

INTERNATIONAL FEDERATION OF
"HÉMOPHILIE"

© Fédération mondiale de l'hémophilie



هموفیلی

در تصویر

ترجمه: دکتر رویا دولت خواه

تقدیر و تشکر



محصول کار گروهی:

لارا ایسیگو ، رئیس گروه کارکنان هموفیلی در تصویر و کمیته پرستاری ، انگلستان ،
مارتین بدفورد ، مشاور آموزشی ، انگلستان ،
آنیه گیلهام ، مشاور پرستاری ، آفریقای جنوبی ،
دکتر پیتر جونز ، مشاور پزشکی ، انگلستان ،
کتی مولدر ، مشاور فیزیوتراپی ، کانادا ،
دیوید پیچ ، مشاور آموزشی ، کانادا ،
لوریه بلاک استوک ، متصدی گروه آموزشی فدراسیون جهانی هموفیلی

طراح و ناظر فنی

پگی مسینگ و سوزان راکینا
طراح تصویر ، 4150 استینبرگ ، اس تی - لورنت ،
کبک ، اچ 4 آر 2 جی 7 کانادا

این نشریه در سطح وسیع و توسط داوطلبانی از کل دنیا ، ارائه و آزموده شده است. بیشتر آنان به صورت تخصصی و یا تجربی به عنوان فردی که با بیماری زندگی می کند ، کارشناس مربوط به هموفیلی می باشند. داوطلبان از بیش از 75 سازمان هموفیلی و مراکز درمانی به این مطالعه در مورد "هموفیلی در تصویر" پاسخ مثبت داده اند. بسیاری از این داوطلبان برنامه اینترنتی جدید را آزموده و پس خوراندی از خوانا بودن و "مورد قبول خواننده" بودن این برنامه ارائه نموده اند.

کمیته های پرستاری و فیزیوتراپی فدراسیون جهانی هموفیلی ، برای بازنگری نسخه مربوط به سال 1998 ، با از خودگذشتگی فراوان ، زمان زیادی را صرف نموده اند.

با تشکر فراوان از گروه کارکنان "هموفیلی در تصویر" . این متخصصین به طور داوطلبانه با صرف وقت خود ، نظریه فنی خود را در طی مراحل که 12 ماه بطول کشیده ، و برای اطمینان یافتن از اینکه محتویات درست و دقیق بوده و برای خواندن سهل باشند را اعلام کرده اند.



© فدراسیون جهانی هموفیلی، 2005



حق کپی رایت ، فدراسیون جهانی هموفیلی ، 2005

فدراسیون جهانی هموفیلی مشوق انتشار و توزیع انتشارات خود برای اهداف آموزشی ، و نه سود جویانه توسط سازمان های هموفیلی می باشد. برای حصول اجازه چاپ ، توزیع و یا ترجمه این نشریه ، با دپارتمان روابط عمومی با آدرس زیر تماس بگیرید.

فدراسیون جهانی هموفیلی
1425 رنه لوسکه بولوار د وست- سویت 1010
مونترال ، کبک اچ 3 جی 1 تی 7 کانادا
آدرس الکترونیکی : wfh@wfh.org
وب سایت : www.wfh.org

تذکر:

این نشریه به زبان اصلی انگلیسی و از انتشارات فدراسیون جهانی هموفیلی بوده و با کسب اجازه از این فدراسیون تحت ترجمه قرار گرفته است. فدراسیون جهانی هموفیلی هیچ گونه مسئولیتی در قبال صحت ترجمه و یا تغییرات در متن نسخه انگلیسی اصلی ندارد.

ترجمه:

دکتر رویا دولت خواه
پزشک درمانگاه هموفیلی و تالاسمی
مرکز تحقیقات هماتولوژی و انکولوژی ، دانشگاه علوم پزشکی تبریز

ضمناً این راهنما با هماهنگی و همکاری صمیمانه وزارت محترم بهداشت، درمان و آموزش پزشکی ایران ، کانون هموفیلی ایران ، جناب آقای علی اکبر چوپان (رئیس هیأت مدیره کانون هموفیلی ایران که زحمت بازرگری این مطلب را متقبل گردیدند) ، و حمایت های شرکت نوونوردیسک پارس به انجام رسیده است.

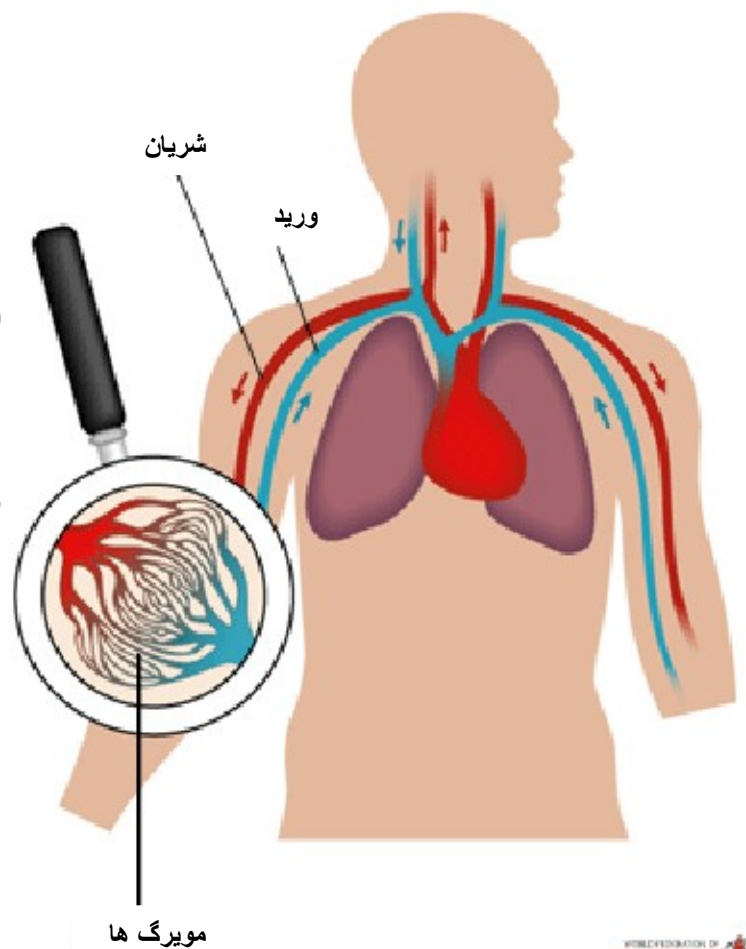
قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

خون چگونه در بدن به گردش در می آید؟

• هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده می باشد، لذا آشنایی با سیستم گردش خون مهم است.

• قلب باعث تلمبه زده شدن خون در کل بدن می شود.

• خون از طریق لوله هایی که شریان ها، وریدها و مویرگ ها خوانده می شوند به گردش در می آید. بعضی از آنها بزرگ بوده (شریان ها و وریدها) و بعضی دیگر کوچک می باشند (مویرگ ها).



قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

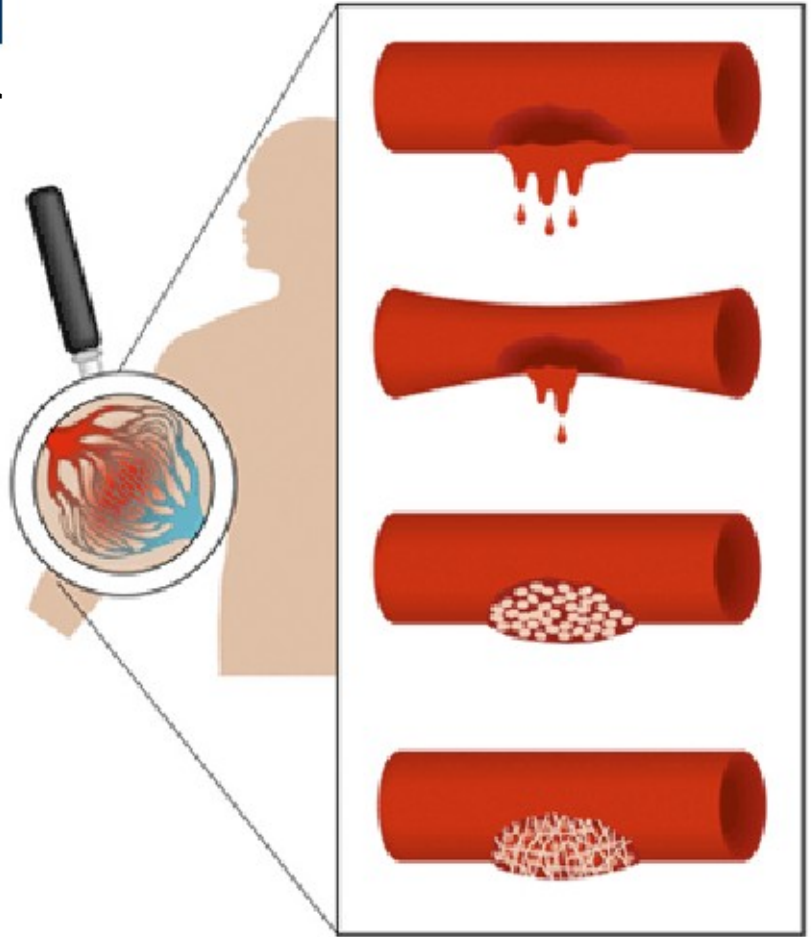
خونریزی چگونه شروع و متوقف می شود؟

• خونریزی زمانی شروع می شود که مویرگ دچار آسیب شده و خون به بیرون نشت کند.

