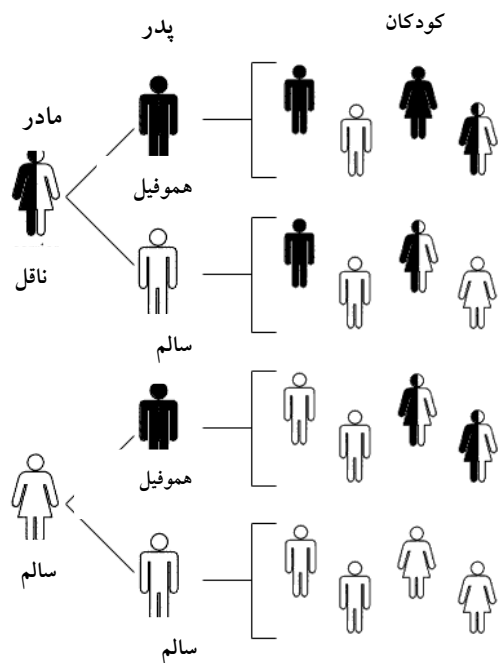


آنچه که نیاز دارید



در مورد هموفیلی بدانید



پدر

تهیه و تنظیم: مهری گلچین - سوپروایزر آموزشی

زیر نظر دکتر علیرضا نیکانفر

مرکز تحقیقات هماتولوژی انکولوژی دانشگاه علوم پزشکی تبریز

بهار ۱۳۸۶

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید^۱

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۲	نکات کلیدی
۴	هموفیلی چیست
۵	انعقاد چیست
۶	فاکتور انعقادی چیست
۶	انواع هموفیلی
۷	اسامی دیگر هموفیلی
۸	علل بروز هموفیلی
۹	علائم و نشانه ها
۱۲	تشخیص هموفیلی
۱۳	درمان هموفیلی
۱۶	درمان جایگزینی فاکتور انعقادی
۱۸	آنتی بادی بر علیه فاکتور انعقادی
۱۹	ویروس های منتقله از طریق تزریق فاکتورها
۱۹	صدمات ناشی از تاخیر در درمان
۲۰	درمان در منزل
۲۱	سایر درمان ها
۲۲	زندگی با هموفیلی
۲۴	نیاز های مراقبت پزشکی
۲۵	هموفیلی در دوران کودکی
۲۸	هموفیلی در نوجوانان و جوانان
۲۹	احتیاطات دارویی

نکات کلیدی

✿ هموفیلی اختلال خونریزی دهنده ارثی نادری می باشد.

✿ سالانه در امریکا حدود ۴۰۰ کودک مبتلا به هموفیلی متولد می شوند.

هموفیلی تقریباً همیشه در مردان رخ می دهد.

✿ کودک متولد شده هموفیل، دارای مشکلی با پروتئین های خاص در خون

می باشد، که فاکتورهای انعقادی نامیده می شوند و به انعقاد خون کمک می

کنند. هموفیلی ممکن است به علت فقدان کامل یکی از فاکتورهای انعقادی در

خون و یا مقدار پایین فاکتور در خون، رخ دهد.

✿ در صورتی که فاکتورهای انعقادی موجود نباشند، یا بدن شما به حد کافی

این فاکتورها را نداشته باشد، بعد از صدمه یا وقوع حادثه، مدت زمان زیادی

طول خواهد کشید تا خون شما لخته گردد.

✿ دو نوع عمده هموفیلی وجود دارد: هموفیلی نوع A و هموفیلی نوع B. افراد

هموفیل A، مقادیر پایین فاکتور انعقادی ۸ را دارا بوده و یا بصورت کامل این

فاکتور را ندارند. افراد هموفیل B، مقادیر پایین فاکتور انعقادی ۹ را دارا بوده

و یا بصورت کامل این فاکتور را ندارند.

✿ هموفیلی یک اختلال ارثی است. بیماری به علت نقص ژنتیکی است که سبب

کمبود یا نقصان فاکتورهای انعقادی VIII و IX می گردد. این ژن ها بر روی

کروموزوم های جنسی X که در تعیین جنسیت فرد هم نقش دارند، واقع شده اند.

✿ علایم و نشانه های عمده هموفیلی، خونریزی و خونمردگی می باشد. وسعت خونریزی و خونمردگی به نوع و شدت وضعیت بستگی دارد.

✿ خونریزی عموماً داخلی رخ می دهد برای مثال در داخل عصلات و مفاصل.

اگر خونریزی مغزی رخ دهد ، یک وضعیت پزشکی اورژانسی محسوب می شود.

✿ برای تشخیص هموفیلی، پزشک اقدام به اخذ تاریخچه شخصی و خانوادگی نموده، معاینه بدنی انجام می دهد و آزمایشات خونی درخواست می نماید. این آزمایشات نشاندهنده این هستند که در صورت وجود مشکل خونریزی، آیا این مشکل به علت هموفیلی می باشد و یا ناشی از سایر حالات می باشد و اینکه شدت بیماری چیست؟

✿ درمان اساسی هموفیلی ، تزریق فاکتورهای انعقادی بصورت مستقیم، داخل گردش خون می باشد. این حالت درمان جایگزینی نامیده می شود.

✿ گاهی اوقات، درمان جایگزینی بر پایه ای طولانی مدت برای پیشگیری از خونریزی داده می شود. افراد هموفیل شدید ، اغلب اوقات این درمان پیشگیرانه جایگزینی را دریافت می نمایند.

