

همراه با

هموفیلی

دکتر پرنیان خلیلی بروجنی
دکتر نگار شمس

تحت نظارت: دکتر پیمان عشقی

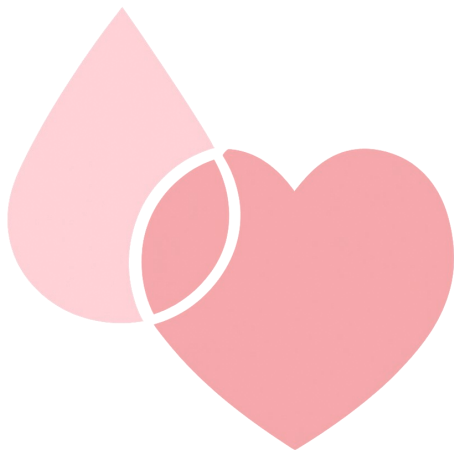


همراهی آگاهانه با بیمارانِ هموفیلی

مؤلفان: دکتر پرنیان خلیلی بروجنی و دکتر نگار شمس

تحت نظارت: دکتر پیمان عشقی

چاپ اول: ۱۴۰۵





فهرست

- ۳ مقدمه
- ۴ هموفیلی چیست؟
- ۵ اولین علائم هموفیلی
- ۶ نشانه‌هایی مشکوک به هموفیلی
- ۷ چگونه به هموفیلی مبتلا می‌شویم؟
- ۸ انواع خونریزی در بیماران هموفیلی و راه‌های تشخیص آن
- ۹ نشانه‌های خونریزی مفصلی
- ۱۰ هشدارهای جدی پس از ضربه به سر در بیماران هموفیلی
- ۱۱ برخی دیگر از علائم و نشانه‌های خطر که نیاز به درمان فوری و ویزیت پزشکی دارند
- ۱۲ روش‌های درمان و پیشگیری از خونریزی در بیماران هموفیلی
- ۱۴ درمان در خانه (درمان فوری)
- ۱۵ درمان خونریزی‌های تهدیدکننده عضلانی - مفصلی در بیماران هموفیلی
- ۲۰ نخستین گام‌ها در مسیر آشنایی و مراقبت از هموفیلی
- ۲۱ زندگی عادی و مستقل با وجود هموفیلی
- ۲۲ ایمن کردن خانه
- ۲۳ ورزش و فعالیت بدنی
- ۲۶ معاینات و بررسی‌های سلامت عمومی
- ۲۷ نکات مهم دارویی و تزریقی در بیماران هموفیلی

مقدمه

کتابچه همراهی آگاهانه با بیماران هموفیلی با هدف ارتقای دانش و آگاهی خانواده‌ها و مراقبان بیماران مبتلا به اختلالات خونریزی‌دهنده، به‌ویژه بیماری هموفیلی، تهیه و تدوین شده است. این مجموعه حاصل تلاش «مرکز جامع مراقبت از کودکان هموفیلی بیمارستان کودکان مفید» است و به عنوان قطب آموزشی کشور، به بیان اصول و نکات ضروری در زمینه مراقبت‌های پزشکی و غیرپزشکی می‌پردازد. در این کتابچه ضمن معرفی کلی بیماری‌های خونریزی‌دهنده و راه‌های تشخیص آن‌ها، به موضوعاتی همچون روش‌های پیشگیری از بروز خونریزی، مراقبت‌های روزمره، اقدامات لازم در شرایط اورژانسی، و اصول پیگیری درمانی پرداخته شده است. امید است این مجموعه بتواند با افزایش آگاهی و توانمندسازی خانواده‌ها، نقش مؤثری در ارتقای کیفیت زندگی بیماران ایفا کند.

هموفیلی چیست؟

هموفیلی یک بیماری ژنتیکی است، به این معنا که از طریق ژن‌های والدین به فرزندان منتقل می‌شود. همان‌طور که رنگ چشم و مو قابل تغییر نیست، هموفیلی نیز قابل تغییر نیست و سطح فاکتور انعقادی در بدن بیمار معمولاً تا بزرگسالی بدون تغییر باقی می‌ماند.

هموفیلی به طور کلی شامل همهٔ انواع اختلالات خونریزی دهندهٔ ارثی است که در آن خون به‌طور طبیعی لخته نمی‌شود. زیرا پروتئین‌های کافی برای انعقاد (فاکتورهای انعقادی) وجود ندارد و یا تعداد یا عملکرد پلاکت‌ها که همان تکه‌های سلولی بند آورنده خون هستند کافی و مناسب نیست. این فاکتورها همراه با پلاکت‌ها، روند لخته شدن خون و جلوگیری از خونریزی را بر عهده دارند.



توجه: باور عمومی که هموفیلی فقط دو نوع A (کمبود فاکتور ۸) و B (کمبود فاکتور ۹) می‌باشد و تنها در پسر ها دیده می‌شود غلط است.

به دلیل این کمبود، فرد مبتلا ممکن است خود به خود یا پس از یک آسیب ساده برای مدت طولانی‌تری نسبت به افراد سالم خونریزی داشته باشد. همچنین خونریزی در مفاصل یا عضلات، که معمولاً پس از ضربه و گاهی به‌صورت خودبه‌خودی رخ می‌دهد، از علائم شایع این بیماری است.

