



هموفیلی: یک اختلال خونریزی دهنده ارثی است که در آن فرد بیمار پروتئین های موجود در پلاسما که مسئول

ایجاد لخته خون می باشند را ندارند یا بسیار کم دارند.

یک نفر از ده هزار نفر افراد جامعه به بیماری هموفیلی مبتلا هستند.

شایع ترین نوع هموفیلی، هموفیلی نوع A یا کلاسیک (80-85٪) و نوع B (15-20٪) می باشد.

هموفیلی A به دلیل کمبود فاکتور 8 و هموفیلی B به دلیل کمبود فاکتور 9 به وجود می آید. حداقل 13 ماده در چرخه انعقاد خون دخالت دارند که آنها را فاکتورهای انعقادی می نامند.

بیماری هموفیلی از نظر شدت به سه گروه شدید، متوسط و خفیف تقسیم می شود. شدت بیماری به میزان فاکتور موجود در خون بستگی دارد و به همین دلیل بیماری در طول عمر، تغییر محسوسی نمیکند.

انواع خونریزی

- خونریزی هایی که ممکن است زندگی فرد را به مخاطره اندازد شامل: خونریزی در سیستم عصبی مرکزی، دستگاه گوارش، گردن، گلو و خونریزی هایی که گاهی به دنبال ضربه های شدید رخ می دهد.
- خونریزی های مهم و جدی شامل: خونریزی درمفاصل - خونریزی عضلات و نسوج نرم، خونریزی از دهان، لثه ها، بینی و خون در ادرار.

تشخیص

- آزمایش تیترا فاکتورهای 8 و 9
- گرفتن شرح حال و تاریخچه خانوادگی
- روشهای تشخیص قبل از تولد (سونوگرافی، نمونه گیری از پرزهای جفتی جنین و نمونه گیری از خون بند ناف جنین)

درمان

- درمان پیشگیرانه: تجویز فاکتورهای انعقادی در فاصله های زمانی منظم و برنامه ریزی شده می باشد که در پیشگیری از بروز خونریزی و در نتیجه جلوگیری از ایجاد عوارض ناشی از خونریزی ها موثر است.
- درمان هنگام خونریزی
- استفاده از داروهای نوظهور در کنترل خونریزی مانند هملیبرا
- ژن درمانی



عوارض

- عوارض مفصلی شامل خونریزی در مفصل به صورت حاد و مزمن، کبودی در عضلات
- تولید مهار کننده (inhibitor) توسط بدن
- شکستگی ها، خونریزی های سیستم اعصاب مرکزی، خونریزی نخاع و اعصاب محیطی، خونریزی گلو، گردن و زبان
- ...
- حساسیت نشان دادن بدن بیمار نسبت به تزریق فرآورده های خونی (مانند کرایو و پلاسما)،
- آلودگی ویروسی (ایدز و هپاتیت)



مراقبت از محل خونریزی دهنده

- بلافاصله پس از خونریزی سطح پوست را تمیز کرده و محل را به مدت زمان 15-10 دقیقه فشار دهید.
- شروع خونریزی معمولاً با علائمی مانند خارش، مور مور شدن و گرم شدن عضو همراه می باشد و فاکتور انعقادی مناسب را تزریق کنید.
- از کیسه یخ جهت کاهش درد و سرعت خونریزی استفاده نمایید.
- عضو مبتلا را به مدت 24-48 ساعت بی حرکت نگه دارید.
- پس از قطع خونریزی از کیف آب گرم جهت تسکین درد و نیز فیزیوتراپی طبق دستور پزشک استفاده کنید.