✿ ممکن است درمان جایگزینی بر اساس نیاز و برای متوقف نمودن خونریزی، در صورت وقوع آن داده شود. این درمان بیشتر در افراد هموفیل خفیف تر بکار می رود.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۳۱

در هنگام مسافرت موارد زیر را بخاطر بسپارید:

- مواد درمانی (فاکتورهای انعقادی و...) کافی به همراه داشته باشید. مطمئن باشید که فاکتورهای انعقادی به حد کافی در طول مدت مسافرت، به همراه دارید.
- نوشته ای دال بر هموفیل بودن شما و درمان های مربوطه که توسط پزشک تایید شده باشد، تهیه نموده و در طول مسافرت، همیشه به همراه داشته باشید.
- مرکز درمانی را که ممکن است برای دریافت مراقبت مراجعه نمایید، قبل از مسافرت تعیین نمایید.

تحصیلات و مهارت های شغلی

اگر شما هموفیل هستید، مهم است که شما تحصیلات خود را تکمیل نمایید. داشتن تحصیلات خوب و مهارت های شغلی پیشرفته "دری را باز می کند" به سوی انواع شغل ها و برای افرادی که نمی توانند کارهای بدنی سخت انجام دهند. منبع مورد استفاده:

http://www.nhlbi.nih.gov/health/dci/Disease/hemophilia/hemophilia_all.html

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۴

✿ شروع درمان هرچه زودتر خونریزی برای پیشگیری یا محدود نمودن صدمه مفاصل، عضلات یا سایر قسمت های بدن، مهم می باشد.

✿ اغلب درمان جایگزینی در منزل انجام می گیرد. درمان در منزل فواید زیادی دارد ولی مهم است که آموزش انجام این تزریقات در منزل، به صورت صحیح و ایمن انجام گیرد.

✿ انجام تمرینات بدنی برای کودکان و بزرگسالان هموفیل مهم می باشد. با پزشک خود، در مورد نوع تمرینات بدنی مناسب برای شما و یا کودکان و اینکه چه کارهایی برای پیشگیری از خونریزی انجام دهید، صحبت نمایید.

✿ اگر شما و یا کودکان هموفیل هستید، هرچه بیشتر در مورد بیماری یاد بگیرید. در صورت امکان، به مراکز هموفیل و گروه های حمایتی بپیوندید.

هموفیلی چیست؟

هموفیلی نوعی اختلال خونریزی دهنده ارثی نادری است که خون بصورت طبیعی نمی تواند منعقد شود (بند آید). در افراد هموفیل، بعد از صدمه یا آسیب نسبت به افراد عادی، خونریزی بیشتر از حد طبیعی طول می کشد.

آن ها همچنین دچار خونریزی های داخلی مخصوصا در داخل مفاصل (زانو، مچ پا و آرنج) می شوند. بچه های متولد شده با هموفیلی، پروتئین موجود در پلاسما را که مسئول انعقاد خون یا تشکیل لخته طبیعی می باشد، ندارند یا بسیار کم دارند. در امریکا در حدود ۱۸۰۰۰ نفر مبتلا به هموفیلی هستند و سالانه حدود ۴۰۰

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۳۰

- ایبوبروفن
- سایر داروهای ضد التهاب غیر استروئیدیاز قبیل ناپروکسن

درمان در منزل و در هنگام مسافرت

درمان در منزل فواید زیادی دارد . از قبیل:

- درمان هرچه زودتر خونریزی
- مراجعه کمتر به بیمارستان
- استقلال بیشتر
- حس کنترل بیشتر روی بیماری

در صورتی که خودتان درمان در منزل، انجام می دهید و یا برای کودکان این کار را انجام می دهید، بایستی احتیاطات زیر را انجام دهید:

- توصیه های انجام شده برای نگهداری، آماده سازی و استفاده از فاکتورهای انعقادی و مواد درمانی را انجام دهید.
- ثبت تمام موارد درمان های پزشکی را (تزریق فاکتورها) انجام دهید.
- از علائم و نشانه های خونریزی یا عفونت و اقدامات لازمه، آگاه باشید.
- هنگامی که تزریق فاکتور را انجام می دهید، حتما یک نفر در کنار شما باشد.
- از علائم و نشانه های واکنش آلرژیک و اقدامات لازمه، آگاه باشید.
- شماره تلفن تماس با پزشک یا مراکز هموفیلی را بخاطر بسپارید.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۵

کودک دارای این اختلال متولد می شوند. تقزیبا هموفیلی همیشه در مردان رخ می دهد

(بجز موارد خیلی نادر). فرد هموفیل در ارتباط با پروتئین های خاصی در خون که فاکتورهای انعقادی نامیده می شوند ، دچار مشکل می باشد.

هموفیلی بدلائیل زیر ایجاد می شود:

- 1 مقدار کم یکی از فاکتورهای انعقادی
- 2 عدم وجود فاکتور انعقادی

هنگامی که بدن شما فاکتورهای انعقادی ندارد و یا بسیار کم دارد ، تشکیل لخته خون بعد از ایجاد صدمه یا ضربه زمان زیادی لازم دارد.

انعقاد چیست؟

آسیب (همانند ایجاد بریدگی) به رگ های خونی، موجب زنجیره پیچیده وقایعی می شود که منجر به تشکیل لخته خون می شود. این فرایند تشکیل لخته، انعقاد خون نامیده می شود. لخته شدن، واکنش بدن به خونریزی بوده و شما را در مقابل از دست دادن مقادیر زیاد خون محافظت می کند. از دست دادن خون به مقدار زیاد ، تهدید کننده زندگی بوده و می تواند به اعضای داخلی بدن آسیب برساند.

بایستی از انجام برخی فعالیت هایی که احتمال آسیب آنها بیشتر است، اجتناب نمایند.

