بريطانيا إلى ارتفاع ضئيل في نسبة الاستهلاك ليصل إلى حوالي 23 ألف وحدة من العنصر التجلط في السنة وترجع هذه الزيادة إلى استخدام العلاج الوقائي غالباً وليس إلى جرعة العلاج المنزلي . وإذا أخذنا في الحسبان تكاليف المتابعة السنوية والفحص الطبي في مركز الهيموفيليا ، فإن التكلفة النهائية للعلاج المنزلي التي تحملها إدارة الصحة القومية تصل إلى ثلاثة آلاف جنية استرليني في السنة . لكل مريض . وبعد ثمن مشتقات الدم أو عنصر التجلط مجرد جزء فقط من التكلفة الاقتصادية الكلية الفعلية للعلاج المنزلي . وتشير الدراسات والخبرة العملية لعلاج الهيموفيليا بمركز نيوكاسل إلى ان العلاج المنزلي أدى إلى تخفيض معدلات الاحتجاز بالمستشفى أو التردد عليها بنسبة 80%

و كذلك خفض معدلات التغيب عن المدرسة أو العمل بنفس النسبة . وفي سنة 1979 كانت تكلفة السرير الواحد في مستشفى تعليمي تابع لادارة الخدمة الصحية الوطنية 58 جنية استرليني لليوم الواحد وتكلفة سيارة الاسعاف 40 بنسا للميل الواحد . وعلى أساس هذه المعدلات فانبقاء المريض في المستشفى سينتكلف أفي جنيه استرليني في السنة إذا استلزم الأمر علاجه من النزيف المفصلي 22 ليلة ، وكان منزلة يبعد عن مركز الهيموفيليا مسافة 25 ميلا . وهذه التكلفة لا تشمل ثمن مشتقات الدم والعلاج. ومن خلال هذه الحسابات والأمثلة البسيطة يتبيّن مدى الوفورات الاقتصادية التي يحققها تطبيق العلاج المنزلي .

العلاج المنزلي للهيموفيليا في مصر

مصر من أكثر دول الشرق الأوسط التي ترتفع بها نسبة الإصابة بالهيموفيليا حيث بلغ عدد المصابين المسجلين 8000 (طبقاً للموقع الرسمي لجمعية الهيموفيليا المصرية على الانترنت) منهم 443 مريض يعانون من وجود أجسام مضادة . والعلاج الأساسي للهيموفيليا A هو الحقن بالعنصر 8 أو مشتقات الدم عند حدوث النزف ، وهذا الأسلوب العلاجي لا يؤدي إلى تقليل مرات النزف السنوي ومضاعفاته أو تقليل الاعباء التي يتحملها المريض أو ميزانية الدولة .

أما بالنسبة لتكلفة العلاج المنزلي في مصر فلا توجد أية دراسات أو أبحاث موثقة حول هذا الموضوع باستثناء البحث الذي شارك في اعداده د. محمد الدبيكي ومجموعة من الباحثين في عام 2022 بعنوان: "تحليل تطبيق العلاجات الوقائية في علاج الهيموفيليا في مصر من منظور دافعي الضريب"³⁴ وكان الهدف الرئيس من هذه الدراسة هو المقارنة بين تطبيق علاج الهيموفيليا بشكل وقائي بين الأطفال والبالغين مقارنة بمنهج العلاج عند الطلب في مصر والأثر الاقتصادي لذلك من منظور دافعي الضرائب . وأجريت الدراسة من خلال اجراء تحليل للبيانات باستخدام برنامج Excel لقياس التكاليف الطبية المباشرة عند تطبيق برنامج العلاج الوقائي prophylactic treatment وفوائده الاقتصادية مقارنة بتطبيق برنامج العلاج عند الحاجة- on

³⁴ راجع الموقع التالي على الانترنت للاطلاع على تفاصيل هذه الدراسة :

https://www.ispor.org/docs/default-source/euro2022/1--ispor-poster---bia-of-adopting-prophylactic-approach-in-hemophilia-a-in-egypt-pdf.pdf?sfvrsn=148048ee_0

مع الأخذ في الاعتبار أن جميع المرضى المؤهلين لكل من البرنامجين يخضعون لمنظومة التأمين الصحي الحكومي . واعتمدت الدراسة في تحديد نسبة انتشار المرض بين السكان وأعمارهم ، وأعداد مرضى هيموفيليا A وأعداد المصابين بأجسام مضادة على تقرير الاتحاد العالمي للهيموفيليا WFH لعام 2020..

وأشارت الدراسة إلى أنه يوجد في مصر 5084 مريضاً بالهيموفيليا من النوع A . وأن التأمين الصحي العام يتتكلف بعلاج 3,966 مريضاً من الأطفال بمتوسط وزن 28.5 كجم. و 895 بالغاً متوسط وزنهم 70 كجم. وأن متوسط مرات حالات النزف السنوي هو 14 حالة للأطفال والبالغين في حالة تطبيق العلاج عند الطلب. وأن تطبيق برنامج العلاج الوقائي أدى إلى انخفاض معدل حالات النزف السنوي بنسبة تتراوح بين 1.5 إلى 7.9 حالة حسب نوع العلاج المستخدم . وبمقارنة تكلفة العلاج الوقائي بالعلاج عند الحاجة تبين أن العلاج الوقائي أدى إلى خفض ملحوظ في تكاليف علاج حالات النزف والعمليات الجراحية والاحتجاز بالمستشفى والعلاج الطبيعي بنسبة بلغت 25 % وبذلك يكون العلاج الوقائي قد أدى إلى توفير 260 ألف جنية في السنة في علاج الأطفال والبالغين ممن لا يعانون من وجود أجسام مضادة .

وللأسف الشديد لم تطرق هذه الدراسة إلى تطبيق برامج العلاج المنزلي أو مقارنتها بالعلاج الوقائي والعلاج عند الحاجة من حيث التكلفة والفوائد الأخرى الاجتماعية غير المنظورة . كما أن هذه الدراسة لم تدخل في حساباتها ومقارنتها الاقتصادية الفوائد الاقتصادية المترتبة على العلاج الوقائي الناجمة عن تخفيض مرات التغيير عن الدراسة والعمل . وكذلك لم تحسب تكاليف علاج مضاعفات النزف المتكرر والاصابة بالعجز .

أهمية وجود سجل وطني أو قاعدة بيانات خاصة بمرضى الهيموفيليا

يعد وجود سجل وطني للهيموفيليا أمر في غاية الأهمية لضمان توفير العلاج الفعال للمرضى وجداول الاقتصادية وتخفيض التكاليف . فهو قاعدة البيانات التي تحتوي على كافة المعلومات الخاصة بالمرضى ، ويهدف إلى :

- زيادة الوعي بمدى انتشار المرض .

- التعرف على احتياجات مرضى الهيموفيليا.
- التعرف على أوجه التصور في نظام تقديم الرعاية الصحية .
- التنبؤ بالاحتياجات المستقبلية ومجالات الاهتمام .
- تمكين جمعية الهيموفيليا الوطنية والأطباء من تحسين الخدمات المقدمة للمرضى والدفاع عن مصالحهم .

ويجب أن يشتمل سجل وزارة الصحة الخاص بالهيموفيليا على ما يلي:

- معلومات ديمografية وسريرية يتم الحصول عليها من جميع المستشفيات والعيادات .
- البيانات التي يحويها السجل تعكس الصورة الحقيقة الفعلية للمرض على مستوى الدولة.
- تحديد أشكال الدعم الحكومي المطلوب لتحفيز المشاركة واستدامتها في جميع مراكز العلاج والتحديث المستمر لإدخال البيانات .

وأن تتضمن البيانات المدرجة في السجل ما يلي:

- مدى انتشار المرض بكل محافظة أو أقليم وماهية الرعاية السريرية المقدمة للمرضى في المستشفيات ومراكم العلاج .
- النتائج المترتبة على الاصابة بالمرض وعدد الوفيات ، والأثار الجانبية للعلاج مثل ردود الفعل التحسسية ، والامراض المنقوله عن طريق نقل الدم والتخثر. وحالة المفاصل وتأثير المرض على فاعلية حركيتها .
- الأعباء المالية للمرض وتكلفة العلاج .
- النتائج التي أبلغ عنها المريض، على سبيل المثال. معدل النزيف السنوي ، ومدى جودة الحياة .

عملية المتابعة وأعداد السجلات

سواء أكان المريض يخضع للعلاج المنزلي أم لا ، لابد من توافر معلومات وحقائق معينة عن مدى تقدم العلاج . تتمثل في :

- اجمالي عدد حالات النزف خلال مدة زمنية محددة .
- عدد مرات النزف التلقائي .
- عدد حالات النزف الناجمة عن الاصابات وموضع النزف.

- توقيت العلاج .
- المسؤول عن العلاج ونوع العلاج المستخدم .
- جرعة العلاج ومدى الحاجة لكراره .
- مدى حدوث أثار جانبية

ويتم اعداد بطاقة خاصة بكل مريض يسجل في أحد وجهيها التفاصيل الخاصة بتوقيت وموضع كل حالة نزف ، ويسجل في الوجه الثاني نوع العلاج المستخدم وتسجل كل هذه البيانات في كل مرة يتم فيها العلاج . ويتم إجراء تقييم شامل للهيكل العظمي وما يرتبط به من عضلات قبل كل زيارة للمركز .

الفصل الثاني عشر

العلاج الطبيعي

الهدف من العلاج الطبيعي لمرضى الهيموفيليا هو منع الإصابة بالعجز وعودة العضو المصاب لأداء وظيفته مرة أخرى . ويعتمد تحقيق هذين الهدفين على التعرف في وقت مبكر على مشكلات الجهاز الحركي والعضلات المرتبطة به وعلاجها . حيث ان النزيف المتكرر في أحد المفاصل يؤدي إلى تقييد حركته وضعف عضلة هذا المفصل . وإذا استمر على هذا الوضع تبدأ دورة العذاب والألم والنزف المتكرر لأن ضعف العضلة وتقييد الحركة يؤدي إلى عدم ثبات المفصل وتكرار النزف داخله حتى مع تعرضه لأقل ضغط أو اجهاد . وبدون اعطاء العلاج الفعال يصاب المفصل بالعجز ويصبح هدفاً للنزف المتكرر وما يصاحبه من مضاعفات .

لذلك يجب إجراء تقييم دوري لحالة الهيكل الحركي وما يرتبط به من عضلات حتى يتم اكتشاف أي تغيير في وظيفة أي مفصل في وقت مبكر . وهذا التقييم الدوري لحالة المفاصل مهم للغاية لتحديد مدى التحسن أو التدهور في حالة المريض ومعرفة مدى فاعلية العلاج المنزلي ونجاحه . وأي تدهور في حالة المريض الخاضع للعلاج المنزلي يعني فشل العلاج لأن المريض إما لا يعالج نفسه في وقت مبكر أو بجرعات مناسبة ، أو أن لديه أجسام مضادة . لأن حدوث أي تغيير بمرور الوقت لا يمكن قياسه بدقة إلا من خلال المعايرة الدقيقة ، كما أن هذا النظام يكون بمثابة أداة فحص ارشادية بالنسبة لأخصائي العلاج الطبيعي .

التمرينات الرياضية

يجب ان تكون حكمة ابو قرات "التمرين يقوى ، وال الخمول يضعف exercise strengthens, inactivity wastes بالهيموفيليا. العضلات القوية تدعم المفاصل وتحميها ، بينما العضلات الضعيفة يجعلها عرضة للإصابة بالرضوض والنزف. وينطبق ذلك بشكل خاص على المفاصل الرزية

hinge joints غير الثابتة مثل مفاصل الركبة والكاحل والكوع والرسغ والكتف ، وهي المفاصل التي يتكرر اصابتها بالنزف ، وهي أيضا المفاصل التي تتعرض لأكبر قدر من الاجهاد والضغط . وتنمية العضلات المرتبطة بهذه المفاصل من خلال التمارين والرياضة ي العمل على حمايتها من النزف .

عند معالجة مرض مزمن كالهيماوفيليا ، يؤثر على الهيكل العظمي وما يرتبط به من عضلات ، تكون مهمة أخصائي العلاج الطبيعي الأولى هي مساعدة الطفل المصاب على تنمية عادة ممارسة التمارين في وقت مبكر جدا من حياته. لأن ممارستها بانتظام ، مع التشجيع والصرامة التي تنسم بالود ، يصبح بمثابة نمط حياة يستمر معه طوال مرحلة البلوغ ، ولا يخفى على كثيرين من مرضى الهيماوفيليا انهم كلما كانوا أكثر نشاطا ، قل تعرضهم للنزف . وتنطوي ممارسة الرياضة والتمرينات بانتظام بالطبع على مصاعب بالنسبة لآباء الصغار المصابين بالهيماوفيليا ، ولكن يجب تشجيعهم على اقامة نوع من التوازن بين حماية الطفل والسماح له بان يصبح شابا يافعا سويا . لأن مريض الهيماوفيليا يستطيع القيام بنفس التمارين التي يمارسها أي شخص عادي واستخدام نفس الأدوات مع بعض المحاذير والاحتياطات البسيطة . وكما هو الحال بالنسبة للاشخاص العاديين فان أهم ما يجب معرفته هو الحاجة إلى زيادة قوة العضلات بالتدريب . ونادرًا ما تحدث مشكلات في حالة تطبيق العلاج الوقائي . والهدف من ممارسة الرياضة بانتظام هو زيادة قوة العضلة أو الأبقاء على قوتها على الأقل ، والسماح ببذل أكبر قدر ممكن من النشاط يوميا ، ومنع التشوه ، وخفض فترة الشفاء بعد الاصابة بالنزف . وهذه الأهداف تتطيق على التمارين التي تمارس في المستشفى أو في المنزل .

التمرينات التي تمارس في المنزل

ممارسة المريض للتدريبات والتمارين الرياضية في المستشفى ثم توقفه عنها تماما بمجرد وصوله إلى المنزل يكون له تأثير ضئيل على تحسن حالته الصحية . ويجب ان يشرح أخصائي العلاج الطبيعي أسباب جميع الحركات وان يصفها للمريض على نحو مبسط أيضا ، وأن يصر على تفيذه لتعليماته . والتمرينات التي يتم وصفها يجب ان تمارس بسهولة في المنزل باستخدام الأدوات والأثاث العادي . ويجب تصميم تمارين خاصة لتناسب مع حالة كل مريض على حدة ، وتدوينها كتابة كما تدون

التعليمات الشفوية . وبرغم ان ممارسة النشاط البدني بانتظام يكون مضجرا بالنسبة لكثرين من المرضى ، إلا ان هذا الانطباع سرعان ما يتغير إذا أمكن استمتاع سائر أفراد الأسرة والمريض بممارسة هذا النشاط معا . ومن أمثلة هذه النشاطات ممارسة السباحة التي تعد من الرياضات الرائعة المناسبة لمرضى الهيموفيليا والتي يجب ممارستها منذ السنوات الأولى لحياة المريض . ومن الرياضات والتشاططات الأسرية الأخرى المناسبة لمريض الهيموفيليا التصويب وتنس الريشة والتجديف . وفيما يلي مثال توضيحي للتمرينات التي تتناسب وحالة أحد المرضى المناسبة للركبة اليمنى :

التمرين الأول : استلقي في وضع مريح . افرد قدمك إلى الأمام . شد ركبتك واجعلها مستقيمة بقدر الإمكان . ارفع قدمك لأعلى بحيث يرتفع عقب القدم 15 سم عن سطح الفراش . استمر في هذا الوضع إلى أن تعدد حتى عشرة . انزل القدم ببطء . كرر هذا التمرين عشر مرات ، ثم استرخ قليلا وكرره عشر مرات أخرى .

التمرين الثاني : استلقي في وضع مريح . ارفع قدمك لأعلى كما في التمرين السابق . بدلا من انزال قدمك بعد انتهاء التمرين ، اثن الركبة ثم افردتها قبل انزالها إلى الفراش . كرر هذا التمرين عشر مرات ، استرخ ثم كرره عشر مرات أخرى . وعندما تصبح هذه التمرينات سهلة بالنسبة لك ، يمكن زيادة عدد مرات كل تمرين .

أنواع النزيف

إذا تفاقمت حالة النزيف فإنه يمكن تصنيفه إلى أحد الفئات التالية . ومن أجل التوضيح سوف نأخذ نزيف الركبة كمثال ، إلا إذا كان النزيف في موضع آخر .

أولا المرضى الذين يعانون من ألم مصاحب للنزيف : في حالة هؤلاء المرضى يكون هناك خطأ في العلاج إما بسبب التأخير في العلاج منذ لحظة بدء النزف ، أو عدم علاج الحالة بشكل صحيح . فالمرضى الذين يعانون من تورم وألم بالركبة قد يحتاجون إلى الرعاية بالمستشفى مدة 24 - 48 ساعة . وبعد تشخيص الحالة طبيا والعلاج بالعنصر والجرعة المناسبة يوضع الطرف المصاب (الركبة في حالتنا المعروضة) في وضع مستقر أو في جبيرة من البلاستيك لمدة 24 ساعة . ويعود المريض إلى منزله مع استخدام عكازات حتى لا يلقي بوزنه على قدميه ثم يعود في اليوم التالي .

من المعتمد أن يخف الألم والتورم بمرور الوقت ، وبعد تلافي جرعة (جرعات) أخرى من العلاج ، تبدأ التمارين الخفيفة لتحرير العضلة الرباعية quadriceps من خلال فرد الركبة وثنبيها دون ضغط أو مقاومة . ويعود المريض إلى المنزل محمولا جزئيا على عكازات أو كرسي متحرك إذا لزم الأمر، ثم يعود في اليوم التالي للفحص . في حالة المريض الذي يعاني من نزيف حديث فإنه يكون عرضة للاصابة بالنزيف مرة أخرى في نفس المفصل في الأيام الأولى . ويفسر العاملون بمركز نيوكاسل (استنادا إلى الخبرة العملية) ذلك بقولهم ان هذا النزيف الثانوي يحدث أثناء النوم خلال غفلة المريض عن المفصل ، وهم يوصون باستخدام جبيرة أثناء الليل كإجراء روتيني لمدة عشرة أيام بعد حدوث نزيف مفصلي شديد.

ثانيا النزيف المتكرر: يدرك بعض مرضى الهيموفيليا المصابين بدرجة حادة بداية ظهور "المراحل السيئة" أو حالات النزيف الصعبة حينما يصبحون عرضة لاستمرار النزيف التلقائي الواضح، الذي يصيب عادة أكثر من مفصل واحد أو مجموعة من العضلات. وعندما يحدث النزف في مفصل واحد فقط ، فإنه يمكن تحديد عامل أو أكثر من العوامل التالية المتسيبة في ذلك، والتي تعتبر جميها شكل من أشكال الخطأ في العلاج .(أ) بعد حدوث النزيف الأولى لم يتم اعطاء العلاج التعويضي (الفاكتور الناقص أو عنصر التجلط) بالسرعة المطلوبة ، مما يسمح بان يصبح النزيف مزمناً متكرراً، ويحدث ذلك للمرضى الخاضعين للعلاج المنزلي أحياناً . (ب) بعد الاصابة بنزيف مفصلي شديد لم يتبع المريض التعليمات ولم يضع الجبيرة ليلاً ، أو أفرط في ممارسة التمارين في وقت مبكر. (ج) في حالة ضمور العضلات مما يؤدي إلى عدم ثبات المفصل ، وأي ضغط أو جهد بسيط قد يسبب مزيد من النزف . (د) حدوث نزيف في مفصل أصيبي بالفعل بنزيف مفصلي من قبل ، وانحباس السائل المفصلي والدماء المتسربة من الأوعية الدموية بين أسطح المفصل وبنسجته أثناء الحركة ، ويطلق على هذه الحالة اسم التهاب الغشاء المفصلي synovitis .(هـ) ان تحدث صدمات متكررة قد تكون تافهة جدا بحيث يغفل عنها المريض . وكمثال لذلك حالة طفل مصاب بدرجة حادة كان في سنوات مراهقته المبكرة تشير بيانات تاريخه المرضي إلى اصابته بنزيف متكرر باصابع اليد يستمر لمدة اسابيع، وهو موضع نادر ما يحدث به نزيف دون التعرض لحادث . وقد اخفق الاستفسار المتكرر عن معرفة السبب . ثم تبين انه كان يرقد على الارض مسندًا رأسه بين يديه مع الافراط في مد

أصابعه لكي يشاهد التليفزيون ، الذي كان قد تم تغيير موضعه بالمنزل قبل بدء هذا النزيف بمدة قصيرة . وفي حالة أخرى كان يحدث نزيف الاصابع بعد انتزاع غطاء عبوة عصير البرتقال . وفي كل من الحالتين كان التعرف على السبب يوقف النزيف .

بعد الاصابة بنزيف مفصلي شديد في مفصل تعرض للاصابة من قبل ، يشعر المريض بورم مؤلم يصيبه بالتتوتر . وهذا الورم ناتج عن تسرب الدماء (النZF) داخل المفصل وزيادة كثافة السائل المفصلي ، وفي محاولته لتخفيض الألم والورم ، يضع المريض المفصل في وضع مريح إلى أقصى درجة . وفي هذه الحالة يحدث انقباض جزئي في حركة الركبتين والكواعين وانبساط حركة مفصلي الكاحل جزئيا .

واستنادا إلى الخبرة العملية في مركز نيوكاسل بإنجلترا يجب إدخال المريض المصاب بهذا النوع من النزيف المستشفى لحقنه بالعلاج التعويضي والتجبير وكثير من المرضى البالغين يستمرون من الجبيرة ويفضلون إراحة المفصل المصاب فوق وسادة . الواقع أن وضع وسادة رقيقة في وضع مريح من الخلف مع عدم تحريك المفصل يساعد على تقليل النزيف وتخفيض الألم ويعمل على إراحة العضلات المرتبطة بالمفصل عادة . ويتم حقن المريض بالعلاج التعويضي في اليوم الأول كل 12 ساعة مع سند المفصل بوسادة خلفية أو جبيرة من البلاستيك ويمكن إجراء تمارينات بسيطة للعضلة بشرط توقف الألم واعطاء علاج تعويضي . كما يبدأ المريض أيضا في ممارسة تمارينات عامة للاطراف غير المصابة . وتمارين المقاومة الفعالة هي أفضل وسيلة ، ويمكن استخدام الانقلال والزنبرك . ويجب زيادة المقاومة والمداومة تدريجيا بعد بدء التمارينات . ويتم رفع القدم من الجبيرة في اليوم الثالث بعد العلاج التعويضي ، وتستمر تمارينات العضلات الثابتة وتبدأ عملية الرفع المستقيمة للساقي المصابة . ومع تضاؤل الإنفصال والورم ، يمكن زيادة الانبساط دون الاحساس بألم ، وعملية التجبير التي تتم على مراحل متسلسلة تمنع حدوث تشوه انقباضي *flection deformity* . وقد يحدث تفكك في أربطة وكبسولة المفصل المصاب بسبب تكرار تعرضها للانفصال والورم . وأية محاولة لاصلاح التشوه الانقباضي بالقوة أو العنف تتطوي على مخاطر كبيرة مع خلع جزئي في عظم الساق على عظم الفخذ *subluxation of the tibia* . وفي اليوم الرابع يتضائل حجم الورم وتخفف حدة الألم ، ويمكن رفع

الجبيرة بعد الحقن بالعلاج التعويضي ويستطيع المريض رفع القدم في وضع مستقيم . ثم تبدأ تمارينات رفع الاتصال تدريجيا وتمرينات الحمل المائي في حوض مليء بالماء . ويغادر المريض المستشفى في غضون 5 – 7 أيام مع اعطاءه تعليمات لمتابعة ممارسة تماريناته في المنزل . وفي حالة مغادرة المريض للمستشفى مستخدما وسائل مساعدة لتخفييف الوزن عن قدميه ، يبدأ تدريجيا في التخلص عن هذه الوسائل بحيث تحمل قدميه وزن جسمه بالكامل بانتهاء الأسبوع الأول . ثم تحدد لقاءات أسبوعية لفحص قوة عضلاته ومدى حرارة المفصل إلى أن يعود لحالتة الطبيعية التي كان عليها قبل النزف .

ثالثاً المرضى الذين يعانون من وجود أجسام مضادة أو نزيف مفصلي مزمن : لا تختلف عملية علاج وتأهيل هذه الفئة من المرضى عن الفئتين السابقتين غير أن مدى إهراز تقدم يكون أبطأ من المعتاد . كما أن احتمال عودة المفصل إلى حركته الطبيعية احتمال ضعيف لأنه يكون قد تضرر بشدة وما يرتبط بذلك من ضعف العضلة .

وفي حالة ارتفاع نسبة الاجسام المضادة ، قد يتضخم تورم المفصل وتزداد حدة الألم ، وإذا استلزم الأمر استخدام أي نوع من الجبائر فيجب أن تكون لينة تماما . لأن أي ضغط على الورم يزيد حدة الألم والنزف أيضا ويمكن وضع أكياس من الثلاج مع إراحة الطرف المصاب وتشجيع المريض على تحريك سائر أطرافه الأخرى . ولكن يوصي بالراحة التامة في الفراش وعدم الحركة بقدر الإمكان في حالة الإصابة بنزيف داخل المعدة حتى تكون هناك فرصة للتجلط . ويتم رفع الجبيرة بمجرد انحسار الورم والألم وتبدأ ممارسة التمارين بدءا بتمرينات العضلات الرباعية quadriceps (وهي عضلات مقدمة الفخذ) . وتحميل وزن الجسم بالكامل على القدمين يكون أكثر بطئا بالنسبة لمن يعانون من وجود أجسام مضادة ، ولا ينصح بتحميل الوزن بالكامل على القدمين إلا إذا كان هناك تحكم جيد في عضلات المفصل وأن تكون درجة انبساط حركته مرضية . وبعد ذلك يكون العلاج المائي مفيد للغاية ، كما ينبغي زيادة التمارين تدريجيا وبرفق . ويجب أن يجلس المريض على كرسي متحرك مزود بمسند للقدمين بعد انتهاء التمارينات بدلا من بقائه في الفراش . ويجب أن يستمر في ارتداء الجبيرة ليلا لمدة ثلاثة أسابيع .

وجدير بالذكر أن كثيرين من مرضى الهيموفيليا من كبار السن يعانون من مرض مفصلي مزمن ، في أكثر من مفصل واحد . ومفصل الركبة هو أكثر المفاصل

التي يتكرر اصابتها بالنزف يليه مفصل الكوع ثم الكاحل والخذ على الترتيب . وتمثل الآلام المزمنة مشكلة رئيسية يصعب علاجها ، ولا ينصح باستخدام معظم أدوية علاج الروماتيزم لأنها تؤدي إلى حدوث نزيف بالمعدة والأمعاء ، كما تؤثر على أداء الصفائح الدموية لوظيفتها .

وينبغي تشجيع المرضى الذين يعانون من ارتفاع نسبة الأجسام المضادة ومرض مفصلي مزمن أو كليهما على ممارسة نشاطهم بقدر الإمكان، ولا يجب حجزهم بالمستشفى إلا في حالة الضرورة القصوى ، وأن يتسرع ذلك أقل فترة زمنية ممكنة تمهيداً لتوفير الراحة والترتيبات اللازمة في المنزل . ويكون ضعف قوة العضلة مقدمة لمزيد من النزف وحدوث مزيد من الضرر وتزايد فرص تقلص العضلة مما يستلزم متابعة حالة المريض باستمرار .

رابعاً نزيف العضلات

يؤدي النزيف الذي يحدث في عضلة بطن الساق أو عضلة الساعد أحياناً إلى تقلص دائم في العضلة بسبب التليف وما يصاحب ذلك من ضرر بالاعصاب والأوعية الدموية . وحقن المريض بالعلاج المناسب في وقت مبكر يمنع هذه التشوّهات والأضرار . وفي حالة الإصابة بنزيف في عضلة الساعد يجب جعل الأصابع والرسغ في حالة انبساط تام ، وقد يستدعي الأمر استخدام جبيرة من البلاستيك بين فترات ممارسة التمارين بعد توقف النزيف والحقن بالفاكتور . ويجب العمل على تحقيق الثنائي الظاهري الكامل لمفصل الكاحل³⁵ full dorsiflexion at the ankle joint حدوث أي نزف في عضلة بطن الساق . وقد يحتاج ذلك إلى استخدام جبيرة بزاوية أكبر من 90 درجة ، خاصة إذا كان المريض ملازم للفراش لسبب آخر .

وبعد الإصابة بنزيف حاد في عضلة الفخذ الرباعية quadriceps قد تصاب عضلة الفخذ بالشلل ، بسبب ضغط الورم على العصب الفخذـي femoral

³⁵ يقصد بذلك ثني مفصل الكاحل نحو قصبة الساق shin . وعكس هذه الحركة هو ثني أخمص الكاحل ankle plantar flexion ، ويعني ثني المفصل بحيث يتم توجيه أصابع القدمين إلى أسفل بعيداً عن الركبة .