برای جبران این کمبود، فراورده‌های حاوی این فاکتور ها یا پلاکت های مناسب به‌صورت تزریقی به بیمار داده می‌شود.



اولین علائم هموفیلی

اگر در سابقه خانوادگی، هموفیلی وجود داشته باشد، با بررسی ژنتیکی و انجام برخی آزمایش‌ها می‌توان در اولین فرصت پس از تولد، و در صورت دسترسی به پرستار نمونه گیر با تجربه و آزمایشگاه مجهز تخصصی سطح فاکتورها را اندازه‌گیری و بیماری را تشخیص داد.

توجه!

۱. هرگونه نمونه‌گیری خون باید توسط پرستار باتجربه و با دقت

انجام شود تا آسیبی به نوزاد وارد نشود.



۲. تا رد قطعی بیماری در

خانواده‌هایی که سابقه در افراد

منسوب درجه یک بیمار یا

والدین را دارند، در نمونه‌گیری و

هرگونه رفتار تهاجمی تشخیصی

نوزاد باید احتیاط شود.

در صورتی که سابقه خانوادگی وجود نداشته باشد، کودکان مبتلا به هموفیلی شدید معمولاً در سال اول زندگی شناسایی می‌شوند؛ به‌ویژه هنگام ختنه، یا زمانی که شروع به سینه‌خیز رفتن و راه رفتن می‌کنند و در معرض ضربه، زمین خوردن یا پیچ‌خوردگی قرار می‌گیرند. در این شرایط والدین یا پزشک ممکن است متوجه کبودی‌های غیرمعمول یا خونریزی‌های غیرطبیعی شوند.

بزرگ است بدانند

نشانه‌های مشکوک به هموفیلی

- ❖ خونریزی داخلی، تورم یا کبودی غیرمعمول پس از تولد
- ❖ تداوم خونریزی پس از غربالگری پاشنه پا یا ختنه
- ❖ کبودی‌های مکرر یا آسان
- ❖ کبودی در نقاط غیرمعمول مانند زیر بغل
- ❖ خونریزی یا کبودی بیش از حد پس از واکسیناسیون یا نمونه‌گیری خون در آزمایشگاه
- ❖ خونریزی بینی مکرر یا طولانی تر از ۱۰ دقیقه و بدون دلیل
- ❖ خونریزی طولانی تر از ۱۰ دقیقه از زخم یا برش‌های سطحی
- ❖ عادت ماهیانه طولانی تر از ۷ روز
- ❖ ادامه خونریزی بیش از ۲ ساعت از محل کشیدن دندان
- ❖ تداوم خونریزی از بندناف پس از افتادن آن
- ❖ هرگونه خونریزی بدون علت یا بدون ضربه (ادراری، گوارشی، مغزی و ...)





چگونه به هموفیلی مبتلا می‌شویم؟



هموفیلی یک بیماری ارثی است و بر اثر عوامل محیطی مانند تغذیه، آلودگی یا عفونت ایجاد نمی‌شود. این بیماری از طریق ژن‌ها قبل از تشکیل نطفه به جنین منتقل می‌شود.

نکته: بنابراین باید بدانیم این بیماری‌ها مسری نیست و از محیط به فرد سالم منتقل نمی‌شود.

در هموفیلی A و B، ژن معیوب معمولاً از مادر منتقل می‌شود. با این حال، در حدود یک‌سوم موارد، ژن معیوب حتی در مادر هم وجود ندارد و بیماری به دلیل جهش ژنتیکی ناگهانی قبل یا هنگام تشکیل نطفه ایجاد می‌شود. این انواع هموفیلی غالباً در پسران دیده می‌شود. در سایر انواع هموفیلی، ژن معیوب ممکن است از پدر، مادر یا هر دو منتقل شود. این انواع هموفیلی در پسر و دختر یکسان بروز می‌کند.



توجه: در صورت تشخیص بیماری هموفیلی، مشاوره ژنتیک برای بیمار و

والدین ضروری است؛ زیرا در این جلسات متخصص ژنتیک نوع بیماری و نحوه انتقال آن را توضیح می‌دهد و احتمال انتقال به فرزندان بعدی را بررسی می‌کند. این آگاهی به خانواده کمک می‌کند تصمیم‌های درست‌تری برای آینده بگیرند.



توجه: به یاد داشته باشیم تا قبل از مشاوره ژنتیک هیچ یک از والدین را نمی‌توان ناقل قطعی ژن بیماری دانست.



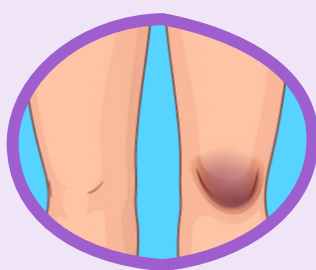
انواع خونریزی در بیماران هموفیلی و راه‌های تشخیص آن

خونریزی‌های زیر پوستی (کبودی): این نوع خونریزی بیشتر به شکل کبودی،

قرمزی یا برآمدگی‌های کوچک زیر پوست دیده می‌شود و دارای ویژگی‌های زیر هستند:

❖ معمولاً نگران‌کننده نیستند و خودبه‌خود جذب می‌شوند.

