

# الناعور

إن مرض الناعور (سيلان الدم أو النزف الوراثي) هو أول ما عُرف من اضطرابات الدم الوراثية. فعندما يتعرض الفرد الذي يعاني من الناعور لإصابة فإن التجلط يكون بطيئاً نظراً لِنقص في عوامل الدم الضرورية (البروتينات) وبالتالي يستمر النزف لمدة مطولة بعد الإصابة أو الجراحة.

ويُصنّف الناعور سريريّاً إلى نوعين هما: الناعور (أ) وهو النوع التقليدي والمرتبط بنقص في عامل التخثر (التجلط) المعروف باسم العامل 8، والناعور (ب) والذي يعرف أيضاً باسم "مرض الكريسماس" والذي يرجع إلى نقص العامل 9. ويُقدّر بأن واحداً من كل 5000 إلى 10000 من الذكور حول العالم يولدون وهم مصابون بالناعور (أ)، أي ما يعادل 85% من حالات الناعور حول العالم. أما النسبة المتبقية (15%) فهي لحالات الناعور (ب) والتي تحدث بمعدل حالة واحدة من بين كل 20000 إلى 34500 من الذكور حول العالم.

وتحدّد كمية عامل التجلط الموجودة في الدم شدّة الحالة في كل من النوعين، فالمرضى الذين لديهم نسبة تقل عن 1% من الكمية الطبيعية لعامل التجلط يعانون من الناعور الشديد. ولسوء الحظ فإن غالبية المرضى يعانون من هذا النوع الشديد والذي له مضاعفات خطيرة تتمثل في النزف التلقائي في المفاصل والعضلات. وعلى النقيض من ذلك، إذا كان مقدار عامل التجلط المقابل حوالي 5% من المستوى الطبيعي فإن المرض يكون معتدلاً ولا تترتب عليه إصابات دامية.

## عوامل الإصابة بالمرض

ينتج الناعور (أ) عن طفرات في المورثة (الجينة) التي تشفر عامل التخثر 8، بينما يحدث الناعور (ب) نتيجة لطفرات في الجينة التي تشفر العامل 9. وتقع هاتان الجينتان على الكروموسوم X الذي يكون في هيئة نسختين في الإناث ونسخة وحيدة في الذكور، لذلك فإنه إذا حدثت طفرة في إحدى

النسختين لدى الإناث فإنهن لا يصبن بالمرض حيث تقوم النسخة الأخرى بالتعويض فيكون عامل التجلط المنتج في المستوى الطبيعي. والحالة الوحيدة التي تسبب إصابة الإناث بالمرض هي وجود اختلال في نسختي الجينة، وهو ما يندر حدوثه. ومن ناحية أخرى يزداد تأثر الذكور بمرض الناعور نظراً لأن لدى الذكور نسخة واحدة من الكروموسوم X. ولحسن الحظ فإن المرض لا ينتقل من الآباء إلى أطفالهم الذكور نظراً لأنهم ليسوا مسؤولين عن نقل الكروموسوم X، إذ يتقلون الكروموسوم Y المسؤول عن سمات الذكورة.

## التشخيص والعلاج

عادة ما يتم تشخيص نمط الناعور الحاد بعد شهور قليلة من الولادة حيث تبدأ مشاكل النزف الخطيرة بالظهور. ومن ناحية أخرى، فإن المرضى الذين يعانون من الناعور الأقل حدّة لا يتم تشخيص حالاتهم إلا بعد أن يتعرضوا لإصابة شديدة على سبيل المصادفة.

تتوفر اختبارات الكشف عن مرض الناعور على نطاق واسع. وبالرغم من أن نوعي الناعور (أ) و (ب) يتسببان في المضاعفات ذاتها، إلا أنه تتم معالجة كل منهما بطريقة مختلفة. ولذلك من المهم تمييز النوعين باستخدام اختبار خاص للدم، وذلك حتى يتسنى اختيار الطريقة الملائمة للعلاج، إذ يُعالج المصابون بمرض الناعور من خلال تزويدهم بعامل التخثر 8، بينما المصابون بالناعور (ب) فهم بحاجة إلى تعويض عامل التخثر 9.

يحمل علاج الناعور عن طريق نقل الدم خطر تراكم منتجات البلازما المأخوذة من عدد كبير من المتبرعين بالدم، ومن ثم زيادة احتمال انتقال الأمراض المعدية مثل التهاب الكبد الوبائي ونقص المناعة المكتسبة (الإيدز). ومن التعقيدات الأخرى أن عامل تخثر الدم المنقول قد يتعامل معه جسم المريض في بعض الأحيان كمادة غريبة في الجسم وبالتالي يحاول الجهاز المناعي

كثيراً ما كان يسمّى الناعور بالمرض الملكي لأن العديد من أعضاء العائلات النبيلة في أوروبا قد تأثر به. فالملكة فيكتوريا (1819-1901)، ملكة انكلترا (1837-1901)، كانت ناقلاً رئيسياً للمرض، وابنتها أليس (1843-1878) وبياتريس (1857-1944) كانتا تحملان صفة مرض الناعور. أما ابنتها ليوبولد (1853-1884) فكان مصاباً بالمرض وظهرت أول علامات إصابته به بعد وقت قصير من ولادته.