• در این زمان مویرگ برای کمک به کاهش خونریزی، منقبض می شود.

• سپس نوعی از سلول های خونی که پلاکت نامیده می شوند ، با ساخت پلاگ ویژه ای ،حفره ایجاد شده در مویرگ را ترمیم می کنند.

• سپس فاکتورهای انعقادی متعدد موجود در پلاسما ، با همکاری یکدیگر باعث تشکیل لخته در محل پلاک می شوند. این عمل باعث استحکام پلاک و توقف خونریزی می شود.



قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

چرا خونریزی در فرد مبتلا به خونریزی گاهها طولانی تر از افراد سالم است؟

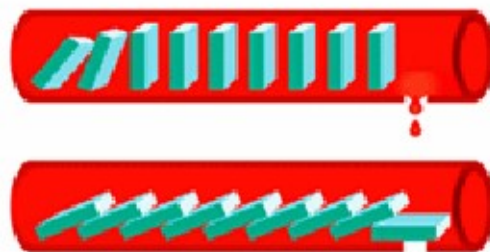
• در بیماری هموفیلی، یکی از فاکتورهای انعقادی یا اصلا وجود ندارد یا سطح این فاکتور کمتر از حد طبیعی است. در نتیجه این فقدان یا نقص، تشکیل لخته خونی دچار اشکال شده، و خونریزی طولانی تر، و نه سریعتر، از حد معمولی ایجاد می شود. از آنجائی که فاکتورهای انعقادی متعددی در پلازما وجود دارند، هر فاکتور با نمادهای عددی رومی مشخص می شود.

مثال: VIII = 8
IX = 9

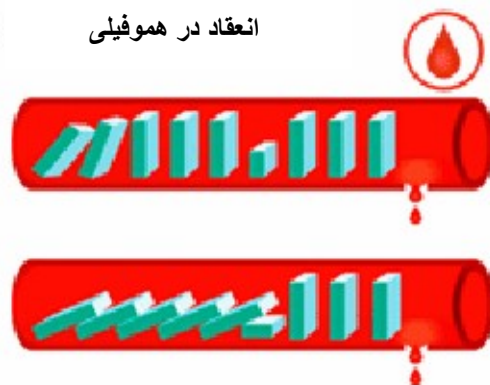
 هموفیلی =



سیر طبیعی انعقاد



انعقاد در هموفیلی



WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
www.wfh.org

© Copyright World Federation of Hemophilia

قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

آیا تمام هموفیلی ها مشابه هستند؟

A. افراد دارای سطوح پائین فاکتور 8 انعقادی مبتلا به هموفیلی می باشند.

B. افراد دارای سطوح پائین فاکتور 9 انعقادی مبتلا به هموفیلی می باشند.

. هموفیلی بسته به عیار فاکتورهای انعقادی به انواع خفیف ، متوسط و شدید تقسیم بندی می شود.

شدت بیماری بر اساس سطح فاکتور

طبیعی

سطح فعالیت فاکتور 8 و یا 9
50 تا 150 %



خفیف

سطح فعالیت فاکتور 8 و یا 9
5 تا 40 %



متوسط

سطح فعالیت فاکتور 8 و یا 9
1 تا 5 %



شدید

سطح فعالیت فاکتور 8 و یا 9
کمتر از 1 %



© Copyright World Federation of Hemophilia

قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

چگونه فرد مبتلا به هموفیلی می شود؟

• هموفیلی مادرزادی است.
این بیماری قابل سرایت از فرد دیگر نیست.

• هموفیلی معمولاً ارثی بوده ، به این معنی که توسط ژن های والدین به فرزندان منتقل می شود. ژن، مسنول انتقال اطلاعات مربوط به عملکرد سلول های بدن انسان است. به عنوان مثال ژن ، مسنول تعیین رنگ مو و چشم انسان می باشد.



= کروموزوم جنسی ناقل ژن هموفیلی

قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

شانس ابتلاء نوزاد به هموفیلی چیست؟

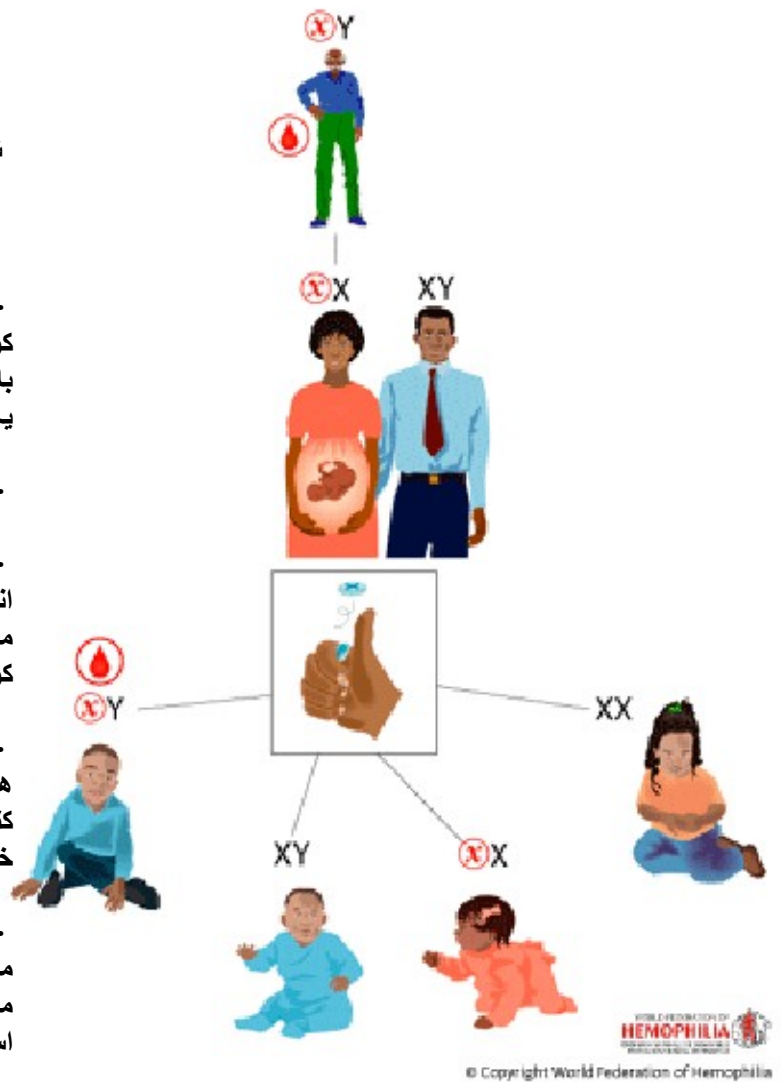
• ژن ها بر روی کروموزوم ها قرار گرفته اند. دو عدد از این کروموزوم ها (X و Y) مسئول تعیین جنسیت فرد هستند. زنان با دو کروموزوم X به دنیا می آیند. مردان یک کروموزوم X و یک کروموزوم Y دارند.

• ژن هموفیلی بر روی کروموزوم X قرار گرفته است.

• مرد مبتلا به هموفیلی ، ژن هموفیلی را به تمام دختران خود انتقال می دهد ، ولی پسرها سالم خواهند بود. فرزندان دختر همچنین مردی ناقل خوانده می شوند ، چون ژن هموفیلی را بر روی کروموزوم X خود حمل می کنند.

• زمانی که زن ناقل بچه دار می شود، با احتمال یک دوم ، ژن هموفیلی را انتقال می دهد. اگر ژن هموفیلی را به پسر خود منتقل کند ، پسر مبتلا به هموفیلی خواهد شد. اگر ژن هموفیلی را به دختر خود منتقل کند ، دختر همانند مادرش ناقل هموفیلی خواهد بود.

• گاهی اوقات ، نوزاد مبتلا به هموفیلی بدنیا می آید ، در حالیکه مادرش ناقل هموفیلی نیست. این موارد بعثت تغییرات ژنتیکی مربوط به فاکتور 8 یا 9 انعقادی است که در نوزاد بوجود آمده است. یک سوم نوزادان هیچ سابقه فامیلی هموفیلی ندارند.