❖ نیازی به تزریق فاکتور ندارند و می‌توان با کمپرس سرد (یخ) در منزل آن‌ها را کنترل و بهبود داد.



خونریزی مفصلی: از جدی‌ترین انواع

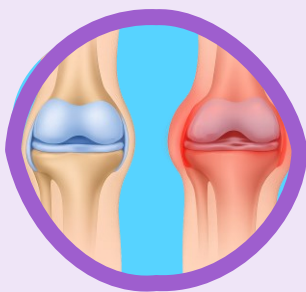
خونریزی در بیماران هموفیلی است و نیاز به

درمان فوری با تزریق فاکتور و بررسی توسط

پزشک دارد. این خونریزی بیشتر در مفاصل بزرگ

مانند زانو، مچ پا و آرنج رخ می‌دهد و می‌تواند پس

از ضربه یا حتی خودبه‌خودی ایجاد شود.



توجه: خونریزی‌های مکرر مفصلی (یا حتی عضلانی) در طول زمان ممکن است منجر به آسیب دائمی مانند درد مزمن، آرتروز یا معلولیت شود.

نشانه‌های خونریزی مفصلی

شامل احساس سوزش، خارش یا گرما در مفصل است که گاهی به‌عنوان **علائم هشداردهنده پیش از بروز خونریزی** ظاهر می‌شوند. سفتی مفصل، تورم و درد و کاهش حرکت اندام آسیب‌دیده یا خودداری کودک از حرکت دادن آن از دیگر علائم هستند. در خردسالان، بی‌قراری یا استفاده نکردن از اندام هنگام بازی می‌تواند نشانه خونریزی باشد.



توجه: برخی کودکان به دلیل ناآگاهی یا تمایل به ادامه بازی و فعالیت، علائم را گزارش نمی‌کنند. بنابراین، توجه و مقایسه اندام آسیب‌دیده با سمت مقابل بسیار مهم است.

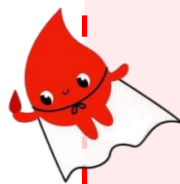


خونریزی عضلانی: این نوع خونریزی معمولاً درون عضلات بازو، ران، ساق یا ساعد رخ می‌دهد و اغلب بر اثر ضربه ایجاد می‌شود. خونریزی عضلانی از جمله موارد جدی محسوب می‌گردد و نیازمند درمان فوری است. در صورت عدم رسیدگی مناسب، **ممکن است به اعصاب و رگ‌های اطراف آسیب دائمی وارد شود.** لذا باید سریعاً به پزشک مراجعه کرد.

نشانه‌های خونریزی عضلانی شامل سفت و متورم شدن عضله (به‌طوری‌که اندازه آن نسبت به سمت مقابل بزرگ‌تر به نظر می‌رسد)، احساس گرمی و دردناک بودن محل در هنگام لمس، و همچنین محدودیت یا دردناک بودن حرکت در مفاصل بالاتر یا پایین‌تر از ناحیه خونریزی است.



هشدارهای جدی پس از ضربه به سر در بیماران هموفیلی



ضربه به سر در بیماران هموفیلی همیشه موضوعی جدی و اورژانسی است. در چنین شرایطی باید بلافاصله فاکتور تزریق شود و بیمار در اسرع وقت توسط پزشک ویزیت گردد. علائم و نشانه‌های خطر پس از ضربه به سر که می‌توانند بیانگر خونریزی مغزی باشند عبارتند از:

- ❖ بی‌میلی به غذا یا نوشیدنی، استفراغ
- ❖ سردرد، بی‌قراری یا تحریک‌پذیری، خواب‌آلودگی
- ❖ عدم تعادل، مشکل در سینه‌خیز رفتن یا راه رفتن
- ❖ خونریزی از گوش یا بینی
- ❖ تشنج
- ❖ بروز هرگونه کبودی در ناحیه جمجمه، سر و گردن



توجه!

۱. ضربات به سر ناشی از سقوط یا برخورد با اجسام سخت، حتی اگر در ابتدا هیچ علامتی وجود نداشته باشد، باید بسیار جدی گرفته شوند.
۲. به دلیل عوارض احتمالی تصویر برداری‌های مکرر اعم از عکس ساده یا سی‌تی اسکن و ... این درخواست تنها بر عهده پزشک درمانگر است و لازم نیست در این خصوص اصرار کنید.

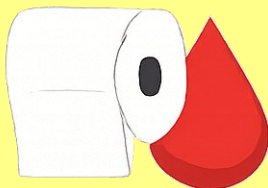
برخی دیگر از علائم و نشانه‌های
خطر که نیاز به درمان فوری و
ویزیت پزشکی دارند.



دردهای شکمی یا لگنی که
به‌ویژه با خم کردن پا تا
حدودی تسکین می‌یابد.



