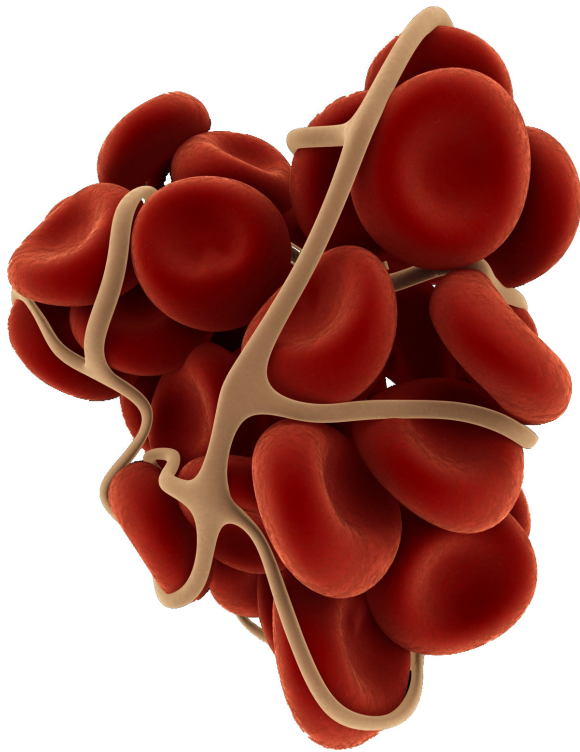


هموفیلی خفیف



بنیاد امور بیماریهای خاص



بنیاد امور بیماریهای خاص

عنوان کتاب : هموفیلی خفیف

برگرفته از کتاب: Mild Hemophilia

ناشر: بنیاد امور بیماریهای خاص

ترجمه : خانم ندا جلیلیان

زیرنظر : دکتر ساناز طبرستانی (فائمه مقام معاونت آموزش و پژوهش)

طراحی گرافیک : فریبرز مرشدی

سال و نوبت چاپ: زمستان ۹۴ | اول

تیراژ: ۳۰۰۰ جلد

بسم الله الرحمن الرحيم

- ۱ - مقدمه ای برای هموفیلی خفیف _____
- ۴ - وراثت در هموفیلی _____
- ۵ - تشخیص یک خونریزی _____
- ۱۰ - گزینه های درمانی _____
- ۱۲ - کمک های اولیه _____
- ۱۳ - مهارکننده ها _____
- ۱۳ - سبک زندگی سالم _____
- ۱۴ - حقایق سریع برای مدیریت هموفیلی خفیف _____

بنیاد امور بیماری‌های خاص، نهادی غیردولتی است که فعالیت خود را در زمینه‌های درمانی، آموزشی و ترویجی در حوزه پیشگیری، کنترل و کاهش آسیب‌های ناشی از بیماری‌های خاص، از اردیبهشت ۱۳۷۵ آغاز کرده است.

فعالیت‌های بنیاد با هدف ایجاد عزم ملی در توجه به مسایل بیماران خاص، همکاری و مشاوره برای بهره‌گیری بهینه از امکانات و اعتبارات، تجهیز و راه‌اندازی مراکز درمانی، ارتقای آگاهی‌ها از راه گسترش برنامه‌های آموزشی و ترویج فرهنگ پیشگیری، همکاری با نهادهای علمی و اجرایی مردمی، دولتی و بین‌المللی برای تبادل اطلاعات و تجربیات و گسترش خدمات پژوهشی، آموزشی، درمانی و اجتماعی برای بیماران سازمان‌دهی شده است.

با توجه به اینکه یکی از اهداف مهم بنیاد ارتقاء سطح آگاهی‌های عموم نسبت به بیماری‌های خاص بوده، طی ده سال فعالیت بیش از ۲۰۰ عنوان کتاب، کتابچه، بروشور و پوستر آموزشی منتشر کرده است. تیراژ این انتشارات در مجموع به حدود ۵ میلیون نسخه می‌رسد که در اقصی نقاط کشور از طریق مراکز درمانی، دانشگاه‌های علوم پزشکی، نمایشگاه‌ها و بیماران توزیع شده است.

مقدمه ای برای هموفیلی خفیف

چنانچه جراحی ها یا خو نریزی ها، خیلی سریع ویا به صورت مناسب درمان نشوند، هموفیلی خفیف می تواند خیلی جدی باشد و یا حتی تهدیدی برای زندگی فرد به شمار برود. این موضوع بسیار حائز اهمیت است که بعد از جراحی و یا قبل ازعمل جراحی یا کشیدن دندان با مرکز درمانی هموفیلی خود تماس بگیرید.

یادگیری که چگونه خونریزی را تشخیص دهید.

هموفیلی چیست؟

هموفیلی یک اختلال ژنتیکی است که با فقدان و یا کمبود مقدار یکی از پروتئین های انعقادی خون مشخص می شود.

برخی از افراد مبتلا به هموفیلی دچارفقدان پروتئینی هستند که فاکتور VIII (A) نامیده می شود.

این بیماری هموفیلی A (هموفیلی کلاسیک) نام دارد و شایع ترین نوع هموفیلی است. سایر افراد دچار فقدان پروتئینی هستند که فاکتور IX (۹) نامیده می شود. این بیماری هموفیلی B (هموفیلی Christmas) نامیده می شود.

