



سمپوزیوم اصول مراقبت و درمان بیماران هموفیلی

۵ اردیبهشت ماه ۱۳۹۲

مرکز تحقیقات بیماری های خونی مادرزادی کودکان

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

با همکاری مدیریت پیوند و بیماری های خاص وزارت

بهداشت و درمان و آموزش پزشکی

و

با حمایت مالی شرکت دارویی آوین دارو



عنوان مقالات	سخنران
بیماری فون ویلبراند	دکتر محمدرضا بقایی پور
اختلالات انعقادی نادر ارثی	دکتر مجید نادری
عوامل بند آورنده موضعی خون	دکتر پیمان عشقی
آموزش ها و اقدامات ضروری اولیه، شناسایی ناقلین، چک لیست های مربوطه (دهان و دندان / واکسیناسیون)	اعظم صافی
کانتربورت	بهناز حبیب پناه
Nursing Care and Home Treatment in patients with Hemophilia	نوشین بهشتی
مداخلات فیزیوتراپی در درمان کودکان هموفیلی	سوسن آقا محمدی
مشکلات روانشناختی در بیماران هموفیلی	دکتر غزال زاهد
مراکز مراقبت جامع / نقش پرستار در مراقبت جامع	دکتر راضیه حنطوش زاده

بیماری فون ویلبراند

انواع ، تشخیص ، تعاریف درمان وفرآورده های موجود در بازار ایران (DDAVP /Humate /هورمونها / سایرفاکتورها)

دکتر محمدرضا بقایی پور . متخصص کودکان . مسئول فنی درمانگاه جامع هموفیلی

مقدمه :

در سال ۱۹۲۶ پروفیسور اریک فون ویلبراند اهل هلسنکی اولین مقاله در مورد یک بیمار خون ریزی دهنده را منتشر نمود. ۲ سال بعد چهار آمریکائی بطور جداگانه تظاهرات بالینی بیماری را توصیف نموده و سپس یک گروه سوئدی، چند خانواده مبتلا به بیماری خون ریزی دهنده همراه با کمبود فاکتور VIII و زمان خونریزی (BT) طولانی را گزارش کردند. در سال ۱۹۵۶ بصورت آزمایشی تأثیر مثبت (Fractcion I-O مخلوطی از فیبرینوژن و فاکتور VIIIخالص شده) در بیماران که کمبود FVIII و BT طولانی داشتند مشخص گردید. در سال ۱۹۶۰، تعریف جامعی از بیماری شامل خون ریزی جلدی مخاطی، BT طولانی و کاهش فعالیت فاکتور VIIIارایه شد. در دهه ۱۹۷۰ فاکتور VIII بسیار خالص به روش کروماتوگرافی بدست آمد و سپس مشخص گردید که در پلاسمای بیماران هموفیل A پروتئین غیر فعالی وجود دارد که بیماران مبتلا به vWD فاقد آن می باشند. ژن بیماری بر روی کروموزوم ۱۲ قرار داشته و نحوه وراثت آن اتوموزومال مغلوب (تیپ ۳ و ۲N) یا غالب (بقیه تیپ ها) میباشد.

vWD به سه گروه تقسیم می گردد. تیپ 3,1 به ترتیب دارای کمبود نسبی و کامل vWF بوده در

حالی که در تیپ 2 نقص کیفی VWF مشاهده می گردد. فراوانی تیپهای 1, 2, 3 به ترتیب حدود ۷۵٪ و ۲۰٪ و ۵٪ می باشد. شیوع بیماری بیست تا یکصد بیمار در یک میلیون نفر و در مطالعات غربالگری و جامع نگر از ۰/۶ تا ۱/۲ در صد گزارش شده است.

تظاهرات بالینی :

هر بیماری که سابقه خون ریزی جلدی مخاطی و خون ریزی بعد از عمل داشته بویژه اگر سابقه فامیلی مطرح کننده الگوی وراثتی غالب باشد، می باید از نظر VWD بررسی شود. شایعترین تظاهرات شامل خون دماغ، خون ریزی بعد از کشیدن دندان و منوراژی می باشد. شدت بیماری در تیپ 3 بسیار زیاد بوده و به علت کمبود فاکتور VIII، هماتوم و هماتروز محتمل خواهد بود. بجز منوراژی، باقی علائم مکررا در افراد سالم رخ میدهد لذا از سال ۱۹۹۵ پرسشنامه خاصی جهت ارزشیابی ورتبه بندی این علائم تهیه شد که به دفعات مورد بازنگری و اصلاح قرار گرفته است و رودریگو در سال ۲۰۰۵ آن را تکمیل و درجه اختصاصی بودن ۹۸٪ و حساسیت ۶۹٪ را گزارش کرد. این پرسشنامه در سال ۲۰۱۱ توسط ISTH تایید گردید.

تشخیص:

بر اساس شرح حال و تست های غربالگری مانند BT و PT و PTT و آزمایشات کامل تر همچون vWF:Ag و vWF:Rco و بررسی مولتیمر ها قابل انجام خواهد بود.

درمان:

هدف از درمان بیماران مبتلا به بیماری ون ویلراند، اصلاح نقص توأم هموستاز یعنی زمان خونریزی

(BT) طولانی (ناشی از چسبندگی غیر طبیعی پلاکتها) و اختلال در مسیر داخلی انعقاد (ناشی از مقادیر پایین فاکتور هشت) می باشد. دو درمان انتخابی شامل دسموپرسین (DDAVP) و تزریق فرآورده های خونی خواهد بود. دیگر اشکال درمانی به عنوان درمان توأم و یا جایگزین محسوب می گردند.

درمان مناسب در گروهی انجام بررسیهای آزمایشگاهی اختصاصی و دسته بندی صحیح انواع کمبود فاکتور ون ویلبراند (vWf) می باشد. اگر بیمار vWf طبیعی ولی به میزان کم تولید نماید، سطح پلاسمائی معمولاً با تزریق DDAVP افزایش خواهد یافت. اگر پروتئین ساخته شده غیر طبیعی باشد، موارد خفیف خونریزی، بازهم به کمک افزایش غلظت vWf غیر طبیعی (ثانویه به تزریق DDAVP) معالجه شده ولی خونریزیهای شدید ممکن است نیازمند تجویز فرآورده های حاوی vWf مشتق شده از پلاسما باشند.

کرایو حاوی مقدار کافی از vWf بوده ولی به خاطر عدم ویروس زدائی مناسب، به طور منظم مورد استفاده قرار نمی گیرد و تنها در مواردی که فرآورده های کنسانتره حاوی vWf در دسترس نباشد به کار می رود.

DDAVP یک آنا لوگ صناعی و ازوپرسین بوده که اساساً برای درمان دیابت بیمزه طراحی شده بود. تزریق DDAVP موجب افزایش غلظت پلاسمای FVIII و vWf در افراد سالم داوطلب و در بيماران با درجات خفیف هموفیلی A و vWD می گردد. اولین استفاده موفق از DDAVP در سال ۱۹۷۷ تجربه شد. فواید آشکار DDAVP قیمت نسبتاً ارزان و فقدان خطر ویروسهای منتقل شونده از راه خون می باشد. مقدار لازم، 0.3 میکرو گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن بوده که با ۳۰ تا ۵۰ سی سی نرمال سالین رقیق شده و در عرض ۲۰ الی ۳۰ دقیقه انفوزیون وریدی می گردد.