سرفه یا استفراغ خونی



وجود خون در ادرار یا مدفوع (چه به صورت خون
قرمز روشن، خون تیره یا مدفوع سیاه و قیری شکل)

خونریزی از بینی،
لثه یا دهان



روش‌های درمان و پیشگیری از خونریزی در بیماران هموفیلی

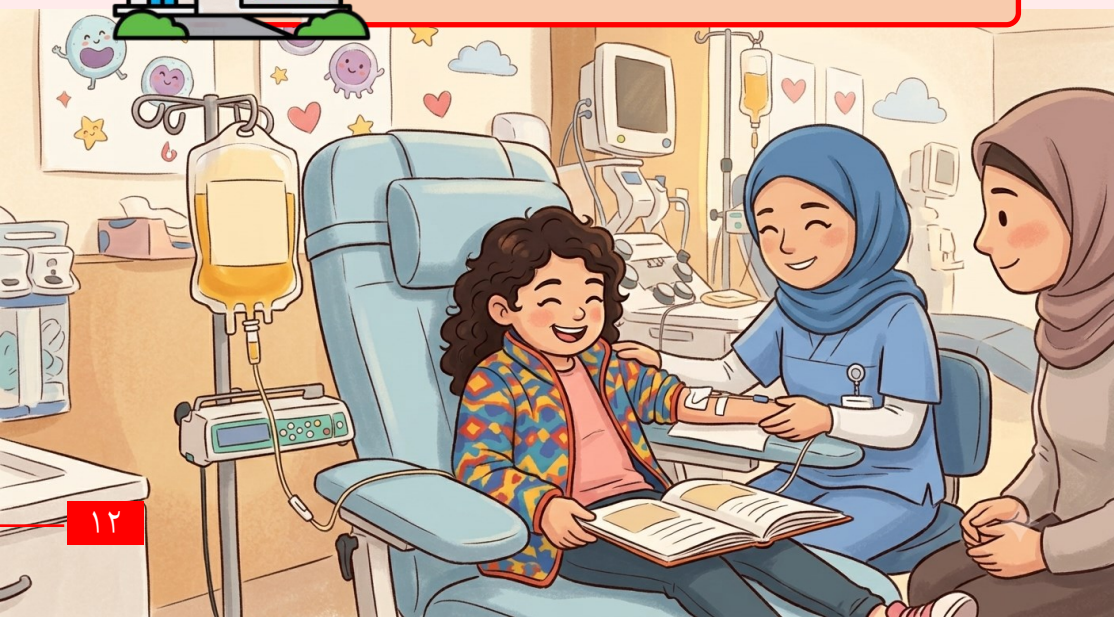
درمان هموفیلی به معنای **جایگزینی فاکتور کمبود یافته** از طریق تزریق وریدی، در مقدار مورد نیاز بیمار است؛ نوع و مقدار دارو توسط پزشک معالج تعیین می‌شود.



توجه: در اغلب موارد هموفیلی، کمبود فاکتور مربوطه توسط داروهای خالص شده از پلاسمای انسانی یا ساخته شده توسط فناوری‌های نوین جایگزین می‌شود. **این داروها باید از داروخانه‌های تخصصی مراکز جامع تهیه و تأمین شود.**



توجه: در برخی انواع هموفیلی، درمان پیشگیرانه نیاز به تزریق فراورده‌های خونی مستقیم مثل پلاسما، کرایو و پلاکت دارند. **این فراورده‌ها باید از بانک خون بیمارستان‌ها تأمین شود.**



روش‌های درمان و پیشگیری از خونریزی در بیماران هموفیلی

درمان هموفیلی به معنای **جایگزینی فاکتور کمبود یافته** از طریق تزریق وریدی، در مقدار مورد نیاز بیمار است؛ نوع و مقدار دارو توسط پزشک معالج تعیین می‌شود. برنامه درمانی هموفیلی به دو روش **درمان هنگام خونریزی و درمان پیشگیرانه منظم (پروфіلاکسی)** انجام می‌گیرد که در ادامه به شرح بیشتر آنها خواهیم پرداخت.

درمان هنگام خونریزی: در این روش، به محض وقوع خونریزی، فاکتور انعقادی با دوز مشخص و از طریق وریدی تزریق می‌شود. این کار باید در سریع‌ترین زمان ممکن، **ترجیحاً در دو ساعت اول** پس از شروع خونریزی، انجام گیرد (برای جزئیات بیشتر به مبحث درمان خونریزی‌ها مراجعه کنید).

پروфіلاکسی (درمان پیشگیرانه منظم): در کودکان مبتلا به هموفیلی، به‌ویژه نوع شدید، برای جلوگیری از خونریزی، درد و آسیب مفصلی، درمانی منظم تحت عنوان «پیشگیری یا پروфіلاکسی» انجام می‌شود. این درمان در هموفیلی A و B معمولاً پس از اولین خونریزی جدی یا پس از پایان دو سالگی (**هر کدام زودتر اتفاق بیفتد**) آغاز می‌گردد ولی **در برخی انواع هموفیلی از بدو تولد یا پس از تشخیص آغاز می‌شود.**

هدف پروфіلاکسی کاهش قابل توجه خونریزی‌های خودبه‌خودی و جلوگیری از بروز معلولیت است. در این روش، **پس از اخذ رضایت والدین**، فاکتور انعقادی به‌طور منظم (به دفعات و فواصلی که پزشک اعلام می‌کند) و بر اساس نظر پزشک و پاسخ بیمار تزریق می‌شود.