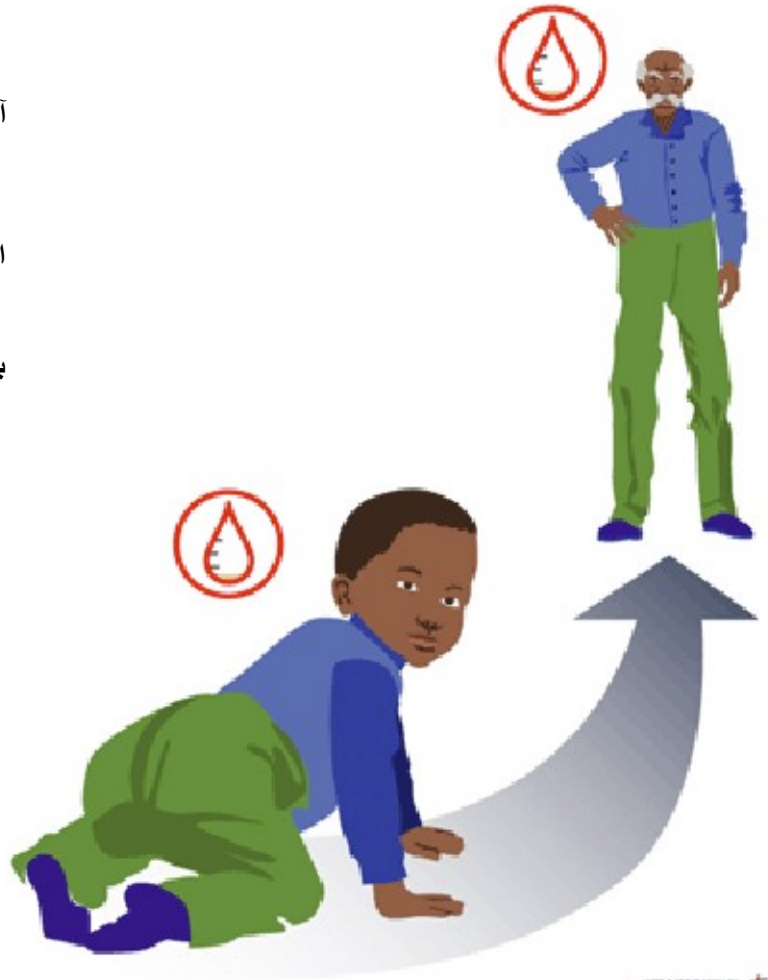


قسمت اول مقدمه ای بر هموفیلی

آیا هموفیلی مادام العمر است؟

• فردی که مبتلا به هموفیلی بدنیا می آید ، اختلال را مادام
العمر خواهد داشت.

• سطح خونی فاکتورهای 8 و 9 معمولاً در طول عمر ثابت
باقی می مانند.



قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها

نشانه های شایع بیماری هموفیلی کدامند؟

- در هموفیلی ، خونریزی در هر قسمتی از بدن اتفاق می افتد. گاهی اوقات مشاهده می شود و گاهی مشاهده نمی شود.
- خونریزی معمولاً بدنبال آسیب یا اعمال جراحی اتفاق می افتد. همچنین خونریزی می تواند بدون وجود علت واضح اتفاق بیفتد. این رویکرد خونریزی خودبخودی خوانده می شود.
- خونریزی معمولاً در دوران نوزادی به ندرت روی می دهد ، اما خونریزی طولانی مدت بعد از عمل ختنه می تواند ایجاد شود.
- زمانی که کودک شروع به راه رفتن می کند ، براحتی دچار کیود شدگی می شود. همچنین کودک بدنبال آسیب ها ، خصوصاً آسیب های دهان و زبان ، دچار خونریزی طولانی تر از حد معمول می شود.
- بتدریج که کودک بزرگتر می شود ، خونریزی خودبخودی شایعتر می شود. این خونریزی ها مفاصل و عضلات را تحت تاثیر قرار می دهند.

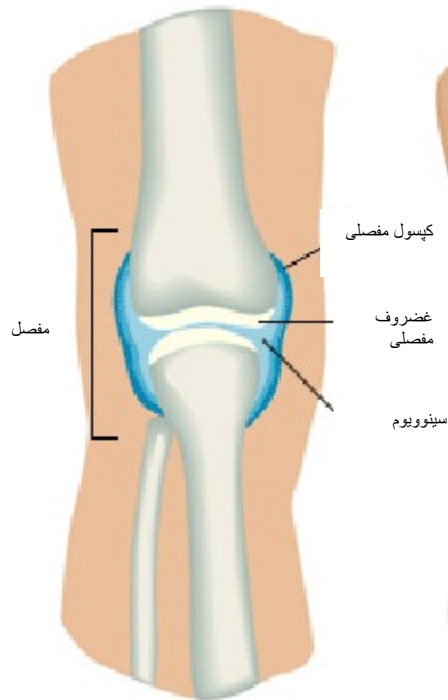


چه عاملی باعث خونریزی مفصلی می شود؟

• محل تلاقی دو استخوان مفصل نامیده می شود. انتهای استخوان ها با ماده لاستیک مانند و نرمی پوشیده شده است که غضروف مفصلی خوانده می شود.

• استخوان ها توسط کپسول مفصلی تا حدودی به یکدیگر متصل شده اند. کپسول مفصلی حاوی آستری به نام غشاء سینوویوم است که مویرگ ها ی (عروق خونی کوچک) زیادی دارد. سینوویوم تامین کننده مایع لغزنده و روغنی شکلی است که باعث آسان شدن حرکت مفصل می شود.

• اگر مویرگ های موجود در سینوویوم آسیب ببینند ، دچار خونریزی می شوند. گاهی هیچ علت واضحی برای خونریزی وجود ندارد ، به ویژه در هموفیلی نوع شدید. در فردی که مبتلا به هموفیلی نیست ، سیستم انعقادی سریعاً باعث توقف خونریزی می شود. اما در فرد مبتلا به هموفیلی ، خونریزی ادامه می یابد. این امر باعث می شود مفصل متورم و دردناک گردد.



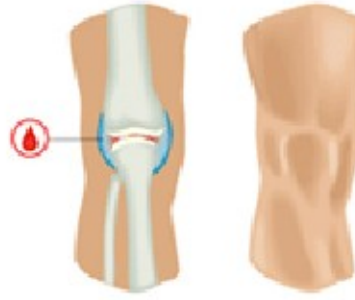
قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها

در مفصل مبتلا به خونریزی چه اتفاقی روی می دهد؟

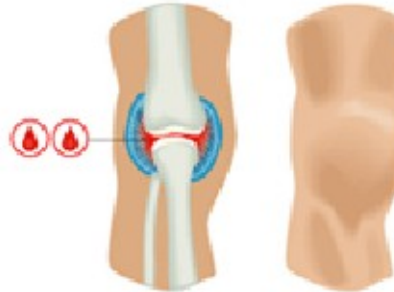
• معمولاً فرد مبتلا به هموفیلی ، زمان شروع خونریزی را می داند چون در مفصل خود احساس سوزش و گرما می کند.

• بتدریج که خونریزی در کپسول تجمع پیدا می کند ، مفصل متورم و دردناک شده و حرکت آن سخت می شود.

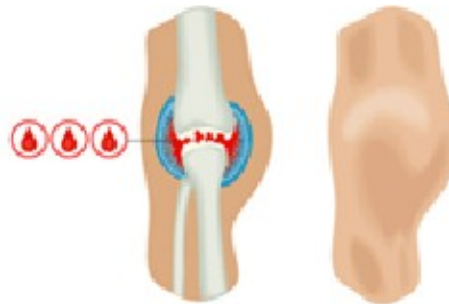
• در صورتیکه درمان شروع نشود ، فشار ایجاد شده در اثر تورم ، در نهایت باعث توقف خونریزی خواهد شد. در مرحله بعد ، سلول های خاصی قسمت عمده خونریزی خارج از مفصل را پاک خواهند کرد.