افراد هموفیل خفیف می توانند انواع فعالیت ها را انجام دهند. افراد هموفیل شدید بایستی از انجام ورزش ها و فعالیت هایی که موجب آسیب مفاصل و بروز خونریزی می شود، اجتناب نمایند. فیزیوتراپیست های مراکز هموفیل، می توانند برنامه های ورزشی متناسب با نیاز های شما طراحی نموده و آموزش های لازم در مورد انجام فعالیت های ورزشی سالم را ارائه نمایند. با فیزیوتراپیست و پزشک خود در مورد انواع فعالیت های بدنی و ورزش های پیشنهادی، صحبت نمایید.

همچنین برای پیشگیری از خونریزی، ممکن است شما یا کودکان قبل از انجام تمرینات بدنی و ورزش ها، فاکتور انعقادی بصورت تزریقی دریافت نمایید.

+عموما، فعالیت های بدنی سالم شامل موارد زیر می باشد:

شنا، دوچرخه سواری (با استفاده از کلاه ایمنی)، پیاده روی، گلف

+فعالیت هایی که معمولا برای افراد دارای مشکلات خونریزی، ایمن محسوب نمی شوند شامل اغلب ورزش های تماسی از قبیل فوتبال، هاکی و کشتی می باشد.

احتیاطات دارویی

برخی از داروها خون شما را رقیق نموده و احتمال خونریزی را افزایش می دهند. شما بایستی از مصرف داروهای زیر اجتناب نمایید:

○ آسپیرین و سایر داروهایی که حاوی سالیسیلات هستند: هرگز به کودک دارویی که حاوی آسپیرین می باشد، داده نشود.

فاکتور انعقادی چیست؟

فاکتورهای انعقادی، پروتئین های موجود در خون هستند که همراه با پلاکت ها (نوعی سلول های خونی کوچک) در تشکیل لخته خون همکاری می کنند. هنگامی که عروق خونی آسیب می بینند، فاکتورهای انعقادی به چسبیدن پلاکت ها به یکدیگر و تشکیل توده پلاکتی و آزاد شدن آنها در محل صدمه دیده، کمک می کنند. در افراد هموفیل، به علت موجود نبودن یکی از فاکتورهای انعقادی و یا پایین بودن مقدار آن، خون نمی تواند لخته گردد.

در صورتی که خون نتواند در زمان مناسب لخته گردد ممکن است:

*از دست دادن خون به میزان زیاد رخ دهد.

*اعضا و بافت های بدن صدمه ببینند.

*این وضعیت به صدمه دائمی یا مرگ بیمار منجر گردد.

گاهی اوقات بیماران نیاز به تزریق فاکتور یا فاکتورهای انعقادی برای متوقف ساختن خونریزی دارند.

انواع هموفیلی

دو نوع عمده هموفیلی عبارتند از:

هموفیلی A: میزان فاکتور انعقادی ۸ پایین بوده و یا وجود ندارد. در حدود

۹۰٪ بیماران هموفیل، نوع A می باشند.

هموفیلی B: میزان فاکتور انعقادی ۹ کم بوده و یا وجود ندارد.

هموفیلی در نوجوانان و جوانان

در این سنین سازگاری با هموفیلی، یک استرس اضافه تر می باشد. اگر می خواهید که کودک شما دارای مسئولیت پذیری بیشتری در مورد خودش و درمان های مربوطه شود، وی نیاز به آموزش، نظارت و حمایت خواهد داشت.

آنان بایستی یاد بگیرند تا:

- علایم و نشانه های خونریزی را شناسایی نموده و عملکرد مناسبی را ارائه نمایند.
- ثبت روزانه درمان ها (شامل میزان مصرف فاکتورها) را انجام دهند.
- تزریق وریدی فاکتورها را می توانند در منزل (تحت نظارت) انجام دهند.
- ورزش های منظم و سالم را می توانند انجام دهند.
- از اعمال غیر ضروری که ایجاد خطر می کنند، اجتناب نمایند.
- مراقبت های دندان ها و لثه را انجام دهند.
- رژیم غذایی سالمی داشته باشند.

فعالیت های بدنی و هموفیلی

از لحاظ بدنی فعال بودن و مرتب ورزش کردن، قابلیت انعطاف عضلات را افزایش داده و مفاصل را قوی می کند و کمک می کند تا فرد وزن مناسبی داشته باشد. کودکان و بزرگسالان هموفیل بایستی فعالیت های بدنی مناسبی داشته باشند و

همچنین در صورتی که مهار کننده های فاکتور انعقادی (آنتی بادی ها) ایجاد شده و فاکتورهای انعقادی را تخریب کنند، هموفیلی از نوع اکتسابی خواهد بود.

در این کتابچه تنها در مورد هموفیلی های ارثی بحث می شود.

هموفیلی می تواند به یکی از سه صورت زیر رخ دهد::

- خفیف
- متوسط
- شدید

بسته به میزان فاکتور انعقادی موجود در بدن، نوع هموفیلی شدید، متوسط یا خفیف تعیین می گردد. در حدود ۷ نفر از هر ۱۰ نفر هموفیل A، نوع شدید هستند. افراد طبیعی، دارای فعالیت فاکتور انعقادی ۱۰۰٪ هستند. افراد هموفیل A شدید، فعالیت فاکتور انعقادی کمتر از ۱٪ دارند.

اسامی دیگر هموفیلی

هموفیلی نوع A

- هموفیلی کلاسیک
- کمبود فاکتور ۸

هموفیلی نوع B

- بیماری کریسمس
- کمبود فاکتور ۹

○ کابینت ها و کمد ها را به منظور جلوگیری از باز نمودن آنها توسط کودکان، قفل نمایید.

