



آنچه باید کودکانِ هموفیلی بدانند!

دکتر علی اصغر صفری فرد (Ph.D)
کارشناس عالی سازمان انتقال خون ایران



بهترین سلام ها و درودهای خداوند، فرشتگان، عرفا و صلحا

تقدیم به روح مطهر خواجه دو عالم، حضرت رسول اعظم (ص) و خاندان گرانقدرش (ع)



دکتر علی اصغر صفری فرد (Ph.D)

کارشناس عالی سازمان انتقال خون ایران

نویسنده، مترجم و مدرس دوره‌های آموزشی

Management, GMP, GLP, GSP, HSE, Cleanroom

دارای سابقه تدریس در بیش از یکصد دانشگاه، مرکز آموزش عالی، انستیتو، سازمان، شرکت و موسسه آموزشی

۰۹۱۲۲۱۳۷۱۴۴

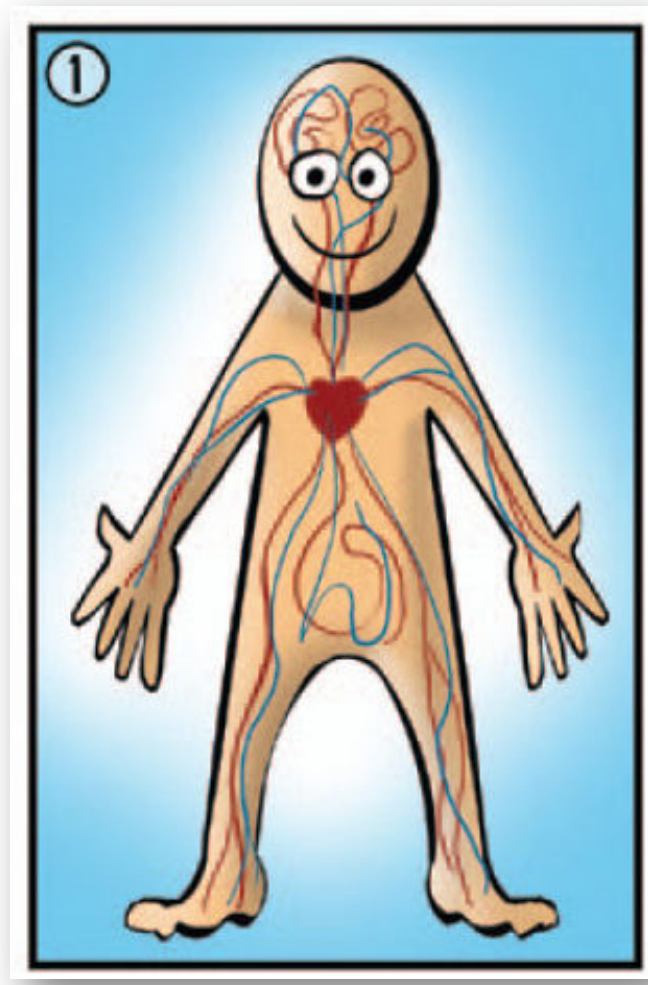
safarifardas@Gmail.com

به این تصویر نگاه کنید!
اعضای بدن ما به وسیله لوله‌هایی به هم متصل شده‌اند.
این لوله‌ها، رگ‌های خونی هستند.
رگ‌ها، خون را در سرتاسر بدن پخش می‌کنند.
رگ‌های بدن سه نوع هستند:

سرخ رگ‌ها

سیاه رگ‌ها

موی رگ‌ها



آیا شما می خواهید یکی از این رگ ها را ببینید؟
با دقت به پشت دست خود نگاه کنید.
این ها سیاه رگ هستند.



همچنین شما می‌توانید سیاه‌رگ‌های دیگری را
در دست‌های خود پیدا کنید.
فقط کافی است برای مدت کوتاهی دست خود را باز
و بسته کنید تا آن‌ها را به راحتی ببینید.



آیا شما می‌دانید در داخل رگ‌ها چه چیزی حرکت می‌کند؟

خون!

