

هموفیلی



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 یا کریسمس (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 تیتر فاکتورهای 8 و 9
- روشهای تشخیص قبل از تولد (سونوگرافی، نمونه برداری از مایع آمنیوتیک، 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

• ژن درمانی

عوارض

- عوارض مفصلی شامل خونریزی در مفصل به صورت حادو مزمن، کبودی در عضلات
- شکستگی ها.خونریزی های سیستم اعصاب مرکزی، خونریزی نخاع و اعصاب محیطی، خونریزی گلو، گردن و زبان و...



- حساسیت نشان دادن بدن بیمار نسبت به تزریق فراورده های خونی (مانند کرایو و پلاسما)، هپاتیت و ایدز و تولید مهار کننده (inhibitor) توسط بدن.

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 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 هپاتیت B,C و HIV را انجام دهید.
- سر را در هنگام خونریزی از بینی پائین نگهدارید و مجرای بینی را به مدت 15-20 ثانیه رافشار دهید.
- 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 رانندگی با هر وسیله نقلیه 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 و در صورت اجباری بودن، یک دوز فاکتور پیشگیری کننده را دریافت کرده و سپس محل را به مدت 10-5 دقیقه فشار دهید.
- 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.



مراقبت از زخم



- بلافاصله پس از خونریزی سطح پوست را تمیز کرده و محل را به مدت زمان 10-15 دقیقه فشار دهید و سپس با چسب مخصوص بچسبانید.
- هنگام خونریزی با علائمی مانند خارش، 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)



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

تأیید شده 1400