الواقع تحت الرباط الاربي للفخذ³⁶ nerve inguinal ligament ، وقد يتطلب الأمر وضع المريض تحت الاشراف الطبي لفترة طويلة . غالباً ما يكون النزيف العميق داخل العضلة أصعب من ناحية علاجه من النزيف السطحي الذي يصيبها ولا يجب البدء في ممارسة التمرينات الفعالة إلا بعد توقف النزيف والألم ويصبح المريض قادرًا على مد فخذه في منطقة مفصل الفخذ بدون الاحساس بألم . ويجب اجراء العلاج الطبيعي في وقت مبكر كلما أمكن مع الحقن بالعلاج الوقائي المناسب . وعند اصابة العصب يجب عمل حركات سلبية ، وتتبيله كهربائي ووضع جبيرة مرنة للطرف المصاب كما لو كانت الاصابة غير ناجمة عن الهيموفيليا . وعلى أية حال يجب أن يوضع في الإعتبار أن مريض الهيموفيليا ، خاصة إذا كان يعاني من وجود اجسام مضادة ، عرضة لمزيد من النزف كما تحتاج المفاصل المرتبطة بأعصاب مصابة جزئياً إلى تجبييرها إلى أن تستعيد درجة معقولة من توازنها وحركتها.

³⁶ الرباط الاربي: عبارة عن مجموعة من شريطتين من الاربطة تربط العضلات المائلة للبطن بالحوض، في عمق الفخذ. وهي تدعم الانسجة الرخوة في منطقة الفخذ وتثبت البطن والحوض .

الفصل الثالث عشر

التدخل الجراحي وعمليات الختان

بعد ظهور العلاجات الحديثة المتعددة انتهي لحسن الحظ الرعب الدائم الذي كان يصاحب أي تدخل جراحي في مرضي الهموفيليا . وحتى سنوات قريبة لم يكن أكثر الجراحين جسارة ليفكر في إجراء أية عملية جراحية لمريض بالهموفيليا إلا إذا كانت حياته مهددة بالفعل بدرجة تبرر المخاطرة الكبيرة التي ينطوي عليها التدخل الجراحي . فعندما تكون حياة المريض مهددة ، كما هو الحال مثلاً في حالة نزيف قرحة الجهاز الهضمي ، تكون نسبة نجاح التدخل الجراحي منخفضة بدرجة كبيرة . ونادرًا ما تجرى جراحات للعظام ، وغالباً ما يواجهه من تنجح جراحاتهم مشكلة قصور أداء الطرف لوظيفته وتقلص العضلة أو الوتر بصفة دائمة وتشوه المفصل .

وسوف نستعرض في هذا الفصل التدابير الخاصة بالتدخل الجراحي لمرضى الهموفيليا بوجه عام . وقد اعتمدنا في ذلك على كتاب بيتر جونز "العلاج المنزلي للهموفيليا" كمراجع أساسي ، وخصصنا الفصل التالي لهذا الفصل (الفصل الرابع عشر) لواحدة من أشهر العمليات الجراحية في العالم وأكثرها إثارة للجدل (وأخطرها على الأطلاق بالنسبة لمريض الهموفيليا بشكل خاص) ألا وهي عملية ختان الذكور.

يعتمد الجراح ، بوصفه أحد أعضاء الفريق المشارك في الرعاية الكاملة لمريض الهموفيليا ، على زملائه المتخصصين في أمراض الدم لإيقاف النزيف والتعامل معه قبل إجراء الجراحة مباشرة ، وأنثائها ، ولفتره لاحقة بعد إجرائها لتجنب المضاعفات التي تحدث بعد التخدير وبعد الجراحة والتي ترتبط كلها بالهموفيليا . ومع ذلك وفي ظل مناخ الثقة المتزايدة حالياً في فاعلية العلاجات الحديثة ، فإن هناك خطر حقيقي بالغ ينطوي عليه الإفراط في الثقة والتفاؤل . وينبغي ألا يجعلنا توافق العلاج

السليم والفعال للهيموفيليا نتغاضى عن التفكير الدائم في المخاطر الكامنة التي ينطوي عليها تعرض مريض الهيموفيليا للنزيف الخارجي ، وينبغي ألا يكون هناك أي تردد على الإطلاق فيما يتعلق بالحذر في متابعة أية مرحلة من مراحل العلاج . ويجب أن تراعى دائماً الدقة المتناهية فيما يتعلق بالوسائل الفنية الجراحية في جميع المراحل والأوقات وتتوافر جميع أنواع العلاج المطلوبة بكميات وفيرة إلى أن يكتمل الشفاء وإلئام الجرح .

دوعي التدخل الجراحي

من الناحية النظرية ليس ثمة موقف لا يجوز فيه التفكير في التدخل الجراحي عند علاج مرضي الهيموفيليا . ومع توقع تزايد أمد الحياة فلابد وأن يصاب مرضى الهيموفيليا بالأمراض العديدة المرتبطة بالقدم في العمر مثل الزائدة الدودية وتضخم البروستاتا والقصور الخارجي في الأوعية الدموية والأمراض الخبيثة . ودوعي التدخل الجراحي في مثل هذه الأمراض لا تختلف بالنسبة لمرضى الهيموفيليا عن غيرهم من المرضى العاديين . فكما أن مرض السكري يمثل خطراً بالغاً يجب ملاحظته وعلاجه فيما يتعلق بالتخدير والتدخل الجراحي ، كذلك الحال بالنسبة للهيموفيليا التي تنطوي على مخاطر إضافية ولا تعتبر عائقاً يحول دون تقديم الرعاية الأولية .

فحوصات ما قبل العملية

يوضح جدول 13 – 1 قائمة فحوصات ما قبل العملية الالزمة لأي مريض بالهيموفيليا مهما كانت درجة خطورة مرضه . وبالإضافة إلى الإجراءات المعتادة التي تتم قبل إجراء أية عملية في أية مستشفى ، يجب أن يجرى للمريض تحليلاً لاكتشاف تكون أجسام مضادة لعنصر التجلط ، ويتعين على الجراح قبل أن يبدأ عمله أن يتأكد من توفر القدر الكافي من عنصر التجلط اللازم ليغطي العلاج أثناء العملية وبعدها وأية مضاعفات أخرى محتملة . ويفضل تقديم شرح واف للمريض وأسرته عن طبيعة العملية والحصول على موافقة مكتوبة بإجرائها .

التخدير : ينصح العاملون بمركز نيوكاسل بإنجلترا للهيموفيليا دائماً بعدم اعطاء حقن في العضل على الإطلاق ، حتى بعد العلاج الوقائي بالعنصر . وذلك لسببين: الأول

انه من المحتمل ان يقوم صغار الاطباء وهيئة التمريض بدون قصد بإعطاء أي حقنة عضلية حتى لو كان هناك حظر لذلك ، والسبب الثاني انه حتى مع العلاج الوقائي بالعنصر فهناك خطر كامن في تعريض الأنسجة للنزف الداخلي . ومن ثم فان التخدير قبل العملية يجب أن يكون عن طريق الفم أو الوريد . ويمكن استخدام الوريد المخصص لنقل العنصر والدم ومشتقاته في حقن كل العلاجات الالزمة بعد العملية . والحالات التي تحتاج إلى تخدير موضعي ، كاستئصال اللوزتين ، تعالج بالطريقة العادي مع اعطاء العلاج الوقائي بالعنصر اللازم . بالإضافة بالطبع إلى تحليل وجود الاجسام المضادة أولا ، مع اتخاذ جميع الاحتياطات المعروفة لتجنب تمزق الاوعية الدموية ، ويكون من المفيد أحيانا إضافة مادة الادرينالين (وهو عقار منبه للقلب) إلى المادة المخدرة لتفعيل تنشيط الشرايين الصغيرة ، ومن ثم تقليل احتمالات النزف .

وبرغم الاحساس التام بالأمان المرتبط بالعلاج بعنصر التجلط ، إلا انه يفضل (طبقاً لنصيحة العاملين بمركز نيو كاسل للهيماوفيليا) عدم تخدير الحبل الشوكي لمرضى الهيموفيليا epidural anaesthesia . وباستثناء احتمال المذيان halothane لا توجد آثار جانبية للتخدير عن طريق الاستنشاق العادي واسترخاء العضلات في مرضى الهيموفيليا . ويجب أن تتم عملية ادخال انبوب في القصبة الهوائية بحذر وبرفق ، وأن تستخدم فقط الانواع الحديثة المصنوعة من مادة خاملة كيموايا لتقليل تهيج القصبة الهوائية والحنجرة إلى أقصى حد ، ومن ثم تقليل مخاطر الإصابة بالإلتهاب أو نزيف .

الاعتبارات الفنية الخاصة بإجراء العملية

يجب ان نضع دائماً في الاعتبار ان أكثر أسباب استنزاف الدماء شيوعاً أثناء إجراء أية عملية جراحية هو الإهمال في الوسائل الفنية والفشل في التحكم في جميع أشكال النزف بطريقة مناسبة . وتوجد اختلافات محدودة بين مريض الهيموفيليا وأي مريض آخر أثناء إجراء العمليات الجراحية ، وأي أوجه اختلاف بينهما تظهر بوضوح في الفترة التي تعقب إجراء الجراحة مباشرة عندما يسبب رشح الدم من الأوعية الدموية بمنطقة القطع تلوث الجرح وعدم شفائه . ففي الشخص العادي يكون الرشح الدموي من الشرايين الدقيقة المتهدكة والشعيرات الدموية الدقيقة محدوداً ذاتياً ، حيث

تم عملية التجلط العادمة بنجاح ويتوقف النزف بعد فترة وجيزة دون فقد الكثير من الدماء. أما بالنسبة لمرضى الهايموفيليا ، حتى مع العلاج بقدر كاف من عنصر التجلط المناسب ، يجب ان يبذل الجراح قدرًا أكبر من الجهد لخفض كم الدم المفقود وان يضع في الحسبان احتمال ظهور أجسام مضادة بعد الجراحة وقبل اكتمال شفاء الجرح . والرعاية الجراحية الدقيقة وتوجيه الاهتمام الكافي إلى الوسائل الفنية من شأنه أن يقلل احتمالات ثلوث الجرح وحدوث نزيف ثانوي . كما ينصح بربط جميع نقاط النزف بأسرع ما يمكن ، ليس لقليل الدم المستترف فقط ، وإنما لتجنب تمزق الأوعية الدموية الصغيرة عرضا من جراء الأدوات المعدنية الثقيلة المستخدمة. وباستثناء الأوردة الأصغر والأوعية المعروفة ، يجب أن تتم عملية ربط الشرايين والأوردة بخيوط جراحية من مادة قابلة للامتصاص وان يتم وقف نزف الشعيرات والأوعية الدموية الأصغر بالإنفاذ الحراري³⁷ coagulation with diathermy . ويجب تعويض جميع الدماء التي نزفت على الفور . وحقن المريض بمزيد من العنصر إذا لزم الأمر خاصة أثناء جراحة تستغرق وقتا طويلا ، أو مباشرة بعد إجراء جراحة في أحد الأطراف عند استخدام أداة ضاغطة لوقف النزف .

كما يجب ان تتم عملية قطع الانسجة برفق بقدر الإمكان ، فكلما صغر حجم الجرح أو طوله ، كان ذلك مفيدا في شفاء المريض بسرعة . وليس ثمة حاجة لعلاج وقائي لنزيف الجرح في حالة اجراء العملية بنجاح . وإذا كان هناك أية شكوك فمن الأسلم اللجوء للعلاج الوقائي بدلا من المجازفة .

ويخلص جدول 13 – 1 وسائل معالجة مريض الهايموفيليا بعد إجراء الجراحة . فبالإضافة إلى العلاج بمشتقات الدم والفحص المخبري لمستوى العنصر داخل الجسم يجب اتباع إجراءات الرعاية التي تُؤخذ بعد إجراء أية عملية جراحية . وعادة ما يستمر العلاج التعويضي بالعنصر في الجراحات العامة مدة تتراوح بين سبعة إلى عشرة أيام، ولكن في حالات عدم الحركة تماما بعد عمليات العظام البسيطة فإن أربعة أيام أو خمسة أيام من العلاج المكثف بالعنصر تكون كافية .

³⁷ الانفاذ الحراري هو استخدام تيار كهربائي لموجات الراديو ذات قطبية بديلة عالية التردد لقطع الانسجة أو تخثرها أثناء الجراحة. ويسمح بإجراء شفوق دقيقة مع فقدان كمية محدودة من الدم ويستخدم الان في جميع التخصصات الجراحية تقريباً.

جدول 13-1 قائمة الفحوصات السابقة لإجراء العملية

بيانات عامة بيانات خاصة تشمل حالة الأوردة . بيانات إجتماعية تشمل معلومات عن التدخين وتعاطي الكحول وتناول الأدوية المنسكنة .	بيان الحالة المرضية
فحص عام فحص خاص يشمل تقييم لحالة الجهاز العضلي والعظمي . صور للصدر . صور أشعة خاصة .	الفحص الطبي صور الأشعة
يشمل اكتشاف الدم والبروتين والسكر في البول . وتشمل تحليل نسبة الهيموجلوبين ، عد الكريات البيضاء والصفائح ، تحديد مستوى الغنecer ، اكتشاف الأجسام المضادة للعنصر ، تقدير نسبة اليوريا في الدم ، اختبارات وظائف الكبد ، اختبار HBs Ag/Ab ، واختبار تحديد فصيلة الدم .	تحليل البول فحوصات الدم
حظر الحقن في العضل وإعطاء الأدوية عن طريق الفم والوريد فقط وعدم تغيير العلاج إلا بعد استشارة فريق الهيموفيليا .	تعليمات خاصة بهيئة التمريض
الحفاظ على مدى حركة المفاصل ووظيفة العضلات . وعدم ممارسة تمارين العلاج الطبيعي للجزء الذي أجريت فيه العملية إلا بعد الحقن بالعنصر واستشارة فريق الهيموفيليا .	أخصائي العلاج ال الطبيعي
عدم الحقن بأدوية تخدير ما قبل العملية في العضل . ملاحظة عمليات التخدير السابقة والقدرة على احتمال أدوية معينة . ملاحظة الحالة المرضية السابقة لأمراض الكبد .	أخصائي التخدير
لا يجب أن يبدأ في إجراء الجراحة إلا بعد التأكد من أن فحوصات وجود الأجسام المضادة سلبية ، وأن التحليل الذي يتم بعد الحقن بالفاكتور الناقص قد أثبت أن مستوى أصبح مناسبا . ونظرا لأن هذا المستوى يرتفع غالبا على الفور ويعقب هذا الارتفاع انخفاض سريع في مستوى العنصر داخل الجسم فإنه ينصح بإجراء تحليلين على الأقل أحدهما بعد عشر دقائق والثاني بعد 30 دقيقة .	فحوصات خاصة بالجراح

شكل 13 - 1

استماراة موافقة مريض على إجراء عملية تعقيم أساسية

1- اقرار موافقة الزوج

إلى : (اسم الجراح)

أقر انا / من : (العنوان)

البالغ من العمر أكثر من 21 سنة بموافقتى على إجراء عملية قطع القناة الدافقة vasectomy ، والتي قام الدكتور بشرح آثارها وطبيعتها لي . وقد علمت أن الغرض من العملية هو أن أصبح عقيماً وغير قادر على الانجاب مرة أخرى . وتناهي إلى علمي أن تأثير العملية لا يمكن الرجوع عنه ولا يمكن تغييره . كما انتي أدرك انه لابد من الحصول على عددين متتابعين للحيوانات المنوية قبل ان أتخلى عن أساليب أخرى لمنع الحمل .

وأقر أيضاً بموافقتى على إجراء تخدير موضعي أو شكل آخر من أشكال التخدير . وانتي لم أطلق أية تأكيدات بأن جراح معين هو الذي سيقوم بإجراء العملية .

التاريخ التوقيع

2- اقرار موافقة الزوجة على إجراء العملية

انا (اسم الزوجة) من: (العنوان) زوجة:..... (اسم الزوج) والتي بلغ من العمر أكثر من 21 سنة بموافقتى على إجراء عملية قطع للقناة الدافقة لزوجي ، التي قام الدكتور / (اسم الطبيب) بشرح تأثيرها وطبيعتها .

وقد اطلعت وفهمت كل ما ورد بهذه الاسنمارة التي وقعها زوجي في حضوري

التاريخ التوقيع

3- أقر بانني قد شرحت للمريض طبيعة وتأثير هذه العملية . وأقر أيضاً بانني قد شرحت لزوجة المريض طبيعة وتأثير هذه العملية

التاريخ توقيع الطبيب

وفي مركز نيوكاسل للهيموفيليا ببريطانيا ، يتم حقن المريض بمادة مضادة لتحلل الفيبرين³⁸ antifibrinolytic ، مثل حمض الترانكسيميك tranexamic acid بجرعة قدرها 1.5 جم للكبار ، وقت إعطاء أدوية ما قبل التخدير وبعد إجراء العملية ، بشرط ألا تكون هناك أعراض جانبية .

يعتمد نجاح أية عملية جراحية لمريض الهيموفيليا على ضمان تجلط الجرح وإلئامه ، ويتم حقن المريض بالأدوية المضادة لتحلل الليفين antifibrinolytic لمنع تحلل الجلطة وانهيارها . وبصفة عامة لا يوصى بالعلاج بالمضادات الحيوية لأسباب وقائية ، وأن يقتصر استخدامها على الظروف والداعي الضروري التي تتطلب ذلك . ومرة أخرى يحضر اللجوء إلى الحقن العضلي ، ويتم إعطاء المضادات الحيوية إما عن طريق الفم أو الحقن الوريدي . ويوصى بالعلاج الطبيعي المنتظم في كل الحالات المصابة بدرجة حادة من نقص العنصر بعد إجراء أية عملية جراحية حيث لوحظ حدوث نزيف في أماكن بعيدة عن مكان العملية في حالة المرضى الذين يمكنون في الفراش لفترة طويلة دون ممارسة تمارين . ولكن هذا الشكل من أشكال النزف (أي النزف الناجم عن عدم الحركة والنشاط) لا يحدث مع تطبيق أسلوب العلاج الطبيعي المنتظم وممارسة التمارينات الفعالة .

التهاب الكبد

يحتاج الأمر من وقت لآخر إلى إجراء عملية جراحية لمريض لديه استعداد ايجابي لالتهاب الكبد (HBs Ag) . وبالاضافة إلى التدابير التي سبق الاشارة إليها إلا أن هذه الحالة تحتاج إلى احتياطات خاصة . يجب ارتداء العباءات والكمامات التي يمكن التخلص منها ، ويتم تحذير جميع العاملين من أخطار التلوث ويتم توفير عقار جاما جلوبولين gamma gglobulin لأي شخص يتعرض للتلوث عرضًا بدماء المريض . مع تعقيم أية أدوات لا يمكن التخلص منها تعقيماً كاملاً . وجميع التفاصيل الخاصة بالتدابير التي يتم اتخاذها عند إجراء جراحة لمريض ينطوي مرضه على أخطار بيولوجية يجب أن يعيها جيداً كل من يتعاملون معه في أية مستشفى .

³⁸ دواء يساعد على تجلط الدم .

العلاج الطبيعي

برغم ضرورة إبعاد المصابين بالهيموفيليا عن المستشفى بقدر الإمكان ، إلا أن هناك أسباب تستلزم إجراء علاج طبيعي داخل المستشفى . ومن بين هذه الأسباب ضرورة اجراء جلسات للعلاج الطبيعي بعد العمليات الجراحية أو الاصابة في حادث . أو معالجة بعض حالات المرض المفصلي المزمن المرتبط بالهيموفيليا ، أو المرضى الذين يعانون من ضمور متقدم في العضلات بدرجة لا تسمح لهم بممارسة نشاط يومي . وتنطلب حالة مثل هؤلاء المرضى وغيرهم ممن لا يخضعون للعلاج المنزلي أحيانا إلى إحتجازهم بالمستشفى لتلقي العلاج الطبيعي والحقن بالعنصر . وفي معظم المرضى تستمر فاعالية عنصر التجلط مدة بيولوجية محددة تبلغ عادة 12 ساعة ، ومن ثم فإن حقن المريض بالعنصر في التاسعة صباحا سيعمل على وقف النزف وممارسة العلاج الطبيعي طوال نهار ذلك اليوم .

وعندما يكون المريض ملازما للفراش ، بسبب اصابته بنزيف حاد ، فإن ممارسته للتمارين المعتادة تمنع حدوث نزيف في المفاصل الأخرى . وقبل بدء جلسات العلاج الطبيعي للمرضى الملزمين للفراش ، لاحظ العاملون بمركز نيوكاسل للهيموفيليا ان اصابة هؤلاء المرضى بنزيف ثانوي يحدث دائما في مفاصل الكوع والركبة والكتف ، وفسروا ذلك بأنه يرجع إلى حالة الضعف التي تصيب العضلات وعدم الحركة أثناء ملازمة الفراش . ويمكن منع حدوث هذا النزيف الثانوي عن طريق ممارسة التمارين باستمرار ، وقد يستلزم الأمر وضع جبيرة ليلا للطرف المصاب . وبوجه عام فان تمارينات العلاج الطبيعي التي تعقب أية عملية جراحية لا تختلف عن التمارينات التي يمارسها غير المرضى بالهيموفيليا ، ولكن يجب ان يسبقها مباشرة حقن المريض بالعنصر اللازم . ولكن لابد من تحذير العاملين الطبيين وأخصائي العلاج الطبيعي من أن قفلة الجرح أثناء التمارين قبل اكتمال الثناء قد يسفر عن حدوث نزيف . وينبغي أن يقوم أخصائي العلاج الطبيعي بفحص المريض قبل إجراء أي عملية له . فكلما كان المريض قوي البنية قبل اجراء العملية ، خاصة إذا كانت عملية بالعظام ، كانت النتائج أفضل وشفاؤه أسرع .

ومع تأمين المريض ضد النزف بحقنه بالعنصر تجرى الآن عمليات تقويم لأمراض العظام التي يعاني منها المرضى . ومن أشهر هذه العمليات عمليات استئصال

الغشاء المفصلي synovectomy وإلتهاب المفصل arthrodesis والجراحات التعويضية بالمفصل ، وتقويم الانسجة الرقيقة دائمة التقلص .

وبرغم احتمال اصابة الغضروف والغضام باصابة دائمة ، إلا أن استئصال السائل المفصلي سيؤدي إلى سكون المفصل وبهيئة الوقت اللازم لعودة الانسجة والعضلات إلى حالتها الطبيعية . وبعد إجراء العملية يتم سند المفصل في جبيرة خلفية مع لفه برباط ضاغط ، مع وضع مفرغ vacuum drain لمدة 48 ساعة . وخلال الأيام الخمسة الأولى يتم عمل علاج طبيعي للصدر وتمرينات عامة للأطراف الأخرى ، وفي حالة استئصال السائل المفصلي في الركبة يتم تحريك عضلة الورك الرباعية quadriceps . وفي الفترة من اليوم الخامس إلى العاشر يبدأ تحريك الركبة برفق حركات انقباضية في جبيرة توماس Thomas splint (وهي جهاز يستخدم في التعليق المتوازن للحصول على دعم إضافي لعظم الفخذ) . ولا يتم هذا الإجراء إلا إذا تبين تقدم الجرح في الشفاء . ومن خلال هذه الحركات العلاجية وما يتبعها من تمرينات يجب ملاحظة غرز وخط خياطة الجرح بانتظام . وإذا تبين أن كل الأمور على ما يرام ، تبدأ تمرينات عضلة الورك بعد الحقن بالعنصر المناسب . ويتم إبقاء الجبيرة في وضعية الانقباض حتى 60 درجة ، وتم حركة الانبساط من الوضع الأخير لحركة الانقباض . ثم تبدأ تمرينات الحركة عن طريق رفع الطرف المصاب برفق وعمل حركات الانبساط والانقباض مع مقاومتها يدويا ، واستخدام البكرات التبادلية في المرحلة التالية من مراحل العلاج . والعلاج المائي يكون ذا فائدة عظيمة ويسرع بالعودة إلى التحميل الجزئي للجسم باستخدام العكازات . وبمجرد أن يصبح المريض قادرا على استخدام العكازات يمكنه العودة للمنزل على أن يستخدم جبيرة ليلا . لابد من تردد المريض على العيادة الخارجية بانتظام إلى أن يستعيد قدرته على أداء حركات الانبساط والانقباض للمفصل المصاب ويستطيع السير دون مساعدة .

تكون عملية التحريك بعد استئصال الغشاء المبطن للكوع أكثر سهولة ، وتبدأ بالتحريك برفق في اليوم التالي لإجراء العملية بعد الحقن بالعلاج التعويضي . وفي هذه الفترة يكون المريض قد غادر الفراش ولا تكون ثمة مشكلات بالمفاصل الأخرى . وبعد إزالة الغرز في اليوم العاشر للعملية يستطيع المريض العودة للمنزل لمواصلة تمريناته

العلاجية. وبعد الاحساس بالألم وتشوه المفصل وتلفه تلاها تاما بمثابة مؤشر يستدعي اجراء عملية arthrodesis³⁹ ، ومفاصل الركبة والكاحل هي أكثر المفاصل تعرضا لإجراء هذه الجراحة . وبعد إجراء العملية ومغادرة الفراش يبدأ المريض في متابعة العلاج الطبيعي كأي مريض آخر . وعلى أساس مدى الحركة يمكن انقاوص جرعة العلاج التخفيضي بالعنصر بعد الأيام الخمسة الأولى . ومع ذلك قد يحتاج الأمر إلى الحقن بجرعات اضافية من العنصر قبل تغيير اسلوب العلاج المعتمد . وقد أصبح علاج المفصل المصايب ، الذي يكون مصدر ألم مزمن ، إجراءا شائعا في علاج مرضى الهموفيليا .

فحوصات ما بعد العملية⁴⁰

يتم الإتصال بزوجة المريض أو والديه لأخبارهم بنجاح العملية وسلامة المريض في حالة عدم تواجدهم بجواره . يعاد تحليل مستوى عنصر التجلط بعد العملية . والعمل على الحفاظ على مستوى العنصر وفاعليته عن طريق الحقن بمشتقات الدم المناسبة على فترات منتظمة إلى أن يكتمل التئام الجرح . مواصلة العلاج بالمواد المضادة لتحلل الليفين antifibrinolytic . مراقبة نزف الجرح . مراقبة افراز البول ، وضغط الدم والنبض ودرجة الحرارة كالمعتاد والتحقق من فاعلية الأدوية المسكنة .

³⁹ عملية جراحية في العظام يتم فيها دمج عظمتين أو أكثر في المفصل لتصبح عظمة واحدة أكبر.
⁴⁰ المصدر : Jones P., Ibid. (1980) p 154.

الفصل الرابع عشر

الهيماوفيليا وختان الذكور

بينما كان هذا الكتاب في طريقه للمطبعة ، جاءني في مكتبي أحد العمالء هو وابنته المكللة بالسواد والحزن لأجل استشارة قانونية . بدا الأب منكسرا وفلا للغاية . قال أن ابنته الوحيدة تزوجت منذ عام ووضعت منذ أسبوعين توأميين ذكررين ، وأن زوج ابنته وأمه أصررا على اجراء عملية ختان للتوأميين يوم السبت ، وإنهما أصيبيا بنزيف شديد بعد العملية مما أدى إلى موتها . وإنه تبين بعد ذلك أن الطفلين ولدا مصابين بالهيماوفيليا وأن الطبيب لم يجري اختبارات الدم الازمة قبل الجراحة . وسألني عن الوضع القانوني ومسؤولية الطبيب عما حدث وهل والد الطفلين مسؤول أيضاً قانوناً عن موت طفليه بسبب إصراره على ختانهما . فتندرت على الفور كتاب الهيماوفيليا الذي في المطبعة وكيف إنني أغفلت التطرق بالتفصيل إلى هذا الموضوع بالغ الأهمية والخطورة بالنسبة لمرضى الهيماوفيليا . وقمت من فوري بعد انصرافه وتهدئة خاطرة بالاتصال بالناشر وطلبت منه سحب الكتاب من المطبعة كي أخصص فصلاً كاملاً لهذا الموضوع والاسهام في عرض جوانبه الطبية والاجتماعية والدينية والقانونية ، وعدم الإكتفاء بالإشارة إليه إشارة عابرة في الفصل الخاص بالاحتياطات الجراحية لمرضى الهيماوفيليا .

أثارت قضية التوأميين المذبوحين على طاولة الختان في نفسي العديد من التساؤلات وجال بخاطري في البداية قوله تعالى في القرآن الكريم "وَلَقَدْ خَلَقْنَا إِنْسَانَ مِنْ سُلَالَةٍ مِّنْ طِينٍ فَكَسَوْنَا الْعِظَامَ لَحْمًا ثُمَّ أَنْشَأْنَاهُ خَلْقًا آخَرَ فَتَبَارَكَ اللَّهُ أَحْسَنُ الْخَالِقِينَ"⁴¹ ، وقوله تعالى "الذِّي أَحْسَنَ كُلَّ شَيْءٍ خَلَقَه"⁴² . وأخذت أطرح على نفسي التساؤلات الآتية : هل يجوز لأي انسان ان يعدل أو يغير في خلقة الله (وهي هنا جسد الانسان) التي خلقها على أكمل وجه؟ هل يجوز لأي من الوالدين انتهاك جسد طفلته أو

⁴¹ سورة المؤمنون (الآية 11-14)

⁴² سورة السجدة (الآية 7).

طفله الوليد الذي لا حول له ولا قوة وبرأه أو قطع جزء من جسده؟ ما هو موقف القانون والمجتمع والدين والأطباء والقانون الدولي وحقوق الإنسان من هذه الممارسات؟ سوف نحاول في هذا الفصل الإجابة بشكل مباشر أو غير مباشر على هذه التساؤلات التي ترتبط بدرجة كبيرة بشكل خاص بمرضى الهيموفيليا.