این که افراد مبتلا به هموفیلی به خاطر یک جراحی جزئی دچار خو نریزی فراوانی می شوند، چندان واقعیت ندارد. حقیقت این است که زخم های جلدی معمولا چندان پر اهمیت نیستند. خونریزی های داخلی به مراتب جدی تر هستند، این خونریزی ها در مفاصل، به خصوص در زانوها، آرنج ها، مچ پاها و درون بافت ها و ماهیچه ها رخ می دهند. هنگامی که خونریزی در یکی از اندام های حیاتی به خصوص مغز رخ دهد، حیات فرد در معرض خطر است.

چه افرادی تحت تاثیر بیماری هموفیلی قرار می گیرند؟

هموفیلی در همه جای دنیا یافت می شود و بر همه نژادها به صورت مساوی تاثیر می گذارد.

هموفیلی معمولا مردان را تحت تاثیر قرار می دهد، اما در موارد بسیار نادر زنان نیز می توانند مبتلا به هموفیلی بشوند. زنانی که حامل هموفیلی هستند، می توانند علائم خونریزی را داشته باشند و یا نداشته باشند.

شیوع هموفیلی چه اندازه است ؟

هموفیلی A و هوفیلی B بسیار نادر هستند. این بیماری از هر ۱۰/۰۰۰ نفر ۱ نفر را تحت تاثیر قرار می دهد.

هوفیلی B کمتر شایع است و از هر ۳۵۱/۰۰۰ نفر ۱ نفر را تحت تاثیر قرار می دهد.

هموفیلی تا چه حد جدی است؟

براساس مقدار فاکتور ۸ یا ۹ موجود در خون، سه سطح از هموفیلی وجود دارد، هموفیلی خفیف - هموفیلی متوسط - هموفیلی شدید.

سطح فاکتور های ۹ موجود در خون:

کمتر از یک درصد (شدید)

بین ۱ تا ۵ درصد (متوسط)

بین ۵ تا ۳۵ درصد (خفیف)

افراد مبتلا به هموفیلی خفیف معمولاً تنها پس از یک آسیب قابل توجه و یا طی عمل جراحی یا کشیدن دندان دچار خونریزی می شوند.

یک فرد مبتلا به هموفیلی ممکن است چند خونریزی بسیار خفیف را در طول عمر خود تجربه کند. برخی از افراد مبتلا به هموفیلی خفیف تا زمانی که به سن بزرگسالی برسند تشخیص داده نمی شوند.

هموفیلی چگونه بر خون تاثیر می گذارد؟

خون از طریق شبکه ای از رگ های خونی در داخل بدن انتقال می یابد. هنگامی که بافت آسیب می بیند رگ های خونی ممکن است دچار آسیب شده و منجر به نشت خون از طریق سوراخ های ایجاد شده در دیواره رگ بشوند.

رگ می تواند در نقطه عمیق تری در داخل بدن، دچار پارگی بشود و یک کبودی یا خون ریزی داخلی را ایجاد کند.

سلول های موجود در خون نظیر پلاکت ها و پروتئین های انعقادی باید یک لخته تشکیل دهنده تا جلوی خونریزی را بگیرند.

پروتئین های خون طی یک سری از مراحل با یکدیگر وارد عمل می شوند تا لخته را شکل دهند. وقتی یکی از پروتئین ها مثل فاکتور ۸ یا ۹ موجود نباشد یا مقدار آن کم باشد، این واکنش زنجیره ای به درستی عمل نخواهد کرد.

لخته نشدن خون و یا تاخیر در به وجود آمدن لخته باعث می شود که لخته نرم شود و یا به راحتی از بین برود.

این موضوع می تواند باعث خونریزی به مدت های طولانی شود. خونریزی ممکن است چند روز بعد یا چند ساعت بعد دوباره شروع شود.

چگونگی عمل عامل های لخته کننده :

حالت عادی:

هنگامی که در رگ پارگی رخ می دهد عوامل لخته کننده فعال هستند. یک عامل، عامل بعدی را فعال می کند. یک لخته تشکیل شده است.