در بیش از ۹۰٪ بیماران تیپ A، در عرض ۱۵ تا ۳۰ دقیقه افزایش ۲ تا ۳ برابر در سطوح پلاسمای FVIII و VWF به دست می آید که عموماً برای ۶ تا ۸ ساعت پایدار می ماند. با توجه به اینکه پاسخهای یک بیمار به تزریقات متفاوت در زمانهای مختلف، ثابت است، تزریق یک دوز آزمایشی DDAVP در زمان تشخیص بیماری، دستیابی به الگوی پاسخ آن فرد را ممکن می سازد. بر اساس شدت بیماری ممکن است تزریق را هر ۱۲ تا ۲۴ ساعت تکرار کرد. در موارد زیر استفاده از DDAVP ممکن است پاسخ دلخواه را به دنبال نداشته و یا ممنوع باشد:

کودکان با سن کمتر از ۱۸ ماه (۲ تیپ یک همراه با پلاکت پائین ۳) تیپ 2B (۴) تیپ 3 (۵) تیپ پلاکتی شبیه vWD (۶) بیماران مسن مبتلا به آترو اسکلروزیس (۷) اورمی (۸) انجام جراحی بزرگ در افرادی که سطح VWF کمتر از ۱۵ تا ۲۰ واحد در دسی لیتر دارند. (۸) مصرف مکرر DDAVP (خطر تاکی فیلاکسی) علاوه بر فرم تزریقی، DDAVP دارای اشکال زیر جلدی و همچنین شکلی از دارو برای استفاده از طریق بینی هم می باشد.

نوع زیر جلدی به تزریقات متعدد نیاز داشته در حالی که در نوع استنشاقی (از طریق بینی) ۱۵۰ میکرو گرم در هر سوراخ بینی یعنی مجموعاً ۳۰۰ میکروگرم برای افراد با وزن بیشتر از ۵۰ کیلوگرم، و برای کودکان تک دوز ۱۵۰ میکروگرم کافی می باشد. عوارض معمولاً شامل تاکی کاردی مختصر - سردرد - گر گرفتگی بوده که تزریق آهسته دارو می تواند از بروز آن جلوگیری کند.

آنتی فیبرینولیتیک ها، داروهایی صناعی هستند که از لیز شدن لخته تازه تشکیل شده جلوگیری می کنند. آمینوکاپروئیک اسید (AMIKAR) به میزان ۵۰ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن، ۴ بار در روز و ترانزامیک اسید به میزان ۲۵ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن، ۳ بار در روز، از

شایعترین انواع این دارو می باشد. اشکال خوراکی، تزریقی و موضعی هر دو داروی فوق وجود داشته و می توان آنها را به تنهایی و یا همراه با دیگر داروها، در درمان خونریزیهای حفره دهان، بینی، دستگاه گوارش و خونریزیهای زنانه به کار برد.

استروژن ها از جمله قرص ضد بارداری، دارای پاسخ متغیری می باشند ولی بویژه در بهبود خون ریزی های زنانه تأثیر بسزائی دارد.

فرآورده های خونی

برای مدت ها کرایو، سنگ بنای درمان vWD محسوب می گردید ولی با تجزیه و تحلیل مجدد مطالعات گذشته و با توجه به این نکته که روشهای ویروس زدایی در مورد کرایو امکان پذیر نیست کنسانتره های ویروس زدایی شده مورد استفاده در هموفیلی A نقش مهمی را در درمان بیماران مبتلا به vWD که به DDAVP پاسخ نمی دهند عهده دار می باشد.

فرآورده حاوی بالاترین غلظت vWf که در حال حاضر در دسترس می باشد فاکتور هشت-Humate P نام دارد. از دیگر کنسانتره های فاکتور هشت که مقادیر فراوانی از vWf را داراست شامل KoateHp و Alphanate میباشند. کنسانتره های فاکتور ۸ که به مقدار زیاد تخلیص شده اند (نو ترکیب و یا منوکولونال) نمی توانند در درمان vWD به کار گرفته شوند زیرا فاقد vWf می باشند. مقدار مصرف کنسانتره های فاکتور ۸ مورد استفاده در vWD مانند هموفیلی A می باشد.

A score of >3 in a male or >5 in a female is 99% specific and 64% sensitive in identifying obligate carriers of VWD.

Symptoms	Assigned score
Epistaxis	0 = no or trivial 1 = present 2 = packing, cauterization 3 = transfusion, replacement
Cutaneous symptoms	0 = no or trivial 1 = petechiae or bruises 2 = hematomas 3 = medical consultation
Minor wounds	0 = no or trivial 1 = present (1–5 episodes year ⁻¹) 2 = medical attention 3 = surgery/blood transfusion
Oral cavity bleeding	0 = no or trivial 1 = present 2 = medical attention 3 = surgery/blood transfusion
Gastrointestinal bleeding	0 = no or trivial 1 = present 2 = medical attention 3 = surgery/blood transfusion
Postpartum hemorrhage	0 = no or trivial 1 = present, iron therapy 2 = blood transfusion, dilatation-curettage, suturing 3 = hysterectomy
Muscle hematomas or hemarthrosis	0 = no or trivial 1 = present 2 = medical attention 3 = transfusion, intervention
Tooth extraction (most severe episode)	0 = no or trivial 1 = present 2 = suturing or packing 3 = transfusion
Surgery (most severe episode)	0 = no or trivial 1 = present 2 = suturing or resurgery 3 = transfusion
Menorrhagia	0 = no or trivial 1 = present 2 = consultation, pill use, iron therapy 3 = transfusion, hysterectomy, dilatation-curettage, replacement therapy

اختلالات انعقادی نادر ارثی

دکتر مجید نادری، دانشگاه علوم پزشکی زاهدان ، بیمارستان حضرت
علی اصغر (ع)
دکتر پیمان عشقی، مرکز تحقیقات بیماری های خونی مادرزادی
کودکان
دکتر معصومه فدایی، دانشگاه علوم پزشکی زاهدان

اختلالات انعقادی نادر شامل کمبود فاکتور های X، I، II، V، VII، XIII، VIII می باشند . در بعضی منابع اختلالات ارثی پلاکتی اعم از اختلالات عملکردی بعنوان RBD محسوب می شوند. شیوع این گروه از بیماریها ۵٪-۳ یا از ۱/۵۰۰۰۰۰ تا ۱/۲۰۰۰۰۰۰ در جمعیت های اروپایی می باشد.

در موارد ازدواجهای فامیلی و قومیت های خاص به علت این نوع ازدواج ، شیوع از ۱۰ تا ۴۰ برابر افزایش می یابد .

تعیین شدت مانند آنچه که در بیماریهای هموفیلی A و B است ، در RBD صادق نمی باشد . طبقه بندی براساس Grading در حال حاضر در بعضی مراکز استفاده می شود . توارث بصورت اتوزمال مغلوب می باشد .

Clinical Bleeding Severity :

Asymptomatic : No documented bleeding episode

Grade I : After trauma or drug ingestion

Grade II : Spontaneous minor bleeding

Grade III : Spontaneous major bleeding

بصورت کلی رابطه خطی بین شدت بالینی خونریزی و سطح فاکتور در انواع RBD متغییر است ، رابطه قوی در موارد کمبود، X، XIII، V ، VIII و رابطه ضعیف تر در موارد V، VII وجود دارد اما رابطه دقیقی در موارد کمبود فاکتور XI نیست .

