

بسته آموزشی خودمراقبتی در هموفیلی

به مناسبت ۲۸ فروردین (۱۷ آوریل) روز جهانی هموفیلی

هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده ارثی است. افراد مبتلا به هموفیلی به علت سطح پایین یا عدم وجود پروتئین هایی به نام فاکتورهای انعقادی، قادر به متوقف کردن روند خونریزی نمی باشند.



هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده ارثی است. سیستم ایمنی بدن افراد مبتلا به هموفیلی به علت سطح پایین یا عدم وجود پروتئین هایی به نام فاکتورهای انعقادی، قادر به متوقف کردن روند خونریزی نمی باشند.

فرایند انعقاد خون از خونریزی بیش از حد آسیبها داخلی و خارجی بدن جلوگیری می نماید. انواع مختلفی از هموفیلی وجود دارد اما شایع ترین و شناخته شده ترین آنها عبارتند از:

هموفیلی - A کمبود فاکتور ۸

هموفیلی - B کمبود فاکتور ۹

هموفیلی هاگمن - کمبود فاکتور ۱۲

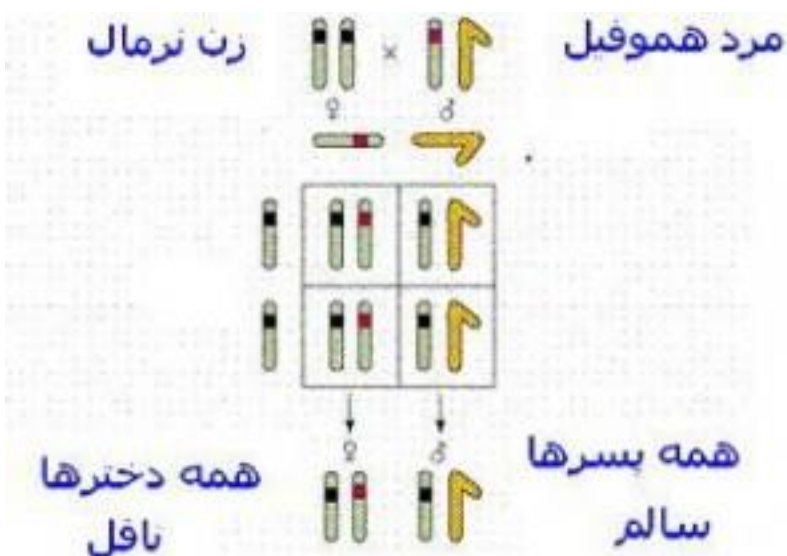
ون ویلبراند - عدم وجود فاکتور ۸

علت هموفیلی چیست؟

هموفیلی بیماری ارثی است که از طریق ژن موجود بر روی کروموزوم X منتقل می شود. زنان دارای دو کروموزوم X هستند در حالی که مردان دارای یک کروموزوم X و یک کروموزوم Y می باشند. زن ناقل هموفیلی، ژن هموفیلی را بر روی یکی از کروموزوم های خود دارا می باشد و به احتمال ۵۰٪ این ژن معیوب را به فرزندان پسر خود منتقل می کند.



مردانی که ژن معیوب را به ارث می برند، مبتلا به هموفیلی میشوند. مردان مبتلا به هموفیلی، ژن را به فرزندان پسر خود منتقل نمی نمایند ولی آنها ژن را به دختران خود منتقل می کنند.



زنانی که ژن معیوب را به ارث می برند، حامل هموفیلی می شوند که اغلب دارای مشکل فعال نیستند اما برخی اختلالات مرتبط با خونریزی نظیر خونریزی بیش از حد ماهیانه، خونریزی بینی مکرر و شدید و خونریزی بعد از اعمال جراحی و دندان پزشکی، در این افراد رخ میدهد.

حدود بیماران هموفیلی، هیچ سابقه خانوادگی از بیماری ندارند. این موارد در نتیجه ایجاد خودبخودی ژن معیوب در زنان می باشد.