خون، مایع قرمز رنگی است که کارهای مهم زیادی را در بدن شما انجام می‌دهد.

یکی از این کارها انعقاد است.

انعقاد یعنی بند آوردن خونریزی در هر جا از بدن که آسیب دیده است.





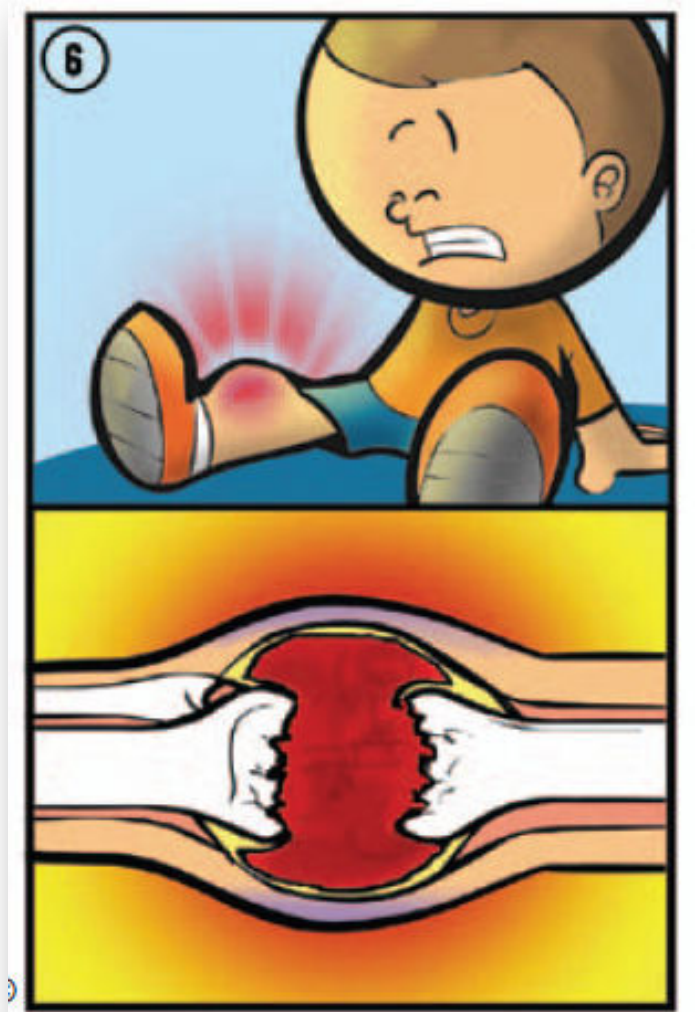
این یک زخم خارجی است.

زخم خارجی یعنی پوست پاره شده، رگ آسیب دیده
و خون داخل رگ به بیرون می‌ریزد و ما این خون را
می‌توانیم ببینیم.

نگران نباشید!