علائم بالینی در بيماران RBD خفیف تر از هموفیلی A و B می باشد و تظاهرات تهدید کننده حیات از نظر شیوع کمتر است . اما علائم شدید را می توان در در بيماران هموزیگوت کمبود I، II، XIII، X مشاهده کرد . در زنان Menorrhagia و خونریزی های زایمانی و سقط از علائم قابل توجه در RBD می باشد که باید مورد دقت قرار گیرد .

در شیر خواران با کمبود شدید، امکان خونریزی های مغزی (IVH . ICH) و خارج مغزی وجود دارد و نیازمند تشخیص سریعترا می باشد .

به هر حال براساس نوع تشخیص تظاهراتی مانند خونریزی بند ناف ، خونریزی های مخاطی (لثه ، دندان ، اپیستاکسی) و خونریزی مفصلی ، خونریزی های داخل و خارج مغزی ، خونریزی بعد از ختنه ، خونریزی و هماتوم بعد از تروما را می توان در بيماران مشاهده کرد

. در بعضی موارد RBD ممکن است ترمبوز مشاهده شود مانند (کمبود V ، I ، VII)

تشخیص Diagnosis

با تست غربالگری اولیه PT ، PTT ، TT

تا حدودی می توان به تشخیص احتمالی اولیه رسید و سپس اندازه گیری سطح فاکتور درخواست شود .

تفسر تستهای غربالگری برای RBD

APTT	PT	TT	DX
abnormal	NI	NI	<u>XI</u>
NI	Ab. NI	NI	<u>VII</u>
Ab. NI	Ab. NI	NI	<u>II</u> ، <u>X</u> ، <u>V</u> <u>VIII+V</u> ،
Ab. NI	Ab. NI	Ab. NI	<u>I</u>
NI	NI	NI	<u>XIII</u>

درمان Treatment

درمان جایگزینی با FFP یا فاکتور های کنسانتره پلاسمایی یا نوترکیب می باشد . در حال حاضر فاکتورهای XIII، I، XI، VII، PCC ، rFVIIa در دسترس هست . براساس نوع RBD ، وضعیت بالینی بیمار ، نوع خونریزی ، سطح فاکتور بیمار در زمان تشخیص و نیمه عمر فاکتور، درمان جایگزین انجام می شود.

درمانهای غیرتزریقی مانند ترانس آمیناز بصورت خوراکی و موضعی نیز کاربرد دارند

عوامل بند آورنده موضعی خون

دکتر پیمان عشقی، فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان

استاد دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، مرکز جامع درمان کودکان هموفیلی مفید،

مرکز تحقیقات بیماری های خونی مادرزادی کودکان

علیرغم نقش اصلی و غیر قابل انکار فرآورده های انعقادی مشتق از پلاسما و/یا نوترکیب در درمان اختلالات خونریزی دهنده، سایر مداخله های درمانی همراه چه بواسطه افزایش کارائی درمان و چه کاستن از هزینه و یا عوارض درمان در هموفیلی بویژه در کشورهای در حال توسعه و/یا با درآمد پائین اقتصادی اهمیت روزافزونی پیدا کرده اند. برخی از این راهکارهای درمانی که همراه و/یا بجای فرآورده های انعقادی بکار می روند و در مراجع معتبر علمی

کشورهای بهره مند مکرراً به آنها توصیه شده است «درمان غیر جایگزینی» یا «درمان غیر ترانسفیوژنی» نامیده می‌شوند. مهم‌ترین و شناخته شده ترین این روش ها عبارتند از:

- ۱- مصرف دسموپرسین استات و وریدی زیر جلدی و اسپری بینی در خونریزی‌های خفیف و آمادگی جراحی‌های مینور (مانند ختنه یا کشیدن دندان) در بیماری فون ویلبراند (بجز تیپ ۳، B₂ و تیپ پلاکتی)، هموفیلی A خفیف، تأثیر نسبی در برنارد سولیر
- ۲- داروهای هورمونی اعم از استروژن کونژوگه و قرصهای خوراکی ضد بارداری ترکیبی (COC) یا فرآورده‌های خالص پروژسترونی در انواعی از خونریزی های زنان
- ۳- تعویض درمانی پلازما (TPE) به عنوان درمان حمایتی (طبقه II) در برخورد با بیماران هموفیل واجد مهار کننده مقاوم به داروهای میانبر و شرایط عدم دسترسی به آنها
- ۴- عوامل بندآورنده موضعی خون
- ۵- اقدامات فیزیوتراپی و توانبخشی و ورزش مناسب، مستمر در این مجال به یکی از ساده ترین و موثرترین روشهای فوق که عمدتاً به راحتی و در منزل قابل اجرا بوده ولی متأسفانه مغفول واقع شده است - یعنی عوامل بندآورنده موضعی خون - میپردازیم :

عوامل بندآورنده موضعی خون:

سالهاست عوامل متعددی به صورت غیراختصاصی و موضعی جهت بند آوردن خون در زمینه‌های متعدد از جمله تروماها، اعمال جراحی، کاتترهای آنژیوگرافی، مشکلات عروقی و غیره کاربرد دارد که اخیراً این عوامل در زمینه



بیماری‌های خون‌ریزی‌دهنده ارثی نیز مطرح شده‌اند. عوامل مذکور به ویژه در اعمال جراحی دندانپزشکی، خون‌ریزی‌های بینی، خون‌ریزی‌های دهان و دندان، ختنه و برشهای تروماتیک پوست در بیماران هموفیلی و اختلالات پلاکتی کارائی دارند به طوریکه برخی از انواع جدید آنها در نمایشگاه کنگره اخیر هموفیلی در استامبول به معرض بازدید گذاشته شده بودند. دسته‌بندی این عوامل به شرح زیر می‌باشد:

۱- آنتی فیبرینولیتیک‌ها:

آمینوکاپروئیک اسید (Amicar) و بویژه ترانکسامیک اسید (ترانس آمین) از شناخته شده ترین این داروها نزد بیماران هموفیلی هستند. موارد مصرف آنها در خونریزی‌های مخاطی، دهان، دندان، بینی، گوارشی و منوراژی میباشد. علیرغم اینکه فراورده های خوراکی و تزریقی آنها به راحتی در دسترس می باشند بویژه در خونریزی دهانی و در وهله بعد بینی مصرف موضعی ترانس آمین از خوراکی مؤثرتر است. برای اینکار ۵۰۰ mg ترانس آمین (ویال یا کپسول) را در ۱۰ CC آب حل کرده و حدود ۵ دقیقه دهان شویه داده و بعد آنرا می‌بلعد. در بینی گاز وازلینه آغشته به آدرنالین را با محلول تزریقی ترانس آمین مخلوط کرده و موضعی استفاده می‌کنیم. مصرف ترانس آمین بدلیل کارائی و قدرت بیشتر، نیمه عمر طولانی‌تر و عوارض کمتر بیش از آمیکار توصیه می‌شود. مهمترین عارضه آنها حساسیت به دارو و ترمبوز می‌باشد لذا مصرف آنها حداقل تا ۱۲ ساعت پس از کاربرد کمپلکس پروترومبین و FEIBA و نیز در خونریزی مجاری فوقانی ادراری ممنوع می‌باشد.