Normal



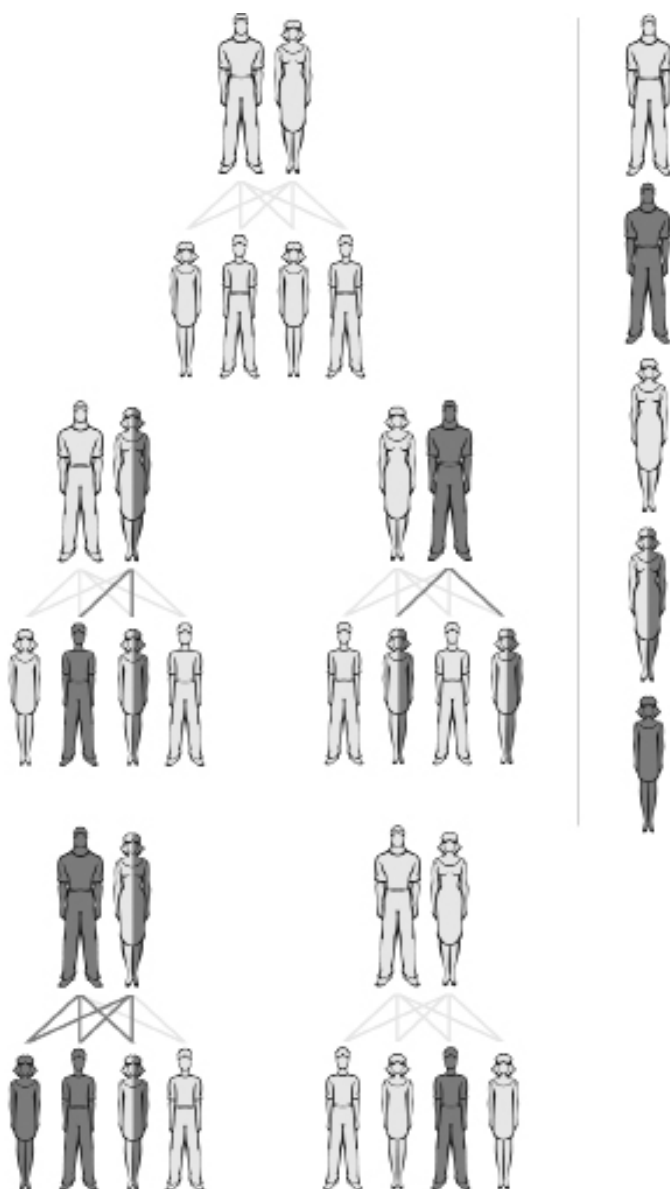
Hemophilia

Factor VIII or IX



هموفیلی :

اگر فاکتور ۸ یا ۹ معیوب باشند، فعالیت متوقف می شود. هیچ لخته ای شکل نمی گیرد.



هموفیلی یک اختلال ارثی است. این بدین معناست که این بیماری از نسلی به نسل دیگر، یعنی از والدین به فرزندان انتقال می‌یابد.

افراد مبتلا به هموفیلی **خفیف**، هموفیلی **خفیف** را انتقال می‌دهند. اگر فردی در خانواده وجود داشته باشد که مبتلا به هموفیلی باشد، افراد آن خانواده باید آزمایش بدهند. هموفیلی به علت تغییر ژنی بر روی کروموزم X که فعالیت عادی خود را از دست داده است به وجود می‌آید. ژن‌ها در داخل بدن یافت می‌شوند و حامل اطلاعاتی هستند که هر شخص را منحصر به فرد می‌سازد.

زن‌ها دارای دو ژن X و مردها دارای یک ژن X و یک ژن Y هستند. زنانی که یک ژن دارای هموفیلی را دارند، حامل نامیده می‌شوند. آنها همچنین یک ژن X سالم هم دارند و معمولاً دچار مشکلات خونریزی نیستند.

حاملین هموفیلی ۵۰ درصد این احتمال را دارند که ژن X دارای هموفیلی خود را انتقال دهند. پسرهایی که این ژن را دریافت کنند مبتلا به هموفیلی خواهند بود و دخترهایی که این ژن را دریافت کنند حامل ژن خواهند شد.

دخترانی که از پدر مبتلا به ژن معیوب ایجاد شوند، به طور خودکار حامل خواهند بود، این افراد (حامل اجباری) نامیده می‌شود. مرد مبتلا به هموفیلی، هموفیلی را به فرزند پسر خود انتقال نمی‌دهد.

در موارد بسیار نادر، هنگامی که هیچ سابقه خانوادگی هموفیلی وجود ندارد، یک کودک مبتلا به هموفیلی متولد می‌شود.

هنگامی که این کودک بزرگ می‌شود و تصمیم به تشکیل یک خانواده می‌گیرد، نسل خود را به وجود خواهد آورد و احتمالاً این ژن را به فرزندان هم انتقال می‌دهد.

تشخیص یک خونریزی

افراد مبتلا به هموفیلی خفیف معمولاً تنها پس از یک آسیب قابل توجه یا بعد از انجام اعمالی مثل کشیدن دندان و یا عمل جراحی دچار خونریزی می‌شوند.

این مساله که افراد مبتلا به هموفیلی خفیف با تاخیر به دنبال درمان بعد از جراحی خود بروند، چندان غیرمعمول نیست، چرا که خونریزی معمولاً بسیار به ندرت رخ می‌دهد و ممکن است اصلاً تشخیص داده نشود.

خونریزی که به سرعت درمان نشود، مدت طولانی تری ادامه خواهد داشت، و برای التیام پیدا کردن به زمان بیشتری احتیاج دارد. حتی خونریزی جدی یک مفصل می‌تواند منجر به آسیب درازمدت شود.

آشنا بودن با علائم و نشانه‌های خونریزی بسیار مهم است:

- وجود کبودی سطحی
- خونریزی داخل بافت نرم
- وجود خونریزی طولانی مدت در دهان بر اثر یک برش، گاز گرفتن زبان و یا افتادن دندان (به خصوص در کودکان)
- خونریزی طولانی مدت پس کشیدن یک دندان یا عمل جراحی.