شدت هموفیلی به سه نوع طبقه بندی میشود:

ممکن است بعد از عمل جراحی یا زخم های شدید خونریزی کنند معمولا خونریزی نمی کنند ممکن است هرگز خونریزی نداشته باشند	{ فرد هموفیل خفیف فاکتور انعقادی ۵ تا ۳۰ درصد حد طبیعی است
---	---

بندرت بدون دلیل خونریزی می کنند ممکن است ماهی یک بار خونریزی کنند بعد از عمل جراحی یا اعمال دندان پزشکی دچار خونریزی می شوند	{ فرد هموفیل متوسط فاکتور انعقادی ۱ تا ۵ درصد حد طبیعی است
--	---

اغلب در عضلات ، مفاصل (زانو، آرنج، مچ پا) خونریزی می کنند ممکن است یک یا دو بار در هفته خونریزی کنند ممکن است بدون هیچ دلیلی خونریزی کنند	{ فرد هموفیل شدید فعالیت فاکتور انعقادی کمتر از ۱ درصد
---	--

چگونه هموفیلی تشخیص داده می شود؟

علاوه بر شرح حال پزشکی کامل و معاینه فیزیکی، پزشک ممکن است آزمایشات خونی نظیر سطح فاکتورهای انعقادی، شمارش کامل سلول های خونی، ارزیابی زمان خونریزی و تست DNA را درخواست نماید. امروزه با کمک بیوپسی از پره های کوریونی و یا آمینوسنتز در اوایل حاملگی ، می توان هموفیلی را قبل از تولد تشخیص داد.



هموفیلی

۸۲ درصد A
۱۷ درصد B

انواع هموفیلی

هموفیلی نوع A به دلیل کمبود فاکتور A ایجاد می‌شود.
هموفیلی نوع B به دلیل کمبود فاکتور B ایجاد می‌شود.

حامل بروز بیماری هموفیلی

بدن فرد مبتلا به این بیماری فاکتور انعقاد خون را ندارد. این فاکتور، پروتئینی است که خون‌ریزی را کنترل می‌کند.

۳۵۰+

بسیار از بیماران در نواحی روستا، به دلیل نبود امکانات و وجود آنتی‌بادی هموار کننده نسبت به درمان طبایع می‌توانند.

۱۵ تا ۲۵ درصد

از بیماران هموفیلیی بعد از چندین سال در بدن خود

آنتی‌بادی هموار کننده

درمان هموفیلی می‌سازند.

۴۲۰۰۰۰ نفر

در دنیا مبتلا به بیماری هموفیلی هستند

مردها بیشترین شمار هموفیلی A را در جهان تشکیل می‌دهند



زنان بیشتر قابل بیماری هستند

۱۸۰۰۰۰ نفر از آنها

مبتلا به هموفیلی نوع A یا B هستند



آمار هموفیلی در استان‌ها

در ایران

۹۳۰ نفر

مبتلا به هموفیلی نوع B هستند



۴۲۸۶ نفر

مبتلا به هموفیلی نوع A هستند



علائم هموفیلی چیست؟

آشایع ترین علامت هموفیلی، خونریزی غیر قابل کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود فاکتورهای انعقادی می باشد که حتی خونریزی می تواند بدون هیچ آسیبی رخ دهد. خونریزی ها و علائم در کودک مبتلا به هموفیلی در مدرسه بسیار مهم است.

آکبودی: کبودی حاصل از صدمات کوچک که می تواند منجر به هماتوم بزرگ (تجمع خون در زیر پوست که منجر به تورم می شود) گردد.

آخونریزی: تمایل به خونریزی از بینی، دهان، لثه که با یک صدمه کوچک مثل مسواک زدن یا اعمال دندان پزشکی پیش می آید.

هموفیلی یک بیماری ارثی و ژنتیکی
است که علامت اصلی آن خونریزی
زیاد و غیرقابل کنترل است