۲- چسب فیبرینی: Fibrin Glue



مصرف موضعی این چسبها که نقش روزافزونی در کاستن از حجم خونریزی و تسریع ترمیم بافتی و تقلیل نقض جراحی خای تهاجمی و عوارض ناشی از آنها پیدا کرده‌اند، در زمینه درمان هموفیلی نیز با کاستن از نیاز به مصرف خون و فرآورده‌های انعقادی و کاهش عوارض و هزینه‌های درمانی روز به روز بیشتر مورد توجه قرار می‌گیرد. اساس تولید این چسبها، بازسازی فرآیند انعقاد بواسطه جداسازی و سپس مخلوط کردن ۲ جزء پلاسمائی فیبرینوژن و ترومبین فعال شده می‌باشد البته گاه با افزودن پلاکت تغلیظ شده به ترکیب فوق نقش ترمیمی این چسبها را افزایش می‌دهند که در اصطلاح چسب پلاکتی فیبرینی (یا مخلوط ژل پلاکتی و چسب فیبرینی نامیده می‌شود). چسبهای فیبرینی موسوم به ۲ نوع عمده تقسیم می‌شوند:

اول: چسبهای فیبرینی حاصل از پلاسمای تجمیع یافته: این چسبهای تجاری - صنعتی که پس از پالایش صدها لیتر پلاسمای انسانی و نهایتاً روشهای معمول ویروس زدائی ۲ جزء فیبرینوژنی و ترومبینی آن را بدست می‌آورند، علیرغم غلظت بالا و نسبتاً ثابت فیبرینوژن و ترومبین و کاربرد ساده‌تر و قوام مناسب بواسطه خطر بالقوه انتقال عفونت از پلاسمای تجمیعی و بویژه قیمت بالا چندان در کشورهای در حال توسعه گسترش نیافته‌اند. ولی نکته قابل تامل و توجه آنستکه حتی از منظر اقتصادی در مطالعات متعددی در بیماران هموفیلی کشورهای در حال توسعه مصرف آنها در برخی اعمال جراحی - اعم از دندانپزشکی ختنه و حتی ارتوپدی - به تنهایی یا همراه فاکتورهای انعقادی بسیار باصرفه‌تر از مصرف فاکتورهای انعقادی جایگزین به تنهایی بوده است .

دوم: چسبهای فیبرینی حاصل از پلاسمای دهنده واحد: این چسبها خطر



عفونت بالقوه چسب‌های تجاری تجمیعی را ندارند و حتی می‌توانند بصورت اتولوگ تهیه شوند (که در بیماران هموفیل توصیه نمی‌شود). و نیز از نظر اقتصادی با صرفه‌تر می‌باشند. در حال حاضر امکان تولید چسب فیبرینی از فیبرینوژن و ترومبین انسانی حاصله از پلاسماى دهنده واحد (اعم از اتولوگ و یا همولوگ - که پلاسماى قرنطینه دهنده مستمر می‌باشید) در سازمان انتقال خون ایران فراهم شده است.

۳- عوامل هموستاتیک جذبی با یا بدون ترومبین: شامل فرآورده‌های

کلاژنی؛ ژلاتینی

این فرآورده‌ها از دهه ۵۰ تا ۹۰ میلادی به بازار آمده و فعلاً با نام‌های تجاری مختلفی از جمله Gelfoam و surgical و surgifoam در بازار ما در دسترس هستند. این دسته، با تشدید فعالیت پلاکت‌ها در تماس با مواد کلاژنی و تحریک آبشار انعقادی عمل می‌کنند و در مواردی که واجد ترومبین باشند اثر بیشتری دارند. بیشتر در خون‌ریزی‌های خفیف و مکانیکال مؤثر بوده و پانسمان‌های میکروفیبریلر آنها (MFC) فوراً و با شدت و استحکام زیاد به سطح خون‌ریزی‌دهنده چسبیده و سریعاً نیز باز جذب می‌شوند.

۴- سلولز اکسیده رژنره ORC

با مکانیزم‌های مختلف فیزیکی (تورم و فشار)، شیمیائی (تغییر PH و سوزاندگی)، تحریک آبشار انعقادی و فعالیت پلاکتی سبب کنترل خون‌ریزی‌های خفیف و در سطح وسیع می‌شود. واجد ترومبین نمی‌باشد و یکی از فوائد آن نقش ضد میکروبی قوی آن می‌باشد.



۵- پانسمان‌ها و عوامل واجد Chitosan:

این عوامل که یکی از انواع آن تأییدیه FDA را در سال ۲۰۰۳ دریافت کرده (با نام تجاری Hemcon) با قدرت چسبندگی بالا به پوست و مخاطات سبب فعالیت بالای پلاکتی (جذب فوق العاده ژلاکت‌ها بدلیل شارژ الکتریکی منفی) و تشکیل لخته فوری (پس از ۳ دقیقه فشار) حتی در خون‌ریزی‌های شدید شریانی و پرفشار می‌گردد و سپس با شستشوی نرمال سالین به راحتی و بدون عارضه جدا می‌شود. لذا در حوادث و تروماها استفاده روزافزونی یافته است. فعلاً انواع پانسمانی و گرانولی از این دسته با نام کیتوهم (تولید ایران) و سلوکس (وارداتی) در بازار ایران در دسترس می‌باشد.

۶- فرآورده‌های ترکیبی مینرال و معدنی با پلی‌مرهای گلوکز آمینی:

مکانیزم مشابه فوق داشته و کارایی قابل مقایسه با عوامل واجد chitosan دارند ولی فعلاً در بازار ما موجود نمی‌باشند.

۷- فرآورده‌های عصاره‌ای گیاهی انعقادی مکانیزم عمل آنها اصلاً ربطی

به سیستم انعقادی نداشته و با تغییرات شیمیایی و ایجاد یک شبکه ژروتینی مستقل و قوی عمل میکنند.

سه مورد فوق جدید تر از بقیه میباشند و نتایج خوبی در مقالات از آنها گزارش شده است، ولی دو مورد اخیر فعلاً در ایران در دسترس نمی‌باشد.

نکته: مصرف فرآورده‌های فوق-بویژه انواع ۱؛ ۲؛ ۳ و ۵ که در بازار ایران در دسترس می‌باشد جهت کنترل خون‌ریزی‌های خفیف و مکرر بینی، اعمال دندانپزشکی و پانسمان ختنه و جراحات ساده روزمره به صورت سرپائی و

تحت کنترل قبل از مصرف فرآورده‌های انعقادی و پلاکت (بویژه در اختلالات ارثی پلاکتی) توصیه می‌شود

آموزش‌ها و اقدامات ضروری اولیه، شناسایی ناقلین، چک لیست‌های مربوطه (دهان و دندان / واکسیناسیون)

اعظم صافی

سرپرستار بخش تالاسمی و هموفیلی استان اصفهان

بیمار جدید و خانواده:

از آنجا که بیماری هموفیلی یک نوع اختلال انعقادی خونریزی دهنده مادرزادی می‌باشد لذا آموزش بیمار و خانواده بیمار در امر مراقبت و انجام اقدامات اولیه ضروری و لازم به نظر می‌رسد. از این طریق می‌توان آگاهی و اطلاعات بیمار و خانواده را نسبت به بیماریش افزایش داد و همین امر باعث می‌شود که در امر درمان و مراقبت از خود همکاری بیشتری را بنماید و باعث صرفه‌جویی در وقت و جلوگیری از عوارض ناشی از خونریزیهای مکرر و درمان نشده می‌گردد و نهایتاً باعث کاهش مصرف فاکتورهای

انعقادی می شود. و همه اینها باعث افزایش کیفیت زندگی بیمار هموفیلی می گردد.