علائمی که کم تر شایع اند اما بسیار مهم هستند، عبارتند از:

- خونریزی داخل عضلاتی مثل باسن، ساق پا و ساعد به خصوص پس از یک فعالیت شدید بدنی.
- خونریزی در مفاصل (به خصوص زانو، آرنج ها و مچ های پا) پس از یک پیچ خوردگی یا تاثیر یک فشار سنگین.
- به دنبال وقوع یک آسیب قابل توجه و یا قبل از عمل جراحی سریعاً با مرکز درمانی خود تماس بگیرید.

خونریزی های دهان و بینی

از آنجائی که تشکیل لخته در یک سطح مرطوب مشکل است، متوقف شدن خونریزی های دهان و بینی سخت می گردد. همچنین هنگامی که خون بلعیده می شود و یا از طریق بینی بالا کشیده می شود و به گلو بر می گردد، دانستن مقدار خونریزی دشوار است. چنانچه ترشح مزمن یا خونریزی متناوب برای چند روز ادامه پیدا کند، ممکن است درمان نیاز باشد.

کبودی ها، بریدگی ها و خراش ها:

بریدگی ها و خراش ها، معمولاً تنها به کمک های اولیه مثل تمیز کردن، فشار دادن و باندپیچی کردن نیاز دارند. چنانچه نیاز به بخیه زدن وجود داشته باشد، ممکن است انجام درمان های اضافی هم برای جلوگیری از خونریزی طولانی مدت و یا بیش از حد و نیز تسریع در بهبودی زخم نیاز باشد. کبودی های سطح پوست اغلب هشدار دهنده به نظر می رسند اما به ندرت به درمان پزشکی نیاز دارند. کبودی هایی که دردناک هستند، حرکت را محدود می کنند و یا به تورم تبدیل می شوند باید مورد ارزیابی قرار بگیرند.

خونریزی های ادراری، تناسلی (GU) :

خونریزی در داخل اندام های تناسلی و یا سیستم ادراری در افراد مبتلا به هموفیلی **خفیف** نادر است. خونریزی در داخل دستگاه ادراری معمولاً خفیف است و ممکن است ناشی از عوامل دیگری مانند عفونت باشد. درمان ممکن است نیاز باشد، یا نیاز نباشد.

علائم خونریزی ادراری تناسلی شامل موارد زیر است:

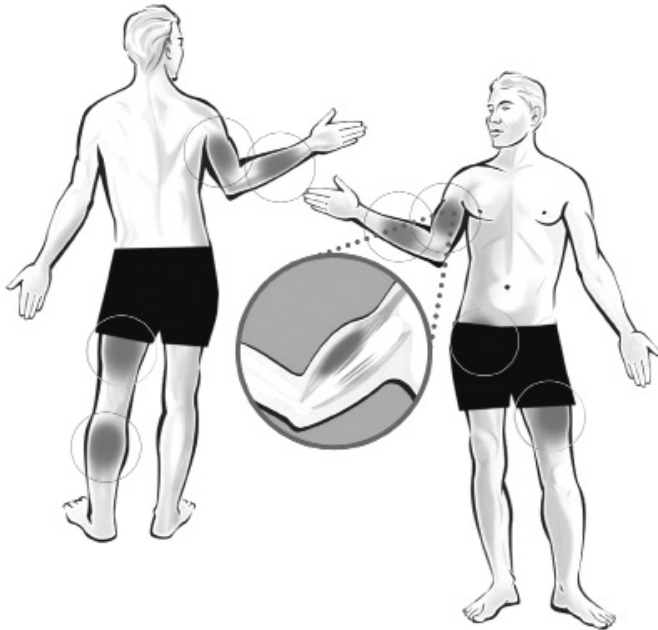
- بی رنگی ادرار: ادرار ممکن است، صورتی، قهوه ای (به رنگ چای) یا قرمز (که هم‌اچوری نامیده می شود) باشد.
- وجود درد در هنگام ادرار کردن، تکرر ادرار یا اشکال در دفع ادرار
- درد در شکم یا پشت
- خونریزی واژینال سنگین، همراه با لخته یا بدون لخته خون، پیروید نامنظم یا دردناک. چنانچه این علائم را دارید، به پزشک خود مراجعه کنید.

خونریزی عضلانی :

خونریزی عضلانی، در فرد مبتلا به هموفیلی خفیف ممکن است هنگامی رخ دهد که یک عضله بیش از حد کشیده شود، بیش از حد کار کند یا یک ضربه سخت به آن وارد شود. هر عضله ای ممکن است دچار خونریزی شود اما، قسمت های نگران کننده عبارتند از: ساعد، کشاله ران، ران و عضلات ساق پا. عروق خونی و اعصابی که از این عضلات می آیند ممکن است تحت فشار قرار گیرند یا له شوند و این امر باعث آسیب بیشتری می شود که ممکن است دائمی باشد.

علائم یک خونریزی عضلانی می تواند شامل موارد زیر باشد:

- احساس سفتی و یا سوزن سوزن شدن
- گرمی و تورم
- حساس به لمس شدن یا سفتی در عضلات
- درد یا محدودیت در حرکت دادن عضلات که پس از ۲۴ ساعت بهبود نیابد.
- * این علائم را نادیده نگیرید. در صورت وجود این علائم نیاز به درمان وجود دارد و با مرکز درمانی خود تماس بگیرید



عضلاتی که به صورت معمول تر دچار خون ریزی می شوند.