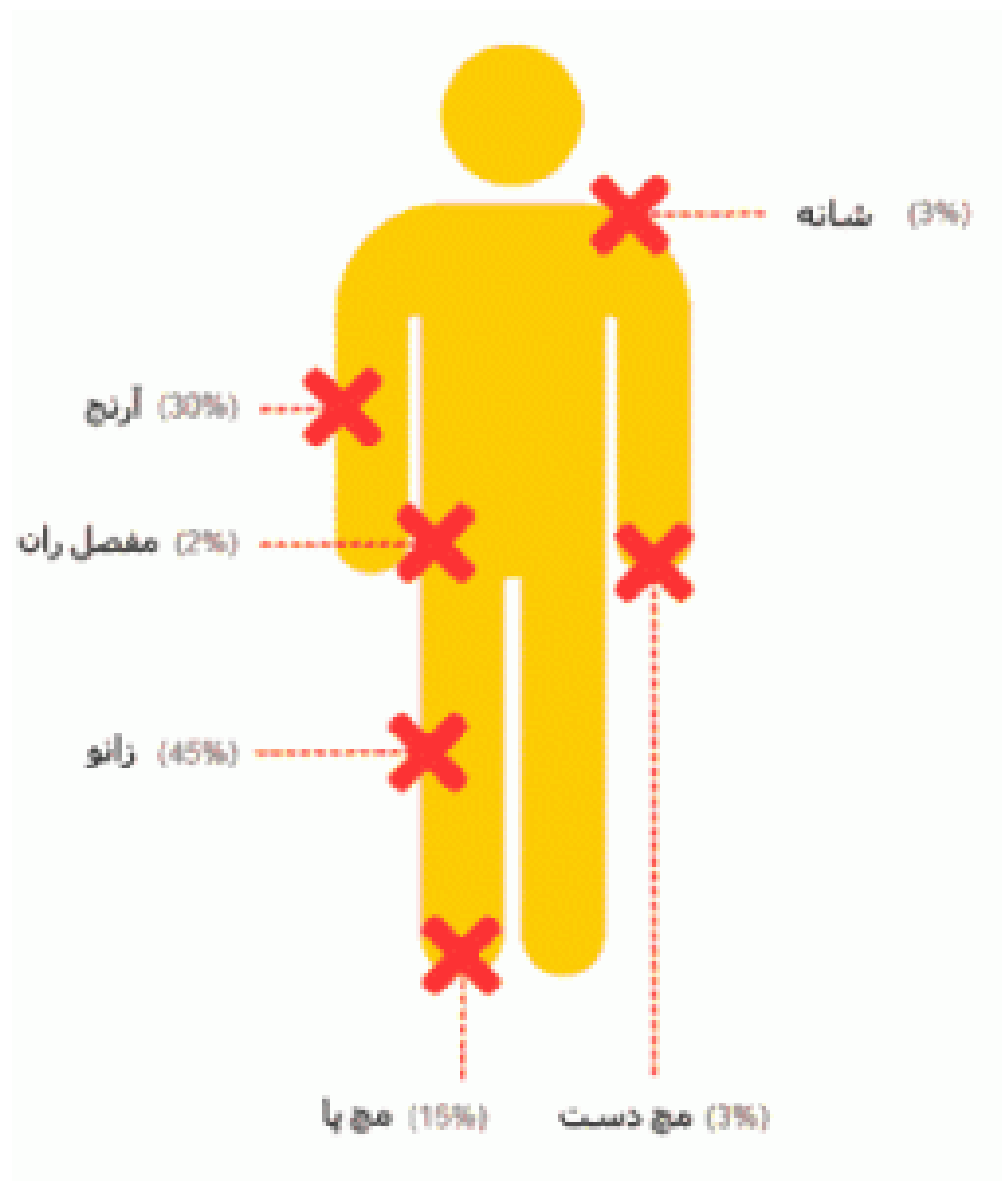


آ خونریزی درون مفصلی: باعث درد و عدم تحرک می گردد و در صورت عدم درمان کامل طبی، منجر به بدشکلی مفصل می گردد. مفاصل از مکان های شایع خونریزی هستند و خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی دردناک و مزمن، بد شکلی و لنگیدن های مکرر می گردد.

آ خونریزی داخل عضلانی: خونریزی داخل عضلات منجر به تورم، درد و قرمزی می شود. تورم ناشی از خونریزی در این مناطق از طریق افزایش فشار بر بافت ها و اعصاب ناحیه، منجر به صدمات پایدار و بد شکلی می گردد.

آ خونریزی داخل مغزی: خونریزی ناشی از صدمات یا خونریزی خودبخودی مغز، شایع ترین علت مرگ در کودکان و یکی از شدیدترین عوارض این بیماری است و جزو اورژانس های هموفیلی می باشد.

شایع ترین محل های خونریزی شامل عضله بازوی فوقانی، مفصل آرنج، عضله ساعد، عضله ران، مفصل زانو، مفصل مچ پا، عضله ساق پا و عضله پسواس می باشد. که در مراقبت از دانش آموز هموفیلی در مدرسه بسیار مهم است.



نکته: بیماران هموفیل به ندرت دچار کم خونی فقر آهن می شوند زیرا اکثراً خونریزی آنها داخلی بوده و آهن مجددا جذب بدن میشود.