خارش
سوزش
گرما



تورم
درد
گرما



التهاب شدید
تورم
تضعیف عضله
خشکی صبحگاهی
درد مزمن
محدودیت حرکتی



© Copyright World Federation of Hemophilia

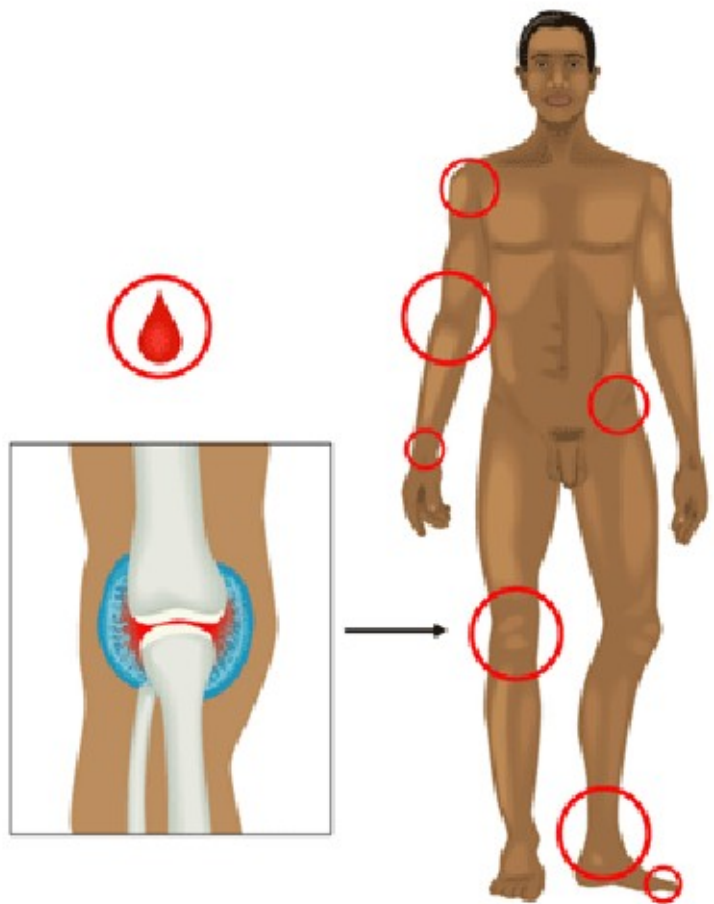
قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها

خونریزی در کدام مفاصل شایع تر است؟

• شایع ترین خونریزی های مفصلی در قوزک پا ، زانو و آرنج روی می دهند.

• خونریزی در سایر مفاصل نیز اتفاق می افتد ، از جمله انگشتان پا ، شانه ها و مفاصل ران.

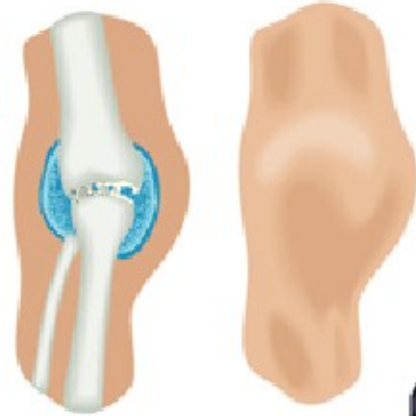
• مفاصل دست ها معمولاً فقط بدنبال آسیب های وارده دچار خونریزی می شوند.



قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها



اثرات طولانی مدت خونریزی های مفصلی چیست؟

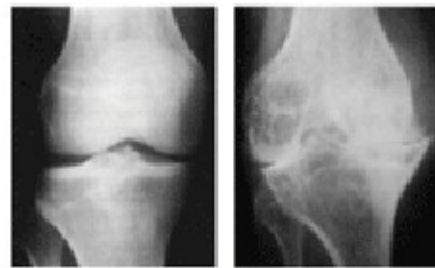


• خونریزی های مکرر در مفاصل باعث تورم و تسهیل خونریزی در سینوویوم (آستر مفصلی) می شوند.

• مقداری خون بعد از هر بار خونریزی در داخل مفصل باقی می ماند. ترشح مایع لغزنده و روغنی شکلی که کمک به حرکت مفصل می‌کند، متوقف می شود.

• این فرایند باعث آسیب غضروف مفصلی نرم، که انتهای استخوان ها را پوشانده است، می شود. مفصل بتدریج سفت، دردناک در زمان حرکت، و ناپایدار می شود. به تدریج با تضعیف عضلات اطراف مفاصل، مفصل ناپایدارتر می گردد.

• در طول زمان، قسمت عمده‌های از غضروف مفصلی از کار افتاده و انتهای استخوان ها سانیده می شوند. گاهی مفصل قادر به حرکت در تمام جهات نیست. تمامی این مراحل آرتروز هموفیلی خوانده می شود.



قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها



چه چیزی باعث خونریزی عضلانی می شود؟

• خونریزی عضلانی زمانی اتفاق می افتد که مویرگ های موجود در عضله دچار آسیب شوند.

• گاهی علت مشخص است ، اما ممکن است خونریزی هیچ علت مشخصی نداشته باشد.



© Copyright World Federation of Hemophilia

قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها



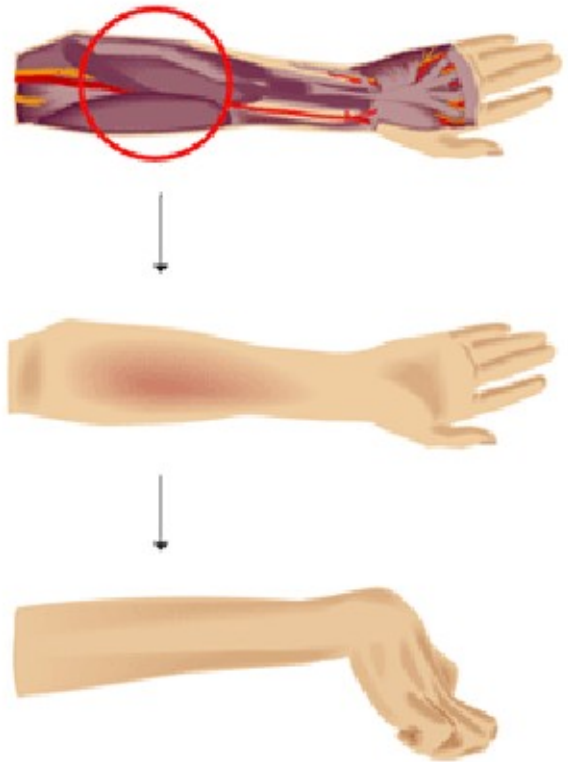
در عضله دچار خونریزی چه اتفاقی می افتد؟

• در طی یک خونریزی ، عضله سفت و دردناک می شود.

• خونریزی باعث تورم شده که گرم و دردناک در هنگام لمس می باشد. اگر خونریزی نزدیک به سطح پوست باشد ، کیود شدگی دیده خواهد شد.

• در بعضی عضلات عمقی تر، تورم باعث ایجاد فشار بر روی اعصاب یا شریان ها شده و منجر به سوزش و بی حسی در منطقه خواهد شد.

• عضلات برای حفاظت از خود سفت و منقبض می شوند. این پدیده اسپاسم عضلانی نامیده می شود. در نتیجه ، مفاصلی که معمولاً توسط این عضلات حرکت می کردند ، بطور صحیح حرکت نخواهند کرد.



قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها

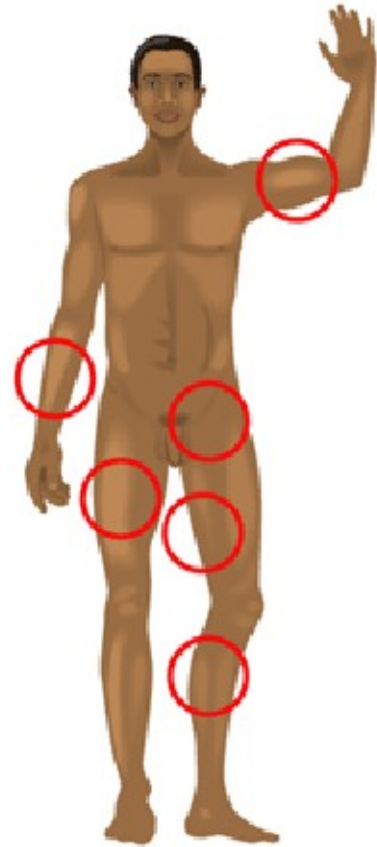


خونریزی در کدام عضلات شایعتر است؟

• خونریزی عضلانی معمولاً در عضلات پشت ساق پا ، عضلات ران و بازو روی می دهد.

• خونریزی همچنین در عضلات کمری (عضلات جلوی مفصل ران) و در عضلات ساعد نیز شایع است. این خونریزی ها می توانند باعث ایجاد فشار بر روی اعصاب و شریان ها شده ، و منجر به آسیب های پایدار گردند.

• خونریزی در عضلات مربوط به دست ها نادر هستند و معمولاً بدنبال آسیب های وارده روی می دهند.



قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها



اثرات طولانی مدت خونریزی ها در عضلات چیست؟

- بعد از خونریزی های مکرر ، عضلات ضعیف ، آزرده و کوتاه تر از حد معمول می شوند (گاهی برای همیشه). آنها دیگر قادر به حمایت از عضلات نیستند.

- مفاصل واقع در بالا و پائین عضلات آزرده ، قادر به حرکت بطور صحیح نیستند و بیشتر دچار خونریزی می شوند.