خونریزی های مفصلی:

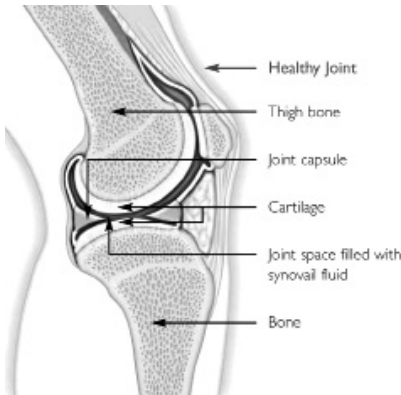
یک مفصل جایی است که در آن دو استخوان به هم برخورد می کند و حرکت رخ می دهد. خونریزی مفصلی، ممکن است در همه مفاصل رخ دهد، اما در زانوها، آرنج ها و مچ پاها بیشتر شایع است. در هموفیلی خفیف خو نریزی عضلانی معمولا به دنبال یک آسیب به وقوع می پیوندد. این آسیب می تواند یک پیچ خوردگی سخت یا یک ضربه سنگین باشد.

عوارض ناشی از تاخیر در درمان خونریزی مفصلی عبارتند از :

- درد افزایش یافته
- معلولیت موقت
- بهبود کندتر

نشانه های خونریزی مفصلی در نوزادان و بچه های کوچک ممکن است شامل موارد زیر باشد:

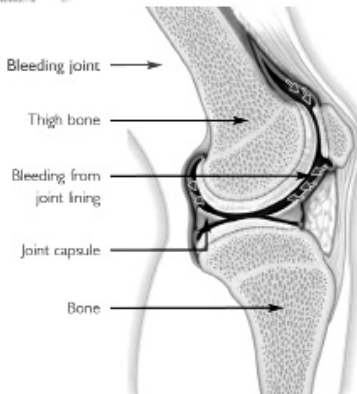
- تحریک پذیری
- گریه
- درد



- وجود گرما یا تورم روی مفاصل
- خودداری از راه رفتن

نشانه های یک خونریزی مفصلی در بچه های بزرگتر و بزرگسالان ممکن است شامل موارد زیر باشد:

- سفتی
- سوزش در ناحیه مفصل
- گرما و یا تورم روی مفصل
- ناراحتی، درد
- از دست دادن حرکت



* این علائم را نادیده نگیرید. در صورت بروز این علائم نیاز به درمان وجود دارد. با مرکز درمانی خود تماس بگیرید. یک خون ریزی شدید، در یک مفصل می تواند باعث یک آسیب پایدار شود.

خونریزی های تهدید کننده حیات در افراد مبتلا به هموفیلی خفیف :

خونریزی داخل سر، گردن، قفسه سینه، شکم و یا دستگاه گوارش ممکن است تهدید کننده حیات باشد و به رسیدگی پزشکی فوری نیاز داشته باشد. در افراد مبتلا به هموفیلی خفیف خونریزی در این مناطق معمولا پس از یک آسیب، رخ می دهد (یک ضربه سخت یا شوک شدید). چنین خو نریزی هایی می تواند، در افراد مبتلا به هموفیلی خفیف بسیار خطرناک باشد. بلافاصله پس از یک ضربه به سر، قفسه سینه، گردن یا شکم به نزدیک ترین اورژانس مراجعه کنید و با مرکز درمانی خود تماس بگیرید. از اینکه کارکنان پزشکی می دانند شخص مبتلا به هموفیلی است، اطمینان حاصل کنید.

خونریزی های سر:

به خاطر وجود خطر خو نریزی در مغز، تمام صدمات وارد شده به سر باید، جدی گرفته شوند. وارد شدن ضربه خفیفی به سر می تواند ناراحت کننده باشد، زیرا دانستن اینکه آیا نیاز به درمان وجود دارد یا خیر دشوار است. وارد شدن ضربه به سر مخصوصا در کودکانی که در سن (نوپا) هستند، رایج است. چنانچه به وارد شدن ضربه به سر کودک مشکوک هستید با مرکز درمانی خود تماس بگیرید.

نشانه های وارد شدن آسیب جدی به سر، ممکن است شامل موارد زیر باشد:

- خواب آلودگی
- سردرد
- تاری دید
- حالت تهوع یا استفراغ
- بروز تغییر در روحیه یا شخصیت
- از دست دادن تعادل و یا هماهنگی
- ضعف
- خشکی گردن
- از دست دادن هوشیاری، عدم وجود پاسخ به محرک ها
- تشنج
- * این علائم ممکن است با تاخیر ظاهر شوند، آنها را نادیده نگیرید و سریعا به دنبال مراقبت پزشکی باشید.

خونریزی های گردن و گلو:

بافت گردن و گلو حاوی رگ های خونی فراوانی است. در صورت مجروح شدن این ناحیه، منطقه ممکن است متورم شود و راه هوایی فرد را مسدود کند. علائم آسیب دیدن گردن و گلو، ممکن است شامل موارد زیر باشد.

- درد گردن یا گلو
- اختلال در بلع
- اختلال در تنفس
- وجود رنگ آبی در اطراف دهان

این علائم را نادیده نگیرید، سریعا به دنبال مراقبت پزشکی باشید.

