

مقدمه

هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده مادرزادی است که از سنین کودکی خود را نشان می دهد و تا پایان عمر با بیمار همراه است. در این بیماری فرد مبتلا به علت کمبود یا نبود یکی از فاکتورهای انعقادی خون دچار مشکلات خونریزی می شود.

انواع شایع هموفیلی:

۱) هموفیلی نوع A (نوع کلاسیک): به دلیل کمبود فاکتور ۸

۲) هموفیلی نوع B (بیماری کریسمس): به دلیل کمبود فاکتور ۹

تقسیم بندی هموفیلی در ارتباط با سطح فاکتورهای انعقادی

هموفیلی شدید: فعالیت فاکتور کمتر از ۱ درصد

هموفیلی متوسط: فعالیت فاکتور بین ۵-۱ درصد

هموفیلی خفیف: فعالیت فاکتور بین ۵ تا ۴۰ درصد

علائم بالینی هموفیلی:

هموفیلی خفیف: خونریزی به ندرت آن هم بعد از جراحی و ضربات شدید

هموفیلی متوسط: خونریزی پی در پی به دنبال جراحی و ضربات خفیف

هموفیلی شدید:

- خونریزی خود به خود در مفاصل

- خونریزی به دنبال آسیب های جزئی در پوست/ خونریزی مخاطها / خونریزی دهان و لثه ها و حلق و بینی

- خونریزی سیستم عصبی

- خونریزی دستگاه کلیوی و ادراری

- خونریزی دستگاه گوارشی

- خونریزی مفاصل / عضلات و احشا

عوارض ناشی از هموفیلی:

۱- عوارض مربوط به خود بیماری

۲- عوارض ناشی از درمان: عوارض مربوط به تزریق فاکتور، پلاسما یا کرایو و شامل:

الف- عوارض عفونی

ب- عوارض مربوط به مهارکننده ها

ج) عوارض غیر عفونی (آلرژیک- اختلال سیستم ایمنی- قلبی عروقی)

۳- مسائل روحی - روانی در هموفیلی

۴- درد

۵- عوارض عضلانی اسکلتی

درمان هموفیلی:

بسته به نوع و شدت بیماری درمان هموفیلی شامل تزریق فاکتور ۸، تزریق فاکتور ۹، تزریق پلاسما تازمانجمده شده، دسموپرسین، استفاده از داروهای ضدخونریزی دهنده شامل عوامل ضد فیبرینولیز، کرایو و می باشد.

توصیه هایی به بیماران هموفیلی:

- کارت هموفیلی خود را همیشه به همراه داشته باشید.
- پزشک و دندانپزشک خود را از بیماریتان آگاه کنید.
- به طور منظم جهت معاینه به مطب دندانپزشکی مراجعه نمایید و بعد از انجام دندانپزشکی، از مایعات سرد و خنک استفاده کنید.
- بهداشت دهان و دندان را رعایت کنید.
- برای جلوگیری از پوسیدگی دندان و کنترل خونریزی، سیگار نکشید و از شیرینی جات کمتر استفاده کنید.



مرکز آموزشی درمانی شهید دکتر باهنر

عنوان:

هموفیلی و مراقبتهای آن



تهیه و تنظیم: واحد آموزش سلامت

زیر نظر: دکتر نیلوفر قدرتی - فوق تخصص خون و سرطان

تاریخ بازنگری: ۱۳۹۵

نکاتی برای پیشگیری از خونریزی:

- با مصرف غذاهای ملین از بروز یبوست پیشگیری نمایید.
- از زور زدن در هنگام پاک کردن ترشحات بینی، سرفه های محکم و زور زدن در هنگام اجابت مزاج باید خودداری کنید.
- استفاده از مسواک نرم حداقل ۲ بار در روز از پوسیدگی دندان و خونریزی مکرر جلوگیری می کند.
- از نخ دندان به طور صحیح استفاده کنید.
- از تزریق عضلانی و خونگیری عمقی سیاهرگی و سرخرگی اجتناب کنید.
- از خوردن موادی که باعث تحریک مخاط دهان میشوند، پرهیزید.
- برای اصلاح موهای زائد از تیغ استفاده نکنید و به جای استفاده از تیغ اصلاح، از ریش تراش برقی استفاده کنید.
- برای پیشگیری از آسیب و جلوگیری از ایجاد ضربه به بدن، فعالیت های سنگین را محدود نمایید. از وارد کردن فشار بی مورد به مفاصل مبتلا خودداری نمایید.
- از ایمنی منزل و محیط کار خود اطمینان حاصل نمایید و برای رعایت مسائل ایمنی، دکوراسیون مناسب برای داخل خانه انتخاب نمایید.
- بعد از واکسیناسیون و بعد از تزریق دارو، استفاده از کیسه یخ در محل تزریق برای پیشگیری از خونریزی توصیه می شود.
- بعد از تزریق وریدی دارو به مدت ۵ دقیقه محل تزریق را فشار دهید.
- در صورت بروز سرفه های شدید، حتما در اسرع وقت نزد پزشک مراجعه نمایید.
- هیچ وقت فاکتور را به تنهایی تزریق نکنید.
- جهت کاهش درد از مسکن هایی مثل استامینوفن - سلکسیب و پاراستامول می توانید استفاده کنید.
- برای پیشگیری از ضربه و ایجاد خونریزی، استفاده از کلاه ایمنی و لباس های تو پنبه ای نرم توصیه می شود.
- به منظور کاهش فشار بر روی مفاصل و حفظ سلامتی تان سعی کنید که چاق نشوید.

برای اطفال از اسباب بازی های نوک تیز استفاده نکنید و برای اطفالی که روی زانو راه می روند از پدهای ابری استفاده کنید.

در خونریزی های خفیف بینی، لثه و ... به جای تزریق فاکتورهای انعقادی، از محصولات انعقادی استفاده کنید.

حتما اولیاء و مربیان مدرسه ها و مهد کودکها را از بیماری کودک خود مطلع نمایید.

خواب شبانه، باعث کاهش درد و حفظ انرژی می شود.

به محض مشاهده خونریزی از بینی، در حالت نیمه نشسته قرار گرفته و دو طرف بینی را به مدت ۵ دقیقه محکم فشار دهید، کمپرس سرد هم در قطع خونریزی مؤثر می باشد.

گوش دادن به موزیک ملایم یا آرامبخش باعث کاهش درد و استرس می شود.

منابع:

- www.pchd.sbm.ac.ir
- <http://darman.sums.ac.ir>
- <http://www.cffsd.org>
- <http://www.hemophilia.org>

آدرس: کرج - ابتدای جاده چالوس - سه راه عظیمیه - مرکز آموزشی درمانی شهید دکتر باهنر

تلفن: ۰۶-۳۲۵۲۷۵۷۵-۳۲۶

نشانی وب سایت بیمارستان: <http://bahonar.abzums.ac.ir>