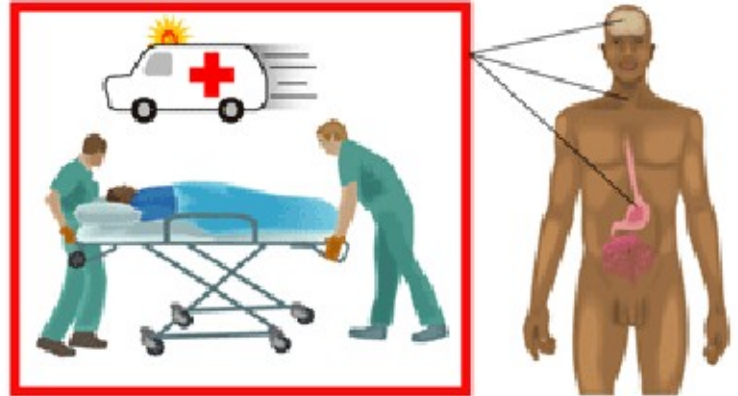
- اگر در طی خونریزی عضلانی اعصاب دچار آسیب شوند ، امکان بروز ضعف و حتی فلج عصبی وجود دارد.

- آسیب های پایدار مفاصل ، عضلات و اعصاب بر روی نحوه نشستن ، ایستادن و راه رفتن فرد تاثیر می گذارند.



قسمت دوم تشخیص و ارزیابی خونریزی ها

کدام خونریزی ها جدی یا تهدید کننده حیات هستند؟



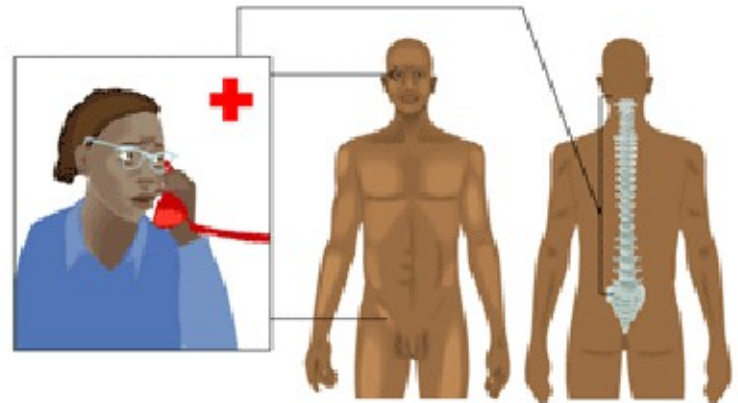
• خونریزی های ناحیه سر (معمولاً متعاقب آسیب ها) عمده ترین علت مرگ در افراد هموفیل ، خصوصاً بچه ها هستند. خونریزی های ناحیه سر می توانند باعث ایجاد سردرد ، تهوع ، استفراغ ، خواب آلودگی ، گیج شدگی ، ضعف ، بیهوشی و اختلال هوشیاری شوند.

• خونریزی در ناحیه گلو ممکن است در نتیجه عفونت ، آسیب ، تزریق های دندانپزشکی یا جراحی ایجاد شود. خونریزی های ناحیه گلو باعث ایجاد تورم ، و در نتیجه اشکال در بلع و تنفس می شوند.

• خونریزی های شدید معمولاً تهدید کننده حیات هستند. معمولاً این وضعیت در هموفیلی ناشایع است مگر بعد از آسیب های وارده و یا در وضعیت های وابسته به سایر شرایط طبی.

• سایر خونریزی ها ممکن است خیلی جدی باشند ، ولی تهدید کننده حیات نیستند ، نظیر خونریزی های مربوط به چشم ها ، ناحیه ستون فقرات عضلات ناحیه ران.

• خونریزی های ادراری معمولاً در هموفیلی های نوع شدید شایع بوده ، ولی به ندرت خطرناک هستند.

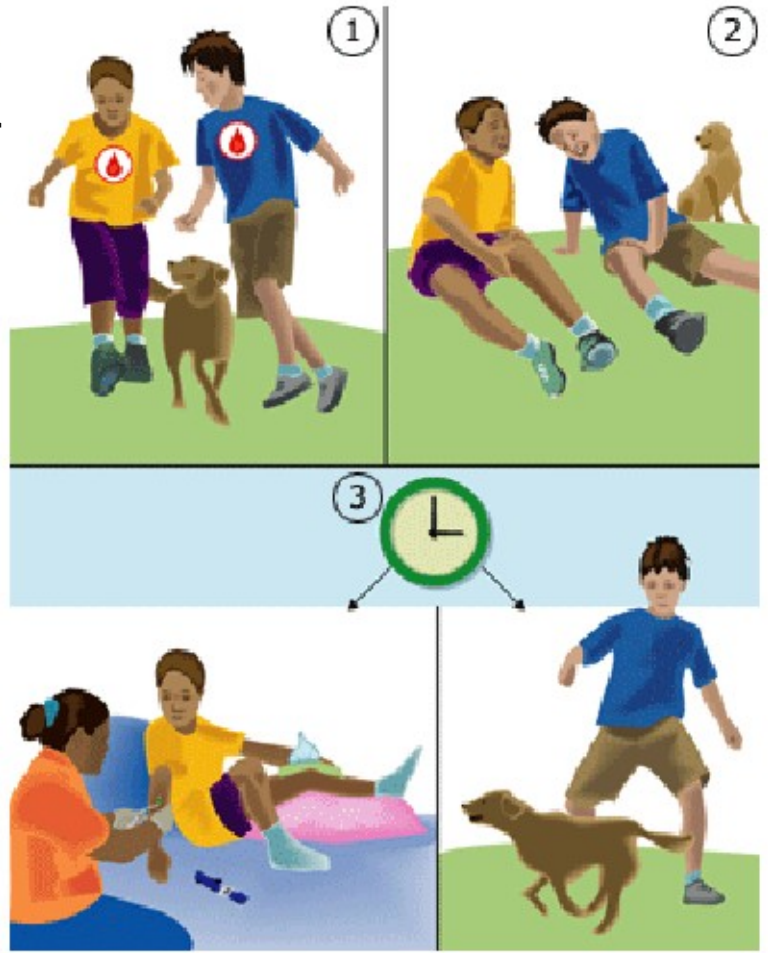


قسمت سوم درمان خونریزی ها

چرا خونریزی ها باید سریعاً درمان شوند؟(قسمت اول)

• برای حصول بهبودی هر چه سریع تر و برای پیشگیری از آسیب های بعدی ، خونریزی باید هر چه زودتر درمان شود.

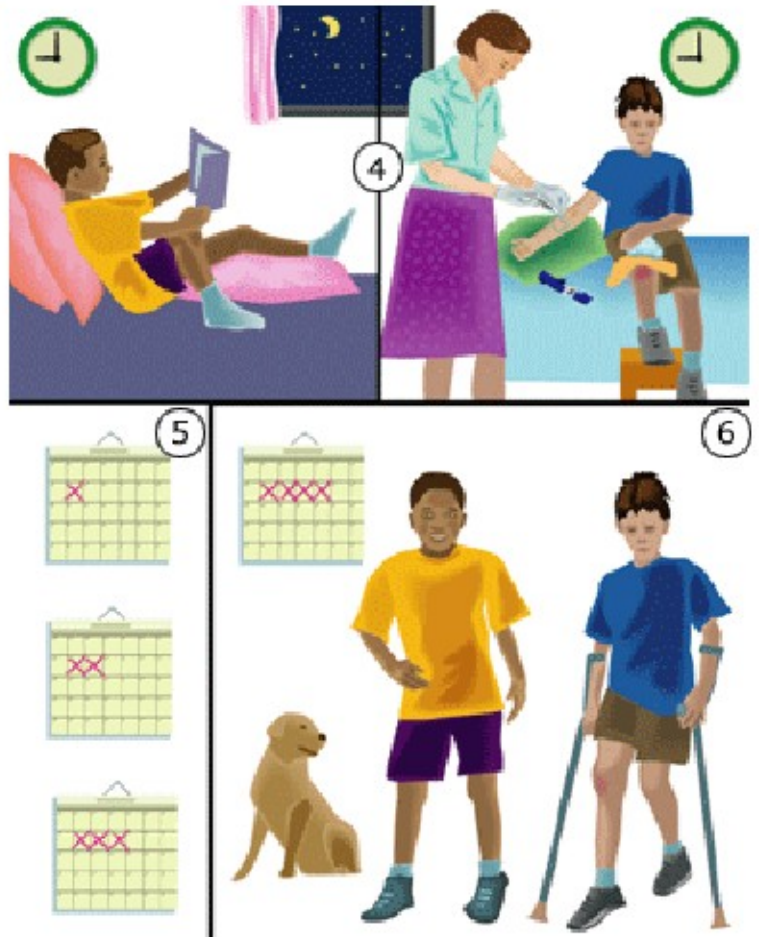
• اگر شک به خونریزی کردید ، سریع درمان را شروع کنید. منتظر نشوید.