○ بر روی پریشهای برق از سرپوش مناسب استفاده نمایید.

○ وسایل بازی کودکان و نیز محل بازی آنها را از نظر ایمنی، دقیقا کنترل نمایید.

○ کیسه یخ آماده در فریزر، داشته باشید تا در صورت نیاز برای بند آوردن خونریزی، استفاده نمایید. همچنین می توانید برای درمان تورم و خونمردگی از سرما استفاده نمایید.

○ کیف آماده ای با وسایل لازم، در دسترس داشته باشید تا در صورتی که نیاز باشد کودک خود را به اورژانس ببرید، از آن استفاده نمایید.

○ بایستی تمامی افرادی که با کودک شما سروکار دارند اعم از مربی، معلم و مسئولین مدرسه و..... از هموفیل بودن کودک شما آگاه باشند. در تمامی فعالیت های فوق برنامه اعم از برنامه های ورزشی و بایستی مربیان مربوطه از نحوه تماس با شما، اطلاع داشته باشند.

○ بایستی از تمام علائم و نشانه های خونریزی آگاه باشید و بتوانید در اسرع وقت آن ها را شناسایی نمایید.

علل بروز هموفیلی چیست؟

هموفیلی یک اختلال ارثی است. بیماری به علت نقص ژنتیکی است که سبب کمبود یا نقصان فاکتورهای انعقادی VIII و IX می گردد. این ژن ها بر روی کروموزوم های جنسی X که در تعیین جنسیت فرد هم نقش دارند، واقع شده اند. کروموزوم ها زوج می باشند. زنان دو کروموزوم X دارند در حالی که مردان یک کروموزوم X و یک کروموزوم Y دارند. خانمی ناقل (دارای کروموزوم X معیوب) محسوب می گردد که ژن معیوب برای فاکتور VIII یا فاکتور IX روی یکی از کروموزوم های X خود داشته باشد این خانم می تواند ژن معیوب را به فرزندان خود منتقل نماید.

▪ اگر کودک متولد شده پسر باشد، ۵۰٪ (۱ به ۲) احتمال دارد که پسر به هموفیلی مبتلا گردد.

▪ اگر کودک دختر باشد، ۵۰٪ (۱ به ۲) احتمال دارد که دختر ناقل هموفیلی باشد.

تولد دختر مبتلا به هموفیل خیلی نادر است. اگر مرد هموفیل با خانم ناقل ازدواج نماید احتمال دارد که یک دختر هموفیل متولد شود.

برخی از مردان مبتلا از زنانی متولد می شوند که ناقل نیستند. در چنین حالتی، علت بروز بیماری جهش ژنی (موتاسیون) در ژن های ارث رسیده به کودک می باشد.

علائم و نشانه ها

علائم و نشانه های عمده هموفیلی عبارت است از:

- خونریزی
- خونمردگی

خونریزی های داخلی در افراد هموفیل شدید، شایع تر می باشد و در صورتی که درمان بموقع و مناسب صورت نگیرد، خونریزی داخلی منجر به بروز صدمات مفاصل، عضلات یا سایر قسمت های بدن خواهد شد.

وسعت خونریزی بستگی به نوع و شدت وضعیت دارد:

- کودکان مبتلا به هموفیلی خفیف، چندین سال علائم و نشانه های قابل توجهی ندارند. گاهی اوقات، اولین نشانه، بروز خونریزی شدید بعد از کشیدن دندان، آسیب جدی و یا عمل جراحی می باشد.
- کودکان مبتلا به هموفیلی خفیف تا متوسط، اغلب در زمان تولد هیچ نشانه یا علامتی ندارند.
- پسران مبتلا به هموفیلی شدید اغلب در هنگام ختنه، دچار خونریزی شدید می شوند.

در اغلب کودکان، اولین نشانه بیماری عبارت است از:

- خونریزی و خونمردگی وسیع لثه ها در هنگام کشیدن دندان های شیری

◆ محیطی امن در منزل، مدرسه و.....

◆ رژیم غذایی سالم برای کمک به نگهداری وزن ایده ال بدن

◆ آموزش در مورد وضعیت های کودکی بطریقی که در حد درک وی باشد

◆ حمایت از کودک در برخورد با ملاحظات سلامتی مزمن

◆ اطمینان به کودک که هموفیلی بودن نقصی برای او نمی باشد.

کودکان کوچک تر نیاز به محافظت از وسایل و چیزهایی در منزل و سایر مکان ها دارند که موجب بروز صدمات شده و منجر به خونریزی می گردند. برخی از نکات قابل توجه عبارت است از:

○ کودک خود را با بستن زانو بند ها و مچ بندها و استفاده از کلاه ایمنی محافظت نمایید. تمام کودکان باید دارای کلاه ایمنی در هنگام دوچرخه سواری و سه چرخه سواری بوده و از کمر بند ایمنی مناسب، در هنگام سوار شدن به ماشین، استفاده نمایند.

○ اطمینان حاصل نمایید که کودک شما در هنگام نشستن بر روی صندلی های بلند، صندلی ماشین و صندلی های دوار، از کمر بندهای ایمنی، استفاده می کند.

○ از وسایل منزل نوک تیز استفاده ننمایید و در صورت استفاده، می توان لبه های تیز وسایل منزل را با تکه های پارچه پوشاند.