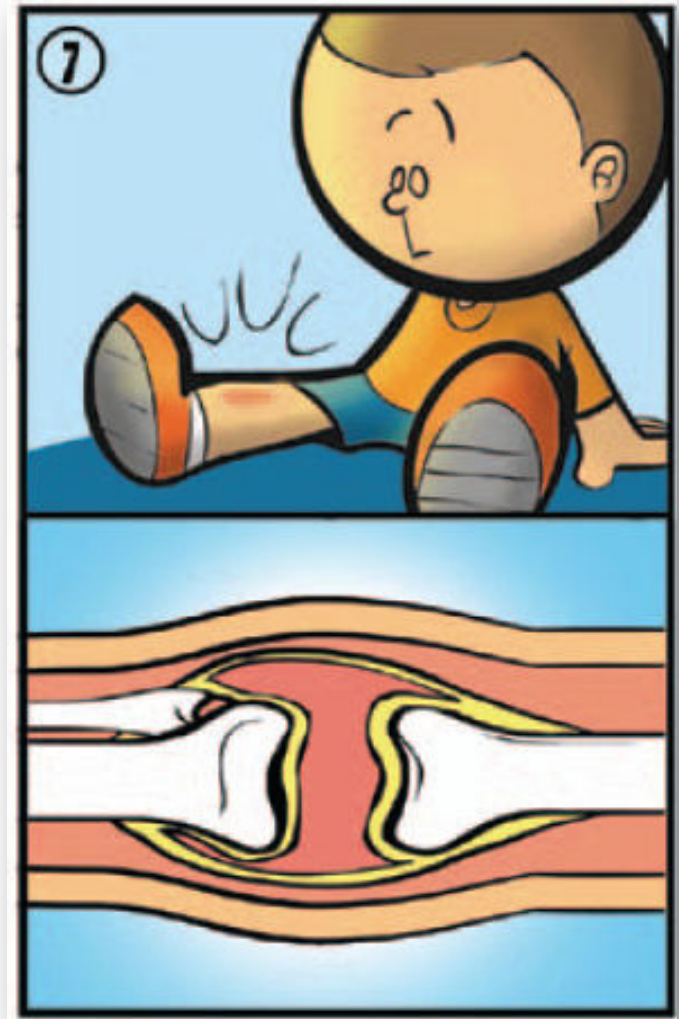
اولین کاری که باید انجام دهید این است که پدر یا مادر
خود و یا فرد بزرگتری که در کنارتان است را صدا کنید.
آنها به شما کمک می‌کنند و تصمیم می‌گیرند که شما
به فاکتور انعقادی نیاز دارید یا نه.





در این جا نوع دیگری از آسیب ها را می بینید.
آیا زانوی قرمز و باد کرده کودک را می بینید؟
این خونریزی داخلی است. پوست پاره نشده و شما
خونریزی را هم نمی بینید، اما در داخل زانو، رگ پاره
شده و خونریزی وجود دارد.
اگر شما به سرعت فاکتور دریافت کنید، خونریزی
داخلی زانو بند آمده، درد نیز از بین می رود و شما
به زودی خوب می شوید.
وگرنه، خونی که در داخل زانو جمع شده می تواند
به استخوان و غضروف زانوی شما صدمه بزند.





در این جا آسیب کوچکی دیده می شود که به آن
خراشیدگی می گوئیم.
زانوی این کودک کمی آسیب دیده و پوستش قرمز شده
است.
خونریزی یا ورم زانو وجود ندارد.
در این مورد به خاطر این که این زخم کوچک خودش
خوب می شود، شما به دریافت فاکتور نیازی ندارید.





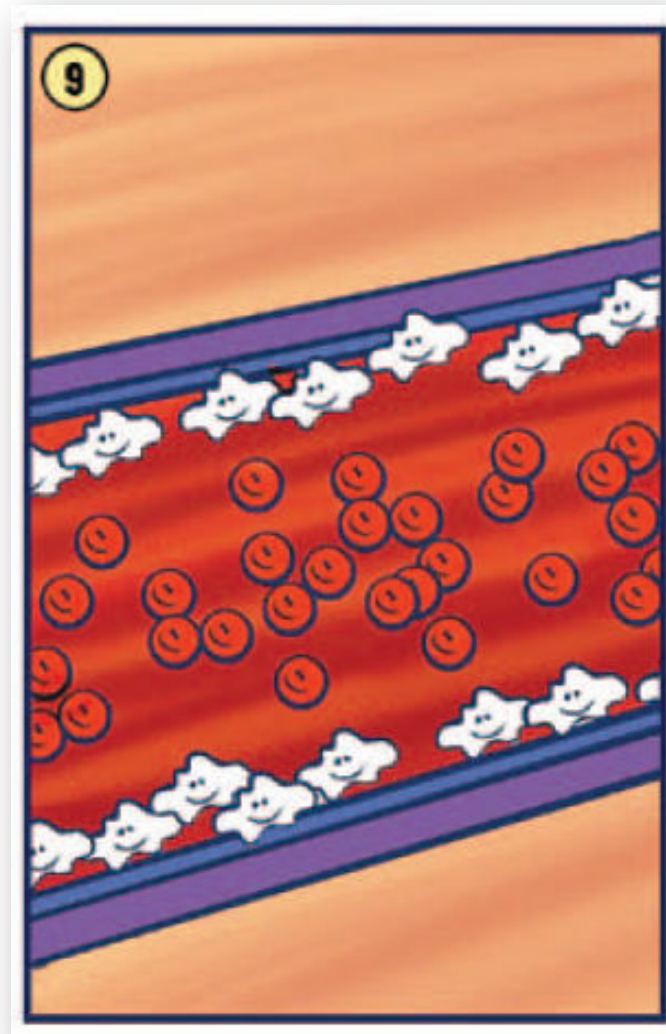
توجه توجه!