درمان هموفیلی با توجه به نکات زیر تعیین می شود:

سن بیمار ، وضعیت سلامتی عمومی ، وسعت بیماری ، نوع و شدت هموفیلی، تحمل بیمار نسبت به داروهای اختصاصی و روش های درمانی، توجه به مرحله بیماری، عقیده و ترجیح بیمار.

امروزه درمان ها برای هموفیلی بسیار مؤثر است. فاکتور انعقادی به جریان خون تزریق می شود. به محض رسیدن مقدار کافی فاکتور انعقادی به محل آسیب دیده ،خونریزی متوقف می شود. خونریزی باید بلافاصله درمان شود.

درمان سریع و به موقع سبب کاهش درد می شود و از بروز آسیب به مفصل ، عضله و سایر اعضای بدن جلوگیری می کند. اگر درمان خونریزی سریع و به موقع باشد ، فاکتور انعقادی کمتری مصرف می شود.

حتی در زمانی که از بروز خونریزی اطمینانی نیست ، باید فاکتور انعقادی تزریق شود. اگر احتمال خونریزی وجود دارد ، بایستی فاکتور انعقادی تزریق گردد. هرگز نباید منتظر بود تا مفصل دردناک ، متورم و داغ شود. نباید نگران مصرف بی مورد فاکتور انعقادی بود.

درمان قطعی برای هموفیلی وجود ندارد، اما با در اختیار داشتن فاکتورهای انعقادی، افراد هموفیل می توانند زندگی عادی داشته باشند. بدون فاکتورهای انعقادی افراد هموفیل شدید، با مشکل مواجه میشوند و حتی ممکن است دچار معلولیت شوند و نتوانند کارهای عادی و روزمره زندگی را انجام دهند.

چه زمانی باید فاکتور انعقادی تزریق شود؟

- خونریزی مفصلی
 - خونریزی عضلانی، بخصوص خونریزی در عضلات پا و بازو
 - ضربه به گردن، دهان، زبان، صورت و چشم
 - ضربه های سنگین به سر و سر دردهای غیر طبیعی
 - خونریزی دایم و سنگین در هر قسمت از بدن
 - زخم هایی که نیاز به بخیه دارند
 - بدنبال تصادف منجر به خونریزی
 - تزریق فاکتور انعقادی قبل از:
 - جراحی ها و اعمال دندانپزشکی
- فعالیت هایی که ممکن است منجر به خونریزی شوند انجام می شود.

چه زمانی تزریق فاکتور انعقادی ضرورت ندارد؟

- کبودی های کوچک که در اطفال هموفیل رایج است و اغلب خطرناک نیستند. لازم به یاد آوری است که کبودی های روی سر ممکن است خطرناک باشد و باید توسط پزشک معاینه شوند.
- بریدگی ها و خراش های کوچک به اندازه افراد طبیعی خونریزی می دهند و معمولا خطرناک نیستند. بریدگی های عمیق معمولا بیش از افراد طبیعی، خونریزی می دهد. چنین خونریزی هایی با فشار مستقیم در محل زخم، قطع می شود.
- خونریزی بینی معمولا با فشار مستقیم پس از ۵ دقیقه قطع می شود. چنانچه خونریزی سنگین باشد و یا پس از ۵ دقیقه ادامه یابد، تزریق فاکتور انعقادی لازم است.

تغذیه در بیماران هموفیلی

بدن نیاز به تعادل دریافت کربو هیدرات، پروتئین، چربی، ویتامین و مواد معدنی دارد. برقراری صحیح این تعادل باعث سلامت فرد می گردد. امروزه عقیده بر این است که ۴۰٪-۶۰٪ انرژی روزانه بایستی از کربو هیدرات ها مثل نان و برنج، ۲۰٪-۳۰٪ چربی، ۲۰٪-۳۰٪ پروتئین مثل گوشت قرمز و ماهی کسب گردد و علاوه بر آن در رژیم غذایی باید میوه و سبزیجات نیز گنجانده شوند.

آموزش به بیماران هموفیل و والدین

بیماران مبتلا به هموفیلی باید راجع به بیماری و درمان و مراقبت های لازم آموزش کافی دریافت کنند تا از زندگی بهتری برخوردار باشند. در اینجا نقش والدین بسیار مهم است.

