



اختلالات نادر انعقادی شامل کمبود فاکتورهای انعقادی یک، دو، پنج، هفت، ده، یازده، سیزده، ترکیب هشت و پنج می باشد. از آنجا که فاکتور ۱۲ علائم خونریزی ایجاد نمی کند به عنوان اختلال خونریزی دهنده محسوب نمی شود. شیوع اختلالات نادر انعقادی در ایران نسبت به کشورهای غربی به علت ازدواج های فامیلی بیشتر است. میزان خونریزی در بیماران با اختلالات نادر انعقادی معمولاً کمتر از هموفیلی A یا B می باشد.

علائم

علائم شدید معمولاً در بیماران با کمبود فاکتورهای ده، سیزده، فقدان فیبرینوژن و کمبود پروترومبین مشاهده میشود، همچنین بیشترین شیوع خونریزی مفصل (۶۹٪) و ماهیچه (۶۶٪) در بیماران با کمبود فاکتور ۱۰ گزارش شده است. خونریزی گوارشی نیز در ۲۸٪ بیماران با کمبود فاکتور ۱۰ دیده میشود. خونریزی مغزی در ۲۵٪ بیماران با کمبود فاکتور ۱۳ و در ۱۷٪ بیماران با کمبود فاکتور ۷ دیده شده است و پنجاه درصد خانم های مبتلا به اختلالات نادر انعقادی با عادت ماهانه غیرطبیعی مراجعه می کنند.

تشخیصی

معمولاً تشخیص با تأخیر انجام می شود، با تست های غربالگری اولیه نظیر PT، PTT، BT، TT می توان تا حدودی به تشخیص های احتمالی اولیه و با اندازه گیری سطح فاکتور مربوطه به تشخیص قطعی رسید، لازم به ذکر است درمورد فاکتور ۱۳ تمامی تست های TT، PTT، PT، BT، نرمال می باشد.

درمان: درمان جایگزینی یا فاکتورهای تغلیظ شده یا FFP از پلاسما که ارجح است و درحال حاضر فاکتورهای ده، فیبرینوژن، ۱۳ و PCC به علاوه فاکتور هفت نو ترکیب در بازار موجود می باشد. درمان غیر تزریقی: ترانس آمین به صورت خوراکی و موضعی.

مراقبت از محل خونریزی دهنده

- بلافاصله پس از خونریزی سطح پوست را تمیز کرده و محل را به مدت زمان ۱۵-۱۰ دقیقه فشار دهید و سپس با چسب مخصوص بچسبانید.
- هنگام خونریزی با علائمی مانند خارش، مور مور شدن و گرم شدن عضو همراه می باشد از کیسه یخ جهت قطع خونریزی استفاده کرده و فاکتور انعقادی مناسب را تزریق کنید.
- عضو مبتلا را به مدت ۴۸-۲۴ ساعت بی حرکت نگه دارید.
- پس از قطع خونریزی از کیف آب گرم جهت تسکین درد و نیز فیزیوتراپی طبق دستور پزشک استفاده کنید.
- (هر سه ماه یکبار جهت بررسی نیاز به فیزیوتراپی اقدام نمایید)

خود مراقبتی

- در برنامه خود درمانی در هنگام خونریزی خفیف تا متوسط یا زمان مراجعه به پزشک به بیمار یا یکی از اعضای خانواده وی نکاتی مانند آماده کردن وسایل تزریق، یافتن رگ مناسب، طریقه تمیز کردن پوست، آموزش واکنش های تزریق مانند سوزش و حساسیت و... آموزش جمع آوری وسایل تزریق، یادداشت تاریخ تزریق آموزش داده می شود.
- در برنامه غذایی خود از سبزیجات و میوه تازه، آلو و لواشک به منظور پیشگیری از یبوست و زور زدن هنگام دفع استفاده کنید.
- از حیوانات و غلات و سبزیجات با برگهای پهن جهت نیاز بدن به آهن اضافه، بیشتر استفاده کنید.
- از داروها و غذاهای مشکوک که به عنوان داروی ضد خونریزی به شما معرفی می شوند بپرهیزید، چون از نظر علمی مورد تایید نمی باشند.



- بهداشت دهان و دندان با مسواک نرم و نخ دندان را جدی بگیرید و معاینات دوره ای انجام دهید.
- عدم استفاده از شکلات و مواد قندی خصوصاً قبل از خواب و پر کردن سریع دندانه‌های پوسیده را مدنظر داشته باشید.
- ورزش هایی مانند شنا، دوچرخه سواری، گلف، قایق سواری، ژیمناستیک و تنیس پیشنهاد می شود، زیرا ورزش سبب قوی شدن عضلات و ماهیچه ها می شود ،برعکس از انجام ورزش هایی مانند فوتبال، بسکتبال و کشتی دوری کنید.
- از اسباب بازی و وسایل بدون لبه استفاده کنید.
- مسئولین مدرسه و محل کار خویش را در جریان بیماری خود قرار دهید.
- هیچ گاه به دلیل بیماری از مدرسه غیبت نکرده و ترک تحصیل نکنید، زیرا وجود افراد تحصیل کرده در این گروه ما را به اهداف کانون هموفیلی نزدیک و بیماران را به سوی آینده ای درخشان سوق می دهد.
- آزمایش سالیانه هپاتیت B, C و HIV را انجام دهید.
- سر را در هنگام خونریزی از بینی پائین نگهدارید و مجرای بینی را به مدت ۱۵-۲۰ ثانیه رافشار دهید.
- قبل از انجام اقدامات درمانی مانند کشیدن دندان ، ختنه کردن و اعمال جراحی کوچک با پزشک در رابطه با بالا بردن سطح فاکتور بدن مشورت کنید.



- از فین کردن هنگام سرماخوردگی پرهیز کنید.
- جهت پیشگیری از ضربه در محل آرنج ها و زانوهای لباس خود ابر بدوزید.
- در هنگام رانندگی با هر وسیله نقلیه حتماً از کلاه ایمنی استفاده کنید.
- منزل خود را فرش کنید.
- به جای دوچرخه از سه چرخه استفاده کنید.
- از ریش تراش برقی به جای تیغ استفاده کنید.
- از خوردن داروهای مسکن و خلط آور مانند آسپرین و گایافنزین خودداری کنید. (آسپرین زمان خونریزی را حتی در افراد سالم طولانی می کند)
- در صورت بروز تب از داروی استامینوفن استفاده شود.
- تزریق عضلانی انجام ندهید و در صورت اجباری بودن، یک دوز فاکتور پیشگیری کننده را دریافت کرده و سپس محل را به مدت ۱۰-۵ دقیقه فشار دهید.
- برنامه واکسیناسیون کودک مبتلا مانند کودک معمولی است با این تفاوت که در تزریق واکسن آنها، از سوزنهای بسیار ریز و باریک و تزریق زیر پوست استفاده می شود.
- از چاقی به علت وارد آمدن فشار روی عضلات و مفاصل ، افزایش نیاز به فاکتور مورد نظر ، مشکل شدن تزریق به دلیل اشکال در رگ یابی خودداری کنید.



منبع: بسته جامع خدمات درمانی در بیماران هموفیلی (وزارت بهداشت و درمان و آموزش پزشکی

۲۰۲۳ WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition

تهیه کننده: حکیمه طاووسی کارشناس پرستاری

تأیید کننده: دکتر اصغر بذرافشان فوق تخصصی خون و انعکولوژی اطفال

ناظر کیفی: فاطمه غالبی سوپر وایزر آموزش سلامت

تابستان ۱۴۰۴