برای تمام آسیب ها و صدمات باید این کارها را انجام دهید:

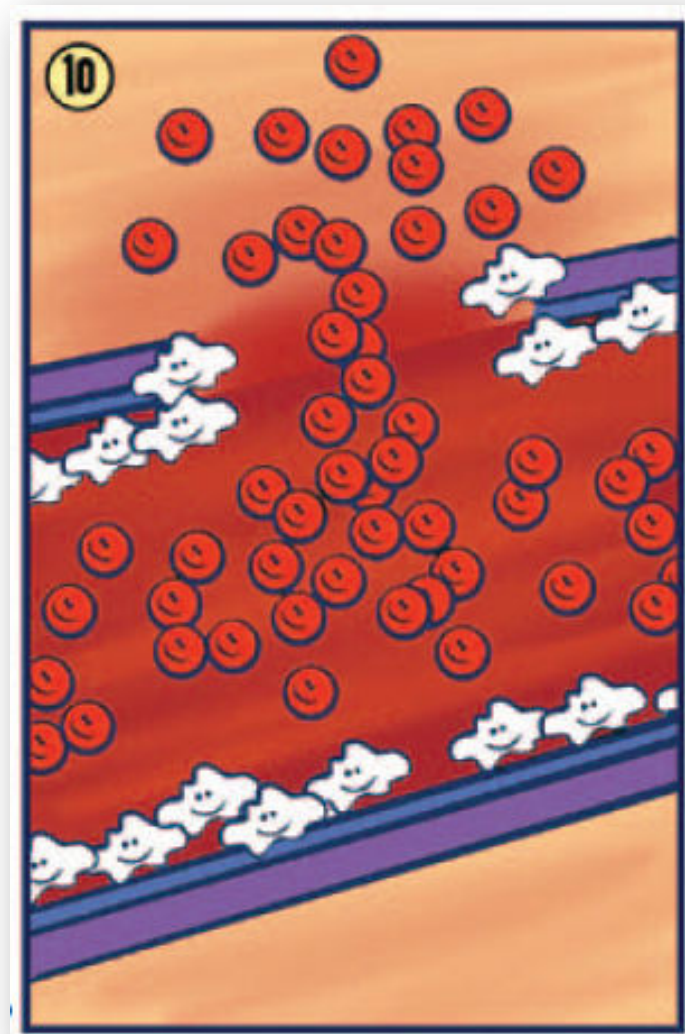
- ناحیه صدمه دیده را با آب و صابون بشوئید.
- با یک تکه پاره تمیز یا گاز، به مدت چند دقیقه بر روی آن فشار دهید.
- بهتر است از کیسه یخ استفاده کنید.
- چسب زخم بزنید یا باند پیچید.