○ اشیا و وسایل نوک تیز را به علت ایجاد صدمات و خونریزی، از دسترس کودکان دور نگه دارید.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۲۵

- مراقبت دهانی منظم را انجام دهید. در صورت مراجعه به دندانپزشک، ابتلای خود و یا فرزندتان به هموفیلی را، اطلاع دهید. در این صورت درمان هایی دریافت خواهید نمود که خونریزی را قبل از اعمال دندانپزشکی، کاهش می دهد.
 - از علایم و نشانه های خونریزی مفاصل و سایر قسمت های بدن و اینکه چه زمانی به پزشک و یا واحد های اورژانس مراجعه نمایید ، با اطلاع شوید.
- در صورت بروز هرکدام از موارد زیر به پزشک و یا بخش اورژانس مراجعه نمایید:
- خونریزی به مقادیر زیاد که متوقف نمی شود یا زخمی که از آن خون تراوش می کند
 - هرگونه نشانه های خونریزی داخل مغزی
 - محدودیت حرکات ، درد یا تورم در هر مفصل
- ایده خوبی است که هرگونه درمان های قبلی دریافت شده ، یادداشت گردد. بایستی این اطلاعات را با خودتان به هنگام مراجعه به مراکز پزشکی، به همراه داشته باشید.

هموفیلی در دوران کودکی

مشکل وقتی بروز می کند که کودک شما رشد کرده و بسیار فعال می شود. علاوه بر درمان و مراقبت بهداشتی منظم (از قبیل واکسیناسیون) و مراقبت دهان و دندان ، کودک شما به موارد زیر نیاز دارد:

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۱۰

- خونمردگی در پوست یا خونریزی از زبان هنگامی که بیچه ها شروع به راه رفتن می کنند ، به علت این که به زمین می خورند یا در حین راه رفتن به وسایل منزل برخورد می کنند.
 - تورم و خونمردگی ناشی از خونریزی مفاصل، بافت نرم و عضلات زنان ناقل چون یک ژن سالم دارند ، در نتیجه مقدار کافی فاکتورهای انعقادی تولید می شود و این امر به پیشگیری از مشکلات خونریزی های جدی ، کمک می کند.
- علایم و نشانه های شایع در کودکان دارای سنین بالاتر و بزرگسالان عبارت است از:**

- خونریزی در مفاصل (همارتروز)
 - خونریزی و خونمردگی در بافت نرم و عضلات
 - خونریزی از دهان ناشی از کشیدن دندان ، گاز گرفتن و افتادن دندان
 - خونریزی از بینی بدون هیچ علت مشخصی
 - وجود خون در ادرار (ناشی از خونریزی کلیه ها یا مثانه)
 - وجود خون در مدفوع (ناشی از خونریزی معده یا روده ها)
- خونریزی در داخل مفاصل، شایع ترین مشکل افراد هموفیل شدید می باشد. خونریزی اغلب بدون ایجاد ضربه رخ می دهد و در صورت عدم درمان تا چندین روز طول می کشد. بیماران هموفیل میتوانند نشانه های زودرس خونریزی مفاصل را فراگرفته و درمان بموقع را شروع نمایند. شروع درمان هرچه زودتر ، کمک می

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۲۴

- مراکز درمان هموفیل، منابع خوبی برای آموزش و حمایت همراه با دریافت درمان می باشند. مددکاران اجتماعی عضو مراکز هموفیلی، می توانند در مسایل مالی، عاطفی، حمل و نقل و سایر مشکلات کمک کننده باشند.
- منابع زیادی از طریق اینترنت، کتاب ها، کتابچه ها و جزوه های آموزشی و.... توسط سازمان ها و نهاد های حمایت از بیماران هموفیلی، در دسترس می باشد.
- گروه های حمایتی را که فعالیت هایی را برای کودک هموفیل و اعضای خانواده آنها ارائه می دهند، جستجو نمایید.

نیازهای مراقبت پزشکی

- برای اجتناب از بروز عوارض، مهم است که افراد هموفیل موارد زیر را مدنظر قرار دهند:
- هرگونه درمان تجویزی برای هموفیلی را ادامه دهند.
 - کنترل های منظم دوره ای و برنامه های ایمن سازی پیشنهادی را انجام دهند. کودکان هموفیل، برنامه های ایمن سازی و واکسیناسیون همانند سایر کودکان دارند اما تزریق عضلانی انجام نمی گیرد. واکسن هپاتیت A و B برای افرادی که تحت درمان با فراورده های خونی هستند، توصیه می شود. هنوز واکسنی برای هپاتیت C وجود ندارد.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۱۱

کند تا صدمه به مفاصل محدود گردد. گرچه خونریزی در تمام مفاصل بدن می تواند رخ دهد ولی شایع ترین محل های خونریزی عبارتند از:

- زانو
- مچ پا
- ساعد

علائم و نشانه های خونریزی مفاصل عبارتند از:

- احساس سوزن سوزن شدن در مفصل و عدم وجود درد واقعی، معمولا اولین علامت است.
- ممکن است سفتی و درد مفصل قبل از هرگونه علائم قابل مشاهده خونریزی، رخ دهد.
- با گذشت زمان مفصل متورم شده و در لمس با گرم شدن عضو، همراه است. بیمار محدودیت حرکات مفصلی پیدا می کند و درد شدید تر می شود.
- بعد از چند روز، زمانی که مفصل پر از خون شد، سرعت خونریزی آهسته تر می گردد.

در صورت عدم درمان، خونریزی منجر به آرتريت ناتوان کننده در مفاصل می گردد.

خونریزی بداخل مغز عارضه خطرناک هموفیلی است که نیاز به درمان اورژانسی دارد.