—خونریزی مفصلی در این افراد ممکن است بطور تدریجی و بدون درد باشد و یا ممکن است ناگهانی و شدید بوده باشد که در اکثر موارد در هنگام شب اتفاق می افتد. احساس سفتی، گرما و درد در مفصل، علامت خونریزی مفصلی است. در این صورت باید فاکتور انعقادی سریعاً تزریق شود در غیر این صورت، خونریزی مفصلی ادامه می یابد و درمان آن مشکل تر می شود. استفاده از کمپرس سرد نیز توصیه می شود.

— خونریزی دهان و زبان غالباً به دلیل گاز گرفتگی زبان اتفاق می افتد. تنها کار ممکن در این مورد، تزریق سریع فاکتور های انعقادی است، زیرا برخیزه زدن غیر ممکن است و مکیدن یا حرکت زبان به طرف دندان ها تشکیل لخته را متوقف می کند. بعد از درمان خونریزی باید توجه داشت که کودک غذاهای سفت مثل نان تست، بیسکویت، چیپس و خوراکی های چسبنده مثل تافی مصرف نکند.

— کودک در هنگام خونریزی از بینی، نباید به حالت دراز کش قرار گیرد. زیرا فشار به عروق خونی بیشتر می شود. در این هنگام باید دو طرف بینی را گرفته و فشار داد. سر را نباید به عقب خم کرد. اگر خونریزی بند نیامد، تزریق سریع فاکتور های انعقادی توصیه می شود.

— علایم سر درد و سرگیجه، استفراغ مکرر و اختلال هوشیاری مثل خواب آلودگی و بیهوشی از علایم خونریزی داخل جمجمه است. با دیدن این نشانه ها بلافاصله فاکتور انعقادی بایستی تزریق شود.

— حرکت ندادن عضوی از بدن در کودکان خردسال، علامت خونریزی آن عضو است.

— ورزش برای همه مفید است. حرکات عضلات و قدرت بدن تقویت می شود و ضمناً باعث کاهش اضطراب و ترس می شود. ولی باید توجه داشت که به مفاصل فشار وارد نشود و یا به کودک ضربه وارد نشود. بهترین فعالیت، شنا و پیاده روی ملایم است. از بازی فوتبال باید اجتناب شود.

— بیماران بایستی به طور منظم به مرکز درمان هموفیلی مراجعه کنند و توسط پزشکان مرکز، ویزیت شوند.

— بیماران بایستی کارت شناسایی را که حاوی اطلاعات شخصی و هموفیلی است، همیشه همراه داشته باشند.

— بیماران و والدین کودکان بایستی کمک های اولیه را بیاموزند.

بیماران و والدین کودکان برای پیشگیری از خونریزی بایستی به نکات زیر توجه کنند:

- اجتناب از یبوست
- استفاده از مسواک نرم و رعایت کامل بهداشت دهان و دندان و مراجعه منظم به دندان پزشک
- اجتناب از چاقی: زیرا احتمال خونریزی بویژه خونریزی مفاصل افزایش می یابد.
- اجتناب از تزریق عضلانی و هر ترومای دیگر مثل استفاده از ریش تراش برقی
- خودداری از زور زدن و فین کردن و یا در معرض گرمای زیاد قرار گرفتن
- عدم مصرف آسپرین و سایر داروهای ضد انعقادی
- فرو کردن عضو دردناک داخل آب ولرم که به کاهش درد کمک می کند.
- واکسیناسیون علیه هیپاتیت B به علت خطر انتقال آن از راه فرآورده های خونی اقدامات لازم هنگام بروز خونریزی
- استراحت در بستر
- فشار ملایم بر روی نقطه خونریزی دهنده
- قرار دادن کمپرس سرد (یخ داخل پارچه) روی محل خونریزی
- درمان با فاکتور های انعقادی در مورد خونریزی و آسیب های عمقی (خونریزی مفاصل، ماهیچه ها، گردن، دهان، صورت و چشم و وارد شدن ضربه های شدید به سر)
- مراجعه به پزشک جهت اطمینان از قطع خونریزی و عدم وجود خونریزی داخلی اقدامات لازم برای برطرف شدن یا به حداقل رساندن درد
- اجتناب از وارد آوردن فشار بی مورد به مفاصل
- فرو بردن عضو در آب گرم (در صورت امکان)
- اجتناب از گرمای مستقیم (شعله آتش)
- استفاده از داروهای مسکن (حتی الامکان غیر مخدر). استفاده از آسپرین مجاز نیست.
- استفاده از عصا یا آتل هنگام حرکت دادن مفاصل دردناک



توصیه های مراقبتی برای بیماران هموفیلی و مبتلابان به دیگر اختلالات انعقادی در محیط های آموزشی دبستان - دبیرستان

۱- پرسنل اداره کننده مدرسه (بویژه معلمان ورزش و دروس عملی و کارگاهی و پرورشی) می بایست از بیماری دانش آموزان هموفیلی مطلع بوده و در فعالیت های کلاسی - کارگاهی- اردویی و ورزشی مراقب رفتارهای مضر به حال آنها باشند. اما اطلاع دانش آموزان و همکلاسی های دانش آموز هموفیلی از بیماری آنها بایستی با موافقت والدین و دانش آموز انجام پذیرد.