موضوعات مهمی که باید به این بیماران آموزش داده شود عبارتند از:

هموفیلی چیست؟ چگونه به ارث می رسد؟ علائم بیماری چیست؟ نحوه مراقبت از خود و پیشگیری از خونریزی و شناسایی عوامل تهدید کننده زندگی از جمله خونریزی در دستگاه گوارش و سیستم عصبی و سر و گردن و داخل لگن می باشد. به آنها توصیه می شود که به محض مشاهده علائمی چون خواب الودگی - ضعف و سستی و سرگیجه و تهوع و استفراغ با مصرف دوز اولیه در منزل یا درمانگاه سریعاً به مرکز تخصصی جهت درمان پیشرفته اقدام نمایند.

چهار اقدام ضروری و اولیه که در هر خونریزی باید انجام شود تا کمک به کاهش و قطع خونریزی شود عبارتند از :

استراحت و ثابت کردن عضو خونریزی دهنده - انجام کمپرس سرد بصورت متناوب بمدت ۱۰ دقیقه هر ۲۰ تا ۳۰ دقیقه یکبار - انجام کمپرس فشاری با باند کشی بصورت ملایم بطوریکه جریان خون عضو مختل نشود و بالا نگهداشتن عضو خونریزی دهنده بالاتر از سطح قلب.

همه این موارد باعث کاهش و کمک به قطع خونریزی خواهد شد.

به بیماران هموفیلی توصیه می شود که ورزش مرتب بخصوص ورزشهای مجاز از جمله شنا - دوچرخه سواری و پیاده روی را در برنامه زندگی خود قرار



داده که با این امر باعث تقویت عضلات و نهایتاً حمایت از مفاصل می گردد. بهداشت دهان و دندان با مراجعه مرتب به دندان پزشک و استفاده از مسواک نرم حداقل ۲ بار در روز از پوسیدگی دندان و خونریزی مکرر جلوگیری می کند. نکشیدن سیگار و مصرف کمتر مواد کربو هیدرات از عوامل موثر در جلوگیری از پوسیدگی دندان و کنترل خونریزی می باشد. به مادران کودکان مبتلا به هموفیلی توصیه می شود که واکسیناسیون کودک خود را به موقع و با رعایت شرایط لازم از جمله تزریق زیر جلدی بجای تزریق عضلانی مرتباً انجام دهند. همچنین تزریق واکسن هیپاتیت جهت خانواده بیماران هموفیلی که با فراورده های خونی متعدد در تماس می باشند الزامی است. استفاده از اسباب بازیهای نرم و بدون گوشه - استفاده از کلاه ایمنی و لباسهای توپنبه ای نرم از جمله موارد حمایتی کودک از ضربه و ایجاد خونریزی می باشد. آگاه سازی اولیاء و مربیان مدرسه و مهد کودکها و داشتن کارت شناسایی هموفیلی از ضروریات لازم یک بیمار هموفیلی می باشد که در مواقع ضروری اطرافیان بتوانند اقدامات سریع و صحیح اولیه را انجام دهند

از آنجا که این بیماری یک بیماری ارثی خونریزی دهنده می باشد و از طریق مادران ناقل به فرزندان ذکور آنها منتقل می شود لذا با تولد یک بیمار هموفیلی در خانواده باید با شناسایی ناقلین از تولد یک بیمار دیگر جلوگیری شود. بنابراین آموزش شناسایی ناقلین در خانواده یکی از آموزشهای لازم است که باید به آنها داده شود. کلیه دختران مرد هموفیلی ناقل این بیماری بوده و می توانند این ژن را به فرزندان ذکور خود انتقال داده و فرزند هموفیلی دنیا آورند. همچنین خواهران فرد هموفیلی - خاله ها و دختر خاله ها و نوه های

خاله فرد هموفیلی می توانند ناقل باشند. لذا با انجام آزمایشات ژنتیکی و تعیین ژنوتیپ این بیماری می توان ناقلین خانواده را شناسایی و از تولد فرد هموفیلی پیشگیری کرد.

از جمله خونریزیهای شایع در این بیماران خونریزی از بینی می باشد که به انها آموزش داده می شود به محض مشاهده خونریزی از بینی بیمار در حالت نیمه نشسته قرار گیرد و دو طرف بینی را بمدت ۵ دقیقه محکم فشار دهند . کمپرس سرد هم در قطع خونریزی موثر می باشد. در صورت عدم کنترل خونریزی چکاندن چند قطره انتی فیبرینولیتیک در بینی و یا تزریق فاکتور انعقادی باعث قطع خونریزی خواهد شد.

با رعایت نکات فوق و آموزش ان به بیماران هموفیلی می توان تا حد زیادی از خونریزیها و عوارض گوناگون ان جلوگیری کرد و کیفیت زندگی بیمار را بهبود بخشید .

کاتترپورت

بهناز حبیب پناه

کارشناس پرستاری، مرکز جامع درمان کودکان هموفیلی بیمارستان مفید

- کاتترپورت زیر جلدی به منظور دسترسی آسان به وریدهای بیماران نیازمند به تزریقات مکرر استفاده می شود.

استفاده از کاتترهای عروقی Vascular Access Devices

(VADS) در امر مراقبت و سلامت نوزادان، کودکان و بالغین نقشی

حائز اهمیت دارد. استفاده از کاتترهای عروقی فوق در شرایط حاد

و مزمن بیماران و برنامه های درمانی طولانی مدت کاربرد دارند.

- کاتتر پورت شامل سه قسمت ذیل میباشد:

الف- پورتال حاوی سپتوم در قسمت فوقانی از جنس سیلیکون

ب- کاتتر باریک قابل انعطاف

ج- رابط کاتتر: مرتبط کننده کاتتر با پورتال

• محل کارگذاری کاتتر پورت

کارگذاری کاتتر عروقی پورت به دو صورت انجام میشوند:

الف- کارگذاری ناحیه بازو

ب- کارگذاری ناحیه قفسه صدی (روش ارجح)

موارد استفاده از کاتتر پورت

- شیمی درمانی
- تغذیه وریدی
- گرفتن نمونه خون و تجویز فراورده های خونی
- آنتی بیوتیک تراپی و درمانهای دارویی دیگر
- تزریق فاکتورهای انعقادی در بیماران با نقص فاکتورهای انعقادی جهت درمان، پروفیلاکسی یا درمان مهارکننده فاکتور
- **اقدامات قبل از عمل جراحی کارگذاری کاتتر پورت**
- حمام بیمار
- ناشتا بودن به مدت ۱۲ ساعت
- مصرف داروی آرام بخش
- بیهوشی بر اساس شرایط بیمار تعیین می شود اما امکان کارگزاری با بیحسی موضعی نیز ذکر شده است
- انجام آزمایشات مقتضی قبل از عمل پورت گذاری

(آزمایشات CBC و تست های انعقادی شامل PT, INR, PTT)

• **اقدامات بعد از عمل جراحی کارگذاری کاتتر پورت**

- گرافی قفسه سینه جهت کنترل محل کارگذاری صحیح کاتتر پورت
- بعد از عمل جراحی گرفته شود و در پرونده بیمار انعکاس یابد.
- درد بیمار باید کنترل شود.
- حمام گرفتن، راه رفتن، حرکت اندام بعد از عمل جراحی منعی ندارد به شرطی که روی زخم پوشیده شود و محل زخم نیز کنترل شود.