طبقاً لتعريف منظمة الصحة العالمية : "الصحة تعني تمنع المرء بسلامة صحته الجسدية والنفسية والاجتماعية". ولذلك يجب أن يهتم مقدمو الرعاية الشاملة لمرضى الهيموفيليا بالنوادي النفسية والاجتماعية لهؤلاء لمرضى بالإضافة إلى رعايتهم الجسدية . فالهدف النهائي لرعاية هؤلاء المرضى هو العمل على اندماجهم اجتماعياً ونفسياً وثقافياً في المجتمع . وهذا النهج يكون مهماً للغاية عند مناقشة المشكلات المرتبطة بعملية ختان هؤلاء المرضى . وسوف نستعرض في هذا الفصل المشكلات الخاصة بهذه العملية من النواحي الثقافية والدينية والطبية والقانونية.

تاريخ الختان ومدى انتشاره في العالم

ختان الذكور من أقدم العمليات الجراحية، وربما سبقه تشويه الأعضاء التناسلية للإناث ، وكلتا العمليات موجودتان قبل ظهور اليهودية والإسلام. ونظراً لعدم وجود أي توثيق تاريخي مؤكّد طبياً، فإنّ أصول هذه الممارسات اسفرت عن الكثير من التكهنات والقليل جداً من الحقائق. وفي جميع المجتمعات التي تمارس فيها عملية تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، يتم إجراء ختان الذكور أيضاً. ولكن على مر التاريخ كان ختان الذكور موجوداً في العديد من المجتمعات الأخرى بنسبة أكبر من ختان الإناث. في الوقت الحالي، يتم ختان ما يقرب من خمس سكان العالم الذكور لأسباب دينية. وفي المجتمع الغربي، خاصة في الدول الأنجلوسكسونية مثل أستراليا وكندا والمملكة المتحدة والولايات المتحدة الأمريكية، يتم إجراء الختان عادة لأسباب طبية غير دينية. ومع ذلك، هناك تباين هائل بين معدل الختان في المملكة المتحدة (6-5 بالمائة) ومعدل الختان في الولايات المتحدة الأمريكية (60 بالمائة). وفي بريطانيا، انخفض معدل ختان الأطفال حديثي الولادة من حوالي 30 بالمائة في الأربعينيات إلى مستوى منخفض للغاية في الوقت الحاضر. وفي اليابان لم يتم مطلقاً ختان الذكور حديثي الولادة

والأطفال، وإنما يتم ختان الذكور البالغين في الغالب في عيادات التجميل. ومع ذلك، تشير التقارير الإعلامية إلى وجود اتجاه لدى الأمهات اليابانيات لختان بنائهن⁴³.

الجوانب الدينية والثقافية المرتبطة بالختان

على الرغم من أنه ليس من المعروف على وجه اليقين متى وأين تم إجراء عملية الختان لأول مرة، إلا أنه توجد بعض الأدلة والآثار على أن المصريين كانوا يقومون بختان الذكور في القرن الثالث والعشرين قبل الميلاد⁴⁴. وفي بعض المجتمعات يتم الختان باعتباره من الطقوس الدينية الالزامية كما هو الحال في الديانة اليهودية . وجدير بالذكر في هذا السياق أن الأحكام واللوائح القانونية اليهودية الحاخامية والدينية في القرن الثاني الميلادي أفتت وسمحت بإعفاء الأولاد من الالتزام بهذا الطقس الديني الالزامي إذا مات شقيقان لهما بسبب التزيف عقب العملية . وفي المجتمعات الإسلامية يمارس الختان باعتباره سنة ، وأصبح بمروor الوقت من التقاليد الاجتماعية والثقافية للمسلمين . وكذلك في بعض المجتمعات الأفريقية، مثل نيجيريا والسنغال، حيث يعد من التقاليد المحلية أو الممارسات الثقافية .

نظرة مريض الهيموفيليا وأسرته للختان

في المجتمعات التي يكون فيها الختان طقسا دينيا أو اجتماعيا أو من الممارسات الثقافية، يرى الأشخاص المصابون بالهيموفيليا وعائلاتهم أن عدم ختانهم أمر غير مقبول. ففي تركيا على سبيل المثال، يعتبر الختان هو أول خطوة نحو الرجلhood والقبول في المجتمع التركي ، وكذلك الحال في معظم المجتمعات الإسلامية ، حيث لا يستطيع

⁴³https://www.researchgate.net/publication/258038106_Paediatric_male_circumcision_and_penile_hygiene_A_Japanese_mothers_view.

⁴⁴ Alanis, Mark Christopher , Neonatal Circumcision: A Review of the World's Oldest and Most Controversial Operation, مصدر هذه الدراسة من الموقع التالي : https://www.researchgate.net/publication/8606199_Neonatal_iCrcumcision_A_Review_of_the_World's_Oldest_and_Most_Controversial_Operation

الصبي غير المختون أن يرى نفسه كرجل كامل الرجلة وقد يعاني من مشاكل نفسية واجتماعية حادة. كما تشعر عائلته أيضاً بهذا الضغط الاجتماعي.

الأسباب الطبية للختان

في البلدان التي لا يعتبر الختان من الطقوس الدينية أو الاجتماعية، تكون الأسباب الرئيسية لهذا الإجراء أسباب طبية. وعلى الرغم من وجود جدل كبير حول الفوائد الطبية للختان، يرى البعض إن له العديد من المزايا. حيث أشارت بعض الدراسات إلى أن معدل الإصابة بالأمراض المنقوله جنسيا في الذكور المختونين أقل بكثير. كما أنه يقلل أو يمنع المشاكل المتعلقة بالتهاب القلفة أو الحشقة. وفي الوقت نفسه تشير الدراسات العلمية أيضاً إلى أن عمليات الختان يكون لها مضاعفات خطيرة إذا تم إجراؤها بواسطة أطباء غير مؤهلين. وعلى الرغم من أدلة الفوائد المشار إليها آنفاً، والتي لاقت قبولاً من منظمة الصحة العالمية ، فإن الهيئات الصحية في العديد من البلدان ترى أن أدلة هذه الفوائد غامضة للغاية وتشير إلى خطر حدوث مضاعفات .

الموازنة بين التقاليد الاجتماعية والمخاطر والتكلفة

في البلدان النامية، يواجه الأشخاص المصابون بالهيماوفيليا الكثير من المشكلات، مثل عدم وجود إمدادات كافية من علاجات وأدوية وقف النزف والقيام بإجراءات جراحية دون احتياطات مسبقة مناسبة مما يهدد حياتهم بخطر الموت . وأشارت دراسة استقصائية أجريت في تركيا أن واحدة من كل ثلاث أسر مصابة بالهيماوفيليا عانت من وفاة أحد أفرادها بسبب عملية الختان⁴⁵. ويذكر ذلك على وجه الخصوص في البلدان النامية بسبب نزيف المنطقة المحيطة بالجراحة . كما تعد التكلفة الباهظة للعملية من العوائق الرئيسية الأخرى لختان مرضى الهيموفيليا ، والتي قد تصل إلى 10000 دولار أمريكي، بسبب ارتفاع سعر عوامل التخثر التي لا تتوفر بسهولة في الدول النامية ذات الموارد المحدودة . ونظرًا لترسخ المعتقدات الدينية والعادات والتقاليد الاجتماعية المرتبطة بالختان في هذه الدول تخاطر معظم العائلات بحياة أطفالها وختانهم على يد أشخاص غير مرخصين، دون اتخاذ الاحتياطات

اللازمة، أو عدم الكشف عن اصابتهم بالهيوفيليا . والحل الأمثل لمعالجة هذه المشكلة هو اتباع نهج متكامل لتوعية أسر المرضى (من خلال جمعيات الهيوفيليا المحلية ومن خلال المتخصصين في الرعاية الصحية) ثقافيا وطبيا ودينيا وتعريفهم بالمخاطر والمضاعفات المرتبطة بهذه العملية.

مدى انتشار الختان جغرافيا على مستوى العالم

يمثل الاستمرار في ممارسة ختان الاطفال حديثي الولادة لاسباب غير دينية لغزا كبيرا على مستوى العالم ، وبخاصة في الولايات المتحدة . حوالي 80 بالمائة من سكان العالم لا يمارسون الختان . ومن بين الدول التي لا تمارس الختان هولندا وبلجيكا وفرنسا وألمانيا وسويسرا والنمسا والدول الاسكندنافية والاتحاد السوفييتي والصين واليابان. والمجتمعات التي تمارسه تفعل ذلك إما لأسباب صحية أو كطقوس دينية كالمسلمون واليهود ومعظم الأفارقة السود والأستراليين غير البيض .

نشأ ما يسمى بالختان الصحي في القرن التاسع عشر، عندما كانت معظم الأمراض مجهرة السبب. ووسط مستنقع الاساطير والجهل الذي كان سائدا في هذه الفترة ، ظهرت نظرية مفادها أن العادة السرية تسبب أمراضًا كثيرة ومتعددة. وبدا منطقياً لبعض الأطباء أن إجراء عمليات جراحية على الأعضاء التناسلية لكلا الجنسين يؤدي إلى التوقف عن العادة السرية؛ وكان الأسلوب الرئيسي المطبق على الذكور هو الختان. وكان هذا الأمر متبعاً بشكل خاص في البلدان الناطقة بالإنجليزية لأنه يتواافق مع الاتجاهات السائدة في منتصف العصر الفيكتوري تجاه الجنس باعتباره خطيئة ومنهك للصحة والجسد.

كان الدكتور بي سي ريموندينيو⁴⁶ من أكثر المروجين لفوائد الصحية للختان. وادعى في عام 1891، أن الجراحة منعت أو عالجت حوالي مائة مرض، بما في ذلك

⁴⁶ Remondino, P.C.: History of Circumcision from the Earliest Times to the Present. Philadelphia, F.A. Davis Co., 1892. Republished., New York, AMS Press, 1974.

إدمان الكحول، والصرع، والربو، وسلس البول، والفتق، والنقرس، وهبوط المستقيم، والروماتيزم. وأمراض الكلى . ولا تزال مثل هذه الادعاءات السخيفة منتشرة وربما يتم تصديقها. لم يكن ريموندینو هو الوحيد الذي روج لمثل هذه الآراء. ففي عام 1911، ادعى الدكتور جوزيف بريوس، في كتابه الضخم، الطب الكتابي التلمودي، أن طقوس الختان اليهودية لها فوائد صحية؛ وكان مصدره الوحيد هو ريموندینو⁴⁷. واعتنق البعض وجهات نظر أكثر تطرفاً. ففي عام 1910 نشر مقال في مجلة J.A.M. فيه الكاتب اختراعه لمشبك الختان الجديد. وادعى المؤلف/المخترع أنه باستخدام هذا الجهاز، تكون العملية بسيطة للغاية بحيث يصبح بإمكان الرجال والنساء ختان أنفسهم⁴⁸.

وطوال الفترة من 1875 إلى 1950 لم تكن هناك أي معارضة للختان في الولايات المتحدة. بل انتشرت العديد من المقالات في المجالس الطبية والكتب المدرسية التي تمجّد هذه الممارسة؛ وتم تجاهل القضية في الصحف الشعبية. وأول دراسة جادة لهذه الممارسة لم تتم إلا في أواخر عام 1949 (في إنجلترا مع نشر كتاب جيردнер مصير القلفة⁴⁹)، والذي بدأ يؤثر على ممارسة الختان من قبل البريطانيين. في عام 1963، أشارت افتتاحية في مجلة الجمعية الطبية الأمريكية J.A.M.A. إلى أن موقف مهنة الطب يبدو متناقضاً ومربيغاً، واعترفوا بأن الحقائق حول الختان لا تزال مجهولة. وأعقب ذلك العديد من الانتقادات للختان مثل تلك التي قدمها مورغان (1965) و(1967)⁵⁰ ومع ذلك استمر بعض الأطباء في دعم الختان لأسباب مثيرة للدهشة مثل الدكتور روبرت بي بولاند، الذي فارن الختان باستئصال اللوزتين، واصفاً كلا الإجراءين بأنه عادات وتقاليد، ويتم إجراؤه على نطاق واسع على أساس غير علمي، وعارض استئصال اللوزتين الروتيني لكنه خلص إلى أنه فيما يتعلق بالختان: "لا يمكن

⁴⁷ Preuss, J.: Biblical-Talmudic Medicine, Berlin, 1911. English translation by Rosner, F., New York, Sanhedrin Press, 1978, p. 544

⁴⁸ Kistler, S.L.: Rapid bloodless circumcision of male and female and its technique. J.A.M.A., 54:1782-1783, 1910.

⁴⁹ Gairdner, D.: The fate of the foreskin. Br. Med. J., 2:1433, 1949

⁵⁰ Morgan, W.K.C.: The rape of the phallus. J.A.M.A., 193:124, 1965.

في الواقع إثارة سوى القليل من الاعتراضات الجادة ضد الختان نظرًا لأن آثاره الضارة ضئيلة⁵¹."

وفي سبعينيات القرن العشرين، بدا التغيير الفعلي وشيئاً. ففي عامي 1971 و1975، أعلنت مجموعة العمل المعنية بالختان التابعة للأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال إنه لا توجد مؤشرات طبية لفوائد الختان في حديثي الولادة⁵². ولمعرفة معدل الختان في الولايات المتحدة، من الضروري مقارنة التجربة الأمريكية مع البلدان الأخرى الناطقة بالإنجليزية. حيث ظهرت مقالات مناهضة للختان في الصحافة الطبية في جميع هذه البلدان. وعلى الرغم من عدم وجود بيانات دقيقة عن الختان في أي بلد، إلا أن المعدلات التقريرية في البلدان الناطقة بالإنجليزية تكشف أنه تم التخلص من هذه الممارسة فعلياً في بريطانيا العظمى؛ وتليها نيوزيلندا. وذكر العديد من الأطباء بشكل قاطع أنهم يرفضون إجراء عمليات الختان الروتينية . ويبدو أن المعدلات في كندا وأستراليا تنخفض بنحو 10 نقاط مئوية في كل عام. وتقف الولايات المتحدة وحدها باعتبارها الدولة الوحيدة في العالم التي يتم فيها ختان غالبية الذكور حديثي الولادة، لأسباب صحية مزعومة.

وبرغم مزاعم الفوائد الصحية للختان الروتيني للذكور، تتطوي هذه العملية أيضاً على مخاطر العدوى والتزيف وتلف حشة القضيب. وقد قامت الجمعية الأمريكية لطب الأطفال بمراجعة الأدلة المتعلقة بالمخاطر والفوائد وخلصت إلى أنه لا يمكن التأكيد تماماً من نسبة المخاطر/الفوائد. وهناك اقتراحات بانخفاض خطر الإصابة بالتهابات المسالك البولية، وحالات الالتهابات الموضعية للقضيب، وسرطان القضيب لاحقاً. كما

⁵¹ Bolande, R. P.: Ritualistic surgery: Circumcision and tonsillectomy. N. Engl. J. Med., 280:591-592, 1969

⁵² American Academy of Pediatrics Committee on the Fetus and Newborn: Standards and Recommendations for Hospital Care of Newborn Infants. Edition. Evanston Illinois, American Academy of Pediatrics, 1971, p.71.

رُغم أن هناك انخفاضاً في خطر الإصابة بالأمراض المنقوله جنسياً (خاصة فيروس نقص المناعة البشرية) وسرطان عنق الرحم لدى شركاء الذكور المختونين. ومع ذلك، فإن الدراسات التي تدعى هذه الفوائد تتطوي على مشاكل منهجية يمكن أن تؤثر على النتائج وسيكون من الصعب التغلب عليها. لذلك، سيكون من الخطأ في الوقت الحاضر إما الادعاء بأن هناك فوائد صحية مؤكدة أو إنكار وجودها.

كما أثيرت أيضاً مسألة كون الختان الروتيني مخالفًا لحقوق الإنسان لأنه يتم إجراؤه على قاصر وليس له فائدة طبية مثبتة. وقد لا يتم معرفة مدى صحة هذا الجدل القانوني إلا إذا تم تحديد الأمر في محكمة قانونية. ولا تكشف بيانات الولايات المتحدة حول معدل الختان عن حدوث انخفاض كبير على المستوى الوطني ، وهو ما يتناقض مع تصريحات الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال أو الكلية الأمريكية لأطباء النساء والتوليد. ومع ذلك، هناك حالات من الانخفاض الحاد في العديد من المستشفيات. حيث أشار الدكتور جوان هودجمان، مدير قسم الأطفال حديثي الولادة في المركز الطبي بجامعة لوس أنجلوس ، في عام 1983 أن معدل الختان لديهم هو صفر. وبالمثل، ذكر ج.إتش.تي. تشانغ، جراح الأطفال في مستشفى باركلاند التذكاري في دالاس في عام 1983 أن الختان لا يتم إجراؤه حتى لو طلب الوالدان ذلك⁵³. ولكن لماذا يستمر معظم أطباء الولايات المتحدة في إجراء هذه العملية؟ أحد الأسباب هو أن الأدبيات الطبية والشعبية مليئة بالأخطاء الجسيمة في الحكم العلمي، والمراوغة، والتعتيم. وسوف نستعرض فيما يلي بایجاڑ آربع قضايا مرتبطة بالختان وهي الألم، والأمراض التناسلية، والسرطان، والنفافة.

آلام الختان : الآلام المصاحبة للختان حقيقة مؤكدة لا لبس فيها⁵⁴ . إلا أن قراءة بعض الكتابات في الصحافة الشعبية تكشف عن وجود قدر كبير من الالتباس. ففي عام 1982 كانت شركة بروكتور آند جامبل تقوم بالترويج لحفاضات الأطفال بتوزيع

⁵³ Hernon, P. Circumcision assailed. St. Louis Globe Democrat, July 26, 1983, p. 35

⁵⁴ Grimes, D.: Routine circumcision of the newborn infant: A reappraisal. Am. J. Obstet. Gynecol., 130:128-129, 1978.

كتيبات تعليمية للأباء والأمهات ، وورد بأحد هذه الكتيبات البيان التالي : " قد تدهش عندما تعلم أن الختان لن يكون مؤلماً لطفال لأنه، في هذه المرحلة المبكرة من العمر، لا يكون للقضيب نهايات عصبية فعالة بعد".

وعلى النقيض من ذلك ذكرت وجهة نظر معاكسة في كتاب "ال الطفل الأمريكي " (مايو 1983)، حيث جاء فيه أن الأطفال حديثي الولادة الذين يخضعون للختان يعانون من قدر كبير من التوتر والآلم ، ونصح مؤلفه الآباء بأنه يمكن الآن استخدام التخدير الموضعي لتخفيف هذا الألم⁵⁵. وبالطبع لا بد أن يشعر الآباء الذين يقرؤون مثل هذه المجموعة من الأدبيات بالحيرة.

الأمراض التناسلية : قبل مطلع القرن العشرين، لم يكن يُعرف سوى القليل عن الأمراض التناسلية، سواء أسبابها أو علاجاتها. ولذلك انتشرت الكثير من الادعاءات الكاذبة بأن الختان يمنع الأمراض المنقوله جنسيا مع إفلات مروجيها من العقاب. واستمرت هذه الادعاءات إلى ما بعد منتصف القرن العشرين حيث أصدر طبيب المسالك البولية أ. رافيتش كتابا في عام 1973 بعنوان "منع الأمراض التناسلية والسرطان بالختان"⁵⁶.

وخلال عقد الثمانينات ، لم يكن هناك أي تأكيد تقريريا على أن الختان يقي من مرض الزهري أو السيلان. ولكن ظهرت بعض الادعاءات بارتفاع نسبة الاصابة بالهربس التناسلي بين غير المختونين . غير أن الابحاث المتعمقة لوجود علاقة بين الختان والهربس أثبتت أن هذه الادعاءات لا أساس لها من الصحة؛ وإن وجود أو عدم وجود القلفة لا يساعد ولا يمنع انتقال الهربس. وصدر بيان حاسم بخصوص هذه المسألة في عام 1979 من مدير مكتب مدينة نيويورك لمكافحة الأمراض التناسلية جاء

⁵⁵ Medical update. American Baby, May 1983, p.20.

⁵⁶ <https://www.cirp.org/library/general/wallerstein/#n18> -Edward Wallerstein, Circumcision: The Uniquely American Medical Enigma,

فيه: " لا أعتقد أن الختان له أي قيمة في الوقاية من المهرس التناصلي ، حيث أن هذا المرض شائع جدًا بين الذكور المختونين وشريكاتهم الجنسيات⁵⁷ ".

سرطان القضيب : هناك أمراض قليلة تثير خوفاً أكبر من السرطان، ولا يوجد عضو أكثر إثارة للقلق بالنسبة للذكور من القضيب. ليس من المستغرب إذن أنه عندما يتم الإعلان عن أن ختان الأطفال حديثي الولادة يعد وسيلة وقائية مطلقة ضد سرطان القضيب أن يمثل ذلك حجة قوية لصالح الختان. الواقع أن البيانات الدقيقة عن سرطان القضيب لا تتوافر إلا في البلدان التي يوجد بها سجل وطني للسرطان. ولا تحفظ الولايات المتحدة بمثل هذا السجل، وبالتالي فإن بياناته غير دقيقة. ولكن بمقارنة البيانات الواردة من اليابان والنرويج والسويد مع تقديرات الولايات المتحدة لوحظ وجود فروق كبيرة في معدلات الإصابة بين الولايات المتحدة والسويد، ثلاث حالات لكل مليون ذكر؛ وفيما يتعلق بمعدلات الوفيات، فإن الفرق بين الولايات المتحدة واليابان هو حالة واحدة لكل مليون ذكر، وهي اختلافات صغيرة بالفعل. ومن الجدير بالذكر أنه في البلدان التي يتم فيها الاحتفاظ بسجل وطني للسرطان وتعرف فيها معدلات الإصابة أو الوفيات الدقيقة، لا تزال ممارسة الختان الروتيني غير موجودة. ولا يوجد أي قبول للعلاقة الوباية المزعومة بين الختان وسرطان القضيب.

و في اليابان والنرويج والسويد يتم الالتزام بمعايير عالية من النظافة. وقد يكون العامل الحاسم في الوقاية من سرطان القضيب هو النظافة، وليس الاحتفاظ بالقلفة. وهذا هو الموقف الذي اتخذه مجموعة العمل التابعة للأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال عام 1975 ، والتي أنكرت وجود علاقة بين الختان وسرطان البروستاتا وذكرت أن عدم الختان ليس له أهمية كمسببة أولية في سرطان عنق الرحم. وفيما يتعلق بسرطان القضيب، أشاروا إلى أن هناك أدلة على أنه يمكن الوقاية من سرطان القضيب عن طريق ختان الأطفال حديثي الولادة. وهناك أيضًا أدلة على أن النظافة المثلثى تمنع نفس القدر من الحماية تقريباً. وفي عام 1981 ، اتخذ غروسمان وبوزنر موقفاً أكثر صراحة. وكتبوا في مجلة طب التوليد وأمراض النساء: لا أحد اليوم يروج بشكل جدي للختان

⁵⁷ Ibid.

كوسيلة وقائية ضد السرطان بأي شكل من الأشكال. ولم يتم إثبات أي علاقة ذات دلالة إحصائية بين السرطان والختان.⁵⁸

نظافة القضيب : في العديد من الدراسات، سُئلت الأمهات عن سبب موافقتهن على ختان أبنائهن. كانت الإجابة التي يتم تقديمها في أغلب الأحيان هي النظافة. (وفي دراسة أجرتها الأمم المتحدة عام 1981 حول جراحة الأعضاء التناسلية الأنثوية في أفريقيا، كان أحد الأسباب المقدمة لمثل هذه الجراحة هو النظافة⁵⁹). لماذا يُنظر إلى النظافة التناسلية للذكور بمثل هذا القلق في الولايات المتحدة وأن الجراحة الوقائية إجراء ضروري؟

لأكثر من قرن من الزمان، وحتى يومنا هذا، يتم تحذير الأمهات من أن النظافة المناسبة للقضيب تتضمن سحب القلفة بالكامل لتنظيف حشفة اللحن، ويجب أن يبدأ هذا الإجراء تقريرًا في اليوم الأول للميلاد. مثل هذه المهمة تكاد تكون مستحيلة ، لأن القلفة عند جميع الأطفال تقريرًا تكون متصلة بقوية بالحشفة. يحدث الانفصال عادة في غضون بضعة أشهر أو عدة سنوات. وقد يتم الانفصال قسرا ولكن ذلك يؤدي حرفياً إلى تمزيق الأنسجة، وهو أمر مؤلم عادة وقد يؤدي إلى التزيف. ولا توجد أم عاقلة تستمتع بإحداث الضيق والألم لطفالها. فلا عجب أن يكون هناك خوف وإحجام عن سحب القلفة. وقد يؤدي التراجع القسري للقلفة إلى مضاعفات خطيرة .

وهذه التقنية الصحية خاطئة تماماً. فالعنایة بالقلفة ليست صعبة بأي شكل؛ والأمر بسيط للغاية: اتركه وشأنه. ولا ينبغي أبداً سحب القلفة في مرحلة الطفولة. في عام 1977، كتب كابلان، ... إن تحرير "الاتصالات هو بمثابة عقوبة قاسية وغير

⁵⁸ Op.Cit.

⁵⁹ Giorgis, B.W., Female circumcision in Africa. Addis Ababa, United States Economic Commission for Africa ST/EGA/ATRCW/81/02, 1981

عادية ولا أساس لها من الناحية الفسيولوجية أو الطبية⁶⁰، واستصوب رأيه أطباء آخرون.

والواقع إنه قد تم التعتمد على مسألة النظافة في تقرير فريق عمل الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بطريقتين. وكما ذكرنا سابقاً، ورد في التقرير أن النظافة المثلثى ضرورية للوقاية من سرطان القضيب. قد يتسعال القارئ أو الجمهور أو الطبيب: ما هي معايير النظافة المثلثى؟ هل يمكن للوالدين ضمان هذه النظافة والرعاية المثلثى؟ إذا لم يكن الأمر كذلك، أليس من الأفضل اللعب بأمان والختان؟ كما حذر التقرير أيضاً من أن الاحتفاظ باللفافة يتطلب نظافة مدى الحياة. وهذا البيان غير صحيح لأنه غير مكتمل. فجميع أجزاء الجسم تتطلب النظافة مدى الحياة، مثل الاستحمام، وغسل الشعر بالشامبو أو الصابون، ونظافة الفم، ونظافة الشفاه، وما إلى ذلك. والتوقف عن أي جانب من جوانب النظافة قد يكون له آثار ضارة. لماذا إذن تفرد اللفافة؟ وقد حسمت لجنة الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال المعنية بالجنسين وحديثي الولادة في عام 1971 الأمر وأكّدت إنّه لا توجد مؤشرات طبية لفوائد الختان في فترة حديثي الولادة. وفي عام 1975، أفادت مجموعة العمل المختصة المعنية بالختان التابعة للأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال أنه لا يوجد أساس للختان وغيرت هذه العبارة وخلصت إلى أنه لا يوجد أي مؤشر طبي مطلق لإجراء الختان الروتيني لحديثي الولادة⁶¹. والآن بعد أن تم دحض كل هذه الادعاءات، أصبح الختان اليوم عملية جراحية ثقافية، لا تختلف كثيراً عن ثقب الأذن والأذن والوشم.

لقد نجحت مهنة الطب في القضاء على استنشاق اللوزتين والحمى الروتينية. وهذا هو بالضبط ما هو مطلوب للختان الروتيني. من الضروري التغلب على الجهل والبنية الفوقيّة العاطفية المحيطة بالقضيب، والتي لا تختلف كثيراً عن العادات والعادات القديمة (والعبادة القضيبية الحالية). من الضروري قبول الحقائق العلمية،

⁶⁰ Kaplan, G.W.: Circumcision - an overview. Curr. Prob. in Pediatr., 7:8, 1977

⁶¹ American Academy of Pediatrics Committee on the Fetus and Newborn: Standards and Recommendations for Hospital Care of Newborn Infants. Edition 5. Evanston Illinois, American Academy of Pediatrics, 1971, p. 71. See also report of the ad hoc Task Force on Circumcision, Pediatrics, 56:610-611, 1975

ومن الضروري التخلص من الخرافات حول الختان مثل : القلفة تسبب سرعة القذف، تحافظ على صحة القضيب وتحول دون استمراره في النمو ، بعض الكوارث ستحل بالطفل غير المختون، الحشفة المكسوقة أكثر جمالية (أي أن القلفة قبيحة). ولم تنشأ مشكلة عند ختان ملايين الأولاد الذين كان آباؤهم غير مختونين.