این خونریزی بعد از ضربه خفیف سر یا صدمه خیلی جدی رخ می دهد.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۱۲

علامت و نشانه های خونریزی داخل مغزی عبارتند از:

- سردرد های طولانی مدت
- استفراغ در دفعات زیاد
- تغییر در رفتار یا خواب آلودگی زیاد
- ضعف ناگهانی یا خواب رفتن دست و پاها
- درد یا سفتی گردن
- دو بینی
- اشکال در راه رفتن
- تشنج یا غش

تشخیص هموفیلی

در صورتی که مشکوک به هموفیلی هستید و یا بنظر می رسد که مشکل خونریزی دارید ، پزشک اقدام به اخذ تاریخچه شخصی و خانوادگی نموده و معاینه بدنی و آزمایشات خونی انجام می دهد..

آزمایشات خونی برای تعیین موارد زیر بکار می روند:

- تعیین این که چقدر طول می کشد تا خون شما لخته گردد.
 - تعیین این که خون شما مقادیر پایین کدامیک از فاکتورهای انعقادی را داراست.
 - تعیین این که یکی از فاکتورها بصورت کامل درخون شما وجود ندارد.
- نتایج آزمایشات وجود هموفیلی، نوع و شدت هموفیلی را نشان خواهد داد.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۲۳

- ارتوپدیست ها(پزشکانی که در بیماری های استخوان و مفاصل متخصص هستند)
- دندان پزشکان

این افراد می توانند به شما و کودکان برای برآورده شدن بهتر نیاز های شما کمک نمایند. نتایج تحقیقات نشان داده است که دریافت مراقبت در این مراکز، منجر به بروز عوارض و اقامت های بیمارستانی کمتری می شود. همچنین کیفیت زندگی بیماران هموفیل، بهتر می شود.

موارد مورد انتظار چیست؟

اگر کودک شما هموفیلی شدید دارد ، شما و اعضا خانواده بایستی با این بیماری سازگاری نمایید:

- بعد از درمان
 - همانطوری که کودک شما رشد نموده و فعال تر می شود
 - همانطور که کودک شما وارد سنین نوجوانی و جوانی می شود.
- بایستی از نظر عاطفی، مالی، اجتماعی و سایر حالات ، با این بیماری سازگاری نمایید. مهم است که شما در مورد تمام اقداماتی که می توانید برای این بیماری انجام دهید و حمایت هایی که می توانید کسب نمایید ، مواردی را فرا بگیرید.
- با پزشکان و سایر کادر درمانی در مورد درمان ، پیشگیری از خونریزی و این که در مواقع اورژانسی چه کارهایی را انجام دهید، صحبت نمایید.

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۲۲

- برای خونریزی های گوارشی خفیف

زندگی با هموفیلی

اگر شما هموفیل هستید ، بایستی مراحل را برای برقراری سلامت خود در پیش گرفته و از بیماری و مشکلات خونریزی پیشگیری نمایید. اگر کودک هموفیل دارید ، بایستی اقدامات زیادی را برای کمک به وی و داشتن زندگی سالم ، انجام دهید.

مراکز درمان هموفیلی

این مراکز خدمات درمانی، آموزشی و حمایتی مناسبی را برای افراد هموفیل و اعضای خانواده آنها ارائه می دهند. گروه های هموفیلی متشکل از افراد زیر می باشند:

- پرستار هماهنگ کننده
- هماتولوژیست بزرگسالان و کودکان (پزشکانی که در بیماری های خونی متخصص هستند)
- مددکاران اجتماعی(کسانی که می توانند کمک های مالی،نقل و انتقال، بهداشت روانی و سایر حالات را ارائه نمایند)
- فیزیوتراپیست ها
- متخصصین اطفال

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۱۳

هموفیلی A و B تحت عنوان خفیف ، متوسط و شدید طبقه بندی می شوند که بستگی به مقدار فاکتورهای انعقادی ۸ یا ۹ در خون دارد.

هموفیلی خفیف	۳۰ - ۵ درصد فاکتور طبیعی
هموفیلی متوسط	۵ - ۱ درصد فاکتور طبیعی
هموفیلی شدید	کمتر از ۱ درصد فاکتور طبیعی

هموفیلی شدید موجب بروز مشکلات خونریزی شدید در بچه ها می گردد. بنابراین کودکان هموفیل شدید، در طی سال های اول زندگی تشخیص داده می شوند. کودکان مبتلا به اشکال خفیف تر هموفیلی، اغلب تا زمان بلوغ تشخیص داده نمی شوند. مشکلات ناشی از خونریزی هموفیلی A و B همانند هم می باشد. این دو نوع هموفیلی، تنها از طریق آزمایشات اختصاصی خون قابل افتراق هستند. بدلیل متفاوت بودن نوع درمان، افتراق هموفیلی A از نوع B خیلی مهم است.

درمان هموفیلی

درمان عمده هموفیلی، درمان جایگزینی (دادن یا جایگزین نمودن فاکتور انعقادی که مقدار آن خیلی پایین است و یا وجود ندارد). فاکتور انعقادی تغلیظ شده ، بصورت تزریق داخل وریدی داده می شود. فاکتورهای اختصاصی مورد استفاده

برای درمان هموفیلی عبارت است از:

- فاکتور ۸ برای هموفیلی A
- فاکتور ۹ برای هموفیلی B

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۲۱

محسوب می شود. پزشک می تواند به شما در مورد تصمیم گیری برای استفاده از این وسایل کمک نماید.