قسمت سوم درمان خونریزی ها

چرا خونریزی ها باید سریعاً درمان شوند؟ (قسمت دوم)

• اگر درمان به تاخیر بیافتد، بهبود خونریزی بیشتر طول خواهد کشید، و فرآورده دارونی بیشتری مورد نیاز خواهد بود.



خونریزی ها چگونه با استفاده از کمک های اولیه درمان می شوند؟

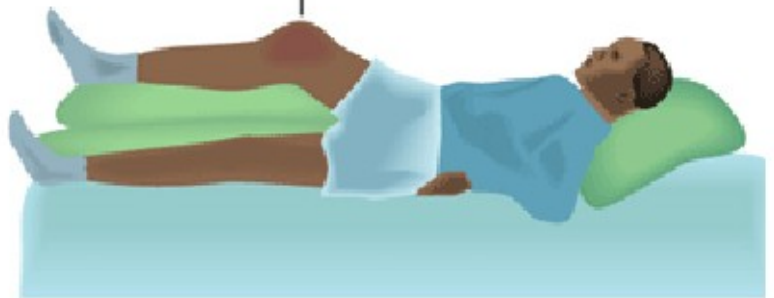
• **کمک های اولیه** را هر چه زودتر به اجرا درآورید برای محدود کردن وسعت خونریزی و آسیب های ثانویه ، حتی در صورت دریافت فاکتور جایگزینی هم این کمک ها را انجام دهید.

• **استراحت:** دست یا پای دچار خونریزی، بایستی روی یک بالش و یا با استفاده از آتل یا بانداژ ، کاملاً استراحت داده شود. شخص به هیچ وجه نباید مفصل دچار خونریزی را حرکت داده یا روی آن راه برود.

• **یخ:** یک تکه یخ را در یک حوله مرطوب بپیچید و روی محل خونریزی قرار دهید. بعد از پنج دقیقه یخ را ، حداقل به مدت ده دقیقه ، بردارید. توجه داشته باشید که : پنج دقیقه از یخ استفاده کنید ، ده دقیقه فاصله بدهید ، تا زمانی که احساس گرما در مفصل ادامه دارد. این روش کمک به کاهش درد و محدودیت خونریزی خواهد کرد.

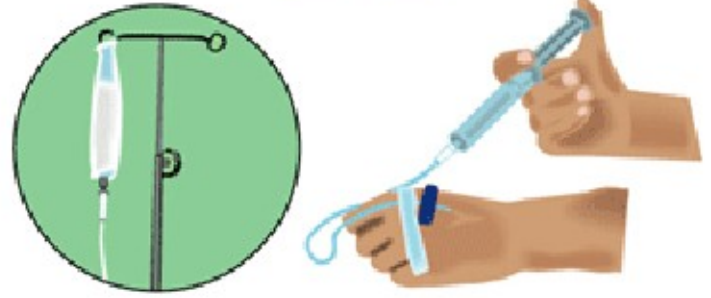
• **فشار:** مفصل را می توان با استفاده از باند کشی یا جوراب الاستیک کمپرس کرد. فشار ملایم بر روی محل خونریزی کمک به محدود شدن خونریزی و حمایت از مفصل خواهد کرد. اگر خونریزی در عضله بوده باشد و احتمال آسیب عصبی وجود داشته باشد کمپرسیون بایستی با دقت انجام گیرد.

• **بالا نگاه داشتن:** منطقه ای که دچار خونریزی شده است را بالاتر از سطح قلب نگاه دارید. این عمل باعث کاهش از دست رفتن خون ، از طریق کاهش فشار خون منطقه خواهد شد.



قسمت سوم درمان خونریزی ها

خونریزی ها چگونه توسط درمان جایگزینی با فاکتورهای انعقادی درمان می شوند؟



• بیماری هموفیلی معمولاً با تزریق فاکتور انعقادی که دچار نقص است ، قابل درمان است. فاکتور انعقادی به صورت خوراکی قابل تجویز نیست.

• فاکتور انعقادی به صورت **فرآورده های دارویی متعددی** قابل دسترسی است ، نظیر کرایو پرسیپیتیت و کنسانتره فاکتور انعقادی. عوارض جانبی احتمالی یک فرآورده بایستی همیشه قبل از استفاده از آن در نظر گرفته شده باشد.

• فرد مبتلا به **هموفیلی A نوع خفیف** (یا وضعیت دیگری به نام فون ویلبراند) قابل درمان با نوعی دارو بنام دسموپرسین یا **DDAVP** است. این دارو به صورت تزریق وریدی ، تزریق زیر جلدی یا اسپری های بینی قابل استفاده می باشد.



• درمان تکراری معمولاً مورد نیاز نیست.

قسمت سوم درمان خونریزی ها

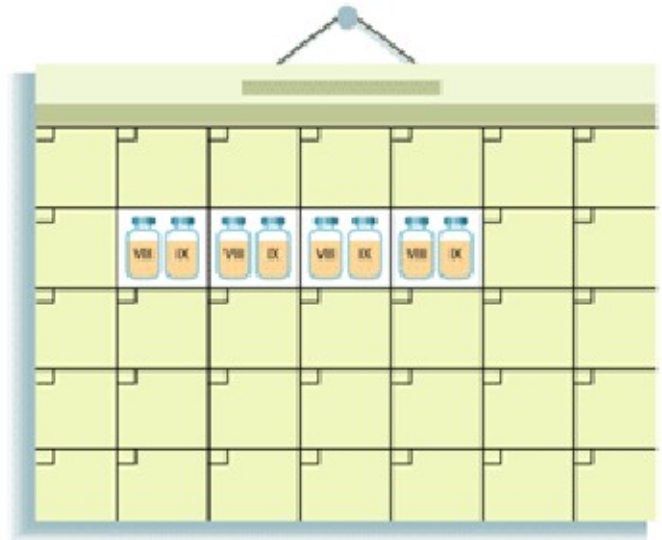
چه درمان های دیگری کمک کننده هستند؟

سایر درمان ها کمک کننده هستند ، نظیر:

- درمان ضد درد،
- درمان ضد التهابی برای کاهش تورم ،
- روش درمانی یا دوز متفاوتی از درمان جایگزینی با فاکتور انعقادی ، و
- دوزهای تکراری از فاکتورهای هشت و نه.

یک فیزیو تراپیست می تواند:

- روشهای تقویت عضلات و حفظ حرکت مفاصل را ارائه نماید،
- زمان برگشت به فعالیت طبیعی را بیان نماید ، و
- روش های پیشگیری از آسیب های ثانویه را ارائه نماید.



© Copyright World Federation of Hemophilia

قسمت سوم درمان خونریزی ها

مهارکننده ها چیستند و چگونه بایستی درمان شوند؟

• مهار کننده ها ، آنتی بادی هایی (از نوع پروتئین) هستند که بر علیه عوامل بیگانه ، توسط بدن تولید می شوند.

• شخص مبتلا به هموفیلی ، مهارکننده ها را بر علیه پروتئین های بیگانه موجود در فرآورده های درمانی ، تولید می کند. اگر مهار کننده قوی باشد ، مقدار معمول فرآورده های درمانی کم اثرتر خواهد شد.

• مهارکننده ها زیاد شایع نیستند. بیشتر در افراد مبتلا به هموفیلی نوع A شدید دیده می شوند.

• کارکنان مراکز درمانی بایستی قبل از انجام اعمال جراحی ، از جمله جراحی های دندانپزشکی ، سطح مهارکننده ها را بسنجند.

• فرآورده های درمانی خاص برای مقابله با مهارکننده ها در دسترس می باشد.

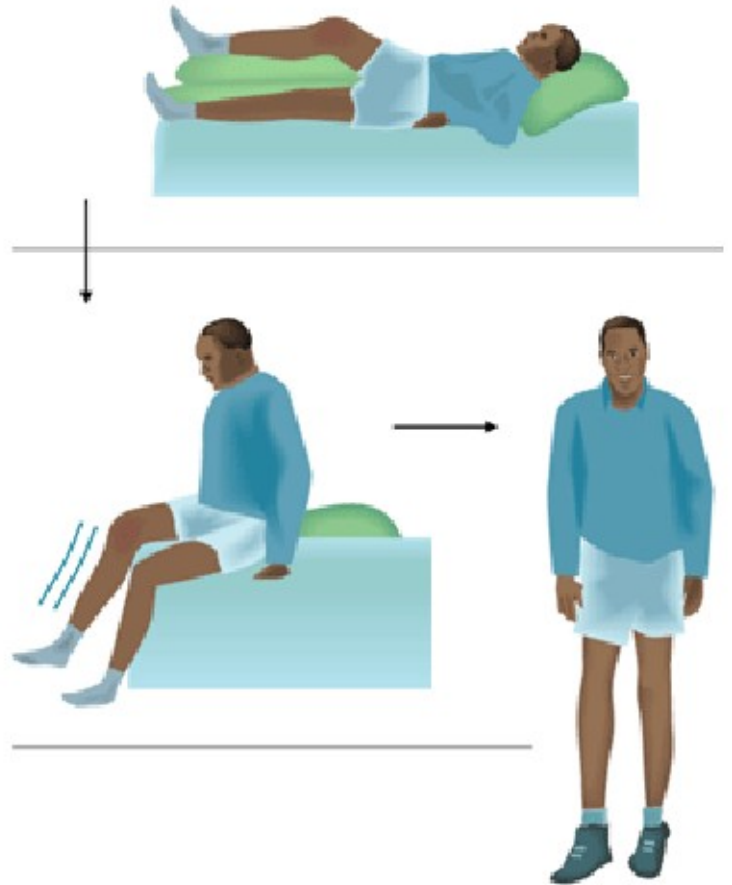


قسمت سوم درمان خونریزی ها

نشانه های بهبود یک خونریزی چیستند؟

• بازگشت کامل حرکت مفصل یا عضله ، و

• بازگشت کامل قدرت عضله.



