



## اختلالات خونریزی دهنده نادر انعقادی : شامل کمبود فاکتورهای انعقادی

یک، دو، پنج، هفت، ده، یازده، سیزده، ترکیب هشت و پنج می باشد. از آنجا که فاکتور 12 علائم خونریزی ایجاد نمی کند به عنوان اختلال خونریزی دهنده محسوب نمی شود. شیوع اختلالات نادر انعقادی در ایران نسبت به کشورهای غربی به علت ازدواج های فامیلی بیشتر است.

میزان خونریزی در بیماران با اختلالات نادر انعقادی معمولاً کمتر از هموفیلی A یا B می باشد.

### علائم

علائم شدید معمولاً در بیماران با کمبود فاکتورهای ده، سیزده، فقدان فیبرینوژن و کمبود پروترومبین مشاهده میشود، همچنین بیشترین شیوع خونریزی مفصل (69٪) و ماهیچه (66٪) در بیماران با کمبود فاکتور 10 گزارش شده است. خونریزی گوارشی نیز در 38٪ بیماران با کمبود فاکتور 10 دیده میشود.

خونریزی مغزی در 25٪ بیماران با کمبود فاکتور 13 و در 17٪ بیماران با کمبود فاکتور 7 دیده شده است.

50٪ خانم های مبتلا به اختلالات نادر انعقادی با عادت ماهانه غیرطبیعی مراجعه می کنند.

### تشخیص

گرفتن شرح حال و تاریخچه خانوادگی

معمولاً تشخیص با تاخیر انجام می شود، با تست های غربالگری اولیه نظیر PT, PTT, BT, TT می توان تا حدودی به تشخیص های احتمالی اولیه رسید

با اندازه گیری سطح فاکتور مربوطه به تشخیص قطعی خواهید رسید،

لازم به ذکر است درمورد فاکتور 13 تمامی تست های TT, PTT, PT, BT, نرمال می باشد.

### درمان :

-درمان جایگزینی با فاکتورهای تغلیظ شده

-پلاسمای تازه منجمد شده (FFP)

-در حال حاضر فاکتورهای ده، فیبرینوژن، 13 و PCC به علاوه فاکتور هفت نو ترکیب در بازار موجود می باشد.

-در صورت عدم دسترسی به فاکتور ها از پلاسمای خون می توان استفاده کرد.

-در کمبود فاکتور یازده و پنج از پلاسمای تازه منجمد شده استفاده می شود.

-درمان غیرتزریقی: ترانس آمین به صورت خوراکی و موضعی.

## مراقبت از محل خونریزی دهنده



- بلافاصله پس از خونریزی سطح پوست را تمیز کرده و محل را به مدت زمان 10-15 دقیقه فشار دهید.
- هنگام خونریزی با علائمی مانند مورمور شدن و گرم شدن عضو همراه می باشد از کیسه یخ جهت قطع خونریزی استفاده کرده و فاکتور انعقادی مناسب را تزریق کنید.

- 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. ( هر سه ماه یکبار جهت بررسی نیاز به فیزیوتراپی اقدام نمایید)



## خود مراقبتی

- 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 ی 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.
- عدم استفاده از شکلات و مواد قندی خصوصا 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 هیپاتیت B,C و HIV را انجام دهید.
- سر را در هنگام خونریزی از بینی به سمت جلو وپائین وبه حالت نیمه نشسته نگهدارید و مجرای بینی را به مدت

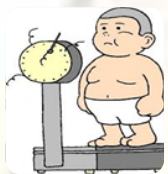


**15-20** ثانیه رافشار دهیدودر صورت ادامه خونریزی ، بینی باید توسط پزشک با دارو های مربوطه پک شود.

- 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.



- از فین کردن هنگام سرماخوردگی پرهیز 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.
- منزل خود را فرش کنید.
- به جای دوچرخه از سه چرخه استفاده 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.
- 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.

منبع:

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