



مجتمع آموزشی، پژوهشی و درمانی پیامبر اعظم (ص)
بندرعباس

هموفیلی



شناسنامه پمفلت آموزشی کد: P.E:1401/07/30-0033	
عنوان	هموفیلی
تهیه کننده	فروغ حبیبی
نایب کننده	کمیته آموزش به بیمار
سال بازنگری	۱۴۰۴/۰۱/۱۵
ناظر کیفی: سوپروایزر آموزش سلامت	
نایب کننده علمی: خانم دکتر ملیحه محمدزاده ایسینی - فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان	

-اجتناب از تزریق عضلانی و سرخرگی.

-اجتناب از خوردن موادی که باعث تحریک مخاط دهان می شوند.

-عدم استفاده از تیغ برای اصلاح موهای زائد.

-جلوگیری از ایجاد ضربه به بدن.

-محدود کردن فعالیت های سنگین برای پیشگیری از آسیب.

-دکوراسیون مناسب داخل خانه برای رعایت مسائل ایمنی.

-در صورتی که تزریقات ضرورت داشته باشد باید محل تزریق فشار

مداوم و طولانی وارد شود.



اقدامات اولیه در منزل بعد از بروز خونریزی:

در بیماری که تحت درمان پیشگیرانه می باشد، دارو در منزل وجود داشته باشد.

در صورت بروز علائم اولیه خونریزی تزریق اولیه در منزل یا نزدیکترین مرکز درمانی انجام شود.

بی حرکتی عضو آسیب دیده اقدام بعدی می باشد.

جهت کاهش خونریزی استفاده از کمپرس سرد توصیه می شود.

”سالم و تندرست باشید“

منبع:

آذر کیوان، آریتا و همکاران ۱۳۹۸، بسته جامع خدمات درمانی در بیماران تالاسمی، ویرایش دوم، انتشارات معتبر



-طریقه مصرف و نگهداری فاکتورهای انعقادی را بیاموزید.

-عوارض جانبی شایع ناشی از تزریق فاکتورها و فرآورده های خونی و تدابیر لازم برای کنترل آن ها را بدانید.

-واکسیناسیون علیه هپاتیت B را به موقع انجام دهید.

-درمان های خود را به موقع انجام دهید.

-اقدامات فیزیوتراپی، توانبخشی و ورزش را انجام دهید.

-ورزش های بی خطر مانند شنا، دوچرخه سواری، پیاده روی و ماهیگیری انجام دهید. ورزش هایی را که در آن امکان وارد شدن ضربه زیاد است انجام ندهید.

-همه مواد دفعی نظیر مدفوع، ادرار، استفراغ از نظر خون مخفی و آشکار کنترل کنید.

-درد شکم، پهلوها یا مفاصل به دلیل احتمال خونریزی داخلی باید فوراً گزارش نمائید.

-به کاهش فشار خون، افزایش ضربان قلب، رنگ پریدگی، پوست

سرد و مرطوب، تغییر در پاسخ به محرک های محیطی و کاهش ادرار توجه کنید.

-از پوست خود مراقبت کنید.

نکاتی برای پیشگیری از خونریزی

-اجتناب از یبوست.

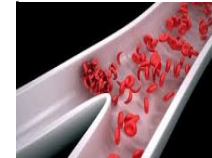
-استفاده از مسواک نرم، استفاده صحیح از نخ دندان.

-محدودیت مصرف داروهای ضدانعقاد و ضد التهاب مانند آسپرین.



هموفیلی

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



زنان ناقل این بیماری هستند و در موارد نادری مبتلا می‌شوند و ژن معیوب را که روی یکی از کروموزوم‌های خود دارند، به فرزندان پسر خود منتقل می‌کنند.

مردانی که ژن معیوب را به ارث می‌برند، مبتلا به هموفیلی می‌شوند، اما "ژن" را به فرزندان پسر خود منتقل نمی‌کنند، بلکه آن را به دختران خود انتقال می‌دهند.

این بیماری به جز در موارد استثنا، فقط در افراد مذکر دیده می‌شود. به طور قطع تمام پسران یک خانم بیمار، به بیماری مبتلا می‌شوند و تمام دختران ناقل اند. درمورد این بیماری مرد ناقل نداریم.

انواع هموفیلی



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

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

درمان هموفیلی نوع A

تزریق فاکتور ۸، تزریق فراورده حاوی فاکتور ۸ به نام کرایو، تزریق پلاسمای تازه منجمد شده، استفاده از داروی وازوپرسین و ضد خونریزی دهنده.

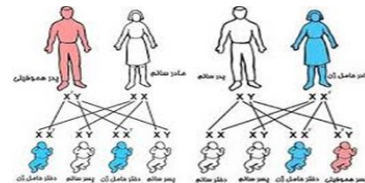
درمان هموفیلی نوع B

تزریق فاکتور ۹، تزریق پلاسمای تازه منجمد شده، عوامل ضد فیبرینولیز.

شایعترین علت ناتوانی ناشی از هموفیلی، بیماری‌های مفصلی مزمن هستند.

عوارض هموفیلی

عوارض مربوط به خود بیماری، عوارض مربوط به درمان، عوارض مربوط به تزریق فرآورده، عوارض عفونی، درد، مسائل روانی و اجتماعی در هموفیلی.



علائم بالینی هموفیلی

هموفیلی خفیف: خونریزی به ندرت آن‌هم بعد از جراحی و ضربات شدید (میزان فاکتور بیشتر از ۵ درصد).

هموفیلی متوسط: خونریزی سیستم عصبی، خونریزی دستگاه کلوی و ادراری، خونریزی دستگاه گوارشی، مفاصل، عضلات و احشا، درد و خشکی مفصل و آتروفی و تحلیل عضلات به دنبال آن (میزان فاکتور ۵-۱ درصد).

هموفیلی شدید: خونریزی خود به خود در مفاصل، خونریزی به

دنبال ترومای جزئی در پوست، مخاطها، خونریزی دهان و لثه‌ها و حلق و بینی (میزان فاکتور کمتر از ۱ درصد).



خونریزی درون مفصلی

خونریزی درون مفصلی باعث درد و عدم تحرک و عدم درمان کامل منجر به بدشکلی مفصل می‌شود. این خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی دردناک و مزمن، بدشکلی و لنگیدن های مکرر می‌گردد.



خونریزی داخل عضلانی

منجر به تورم، درد و قرمزی می‌شود.

خونریزی مغزی

ناشی از صدمات یا خونریزی خود به خودی مغز.

شایعترین علت مرگ در کودکان مبتلا به هموفیلی است و یکی از شدیدترین عوارض این بیماری است.

توصیه به بیماران هموفیلی

به طور منظم به مطب دندانپزشکی مراجعه نمایید. پزشک و دندانپزشک خود را از بیماریتان آگاه کنید.

کارت هموفیلی خود را همیشه به همراه داشته باشید.

بهداشت دهان و دندان را رعایت کنید.

بر حسب شدت بیماری، دسموپرسین و یا فاکتور را قبل از کشیدن دندان استفاده کنید.