ولحسم هذه المشكلة بشكل قاطع في الولايات المتحدة ، يطالب الجميع بأن يصبح موقف الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال والكلية الأمريكية لأطباء النساء والتوليد إقراراً قاطعاً بأن الختان عملية جراحية غير ضرورية، ولا يجب إجراؤها إلا في حالات طبية نادرة. ونحن من جانبنا نتفق وهذا الرأي ونرى إنه ينبغي تأييد هذا الموقف من جميع المجموعات الطبية والمعنيين بالصحة في الدول العربية بوجه عام والمعنيين بشئون مرضى الهيموفيليا بوجه خاص. ويجب نشر هذه المعلومات وتعديلها على جميع المهنيين الطبيين، وعلى جميع المستشفيات، والممرضات، وجمعيات التمريض، والمعنيين بمجال الولادة عبر الصحافة ووسائل الإعلام. وينبغي الدعوة إلى عقد اجتماعات بين الأشخاص المهنيين والعلمانيين ورجال الدين على المستويات المحلية والوطنية لمناقشة الختان. وباتباع هذا النهج، فإن الختان الروتيني لحديثي الولادة سوف يختفي من المشهد الطبي لينضم إلى الممارسات البالية كالحجامة وأساليب الطب البديل العتيقة .

الختان من منظور قانوني وإنساني

الطفل لا يرث من والديه الصفات الجينية والوراثية فقط وإنما يرث أيضاً في الغالب الأعم معتقداتهم الدينية والثقافية والأخلاقية . وسوف نستعرض فيما يلي ختان الذكور من منظور حقوق الطفل القانونية والانسانية ، وهو المنظور الذي نادراً ما يتم مناقشته في معظم الدول . ففي مصر و هولندا على سبيل المثال ، نادراً ما يكون ختان الذكور موضوعاً للنقاش. وتشعر الحكومة الهولندية بمزيد من القلق بشأن سلامه ونظافة عمليات الختان التي تجري، مما يؤدي إلى دعم الأفكار الثابتة للقائمين بالختان. وهذا يتناقض بشكل حاد مع النقاش المكثف حول تشويه الأعضاء التناسلية للفتيات،

الذى جرى في هولندا عام 1992⁶². كان هذا النقاش هو السبب المباشر لدراسة أجراها المعهد الهولندي لحقوق الإنسان⁶³ ، والتي أشار فيها صراحة إلى أن ختان الذكور يماثل تماماً حقيقة أن تشويه الأعضاء التناسلية للفتيات في كثير من الأحيان يذهب إلى أبعد من مجرد الختان أو شق صغير أو إزالة قلفة البظر.

لا يزال تشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية منتشرًا على نطاق واسع - ولكن يتم إدانته بشكل متزايد - في معظم أنحاء شمال وشرق إفريقيا . وللمقارنة، تشير التقديرات إلى أن هناك ما بين 85 و 115 مليون فتاة وامرأة في جميع أنحاء العالم تم تشويه أعضائهن التناسلية⁶⁴.

ومع ذلك، فإن التاريخ الحديث لهذه الممارسة في مصر يفرض تحديات خاصة لأولئك الذين يحاولون إنهاءها. فوفقاً لمسح صحة الأسرة المصرية ، خضعت 86 في المائة من النساء المصريات المتزوجات بين سن 15 و 49 عاماً للختان، تمت 74 في المائة منها على يد أطباء. وعلى الرغم من حدوث تغيير إيجابي في مواقف النساء تجاه الختان، لا يزال هناك دعم واسع النطاق لاستمرار ختان الإناث في مصر . وانخفضت نسبة الأمهات اللائي يعتزن ختان بناتها في المستقبل إلى 13٪ فقط مقارنة بحوالي 35٪ . ويعد ختان الإناث جزءاً من النسيج الاجتماعي للمجتمع المصري وفي بعض الحالات تدعمه المعتقدات المرتبطة بالدين⁶⁵.

⁶² كان السبب المباشر للمناقشة هو نشر تقرير بعنوان: ختان النساء والنساء الصوماليات في هولندا، K. Bartels and I. Haaijer [When in Rome, do as the Romans do?; Circumcision of women and Somali women in the Netherlands], The Hague, 1992

⁶³ Jacqueline Smith, *Visions and Discussions on Genital Mutilation of Girls: An International Survey*, Defence for Children International, Section The Netherlands, Amsterdam, 1995.

⁶⁴ World Health Organization, *Information Kit*, WHO, Geneva, July 1994. See also the numbers compiled by NOHARMM from various sources, which indicate that worldwide about 500 million males are circumcised.

⁶⁵ <https://egypt.unfpa.org/en/topics/female-genital-mutilation>

ولكن في يونيو 2008، وافق البرلمان المصري على تجريم ختان الإناث في قانون العقوبات، وحدد عقوبة الحبس لمدة لا تقل عن ثلاثة أشهر ولا تزيد عن سنتين، أو عقوبة بديلة لا تقل عن ألف جنيه ولا تزيد عن خمسة آلاف جنيه. وحتى الآن لم تتم إدانة أحد وفقاً لهذا القانون. كما تضمن قانون الطفل الجديد تشكيلاً لجامعة لحماية الطفل على مختلف المستويات الوطنية مع واجبات تحديد ودعم ومراقبة الأطفال المعرضين لخطر الإهمال والإساءة، بما في ذلك الفتيات المعرضات لخطر الختان . وللأسف الشديد لا توجد أية دراسات علمية حول النواحي الانثربولوجية والثقافية والدينية والمخاطر الصحية لختان الذكور تحديداً في مصر.

وفي هولندا كان خيار الفصل بين ختان الذكور وختان الإناث قراراً سياسياً عملياً، مرتبطة بالمناقشة المحتدمة ، وأن مكافحة تشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية ستكون أكثر صعوبة إذا تم تحدي ختان الذكور أيضاً. وكان الاستنتاج الرئيسي للدراسة المشار إليها آنفاً هو أن تشويه الأعضاء التناسلية للإناث هو ممارسة تقليدية ضارة بالمعنى المقصود في المادة 24 (3) من اتفاقية الأمم المتحدة لحقوق الطفل وأنه ينبغي للدول الأطراف وفقاً لذلك أن تتخذ جميع التدابير الفعالة والمناسبة لإلغاء هذه الممارسة⁶⁶.

ومن خلال دراسة الأدبيات الأخرى حول ختان الذكور، تبين أن هذه العادة كانت موضوع جدل شديد تماماً مثل الجدل حول تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، وأن النقاش حول الختان الروتيني للذكور حديثي الولادة أخذ في التصاعد في الولايات المتحدة الأمريكية نفسها بعد قيام الأكاديمية الأمريكية لأطباء الأسرة والأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بمراجعة موقفهما بشأن الختان. وقد أثار ذلك ردود فعل عديدة، خاصة من مجموعات الناشطين من الولايات المتحدة الأمريكية، الذين يدافعون عن الحق في السلامة الجسدية والحق في تقرير المصير الفردي لجميع الأطفال، بما في ذلك الأولاد.

⁶⁶ اعتمدتها الجمعية العامة للأمم المتحدة في 20 نوفمبر/تشرين الثاني 1989 ودخلت حيز النفاذ في 2 سبتمبر/أيلول 1990، قرار الأمم المتحدة رقم 44/25، UN Doc. A/736/44 (1989).

تعتبر عمليات تشويه الأعضاء التناسلية في مرحلة الطفولة طقوساً دموية عفا عليها الزمن ثممارس على أجساد الأطفال العاجزين من كلا الجنسين الذين لم تتح لهم فرصة الاعتراض على ذلك. والأسباب المقدمة لختان الإناث في أفريقيا وختان الذكور الروتيني في الولايات المتحدة هي نفسها في الأساس. كلاهما يمس بشكل خاطئ الفوائد الصحية الإيجابية للعملية. وكلاهما يعد بالنظافة وغياب الروائح التناسلية الكريهة، فضلاً عن جاذبية ومقبوليّة أكبر للأعضاء الجنسية . كما إن عمليات البتر أو الإزالة غير الضرورية لأحد أعضاء الجسم العاملة باسم التقاليد أو العادات أو أي سبب آخر غير متعلق بالمرض لا ينبغي أن تكون مقبولة على الإطلاق في مهنة الطب. وتعتبر جميع عمليات ختان الأطفال انتهاكاً لحقوق الإنسان، وخرقاً للمدونة الأساسية لأخلاقيات الطب⁶⁷. كما أشار هوسكن إلى أن أي تشويه جسدي متعمد، وخاصة للأعضاء التناسلية الأنثوية، يعد انتهاكاً لسلامة الشخص وحقه الإنساني في الصحة بقدر ما يشكل تشويه الأعضاء التناسلية الذكرية. وإن استئصال جزء من القضيب، الذي يعادل استئصال البظر، يُعرف به على الفور باعتباره تشويعاً جسدياً خطيراً للأعضاء التناسلية له عواقب دائمة، ويُعد جريمة جنائية. وينطبق الشيء نفسه على ما يحدث للأطفال الإناث مما يؤدي إلى صدمة صحية ونفسية دائمة. وكلاهما يعد انتهاكاً لحقوق الإنسان⁶⁸.

حقوق الإنسان والجوانب القانونية لختان الذكور

يتضح مما سبق أن هناك وجهين متعارضين في النقاش حول ختان الذكور الروتيني. يؤيد أحد الجانبين هذه الممارسة، في المقام الأول على أساس الصحة الوقائية أو لأسباب دينية وتقاليد ثقافية. ويعارض الجانب الآخر هذه الممارسة، خاصة فيما يتعلق بحقوق الإنسان والحفاظ على أسس السلامة الجسدية. وسوف نستعرض بالتفصيل الحجج التي قدمتها المجموعة الأخيرة .

الختان وحقوق الإنسان

⁶⁷ Toubia, N. Caring for Women with Circumcision. Raimbo, New York, 1999.

⁶⁸ Hosken, F.P. (1993) The Hosken Report. Genital and Sexual Mutilation of Females. Women International New York News, 4th Edition, Lexington.

تثار في المناقشة القانونية المتعلقة بظاهرة ختان الذكور مجموعة من الحقوق: حقوق الطفل بشكل عام، والحق في الصحة، حيث تلعب الحاجة القانونية الأخلاقية دوراً في ممارسات مهنة الطب، والحق في الحصول على الرعاية الصحية ، والسلامة الجسدية، وحق الوالدين في تربية أطفالهم وفقاً لثقافتهم وثقافتهم والذي يرتبط بالحق في تقرير المصير الثقافي.

حقوق الطفل بوجه عام

استناداً إلى الإعلان العالمي لحقوق الإنسان وإعلان حقوق الطفل، يمكن اعتبار ختان الذكور بمثابة انتهاك لحقوق الإنسان وحقوق الطفل المقبولة عالمياً⁶⁹. فالإعلان العالمي لحقوق الإنسان، وهو معترف به حالياً باعتباره قانوناً دولياً عرفيًا، يحظر في المادة 5 أعمال التعذيب والمعاملة اللاإنسانية. وتنص المادة 12 على الحق في الخصوصية، وتنص المادة 3 على ما يلي: لكل فرد الحق في الحياة والحرية والأمان على شخصه.

وتنص اتفاقية حقوق الطفل، في المادة 19 (1)، على إنه يتتعين على الدول الأطراف في الاتفاقية "أن تتخذ جميع التدابير التشريعية والإدارية والاجتماعية والتعليمية المناسبة لحماية الطفل من كل أشكال العنف الجسدي أو العقلي، أو الإصابة أو الإساءة، أو الإهمال أو المعاملة المنطوية على إهمال، أو سوء المعاملة أو الاستغلال، بما في ذلك الاعتداء الجنسي، أثناء وجوده في رعاية الوالدين / الأوصياء القانونيين أو أي شخص آخر يتولى رعاية الطفل".

وتنص المادة 37 على أن تضمن الدول عدم تعرض الطفل للتعذيب أو غيره من ضروب المعاملة أو العقوبة القاسية أو اللاإنسانية أو المهينة. ولأغراض هذه الدراسة

⁶⁹ لمعرفة ما إذا كانت حقوق الطفل تدخل ضمن حقوق الإنسان انظر: E. Verhellen, Convention on the Rights of the Child; Background, Motivation, Strategies, Main Themes, Garant, and Philip Alston (ed.), *The Best Interests of the Child*; ‘Leuven, 1994, pp. 35-56 Reconciling Culture and Human Rights, UNICEF, Clarendon Press, Oxford, 1994.

تحديداً ، تعتبر المادة 24 (3) من الاتفاقية هي الأكثر أهمية. حيث تنص هذه الفقرة على ما يلي: "تتخذ الدول الأطراف جميع التدابير الفعالة والمناسبة بهدف إلغاء الممارسات التقليدية الضارة بصحة الأطفال".

تمت مناقشة هذا الجزء من المادة 24 باستفاضة خلال عدة اجتماعات للفريق العامل على صياغة هذه المادة. وخلال هذه المناقشات، تم اقتراح إدراج موضوع تشويه الأعضاء التناسلية للإناث بشكل صريح ، من أجل توضيح محتوى المادة والإشارة إلى أنها تتعلق بمارسات ذات طبيعة خطيرة⁷⁰. ومع ذلك، تمت الدعوة أيضاً إلى التقييد فيما يتعلق بالمواضيع التي تنتهي على اختلافات في القيم الثقافية⁷¹. أخيراً، تم التوصل إلى اتفاق على شرط أن يشمل مصطلح الممارسات التقليدية جميع تلك الممارسات التي تم تضمينها في تقرير عام 1986 الصادر عن الفريق العامل المعنى بالمارسات التقليدية التي تؤثر على صحة المرأة والطفل⁷². وفشل محاولةأخيرة من هولندا للإشارة بوضوح إلى تشويه الأعضاء التناسلية للإناث في هذه المادة⁷³.

يعتبر فيرمان أن اتفاقية حقوق الطفل مبتكرة وتنطوي على افكار وحقوق غير مسبوقة ، لأنها، من بين أمور أخرى، ستكون أول صك ملزم ينص على وجه التحديد على أن الممارسات التقليدية مثل ختان الإناث ضارة⁷⁴. ومن المعروف عموماً، وفقاً لفيرمان، أن الممارسات التقليدية المذكورة في المادة 24 (3) تشير في المقام الأول إلى تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، وأن هذه المصطلحات الغامضة تستخد لتجنب المشاكل وعدم التوافق في السياسات الوطنية بين الدول الاعضاء⁷⁵. والسؤال هو ما إذا كانت المادة تنطبق أيضاً على ختان الذكور. إذا اعتبرنا أن ختان الذكور لا يشكل

⁷⁰ Representative of the United States, UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 35

⁷¹ UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 29

⁷² UN Doc. E/CN.4/1986/42.

⁷³ UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 38.

⁷⁴ Philip E. Veerman, *The Rights of the Child and the Changing Image of Childhood*, Martinus Nijhoff, Dordrecht, 1992, pp. 184-185.

⁷⁵ Ibid. pp 100-200.

انتهاكاً لصحة أو حقوق الأولاد والشباب لأنه لا يعني أي ضرر دائم للصحة⁷⁶، فإن المادة 24 (3) ليست ذات صلة. ومع ذلك، وبالنظر إلى حقيقة أن ختان الذكور مؤلم ويمكن أن يكون له آثار ضارة، يمكننا القول عندئذ بأن هذه العادة تتدرج أيضاً ضمن تعريف المادة 24، خاصة بسبب المصطلحات الغامضة المستخدمة.

والصكوك الإقليمية لحقوق الإنسان، التي يمكن الإشارة إليها في هذا السياق، هي الميثاق الأفريقي لحقوق الإنسان وحقوق الشعوب⁷⁷، والذي يشير في المادة 1 (3) على وجه التحديد إلى "أي عرف أو تقليد أو ممارسة ثقافية أو دينية تتعارض مع الحقوق والواجبات والالتزامات الواردة في هذا الميثاق، تعتبر لاغية وباطلة بقدر ما يكون هذا التعارض". وتتناول المادة 14 الصحة الدينية والعقلية والروحية. لا يوجد ذكر في هذه المادة للممارسات التقليدية؛ إلا أن المادة 21(1) مخصصة بالكامل للممارسات التقليدية. وجاء فيها ما يلي: "تتخذ الدول الأطراف في هذا الميثاق جميع التدابير المناسبة لإلغاء العادات والممارسات الضارة برفاهية الطفل ونموه الطبيعي وتطوره، وعلى وجه الخصوص: أ) تلك العادات والممارسات الضارة بصحة الطفل أو حياته، و ب)) تلك العادات والممارسات التي تميز ضد الطفل على أساس الجنس أو أي وضع آخر".

الحق في الصحة

يتضمن عدد من الوثائق المتعلقة بحقوق الإنسان الدولية، بما في ذلك الإعلان العالمي لحقوق الإنسان، والمعاهد الدولي الخاص بالحقوق الاقتصادية والاجتماعية والثقافية، واتفاقية حقوق الطفل، أحکاماً تحدد الحق في الصحة. إذا تمسك المرء بالرأي القائل بأن ختان الذكور غير ضروري من الناحية الطبية، وبالتالي فإن الإجراء ينطوي

⁷⁶ Kirsten Lee, Female Genital Mutilation - Medical aspects and the rights of children, International Journal of Children's Rights, Vol. 2, No. 1, 1994, pp. 35-44 (35).

⁷⁷ Adopted by the 18th Meeting of the Heads of State and Government Leaders of the Organisation of African Unity on 27 June 1981 in Nairobi. The Charter entered into force on 21 October 1986.

على خطر لا داعي له بسبب حدوث مضاعفات، وبخاصة عندما يتم ذلك في ظروف غير صحية، يمكن القول بأن الإجراء يشكل تهديداً لصحة الطفل . فبموجب هذه العملية التي تتم بدون أية ضرورة طبية ، ، يتم تغيير التشريح الطبيعي وعلم وظائف الأعضاء للطفل، الأمر الذي قد يؤدي إلى مشاكل صحية تهدد الحياة.

ومن الناحية القانونية، يتحمل الوالدان المسؤولية الأساسية عن صحة طفلهما، ويجب عليهما اتخاذ القرارات في هذه الأمور على أساس أن الطفل غير قادر بعد على القيام بذلك بسبب عدم قدرته على التمييز لصغر سنّه طبقاً للمادو 3/24 من اتفاقية الأمم المتحدة لحقوق الطفل.

وموافقة الوالدين مطلوبة لجميع أشكال العلاج الطبي. ومع ذلك، هناك أيضاً حق الوالدين في رفض العلاج الطبي، لأسباب دينية، على سبيل المثال. وكما هو الحال في حالة ختان الذكور، فإن الوالدين، برفضهما العلاج الطبي للطفل لأسباب دينية، مقتنعان بأن قرارهما يصب في مصلحة الطفل. وفي هذه الحالة الأخيرة، يقال إن قرار الانضمام إلى دين ما وقبول عواقبه يشير إلى درجة من النضج الفكري. والأطفال ليسوا في وضع يسمح لهم باتخاذ هذا القرار، لذلك يتخد الآباء هذا القرار نيابةً عنهم. عندما تكون العواقب الصحية الناجمة عن رفض العلاج الطبي، على سبيل المثال، تهدد حياة الطفل، فمن الناحية العملية فإنه يجب تجرييد الوالدين من سلطتهم الأبوية خلال فترة الإجراء الطبي. إحدى الحجج المؤيدة لهذا الإجراء هي أن الطفل ليس له خيار في الأمور التي تتعلق بصحته ورفاهيته وجودة الجسد. وليس للطفل رأي في هذا الأمر. ويستخدم العديد من المؤلفين هذه الحجة أيضاً فيما يتعلق بختان الذكور وتشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية. ووفقاً لهم، من الأفضل تأجيل قرار الخضوع للعملية حتى يمكن الفرد من اتخاذ قراره بنفسه ، أي عندما يكون لديه القدرة على الخيار متى وصل إلى سن البلوغ. ويتغير الوضع عندما يقرر شخص بالغ، بعد إبلاغه بالعواقب، اتباع التقاليد والخضوع للعملية. كما يوصى أيضاً بأن يكون الوالدان على علم تام بوظائف القلفة، والألم والمضاعفات والعيوب المحتملة لإجراء العملية، حتى يتمكنوا من اتخاذ

قرار مدروس بعناية أكبر بشأن ختان أطفالهم أم لا⁷⁸. وعندما يتم تقديم المعلومات اللازمة، تقع على عاتق الوالدين في النهاية مسؤولية تعریض أطفالهم للخطر عن عدم.

الحق في السلامة الجسدية

يتألف الحق في السلامة الجسدية من عنصرين. الحماية من انتهاك الجسد ، والحماية من اعتداء الآخرين عليه والحق في تقرير المصير. الحق في السلامة الجسدية هو أحد الحقوق المدنية الأساسية والحق في الحرية. ولذلك يجب على الحكومة الامتناع عن التدخل فيه. كما إن على الحكومة أيضًا واجب رعاية هذا الحق ، من خلال تهيئة المناخ الذي يمكن أن تتحقق فيه الحقوق المدنية بشكل موضوعي .

حق الوالدين في تربية ابنائهم وفق تقاليدهم وثقافتهم

للوالدين الحق في تربية أطفالهم وفقاً لتقاليدهم وثقافتهم. بغض النظر عن أي تدخل حكومي. ويمكن أن تتمثل هذه التنشئة في تربية الطفل وفقاً لثقافه أبويه وتقاليدهما الخاصة، أو يمكن أن تتأثر بالموايا الاقتصادية والاجتماعية والثقافية، فضلاً عن الضغوط الاجتماعية والثقافية القوية السائدة⁷⁹.

وعملية تشويه الأعضاء التناسلية لا يقوم بها الوالدان بهدف إيذاء طفليهما أو إساءة معاملته. وبالتالي لا يعتبرون ذلك شكلاً من أشكال إساءة معاملة الأطفال. بل يفعلون ذلك لقناعتهم بأنه يحقق المصالح الفضلى للطفل، اجتماعيًا أو جسديًا. ومن هنا

⁷⁸ أشار ليه هابرفيلد، في بحث بعنوان "المواقة المستبررة وختان الذكور الرضع"، قدمه في مؤتمر رابطة معلمي القانون الأستراليين في سيدني ، إلى أن الأطباء قد يكونون معرضين لخطر التقاضي، حينما يقومون بإجراء الختان دون تقديم المعلومات المناسبة (بما في ذلك مخاطر الإجراء) للأباء لتمكينهم من إعطاء موافقة مستبررة. Les Haberfield, Informed consent and infant male circumcision, paper presented at the Australasian Law Teachers Association Conference in Sydney, Australia, 3 October 1997

⁷⁹ K. Boulware-Miller, Female Circumcision: Challenges to the Practice as a Human Rights Violation, Harvard Women's Law Journal, Vol. 8, 1985, pp. 155-177 (166-167).

يمكن أن تتعارض حقوق الطفل مع حق الوالدين في تربية أطفالهم وفقاً لثقاليدهم وثقافتهم.

وتتفق معظم الثقافات على عدم جواز تعريض صحة أو رفاهية الأشخاص الذين لا يستطيعون اتخاذ قراراتهم للخطر. ومن المتفق عليه عموماً أنه لا يجوز تنفيذ ممارسة ضارة ومشوهة على شخص ليس لديه القدرة على الموافقة على ذلك . والأطفال لا يتذمرون قراراتهم بشكل مستقل أو بخبرة، وبالتالي يمكن أن تكون هذه الحجة الأخيرة بمثابة تدعيم للرأي القائل بأنه من الأفضل تأجيل العملية حتى يتمكن الفرد من اتخاذ قراره، أي عندما يصل إلى سن البلوغ.

الحق في تقرير المصير الثقافي مقابل حقوق الإنسان المتفق عليها عالمياً

سيكون من المبالغة في إطار هذا الفصل إجراء فحص متعمق للجدل المحتمل بين الحق في تقرير المصير الثقافي وحقوق الإنسان المقبولة عالمياً. لكن من المهم أن نبدي عدداً من الملاحظات حول هذا الموضوع، لأن ذلك يمكن أن يوضح المعطلة التي تواجهها بعض الثقافات.

تعتبر ممارسة ختان الذكور وتشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية جزءاً من نظام ثقافي معقد ومركب . والقضاء على هذه الممارسة يمكن أن ينطوي على احداث اختلال للتوازن الثقافي، غالباً ما يُنظر إلى محاولات الآخرين لتغيير هذه الممارسة أو القضاء عليها على أنها تدخل غير مسؤول في ثقافة الشعب وأنها نوع من الإمبريالية الأخلاقية. لكن السؤال المهم في هذا السياق هو هل للمجتمع الحق في الحفاظ على التقليد، لمجرد أنه تقليد؟ متى يكون التقليد انتهاكاً لحقوق الإنسان بحيث يبرر ممارسة ضغوط من الآخرين لوضع حد له؟ متى تكون الممارسة (أي العادة الثقافية) ضارة أو خطيرة بدرجة كافية بحيث يمكن وصفها بأنها انتهاك لحقوق الإنسان؟ وهل يقع ختان الذكور ضمن هذا الوصف السابق؟ كل هذه الأسئلة تتعلق بالجدل القائم بين تقرير المصير الثقافي وحقوق الإنسان. إن أحد الجوانب المهمة للغاية في تحديد ما إذا كان من الممكن اعتبار ممارسة عادة ما أو تقليد ثقافي ما ، يعد انتهاكاً لحقوق الإنسان هو مدى الإصابة

والضرر أو قتل الأبرياء الناجم عن تلك الممارسة⁸⁰. وفي الوقت نفسه، هناك اعتبار مهم هو مدى مشاركة الضحية بإرادته الحرّة.

وفيما يتعلق بالجدل والمفاضلة بين الحق في الحفاظ على التقاليد مقابل الحق في السلامة الجسدية وحق الأطفال في الحماية من الألم غير الضروري، والمضاعفات التي تلحق بصحتهم، والتشویه الدائم لأجسادهم، بل واحتمال تعريضهم للموت. من الذي ستكون له الغلبة؟ التقاليد العتيدة المتوارثة أم حق الطفل في الحماية من الألم والتشویه غير الضروري؟ وكيف سيقرر ذلك، وعلى يد من؟

وهذا السؤال الأخير يثير مسألة ما إذا كان مفهوم حقوق الإنسان مفهوماً غربياً، وهل هناك حقوق إنسان عالمية يمكن تطبيقها دون الحكم على القيمة الثقافية؟ وهنا يمكن، بشكل عام، أن نميز مرة أخرى بين اتجاهين. أولاً، النسبية الثقافية، التي يقال فيها أن هناك العديد من الثقافات المختلفة في العالم وأنه من المستحب تطبيق نفس مجموعة القيم عليها⁸¹. ويوضح المفهوم الآخر أن المعيار العالمي ليس ممكناً فحسب، بل ضروريًا أيضًا، بناءً على فكرة أن مفهوم حقوق الإنسان ليس مجرد أيديولوجية غربية، ولكن لأن حقوق الإنسان غير قابلة للتصرف، وأنها حق لجميع البشر، ولا يمكن إنكارها من قبل دولة أو حكومة. ولا يجوز للدول أن تحجب هذه الحقوق عن رعايتها أو تحرّمها منها، ومن واجب الحكومات تنفيذ هذه الحقوق ودعمها⁸².

التدابير القانونية

إن المطالبة بالحظر القانوني لجميع أشكال ختان الذكور وكذلك تشويه الأعضاء التناسلية للإناث هي نقطة نقاش صعبة للغاية من الناحية القانونية . وذلك لأن عدداً من معارضي التدابير القانونية يرون أن مثل هذه التدابير لن تؤدي إلا إلى إجبار العرف

⁸⁰ من الأمثلة المنتصرة لذلك : حرق الأرامل في الهند، ودفن الأطفال الأحياء من الإناث وأدهن في الجزيرة العربية، قبل ظهور الإسلام الذي منع هذا التقليد الثقافي

⁸¹ Jack Donnelly, Cultural Relativism and Universal Human Rights, *Human Rights Quarterly*, Vol. 6, 1984, pp. 400-419

⁸² Paragraph 1, UN Doc. A/Conf.157/23, 12 July 1993

على العمل سراً، مما يزيد من المخاطر الصحية. ومشكلة القوانين واللوائح، لا سيما في حالة التقاليد المتغذرة في المجتمعات، هي أنه بدون آليات إنفاذ واضحة وبدون دعم التعليم والمعلومات ورفع الوعي، لا يمكن توقع آثار واضحة للقانون. والقوانين التي تحظر السلوك المتغذر في الثقافة لن تحظى بدعم واسع النطاق ولن تحدث الكثير من التغيير⁸³. إذا أردنا تحقيق إجراءات تشريعية فعالة، يجب استيفاء مجموعة من المتطلبات الأساسية. فمن ناحية، يجب أن يكون هناك دعم نشط ومتسلق للتشريع، يليه التنفيذ الحكومي للقوانين. ومن ناحية أخرى، يجب أن تكون القوانين متزامنة مع أنشطة أخرى، مثل التعليم والإعلام.

وفي هذا السياق، من المثير للاهتمام أن نلاحظ أن اثنين من البلدان التي يتم فيها ختان الذكور حديثي الولادة بشكل روتيني غير ديني هما الولايات المتحدة وبريطانيا ، قد اعتمدتا قوانين صارمة ضد تشويه الأعضاء التناسلية للإناث. وينص كلا القانونين صراحة، وبنفس الصياغة تقريباً، على أنه من أجل تحديد ما إذا كانت العملية ضرورية لصحة الشخص أم لا، لا يؤخذ أبداً في الاعتبار تأثير أي اعتقاد لدى الشخص الذي ستجرى عليه العملية أو لدى أي شخص آخر يرى أن العملية مطلوبة باعتبارها عرف أو طقوس من الطقوس⁸⁴.