درمان در خانه (درمان فوری)

در سال‌های ابتدایی، تزریق فاکتور در مراکز هموفیلی و توسط پرستاران انجام می‌شود. اما پس از مدتی، والدین در مرکز **آموزش‌های لازم** شامل رگ‌گیری، آماده‌سازی و تزریق فاکتور را دریافت می‌کنند.

این آموزش‌ها علاوه بر سهولت درمان منظم در منزل، به والدین امکان می‌دهد در **شرایط اورژانسی و در هر مکان** نیز سریع اقدام کرده و در صورت بروز حادثه یا ضربه، بلافاصله تزریق فاکتور را انجام دهند و جان فرزندشان را نجات دهند.



توجه: درمان در خانه مستلزم طی دوره مهارتی آموزشی مورد تایید مراکز جامع هموفیلی از سوی والدین و مراقبین بیمار می‌باشد. در غیر این صورت خطرات غیرقابل جبرانی به همراه دارد.



توجه: کلیه درمان‌هایی که در منزل انجام می‌شود باید به صورت مستند به مرکز درمانی گزارش شود.



درمان خونریزی‌های تهدیدکننده عضلانی - مفصلی در بیماران هموفیلی

خونریزی‌های عضلانی و مفصلی از جمله خطرناک‌ترین عوارض هموفیلی هستند که در صورت عدم درمان به‌موقع می‌توانند منجر به آسیب‌های دائمی به مفاصل‌ها، عضلات، اعصاب و رگ‌ها شوند. آگاهی خانواده‌ها از علائم هشداردهنده و اقدامات فوری درمانی، نقش مهمی در حفظ سلامت بیمار دارد. در ادامه به مراحل درمان و مراقبت از این نوع خونریزی‌ها پرداخته شده است تا در مواقع اضطراری، تصمیم‌گیری سریع و مؤثر امکان‌پذیر باشد.

۱. تزریق فاکتور انعقادی: همان‌طور که پیش‌تر در مبحث علائم و نحوه تشخیص انواع خونریزی‌ها توضیح داده شد، لازم است همواره به یاد داشته باشید که:

هرگونه خونریزی باید بلافاصله به اطلاع تیم درمان هموفیلی برسد.

برای دستیابی به بهترین نتیجه، لازم است اقداماتی **قبل و بعد از ویزیت** انجام شوند. هدف اصلی درمان، **توقف سریع خونریزی** است. نخستین و مهم‌ترین اقدام، **تزریق فاکتور انعقادی** است. به محض وارد شدن ضربه یا مشاهده علائم خونریزی، باید **در اولین فرصت** فاکتور تزریق شود تا از خونریزی و پیشرفت علائم جلوگیری گردد. توجه داشته باشید که **تأخیر بیش از دو ساعت** در تزریق، اثر درمان را به‌شدت کاهش می‌دهد. به همین دلیل، در مراکز هموفیلی آموزش درمان در منزل (رگ‌گیری، آماده‌سازی و تزریق فاکتور) به بیماران و خانواده‌ها ارائه می‌شود. (مبحث **درمان در خانه** را ببینید).

توجه مهم: مواردی که پس از تزریق و درمان در منزل لازم است **بیمار توسط پزشک مرکز هموفیلی ویزیت شده** و درمان تکمیلی دریافت کند.

❖ پس از **۶ تا ۸ ساعت** درد همچنان ادامه داشته باشد یا به درمان اولیه پاسخ داده نشده باشد.

❖ یا در طی **۲ تا ۴ ساعت** شدت درد افزایش یافته باشد.

❖ هرگونه علامت نگران‌کننده در حال عمومی یا هوشیاری بیمار

۲. اقدامات حمایتی ضروری برای اندام (روش POLICE): همواره به یاد داشته باشید که: تزریق فاکتور انعقادی به تنهایی کافی نیست. رعایت اقدامات زیر کمک می‌کند:

- ❖ خونریزی سریع‌تر محدود شود.
- ❖ از آسیب‌های بعدی جلوگیری گردد.
- ❖ شرایط بهبود پس از تزریق فاکتور فراهم شود.

توجه مهم: اگر بیمار به مقادیر همیشگی درمان پاسخ نمی‌دهد هرگز بدون هماهنگی دوز و دفعات را افزایش ندهید.





محافظت از مفصل (P): استراحت

کامل و بی‌حرکتی با آتل به مدت ۳ تا ۵ روز
(تعیین زمان دقیق به تشخیص پزشک)



وزن‌گذاری مناسب (OL): وزن‌گذاری بر روی

مفصل آسیب‌دیده باید به صورت **کنترل‌شده** و تا زمان
بهبودی کامل انجام شود. برای مثال:

- ❖ در خونریزی‌های اندام تحتانی می‌توان از عصا یا ویلچر استفاده کرد.
- ❖ در خونریزی‌های اندام فوقانی از شال حمایتی یا اسلینگ (Arm Sling) کمک گرفت.



استفاده از کمپرس یخ (I): برای کاهش درد و تورم می‌توانید از

کمپرس سرد مانند کیسه یخ، ژل سرد یا حتی کیسه سبزیجات یخ‌زده

استفاده کنید. کمپرس باید در یک حوله یا دستمال پیچیده شود تا تماس مستقیم با پوست نداشته باشد.