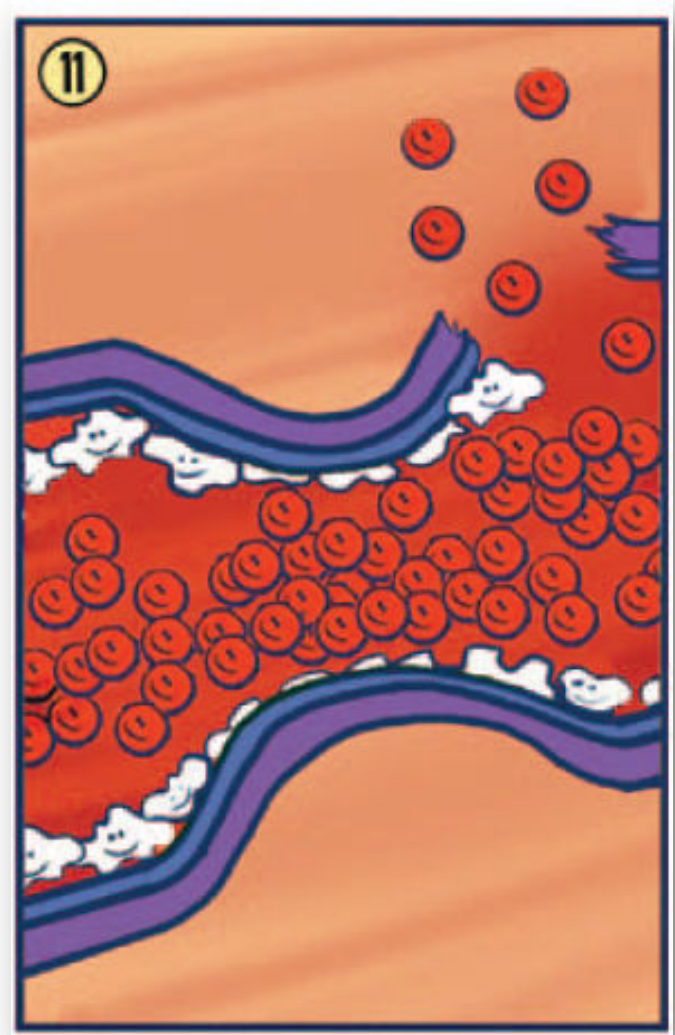


حالا از طرف بیرون به رگ نگاه کنیم.
این ها که در داخل رگ حرکت می کنند، چه هستند؟
در داخل پوست، رگ ها شبیه لوله هایی هستند که دارای دیواره بوده و خون داخل آن ها حرکت می کند.
خون دارای سلول های گوناگونی است.
در این جا شما می توانید پلاکت های سفید رنگ را ببینید که نزدیک دیواره رگ هستند.
در قسمت وسطی، گلبول های قرمز می باشند که به خون رنگ قرمز می دهند.



این یک زخم خارجی است که ما از داخل رگ به آن
نگاه می کنیم.
رگ، آسیب دیده و خون به بیرون می ریزد.
خونریزی شروع شده است.





این انقباض یا تنگ شدن رگ است.
این اولین پاسخی است که بدن برای کمک به بند آوردن
خونریزی انجام می دهد.
رگ برای جلوگیری از فرار خون در محل زخم، خود را
منقبض و تنگ می کند.



پلاکت‌ها سلول‌هایی هستند که به بند آمدن خونریزی کمک می‌کنند.

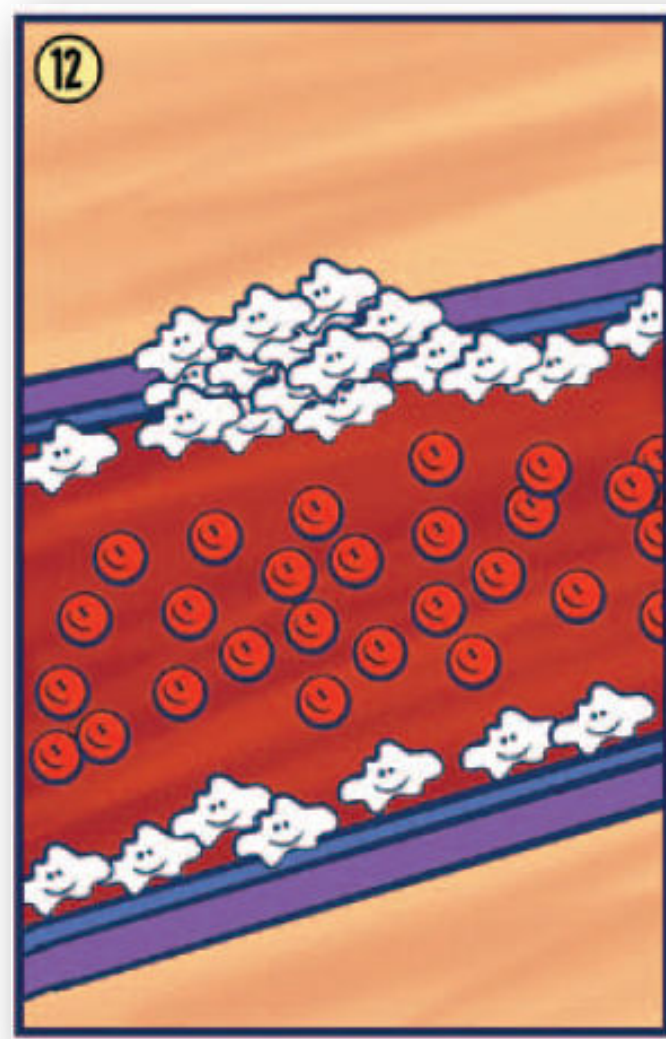
آنها به سرعت به طرف محل خونریزی می‌آیند و به هم می‌چسبند.