وموقف المجتمعات الغربية المتمثل في معارضه تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، وعدم إدانة ختان الذكور (ربما لأنهم يخشون أن يتم اعتبارهم معاديين للسامية)، يوحي بمعايير مزدوجة للقبول⁸⁵ وينطوي على تمييز (عنصري) ضد الأولاد

⁸³ يدعو أوجيامين إلى اتباع نهج قانوني يدعم الإلغاء التدريجي لهذه الممارسة، من خلال الاعتراف الرسمي بها. وأن تتحول الاعتبارات القانونية من المنهج السلبي (الحظر) إلى المنهج الإيجابي (التنظيم). Tony B.E. Ogiamen, Legal Aspects of Female Circumcision, in: Female Circumcision. Strategies to bring about change. Proceedings of the International Seminar on Female Circumcision, AIDoS/SWDO, 13-16 June 1988, Mogadisho, 1988, pp. 57-69

⁸⁴ دخل قانون حظر ختان الإناث في بريطانيا ، حيز النفاذ في 16 يوليو 1985. وبالنسبة للولايات المتحدة، انظر القانون الفيدرالي لحظر تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، الذي أقره مجلس النواب الأمريكي في يونيو 1995 ووقعه الرئيس كلينتون في 30 سبتمبر 1996 ، والذي تم تضمينه في قانون المبادرات الصحية للأقليات، H.R. 3864 ، 18 ، وتعديل قانون الولايات المتحدة، الفصل 7 من الباب 18 بإضافة قسم جديد حول تشويه الأعضاء التناسلية للإناث.

⁸⁵ ليس في الولايات المتحدة الأمريكية فقط ، ولكن أيضاً في هولندا على سبيل المثال ، حيث أصدرت الحكومة الهولندية في مارس 1993، بياناً رسمياً يدين جميع أشكال تشويه الأعضاء التناسلية للإناث. في البداية، تم

المختوين (اليهودي والمسلم) بعدم محاولة حمايتهم من الألم الذي لا فائدة منه كما هو الحال مع الفتيات والفتیان غير المختوين.

نخلص مما سبق إلى إن ختان الذكور، مثله مثل ختان الإناث ، يعد ممارسة تقليدية ضارة وينتهك حقوق الطفل لأنه يتم في كلتا الحالتين إزالة الأنسجة السليمة من الشخص دون موافقتة . والمشكلة المتعلقة بانفاذ القوانين ، خاصة في حالة التصدي للمارسات المتاجرة في المجتمع، هي أنه في ظل غياب آليات إنفاذ واضحة ودون دعم التعليم والمعلومات، لا يمكن توقع أي آثار واضحة. والقوانين التي تحظر السلوك المتاجر في الثقافة لن تحظى بدعم واسع النطاق ولن تحدث الكثير من التغيير. ومع ذلك، يمكن للقوانين أنها تلعب دوراً داعماً، إلى جانب المعلومات والتنقيف. ويجب أن تقرن هذه التدابير بالجهود الرامية إلى رفع مستوى الوعي.

التأكيد مرة أخرى في هذا البيان على أن ختان الإناث ممارسة تتعارض مع المواقف السائدة في هولندا بشأن مساواة المرأة ومكانتها في المجتمع. وينظر إليه هنا على أنه شكل من أشكال القمع، وبما أن السياسة الهولندية تهدف إلى مكافحة قمع المرأة، فإنها تعارض جميع أشكال ختان الإناث.

الفصل الخامس عشر

العناية بالأسنان⁸⁶

برغم تقدم وسائل العلاج ، ما تزال المشكلات الخاصة بالأسنان تمثل تهديا دائما على صحة مريض الهيموفيليا طوال مراحل حياته وينبغي أن يدرك الآباء جيدا ضرورة العناية بالأسنان منذ الأيام الأولى لإصابة الطفل بالهيموفيليا . وان يبدأ تعليم الآباء والمرضى بأساليب العلاج الوقائي للأسنان في أسرع وقت ممكن حتى لا تكون هناك حاجة إلى علاجها علاجا مكثفا في مستقبل سنوات العمر .

ولكي يتمكن جراح الأسنان من علاج مريض الهيموفيليا بأمان يتبعن عليه ان يتفهم جيدا كل ما يتعلق بالنواحي الفسيولوجية لوقف النزف وشذوذ هذه النواحي فيما يتعلق بالهيموفيليا . وبدلا من لجوء الجراح لاستشارة طبيب متخصص في أمراض الدم، ينبغي له أن يصبح عضوا نشطا في فريق علاج الهيموفيليا لأن هذه هي الطريقة الوحيدة التي يمكن من خلالها تبين مدى تقدم العلاج ، وحل أية مشكلة من خلال التشاور المشترك مع الفريق . والوقاية من الأمراض التي تصيب الأسنان تتطلب الاهتمام بالنظام الغذائي وصحة الفم والعلاج بالفلوريد ، وعلاج الأسنان المعوجة واستخدام مواد سد الشقوق⁸⁷ . fissure sealants

النصائح الخاصة بالنظام الغذائي

الوسيلة الوحيدة المؤكدة لقليل الإصابة بتسوس الأسنان هي التوقف عن تناول الأطعمة التي تحتوي على كربوهيدرات قابلة للتخمر بين الوجبات . والنصائح الخاصة بالنظام الغذائي لا يمكن ان تتم في جلسة واحدة ، بل يجب ان تتم على أساس تحليل قائمة طعام ثلاثة أيام على الأقل من أيام الأسبوع . تتركز هذه النصائح حول تحديد مدى تكرار الأطعمة التي تحتوي على سكريات ونشويات في وجبات الطعام ،

⁸⁶ المصدر الرئيسي لهذا الفصل هو : Jones., Peter. Hemophilia Home therapy. 1981. Pp. 160-172.

⁸⁷ تسمى الأحاديد والحرق التي تصيب الأسنان بالشقوق. وغالبا ما يبدأ تسوس الأسنان في هذه الشقوق. والمواد المستخدمة لسد شقوق الأسنان عبارة عن طبقة واقية توضع على الشقوق الموجودة في الأسنان لمنع تسوسها .

واستبدالها بأطعمة أخرى (مثل الفول السوداني ورائق البطاطس المقلية والخضروات والفواكه الطازجة) بالنسبة للأطعمة الخفيفة بين الوجبات . وبرغم صعوبة تغيير عادات الغذاء، خاصة وأن الأسر تخضع الآن لتأثير ضغوط الإعلانات المتكررة ، فإن التوجيه المتكرر من قبل أخصائي صحة الأسنان ما يزال له تأثيره الفعال .

صحة الفم العامة

يجب التأكيد على أهمية السيطرة على انتشار الرواسب الجيرية plaque التي تترسب بين الأسنان منذ الصغر لأن العادات الحسنة ، مثلها مثل السيئة ، يتم اعتيادها بسهولة في مراحل الحياة المبكرة . وينبغي تنظيف أسنان الطفل بفرشاة ناعمة بعد ظهورها مباشرة ، ويمكن القيام بذلك كجزء من اللهو أثناء الاستحمام. وفي البداية يتم استخدام الفرشاة والماء فقط ، ثم إضافة المعجون في مرحلة لاحقة . ويحتاج معظم الأطفال إلى مساعدتهم في استعمال الفرشاة إلى أن يبلغوا الرابعة أو الخامسة من عمرهم . والطريقة المثلثة لتنظيف الأسنان هي تحريك الفرشاة بقوه بدءاً من اللثة حتى أطراف الأسنان، ولا يستخدم المسح الجانبي إلا عند تنظيف الضروس الطاحنة والأسنان السابقة لها مباشرة . وبوجه عام يجب اتباع آية وسيلة من شأنها ان تقلل تكون الرواسب الجيرية إلى أن ينمي الطفل مهاراته اليدوية . ولا يشكل نزيف اللثة بعد استعمال الفرشاة خطراً كبيراً للمرضى الهيموفيليا ، برغم انه قد يمثل مشكلة للمرضى المصابين بمرض فونفيليانت. وكلما كانت اللثة تتمتع بصحة جيدة قل تعرضها للنزف . ومن الصعب التنبؤ بنزيف اللثة أثناء ظهور الأسنان التالية للاسنان المتساقطة ، غير أن ذلك نادراً ما يمثل آية متاعب. وإذا كان تساقط الأسنان اللبنية بطيناً ، فإن تحبب الانسجة الشديد excessive granulation قد يظهر على سطح الأسنان. وقد يستلزم الأمر خلع السن المصاب مع تأمين عملية الخلع بالعلاج بمشتقات الدم المناسبة والأدوية التي تساعد على التجلط . antifibrinolytic

ونظراً لأن الأطفال نادراً ما يصابون بتجير الأسنان dental calculus ، فمن النادر أن يحتاج الأمر إلى تفشير الأسنان أو إزالة الجير scaling . وفي الوقت نفسه يجب الحذر عند صقل الأسنان بحيث يعتاد الطفل الإحساس بالملمس الناعم عند خلو الأسنان من طبقة الجير. وينبغي إجراء عملية التفشير والصقل كل ستة أشهر إذا لزم

الأمر. وقد تنتهي هذه العملية على مشكلات بالنسبة للبالغين ولكن يمكن إجرائها بسهولة دون أن يسفر ذلك عن أية جروح إما يدويا أو باستخدام الموجات فوق الصوتية مع الحقن بالعنصر المناسب قبل الشروع فيها كإجراء احتياطي .

العلاج بالفلوريد

يعلم تناول الفلوريد أثناء فترة تكون الاسنان dental calcification (التي تبدأ من الميلاد وحتى سن الثانية عشرة) بمعدل 5.5 إلى 1 مجم يوميا على تقليل تسوس الاسنان بنسبة 4-60 بالمائة⁸⁸. وهذه النتيجة تتحقق تلقائيا وبسهولة إذا تم تزويد مياه الشرب طبيعيا أو اصطناعيا بالفلوريد بنسبة واحد إلى مليون . وبالنسبة للمرضى الأكبر سنا الذين لا يحصلون على النسبة المطلوبة من الفلوريد بانتظام فان العلاج الموضعي بمحاليل الفلوريد يعلم على تقليل الاصابة بالتسوس بنسبة 30 % .

العلاجات الخاصة بتنقية الأسنان

يعلم تنقية اطباق اعوجاج الاسنان على تقليل الاصابة بالتسوس وأمراض الأسنان الأخرى . ويجب ملاحظة تطور عملية اطباق الاسنان بعناية من أجل تقليل مشكلات تزاحم الاسنان crowding خاصة في منطقة الضرس الثالث أو ضرس العقل . وينبغي تقييم كل حالة على حدة وألا تتم عملية الخلع إلا إذا قرر أخصائي أمراض الدم وطبيب الأسنان امكانية القيام بذلك . وقد يحتاج الأمر إلى تحريك الأسنان إما باستخدام أداة تحريك أو تثبيت ، ويجب الحذر عند استخدام هذه الأدوات لتجنب إلحاق ضرر بالأنسجة الراقية .

العلاج التعويضي

أصبح من الممكن بفضل العلاج التعويضي وكذا العلاج المنزلي ، علاج أسنان مرضى الهيموفيليا بسهولة كأي مريض عادي . ويقوم النظام المتبع في مركز نيوكاسل بالمملكة المتحدة عند علاج العمليات الكبيرة الخاصة بالاسنان على حقن المريض

المصدر :⁸⁸ Murray JJM and Rugg-Gunn A. A review of effectiveness of community fluoridation schemes throughout the world. Caries Research 1980; in press

بالعنصر التعويضي قبل إجراء العملية والمضادات الحيوية إذا لزم الأمر . ويلخص جدول 16 – 1 ، 2 عملية العلاج الشامل الذي يتم تحت رعاية الطبيب المسئول بمركز الهيموفيليا . وينصح المريض دائمًا بالإتصال بطبيبه المعالج في حالة الضرورة . وعند اتباع كل التعليمات الواردة في هذا النظام يستطيع الجراح ممارسة عمله بأمان تام .

جدول 15 – 1

احتياطات وقف النزف في عمليات الأسنان الكبرى

خلع الاسنان :

بلغ العاملون بالمركز بنوع العملية وموعدها .

يقوم العاملون بالمركز بتحليل وجود أجسام مضادة من عدمه وتحليل الهيموجلوبين وعد الصفائح وحالة الـ HbsAg .

تحليل البول في اليوم المقرر للخلع (اكتشاف دماء في البول) .

يتم حقن المريض وربديا بالعنصر التعويضي والجرعة الأولى من المواد المضادة لمنع التجلط قبل عملية الخلع بساعة واحدة anti fibrinolytic .

يوضع المريض تحت الملاحظة لمدة ساعتين بعد عملية الخلع . ويغادر المستشفى إلى المنزل بشرط خلو القطن الماص من الدم أو الجلطات الصغيرة مع التوصية بالعلاج بالمضادات الحيوية لمدة عشرة أيام .

عمليات أخرى:

بلغ العاملون بالمركز بموعيد العملية ونوعها .

يتتحقق العاملون من وجود أجسام مضادة . وإذا كانت نتيجة الفحص سلبية يتم : 1- حقن المريض الخاضع للعلاج المنزلي بجرعة مناسبة من الفاكتور قبل ساعة واحدة من إجراء العملية . 2- يتوجه المريض غير الخاضع للعلاج المنزلي للمركز لحقنة بالفاكتور قبل إجراء العملية بساعة واحدة .

يعود المريض للمنزل مع التوصية بعلاجه بالمضادات الحيوية لمدة خمسة أيام .

جدول 15 - 2

تعليمات مركز الهيموفيليا للمرضى "بعد الخلع"

اليوم الأول للخلع :

- عدم غسل الفم .
- عدم تناول سوائل ساخنة أو مشروبات روحية .
- عدم استخدام الفم في المضغ لمدة ثلاثة ساعات . يمكن تناول وجبة لينة بعد ثلاثة ساعات مع الحذر .
- المواظبة على تناول السيكلوكابرون cyklokapon لمرة عشرة أيام أو كما يقرر الطبيب .
- يحظر تناول أية مسكنات تحتوى على الاسبرين ومشتقاته.
- يتم فحص مكان الحقن للتأكد من عدم وجود أي ورم وخلو القطن الماصل من أي تجلط .

اليوم التالي للعملية :

يمكن غسل الفم برفق باستخدام محلول ملحي (وذلك بالإضافة ملء معلقة من الملح على نصف كوب من الماء الدافئ) .

العمليات التي قد تؤدي إلى النزف

ثمة أنواع معينة من عمليات تقويم الاسنان تؤدي إلى نزيف شديد لمرضى الهيموفيليا غير الخاضعين للعلاج التعويضي . ويمكن تجنب هذا النزف في حالات كثيرة وبعضها الآخر لا يمكن الفرار منه ، ولكن ينبغي دائماًبذل أقصى جهد لتقليل آثارها . ومن أشهر هذه العمليات :

حشو الفجوات cutting of cavities التي تمتد إلى حافة اللثة أو تحتها ، ويعد استخدام أدوات تثبيت القالب والأدوات اليدوية أو المتقابع عند إجراء هذه العملية اسلوباً مناسباً . 2- تركيب الفوالب والخوابير matrices and wedges في الفجوات العميقة التي قد تؤذى اللثة ، وفي هذه الحالة يجب اتخاذ الاحتياطات الازمة عند التعامل مع الأنسجة الرقيقة . 3- يجب التعامل مع الأنسجة برفق واستخدام مواد قابضة لأنسجة الجسم لوقف النزف مع استعمال الخيوط الضامنة عند تضميد جروح اللثة .

التحكم في الآلام

يتعين على جراح الأسنان ، بالتشاور مع المريض ، أن يقرر ما إذا كان سيلجاً إلى التخدير الموضعي أو أية وسيلة أخرى عند إجراء أية عملية. إذ يفضل المريض أحياناً إجراء أية عملية أسنان بدون مخدر لأسباب شخصية منها على سبيل المثال الخوف من الحقن في الفم . وجود أجسام مضادة لعنصري 8 أو 9 بالجسم يمكن اللجوء إلى التخدير الموضعي . كما أن الحقن في الغشاء المخاطي المبطن للوجنة وفي أنسجة الشفة قد يؤدي إلى نزيف . ولذا يجب أن يكون جراح الأسنان على دراية كاملة بجميع الوسائل الأخرى لتخفييف الآلام . ومن البدهي أن بداية الإحساس بالألم يختلف من شخص لآخر . والأسنان المؤقتة تكون أقل حساسية بدرجة كبيرة للألم من الأسنان الدائمة . ويتدرج احساس الكبار بالألم من الإحساس بالانزعاج المتوسط إلى الألم الشديد عند علاج أسنانهم بالأدوات الازمة لذلك . ويستطيع جراح الأسنان الماهر من خلال إدراكه لهذه المعلومات أن يعالج عدد كبير من الصغار والكبار دون اللجوء إلى التخدير الموضعي . ومع ذلك فإن الاستعداد النفسي لهؤلاء المرضى أمر مهم للغاية . ويمكن التخلص من الألم تماماً بالحقن وريدياً بدواء مسكن كالفالبيوم . حيث إن الحقن بجرعة قدرها 10 مجم ستحول دون اللجوء إلى التخدير تماماً . وفي حالات كثيرة يمكن عدم اللجوء إلى التخدير الموضعي من خلال مجرد تعديل بعض الوسائل التقليدية المستخدمة . وبالنسبة للكبار ، يمكن معالجة تجاويف جروح الدرجة الخامسة class V abrasion cavities باستخدام الملاط الزجاجي (وهو مادة لدائنية تستخدم في حشو الأسنان) ، وفي كثير من عمليات شق الزوايا class IV of incisal angles في الأطفال والكبار يمكن استخدام اسلوب الحفر الحامضي لحبس الراتجات (وهي مادة صمغية) الازمة لطلاء المينا .

وعندما يستدعي الأمر اللجوء إلى التخدير ، يمكن اتباع عدد من الوسائل الأخرى لتخفيف الألم : 1- عن طريق الحقن خلال الشفاة أو الوجنة في المناطق المناسبة للتخدير ، ويجب الحقن ببطء والضغط على موضع الحقن لمدة ثلاثة أو أربع دقائق . 2- عن طريق الحقن داخل الحليمات Intrapapillary injections بـ 0.5% lignocaine مع الادرينالين . وتكون انسجة اللثة ، الملتصقة بشدة بما تحتها من عظام ، أقل ميلاً للنزيف الشديد مقارنة بالمناطق الأخرى . 3- باستخدام مزيج من أكسيد النيتروز nitrous oxide والاكسجين (Entonox) بنسبة 50:50 ، يتم استنشاقه من خلال الأنف . يكون استنشاق الانتونوكس متناسب مع درجة الإحساس بالألم ومدى تعاون المريض . 4- باستخدام التخدير العام . يتم اللجوء إلى هذه الوسيلة في حالة التعامل مع المرضى المضطربين أو غير الطبيعيين . مع الوضع في الاعتبار أن استخدام الانبوب الرغامي endotracheal tube ينطوي على مخاطر مهما كانت مهارة وكفاءة الطبيب ، ولكن إدخال الانبوب يكون ضرورياً في العمليات التي تستغرق وقتاً طويلاً بينما يستلزم الأمر حماية البلعوم.

جراحة الأسنان

تغير أسلوب الإجراءات الجراحية تغيراً كبيراً مع اللجوء إلى الحقن الذاتي والعلاج بالمواد المضادة لتحلل الليف antifibrinolytic التي ثبتت فعاليته في علاج الهيوفيليا ، بالإضافة إلى سرعة اكتشاف الأجسام المضادة . وعملية خلع الأسنان المريضة التي تستلزم احتياطات خاصة ، مثل خلع السن الأول السابق للضرس الطاحنة أو الضرس الطاحنة الأولى وأو الثانية، قد تمنع المشكلات والمصاعب التي قد تتطوّر عليها عملية الخلع في وقت لاحق وعدم تعريض اللثة لنزف متكرر بسبب عدم تمويع الأسنان في مكانها الصحيح في الفم .

ويكون مدى الضرر أقل كثيراً بالنسبة للأطفال . تظهر الأسنان اللبنية عند معظم الأطفال دونما حاجة إلى تدخل من جراح الفم . وعندما تستخدم الأم المتفقة الفلوريد أثناء الحمل أو حينما يحصل الطفل على نسبة مناسبة من الفلوريد إما عن طريق شرب

⁸⁹ يمكن استخدام الحقن داخل الحليمات للحصول على تخدير موضعي والسيطرة على النزف أثناء جراحة اللثة . بالإضافة إلى ذلك، يمكن استخدامها كوسيلة لتخدير الحنك .

المياه العادمة أو وصفة طبية ، يقل عدد الأسنان اللبنية المصابة بالنخر والخراج والألم . وحينما تزيد حدة ظهور هذه المشكلات ينصح بضرورة خلع جميع الأسنان المصابة في وقت واحد مما يوفر العلاج بالعنصر وتكرار التخدير .

وسائل اقتلاع الأسنان

يتطلب اقتلاع أسنان مريض بالهيوفيليا بنجاح دون مضاعفات الكثير من الوقت والجهد والدقة البالغة . وبرغم ان أساليب الاقتلاع هي نفس الأساليب المتبعة لغير المصابين بالهيوفيليا ، إلا ان التعامل مع هؤلاء المرضى يستلزم رجوع طبيب الأسنان إلى كتاب مرجعي يشرح الطرق المختلفة لخلع الأسنان . كانت هذه العملية تجرى لمعظم لمراضى تحت التخدير العام ، ولكن مع تقدم أساليب العلاج يتم حاليا استخدام التسلل infiltration وتخدير عصب الأسنان . وعندما يستدعي الأمر اللجوء إلى التخدير العام يجب استخدام أنبوب فمي oral tube لأن استخدام الانبوب الانفي قد يؤدي إلى نزيف .

وأثناء عملية الخلع ، لا يجب اتباع أسلوب الخلع السريع الفجائي لانه يؤدى إلى تمزيق الأغشية المخاطية . وان نذكر دائما ضرورة عدم إعطاء أدوية ما قبل التخدير وكذلك المضادات الحيوية قبل العملية وبعدها عن طريق الحقن في العضل ، بل يجب اعطاء جميع الأدوية عن طريق الوريد أو الفم . وما يزال البنسلين ومشقاته هو الدواء المختار لعلاج عدوى الفم ، ويجب اعطاؤه قبل العملية لانه يندمج مع الجلطات الدموية ويساعد على منع النزيف والعدوى الثانوية . وينبغي مراعاة الدقة الفائقة عند وضع الدعامات والضمادات والادوات الاخرى التي قد تؤدي إلى تمزيق الانسجة أو خدشها . وينبغي التصرف بحذر شديد عند اقتلاع الاسنان لضمان عدم تمزق اللثة أو الضغط عليها بكلاب الجراح (الجفت) . واحادث جرح أو شق حول فلق اللثة قبل اقتلاع السن قد يقلل من حدة التمزق ومن ثم تتحفظ فرصة الإصابة بنزيف بعد العملية .

ولا يستدعي الأمر تخييط suturing التجويف الناتج عن اقتلاع السن إلا في حالة حدوث تمزق . وينصح بالتخييط القابل للامتصاص لتحاشي استخدام المزيد من العلاج التعويضي عند نزع الخيوط .

وعند الإصابة بناسور في الفم oroantral fistula يجب تأجيل إغلاق الجرح إلى أن يتم التأكد من أنه لن يشفى تلقائيا لأن الانسجة قد تتعرض للتمزق الشديد أثناء الجراحة . والخشو الفمي غير فعال لأن التمزق الناجم عنه قد يؤدي إلى نزيف بطئ خفي مع حدوث ورم وانهيار للخشو . وعند تكسر أطراف الجنور أثناء الاقلاع ، وهي عملية تحدث لأمهر الجراحين ، فإنه ينصح بتركها مكانها . ويفضل استخدام تقنية الجراحة الجراحية Marsupialization surgical technique⁹⁰ كلما كان ذلك ممكنا بخياطة أطراف الخشو والأكياس معا لأن ذلك يقلل التمزق . ولا ينبغي أبدا خلع الصرس الثالث السليم العلوي أو السفلي إلا في حالة الضرورة القصوى ، كما ان اقتلاع الصرس العلوي الثالث قد يؤدي إلى حدوث تمزق ونزيف متكرر بعد اقتلاعه.

علاج الأسنان مع وجود أجسام مضادة لعنصر 8

يمكن بصفة عامة علاج مرضى الهيموفيليا ممن لديهم نسبة منخفضة من الأجسام المضادة بنفس الأسلوب العلاجي المتبعة في علاج المرضى الذين لا يعانون من وجود أجسام مضادة للعنصر . وفي كل الأحوال يجب علاج كل مريض على أساس ظروفه الخاصة ، مع التشاور بين طبيب الأسنان والعاملين بالمركز القائمين على علاج الخطير الذي ينطوي عليه إجراء العملية المقررة . ويجب معالجة المرضى الذين لديهم نسبة مرتفعة من الأجسام المضادة بجرعات العلاج الوقائي كلما أمكن . وعندما يتحتم إجراء عملية جراحية قد تؤدي لنزيف ، يجب اتخاذ التدابير الازمة لادخال المريض المستشفى ، ويفضل أن يتم ذلك عندما تكون الأجسام المضادة منخفضة . وينبغي أيضا علاج أية أمراض معدية قبل إجراء الجراحة كلما أمكن ذلك .

الاصابات الرضية أو الناجمة عن جروح

يجب وضع مرضى الهيموفيليا الذين يتعرضون لاصابات بالوجه تحت الملاحظة بالمستشفى . وأفضل علاج لكسور الفك السفلي هو تغطيتها بجباير تثبت في

⁹⁰ الجراحيات Marsupialization هي تقنية جراحية يتم فيها قطع شق في خراج أو كيس وخياطة حوف الشق لتشكيل سطح مستمر من السطح الخارجي إلى السطح الداخلي للكيس أو الخراج . وبخياطته بهذه الطريقة، يظل الموقع مفتوحا ويمكن تصريفه بحرية. تستخدم هذه التقنية لعلاج الكيس أو الخراج عندما لا يكون التصريف مرة واحدة فعالاً ولن يكون من المرغوب فيه إزالة الانسجة المحيطة بالكامل .

اللثة، لأن استخدام الثقوب المعدنية يؤدي إلى إثارة اللثة وحدوث نزيف. ولاستخدم الأسلال المحيطية circumferential wires⁹¹ إلا في حالة الضرورة القصوى، كما يجب تحاشي استخدام الأسلال الجانبية في الفك السفلي أو العلوي كلما أمكن . وقد يكون تثبيت كسور الثلث الأوسط من الفك أكثر صعوبة . وقد يؤدي استخدام أسلال في عظم الوجنة الأمامي أو حول هذا العظم إلى تمزق شديد في الأنسجة عند تحريك الأسلال أو رفعها.

وفي كل هذه الحالات ينبغي التأكيد على أن جراح الأسنان لا يسعى إلى الكمال وإنما أداء الجزء المصاب لوظيفته . وتتصح أهمية ذلك في حالة كسور وضعف عظام الوجنة المركبة zygomatico-malar complex حيث يؤدي أي انفصال أو ورم إلى نزيف مركزي ارتجاعي وما يتبع ذلك من ضرورة إزالة الضغط . وبصفة عامة لا يجب تخفيف هذا الضغط إلا في حالة ملاحظة شذوذ في أداء الجزء المصاب لوظيفته وليس بإجراء لتخفيف الألم .

النزيف الأولي : ينبغي العمل على ايقاف أي نزيف بعد عملية الخلع قبل أن يغادر المريض غرفة العمليات . ويجب إعادة فحص الحشو بعد ست ساعات وإزالة أية جلطات تكون ، وينظف الفم بمحلول غسيل حتى يمكن التحقق من ثبات الحشو ويعالج نزيف ما بعد العملية بالشاش المبلل بمادة قابضة ، ويطلب من المريض العض عليه لمدة نصف ساعة على الأقل . ومع ذلك قد يحتاج الأمر حينما يكون مستوى العنصر مناسبا ، إلى إعادة خياطة الجرح باستخدام التسلل الموضعي على حافة الحشو .

وفي الحالات النادرة التي يحدث فيها نزيف ثانوي قد يحتاج الأمر إلى إعادة عملية الخلع من جديد ، مع الوضع في الاعتبار أن ذلك يسألكم قدرًا كبيرًا من العلاج بالمواد المضادة لتحليل الليفين ، واحتمال تغيير العلاج بالمضادات الحيوية . وب مجرد إزالة إحدى الجلطات المكونة لا ينبغي إعادة الحشو إلا إذا كان هناك تجويف واضح ينفر . وقد يكون العلاج بالتبريد مفيدا في الحالات التي تسفر عن نزف متكرر بعد العملية .

⁹¹ طريقة لثبيت الفك بعد كسر الفك السفلي. يتم تمرير سلك من الفولاذ المقاوم للصدأ حول الحد السفلي للفك السفلي من داخل الفم، مع خروج الأطراف إلى تجويف الفم؛ ثم يتم ربط الأطراف فوق جبيرة أو طقم أسنان موجود .