خونریزی قفسه سینه و شکم:

وارد شدن صدمه به این ناحیه، ممکن است چندان آشکار نباشد، چون در داخل بدن رخ می دهد و می تواند منجر به خونریزی سنگینی درون اندام های مهم و یا رگ های خونی شود.

علائم خونریزی قفسه سینه یا شکم ممکن است شامل موارد زیر باشد:

- درد در قفسه سینه
- اختلال در تنفس
- درد در ناحیه شکم یا کمر
- تهوع و استفراغ
- رنگ آبی در اطراف دهان
- * این علائم را نادیده نگیرید، فوراً به دنبال مراقبت پزشکی باشید.

خونریزی دستگاه گوارش:

این خونریزی، شامل خونریزی داخل گلو، روده و معده است، نشانه های خونریزی دستگاه گوارش ممکن است، شامل موارد زیر باشد:

- مدفوع سیاه رنگ (به رنگ قیر) و یا قرمز
- استفراغ خون و یا مواد سیاه (که شبیه به قهوه به نظر می رسد)
- مقدار کمی خون در اجابت مزاج (که معمولاً جدی نیست)
- احساس ضعف (در بینایی)
- سردرد
- درد معده
- تنگی نفس به دنبال فعالیت بدنی ملایم
- * این علائم را نادیده نگیرید، فوراً به دنبال مراقبت پزشکی باشید.

گزینه های درمانی:

علت خونریزی، در بیماران مبتلا به هموفیلی، فقدان یا پایین بودن سطح فاکتور انعقادی ۸ در هموفیلی A و فاکتور ۹ در هموفیلی B است.

امروزه، درمان هموفیلی با هدف جلوگیری از خونریزی انجام می گیرد. با این حال، گاهی اوقات با وجود همه تلاش های انجام گرفته برای جلوگیری از خونریزی، خونریزی اتفاق می افتد. در صورت بروز خونریزی، بالابردن سطح فاکتور انعقادی دچار فقدان بسیار مهم است.

هموفیلی خفیف چگونه درمان می شود؟

دسموپرسین استات (DP AVP/Octostim)

DP AVP یک داروی مصنوعی است که برای درمان خونریزی و پیشگیری از آن در هموفیلی A خفیف مورد استفاده قرار می گیرد. این دارو با بالابردن موقتی سطح فاکتور ۸ در جریان خون، به وسیله آزاد کردن فاکتور (۸) از سایت های ذخیره سازی آن، فعالیت می کند.

این دارو ممکن است برای همه موثر واقع نشود. برای اینکه مشخص شود این دارو چگونه بر روی فرد عمل می‌کند، انجام یک آزمایش مخصوص DPVAP لازم است. DPVAP در درمان هموفیلی B موثر نیست.

فاکتور نوترکیب متمرکز برای هموفیلی A و B :

انواع مختلفی از فاکتورهای نوترکیب تغلیظ شده برای درمان هموفیلی A و B در دسترس است. نوترکیب به این معنا است که، این پروتئین‌ها به طور مصنوعی تولید شده و از خون انسان به دست نیامده است.

برای افراد مبتلا به هموفیلی A که به DPVAP پاسخ نمی‌دهند، فاکتور نوترکیب تغلیظ شده، می‌تواند یک انتخاب درمانی باشد. در افراد مبتلا به هموفیلی خفیف ممکن است همیشه به فاکتور تغلیظ شده برای درمان دوره‌ی خونریزی نیاز باشد. در بسیاری از موارد، درمان‌های دیگری می‌توانند مورد استفاده قرار بگیرند تا استفاده از فاکتور تغلیظ شده کاهش یابد و یا از مصرف آن جلوگیری شود.

Anti fibrinolytic برای هموفیلی A و B :

Anti fibrinolytic ممکن است به تنهایی و یا همراه با DPVAP یا فاکتور نوترکیب A یا ۹ مورد استفاده قرار گیرد. شایع‌ترین Tranexamic Acid، Anti fibrinolytic، است که Cyclokapron نامیده می‌شود.

این دارو، جلوی شکسته شدن لخته و جدا شدن آن را در جایی که خونریزی ممکن است مجدداً شروع شود (مثل دهان و بینی) می‌گیرد. سیلکوکاپرون، نباید در خونریزی‌های ادراری مورد استفاده قرار گیرد، (خونریزی مثانه و کلیه).

قبل از به کار بردن درمان‌های دارویی و یا بیش‌تر مصرف کردن داروها، با پزشک یا مرکز درمانی خود، مشورت کنید، چرا که بعضی داروها، ممکن است خطر مشکلات مربوط به خونریزی را افزایش دهد.

برخی از مثال‌های متداول عبارتند از :

- ASA / آسپیرین
- ایبوپروفن (Advil)
- ضد التهاب‌ها
- برخی از داروهای سرماخوردگی
- * مصرف استامینوفن برای درمان درد یا تب بی‌خطر است.

کمک های اولیه:

خونریزی های بینی:

- برای پاک کردن ترشحات و لخته های ناپایدار به آرامی به بینی خود ضربه بزنید.
- طوری بنشینید که سرتان کمی جلوتر قرار داشته باشد.
- به زیراستخوان بینی، به مدت ۱۰ الی ۱۵ دقیقه به صورت مستمر، فشار اعمال کنید. (بدون برداشتن دست).
- چنانچه پس از دوبار تلاش کردن، خو نریزی همچنان ادامه داشت، درمان های دیگری ممکن است نیاز داشته باشد.
- فعالیت بدنی خود را حداقل به مدت ۲۴ ساعت کاهش دهید.