- در کودکان بهتر است بعد از ترمیم کامل زخم به فعالیت روزانه خود بازگردند.
- وجود علائم شامل تورم، قرمزی و خونریزی محل عمل جراحی دقیقا مورد ارزیابی قرار گیرد.

از زمان کار گذاری کاتترپورت می توان از کاتتر استفاده نمود، اما در زمان وجود زخم باید شرایط ضد عفونی کامل به مورد اجرا گذاشته و بعد از استفاده نیز زخم را مجددا پانسمان نمود.

- روش استفاده صحیح از کاتتر پورت
 ۱. بهترین ترکیبات ضد عفونی کننده ، ترکیبات کلرهگزیدین می باشند اما در شرایط موجود از بتادین میتوان استفاده کرد.
 ۲. از سوزن مخصوص باید استفاده شود .
 ۳. سوزن باید عمودی (زاویه ۹۰ درجه) وارد سپتوم کاتترپورت شود.
 ۴. باید محل سوزن مناسب باشد .
 ۵. سرنگهای مورد استفاده باید 10CC باشد و از اندازه های کوچکتر نباید استفاده نمود.
 ۶. قبل و بعد از انجام هر تزریق باید کاتتر پورت توسط 3-6CC محلول نرمال سالین شستشو داده شود.
 ۷. بعد از هر نوبت استفاده باید در کاتتر پورت محلول سالین هپارینه تزریق شود.
- (۵ سی سی محلول سالین هپارینه معادل ۱۰۰ واحد در هر میلی لیتر)
- ۸. جهت استفاده در هر نوبت باید شرایط استریل رعایت شود.
- ۹. سوزن مخصوص پورت باید حداقل هر ۷ روز یک بار تعویض شود.
- ۱۰. در تزریق ممتد هر ۳ روز یک بار باید ست سرم تعویض شود.

۱۱. سوزن مخصوص پورت بعد از هر بار تزریق فرآورده های خونی یا مواد لیپیدی باید تعویض گردد یا نهایتاً ۲۴ ساعت بعد تعویض شود.
 ۱۲. پانسمان روی پورت زمانی که سوزن داخل آن است باید حداقل ۷ روز یک بار تعویض شود.
 ۱۳. شستشوی پورت و تزریق هپارین در صورت عدم استفاده هر ماه صورت گیرد.
 ۱۴. تعویض پانسمان در صورت عدم کارایی می تواند حداکثر تا ۷ روز بماند.
 ۱۵. در مورد خارج نمودن کاتتر پورت بعد از اتمام درمان توصیه میشود خروج کاتتر، بعد از یکسال انجام شود اما تصمیم گیری نهائی به عهده پزشک مسئول بیمار است.
- روش نمونه گیری و کشت خون از کاتتر پورت

الف) روش نمونه گیری

- شرح موضوع برای بیمار و خانواده بیمار
- استفاده از دستکش استریل جهت نمونه گیری
- جدا نمودن سرم در صورت تزریق داخل وریدی از طریق کاتترپورت ، سپس یک سرنگ ۱۰ سی سی را وصل نمائید.
- ابتدا حداقل ۳ سی سی خون گرفته شود و تیوب (Tube)، کلامپ شود. نمونه فوقرا میتوان در شرایط استریل برحسب دستورالعمل پزشک مسئول پس از انجام نمونه گیری ، مجدداً به بیمار تزریق نمود.
- اتصال یک سرنگ ۱۰ سی سی دیگر و گرفتن نمونه های خون لازم
- تزریق و شستشوی کاتتر با ۲۰ سی سی سرم نرمال سالین
- تزریق محلول سالین هپارینه ، ۵ سی سی به داخل کاتتر پورت (۱۰۰ واحد در میلی لیتر)
- تیوب (Tube) را کلامپ نمائید.

- سوزن را از کاتتر پورت خارج نمائید.
- دستکشها را خارج نمائید.
- دستها را بشوئید.

ب) روش گرفتن کشت خون

- جهت انجام کشت خون نباید شستشوی اولیه مسیر کاتتر با سرم نرمال سالین انجام شود و نمونه خون اول جهت کشت ارسال شود

Nursing Care and Home Treatment in patients with Hemophilia

Noushin Beheshtipoor, MS IN pediatric Nursing, vice chair of education in nursing and midwifery school, SHIRAZ University of Medical Sciences, Shiraz-Iran – Email: Beheshti64@yahoo.com cell phone: 09173136584

Hemophilia is an X-Linked congenital bleeding disorder caused by a deficiency of coagulation factor VIII In Hemophilia A or factor IX in Hemophilia B. The deficiency is the result of mutations of the respective clotting factor genes. It has estimated frequency of approximately 1 in 10,000 births and based on WFH'S the number of people with hemophilia in the world is approximately 400,000. The manifested of this disease is different by bleeding tendencies that range from mild to moderate or severe. Diagnostic evaluation includes:

taking history,pedigree,carrier detection,bleeding time,ck PT,PTT,and FVIII and FIX assay .Therapeutic management is replacement of missing factor. **Nursing considerations**for hemophilia patient divided to 2 group: **1-short term objectives**(recognize and prevent bleeding, factor or suitable injection, reduce pain, impaired physical mobility, support patient and his or her family, considering side effect of medication such as tranexamic acid aminocaproic acid)**2-long term objectives** insist of:(knowledge deficit of family and patients, self infusion and self care, teaching for oral hygiene, educate the effect of chronic disease on life style, coping with hemophilia and identify persons at risk).

Home Treatment for hemophilia includes: learning how to recognize when bleeding has started, administering clotting factors ,eating well , exercising regularly, learning how to care for parents or child with hemophilia at home can lead to a better quality of life .Home Therapy allows immediate access to clotting factor and hence optimal early treatment .resulting in decreased pain, dysfunction and long term disability and significantly decreased hospital admissions for complications .it must be supervised closely by the comprehensive care team should only be initiated after adequate education and training .**Home treatment is**

done in 10 steps :1-find a responsible assistant, 2-calculating Dosage3-Wash hands and put gloves,4-Reconstituting factor vial,5-preparing the site,6-infusing the factor with 15-20 degree angle and push slowly (100u/minute),7-Disposing of waste and cleaning up,8-recording treatment ,9-watching for allergic and non allergic reaction, and 10-pain management.