الفصل السادس عشر

أمراض النساء والولادة

لابنغي تسهيل تقديم الاستشارات الوراثية للمرضى الخاضعين للعلاج المنزلي وأسرهم فقط ، بل يجب أيضا تشجيعهم أيضا على الإستفادة من الخدمات الخاصة بالتعرف على حاملات المرض والفحوصات التي تتم قبل الولادة . كان من أحد أهداف الدراسة الاستطلاعية التي أجرتها مركز تيوكاسل للهيماوفيليا (Lewis and Jones, 1977) اكتشاف مدى معرفة المرضى لطبيعة العمليات الوراثية وأسلوب ممارستهم لتنظيم الأسرة. وكان من بين المائتي مريض الذين يعانون من نقص العنصر بدرجاته المختلفة الذين تم سؤالهم ، مائة وأحد عشر من الآباء لديهم أطفال مصابون ، واثنان وثمانون مريضاً تسمح أعمارهم بالاجابة على الأسئلة بأنفسهم .

كان 35 % فقط من الـ 166 حالة زواج التي ضمتها العينة يتفهمون نظام الوراثة في الهيموفيليا سواء الأم أو الأب قبل الزواج . كانت نسبة غير المتزوجين الذين يتفهمون هذا النظام أكثر ارتقاً ، إذ كان 17 مريضاً من بين 26 (أي 65 %) على دراية فعلية بنظام الوراثة في الهيموفيليا . وكانت مصادر معلوماتهم مستقاة مما يلي : (1) عن طريق تاريخ أسرتهم المرضي (53 %) . (2) أحد المتخصصين بالمستشفى (44 %). (3) من طبيب الأسرة (16 %). (4) من الكتب المرجعية بالمكتبة (15 %). (5) من جمعية الهيموفيليا (3 %) . (6) من مصادر أخرى (7 %).

وكانت معرفة الأسر المصابة بدرجة حادة من المرض تفوق نسبة الأسر الأخرى المصابة بدرجة متوسطة ، وحتى في هذه الفئة الأخيرة كان أقل من 50 % من المتزوجين من أفرادها يتفهمون طبيعة النظام الوراثي لمرضهم . وكان 33 من بين الـ 79 (أي 42 %) من مرضى الهيموفيليا المتزوجين ، و 13 من الـ 15 من غير المتزوجين (أي 87 %) لديهم معلومات حقيقة عن ذلك .

وكان السؤال الواضح ، والأصعب لمن لديهم أطفال ، هو كيف أثرت هذه المعلومات القليلة جدا على قراراتهم الخاصة بتكوين أسرة . وعلى غير المتوقع ، قرر 41 % من لم تكن لديهم دراية بنظام الوراثة وقت زواجهم ان معرفتهم بطبيعة هذا النظام الوراثي الخاص بالهيوموفيليا كانت ستؤثر على قرارهم بأن ينجبوا أطفال . ولكن بالنسبة لأولئك الذين كانت لديهم معرفة مسبقة ، انخفضت هذه النسبة إلى 26 % . ويبدو أن معرفة النظام الوراثي لم تؤثر على اتخاذ قرار الزواج ، إذ ان ثلاثة مرضى فقط من بين 58 على دراية بالنظام الوراثي اعترفوا برفض فكرة الزواج بسبب احتمال توريث مرضهم.

وتؤكد هذه النتائج على الحاجة إلى توفر متخصصين ماهرين يسترشد بأرائهم في أمور الوراثة . وقد حصل 86 مريضا على الاستشارات المطلوبة في نهاية عملية المسح ، وقرر 74 منهم (78 %) ان هذه الاستشارات كانت مفيدة . وسواء أكان من المستحيل التنبؤ بان اتحدة هذه الاستشارات سيؤثر بالفعل على انتشار هذه الأمراض النادرة أم لا ، فان هذا أقل أهمية من ضمان حصول الأسر المصابة بالهيوموفيليا على الحقائق التي تستند إليها حكمها .

التسهيلات الخاصة بأمراض النساء والولادة المتاحة لهذه الأسر

الحيض (الطمث) :الحيض هو المثال الوحيد في الانسان الذي يؤدي إلى نزيف فسيولوجي وربما ترجع حقيقة ندرة الاصابة بسرعة النزف لدى النساء إلى الانتخاب الطبيعي. وتشكو كثيرات من حاملات الهيوموفيليا A أو B اللائي تقل نسبة العنصر لديهن عن المعدل الطبيعي من زيادة الطمث. وبرغم ان عدم التخثر (عدم توقف النزف) قد يكون السبب الرئيس للشكوى ، قد تكون هناك أسباب أخرى مما يستلزم عدم إغفال الفحوصات الأخرى التي يجب إجراؤها بما فيها فحوصات كحت الرحم curettage كذلك يؤدي عدم التوازن الهرموني إلى تكاثر أنسجة الخلايا الكيسية لعنق الرحم إلى النزيف لفترة أطول ، وقد يحدث ذلك على وجه الخصوص في فترات فقرة الحياة المنتجة تناسليا، وهي الحالة التي يؤدي كحت الرحم إلى اضعاف قوتها ، مؤقتا على الأقل .

علاج فرط الطمث : يرتبط استخدام موائع الحمل عن طريق الفم ، خاصة بجرائم منخفضة ، بفترات الحيض القصيرة لدى النساء الأصحاء من حيث النزف ، وتتوظف هذه الملاحظة في علاج من تعانين من أمراض خاصة بتجدد الدم. وترتبط كمية النزيف فيما يبدو بهبوط مستوى هرمون الإستروجين oestrogen. ويعمل الحقن بالبروجستوجين progestogens على وقف الطمث amenorrhoea ، ويمكن أن يكون ذلك مفيدا كإجراء مؤقت ، ولكن لا ينصح باستخدامه لفترة طويلة . وتوجد مجموعة من الأدوية التي تحد من نشاط الهرمونات الجنسية الأنوثية ومن ثم تخفض نسبة النزيف الناجم عن الطمث .

وحينما تفشل كل هذه الوسائل العلاجية ، قد يستدعي الأمر إجراء عملية استئصال للرحم ، ولكن لا يجب اجراء هذه العملية لفتىات الصغيرات دون فحصهن فحصا شاملا لمعرفة نسبة النزف لديهن . ويوصى باستئصال الرحم في حالة وجود ورم ليفي غير خبيث بجوار الرحم، وكذلك عندما يصاحب فرط الطمث رغبة في إجراء عملية تعقيم .

منع الحمل :تناول جرعة منخفضة من أدوية منع الحمل يكون مفيدا للمرضى اللائي تعانين من امراض تجلط الدم لارتباط تعاطي هذه الأدوية بانخفاض الطمث . ويستخدم عقار البروجستوجين progesterogen-only pill⁹² لعلاج المرضى اللائي ترغبن في زيادة افراز اللبن ، ولكنه يؤدي إلى خفض الطمث . وهذا الدواء في ذاته لا يغير بدرجة كبيرة مستويات فاعلية عناصر التجلط ، ولا توجد أية معلومات حول مدى فاعليته في علاج المرضى المصابة بحالات شبيهة بالهيماوفيليا .

التعقيم : خضعت 32 % (29 من اجمالي 95 امرأة) من النساء اللائي لديهم طفل مصاب بدرجة حادة من الهيموفيليا لعملية ربط بوقي tubal tie⁹³ وقت إجراء الدراسة التي أجراها مركز نيوكاسل سنة 1977 السابق الإشارة إليها . والتعقيم إجراء لا يمكن

⁹² أحد أدوية نوع منع الحمل الهرمونية يعمل بطريقة مشابهة للبروجستيرون. يمنع الحمل عن طريق إيقاف المبيضين لإطلاق البويضات كل شهر. وهو وسيلة فعالة بنسبة تزيد عن 99% إذا تم استخدامها بشكل صحيح طوال الوقت .

⁹³ هي عملية التعقيم الجراحي الذي يمنع انتقال البويضة إلى الرحم بشكل دائم عن طريق إغلاق قناتي فالوب .

التراجع فيه والتشاور الدقيق بين كل من الزوجين أمر ضروري لإجراء هذه العملية . ومن المهم التأكيد من تفهمهما لما تتطوّي عليه هذه العملية والتأكيد بشكل خاص على إنها تؤدي إلى عقم دائم لا رجعة فيه . وفي حالة تعقيم المرأة ينبغي أن يدرك أن عملية ربط الأبوقاقي لا تسبب فلة الطمث . ومن المهم على وجه الخصوص مناقشة نظام الوراثة مع المرضى الذين يعانون من نقص العنصر أو مع زوجات مرضى الهيموفيليا . لأنه عندما يكون هناك نقص في عنصر محدد فمن المنطقي تعقيم حاملة العنصر الوراثي الشاذ حتى يظل الطرف السليم محتفظاً بقدرته على إنجاب طفل طبيعي إذا تزوجت من جديد . وإذا كان هناك أية مؤشرات على عدم استقرار الزواج ، فإنه يجب الدقيق والتربيث والتروي في طلب التعقيم . وقد يكون الإحساس بالأسف لإجراء عملية التعقيم ناجماً عن الرغبة بعد ذلك في إنجاب طفل ، وهذا الاحتمال الذي ينطوي على الشعور بالأسى يجب أن يثار أثناء التحاور والتشاور مع الزوجين حول العملية ، خاصة عندما يكون لديهما بالفعل طفل مصاب بالهيموفيليا أو أي مرض آخر قد يكون مميتاً . إذ أن إجراء عملية التعقيم دون تزوّد قد يسفر بعد ذلك عن الإحساس بالأسف والاستياء ، وينبغي التشاور مرتين على الأقل على أن يكون هناك فاصل زمني بينهما من أجل إعادة التفكير قبل اتخاذ القرار النهائي وتوقيع التعهد الخاص بالموافقة .

التخلص من الحمل أو الإجهاض

أباح قانون الإجهاض البريطاني الصادر في 1967 إجراء عملية التخلص من الحمل في مستشفيات الخدمات الصحية الوطنية، أو في أية مستشفيات أخرى مرخصة بذلك من وزير الصحة والضمان الاجتماعي . ويجب أن يتوافر لدى هذه الجهات المصحّح لها بإجراء هذه العمليات تسهيلات مناسبة خاصة بالعلاج وتقدیم الاستشارات الطبية . ويجب أن يقوم طبيبان مسجلان بفحص المريضة وملء استماره خاصة بذلك قبل إجراء العملية . ويجوز إنهاء الحمل استناداً إلى القانون إذا شهد طبيان مرخصان وأقرّا بأن من رأيهما المهني ، القائم على الإخلاص في أداء الواجب ، إنه في هذه الحالة بالذات تطبق إحدى الحقائق التالية : (1) إن استمرار الحمل سيؤدي إلى تعريض حياة المرأة الحامل إلى خطر أكبر من الخطر الذي ينطوي عليه التخلص من الجنين . (2) إن استمرار الحمل سيؤدي إلى تعريض المرأة الحامل لضرر بدني أو عقلي أكبر من الضرر الذي ينطوي عليه التخلص من الجنين . (3) أن يؤدي استمرار

الحمل إلى تعريض الصحة أو البدنية لطفل (أو أطفال) الأسرة الآخرين الأحياء لخطر أكبر من الخطر الذي ينطوي عليه التخلص من الجنين. (4) أن يكون هناك احتمال كبير في أن المولود سيعاني من أمراض بدنية أو عقلية غير عادية تنطوي على إصابته بإعاقة خطيرة .

وفي الحالات العاجلة ، عندما يتquin إجراء العملية لإنقاذ حياة المرأة أو للحيلولة دون إصابتها بضرر دائم خطير ، يكون الاجهاض قانونيا بتوقيع طبيب واحد . وقانون الاجهاض في المملكة المتحدة يمكن تفسيره تفسيرا واسعا ، حيث تتباين الاتجاهات بين الاتجاه الليبرالي إلى الاتجاه المحافظ التقديري الذي يرى ان العملية لا يتم إجراؤها إلا عندما يكون هناك خطر يهدد حياة المريض . فالمرأة التي تشعر بقلق بالغ إزاء الحمل في طفل غير مرغوب فيه يحق لها ، في رأي كثيرين ، التخلص من الحمل طبقا للفقرة الثانية من القانون المشار إليه . كما يحق ذلك للنساء اللائي قد يحملن بطفل مريض بالهيوموفيليا وذلك طبقا للفقرة الرابعة من نفس القانون ، ولكن هذا الحق لا ينطبق على الحمل في طفلاً أنتى لأب مريض بالهيوموفيليا طبقا لهذه الفقرة لأن هذه الطفلة الانتى لن تكون معاقة . ومع ذلك يوضع في الاعتبار المواقف التي قد ينتاب فيها الأم قلق نفسي إزاء احتمال حملها لطفلاً حاملاً للمرض والتي يحق للأم على أساسها التخلص من الجنين طبقا للفقرة الثانية .

اكتشاف حاملات المرض carriers dection

يتم توريث الهيموفيليا A و B بشكل ثابت بوصفهما مرضان متighbان مرتبطان بالجنس (أو النوع) . وجميع مرضى الهيموفيليا يحتاجون في مرحلة من مراحل حياتهم إلى استشارة طبية خاصة بالوراثة . ومن إحدى وظائف مركز الهيموفيليا استدعاء أقارب المرضى من الإناث لفحصهن . وهذا الفحص لا يهدف إلى اكتشاف حاملة المرض فقط ، وإنما أيضاً معرفة إن مستويات نشاط عنصر التجلط ليست منخفضة بالدرجة التي تؤدي إلى مواجهة مشكلات وقف النزيف في حالة التعرض لحادث أو إجراء عملية جراحية . وجميع الحاملات للهيوموفيليا A أو B هن بالتأكيد جميع بنات الأب المريض بالهيوموفيليا ، والأمهات اللائي لديهن ابن مريض بالهيوموفيليا ، وأسرة يشير تاريخها المرضي إلى وجود الهيموفيليا بها ، وأمهات لديهن أكثر من ابن مريض

بالهيموفيليا . وحاملات الهيموفيليا A أو B افتراضاً أو احتمالاً هن أيضاً أمهات يخلو تاريخ أسرهن السابق من المرض ولديهن طفل واحد مريض بالهيموفيليا ، وهن أيضاً الأبناء الإناث لحاملات المرض بالفعل . وهذه المعلومات تكون معروفة تماماً للطبيب المختص ، ولكن لا يفترض أبداً أنها معروفة حتى لاكثر مرضى الهيموفيليا خبرة ، ذلك أن من أكثر الآراء الخاطئة شيوعاً ان الأبناء الاصحاء غير المرضى بالهيموفيليا يمكن ان ينقلوا المرض لأبنائهم .

وقد تطورت أساليب اكتشاف حاملات المرض ولن نتعرض هنا لهذه الاساليب ونحيل القارئ إلى النشرة الصادرة عن منظمة الصحة العالمية عام 1977 بعنوان Methods for detection of haemophilia carriers: a Memorandum للاطلاع على المزيد من المعلومات والتوصيات الخاصة بهذا الأمر⁹⁴ . وفي الوقت نفسه يجب لا يغيب عننا انه حتى مع استخدام أحدث الوسائل المتقدمة فإنه من المستحيل حتى الان الجزم بان أية امرأة ليست حاملة للمرض .

⁹⁴ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2366710/>

الفصل السابع عشر

أهمية النواحي النفسية

تعد التقنيات والأساليب الفنية الحديثة للطب النفسي ذات قيمة بالغة في مساعدة مرضى الهيموفيليا وأسرهم. والأساليب المتاحة في هذا المجال تأخذ بعين الاعتبار كل من العلاج السلوكي وأهمية النواحي النفسية ، والعلاج النفسي يسهم اسهاماً كبيراً في الرعاية الشاملة للمرض بمرض مزمن مثل الهيموفيليا . وينبغي ان يختلف تقدير الأساليب المتبعة في العلاج النفسي وفقاً للعمر . ففي حالة طفل ما قبل الدراسة يتم التركيز على التطوير المركب لعملية التعلم التي تعد اساس الكثير من مهارات المستقبل، بدءاً من القراءة إلى التواصل الاجتماعي المناسب ، والتي يمكن أن تتأثر عكسياً بسبب العلاج غير المناسب للمرض، ويستطيع الاخصائي النفسي تقدير هذه النواحي المختلفة ومهارات الطفل الواضحة، ومن ثم اضافة معلومات أخرى مهمة للاختبار الاكلينيكي الاساسي الخاص بتطور نسبة الذكاء والإدراك والحركة . وتتصل أحد النواحي المهمة الجديدة الخاصة بهذا الموضوع بعملية "السلوك التكيفي adaptive behaviour" . وهو مجموعة من المهارات المفاهيمية والاجتماعية والعملية التي يتعلماها جميع الناس من أجل أداء وظائفهم في حياتهم اليومية . ويشمل ذلك : المهارات المفاهيمية الخاصة بمعرفة القراءة والكتابة والتوجيه الذاتي وإدراك معنى العدد والمال والوقت . والمهارات الاجتماعية مثل مهارات التعامل مع الآخرين، والمسؤولية الاجتماعية، واحترام الذات، والحدر ، وحل المشكلات الاجتماعية، واتباع القواعد، والالتزام بالقوانين، والقدرة على التصدي للظلم والإيذاء والخداع . والمهارات العملية بما فيها انشطة الحياة اليومية (كالعناية الشخصية)، والمهارات المهنية، واستخدام المال، والسلامة، والرعاية الصحية، والسفر/التنقل ، والأعمال الروتينية الأخرى....الخ.

وعند تقييم حالة الطفل في سن المدرسة يجب ملاحظة مدى التطور العقلي والتحصيل العلمي بالإضافة إلى المهارات الشخصية والاجتماعية ، وتوجد أدوات فعالة

لقياس كل هذه المهارات . وفي هذه الفئة العمرية يجب التركيز أيضا على الصورة الكاملة لبنيّة الطفل بقدر الإمكان. لأن التعرّف في وقت مبكر على نواحي القوة والضعف لديه يساعد كثيرا في تحديد علاجه على المدى البعيد خاصة حينما تؤثّر نظرة الآخرين السلبية إلى مرضه بالهيماوفيليا ، وتصرفاتهم تجاه هذا المرض على نموه البدني أو النفسي أو العاطفي. كما يمكن استغلال اظهار مهاراته وقدراته للوالدين أو للمدرسين وتوظيفها في تشجيعهم على اتخاذ موقف ايجابي منه في المستقبل ، وتجاهل القيود الحقيقة أو الوهمية التي يفرضها المرض.

وعند دخول الطفل مرحلة المراهقة تتزايد الحاجة إلى التوجيه المهني ، والتعرّف على العلاقة بين اهتمامات الفرد وقدراته ، واحتياجاته ومهاراته . والعلاقة التي تقوم بين المدرسة ومركز الهيموفيليا يجب أن يتسع نطاقها و مجالها بحيث تشمل خدمات التوجيه المهني والحرفي واختيار الوظيفة الملائمة للمريض . ويجب التركيز على التشاور المبكر ومراقبة أنماط التغيير في تطور المهارات الاجتماعية . كما ان النمو الجنسي له أهمية خاصة فيما يتعلق بالأمراض الوراثية. فالهيماوفيليا عندما تكون حادة ، تضيف عبئا آخر على الصدمات العادية التي يتعرض لها المراهق ، والمخاوف التي لا أساس لها من تأثير هذه الصدمات على العلاقات الجنسية وتوقعات الزواج ، وتكوين ورعاية أسرة تعبّر عن حاجاته الخاصة . حيث تتزايد وتتضخم الشكوك العادبة عن صورة الجسم خاصة عندما يكون هناك مرض مفصلي وضعف في العضلات . وكما ان الرقابة الأبوية تكون محل جدال عنيف في منزل أي مراهق، فإن الهيموفيليا ذاتها قد تصبح مرفوضة . ففي هذه المرحلة من مراحل الحياة على وجه الخصوص يصبح الأسلوب المتبّع في معالجته لمرضه ، واتجاهات وتصرفات الآباء والمدرسين والعاملين الطبيين تجاه مرضه أكثر وضوحاً له. وفي خلال سنوات قليلة يتعين على الطفل التغلب على أيّة مخاوف أو شعور بالغضب والاحباط والتعايش مع الهيموفيليا ، وعليه ان يفعل ذلك في الوقت الذي يتنافس فيه مع أقرانه في النشاطات العلمية والرياضية .

وتستمر الحاجة إلى الاستشارة المهنية حتى المراحل المبكرة من البلوغ ويمكن للأخصائي النفسي أن يساعد في تقييم الشخصية وتأسيس حياة مستقلة ومسئولة . وفي مرحلة النضج والبلوغ يتغير دور الاخصائي النفسي مرة أخرى . فتقديم وسائل العلاج يزيد من الفرص المتاحة أمام مرضى الهيموفيليا ، والطب النفسي يتکيف لكي يساعدهم

على اظهار امكاناتهم العقلية والبدنية عن طريق التدريب أو برامج اعادة التأهيل . كما تتطوّي مرحلة البلوغ على ضرورة تقييم وضع الأسرة والاهتمام بالتغييرات الخاصة بالتوافق مع المجتمع والشخصية التي تصاحب التقدم في العمر .

العلاج السلوكي⁹⁵ بالإضافة أساليب التقييم النفسي التي يستخدمها الاخصائي النفسي، توجد وسائل فنية أخرى فعالة يمكن استخدامها في تغيير سلوك مريض الهيموفيليا . وهي تشمل تقديم المساعدة بوسائل متعددة ، بما في ذلك اكتساب المهارات العملية التي قد تساعد في حالة الهيموفيليا وهي : (1) المساعدة الذاتية والمهارات الاجتماعية التي تهدف إلى خلق نوع من أنواع الرعاية الذاتية . حيث يتم تحديد مهارات المريض الحالية تحديداً موضوعياً دقيقاً، وتعرض عليه الاهداف الواقعية في اطار برنامج لتغيير السلوك . ويتم التأكيد على النواحي الجيدة والحفاظ على استمراريتها ، مع تقديم العلاج المناسب . وبرغم ان هذه البرامج تكون قابلة للتطبيق بالنسبة للوظائف الأساسية مثل تناول الطعام وارتداء الملابس والاعتناء بالهيئة العامة ، فانها تكون مناسبة ومهمة بصفة خاصة حينما تتعرض حياة المريض للإضطراب بسبب التزف وفترات المرض الطويلة أو حينما تدعو الحاجة إلى الاعتماد على رعاية الآخرين له . وفي حالة الهيموفيليا يمر المريض بهذه الفترات حينما يتعرض وجود الأجسام المضادة مع العلاج المعتمد لحالات النزف ، أو حينما يحتم إجراء عملية بالمفصل البقاء بالمستشفى لفترات طويلة، مما قد يؤدي إلى تضاؤل ردود الفعل المناسبة أو انتفائها بالنسبة لتطور السلوك الشاذ . والمهارات الأكثر تعقيداً ، بما فيها مهارات السلوك الجنسي وردود الفعل تجاه الجنس الآخر، يمكن تتميّتها لدى البالغين الأكبر سناً من مرضى الهيموفيليا المصابين بدرجة حادة من المرض الذين قد يجدون صعوبة خاصة في التعامل مع الآخرين .

ويمكن استخدام العلاج السلوكي في مساعدة المرضى على التعود على وسائل جديدة لمواجهة الانعزال الاجتماعي . ويساعد التقييم الموضوعي المتسم باللود في

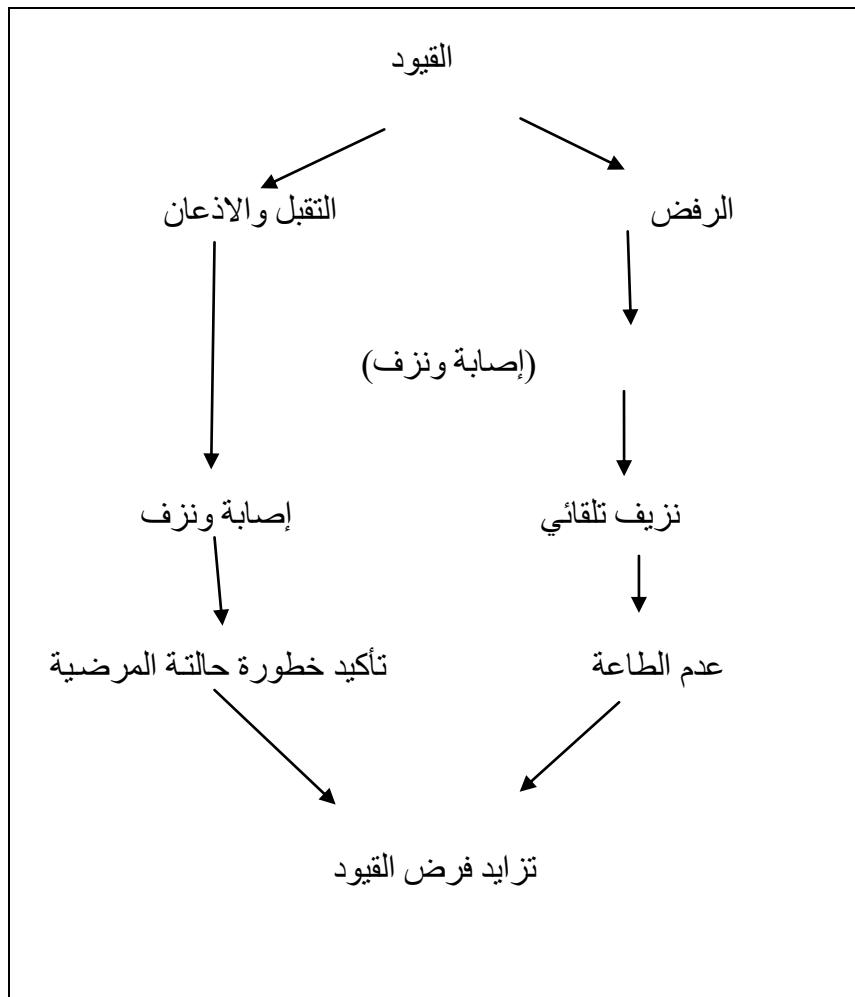
⁹⁵ يهدف هذا النوع من العلاج إلى تحديد السلوكيات التي يتحمل أن تكون مدمرة للذات أو غير صحية و المساعدة في تغييرها . غالباً ما يركز هذا العلاج على المشكلات الحالية وكيفية تغييرها.

عملية التكيف لشكل من أشكال السلوك الذي يناسب مجتمعاً معيناً . (2) الاعتماد على الأدوية . حيث يواجه بعض مرضى الهيموفيليا مشكلات تتعلق باستخدامهم غير الرشيد للأدوية المسكنة للألم . وربما تكون الوسائل المتبعة في علاج مدمني الكحول مناسبة لهذه الفئة . (3) حالة الفوبيا أو الهلع المرضي . هناك انتباع عام بأن مرضى الهيموفيليا ، كغيرهم من المرضى المصابين بأمراض مزمنة ، أكثر عرضة لخطر الهلع أو الخوف من المرض أكثر من الأشخاص العاديين . وربما يرجع ذلك إلى الافتقار إلى الخبرة الاجتماعية ، وقد يكون ذلك رد فعل طبيعي لعدم توافر العلاج الفعال ، وينبغي أن يدرك العاملون بمراكم علاج الهيموفيليا أسباب هذا الهلع الحقيقية والمتمثلة في الخوف من عدم توافر العلاج الفعال وما يتربّع على ذلك من نزف وما يصاحبه من ألم . (4) حالة الإحباط . أشار جونز في كتابه "العلاج المنزلي للهيموفيليا" إلى أن تاريخ حياة عدد كبير من مرضى الهيموفيليا يكشف عن أنماط مشوهة من القدرة على التحمل وافتقارهم غير المبرر للسيطرة الشخصية على حياتهم . وهذه الشخصيات تسبق الإحساس بالإحباط ، وهي حالة تستلزم تمنع العاملين بالمركز بمستوى مرتفع من الادراك لأن المريض قد يعمل على اختهاها . ويستطيع الاخصائي النفسي أن يساعد المريض في التغلب على الشعور بالإحباط من خلال تكوين أنماط جديدة لتقدير الذات وزيادة الوعي بقدراته على التحكم في ظروفه وبيئته . (5) الزواج والمشكلات الجنسية . غالباً ما يؤثر النزيف المرتبط بالهيموفيليا والمرض المفصلي المزمن تأثيراً كبيراً على ممارسة المهام الجنسية ، ويستطيع الاخصائي النفسي تقديم استشارات عامة ونصائح شخصية لمساعدة الزوجين في التغلب على المشكلات الخاصة بعلاقتهم الحميمة . (6) العلاج العائلي . يدرك الاخصائي النفسي دائماً أهمية رؤية مريضه في علاقته بأسرته . وهذا الأسلوب يشجعه أيضاً أعضاء الفريق الآخرين المعنيين بالرعاية الشاملة للهيموفيليا . واسهام الاخصائي النفسي في هذا المجال يكون مفيداً للغاية . القيود : يمكن أن يصبح للقيود غير المبررة المفروضة على نشاطات الطفل في مرحلة النمو تأثيرات ملحوظة بعيدة المدى . ففي بعض مراحل حياته ، خاصة أثناء السنوات الأولى لاكتشافه للحياة والتواصل مع أقرانه أو في مرحلة المراهقة ، يعترض الطفل على القيود المفروضة عليه . وهذا الاعتراض في حد ذاته أمر طبيعي لأنه يمثل جزءاً من النمو الطبيعي اللازم لتكوين شخصية مكتملة ومستقلة . وإذا استغل المسؤولون عن رعاية الطفل ، وهم الآباء أو الأطباء أو المدرسون ، مرض مزمن كالهيموفيليا كمبرر لفرض القيود يظهر نمط شائع من أنماط السلوك . حيث يبدأ الصغير

في إخفاء اعتراضه على هذه القيود ، متناظراً باتباع دور المذعن المطبع . فإذا تعرض لحادث أو إصابة (وهو أمر محظوظ ووارد بالطبع) فإنه يخفيه عن العيان كلما أمكنه ذلك ، ويقول إن النزيف تلقائي ، وبالتالي تكون كل حالة نزيف تلقائي تأكيداً لحدة المرض وخطورته ، ومن ثم يتدعم المفهوم الأصلي الخاص بفرد القيود (انظر شكل 17 – 1 للتوضيح). وما يدعوه للتناقض أن اكتشاف الحادث الذي يؤدي إلى نزيف

شكل 17 – 1

دورة فرض القيود على مريض الهيموفيليا



بسبب فشل الطفل في التصرف وفق رغبات وأوامر من ينصحونه يؤكّد أيضًا هذه القيود ويدعمها . ومن ثم لا يستطيع الصغير ان ينتصر أبدًا ويفلت من هذه القيود . كما ان فرض القيود له نتائج سلبية أخرى . ذلك ان الأطفال الذين يُمنعون من اكتشاف قدراتهم في مجال الرياضة والبراعة اليدوية لا يتلقون أي تدريب في مجال المهارات

وتنميته . في حين ان اكتساب هذه المهارات من خلال الحركة أو استخدام الأدوات يعلم على حمايتهم من التزيف في المستقبل بدلا من ان يكون مسببا له . ويقتصر معظم الأطفال بالنصح الموجه إليهم إذا أحسوا بمنطقية مبررات فرض القيود . والتكرار الدائم للنصح والتوجيه النظري القبيدي هو الذي يؤدي إلى هذا الاحساس بالفشل الذي يلاحظ عند بعض المرضى الأكبر سنا . فالطفل يكبر وقد ترسخ في ذهنه أن العالم الخارجي بيئته معادية له ، وأن الاصابة بالتزيف هي النتيجة الحتمية لعدم تنفيذ القيود المفروضة عليه وإنه هو المسئول عما يصيبه من نزف وألم . وهو في هذه الوضع لا يفقد فقط وجود شخص يلجأ إليه طلبا للدعم والمساعدة بينما يواجه مشكلة حقيقة ، وإنما يفقد أيضا العون والدعم الصحيح والتوجيه الذي سيساعده على الاحساس بالمسؤولية والزهو بجسمه والاعتداد بنفسه وبإنجازاته . كما يؤدي التقيد ورفض الخضوع له إلى التركيز على العلاج الطبي والحقن المتكرر بالفاكتور بلا مبرر . وبعد سلسلة من الاصابة بالتزيف التلقائي قد يستدعي الأمر إخضاع الطفل للعلاج الوقائي بدلا من العلاج عند الحاجة أو دخول المستشفى والخضوع للعمليات الجراحية بالمفاصل .