خراش ها و بریدگی ها:

- منطقه را با محلول ضدعفونی کننده تمیز کنید.
- تاهنگامی که خو نریزی متوقف شود، حداقل به مدت ۲۰ دقیقه به منطقه فشار وارد کنید (بدون وقفه)
- از باند یا نوار زخم بندی استفاده کنید.
- چنانچه خو نریزی ادامه پیدا کرد، به مرکز درمانی خود اطلاع دهید و با اورژانس محلی خود تماس بگیرید، چرا که ممکن است به زدن بخیه نیاز باشد.

عضله و یا مفصل:

- چنانچه به وجود يك خو نریزی مفصل یا عضله مشکوک هستید، با مرکز درمانی خود تماس بگیرید.
- علاوه بر درمان های توصیه شده برای بالا بردن سطح لخته شدن خون، چهار مرحله R.I.C.E زیرا را نیز دنبال کنید.
- استراحت (Relaxation): استراحت دادن پای صدمه دیده یا ثابت کردن بازوی آسیب دیده، بسیار کمک کننده است، چرا که ادامه دادن به استفاده از عضو آسیب دیده ممکن است، باعث شود که مفصل یا عضله بیشتر خون ریزی کند.
- یخ (Ice): یخ برای چروکیدگی کردن عروق خونی و کاهش دادن جریان خون به منطقه آسیب دیده استفاده می شود. این فرآیند (انقباض عروق نامیده می شود). از یخ به مدت ۱۰ دقیقه یک جا استفاده کنید.
- کمپرس کردن (Copmeression): کمپرس کردن، مثل استفاده از یک بانداژ که در اطراف مفصل یا ماهیچه مجروح پیچیده می شود، یک پشتیبانی را ایجاد می کند و نیز به کاهش سرعت خو نریزی کمک می نماید.
- بالانگهداشتن (Elevation): بالانگهداشتن عضو آسیب دیده، بالاتر از سطح قلب فرد بیمار، ممکن است جریان خون را به محل خونریزی کاهش دهد.

بسیار مهم است که به یاد داشته باشید:

- مفصل یا عضله باید به طور کامل درمان شود (هیچ نوع درد، تورم، قبل از شروع کردن به فعالیت، نباید وجود داشته باشد. این کارها از خونریزی مجدد مفصل یا عضله جلوگیری خواهد نمود).

مهارکننده ها :

خطر افزایش يك مهارکننده در افراد مبتلا به هموفیلی نادر است (۱ تا ۲ درصد) افزایش مهار کننده يك عارضه جدي در بیماری هموفیلی است که چالش تازه اي را برای درمان تاثیرگذار خو نریزي تحمیل می‌کند.

مهار کننده چیست؟

سیستم ایمنی، با ساختن آنتی بادي ها، بدن را در برابر میکروب ها، ویروس ها و یا اجسام خارجی محافظت می‌کند.

در برخی افراد مبتلا به هموفیلی، سیستم ایمنی بدن ممکن است به فاکتور انعقادي تغلیظ شده که برای متوقف کردن خون ریزی یا جلوگیری از آن استفاده می‌شود، واکنش نشان دهد. گاهی اوقات فاکتور تغلیظ شده به عنوان يك جسم خارجی در نظر گرفته می‌شود. سیستم ایمنی بدن با ساختن آنتی بادي برای نابودکردن فاکتور تغلیظ شده، عکس العمل نشان می‌دهد. این فرآیند افزایش مهارکننده، نامیده می‌شود. هنوز مشخص نیست که چرا افزایش مهارکننده ها در برخی از افراد مبتلا به هموفیلی وجود دارد و در برخی دیگر وجود ندارد.

مهارکننده ها، چگونه کشف می‌شوند؟

يك مهار کننده می‌تواند در هر زمانی زیاد شود و شکل گيري آن قابل پیشگيري نیست. يکي از علائم مهارکننده وجود خو نریزي است که مکررتر و یا سخت تر از حالت طبیعی است. هنگامی که احتمال وجود يك مهارکننده مشکوک باشد، يك آزمایش خون گرفته می‌شود و نتایج آن با دقت پیگیری می‌شود. هنگامی که وجود يك مهارکننده تشخیص داده شود، گزینه هاي درمان دیگری برای درمان خون ریزی وجود خواهد داشت. چنانچه يك افزایش مهارکننده وجود داشته باشد، مرکز درمان هموفیلی در مورد گزینه هاي درمانی با شما مشورت خواهد نمود.

سبک زندگی سالم :

سبک زندگی سالم می‌تواند تحت عنوان شیوه اي از زندگی که به سلامت جسمی، روحی و اجتماعی منجر می‌شود، تعریف شود.

تناسب اندام، وزن مناسب بدن، فشار خون نرمال، عدم استفاده دخانیات و تغذیه مناسب، همه و همه به پیشگیری از بیماری ها کمک می‌کنند و سلامت جسمانی را بالا می‌برند. قوی نگه داشتن عضلات و مفاصل منجر به کاهش مشکلات مربوط به خونریزي در افراد مبتلا به هموفیلی می‌شود.