surgery may be required for hemophilia-related complications or unrelated disease and Most surgical and procedure can be performed safely in patients with hemophilia with factor replacement therapy. But they will require additional planning , care, adequate laboratory support for reliable monitoring of clotting factor level and pre operative assessment .screening of inhibitors (refer to IgG antibodies that neutralize clotting factors) , inhibitor assay,particulary if the recovery of the replaced factor is significantly less than expected. Surgery should be scheduled early in the week and day for blood bank support ,if needed and adequate quantities' of clotting factor concentrates or blood bank support for plasma components. The dosage and duration of clotting factor concentrate coverage depends on type of surgery ,monitoring for inhibitors, infusion of factor concentrates is necessary before surgery or any invasive procedures such as lumbar

puncture, arterial blood gas determination ,endoscopy with biopsy

pain management is very important in acute and chronic pain for hemophilia patients and adequate assessment of the cause of pain is essential to guide proper management. **Pain caused by venous access**(use local anesthesia spray or cream on the site of injection)

pain caused by joint or muscle bleeding(use clotting factor quickly, use medication, Use REST)

POST –operative pain(IM injection is avoided, it does manage by anesthesiologist, initially narcotic analgesics can be given and followed by an oral opioid such as: codeine ,hydrocodone and others. and when pain is decreasing paracetamol/acetaminophen may be used.)pain due to chronic hemophilic arthropathy that occur in patients who have not been adequately treated with clotting factor for joint bleeding.COX-2 inhibitors have a greater role in this situation.NSAIDs should be avoided. If pain is disabling ,orthopedic surgery may be indicated and with persisting pain patient should be referred to a specialized pain management center.)

in conclusion:hemophilia patient and their families should be provided with psychological,

emotional and social support, treatment, education ,
and care with kindness

References:

- Guidelines for the management of hemophilia , WFH, 2ND EDITION, 2012
- Nursing care in infant and children , wong , 2010
- Replacement therapy for invasive procedures in patients with hemophilia, journal of hemophilia, volume 15, issue 3, pages: 639-658, May 2009

مداخلات فیزیوتراپی در درمان کودکان هموفیلی

سوسن آقا محمدی

کارشناس ارشد فیزیوتراپی، بیمارستان کودکان مفید

مقدمه :

اغلب مردم فکر میکنند فعالیتهای فیزیکی باعث خونریزی مفصلی می گردد . در صورتیکه فعالیتهای منظم نه تنها باعث جلوگیری از خونریزی مفصلی می گردد بلکه باعث جلوگیری از تخریب در مفصل می گردد . داشتن یک مفصل با عملکرد خوب نیاز به ۳ جزء در مفصل می باشد که آنها کاملاً سالم باشند شامل : ۱- استخوانها و لیگامنتها ۲- عضلات ۳- ایمپالسهایی که از مغز به عضلات هدایت می شوند در کودکان مفصلی مانند زانو و مچ پا در حدود ۸۰-۹۰٪ احتمال خونریزی دارد . مفاصل مچ پا چون غشای سینویال بیشتر است ، احتمال خونریزی در این مفصل بیشتر است و

همچنین در سنین مدرسه مفصل زانو بیشترین درگیری را در کودکان دارد و عضلاتی که بیشتر در معرض هماتوم قرار میگیرند عضله چهار سر ران ، گاستروکنمیوس و خم کننده ساعد می باشند . تمام بیماران هموفیلی برای حفظ مفصل با عملکرد مناسب نیاز به درمانهای ورزشی مناسب و همراه با درمانهای خاص فیزیوتراپی دارند .

- 1) Mainting heahly join aim of Treament
- 2) Reduceng pain
- 3) Increasing function by R .O .M (rangeofmition)
- 4) Increasing muscles strength
- 5) Improving balance and propiropception
- 6) Helping to person remain fi t
- 7) Education to family and child

PT many hemophilia

- Exercises strength muscle
- Exercises strength and flexibility
- Exercises balancing and propiropcptive
- Treatment for relief pain

- Electro therapy
- Hydro Therapy
- Tapping
- Mobilization

- Treatment for reduce of swelling

غیر از تمام موارد ذکر شده استفاده از ارتزها مانند static splint و dynamic splint جهت تصحیح دفرمیتی های ایجاد شده و یا ارتزهایی جهت جلوگیری از ایجاد دفرسیتی ها ایجاد شده نیاز می باشد .

درمان فیزیوتراپی در medical synovectomy synoviothesis معمولاً " بعد از تزریق داخل مفصل در روزهای اول باید حتماً" مفصل مورد نظر immobilize گردد و بعد از حدود ۷۲ ساعت به آرامی حرکات active و الکتروتراپی شروع می شود .

اگر خونریزی بعد از این درمانها ادامه داشت و درد همچنین کم نشده باشد بیمار کاندید synovectomy فیزیوتراپی می باشد . فیزیوتراپی مهمترین هدفش در این مرحله افزایش قدرت عضله و بدست آوردن دامنه حرکتی کامل بازآموزی gait بیمار میباشد که هر چه سریعتر باید اقدامات فیزیوتراپی بعد از گرفتن فاکتور صورت پذیرد .

مشکلات روانشناختی در بیماران هموفیلی

دکتر غزال زاهد، فوق تخصص روانپزشکی کودک و نوجوان، استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان مفید

هموفیلی یک بیماری خطیر و مزمن با عوارض روانشناختی و اثرات عاطفی منفی بر کودک و خانواده است. نگرانی به واسطه وجود خطر خونریزی باعث ایجاد تنش در کودک و والدین و مشکل در تطابق بیمار با محیط می شود.

استعداد به مشکلات عاطفی و رفتاری در این بیماری میتواند منجر به همکاری ضعیف در درمان شود.

این بیماران مشکلاتی در ارتباط با همسالان، کسب استقلال، موفقیت های تحصیلی و کنترل خشم دارند.

اکثر بیماران و خانواده هایشان تطابق مناسبی با بیماری دارند و قادر به حفظ عملکرد مناسب با سن در خانه و مدرسه هستند اما اقلیتی که تطابق ضعیف با



بیماری دارند اکثرا مادرهای بیش از حد حمایتگر و بسیار مضطرب و مستعد احساس گناه دارند و واکنش بیماران یا به صورت دوری‌گزینی از جمع و ترس و یا به صورت بی‌مبالاتی و رفتارهای نامناسب است.

کودکان هموفیلی ممکن است به واسطه خود اختلال و عوارض جانبی درمان مشکلات روانشناختی داشته باشند. درد مزمن دائمی و سوء استفاده از داروهای مسکن و مخدر، از عوامل مسبب اختلالات روانپزشکی در این بیماران است. بیماریهای مفصلی مزمن باعث مشکلاتی در فعالیتهای روزمره، حضور در مدرسه و ورزش کردن میشود.

نیازهای عاطفی و شناختی کودک هموفیلی متفاوت از نیازهای کودک سالمی است که در جهت رسیدن به استقلال تلاش می‌کند.

افزایش بینش کودکان بزرگتر و نوجوانان نسبت به ماهیت بیماریشان می‌تواند دلالت بر افزایش افسردگی با افزایش سن داشته باشد.

اختلالات افسردگی در این بیماران بصورت: تحریک پذیری، افکار تکرار شونده در مورد مرگ، افکار خودکشی، کیفیت زندگی پایین، عزت نفس پایین و حساسیت بین فردی میتواند خود را نشان دهد.

ترس از وابستگی به داروها از دیگر معضلات پیش رو است.

درمانهای طبی دردناک و بستری شدن های مکرر میتوانند زمینه ساز افسردگی باشند.