- ❖ کمپرس را به مدت ۱۰ تا ۱۵ دقیقه روی ناحیه قرار دهید.
- ❖ سپس آن را برداشته و ۵ تا ۱۰ دقیقه استراحت بدهید.
- ❖ این روند را حداقل تا ۲۴ ساعت یا ترجیحاً تا زمان رفع تورم و درد تکرار کنید.

فشار مناسب (C): برای کاهش تورم، اندام آسیب‌دیده را با توجه به موارد زیر با **باند کشی** ببندید.

❖ بستن باند را از **قسمت پایین اندام به سمت بالا** و به شکل **ضربدری** ادامه دهید.

❖ همواره مراقب علائمی مانند **سردی، بی‌حسی یا تغییر رنگ انگشتان** باشید.

❖ در صورت مشاهده هر یک از این علائم، باند را باز کرده و دوباره با فشار کمتر ببندید.



بالا نگه داشتن اندام (E) : اندام آسیب‌دیده را **کمی بالاتر از سطح قلب** قرار دهید تا تورم سریع‌تر کاهش یابد.

برای این کار می‌توانید از یک **بالش یا چند پستی نرم** زیر اندام آسیب‌دیده استفاده کنید.



Protection



Optimal
Loading



Ice



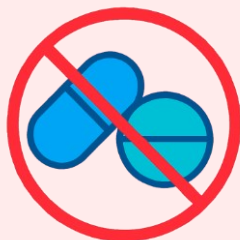
Compression



Elevation

۳. کنترل درد: برای کنترل درد ناشی از خونریزی می‌توانید از داروهایی مانند **استامینوفن یا سلکوکسیب (سلکسیب)** استفاده کنید.

توجه داشته باشید که در بیماران هموفیلی، مصرف داروهایی مانند **آسپرین و ایبوپروفن** ممنوع است، زیرا می‌تواند خطر خونریزی را افزایش دهند.



۴. بازتوانی: پس از درمان کامل خونریزی، همکاری با **تیم درمان هموفیلی** (پزشک درمانگر، فیزیوتراپیست و ارتوپد مرکز) برای بازگرداندن کامل عملکرد مفصل یا عضله ضروری است. معمولاً حدود **۱۰ تا ۱۴ روز پس از درمان خونریزی حاد**، جلسات **فیزیوتراپی** برای بازگرداندن حرکات طبیعی مفصل آغاز می‌شود.



توجه مهم: در بعضی موارد فیزیوتراپی، به تشخیص پزشک درمانگر نیازمند تزریق فاکتور جایگزین قبل از شروع اقدامات است.



پس از آن، انجام **تمرین‌های تقویتی در خانه** و ورزش‌های سبک به بهبود عملکرد و جلوگیری از آسیب مجدد کمک می‌کند.



برای مشاهده مجموعه فیلم‌های **فیزیوتراپی، بازی، تمرین و ورزش در خانه** رمزینۀ روبه‌رو را پویش کنید.

نخستین گام‌ها در مسیر آشنایی و مراقبت از هموفیلی

تشخیص هموفیلی می‌تواند برای هر خانواده‌ای تجربه‌ای دشوار و نگران‌کننده باشد. چه سابقه خانوادگی از این بیماری وجود داشته باشد و چه خیر، چنین نگرانی کاملاً طبیعی است. آنچه اهمیت دارد، دانش کافی و درک درست خانواده از ماهیت بیماری است؛ زیرا آگاهی، پایه‌ای مطمئن برای مراقبت مؤثر و حفظ سلامت فرزند در آینده به شمار می‌رود.

در گام نخست، لازم است خانواده‌ها با تشخیص دقیق بیماری فرزند خود آشنا شوند، اطلاعات علمی و کاربردی لازم را کسب کنند، و درباره گزینه‌های درمانی موجود اطلاعات کافی داشته باشند. همچنین یادگیری نحوه برخورد صحیح با خونریزی‌ها از اهمیت ویژه‌ای برخوردار است. بر همین اساس، این کتابچه آموزشی با هدف معرفی علائم بیماری هموفیلی و ارائه راهکارهای مناسب هنگام بروز خونریزی تهیه شده است.

باید توجه داشت که آموزش، تنها به والدین و بیمار محدود نمی‌شود. فوادر و برادرهای سالم، پدربزرگ و مادربزرگ‌ها، و حتی معلمان نقش مهمی در مراقبت و حمایت از کودک دارند. پنهان کردن بیماری نه تنها سودمند نیست، بلکه در شرایط خاص می‌تواند خطرناک‌ترین باشد.



زندگی عادی و مستقل با وجود هموفیلی

با شناخت صحیح محدودیت‌ها و رعایت اصول مراقبتی، کودکان مبتلا به اختلالات خونریزی‌دهنده می‌توانند زندگی عادی و فعالی داشته باشند. آنچه اهمیت دارد، تمرکز بر توانایی‌ها و فعالیت‌های ممکن است، نه بر محدودیت‌های جزئی. تجربه نشان داده است که با آگاهی و برنامه‌ریزی مناسب، اکثر بیماران هموفیلی قادرند از دوران کودکی تا بزرگسالی و حتی سال‌های کهنسالی، زندگی سالم، پویا و مستقلی را ادامه دهند. این امر تنها با همکاری خانواده، آموزش صحیح، و پیروی از توصیه‌های پزشکی امکان‌پذیر است.