برای افراد مبتلا به هموفیلی، انجام ورزش منظم از اوایل دوران کودکی تا هنگامی که بزرگ می‌شوند، کاملاً ضروری است. این امر مفاصل را در برابر بیماری هاي مفصلي محافظت میکند.

ورزش باید، متناسب با نیازهاي جسمی فرد و علایق او باشد.

قبل از شروع به ورزش کردن زمانی را به انجام نرمش کافي اختصاص دهید. این امر در جلوگیری از خونریزي ماهیچه ها در طول فعالیت هاي ورزشی کمک کننده خواهد بود و اجازه می‌دهد فرد به مدت طولانی و فعالانه تر ورزش کند.

فیزیوتراپ ها با دانستن شرایط فرد و تشویق او به دنبال کردن فعالیت بدنی و سبک زندگی سالم، يك نقش کلیدی را در کمک به افراد مبتلا به هموفیلی بازی می‌کنند.

ورزش هایی که باید از انجام آنها پرهیز کرد:

- فوتبال

- کشتی

- هاکی روی یخ

- اسکی سراسیبی

- بوکس

- راگبی

اینکه در مورد فعالیت بدنی و ورزش مناسب با تیم مرکز درمانی هموفیلی خود مشورت کنید، بسیار حائز اهمیت است.

مراقبت از دندان :

معاینات منظم دندانپزشکی برای همه مهم هستند، به خصوص برای افراد مبتلا به هموفیلی خفیف ایجاد عادات خوب درمورد مراقبت از دندان ها، در سنین پایین، و انجام معاینات منظم می تواند از ایجاد مشکلات دندانی که منجر به افزایش خونریزی می شوند، جلوگیری کند.

روند درآمدن دندان های شیری یا افتادن آنها، در کودکان مبتلا به هموفیلی خفیف معمولاً بدون حادثه خاصی است.

ممکن است قبل از مراجعه به دندانپزشک به انجام یک سری اقدام درمانی نیاز باشد، بنابراین وجود

ارتباط خوب میان دندانپزشک و مرکز درمان هموفیلی ضروری است.

فرااموش نکنید که: مسواک زدن منظم بسیار مهم است.

حقایق سریع برای مدیریت هموفیلی خفیف :

افراد مبتلا به هموفیلی خفیف معمولاً تنها پس از جراحی یا به کار بردن روش های درمانی تهاجمی دچار خونریزی می شوند.

برای اطمینان یافتن از اینکه سنجش و درمان به موقع انجام شده است، با مرکز درمانی هموفیلی خود تماس بگیرید.

در ادامه دستورالعمل مفیدی آورده شده است:

سبک زندگی سالم :

- حفظ عادت های زندگی سالم (رژیم غذایی سالم و ورزش منظم)

- شرکت در جلسات ارزیابی مرکز درمانی هموفیلی

- برنامه ریزی یک جلسه معاینه دندانپزشکی و جرم گیری سالانه دندان ها

- یک برنامه ریزی اورژانس شخصی داشته باشید (شماره های تماس ضروری را در دسترس قرار دهید)

- در مورد فعالیت های بدنی مناسب با مرکز درمانی هموفیلی خود، مشورت کنید

-
- افراد نزدیک خود و نیز پزشکانتان را در مورد مراقبت در خصوص بیماری هموفیلی تان آگاه کنید.
 - اطلاعات مربوط به تماس با مرکز درمانی هموفیلی را به آنها بدهید.
 - همواره فاکتور خود و نیز علامت شناسایی (که نشان دهد شما مبتلا به هموفیلی هستید) را به همراه خود داشته باشید.

جراحی و یا مشکوک بودن به وجود خونریزی:

- با مرکز درمانی هموفیلی خود تماس بگیرید.
- انجام کمک های اولیه را شروع کنید. (به عنوان مثال R.I.C.E)
- چنانچه خونریزی برطرف نشد، به دنبال مراقبت پزشکی باشید.
- خونسردی خود را حفظ کنید. شرایط خود را درک کنید و در مورد آنچه نیاز دارید، واضح صحبت کنید. برخی از مراقبین بهداشتی ممکن است با هموفیلی خفیف چندان آشنا نباشند، پس این شما هستید که می توانید به برقراری ارتباط متقابل کمک کنید.
- اول درمان، بعد بررسی.

بسیار مهم است که به یاد داشته باشید:

- داروهای حاوی آسپرین (ASA) را مصرف نکنید
- تمامی پزشکانی را که با آنها سروکار دارید، از هموفیلی خود آگاه سازید.
- پس از هر آمپول زدن (واکسن/ آزمایش خون)، محل را حداقل به مدت ۵ دقیقه بعد از تزریق محکم فشار دهید.

هم اکنون نیازمنداری نزدیک هستیم!

شماره حساب ۰۱۱۰۱۰۳۴۳۴۰۰۰

بانک ملی ایران شعبه اسکان

تلفن گویا ۲۲ ۵۹ ۱۹ ۲۶

cffsd@ymail.com



بنیاد امور بیماریهای خاص

www.cffsd.org