وانتقلت صفة الناعور عن طريق أليس وبياتريس إلى العديد من العائلات المالكة في أوروبا، بما في ذلك اسبانيا والمانيا وروسيا. فبياتريس نقلت صفة المرض لحفيدتها فيكتوريا-أوجيني (1887-1969)، التي تزوجت ملك اسبانيا ألفونسو الثالث عشر (1886-1941). وأنجبت بياتريس أربعة أبناء من ضمنهم اثنان أصيبا بالمرض وتوفيا نتيجة حوادث سير بسيطة.

أما أليس فكانت قصتها أكثر درامية حيث مرت الصفة إلى اثنتين من بناتها كانت احدهما ألكسندرا (1864-1918) والتي تزوجت من قيصر روسيا نيقولا في عام 1894. أنجبت ألكسندرا أربع بنات قبل ولادتها لوريت العرش، أليكسي، في عام 1904. وسرعان ما تبددت سعادتها بعد أن علمت بإصابة الصبي بمرض الناعور. لذلك كان أليكسي على الأرجح وريث العرش الأكثر دلالاً في التاريخ، حيث رافقته دائماً مجموعة كبيرة من الحرس الخاص أينما ذهب، ولكن لم يكن ذلك ليمنع وقوع بعض الحوادث التي قاربته من الموت في كثير من الأحيان. وانشغل نيقولا وألكسندرا بآبئهما كثيراً في وقت كانت روسيا غارقة في حالة اضطراب.

وتحوّلت الإمبراطورة، مدفوعة بجنون حماية ابنها، إلى الراهب غريغوري راسبوتين (1869-1916) لتتشد مساعده. ونجح راسبوتين فعلاً بمساعدة الصبي باستخدام التنويم المغناطيسي لتخفيف آلامه، والذي ربما ساعده أيضاً على إبطاء أو وقف زيفه أحياناً. وتقرّب راسبوتين كثيراً من ألكسندرا بحيث تحطت استشاراته مسألة ابنها الطبية لتصل إلى الطرق التي ينبغي أن تتبعها في إدارة البلاد. وساهم مرض وريث عرش القيصر، دم ألكسندرا الألماني، والسلطة التي مارسها الراهب راسبوتين، وعوامل أخرى في قيام الثورة البلشفية الروسية عام 1917 لتغيير مجرى التاريخ لسنوات عديدة.

محاربتته وتدميره. ويضاف إلى ذلك فإن التعامل مع التلصق المستديم في الأطراف، وأيضاً مع الناعور الذي يهدد الحياة، يمثلان تحدياً خطيراً لمقدمي الرعاية الصحية والمرضى على سواء.

## الناعور في العالم العربي

على الرغم من أن الناعور مرض غير شائع في كافة الدول العربية تقريباً، فهو الشكل الأكثر شيوعاً من بين كافة الأمراض الوراثية المرتبطة بالتلصق. وبالتوافق مع البيانات العالمية، فإن الناعور من النوع (أ) يمثل غالبية حالات مرض الناعور في العالم العربي، حيث يشكل 72% في السعودية، و60% في مصر، و53% في العراق، و26% في الأردن بينما يقل معدل الإصابة بالناعور من النوع (ب) حيث يشكل 20% في مصر، و8% في العراق، و7% في الأردن، و4% في السعودية.

## المرض الذي شكّل التاريخ

على الرغم من أن العلاج الفعال للناعور لم يصبح متوافراً إلا في العقود الأخيرة، إلا أنه كان معروفاً في العصور القديمة، دون وجود تسمية له. فالتلمود البابلي العائد للقرن الثاني الميلادي يورد أحكاماً حاخامية تعفي الأولاد الذكور من الختان إن كان لهم شقيقين سبق وأن ماتوا نتيجة نزيف بعد العملية. وقد طبّق الطبيب اليهودي موسى بن ميمون القرطبي (1135-1204) هذا الحكم على أبناء امرأة كانت قد تزوجت مرتين، ممّا يشير إلى تقديره الصحيح بانتقال صفات هذه العلة عن طريق الأم. ومع ذلك، يعود الفضل في التوصيف الطبي للمرض إلى الطبيب أبو القاسم الزهراوي (1013-1106) الذي وصف عائلات توفى الذكور فيها بنزف نتج من إصابات طفيفة فقط.

في حين أن العديد من مثل هذه الإشارات والتوصيفات العلمية الأخرى للمرض تظهر في كتابات تاريخية وحديثة عديدة إلا أن التحليل العلمي للمرض بدأ في العام 1803 عندما أوضح الدكتور جون اوتوكونراد، وهو طبيب في فيلادلفيا، تقديره ثلاثاً ملامح أساسية للناعور وهو أنه: نزعة موروثية للنزف لدى الذكور.