سایر درمان ها

دسموپرسین (DDAVP): یک هورمون صناعی است که در درمان افراد هموفیل A خفیف و متوسط بکار می رود. دسموپرسین در هموفیلی B و هموفیلی شدید اثری ندارد. دسموپرسین، آزاد شدن فاکتور ۸ و فاکتور ون ویلبراند ذخیره شده در عروق خونی را تحریک نموده و سطح این پروتئین ها را در خون، افزایش می دهد. فاکتور ون ویلبراند، برای فعالیت فاکتور ۸ ضروری می باشد. دسموپرسین معمولاً بصورت وریدی یا داخل بینی (از طریق اسپری) تجویز می شود.

داروهای آنتی فیبرینولیتیک (ضد فیبرینولیز)

این داروها (شامل اسید ترانس اگزامیک و اسید آمینوکاپروئیک) داروهایی هستند که با درمان فاکتورهای انعقادی مورد استفاده قرار گرفته و سرعت تخریب لخته خونی را کاهش می دهند. معمولاً بصورت قرص برای کمک به از هم گسیختگی لخته و پایداری آن، بکار می روند.

معمولاً قبل از موارد زیر مورد استفاده قرار می گیرند:

- قبل از اعمال دندانپزشکی
- برای درمان خونریزی های دهان یا بینی

آنچه که نیاز دارید در مورد هموفیلی بدانید ۱۴

درمان جایگزینی برای موارد زیر مورد استفاده قرار می گیرد:

- برای پیشگیری از خونریزی (درمان پیشگیری کننده)
 - برای متوقف نمودن خونریزی در صورت وقوع خونریزی برای رسیدن به سطح پایه فاکتور انعقادی مورد نیاز
- نوع درمانی که شما دریافت می کنید بستگی به عوامل متعددی از قبیل نوع هموفیلی (شدید، متوسط، خفیف) دارد.

▪ **هموفیل خفیف:** معمولاً برای هموفیل خفیف درمان جایگزینی مورد نیاز نمی باشد. گاهی اوقات، دارویی بنام دسموپرسین (DDAVP) برای افزایش سطح فاکتور ۸ بدن داده می شود. چون اثر این دارو با مصرف دراز مدت از بین می رود، لذا تنها در موقعیت های خاص (همانند قبل از اعمال دندانپزشکی یا انجام فعالیت های ورزشی) برای پیشگیری یا کاهش خونریزی بکار می رود. دسموپرسین در هموفیلی B بکار نمی رود.

▪ **هموفیلی متوسط:** تنها در صورت وجود خونریزی، ممکن است نیاز به درمان داشته باشید. شما نیاز دارید تا شناسایی علایم و نشانه های خونریزی را برای شروع درمان هرچه سریع تر درمان، فرابگیرید. ممکن است برای پیشگیری از بروز خونریزی هایی که در طی انجام برخی فعالیت ها رخ می دهند، درمان دریافت نمایید.

▪ **هموفیلی شدید:** معمولاً برای پیشگیری از خونریزی هایی که صدمه دایمی مفاصل، عضلات یا سایر قسمت های بدن را موجب می

شوند، نیاز به درمان های طولانی مدت و کوتاه مدت پیشگیری کننده دارید. ولی برخلاف انتظار، اغلب افراد هموفیل شدید، تنها در صورت بروز خونریزی، درمان دریافت می کنند.

در صورت بروز خونریزی، شروع هرچه زودتر درمان، مهم می باشد. تاخیر در شروع درمان، منجر به بروز عوارض می گردد. شناسایی علایم و نشانه های بروز خونریزی را فرا بگیرید و مطمئن شوید که خونریزی هرچه سریع تر، درمان می گردد.

منابع فاکتورهای انعقادی

فاکتور های انعقادی تغلیظ شده که در درمان جایگزینی مورد استفاده قرار می گیرند از دو منبع تهیه می شوند:

- خون دهندگان انسانی
- فاکتورهای انعقادی تهیه شده در آزمایشگاه، این فاکتورها "نوترکیب" نامیده شده و از منابع انسانی تهیه نمی شوند.

از آنجایی که نیمه عمر فعالیت فاکتور ۸، ۱۲-۸ ساعت و فاکتور ۹، ۲۴-۱۲ ساعت می باشد، تزریق داخل وریدی فاکتورهای انعقادی بصورت روزانه یکبار و یا دفعات بیشتر، در صورت شروع درمان داده می شود.

درمان در منزل

هر دو نوع درمان اعم از درمان پیشگیرانه و درمان برحسب نیاز، می تواند در منزل انجام گیرد. بسیاری از افراد یاد می گیرند تا تزریق فاکتورها را در منزل برای خود یا کودکان انجام دهند.

درمان در منزل مزایای زیر را در بر دارد:

- شما و کودکان می توانید درمان سریع تر را در هنگام بروز خونریزی دریافت نمایید. درمان بموقع به این معنی است که احتمال بروز عوارض کمتر می باشد.
 - مراجعات کمتر به پزشک و بخش اورژانس، مورد نیاز می باشد.
 - هزینه تزریقات نسبت به واحد های مراقبت پزشکی، کمتر می باشد.
 - درمان در منزل کمک می کند تا کودکان درمان را قبول نموده و در برقراری سلامت خود، مسئولیت پذیر باشند.
- دیدگاهها و نظرات خود در مورد مراقبت در منزل را با پزشک خود در میان بگذارید. پزشک و کادر درمانی در مورد مراحل و ایمن بودن روش های درمان در منزل، توضیحات لازمه را خواهند داد. سایر منابع برای ارائه آموزش جهت مراقبت در منزل، از طریق مراکز درمان هموفیلی امکان پذیر می باشد.
- وسایل دسترسی عروقی می توانند بروش جراحی برای دسترسی راحت تر به عروق و انجام تزریقات، کار گذاشته شوند. این وسایل در صورت انجام تزریقات مکرر، مفید می باشند. عفونت ناشی از کاربرد این وسایل، مشکل

نابود می شوند. محققین در حال مطالعه روش هایی برای مقابله با آنتی بادی های ایجاد شده بر علیه فاکتورهای انعقادی می باشند.