الفصل الثامن عشر

جمعية الهيموفيليا

خلفية تاريخية

تتلخص الأهداف الأساسية لجمعية الهيموفيليا في تسهيل إلقاء مرضى الهيموفيليا وأسرهم معاً . والمساعدة في حل مشكلاتهم الاقتصادية والاجتماعية . وتشجيع الأبحاث الخاصة بأسباب الهيموفيليا وعلاجها وما يرتبط بها من أمراض . وتوجيه انتباه السلطات المعنية إلى احتياجات مريض الهيموفيليا . وجمع وتوزيع المعلومات التي تقييد مرضي الهيموفيليا ولفت انتباه الجمهور العام . والإتصال بالأطباء الأخصائيين لتقديم المزيد من الرعاية للمرضى .

وقد تأسست جمعية الهيموفيليا في المملكة المتحدة في الثلاثينيات من القرن العشرين عندما اجتمع عدد من المرضى معاً لإجراء فحوصات خاصة بتشخيص المرض قام به الدكتور R.G Macfarlane في اكسفورد . وبدأ ستة من المرضى في الالقاء بشكل منتظم . وفي سنة 1942 أنشأ المرضى والمعاطفون معهم جمعية وطنية للهيموفيليا من خلال الإتصال بنحو مائة مريض آخرين . وتم تسجيل الجمعية في مجلس مقاطعة لندن بوصفها جمعية خيرية ، وكانت اللقاءات تتم في مستشفى الأطفال في شارع جريت ارموند . وكان أول مكتب خاص بالجمعية في مقر فرقة مطافئ لندن القديم في ساوثورك . وفي سنة 1953 أصبح د. نيومارك Newmark عضواً ومستشاراً طبياً بها . وفي سنة 1954 تغير اسم الجمعية إلى جمعية الهيموفيليا ، وأعيد تنظيمها وهيكليتها وفقاً للوائح وقواعد جديدة.

وأصبح السير ليونيل ويتبني أول رئيس للجمعية وانعقدت أول جمعية عمومية لها برئاسته في عام 1955 . وتم إنشاء فروع محلية وتزايد عدد المشتركين بما فيهم أصدقاء المرضى وأسرهم بالإضافة إلى المرضى أنفسهم بالطبع . وفي سنة 1964 تشكلت الهيئة الطبية الاستشارية للجمعية ، وفي سنة 1965 أجرت الجمعية أول دراسة

استقصائية خاصة بتعليم مرضى الهيموفيليا وتوظيفهم ورفاهيتهم . وفي عام 1971 تمت أول دعوة لجمع التبرعات المالية التي بلغت حصيلتها 50 ألف جنيه، تم توزيعها على مراكز الهيموفيليا لشراء الأجهزة والمعدات الالزمة للتشخيص والعلاج . وفي عام 1976 قامت الجمعية بتنظيم واستضافة المؤتمر الأقليمي الأوروبي الثالث لاتحاد الهيموفيليا العالمي الذي انعقد في لندن .

وكان الدعم السخي الذي يقدمه كثيرون من المسؤولين له تأثير كبير في خدمة المرضى في شمال إنجلترا . وهذا الدعم والمساعدات مكنت المراكز المحلية من إجراء مسح نيوكاasl للهيموفيليا الذي تم الاعتماد عليه في تطوير العلاج المتاح الآن ، وتنظيم مشروع العلاج المنزلي ، وتوفير الأموال الالزمة لإجراء الاختبارات في الأقاليم . **الجمعية الإقليمية:** تم انشاء الفرع الشمالي للجمعية الوطنية للهيموفيليا في إنجلترا في 1952 ، تحت عنوان فرع نيوكاasl . وجميع مرضى الهيموفيليا مؤهلين للاشتراك كأعضاء في كل من الجمعية الوطنية وفروعها الإقليمية . ويمكن الإعفاء من رسم العضوية السنوي وقيمة جنية استرليني واحد إذا كان العضو معسرا . وتعتمد الجمعية في زيادة دخلها على جهود أعضائها ، وعلى تبرعات المستفيدين منها . ويتم تشجيع أسر المرضى من تم تشخيص مرضهم في نيوكاasl على الانضمام إلى فروعهم الإقليمية ، ويتم ارسال بياناتهم إلى السكرتارية بعد موافقتهم على ذلك . والاجتماع الدوري الوحيد المسموح به قانونا لفرع هو الاجتماع السنوي العام ، وقد يقرر عقد اجتماع خاص إذا كان هناك ما يستدعي ذلك .

ويتم انتخاب الجمعية العمومية ، وكذلك الموظفين ، لمدة سنة واحدة وينص قانون الجمعية على ان تكون الجمعية من ثمانية أعضاء . ويتم اختيار الرئيس والسكرتير وأمين الصندوق والموظف المسؤول عن الاعلام والنشر ومساعديهم من بين أعضاء هذه اللجنة . ويحدد جدول أعمال اللجنة أسلوب الإدارة اليومية لفرع ، وتحظى زيادة ميزانية الصندوق والإعداد للأحداث المهمة شهريا . ويتم فحص طلبات المعونات المالية بدقة بالغة . ويتمتع الفرع الشمالي (فرع نيوكاasl) بالاستقلال التام ولا ترتبط صلة رسمية بأي مركز للهيموفيليا أو أحد الأعضاء الطبيين أو شيه الطبيين الممارسين . وبخلاف بعض الفروع الأخرى لا يوجد أي تمثيل طبي في اللجنة ، برغم أن هناك بطبيعة الحال مصدر سريع للمساعدة الطبية والاستشارة متى لزم الأمر . والتمنع بحرية العمل الناجمة عن هذا

الطابع الاستقلالي ، المدعوم من جميع العاملين وأعضاء اللجنة ، يسمح باتخاذ القرارت بسرعة ومرنة.

التمويل: كما هو الحال في أية مؤسسة خيرية ، تسعى الجمعية دائماً للبحث عن أفكار جديدة تساعد في زيادة التمويل . والنشاطات العادمة مثل بيع اليناصيب ، وبطاقات وهدايا أعياد الميلاد ، وبيع السلع المستعملة في أحد المتاجر الخيرية بوسط المدينة، والاشراف على مسابقات الجري والسباحة . كما يتم جمع مقدار ضخم من الأموال كل عام من خلال صناديق التبرعات التي توزع على متاجر المدينة والمحال العامة ، ومن خلال الهبات السخية التي تقدمها مؤسسات من الخارج . وكل مجهد يبذل ، مهما كان ضئيلاً ، له قيمة عظيمة بالنسبة للجمعية . ومبادر المساعدة الذاتية القائم على العلاج المنزلي يتم تطبيقه في الجمعية وفي المركز أيضاً . وهذه الصفة الاستقلالية التي يتمتع بها لا تقل من مدى مشاركة الأعضاء الفعالة عندما يكون هناك شيء إيجابي يتعين القيام به .

مشكلات الأعضاء الشخصية : كلما كان الفرع نشيطاً ، كان قادراً على حل مشكلات أعضائه الشخصية. وفيما مضى ، عندما كان هناك نقص في مواد العلاج وعدم توافر التسهيلات المركزية ، كانت معظم المشكلات التي تعرض على الجمعية المشكلات ذات طابع طبي . وكل ما كان يمكن تقديمها في هذا المجال كان يعتمد على خبرة الأعضاء الشخصية في التكيف مع حالات النزف التي كانت تصيب أصحاب المشكلات المعروضة . وإذا كان لأحد الأعضاء شكوى تتعلق بالعلاج ، ولا يرغب في عرضها مباشرة على أحد أعضاء المركز ، فإنه يستطيع عرضها على أحد أعضاء لجنته الفرعية على أساس أنه سيتم نقلها إلى المركز في إطار من السرية . وكذلك الحال حينما يواجه أحد الأعضاء مشكلة مالية فإنه يستطيع اللجوء إلى فرع الجمعية لمساعدته ، حيث يتم بحث كل حالة في سرية تامة . وعلى أساس توفير هذا المناخ من السرية والثقة ، يمكن إدراك أهمية التواصل الجيد بين الجمعية والمركز لأن انطلاق كل منها للعمل في اتجاهات متعارضة يعتبر سياسة خاطئة تضر بالجميع . وقبل ظهور الانترنت ووسائل الإتصال الحديثة كانت عملية التواصل صعبة ومكافحة خاصة بين المركز الرئيس والفروع المحلية النائية . ولكن يتم الآن نشر جميع المعلومات

والنشرات والتوجيهات والأخبار والاجتماعات على موقع الانترنت للمركز الفروع في نفس الوقت تقريبا . واخيرا تكون الجمعية مسؤولة أيضا عن تنظيم الرحلات والطالعات للأعضاء الذين قد لا يفضلون السفر خشية تعرضهم للإصابة والنزف . وتقوم بعض الفروع (في انجلترا) بشراء بعض الكرافانات الكبيرة (عربات كبيرة مغطاة) من أجل أعضائها . وتساعد هذه التسهيلات في ان يقضي بعض الأعضاء وأسرهم عطلة لمدة أسبوع في السنة على الأقل ، والتي تكون مفيدة بشكل خاص بالنسبة لمن لديهم أطفال صغار مصابين ولم يخضعوا بعد لبرنامج العلاج المنزلي ، وكذلك بالنسبة لمن لا يستطيعون تحمل تكاليف السفر ونفقات تمضية عطلات خارجية .

الجمعية المصرية للهيموفيليا (ESH)

بدأت المعالجة المنتظمة لمرض الهيموفيليا في مصر من خلال انشاء وحدة تشخيص اضطرابات النزف الموروثة (IBD) في المختبرات التابعة لوزارة الصحة . وتم انشاء وحدة علاجية للهيموفيليا في المعهد الوطني لعلاج السكري في عام 1968 . وبعد ثلاث سنوات ، قامت الدكتورة بثينة الشناوي ، مع مجموعة من أطباء الدم ومرضى الهيموفيليا المهتمين ، بتأسيس الجمعية المصرية للهيموفيليا (ESH) . ويتماشى دور الجمعية مع أهداف الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) . وأدى التعاون مع الاتحاد العالمي إلى تحسين الرعاية لمرضى الهيموفيليا في مصر .

وتتلخص أهداف الجمعية المصرية للهيموفيليا في التعرف بدقة على أمراض الدم الوراثية من خلال مختبرات وزارة الصحة وأقسام أبحاث الدم . وانشاء سجل وطني يضم البيانات الدقيقة لتحديد مدى انتشار أمراض الدم الوراثية وتحسين عملية صنع القرار بشأن توفير العلاجات المناسبة . وزيادة الوعي العام حول مرض الهيموفيليا والتعريف بمشكلات المرضى وحقهم في الحصول على الرعاية الصحية المناسبة والإندماج في المجتمع من خلال حقهم في التوظيف مثل غيرهم من الأشخاص ذوي الإعاقة . والتعاون مع الجهات الأخرى والمنظمات الوطنية والدولية التي يمكن ان تساعد في تحسين رعاية المرضى .

البرنامج الوطني لرعاية مرضى الهيموفيليا^{٩٦}

نتيجة للجهود التي قامت بها الجمعية المصرية للهيموفيليا ، تم الانتهاء من إنشاء 20 مركزاً لعلاج الهيموفيليا في جميع أنحاء البلاد (للاسف الشديد هذه المراكز العشرين ليست حتى الآن مراكز متكاملة لعلاج الهيموفيليا وفقاً لتعريفها العالمي الذي حدده الاتحاد العالمي للهيموفيليا وإنما مجرد وحدات أو بنوك دم لاعطاء العلاج ولن يستمر ألاكز لرعاية الشاملة) ، وأصبحت أمراض النزف الوراثية من ضمن أولويات الحكومة ، والميزانية المخصصة لرعاية وعلاج المرضى تتزايد باطراد. وتلتزم الجمعية المصرية بدعم ورعاية مرضى النزف وتحسين ظروف حياتهم من خلال الخطة الاستراتيجية التي تقوم على زيادة الوعي العام وزيادة المعرفة باضطرابات النزيف الموروثة بين المتخصصين في الرعاية الصحية . والعمل على توفير العلاجات المناسبة وبخاصة العامل الثامن اللازم لعلاج مرضى هيموفيليا A. ووضع مبادئ توجيهية وطنية لمعالجة الهيموفيليا وأمراض النزف الأخرى، والتأكد من مطابقتها لآخر التحديات ، وإنشاء سجل وطني للهيموفيليا وأمراض الدم الوراثية .

فروع جمعية الهيموفيليا المصرية في المحافظات

للأسف الشديد لا توجد حتى الآن فروع للجمعية في المحافظات نظراً لنقص الامكانات المادية والبشرية . ويمثل ذلك مشكلة كبيرة لجميع المرضى المقيمين خارج القاهرة . ويمكن حل هذه المشكلة من خلال توظيف المعلومات والانترنت ووسائل التواصل الاجتماعي في إنشاء فروع إلكترونية مرتبطة بموقع الفرع المركزي الإلكتروني على الانترنت بحيث يمكن تقديم كل الخدمات التي يقدمها الفرع المركزي للمرضى فيسائر المحافظات الأخرى دون أن يضطروا إلى الحضور إلى الفرع الرئيسي بالقاهرة . فمن خلال هذه الفروع الافتراضية يمكن تقديم خدمات التوعية والتنقيف الطبي والتعليمي وخدمات الدعم الاجتماعي والأسرى والمهني والتدريب

^{٩٦} المرجع الأساسي لهذا الجزء الخاص بمصر هو الدراسة التي أعدتها مجموعة من الاختصاصيين المصريين بعنوان " توجيهات علاج الهيموفيليا في مصر " والتي مولتها شركة فايizer والمنشورة في الموقع التالي:
<https://intapi.sciendo.com/pdf/10.17225/jhp00118#:~:text=Clotting%20factor%20concentrates%20There%20are,%2C%20plasma%2Dderived%20and%20recombinant>

على الحقن الذاتي واستلام بطاقة التشخيص الشخصية . وكذلك المشاركة عن بعد في المؤتمرات والندوات والأنشطة التي ينظمها الفرع المركزي في القاهرة . ويمكن أيضا من خلال هذه الفروع الإلكترونية التواصل مع الأطباء والاستشاريين بالقاهرة المتخصصين في مجال الرعاية الشاملة وسائر التخصصات التي قد لا تتوافر في المحافظات النائية. وكذلك تنظيم دورات تدريبية لتعليم وتدريب الفرق الطبية في المستشفيات والوحدات الصحية بالأقاليم والمحافظات .

الملاحق

ملحق رقم 1: مصادر المعلومات والمساعدة :

الموقع الرسمي للاتحاد العالمي للهيموفيليا على الانترنت www.wfh.org

عنوانين وارقام مراكز علاج الهيموفيليا بمصر ودول العالم المدرجة في موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا : <https://wfh.org/wp-content/uploads/2024/06/HTC-directory-%E2%80%93-lookup-via-Search-2024-june-27.pdf>

الموقع الرسمي لجمعية أصدقاء مرضى النزف المصرية- <http://www.esh-eg.org/home/about>

الموقع الرسمي لجمعية الهيموفيليا البريطانية: <https://haemophilia.org.uk>

موقع اتحاد الهيموفيليا الأوروبي (EHC) على شبكة الانترنت . وهو منظمة دولية غير ربحية تمثل 48 منظمة وطنية للمرضى للأشخاص الذين يعانون من اضطرابات نزفية نادرة من 27 دولة عضو في الاتحاد الأوروبي (EU) : <https://www.ehc.eu/about-ehc/mission-and-objectives>

ملحق رقم 2: الأسرة التي تعاني من الهيموفيليا :

قوائم فحص الطب الاجتماعي⁹⁷ :

يستلزم الأمر تدخل إلخصائي الاجتماعي في الحالات الآتية⁹⁸ :

⁹⁷ الطب الاجتماعي هو مجال متعدد التخصصات يركز على التفاعل العميق بين العوامل الاجتماعية والاقتصادية وأثارها على صحة الفرد ، وكيف تؤثر الظروف الاجتماعية والاقتصادية والبيئية المحددة بشكل مباشر على الصحة والمرض وتقديم الرعاية الطيبة.

⁹⁸ المصدر : Jones P., Social medicine in hemophilia management, a physician's guide to the treatment of hemophilia 1979 , Huntingdon.

- أثناء فترة خطوبة مريض الهيموفيليا أو حاملة المرض أو أثناء المراحل الأولى من الزواج .
- أثناء الحمل والولادة ، والفترة التي تعقب الولادة مباشرة ، ويعتمد ذلك على نوع الوليد وتشخيص حالته .
- إذا ثبتت سلامة التشخيص وأثناء الشهور الستة الأولى .
- أثناء فترة الرضاعة ومرحلة بداية مشي الطفل المريض بالهيموفيليا .
- قبل الإلتحاق بالمدرسة أو الروضة مباشرة .
- عندما يبدأ الطفل المصاب مرحلة التعليم الرسمي أو الانتقال من مدرسة لأخرى .
- عند بدء العلاج المنزلي .
- عند الاشتراك في اختبارات تنافسية .
- أثناء مرحلة البلوغ .
- عند اختيار أحد المهن وإجراء مقابلات شخصية تتعلق بذلك .
- في الفترة الأولى من تسلمه العمل .
- عند تمضية عطلة بالخارج أو الاشتراك في نشاط رياضي جديد قد ينطوي على خطر بالنسبة للمريض .
- عندما تضاف أعباء طبية أخرى إلى التشخيص الأولي لمرض النزف ، لأن يعني المريض من وجود أجسام مضادة أو التهاب الكبد الوبائي ... الخ .
- حينما يؤثر الاحساس بالألم المزمن أو الحاد على نوم المريض وعلى حياته هو وأسرته .

الحقائق التي ينبغي اطلاع العاملين بمركز الهيموفيليا عليها بشرط الحفاظ على سريتها
⁹⁹ هي:

- بيانات شخصية : العمر ، الجنسية ، الديانة الاقارب ، الحالة الاجتماعية ، وتفاصيل بيانات الأسرة ، وتشمل بيان أسمائهم وأعمارهم ووظيفة الأبوين والاقارب والأطفال وبيان حالة الأسرة المرضية وتاريخ الاصابة بالنزف ودرجة الإعاقة ومدى خطورة الحالة الاكلينيكية وجود أجسام مضادة من عدمه والاصابة بأمراض أخرى غير الهيموفيليا .

- حالة السكن والبيئة : من حيث نوع السكن وتجهيزه بوسائل الراحة ، ومدى ملائمة لخطورة المرض وال الحاجة إلى إجراء تعديلات او البحث عن مسكن جديد ، وجود حديقة ملحقة بالمنزل للهو الصغار ، ومدى توافر وسائل الترفيه.
- وسائل الانتقال : وسيلة تنقلات الأسرة إلى المدرسة والعمل ، ومدى الحاجة لاستخدام كرسي متحرك .
- الوضع المالي : المستوى الاجتماعي ، والتمتع بمزايا الضمان الاجتماعي والتأمين .
- بيانات عامة : التدخين وإدمان الخمر ، الاشتراك في الجمعيات التطوعية خاصة جمعية الهيموفيليا ، الهوايات وأوجه النشاط المختلفة وأنواع الرياضات التي يمارسها ، الفيروسات التي يفرضها طبيب الأسرة على أوجه النشاط وتفضية العطلات .
- التعليم : سنوات التعليم الضائعة بسبب الهيموفيليا، المؤهلات العلمية والمزايا الأخرى ، التعليم العالي ، وأهداف المريض التعليمية .
- الوظيفة : هل تم تسجيل المريض في مكتب العمل كمعاق ، بيان الحالة الوظيفية ، نوع الوظيفة ومدى ملائمتها لحالة المريض ، هل يعلم صاحب العمل بالاصابة بالهيموفيليا ، الطبقة الاجتماعية والاقتصادية .
- العلاج : نظرة المريض تجاه الهيموفيليا وعلاجها ، مدى الملائمة للعلاج المنزلي ، مدى تفهم أسباب علاج حالة معينة من النزف ، المخاوف المرتبطة بالعلاج ، نظرة المريض إلى عملية المتابعة الدورية ، نظرة المريض لممارسة التمارين بانتظام .
- تنظيم الأسرة : تفهم نظام الوراثة، الرغبة في الانجاب ، وسائل منع الحمل والتعقيم .
- الاحساس بالألم : نوع الألم ، حاد أم مزمن ، استخدام الأدوية المسكنة ، مدى تأثير الاحساس بالألم على الحياة والنوم والعمل .

ملحق رقم 3: الحصول على وظيفة مناسبة: كتيب "مريض الهيموفيليا في العمل"

قامت مجموعة عمل من مديرى مركز الهيموفيليا بالمملكة المتحدة باعداد كتيب حول "مريض الهيموفيليا في العمل" نشرته شركة كونسيبت سنة 1980 . وهذا الكتيب واحد من ثلاثة كتب تم اعدادها استنادا إلى دراسة أجريت حول احتمالات التوظيف بالنسبة لمرضى الهيموفيليا مع الإشارة على وجه الخصوص إلى إرتباط ذلك بالعلاج المنزلي . وتم إعداد مخطوط آخر للمستخدمين وأرباب الأعمال وافتتح عليه لجنة القوى العاملة

التابعة لإدارة التوظيف بالمملكة المتحدة بوصفه أول منشور جديد في السلسلة التي تنشرها عن العامل المعاك . ونشرت هذه الدراسة بعنوان "تحسين فرص العمل لمرضى الهيموفيليا the disabled worker improving prospects for employment of the hemophiliacs" في British medical Journal 1980 . وفيما يلي ملخص لما احتواه هذا الكتيب الذي يحمل عنوان : "مريض الهيموفيليا في العمل ".

مقدمة الكتيب

يستطيع معظم مرضى الهيموفيليا الحصول على وظيفة بسهولة إلى حد ما ، ويكتنون فيها لسنوات عديدة ويشعرون بالرضا عن عملهم . بينما يجد آخرون منهم صعوبة كبيرة في تحقيق ذلك . وهذا الاختلاف بين هاتين الفئتين لا يرجع بالضرورة إلى مدى خطورة الحالة المرضية ، لأن خطورة مرضهم تتعكس على أشياء أخرى غير هذه النقطة . إنما يرجع هذا الاختلاف بالدرجة الأولى إلى مدى معرفة طبيعة الهيموفيليا ، ومعرفة الشخص لحدود قدراته ، وأن يتعلم تكيف حياته وفقاً لهذه القدرات المحددة . كما يرجع ذلك أيضاً إلى معرفة كيفية تفسير هذه الأمور لأرباب الأعمال الذين قد لا يبدون أي نوع من التعاطف بسبب عدم معرفتهم بطبيعة المرض . ويهدف هذا الكتيب إلى مساعدة مريض الهيموفيليا على اختيار الوظيفة المناسبة له ، وكيفية الحصول عليها ، وأن يُكيف بكافأة مشكلته الصحية للتلام مع العمل . والكتيب لا يقدم في الواقع أمر سوى النصح والتوجيه ، أما الباقي فهو متترك لحسن تصرف كل شخص وفطنته .

تفسير ماهية الهيموفيليا للآخرين : قد يتطلب الأمر أن تفسر للآخرين طبيعة الهيموفيليا في أية مقابلة من مقابلات العمل . وبرغم أنك تعرف الكثير عن طبيعة حالتك ، إلا أنه قد يكون من الصعب أحياناً اختيار الكلمات المناسبة لعرض هذه المسألة . وفيما يلي بعض الحقائق والمعلومات المختصرة التي قد تساعدك :

الهيموفيليا هي إحدى حالات نقص أحد عناصر التجلط في الدم . ويعنى ذلك انه عند الإصابة بجرح أو صدمة يستمر النزيف بمعدل بطيء وباستمرار لعدة ساعات بدلاً من توقفه بعد بضعة دقائق . وكمية النزيف الناجمة عن هذه الإصابة أو الجرح ليست كبيرة ، وإنما يستمر النزف لفترة أطول من المعتاد . ومن المهم توضيح هذه النقطة جيداً ، لأن معظم الناس يعتقدون ان مريض الهيموفيليا سينزف حتى الموت من مجرد شكرة دبوس .

من الضروري أيضاً توضيح أن النزيف عندما يحدث يكون في أغلب الأحيان نزيف داخلي داخل أحد المفاصل أو العضلات . وأن مريض الهيموفيليا وحده هو الذي يدرك حدوث هذا النزيف ولا يستطيع اكتشافه إلا الخبير المتخصص . وسوف يدهش معظم الناس عندما يعلمون أن الجروح السطحية والسعادات عادة ما تتوقف عن النزف على الفور بمجرد إجراء الإسعافات الأولية العادلة ، ومن ثم فهذه نقطة أخرى مهمة ينبغي توضيحيها .

إن الهيموفيليا حالة مرضية وراثية في معظم الحالات ، وتستمر طول العمر ولا يمكن علاجها في الوقت الراهن . ولكن يمكن علاج الأعراض المرضية لهذه الحالة علاجاً تاماً لفترات قصيرة عن طريق حقن جرعات مرکزة من عنصر التجلط الناقص في الوريد لوقف النزيف أو منعه . ويعاني مرضى الهيموفيليا من درجات مختلفة من درجات خطورة المرض . والشخص المصاب بدرجة متوسطة قد لا يحتاج على الإطلاق إلى حقلة بالعنصر إلا عند خلع أحد الأسنان أو إجراء عملية جراحية . وفي هذه الحالة يتم حقنه مسبقاً لمنع النزف .

أما الشخص المصاب بدرجة حادة بالغة الخطورة فيحتاج إلى حقنه بالعنصر عدة مرات في الشهر ، وعادة ما يكون مدرباً على إجراء عملية الحقن بنفسه . ويحذف في هذا السياق إجراء مقارنة بين حقن مريض السكر بالأنسولين لأن معظم الناس على علم بهذا المرض وكيفية علاجه . وهكذا فإن حتى مريض الهيموفيليا المصاب بدرجة حادة خطيرة يستطيع العيش حياة شبه عادية ويستطيع الانتاج والعمل وخدمة المجتمع بنفس قدر انتاجية أي شخص عادي .

يوجد حوالي 8000 (ثمانية آلاف) مريض بالهيموفيليا جميعهم من الرجال مسجلون في مصر ، وكل منهم على اتصال وثيق بمركز الهيموفيليا التابع له ، والذي يوفر له العلاج والمساعدة على مدار الساعة .