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

برای حفظ سلامت چه کارهایی می توانیم انجام دهیم؟



درمان دارونی تنها یک قسمت از سلامت مناسب است. فرد مبتلا به هموفیلی بایستی:

- ورزش نموده و تندرست باقی بماند.

- از پوشش های محافظتی مناسب در زمان ورزش یا انجام فعالیت استفاده نماید.

- پیگیری های دوره ای مرتب ، شامل معاینات مفصل عضله را به عمل آورد.



- تمامی واکسیناسیون های توصیه شده ، شامل هپاتیت A و هپاتیت B را انجام دهد.

- وزن بدن ایده آل را حفظ نماید. کسانی که ورزش نمی کنند احتمال افزایش وزن بیشتری دارند. فرد مبتلا به هموفیلی نیاز به کنترل وزن خود دارد ، بدین علت که نبایستی فشار زیادی بر روی مفاصل خود وارد نماید ، خصوصاً اگر مبتلا به آرتروز باشد.



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

چرا حفظ سلامت دندان ها مهم است؟

- دندان ها و لثه سالم نیاز به درمان هموفیلی را کاهش می دهند.
- مراقبت های دندانی مرتب نیاز به تزریقات جراحی ها را کاهش می دهند.
- مراقبت های دندانی بایستی شامل مسواک زدن مرتب ، استفاده از نخ دندان ، و معاینات دوره ای توسط دندانپزشک باشد.



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

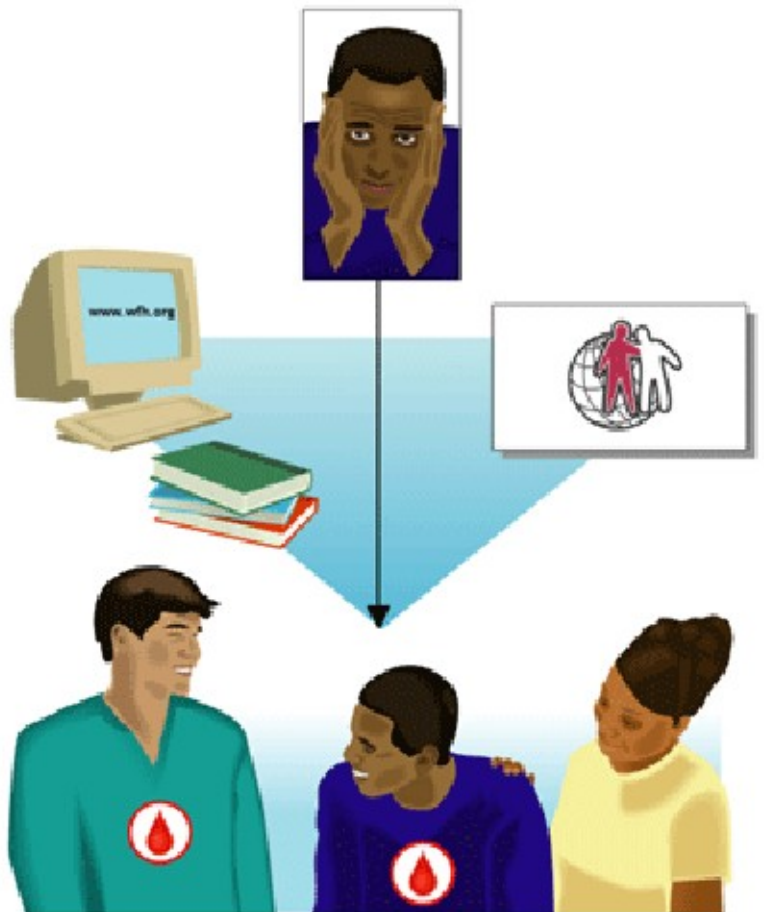
چرا حفظ سلامت روان مهم است؟

زندگی با بیماری هموفیلی باعث ایجاد استرس بر روی فرد می شود. این استرس تمام اعضاء خانواده را ، به همان اندازه خود فرد ، تحت تاثیر قرار می دهد. موارد زیر کمک کننده خواهند بود:

• یادگیری هر چه بیشتر در مورد هموفیلی ، این معلومات به فرد کمک خواهند کرد که احساس کنترل بیشتری کنند.

• ارتباط با سایر افراد مبتلا به هموفیلی . در میان گذاشتن معلومات باعث کاهش استرس خواهد شد.

• ملحق شدن به تشکیلات هموفیلی.



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

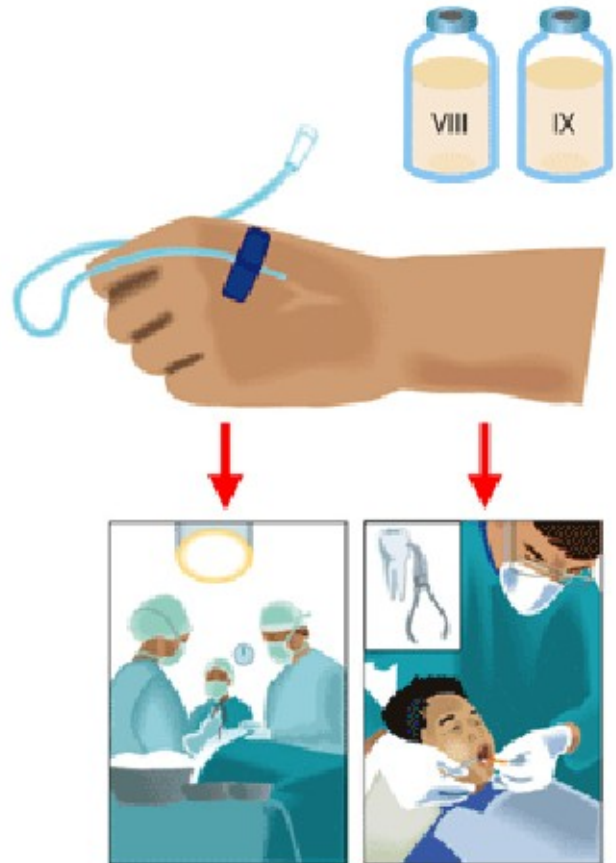
اگر عمل جراحی مورد نیاز باشد چه باید کرد؟

قبل از یک عمل جراحی ، جراحی دندان و یا تزریقات دندانی ، کارکنان مرکز درمانی بایستی:

• درمان کافی برای کنترل خونریزی بعد از عمل جراحی ، تا زمان بهبودی کامل را در نظر بگیرند.

• مهار کننده ها سنجیده شوند.

• سایر مداخلات درمانی که کمک به تسریع بهبودی می شوند ، مثل ضد دردها منظور شوند. آنتی فیبرینولیتیک ها برای توقف تخریب طبیعی لخته ها توسط بدن ، قابل استفاده خواهند بود.



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

اگر دارو یا واکسیناسیون مورد نیاز باشد چه باید کرد؟

باید ها:

• تمام داروها بایستی توسط مرکز درمانی کنترل شوند.

• تمامی داروها و فرآورده های درمانی را مطابق دستورالعمل مربوطه نگهداری و استفاده نمایند.

• تمامی داروها را دور از دسترس اطفال نگاه دارید.

نباید ها:

• برای کاهش درد از هیچ نوع ASA (آسپرین) استفاده ننمایید.

• از مصرف داروهای ضد التهاب غیر استروئیدی بدون تجویز پزشک اجتناب نمایند.

• از انجام تزریقات عضلانی بپرهیزید. انجام واکسیناسیون ها ضروری است، و بایستی به صورت زیر جلدی انجام شوند.