ویروس های منتقل شده از طریق تزریق فاکتورها (تهیه شده از خون انسان)

ویروس هایی که موجب بروز ایدز و هپاتیت می شوند می توانند از راه تزریق فاکتورهای انعقادی منتقل شوند.

انتقال ویروس ها به روش های زیر پیشگیری می گردد:

- غربال گری دقیق اهدا کنندگان خون
- انجام آزمایشات بر روی فرآورده های خونی اهدا شده
- فرآورده های خونی اهدایی که برای تهیه فاکتورهای خونی مورد استفاده قرار می گیرند ، گرما دهی شده و ویروس زدایی می شوند.
- محققین در حال بررسی راه هایی هستند تا فرآورده های خونی سالم تری پیدا نمایند.

صدمات ناشی از تاخیر در درمان

هنگامی که تاخیر در درمان صورت می پذیرد، صدمه به نواحی متاثر (از قبیل مفاصل) رخ می دهد. مهم است که افراد هموفیل (هرچه زودتر) شناسایی علایم و نشانه های بیماری را بعد از شروع خونریزی را یاد گرفته و هرچه سریع تر درمان را شروع نمایند.

فاکتورهای انعقادی مورد استفاده در درمان جایگزینی دارای خصوصیات زیر هستند:

- خیلی قوی هستند- برای کنترل خونریزی تنها میزان کمتری مورد نیاز می باشد.
- از نظر استفاده در منزل، مخلوط کردن و نگهداری آسان می باشند. تهیه و دریافت فاکتور انعقادی، تنها ۱۵ دقیقه وقت می گیرد.

درمان جایگزینی فاکتور انعقادی برای پیشگیری از خونریزی

درمان جایگزینی بر اساس پایه ای منظم، برای پیشگیری از خونریزی داده می شود. هدف نگهداری مقادیر فاکتور انعقادی در خون به میزان بالا ،برای پیشگیری از وقوع خونریزی می باشد.

این درمان بیشتر در افراد هموفیل شدید بکار می رود ولی اغلب در کودکان نیز برای پیشگیری از صدمه مفاصل به دنبال خونریزی، بکار می رود.

درمان جایگزینی پیشگیری کننده در موارد زیر بکار می رود:

- در پایه ای طولانی مدت ، معمولا دو یا سه بار در هفته داده می شود.
- در پایه ای کوتاه مدت تر، برای مثال بیش از چند ماه
- در پایه ای کوتاه مدت، قبل از انجام هر گونه فعالیتی که موجب بروز خونریزی می گردد.

این درمان بسیار قوی و گران می باشد. درمان پیشگیری کننده اغلب در منزل داده می شود.

درمان جایگزینی فاکتورهای انعقادی برای متوقف نمودن خونریزی در صورت خونریزی

درمان جایگزینی در صورت نیاز، برای متوقف نمودن هرچه زودتر خونریزی، بعد از شروع خونریزی داده می شود. هدف درمان، پیشگیری از آسیب مفاصل، عضلات یا سایر قسمت های بدن در اثر خونریزی می باشد. این درمان بیشتر در افراد هموفیل خفیف یا متوسط بکار می رود. مقدار فاکتور انعقادی داده شده به موارد زیر بستگی دارد:

- نوع هموفیلی
- محل خونریزی و شدت خونریزی
- وزن شخص
- این که آیا فرد آنتی بادی (پادتن) تولید می کند که فعالیت فاکتور انعقادی تزریق شده را خنثی کند یا نه.
- درمانی که بر اساس نیاز داده می شود ، دارای شدت کمتر و هزینه پایین تری نسبت به درمان پیشگیرانه منظم می باشد. برخلاف انتظار، این خطر وجود دارد که قبل از شروع درمان، خونریزی موجب ایجاد صدمه و آسیب گردد.

افرادی که از این نوع درمان استفاده می کنند ، بایستی شناسایی علائم خونریزی را قبل از بروز خونریزی، یاد بگیرند. درمان باید بطریقی صحیح برای محدود نمودن صدمات داده شود.

اعضای خانواده بیماران نیز بایستی علائم و نشانه های بروز خونریزی را در کودک ، یاد بگیرند. گاهی اوقات کودکان علائم خونریزی را به علت اجتناب از درد و ناراحتی ناشی از درمان ، نادیده می انگارند.

عوارض درمان جایگزینی

این عوارض عبارت است از:

- تولید آنتی بادی ، پروتئین هایی که فعالیت فاکتورهای انعقادی را تخریب می کنند
- آسیب مفاصل ، عضلات یا سایر قسمت های بدن که ناشی از تاخیر در درمان می باشد.

آنتی بادی بر علیه فاکتور انعقادی

آنتی بادی ها قبل از این که فاکتورهای انعقادی شانس برای فعالیت داشته باشند ، آنها را تخریب می کنند. این یک مشکل خیلی جدی می باشد، بدلیل اینکه درمان اصلی برای افراد هموفیل (که جایگزینی فاکتورهای انعقادی می باشد) در دراز مدت، موثر نمی باشد.

مهار کننده های فاکتورهای انعقادی در حدود ۲۰٪ افراد مبتلا به هموفیلی A شدید و در ۱٪ بیماران هموفیل B پدید می آیند. در صورت بروز آنتی بادی ها، پزشکان مقادیر بالاتر فاکتورهای انعقادی را استفاده می کنند. گاهی اوقات ، آنتی بادی ها