این‌که از همان روزهای نخست بدانیم چه نکاتی در زندگی روزمره اهمیت دارند، به ما کمک می‌کند هم احساس آرامش بیشتری داشته باشیم و هم به فرزندان کمک کنیم با کمترین مشکل رشد کنند. در ادامه به مهم‌ترین مواردی می‌پردازیم که هر خانواده دارای کودک هموفیلی باید در روزهای ابتدایی پس از تشخیص بدانند و در برنامه‌ی زندگی خود قرار دهد.

توصیه می‌شود خانواده‌ها همواره پرسش‌های خود را با مراکز درمانی در میان بگذارند. نگهداری یک دختربه‌یادداشت برای ثبت پرسش‌های روزمره و پاسخ‌های پزشک می‌تواند راه‌کاری ساده اما بسیار کاربردی باشد که در مسیر درمان و مراقبت از بیمار نقش ارزشمندی ایفا می‌کند.



ایمن کردن خانه

ایمنی محیط زندگی اولین قدم برای پیشگیری از خونریزی‌های ناخواسته است. هر تغییر کوچکی در خانه می‌تواند به محافظت بهتر از فرزندان کمک کند.



- ❖ لبه‌های تیز اجسام و قرنیزها را با روکش یا فوم بپوشانید.
- ❖ کف اتاق کودک را با فوم، موکت یا فرش مناسب بپوشانید.
- ❖ فضایی امن برای بازی و تحرک فرزندان فراهم کنید.

این اقدامات علاوه بر محافظت از کودک، باعث آرامش خاطر شما هم می‌شود، چراکه نمی‌توانید و نباید همیشه مثل یک نگهبان پشت سر او باشید.



اطلاعات تصویری و نمایشی منابع مناسب را با اسکن رمزینۀ مقابل دریافت کنید.





ورزش و فعالیت بدنی



ورزش برای کودکان هموفیلی ضروری است، اما انتخاب نوع فعالیت اهمیت ویژه‌ای دارد. بی‌حرکی ناشی از ترس از خونریزی می‌تواند به مشکلات روحی، اضافه‌وزن و آسیب مفصلی منجر شود.

- ❖ ورزش‌هایی که با ضربه و برخورد همراهاند (مثل فوتبال، والیبال، بسکتبال و ورزش‌های رزمی) ممنوع هستند.
- ❖ فعالیت‌هایی مثل شنا، دویدن، دارت، پینگ‌پونگ و دوچرخه‌سواری در محیط امن (با کلاه ایمنی و محافظ‌های لازم) جایگزین مناسبی هستند.
- ❖ بازی‌های فکری مانند شطرنج نیز می‌توانند به رشد ذهنی و دوری از بی‌حرکی کمک کنند.



برای مشاهده مجموعه فیلم‌های فیزیوتراپی، بازی، تمرین و ورزش در خانه رمزینۀ روبه‌رو را پوشش کنید.



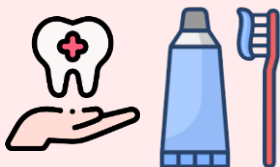


تغذیه: هموفیلی با تغذیه درمان نمی‌شود، اما رژیم غذایی سالم نقش مهمی در حفظ سلامت کلی دارد.

- ❖ مصرف سبزیجات و فیبر برای سلامت دستگاه گوارش ضروری است.
- ❖ از مصرف **غذاهای پرخطر مانند ماهی تیغ‌دار، مغزهای سخت و ته‌دیگ** اجتناب کنید.
- ❖ پیشگیری از چاقی اهمیت ویژه‌ای دارد، چون وزن اضافی به مفاصل فشار آورده و احتمال آسیب را افزایش می‌دهد.
- ❖ وزن و توده بدنی همه بیماران باید حداقل سالی یک بار در درمانگاه جامع مراقبت کودکان هموفیلی مفید اندازه‌گیری شود.



توجه: بیماران دارای اضافه‌وزن باید در کلینیک تغذیه مرکز جامع مراقبت کودکان هموفیلی مفید تحت نظر قرار بگیرند.



مراقبت از دندان‌ها: بهداشت دهان و دندان یکی از پایه‌های مراقبت از بیماران هموفیلی است.

- ❖ از نوزادی باید تمیز کردن لثه و بعد از رویش دندان، مسواک‌زدن به خانواده و بیمار آموزش داده شود.
- ❖ رژیم غذایی کم‌قند، استفاده از دهانشویه و نخ دندان (حداقل یک‌بار در روز) توصیه می‌شود.
- ❖ **مسواک نرم** و معاینات منظم دندانپزشکی از مشکلات بعدی پیشگیری می‌کند.



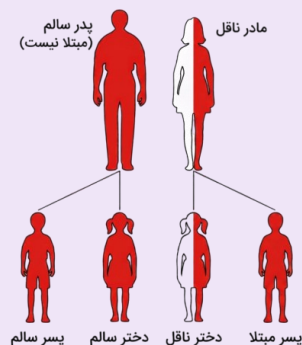
توجه: هر بیمار هموفیلی باید پرونده دندانپزشکی در مرکز جامع مراقبت کودکان هموفیلی مفید داشته باشد.