اختلال جسمانی سازی، رفتار ناسازگارانه با خویشاوندان و دوستان، لجبازی با والدین، مقابله جویی، رفتارهای خصمانه،



عصبیت و قشقرق به پا کردن ممکن است دیده شود.

اختلالات اضطرابی عمدتاً بصورت اختلال اضطراب جدایی و اختلال اضطراب منتشر میباشند.

پیشگیری و درمان: شناخت مشکلات روانشناختی در مراحل ابتدایی و پرداختن به آنها، کنترل درد و ناراحتی جسمی، بهبود فعالیت های روزانه و بهبود مراقبت از خودباید صورت گیرد.

پرداختن به مشکلات روانشناختی والدین، ارزیابی تطابق بیمار و والدین با بیماری، درمان دارویی و غیر دارویی اختلالات روانپزشکی همراه و مداخلات روانی-اجتماعی برای بیمار و خانواده اش توصیه میشود.

آموزش به بیمار و خانواده اش (: psychoeducation)

شامل توضیح در مورد ماهیت بیماری و درمانهای موجود، محدودیتهای پیش رو و نحوه رویارویی، عوارض جانبی و فراز و نشیب های درمان.

اثر بر خانواده و جامعه و غیبت از مدرسه از جمله موضوعات مد نظر میباشند.

مراکز مراقبت جامع / نقش پرستار در مراقبت جامع

خانم دکتر راضیه حنطوش زاده

کارشناس مسئول هموفیلی، وزارت بهداشت



همانگونه که مستحضرید درمان و مراقبت پزشکی از بیماران با اختلالات انعقادی (عمدتاً هموفیلی) کاملاً اختصاصی است و باید توسط تیمی که در زمینه بیماری های خونریزی دهنده مهارت داشته باشند، انجام شود، هموفیلی به عنوان یک بیماری مادرزادی مزمن با عوارض طبی، روانی و اجتماعی همراه که بر کیفیت زندگی (QOL) اثر می گذارد، به مراقبت جامع نیاز دارد. وجود مراکز مراقبت جامع (CCC) و یا مراکز درمانی هموفیلی (HTC) مناسبترین مکان برای رسیدن به بهترین عاقبت درمان، دسترسی عادلانه به امکانات موجود و ایجاد یک جو علمی، مطمئن و قابل نظارت است. یک مرکز درمانی متمرکز با همکاری تیمی بخش های مرتبط (پزشک، پرستار، ارتوپد، فیزیوتراپ، آزمایشگاهها، مراکز پاراکلینیک، سازمان انتقال خون و ثبت (documentation) و پیگیری روند بروز و پیشرفت علائم بالینی بیماران یکی از ارکان مراکز مراقبت جامع است.

با توجه به گران بودن داروهای مصرفی این بیماران وجود این کلینیکهای متمرکز ضمن ارائه برنامه های درمانی مبتنی بر متدهای علمی به روز و آمیخته با برنامه های آموزشی، هدر رفت دارو را به حداقل خواهد رساند. مراقبت مفید منجر به کاهش هزینه های درمانی در آینده، بهبود کیفیت زندگی بیماران و کاهش موربیدیتی می گردد. در حال حاضر اغلب مراکز درمانی هموفیلی تنها به ارائه خدمات حداقلی به بیماران مبتلا پرداخته (برای مثال تزریق خون یا فرآورده های انعقادی) و بیماران بناچار برای دریافت سایر خدمات از قبیل خدمات تشخیصی یا داروئی به مراکز مجهز دیگر مراجعه می کنند. متأسفانه علیرغم هزینه بسیار بالای دارویی، کیفیت زندگی این گروه از بیماران مطلوب نبوده و نیاز به مراقبتها و خدمات جانبی ویژه دارند.



اگرچه تجهیز و راه اندازی چنین بخشهایی بمنظور پاسخگویی به نیازهای درمانی بیماران مذکور جهت نیل به اهداف حاکمیت خدمات بالینی و اجرای دستور العمل های درمانی ، اثربخشی بالینی و ... از جمله ضرورت ها و اولویت های مهم معاونت درمان می باشد، اما از آنجاییکه ایجاد و یا تجهیز چنین مراکزی به امکانات مناسب و نیز نیروی انسانی متخصص نیازمند است و در حال حاضر دانشگاه های علوم پزشکی کشور بدلیل مشکلات اعتباری عدیده ونیز عدم دسترسی به متخصصین هموفیلی تمایل کمتری به هزینه کرد اعتبارات در این زمینه دارند .

با توجه به مسایل پیشگفت این دفتر در نظر دارد با ارائه برنامه آموزشی برای پزشکان درمانگر هموفیلی ضمن کمک به ارتقا و بروز رسانی سطح علمی ، زمینه را برای استفاده بهینه از امکانات موجود در بیمارستانها و مراکز درمانی فراهم نماید. این برنامه برای کنترل مناسب تر بر چگونگی ارائه خدمت و تجویز و مصرف داروهای گرانبهاتر انقضادی، تا رسیدن به سطح نزدیک به استاندارد مراقبتهای درمانی و حمایتی استمرار خواهد داشت.

ویژگیهای پرستار هموفیلی

▪ توانایی تشخیص مشکلات ناشی از کمبود فاکتور -

اصلاح و القای آرامش در موارد عدم پذیرش خانواده

- کمک به اصلاح حرکتی- داشتن دانش شناسایی مشکلات و مدیریت بیماری
- تغییر و اصلاح رفتار دانش آموز در کاهش آسیبها- بحث و تبادل نظر با تیم درمانگر برای بهترین درمان
- هماهنگی در ارائه خدمات در HTC/CCC- کمک به فراهمی فرصتهای آموزشی
- برداشتن موانع- ثبت فرایندهای مراقبت و درمان به روش آکادمیک
- ارزیابی محیط زندگی و کار در کاهش صدمات- تهیه پلان خونریزی اورژانس در مدرسه / کار
- دانش کافی از دارو، درمان و عوارض بیماری- اختیارات مقتضی

سایت ثبت بيماران با اختلالات

انقضادی <http://haemorbd.behdasht.gov.ir>

نرم افزار haemoRBD در سایت ذیل برقرار و ۵۰ مرکز درمانی هموفیلی دانشگاهی بصورت online به آن دسترسی دارند. در ابتدا اطلاعات بيماران بصورت offline وارد و پس از ارسال فایل به این دفتر روی سرور بارگذاری گردید. برنامه پس از طی فرایندهای ضروری روی سایت پورتال وزارت بهداشت نصب گردید. نام کاربری و گذرواژه برای دسترسی و ورود و به روز رسانی اطلاعات به مراکز درمانی اعلام گردید

استراتژیها: Strategies

- ثبت کلیه بیماران-تشخیص قطعی-غربالگری بیماران هموفیل A,B از نظر مهارکننده

قابلیتهای سایت هموفیلی

- دینامیک - ID base (غیر تکراری)-گزارشگیری از ۱۵ مورد - تمام صفحات قابل پرینت-کاربری آسان

نتایج نهایی طرح سرشماری بیماران با اختلالات انعقادی

- **National data base for haemophilic patients**
- **Creating 15 reference laboratory centres in whole country**
- **Setup a national protocol for screening and diagnosis**