۲- کمک های اولیه در رابطه با دانش آموزان هموفیلی در هر حادثه ای مانند دیگر دانش آموزان است، اما می بایست به سرعت امکان بهره مندی دانش آموز از درمان اصلی از طریق تماس با والدین یا مرکز درمانی میسر گردد. گزارش دقیق نوع حادثه و صدمه وارد آمده نقش مهمی را در درمان اولیه این دانش آموزان دارد.

۳- در صورت اعلام نیاز والدین امکان نگهداری داروی مورد نیاز احتمالی دانش آموزان با هماهنگی و اطلاع مراقب سلامت مدرسه در محیط های آموزشی فراهم گردد.

۴- از شایعترین خونریزی ها در بیماران هموفیلی در مدرسه خونریزی در مفاصل آنها است. مراقبان سلامت و مدیران شایسته است، به اظهار دانش آموز مبنی بر وقوع خونریزی توجه نموده و فوراً امکان والدین از این اظهار و پیگیری های بعدی فراهم فرمایند.

۵- بیماران هموفیلی برخی از حرکات ورزشی را نمی توانند انجام دهند اما اساساً از ورزش معاف نیستند. ورزشهای مناسب با این بیماران از طریق مراکز درمانی این بیماران توصیه شده و والدین موظف به ارائه آن به معلمان ورزش مدارس هستند. اما در کل نباید به ورزش هایی بپردازند که احتمال آسیب و ضربه (بخصوص به زانوها) در آنها حتمی است.



۶- غیبت های دانش آموزان به مدت ۲ روز در ماه با تأیید والدین (و یا با گواهی مراکز درمانی هموفیلی) موجه گردد. زیرا در هنگام نیاز به درمان اساسی (ودوره ای) استراحت در مدت زمان مذکور اجتناب ناپذیر است.