خودمراقبتی

- در برنامه خود درمانی در هنگام خونریزی خفیف تا متوسط یا زمان مراجعه به پزشک به بیمار یا یکی از اعضای خانواده وی نکاتی مانند نحوه نگهداری دارو، آماده کردن وسایل تزریق، یافتن رگ مناسب، طریقه تمیز کردن پوست، آموزش واکنش های تزریق مانند سوزش و حساسیت و... آموزش جمع آوری وسایل تزریق، یادداشت تاریخ تزریق آموزش داده می شود.
- در برنامه غذایی خود از سبزیجات و میوه تازه، آلو و لواشک به منظور پیشگیری از یبوست و زور زدن هنگام دفع استفاده کنید.
- از حبوبات و غلات و سبزیجات با برگهای پهن جهت نیاز بدن به آهن اضافه، بیشتر استفاده کنید.
- از داروها و غذاهای مشکوک که به عنوان داروی ضد خونریزی به شما معرفی می شوند بپرهیزید، چون از نظر علمی مورد تایید نمی باشند.
- بهداشت دهان و دندان با مسواک نرم و نخ دندان را جدی بگیرید و معاینات دوره ای انجام دهید.
- استفاده نکردن از شکلات و مواد قندی خصوصاً قبل از خواب و پر کردن سریع دندانهای پوسیده را مدنظر داشته باشید.
- ورزش هایی مانند شنا، دوچرخه سواری، گلف، قایق سواری، ژیمناستیک و تنیس پیشنهاد می شود، زیرا ورزش سبب قوی شدن عضلات و ماهیچه ها می شود، برعکس از انجام ورزش هایی مانند فوتبال، بسکتبال و کشتی

دوری کنید.

- از اسباب بازی و وسایل بدون لبه استفاده کنید.
- مسئولین مدرسه و محل کار خویش را در جریان بیماری خود قرار دهید.
- هیچ گاه به دلیل بیماری از مدرسه غیبت نکرده و ترک تحصیل نکنید، زیرا وجود افراد تحصیل کرده در این گروه ما را به اهداف کانون هموفیلی نزدیک و بیماران را به سوی آینده ای درخشان سوق می دهد.
- آزمایش سالیانه هپاتیت B, C و HIV را انجام دهید.
- در هنگام خونریزی از بینی، سر را به سمت جلو و پائین نگهدارید و مجرای بینی را به مدت 15-20 ثانیه رافشار دهید.



- از فین کردن هنگام سرماخوردگی پرهیز کنید.
- قبل از انجام اقدامات درمانی مانند کشیدن دندان، ختنه کردن و اعمال جراحی کوچک با پزشک در رابطه با بالا بردن سطح فاکتور بدن مشورت کنید.



- جهت پیشگیری از ضربه در محل آرنج ها و زانوهای لباس خود ابر بدوزید.
- در هنگام دوچرخه سواری حتماً از کلاه ایمنی استفاده کنید.
- به جای دوچرخه از سه چرخه استفاده کنید.
- منزل خود را فرش کنید.
- از ریش تراش برقی به جای تیغ استفاده کنید.
- از خوردن داروهای مسکن و خلط آور مانند آسپرین و گایافنزین خودداری کنید. (آسپرین زمان خونریزی را حتی در افراد سالم طولانی می کند)
- در صورت بروز تب از داروی استامینوفن استفاده شود.
- تزریق عضلانی انجام ندهید.

- برنامه واکسیناسیون کودک مبتلا مانند کودک معمولی است با این تفاوت که در تزریق واکسن آنها، از سوزنهای بسیار ریز و باریک و تزریق زیر پوست استفاده می شود و سپس از کمپرس سرد در ناحیه تزریق استفاده شود.

- از چاقی به علت وارد آمدن فشار روی عضلات و مفاصل، افزایش نیاز به فاکتور مورد

نظر، مشکل شدن تزریق به دلیل اشکال در رگ یابی خودداری کنید.



منابع:

بسته جامع خدمات درمانی در بیماران هموفیلی—وزارت بهداشت و درمان و آموزش پزشکی

WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition 2020

تهیه کننده: حکیمه طاووسی کارشناس پرستاری

تأیید کننده: دکتر اصغر بذرافشان فوق تخصص خون و انکولوژی اطفال

واحد آموزش ارتقاء سلامت بهار 1405