البحث عن الوظيفة المناسبة : سواء كنت تبحث عن وظيفة لأول مرة ، أو كنت بلا عمل لفترة مؤقتة ، أو كنت تشعر بالرغبة في الحصول على وظيفة أفضل ، حاول ان تكتشف ما تريد أن تقوم به بالفعل واعمل على تحقيقه أولاً . وإبدأ من القمة . لاتكن

متخاذلاً وتقبل الفرصة أو العرض الأدنى درجة . ويوجد حالياً الكثير من أوجه المساعدة التي يمكن الحصول عليها إذا عرفت كيف تصل إليها وأماكن وجودها .

المسؤولون عن تقديم المساعدة : مركز الهيموفيليا هو أول مكان يمكن اللجوء إليه لطلب المساعدة . فالإخصائي الاجتماعي بالمركز على علم كامل بحالتك المرضية (أو هذا ما ينبغي أن يكون) ومن ثم يستطيع اعطاءك الأسماء والعناوين والنشرات المحلية المتعلقة بما تريده . وعليك أن تتصل بكل الأسماء والعناوين التي أعطيت لك ، وألا تلق بالا لاحتمال ألا يكون اتصالك بها مبشرًا بالنجاح ، لأن كل اتصال تقوم به يقود إلى الإتصال التالي وأحياناً ما تأتي المساعدة العملية من المصادر التي لم تكن متوقعة على الإطلاق.

وفيما يلي بعض الملاحظات الموجزة حول سبل الحصول على المساعدة من مصادر مختلفة . يستطيع هذا الموظف المسؤول عن التشغيل والتأهيل مساعدتك مساعدة عملية في الحصول على وظيفة مناسبة في المنطقة التي تسكن فيها ، وتقديم النصح بشأن مدى صلاحية وظيفة معينة قد ترغب في العمل بها . كما يزودك أيضاً بمعلومات عن التسهيلات والمساعدة التي يوفرها لك قسم التشغيل والتدريب الحكومي التابع للجنة خدمات القوى العاملة . وقد يشير عليك بالإلتحاق بأحد مراكز التأهيل الوظيفي . وهذه المراكز لا تعمل على تدريبك على إحدى الوظائف وإنما ترشدك إلى نوع العمل الأكثر ملائمة لك . وقد يستغرق الفصل الدراسي بأحد هذه المراكز عدة أسابيع .

كيف تساعد نفسك : الحماس والأخلاص من جانبك أمران مهمان لا غنى عنهما على الإطلاق . إلى نظرة سريعة على الوظائف الخالية بالصحف ومواقع التوظيف على الانترنت، وكن على اتصال دائم بمكاتب ومراكز التوظيف لمعرفة الفرص المتاحة يجب أن تدرك أن كونك بلا عمل هو في حد ذاته يمنحك وظيفة تستغرق اليوم بأكمله – ألا وهي البحث عن وظيفة أو إعادة تدريب نفسك على حرفة جديدة . لا تخاذل إذا بدا لك أنك لن تحقق شيئاً ولا تلقي بلازمة عدم نجاحك على حالتك الصحية . فربما يكون العيب في حالة الكساد التي يعاني منها سوق العمل . تذكر أن سوق العمل يتغير من وقت لآخر ، وأن فرص العمل تختلف من مكان لآخر أيضاً . فان كنت تعيش في منطقة تعاني من ارتفاع معدل البطالة ، فهل أنت مستعد للانتقال حيث توجد الوظائف؟ مع الوضع في الإعتبار أن علاج الهيموفيليا أصبح متاح الآن في أرجاء البلاد . وعليك أن تحرص على بذل الجهد والتصميم في سعيك للحصول على وظيفة بنفس قدر الجهد

والتصميم الذي تعتمد عليه في الوظيفة ذاتها ، حتى وإن استغرق ذلك منك شهوراً عديدة للحصول على أحد الوظائف .

إجراء المقابلات : احرص على حضور جميع المقابلات الشخصية الخاصة بالوظائف بقدر استطاعتك . إنها أمور مسلية بالنسبة لمعظم الناس ، وأنت بحاجة إلى اكتساب الخبرة ولا توجد وسيلة أخرى لاكتسابها غير إجراء هذه المقابلات . يجب أن يكون هدفك التفوق ، وليس الأفضل كسائر المرشحين ، وإلا فلن يكون هناك سبب يدعو المستخدم المنتظر إلى اختيارك للوظيفة .

إن كنت تشكك في عدم قدرتك على عرض مهاراتك ، أو في أنه ربما تضخم هذه القدرات ، فعليك قراءة كتاب حول كيفية إجراء المقابلات واطلب من أصدقائك ومعارفك أن يطلعوك على خبراتهم في هذا المجال . ومن المهم لا تشعر بالخذلان إذا أجريت المقابلة ولم تحصل على الوظيفة . فربما تكون قد أخطأت وأديت الاختبار على نحو ردئ . فان كنت أخطأت فسوف تعلم بذلك وتعمل على تلافي هذا الخطأ في المرة التالية . تذكر دائماً ان التدريب والممارسة تؤدي إلى الكمال ، فاحرص على إجراء أكبر قدر ممكن من المقابلات وستجد نفسك ان آجلاً أو عاجلاً في الوظيفة المناسبة .

ان القرار الذي تتخذه بشأن اطلاع المستخدم الذي تعمل لديه على حالتك الصحية المرضية أو إخفائها عنه إنما يرجع إليك . وأيا كان هذا القرار فإنه سيكون موضع احترام العاملين بمركز الهيموفيليا الذي تتبعه . وتوجد أمثلة كثيرة لمرضى مصابين بدرجة متوسطة الخطورة من الهيموفيليا ظلوا في نفس الوظيفة لسنوات عديدة دون أن يعرف أحد بمرضهم . فان كانت حالتك متوسطة الخطورة تستطيع ابقاء الأمر طي الكتمان ولكننا لانوصي بذلك . وذلك لأنك لا تستطيع ان تتأكد من مدى معرفة صاحب العمل الذي تعمل لديه بحالتك ، وبرغم انك قد تستطيع الاحتفاظ بسرك لبعض الوقت ، فقد يكتشف الحقيقة مما يضعك في موقف حرج ، وقد يتم فصلك . وعندئذ سيسعى عليك الحصول على وظيفة أخرى ، خاصة إذا طلب منك توصية أو شهادة من عملك السابق .

يتحمل كل صاحب عمل الان ، طبقاً للقانون ، مسؤولية عدم تعریض صحة وسلامة العاملين لديه للخطر في العمل . ويجب عدم اغفال هذه النقطة ، ومن ثم يتبعين

عليك ان تساعده باطلاعه على طبيعة حالتك وأية متطلبات خاصة قد تحتاجها . وبهذه الطريقة تستطيع أن تضمن تخزين وحفظ أية أدوات تحتاجها في العلاج والحقن الذاتي بطريقة مناسبة . وبناء على رغبتك ، يقوم أحد المسؤولين بمركز الهيموفيليا الذي تتبعه بالتوجه معك إلى المستخدم الذي تعمل لديه والتحدث معه حول أية مشكلات قد تصادفك . وتبذل الان جهود كبيرة ، وسوف يبذل في المستقبل جهد أكبر ، لتشجيع الهيئات والمؤسسات على قبول تشغيل مرضى الهيموفيليا . مع ملاحظة ان اخفاء حالتك المرضية وكتمانها قد يجعل عملك مع زملائك في مناخ يسوده الاحساس بالراحة والأمان أمرا مستحيلا . ومع الوضع في الحسبان أيضا في الوقت نفسه ان معظم أصحاب الأعمال والزملاء يميلون إلى تقديم كل المعاونة بمجرد تفهمهم حقيقة طبيعة الهيموفيليا ، وربما يؤدي تكيفك مع حالتك أمامهم واخلاصك في العمل والانتظام فيه بقدر المستطاع إلى اعجابهم ببسالتك وقدرتك على التحمل .

معرفة حدود قدراتك : من المهم للغاية ان تكون موضوعيا – أي أن تكون لديك القدرة على النظر إلى نفسك ومعرفة قدراتك . فانت لا تستطيع ان تؤدي عملك بكفاءة وسلامة (ولا أحد يستطيع ذلك) إذا كنت تعمل في وظيفة من هقة جسديا أو عقليا . لاتفكر في ما قد تستطيع القيام به في يوم جيد بينما تكون في كامل لياقتك ، وانما فكر فيما سيستحيل القيام به في الايام السيئة (صحيا). وخبرتك الشخصية الذاتية وارشادات العاملين بمركز الهيموفيليا التابع له يمكن ان تحدد قدراتك البدنية في الوقت الراهن وما يمكن القيام به في المستقبل . حاول ان تكتشف المجهود البدني اللازم لأداء احدى الوظائف وتأكد من ان الوظيفة التي ستؤديها تتفق وقدراتك .

إن كنت صادقا مع نفسك في هذه الأمور ، ستجد أصحاب العمل متعاطفين مع أهدافك وطموحاتك وسيحاولون مساعدتك . كل انسان عليه ان يتعلم كيف يتعايش مع قدراته الخاصة ، وهذه النقطة بالنسبة لحالتك بالنسبة للأهمية على وجه الخصوص . إنها نقطة البداية في أدائك لمهام وظيفتك على نحو جيد . حاول أيضا ان تقترب من التحدي العقلي للوظيفة . فكثيرون من الناس يجدون أن ممارسة العمل بجهد تدريجيا يعد أمرا محفزا ، ولكنك لو عملت في وظيفة مجده باستمرار ، فتأكد إنك ستتكيّف معها بالإضافة إلى تحملك لضغوط الهيموفيليا .

المشكلات المصاحبة للهيموفيليا أثناء العمل : إذا كنت تعاني من درجة متوسطة من الهيموفيليا فانك نادرًا ما ستحتاج إلى العلاج بالمستشفى ، ويجب ألا يعترض أي صاحب عمل على مرات تغييك من أجل العلاج أو التردد على العيادة الخارجية خاصة عندما يدرك أن هذا العلاج سيضمن لك القرة على العمل بكامل طاقتك .

وان كانت درجة اصابتك بالهيموفيليا أكثر خطورة ، أو كنت تسكن بعيداً عن مركز الهيموفيليا التابع لك ، فالحل الأمثل هو أن تخضع لبرنامج العلاج الذاتي أو العلاج المنزلي ، بالطبع بعد أن تكون قد تدرست عليه جيداً . فالعلاج الذاتي يعني أولاً إنك تستطيع التعرف على النزيف ومدى حدته بمجرد بدء الشعور به ، وأن كل شيء سيصبح على مدار مام بعد نصف ساعة من حقن نفسك بالعنصر اللازم . ويعني ثانياً إنك تحتاج إلى دولاب يمكن غلقه لتخزين العلاج اللازم وسطح نظيف لإعداد العلاج ، وذلك كله لا يمثل أية أعباء إضافية تقريباً .

العلاج الذاتي في العمل : إذا كنت تستطيع علاج نفسك ، فلاتقصر ذلك على الحقن الذاتي في المنزل فقط – لأن ذلك يحقق نصف الهدف . والنقاط العملية التالية قد تكون مفيدة عندما تبدأ في علاج نفسك :

- لأشعر بالخجل من جراء عملية الحقن وتحاول أنتتها في الخفاء أو في أحد الأركان غير المناسبة أو بتعجل . تجمل بالثقة والفاخر بما تقوم به ، وسوف يتكيّف زملاؤك مع هذا الوضع .
- ان جميع الاحتياجات الازمة لذلك محدودة ، فلا تتردد في طلبها وشرح الغرض منها .
- المكان المثالي لقيامك بعملية الحقن هو غرفة الاسعافات الأولية ، أو احد المكاتب ، أو أية منطقة نظيفة . ويفضل أن يكون بجانبك شخص آخر – إما ممرضة العمل أو أحد الأصدقاء .
- يمكن حفظ جميع انواع العلاج ، خاصة الانواع الحديثة منها ، في درجة حرارة الغرفة العادية . ويجب عدم تخزين أكثر من ثلاثة أو أربع زجاجات ، وتجنب تعریضها لحرارة الشمس أو تركها في سيارة إلا إذا تم وضعها في وعاء معزول .

- عليك بتنظيف المكان جيدا بعد الانتهاء من عملية الحقن . وضع الأبر المستعملة في الوعاء الخاص بذلك وتتأكد من عدم التخلص منها في صناديق القمامنة العادبة (بل يجب إرجاعها إلى مركز الهيموفيليا مجمعة للتخلص منها بطريقته ضمن النفايات الخطرة) ، وضع بقية الأدوات في كيس بلاستيك للتخلص منها . احکم أغلاق هذا الكيس وخذه معك إلى المنزل لكي تخلص منه بعد ذلك طبقا لارشادات مركز الهيموفيليا الذي تتبعه .
- لا تخلص أبدا من الأدوات المستعملة في الحقن في مكان العمل ، ولو حتى بإلقائها في صندوق القمامنة ، لأن أي شخص قد يلقطها مصادفة ويعيث بها مما يؤدي إلى أصابعه بالتهاب الكبد .
- حافظ دائما على اتباع أرفع مستوى ممكن من مستويات إجراءات الحقن . ولا تتساهل أبدا وتسمح بإجراء الحقن في مكان قذر غير مناسب أو التعجل عند الحقن أو ملامسة الإبرة المعقة عرضا .

التأمين والتقاعد ومكافآت نهاية الخدمة : لا يجد معظم مرضى الهيموفيليا أية صعوبة في الاشتراك في نظم التأمين والتقاعد والمعاشات التي تسري على جميع العاملين . وفي حالة مواجهة أية مشكلة أو متاعب تستطيع اللجوء إلى موظف التأمينات الاجتماعية أو مكتب العمل التابع لك .

نقاط عملية لوضعها في الاعتبار : الحصول على وظيفة أمر واحد مهم ، أما الاقتضاء بها فهو شيء آخر . وعليك ان تتباحث مقدما مع مركز الهيموفيليا التابع لك في مدى امكانية ومخاطر سفرك لمسافات طويلة . وان كنت تذهب لعملك بسيارة خاصة، فهل يمكن توفير مكان انتظار بالقرب من مدخل الإدارة التي تعمل بها . وإذا كنت تخضع للعلاج الذاتي ، فتأكد من توافر التسهيلات المناسبة وتتأكد من وجودها .

كلمةأخيرة : نأمل ان يساعدك هذا الكتيب في الحصول على الوظيفة التي تستمتع بأدائها بالفعل أو أن يسهل الحياة بالنسبة لك في وظيفتك الحالية. وأن كانت خبرتك الشخصية ألهمتك بأفكار لإدخال تwickights على هذا الكتيب من شأنها أن تساعد سائر مرضى الهيموفيليا الباحثين عن وظيفة في المستقبل ، نرجو ان ترسلها إلى عنوان البريد الإلكتروني التالي لإضافتها إلى الطبعات التالية nybahaa@gmail.com .

الكاتب في سطور

الاسم : بهاء شاهين

الجنسية : مصرى

الوظيفة الحالية : محامي حر

الوظائف السابقة : كاتب ومترجم ومستشار إعلامي وعضو البعثة المصرية بالأمم المتحدة ، مدير إدارة الكتب المترجمة بالهيئة العامة للاستعلامات.

المؤهلات العلمية :

- ماجستير معهد قانون الأعمال الدولي جامعة القاهرة وجامعة دوفلبيين الفرنسية، 2009.
- ليسانس حقوق ، جامعة القاهرة ، 2002.
- دبلوم سياسة دولية، كلية الاقتصاد والعلوم السياسية،جامعة القاهرة، 1986.
- ليسانس آداب ، جامعة القاهرة ، 1977.
- دبلوم لغة برمجة الحاسوبات الإلكترونية (ANST-COBOL) ، 1977 .
- دبلوم لغة برمجة الحاسوبات الإلكترونية (FORTRAN IV) ، 1977 .

الإنتاج الفكري

أولاً : كتب مؤلفة :

1. الانترن트 والعلومة ، عالم الكتب ، 1999.
2. شبكة الانترنت ، كمبيوساينس 1996.
3. المرجع العملي لاستخدام الانترنت ، كمبيوساينس ، 1997 .
4. العولمة والتجارة الإلكترونية ، المؤلف ، 2000.
5. الفساد الوراثي : رسالة مفتوحة لمن يهمه الأمر ، عالم الكتب ، تدمك : 9789777802291 ، رقم الإيداع : 2020/15173 ، القاهرة، 2020.

6. العلاج المنزلي للهيموفيليا ، دار الكتاب المصري اللبناني ، تدمك -94-977-978 .
. رقم الایداع: 15802 ، القاهرة 2024 -9880-5

ثانياً : كتب مترجمة :

- (1) مبادئ التنمية المستدامة ، الدار الدولية . القاهرة، 2000، الترقيم الدولي : 977-282-085-.
- (2) ماذا سيحدث : كيف سيغير عالم المعلومات الجديد حياتنا ، مركز الحضارة . القاهرة ، 2000-291-200-7, ISBN: 977-200-7.
- (3) التعلم في مراحل العمر المتأخرة. القاهرة ،..1-3398-0-7494-2002, ISBN: 0-7494-3398-1..
- (4) خمسين شركة غيرت العالم. القاهرة ، 496-2002, ISBN: 1-56414-496-.
- (5) الدليل المبتكر للبحث عبر الانترنت. القاهرة ، 4229-2002, ISBN: 1-56414-4229.
- (6) دعم تعلم اللغة ومبادئ القراءة والكتابة في الطفولة المبكرة. القاهرة ، 2005, ISBN: 0-335-19931-3.
- (7) دعم تكنولوجيا المعلومات والاتصال في الطفولة المبكرة . القاهرة ، 2004, ISBN: 0-335-20942-4.
- (8) دعم الإبداع والخيال في الطفولة المبكرة . القاهرة ، -5-0-335-2004, ISBN: 0-335-019871-6.
- (9) دليل الصحة والسلامة في العمل. القاهرة ، X-3550-0-7494-2002, ISBN: 0-7494-3550-X.
- (10) المرجع العملي لإدارة المشروع . القاهرة ، 2004 .
- (11) دعم التعلم المبكر . القاهرة ، 2004.
- (12) الإدارة التعليمية : " الاستراتيجية وجودة الموارد" . القاهرة ، 2004.
- (13) معلمون لمدارس المستقبل ، المجلس الأعلى للثقافة ، المشروع القومي للترجمة. القاهرة ، 2005. UNESCO.
- (14) الإدارة الدولية الرشيدة لتكنولوجيا المعلومات . القاهرة ، -4748-6-0-7494-2007, ISBN: 0-7494-4748-6.
- (15) تعليم متميز للأطفال ذوي الاحتياجات الخاصة . القاهرة ، . 2007, ISBN: 0-335-21405-3.
- (16) كيفية البحث عن المعلومات . القاهرة ،-21527-0-335-2006, ISBN: 0-335-21527-.
- (17) مهارات الإشراف السريري للممرضات . القاهرة ،-19660-8-0-335-2005, ISBN: 0-335-19660-8.
- (18) القضاء على العقبات وتمكين البيئات، المجلس الأعلى للثقافة، المشروع القومي للترجمة. القاهرة ، 2009; ISBN: 978-977-479-61.

- (19) تعليم الأطفال في عالم رقمي ، المجلس الأعلى للثقافة ، المشروع القومي للترجمة. القاهرة ، 2008.
- (20) التعلم المرن في عالم رقمي . القاهرة ، ISBN: 0-7494-3371-X , 2003,
- (21) بلد الثلج . رواية الكاتب الياباني ياسونارا كواباتا (مترجمة عن الانجليزية ، تحت الطبع).

المراجع

مراجع باللغة الانجليزية

1. Jones, Peter. Hemophilia home therapy. Pitman Medical, UK (1981).
2. Jones, Peter. Living with hemophilia. Lancaster: Medical and Technical Publications, 1974.
3. Lewis S and Jones P. Hemophilia and related disorders in north England: Report presented to the United Kingdom Hemophilia Society, 1977.
4. Harris Al, Cox E and Smith CRW. Handicapped and Impaired in Great Britain. London: HMSO, Part 1, 1971.
5. Jeanty L and de Vreker RA. Management of hemophilia: A system for home treatment. Scandinavian Journal of hematology Supplement 1977.
6. Murray JJM and Rugg-Gunn A. A review of effectiveness of community fluoridation schemes throughout the world. Caries Research 1980; in press
7. Cole S. the role of the physiotherapist. In proceedings of the 3rd European regional congress of the world federation of hemophilia. London: Hemophilia society. 1976.
8. Cole S and Jones P. Physiotherapy in hemophilia. 1976.
9. Biggs R and rizza CR. The control of hemostasis in hemophiliac patients. In Biggs R, ed. The treatment of hemophilia A & B and Von Willebrand's disease. Oxford , Blackwell, 1978.
10. Vernon L. Frampton and H. B. Boudreaux., Peanuts and Hemostasis in Hemophilia ,Vol. 17, No. 4 (Oct. - Dec., 1963), pp. 312-316 (5 pages) Economic Botany, Published By: Springer Nature.

- 11.Brigman, William E. Circumcision as Child Abuse: The Legal and Constitutional Issues.
Journal of Family Law (University of Louisville School of Law), Volume 23, Issue 3, 1984-1985.
- 12.H. La Follette, Freedom of Religion and Children , Public Affairs Quarterly, No. 3, 1989.
- 13.Jacqueline Smith, Visions and Discussions on Genital Mutilation of Girls: An International Survey, Defense for Children International, Section The Netherlands, Amsterdam, 1995.
- 14.The Inter-African Committee on Traditional Practices Affecting the Health of Women and Children, Report on the Regional Conference on Traditional Practices Affecting the Health of Women and Children, 19-24 November 1990, Addis Ababa, Ethiopia.
- 15.Report of the UN Seminar related to Traditional Practices affecting the Health of Women and Children, Ouagadougou, Burkina Faso, 29 April-3 May 1991.
- 16.UN Doc. E/CN.4/Sub.2/1991/48,
- 17.Hanny Lightfoot-Klein, Prisoners of Ritual: An Odyssey into Female Genital Circumcision in Africa, Harrington Park Press, New York, 1989.
- 18.Fran P. Hosken, The Hosken Report; Genital and Sexual Mutilation of Females, 4th Rev. WIN News, Lexington, 1993.
- 19.Nadia Toubia, Women and health in Sudan, in: Women of the Arab World, London, Zed Press, 1988,
- 20.Wallerstein, Circumcision, an American Health Fallacy, Spinger Publishing Company, New York, 1980.

- 21.N. Williams and L. Kapila, Complications of Circumcision, British Journal of Surgery, Vol. 80, October 1993
- 22.James DeMeo, The Geography of Genital Mutilations, paper presented at the First International Symposium on Circumcision, 1-3 March 1989, Anaheim, California, published in The Truth Seeker, July/August 1989..
- 23.William E. Brigman, Circumcision as Child Abuse: The Legal and Constitutional Issues, Journal of Family Law, Vol. 23, No. 3, 1984,
- 24.Abbie J. Chessler, Justifying the Unjustifiable: Rite v. Wrong, Buffalo Law Review, Vol. 45, 1997
- 25.Moshe Rothenberg, Ending Circumcision in the Jewish Community?, paper presented at the Second International Symposium on Circumcision, 30 April-3 May 1991, San Francisco, California.
- 26.Sami A. Aldeeb Abu-Sahlieh, Islamic Law and the Issue of Male and Female Circumcision, in Third World Legal Studies, 1994-1995,
- 27.Marilyn Fayre Milos and Donna Macris, Circumcision; A Medical or a Human Rights Issue?, Journal of Nurse-Midwifery, Vol. 37, No. 2 (Supplement), March/April 1992,
- 28.Gordon and J. Collin, Save the Normal Foreskin, BMJ 1993,

29. Philip Alston (ed.), *The Best Interests of the Child; Reconciling Culture and Human Rights*, UNICEF, Clarendon Press, Oxford, 1994.
30. UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 38.
31. Philip E. Veerman, *The Rights of the Child and the Changing Image of Childhood*, Martinus Nijhoff, Dordrecht, 1992,
32. Kirsten Lee, Female Genital Mutilation - Medical aspects and the rights of children, *International Journal of Children's Rights*, Vol. 2, No. 1, 1994
33. Alison T. Slack, Female Circumcision: A Critical Appraisal, *Human Rights Quarterly*, No. 4, 1988,
34. Charles A. Bonner and Michael J. Kinane, Circumcision; The Legal and Constitutional Issues, paper presented at the Second Symposium on Circumcision, 30 April-3 May 1991, San Francisco.
35. Haberfield, Les - "The Law and Male Circumcision in Australia: Medical, Legal and Cultural Issues" [1997] MonashULawRw 7; (1997).
36. K. Boulware-Miller, Female Circumcision: Challenges to the Practice as a Human Rights Violation, *Harvard Women's Law Journal*, Vol. 8, 1985.
37. Ahmady., Kameel., Cultural Pathology of Male Circumcision in Iran : Focusing on Children's Rights and the Right to the Body. *Russian Law Journal*, Vol. xi, (2023) Issue 12s.
38. Mannucci P.M., Tuddenham E.D.G. The hemophilias – from royal genes to gene therapy., *N Engl J Med*, 344 (2001),

موقع على الانترنت

1. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10387983/>

2. [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7822074/#:
~:text=In%20the%20UK%2C%20it%20is,patients%20with%20hemophilia%20receive%20prophylaxis.&text=Many%20studies%20in%20hemophilia%2C%20as,require%20analysis%20of%20bleeding%20frequencies](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7822074/#:text=In%20the%20UK%2C%20it%20is,patients%20with%20hemophilia%20receive%20prophylaxis.&text=Many%20studies%20in%20hemophilia%2C%20as,require%20analysis%20of%20bleeding%20frequencies)
3. [https://www.ispor.org/docs/default-source/euro2022/1--
ispor-poster---bia-of-adopting-prophylactic-approach-in-hemophilia-a-in-egypt-pdf.pdf?sfvrsn=148048ee_0.](https://www.ispor.org/docs/default-source/euro2022/1--ispor-poster---bia-of-adopting-prophylactic-approach-in-hemophilia-a-in-egypt-pdf.pdf?sfvrsn=148048ee_0)
4. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2366710/>
5. <http://www.esh-eg.org/>
6. www.haemophilia.org.uk
7. <https://www.hemophilia.ca/>
8. <https://wfh.org/>
9. <https://www.hemophiliafed.org/>
10. <https://www.cdc.gov/hemophilia/index.html>
11. <https://www.bleeding.org/>
12. <https://medlineplus.gov/ency/article/002204.htm>
13. <https://www.changinghaemophilia.com/>
14. <https://www.togetherforrare.com/resources/hemophilia>
15. <https://www.dovepress.com/about-us>
16. <https://www.ehc.eu/>
17. <https://www.euhanet.org/>
18. <https://www.eahad.org/>
19. <https://web.euhass.org/>
20. https://www.ukhcdo.org/?avia_forced_reroute=1
21. <https://hemophilia.ca/files/Home%20Treatment%20Guide.pdf>
22. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x>

مضبطة وأرشيف مجلس الشيوخ الأمريكي من الموقع التالي : .
<https://www.govinfo.gov/content/pkg/CHRG-93shrg27631/pdf/CHRG-93shrg27631.pdf>

هذا الكتاب

الهيماوفيليا من الأمراض النادرة التي تصاحب الإنسان منذ مولده وحتى مماته نظراً لعدم وجود علاج نهائى ناجح له حتى الآن. والعلاج المنزلى لهذا المرض بدأ لأول مرة في تكساس بالولايات المتحدة منذ أكثر من ستين عاماً في بداية ستينات القرن العشرين. ويرغم حقيقة استفادة كثريين من المرضى من التحول من العلاج بالمستشفيات إلى علاج أنفسهم بأنفسهم بمنازلهم، ويرغم أن كثريين منهم يحقنون أنفسهم بمشتقات الدم والفاكتور منذ سنوات عديدة. فإن هذا هو أول كتاب يكتب باللغة العربية موجه للأطباء والممرضى يشرح أهمية وفوائد تطبيق برامج العلاج المنزلى، وتعریف الأطباء والممرضى وأسرهم بكيفية الحقن والرعاية الشاملة في المنزل. وقد اعتمدنا في إعداد هذا الكتاب على العديد من المراجع التي تناولت هذا الموضوع، وبشكل خاص كتابي "الحياة مع الهيماوفيليا" و "العلاج المنزلى للهيماوفيليا" لمؤلفهما الدكتور بيتر جونز، مدير مركز نيوكاسل للهيماوفيليا بالمملكة المتحدة ويستعرض الكتاب كل ما يتعلق بالرعاية الشاملة لمرضى الهيماوفيليا، ويناقش باسهام إشكالية ختان الذكور من النواحي الدينية والثقافية والطبية والقانونية، ويطرح في سياق ذلك التساؤلات التالية والاجابة عليها، هل يجوز لای انسان أن يعدل أو يغير في خلقة الله (وهي هنا جسد الانسان) التي خلقها على أكمل وجه؟ هل يجوز لای من الوالدين انتهاك جسد طفله أو طفله الوليد الذي لا حول له ولا قوة وبرأو قطع جزء من جسده؟ ما هو موقف القانون والمجتمع والدين والأطباء والقانون الدولي وحقوق الانسان من هذه الممارسات؟ سوف نحاول في هذا الكتاب الإجابة بشكل مباشر وغير مباشر على هذه التساؤلات التي ترتبط بدرجة كبيرة بشكل خاص بخтан ذكور الهيماوفيليا.