دریافت کارت اختلال انعقادی: هر کودک هموفیلی باید یک کارت مخصوص داشته باشد. این کارت در مدرسه، سفر و شرایط اورژانسی می‌تواند نجات‌بخش باشد و شامل اطلاعات ضروری مانند زیر است:



- ❖ مشخصات هویتی و گروه خونی
- ❖ نوع اختلال و فرآورده درمانی مناسب
- ❖ شماره تماس مرکز درمانی و خانواده

مشاوره ژنتیک: مشاوره ژنتیک از همان ابتدا الزامی است. پرونده هیچ یک از بیماران هموفیلی نباید بدون مشاوره ژنتیک باشد. هدف اصلی آن پیشگیری از تولد موارد جدید هموفیلی در خانواده است. در این جلسات درباره موارد زیر اطلاعات کاملی دریافت می‌کنید.



- ❖ نحوه توارث بیماری
- ❖ احتمال ابتلای فرزندان آینده
- ❖ تشخیص ناقلین بیماری در خانواده (والدین، خواهر و برادرها)
- ❖ روش‌های بارداری و تشخیص قبل از تولد
- ❖ ضرورت و نحوه انجام آزمایشات ژنتیکی مناسب تشخیصی در بیمار و والدین

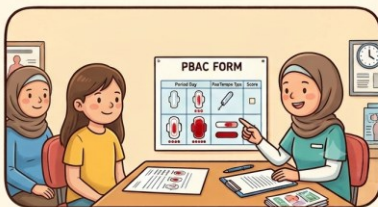
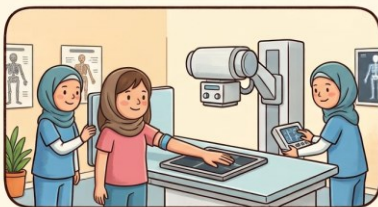


توجه: برای انجام مشاوره ژنتیکی مناسب و ضروری، از پزشک درمانگر مرکز راهنمایی بگیرید.

معاینات و بررسی‌های سلامت عمومی

دست کم سالی یک‌بار باید در مرکز جامع هموفیلی بررسی‌های زیر انجام شود:

- ❖ آزمایش‌های ویروس شناسی، هورمون‌ها، کم خونی و آهن بدن و آزمایش‌های تکمیلی (مانند بررسی مهارکننده) در صورت لزوم
- ❖ وزن، قد، توده بدن، ارزیابی سلامت عمومی بدن، وضعیت عضلات و مفاصل، خونریزی‌های ماهیانه بانوان
- ❖ تصویربرداری‌های ضروری، ارزیابی تراکم استخوان در صورت لزوم



بخش کودکان



نکات مهم دارویی و تزریقی در بیماران هموفیلی



تزریق عضلانی

تزریق دارو به صورت عضلانی در بیماران هموفیلی **ممنوع** است؛ مگر در شرایط خاص و با هماهنگی تیم درمانگر هموفیلی و پس از دریافت فاکتور.

داروهای ممنوعه

برخی داروها مانند **بروفن (ایبوپروفن)** و **آسپرین** در بیماران هموفیلی منع مصرف دارند. برای کنترل تب یا درد، می‌توان از **استامینوفن** یا داروهایی که توسط پزشک درمانگر تجویز می‌شود استفاده کرد. **قانون طلایی:** قبل از شروع مصرف هر دارویی، حتماً با پزشک خود مشورت کنید.



واکسیناسیون

واکسیناسیون در بیماران هموفیلی باید **طبق برنامه روتین کشوری** انجام شود. توصیه می‌شود واکسن به صورت **زیرجلدی** و با اطلاع مرکز جامع مراقبت هموفیلی تزریق شود.



توجه: هرگونه اقدام درمانی که با برش، سوراخ کردن یا خونریزی احتمالی همراه باشد — از جمله جراحی، اندوسکوپي و خدمات دندانپزشکی — باید پیش از انجام، حتماً به اطلاع تیم درمانی مرکز رسانده شود. پزشک درمانگر با توجه به آخرین وضعیت بیمار، دستورات لازم را پیش از شروع فرایند درمانی تعیین می کند تا خطر خونریزی به حداقل برسد.



توجه: در صورت ضرورت تزریق عضلانی (با صلاحدید پزشک) به موارد زیر توجه شود:

- ❖ از سوزن بسیار نازک استفاده شود.
- ❖ ترجیحاً یک روز پس از تزریق فاکتور انجام گیرد.
- ❖ پیش و پس از تزریق، کیسه یخ در محل تزریق قرار داده شود.
- ❖ از مالش محل تزریق اجتناب گردد.



تهران، خیابان شریعتی، نرسیده به تقاطع میرداماد، بیمارستان
کودکان مفید، ساختمان اداری (ساختمان شماره یک)، طبقه
دوم، بخش هموفیلی



شماره تماس: ۰۲۱-۲۲۲۲۷۰۲۱ داخلی ۱۴۱۷
شماره تماس مستقیم: ۰۲۱-۲۲۹۰۴۵۳۶



ساعات کاری: شنبه تا چهارشنبه از ساعت ۸ الی ۱۲
در روزهای تعطیل رسمی و غیر ساعات کاری به اورژانس
خون بیمارستان مراجعه کنید.

