



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی و درمانی استان گیلان

مرکز آموزشی درمانی و پژوهشی رازی رشت

آموزش خود مراقبتی در بیماری هموفیلی



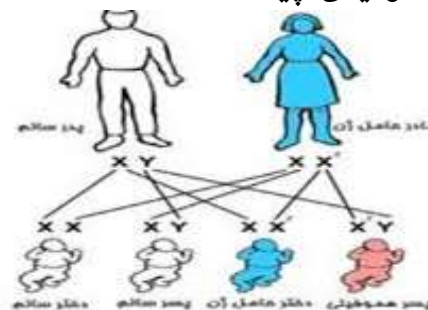
**تهیه و تنظیم :
واحد تالاسمی**

**تحت نظارت :
سوپروایزر آموزش سلامت**

سال ۱۴۰۱

مددجوی گرامی با آرزوی شفای عاجل برای شما مطالب زیر جهت افزایش آگاهی شما در مورد بیماریتان می باشد لطفا به نکات زیر توجه فرمایید :

هموفیلی چیست؟



هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده ارثی است. فرد مبتلا به هموفیلی به علت سطح پائین یا عدم وجود پروتئین هایی به نام فاکتورهای انعقادی قادر به متوقف کردن روند خونریزی نمی باشد. فرآیند انعقاد خون به جلوگیری از خونریزی بیش از حد کمک می نماید. انواع مختلفی از هموفیلی وجود دارد اما شایعترین و شناخته شده ترین آنها عبارتند از :

هموفیلی A کمبود فاکتور ۸ می باشد .

هموفیلی B کمبود فاکتور ۹ می باشد .

بیماری فون ویلبراند : سطح خونی بخشی از فاکتور هفت به نام فاکتور "فون ویلبراند" کاهش یافته است. فاکتور فون ویلبراند به پلاکت ها(سلول های خونی کنترل کننده خونریزی) کمک می کند که به دیواره سیاهرگ یا سرخرگ

بچسبند. در غیاب این فاکتور، زمان خونریزی افزایش می یابد، زیرا پلاکت ها نمی توانند به دیواره رگ بچسبند و برای توقف خونریزی، تشکیل لخته دهند.

علت هموفیلی چیست؟

هموفیلی A و B ، بیماری های ارثی هستند یک خانم حامل هموفیلی به احتمال ۵۰ درصد این بیماری را به فرزندان پسر خود منتقل می کند. مردان مبتلا به هموفیلی زن را به فرزندان پسر خود منتقل نمی نمایند ولی آنها زن را به دختران خود منتقل می کنند.

خانم هایی که زن معیوب را به ارث می برند، حامل هموفیلی می شوند و به احتمال ۵۰ درصد این زن را به فرزندان منتقل می کنند. اگر چه خانم هایی که زن را به ارث می برند اغلب دارای مشکل فعال با هموفیلی 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 دندانپزشکی در این افراد رخ می دهد.

در حدود ۱/۳ از بیماران هموفیلی هیچ شرح فامیلی از بیماری ندارند. این موارد در نتیجه ایجاد خودبخودی زن معیوب در زنان می باشد.

علائم هموفیلی چیست؟

شایعترین علامت هموفیلی خونریزی غیرقابل کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود

فاکتورهای انعقادی در خون می باشد. خونریزی حتی می تواند بدون هیچ گونه آسیبی رخ دهد. خونریزی اغلب در مفاصل و رخ می دهد.

علائم عبارتند از :

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



خونریزی : از بینی، دهان و لثه ها، با یک صدمه کوچک نظیر مسواک زدن یا اعمال دندانپزشکی

خونریزی درون مفصلی : خونریزی درون مفصلی باعث درد و عدم تحرک می گردد و در صورت عدم درمان کامل طبی منجر به بدشکلی مفصل می شود. این خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی دردناک و مزمن، بدشکلی و لنگیدن های مکرر می گردد.

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 بدشکلی می گردد.

خونریزی ناشی از صدمات یا خونریزی مغزی



محل های دیگر خونریزی : وجود خون در ادرار یا مدفوع نیز می تواند علامتی باشد که باید توجه نماید

درمان هموفیلی : درمان عبارت است از :

(۱) درمان پیشگیری کننده با تزریق فاکتورهای انعقادی

(۲) تزریق خون

برنامه خود مراقبتی :

در برنامه های خود مراقبت بیحرکت کردن مفصل و یخ درمانی و مراجعه به مرکز درمانی و بستن آتل در محل تورم و مراجعه به پزشک ارتوپد و در ادامه با صلاحدید پزشک بازتوانی مفصل آسیب دیده می تواند شامل درمان فیزیوتراپی اندام و ورزش جهت تقویت عضلات اطراف مفصل باشد . و همچنین کنترل و ویزیت مجدد توسط پزشک

درمانگر جهت کنترل پیشرفت در روند درمانی خود داشته باشید .

قبل از جراحی و کارهای دندانپزشکی، ممکن است پزشک شما تزریق داخل وریدی فاکتورها را تجویز نماید تا سطح خونی فاکتورهای انعقادی خون افزایش یابد. همچنین ممکن است تزریق فاکتورهای خاصی را در حین جراحی یا پس از آن انجام دهند تا فاکتورهای انعقادی در سطح مطلوب باقی بمانند و از خونریزی پس از جراحی پیشگیری گردد و به بهبود زخم کمک شود .

در صورت از دست دادن خون به مقدار زیاد، ممکن است نیاز به تزریق خون باشد .

رعایت بهداشت دهان و دندان یک عامل پیشگیری کننده از بروز خونریزی است.

خونریزی های مکرر مفصلی ممکن است به جراحی و یا بی حرکت نگه داشتن مفصل نیاز پیدا کند.

آدرس : رشت خیابان سردار جنگل ، مرکز آموزشی درمانی رازی

تلفن : ۰۱۳۳۳۵۴۰۰۱ و ۰۱۳۳۳۵۵۰۰۲۸

آدرس سایت بیمارستان :

www.gums.ac.ir/razi

منبع : برونر-سودارت، پرستاری بیماریهای خون، ترجمه پوران سامی ، انتشارات بشری
با آروزی سلامتی