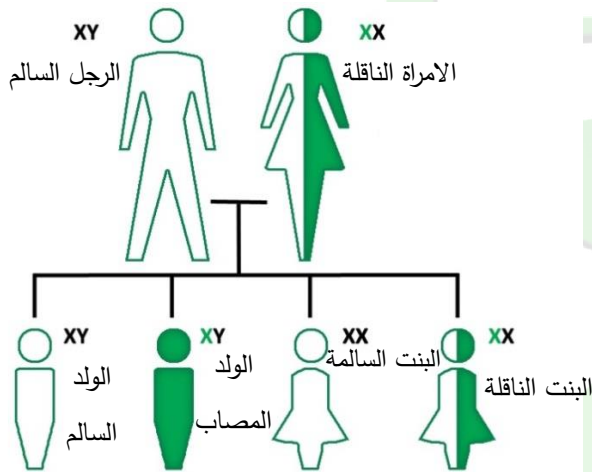


مرض نقص عامل التخثرى التاسع (هموفيليا ال B)

مرض هموفيليا قد يكن نقص فى عملية تخثر الدم و الذى يودى الى النزيف الطويل و الحاد اثر الجرح او ضربة خفيفة او عمليات الجراحية و فى حالة الحادة قد يودى الى النزيف الداخلى. طفرة فى جين عامل التخثرى التاسع قد تسبب بنتج عامل التخثرى الغير طبيعى لهذا السبب لم يتخثر الدم بشكل صحيح. من كل 20000 شخص قد يصاب شخصا بهموفيليا ال B قد نشاهد هذا المرض عند الرجال. (الرجال بسبب ان لديهم كروموسوم X قد يكونوا اكثر عرضة للاصابة بهموفيليا ال B).

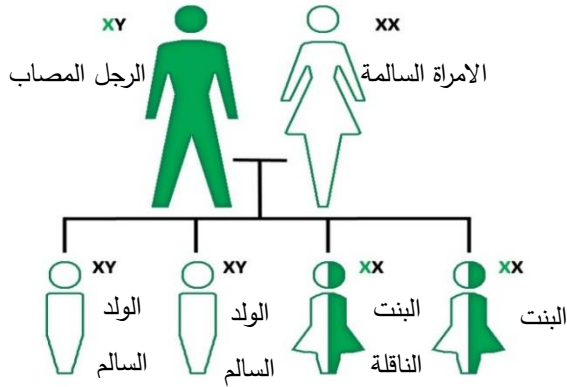
الوراثة:

جين مرض هموفيليا ال B قد يقع على كروموسوم X (Xq27.1) و لديه ثمانية اكسونات. قد تورث هموفيليا المتتحية ذات الصلة بال X.

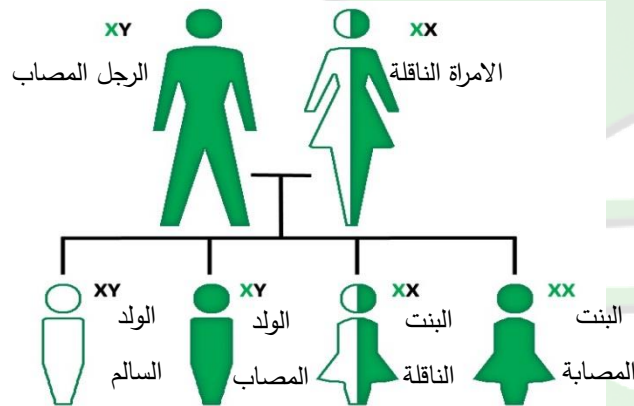


طريقة الوراثة:

فى حال ان امراة ناقلة او حاملة الجين و تتزوج برجل سالم فى كل حمل 50% من بناتها قد تكن ناقلات و 50% منهن سالمات و 50% من اولادها مصابين و 50% منهم سالمين.



في حال ان امراة سالمة تتزوج برجل مصاب في كل حمل
100% من بناتها ناقلات و 100% من اولادها سالمين.



في حال ان امراة تكن حاملة الجين و تتزوج برجل
مصاب في كل حمل 50% من بناتها مصابات و 50%
منهن حاملات جين المرض و 50% من اولادها
مصابين و 50% من اولادها سالمين.

علائم و اعراض المرض:

علامات هذا المرض تحتوى على التكدم الحاد و النزيف للعضلات و المفاصل خاصة فى الركبة و الساعد.
قد يكون النزيف طويل و بدون اى علامة خاصة و قد يحدث اثر الجراحة الخفيفة و سحب الاسنان و عمليات
الجراحية. حدة مرض الهوفيليا قد تتطوى على عوامل التخثرية الموجودة فى دم المصابين و قد تنقسم على
ثلاثة طبقات: فى نوع الخفيف و الذى مستوى نشاط عامل التخثرى 5 الى 30% قد يكون طبيعيا. فى نوع
المتوسط مستوى النشاط قد يكون بين 1 حتى 5% و قد يكن هذا الحد طبيعى. فى نوع الحاد مستوى النشاط
اقل من 1% و قد يكون قليل لحد ما.



اساليب التحديدية:

من الممكن ان الطبيب المتخصص يفحص و يحدد المرض عن طريق انجاز فحوصات السريرية و اخذ اختبارات دموية متعددة كعد خلايا الدموية و ال CBC و قياس عوامل التخثرية ال PT,PTT, BT, PLT,8 و اختبار الوراثة.

تحديد قبل الولادة:

بداية و عند الاستشارة الوراثة قد تدرس عملية المرض و مع تحليل الادق للاختبارات يحدد و يشخص نوع عامل المسبب فى النزيف. المرحلة التالية دراسة الجزيئية للمرض حتى ومع دراسة جين الملحوظ و المعنى نصل الى تحديد النهائى و القطعى للمرض.

فى هذا المركز و للوصول الى تحديد الادق قد ينجز اسلوبين اسلوب المباشر و غير المباشر هما -MLPA STR-RFLP و تعيين التسلسل.

العلاج و التدابير الحمائية:

بعد تحديد المرض قد يستفاد من محاصيل الدموية المناسبة لخفض النزيف. هذا الاسلوب العلاجى يحتوى على حقن المنتظم لعامل التاسع الماخوذ من مصل اشخاص الطبيعية او استخدام و استعمال عامل التاسع الموتلف و الذى يوصف من قبل طبيب المعالج.

للحصول على معلومات اكثر حول هذا المرض راجعوا موقع [المختبر](#).

المصادر:

Reference:

1. <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/hemophilia#synonyms>
2. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/F9#>
3. <http://omim.org/entry/300746>
4. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1495/>