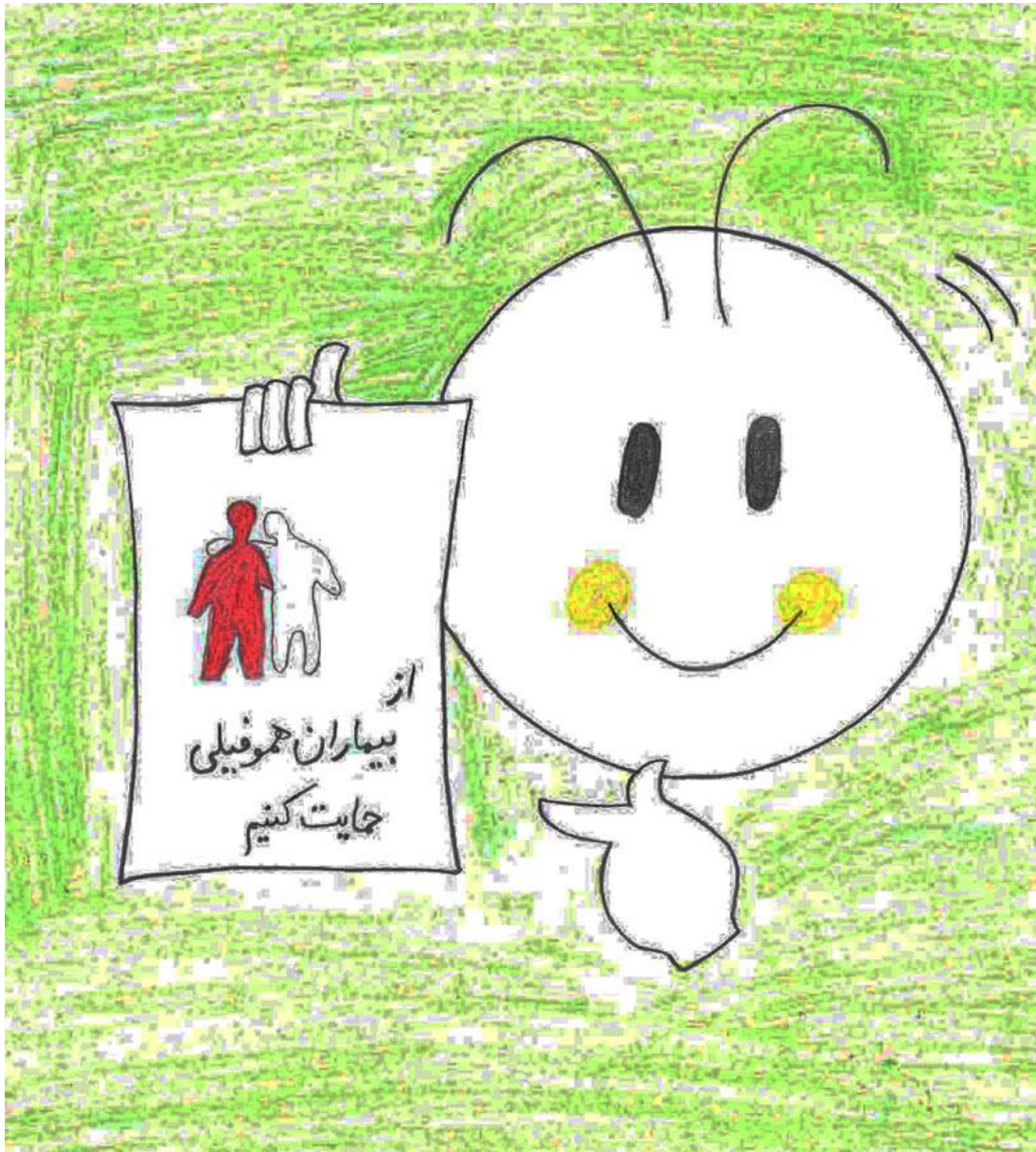
۷- در صورت وقوع حادثه ای برای دانش آموز در ایام امتحانات که منجر به عدم شرکت وی در جلسه امتحان گردد پس از ارائه گواهی مراکز درمانی خاص این بیماران در سراسر کشور شایسته است جهت اخذ امتحان خارج از موعد از دانش آموز مبتلا به هموفیلی و مبتلایان به دیگر اختلالات انعقادی اقدام شایسته معلوم گردد.

۸- با توجه به مشکلات مفصلی بیماران هموفیلی در مدرسه و با عنایت به امکانات مدرسه سعی شود که کلاس درس این قبیل بیماران در طبقات همکف و اول (برای جلوگیری از بالا رفتن از پله و حفظ سلامت آنان) اختصاص یابد.

۹- با توجه به اینکه خونریزی ماهیانه دختران مبتلا به اختلالات انعقادی عملاً غیرطبیعی است «به این معنی که حجم و مدت بیشتری می تواند داشته باشد» و استراحت آنان یکی از عوامل مؤثر در حفظ سلامت آنها طی این دوره است. غیبت این دانش آموزان تا ۲ روز در ماه بدون گواهی پزشک و با تأیید والدین موجه گردد.

۱۰- دانش آموزان هموفیلی مانند دیگر دانش آموزان با آمادگی قبلی درمانی و رضایت والدین در اردوها و بازدیدهای علمی و گروهی تفریحی مدارس شرکت نمایند. «هرچند حضور پرستار معرفی شده والدین و یا یکی از والدین در کنار مراقبان سلامت و مدیران در این نوع برنامه ها می تواند بسیار ارزنده و مفید باشد». بنابراین به هیچ عنوان نمی بایست این دانش آموزان از این برنامه ها توسط مسئولین مدرسه محروم گردند.

۱۱- توصیه می شود که در مناسبت های خاص بویژه در جلسات انجمن های اولیاء و مربیان مدارس و کلاس های توجیهی و آموزش خانواده ها، نسبت به اطلاع رسانی عمومی در رابطه با بیماری هموفیلی و دیگر اختلالات انعقادی به والدین و دانش آموزان اقدام گردد. در این خصوص می توان از اساتید مجرب دانشگاه های علوم پزشکی و یا انجمن حمایت از بیماران هموفیلی (کانون هموفیلی) بهره مند شد.



منبع : سایت بهداشتیها <http://behdashtiha.com>

تهیه و تنظیم : سوپروایزر آموزش سلامت