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

واکنش های آلرژیک به درمان کدام هستند؟

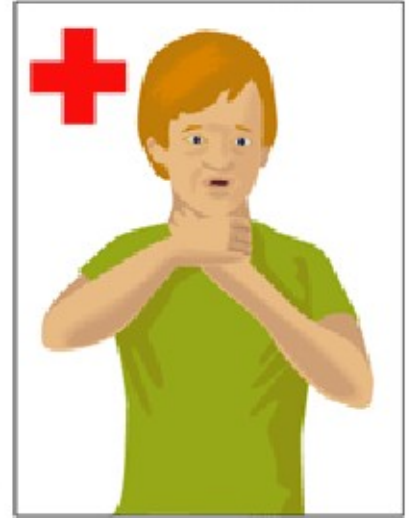
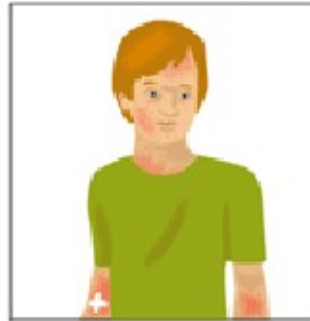
بعضی از درمان های دارویی باعث ایجاد واکنش آلرژیک می شوند که عبارتند از:

- تب
- لرز
- بثورات جلدی

واکنش ها معمولاً خفیف هستند. اغلب با استفاده از ضد حساسیت ها تخفیف پیدا می کنند (داروهائیکه معمولاً به صورت قرص مصرف می شوند).

اقدامات درمانی بایستی سریعاً انجام شوند برای :

- اشکال در تنفس
- احساس سنگینی در قفسه سینه



قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

چه اطلاعات پزشکی بایستی بیمار همراه داشته باشد؟

• فرد مبتلا به هموفیلی بایستی اطلاعاتی در رابطه با بیماریش ، شامل نوع هموفیلی ، احتیاجات درمانی ، و حساسیت ها را همیشه با خود داشته باشد.

• کارت پزشکی بین المللی به طور رایگان توسط فدراسیون بین المللی هموفیلی در دسترس است. برچسب هانی تحت عنوان : مورد پزشکی و یا مورد خاص در بعضی کشورها فروخته می شوند.



© Copyright World Federation of Hemophilia

قسمت چهارم حفظ سلامت پیشگیری از خونریزی ها

فرد برای کمک گرفتن یا مشاوره در مورد هموفیلی به چه جاخانی بایستی رجوع کند؟

مراکز ارائه امداد و مشاوره عبارتند از :

- کارکنان مراکز درمانی هموفیلی ،
- سازمان های هموفیلی (لیست شده در وب سایت فدراسیون جهانی هموفیلی) ،
- سایر افراد مبتلا به هموفیلی و خانواده های آنان (از طریق ملاقات و تماس های تلفنی) ، و
- [انتشارات](#) مربوط به هموفیلی.



تزریق وریدی و درمان در منزل

منظور از درمان در منزل چیست؟

• درمان در منزل عبارت است از تزریق وریدی فاکتورها انعقادی در محیط خارج از بیمارستان. فرد مبتلا به هموفیلی در منزل ، مدرسه ، محل کار یا هر جای دیگری قادر به تزریق فرآورده است.

• بایستی تمامی درمان ها بطور کتبی یادداشت شده و در دسترس باشد.

• فرد مبتلا به هموفیلی و خانواده اش بایستی ضمانت سلامتی خود را با کارکنان مراکز درمانی هموفیلی در میان بگذارند.

• درمان در منزل هیچ وقت جایگزین مراقبت های پزشکی نیست.



© Copyright World Federation of Hemophilia

تزریق وریدی و درمان در منزل

منظور از تزریق وریدی چیست؟

• تزریق وریدی عبارت است از وارد کردن سرنگ و یا سر سوزن در داخل یک رگ ، این کار به منظور خون گیری ، یا تزریق انجام می گیرد.

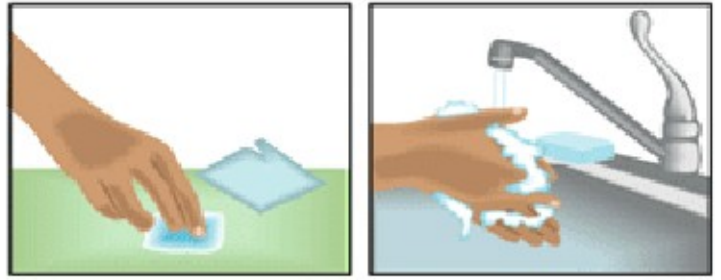
• هر وریدی که به راحتی قابل مشاهده و احساس باشد ، برای تزریق مورد استفاده قرار می گیرد. معمولاً در دسترس ترین وریدها در پشت دست یا در قسمت داخلی آرنج قرار گرفته اند.

• در نوزادان مبتلا به هموفیلی ، در صورت تزریق وریدی در ناحیه گردن یا کشاله ران ، امکان بروز خونریزی های شدید وجود دارد. این مناطق اغلب برای نمونه گیری خونی توسط پزشکان مورد استفاده قرار می گیرند. لذا در مورد نوزادان مبتلا به هموفیلی ، چه برای نمونه گیری خونی و چه برای درمان ، از سایر مناطق بایستی استفاده شود.



تزریق وریدی و درمان در منزل

چه مقدماتی برای انجام درمان جایگزینی مورد نیاز است؟



قبل از دست زدن به هر چیزی ، دست های خود را با آب و صابون بشویید. سطح محل کار بایستی با محلول ضد عفونی کننده تمیز شود. یک پیمانه پر از محلول کلرین در نیم لیتر آب ، محلول ضد عفونی کننده مناسبی است. مطمئن شوید که ماده ضد عفونی کننده تاریخ گذشته نباشد.

ملزومات مورد نیاز برای درمان با فاکتورهای انعقادی عبارتند از:

- سوزن پروانه ای
- سرنگ
- سوزن دوسر/ سوزن فیلتردار
- فاکتور انعقادی
- دستکش لاتکس
- رقیق کننده (آب مقطر) محلول با فاکتور انعقادی
- سینی مخصص اجسام نوک تیز
- ضد عفونی کننده ها
- پنبه الکل
- باند
- پنبه آماده
- نوار چسب
- تورنیکه (گارو)



© Copyright World Federation of Hemophilia

تزریق وریدی و درمان در منزل

چگونه می توان از انتقال عفونت در حین تزریق جلوگیری کرد؟

• نهایت دقت را در زمان جابجا کردن تجهیزات درمانی به عمل آورید. دست ها و وسایل را همیشه تمیز نگاه دارید. افراد کمک کننده هم بایستی همیشه دست های خود را شسته و از دستکش استفاده کنند.

• دقت کنید! از تماس نوک انگشتان با سر سوزن ها ، وسایل نوک تیز ، و سر بطری ها ، کیسه های خون و سرنگ ها بپرهیزید.

• نبایستی کنسانتره های انعقادی باز شده و برای استفاده های بعدی نگهداری شوند.

• تمامی سوزن ها و سرنگ ها را در داخل جعبه مخصوص اجسام نوک تیز بیندازید.

• محل های تزریق را با مواد ضد عفونی کننده ، مطابق با توصیه های کارکنان مراکز درمانی هموفیلی بخوبی تمیز کنید.

• تمام مواد مورد استفاده در حین تزریق بایستی بطور صحیح ، مطابق با وضعیت امنیت منطقه جمع آوری شوند. با نزدیک ترین مرکز هموفیلی یا کلینیک برای اخذ توصیه های لازم تماس بگیرید.



© Copyright World Federation of Hemophilia

تزریق وریدی و درمان در منزل

درمان جایگزینی چگونه باید انجام شود؟(قسمت اول)

• مطمئن شوید که دست های شما تمیز هستند.

• با دقت از توصیه های کارکنان مرکز درمانی پیروی کنید.

• تمامی کنسانتره آماده شده را مصرف نمایید. اصلاً وسوسه نشوید که دوز دارو را نصف کنید و بعداً استفاده کنید. فاکتور انعقادی بعد از آماده سازی (بعد از حل شدن کنسانتره با آب مقطر) شروع به ناپایدار شدن خواهد کرد. علاوه بر این ، احتمال ابتلاء به عفونت نیز بالا خواهد رفت.

1



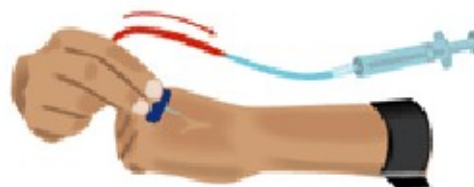
2



3



4



تزریق وریدی و درمان در منزل

درمان جایگزینی چگونه باید انجام شود؟ (قسمت دوم)

توصیه های کارکنان مراکز درمانی را با دقت پیگیری کنید.

به یاد داشته باشید که ، زمانی که کار تزریق به اتمام رسید ، سر سوزن را از رگ بیرون آورده و محل تزریق را به مدت پنج دقیقه با پنبه الکل فشار دهید.

5



6



7



8