در این حالت پلاکت‌های چسبیده شبیه میخی می‌شوند که سوراخ رگ را می‌بندد و جلوی ریختن خون به بیرون را می‌گیرد.

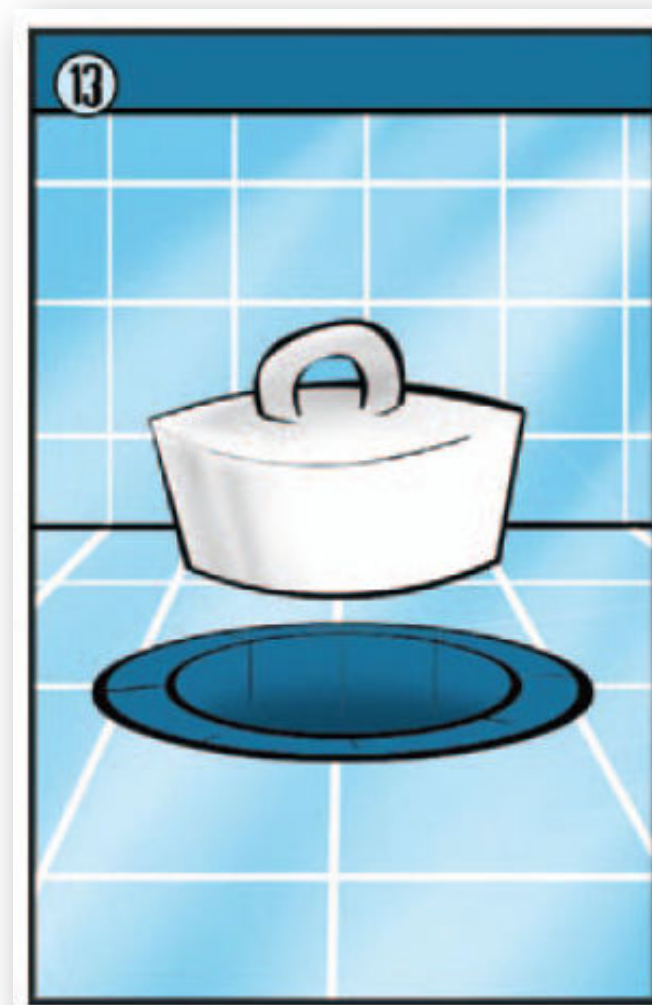
نام این میخ، **میخ پلاکتی** است.

میخ پلاکتی پاسخ بدن برای بند آوردن خونریزی‌های کوچک مانند خراشیدگی زانو است.

این جور پاسخ بدن در افراد هموفیلی نیز دیده می‌شود، چون که آنها هم به تعداد طبیعی پلاکت دارند.



اگر هنوز متوجه کارکردن میخ پلاکتی نشده‌اید،
به این مثال دقت کنید.
میخ پلاکتی مانند درپوش ظرف شویی آشپزخانه کار
می‌کند.
میخ پلاکتی اجازه نمی‌دهد خون بیشتری از رگ خارج
شود و به شروع شدن مراحل انعقاد خون کمک می‌کند.

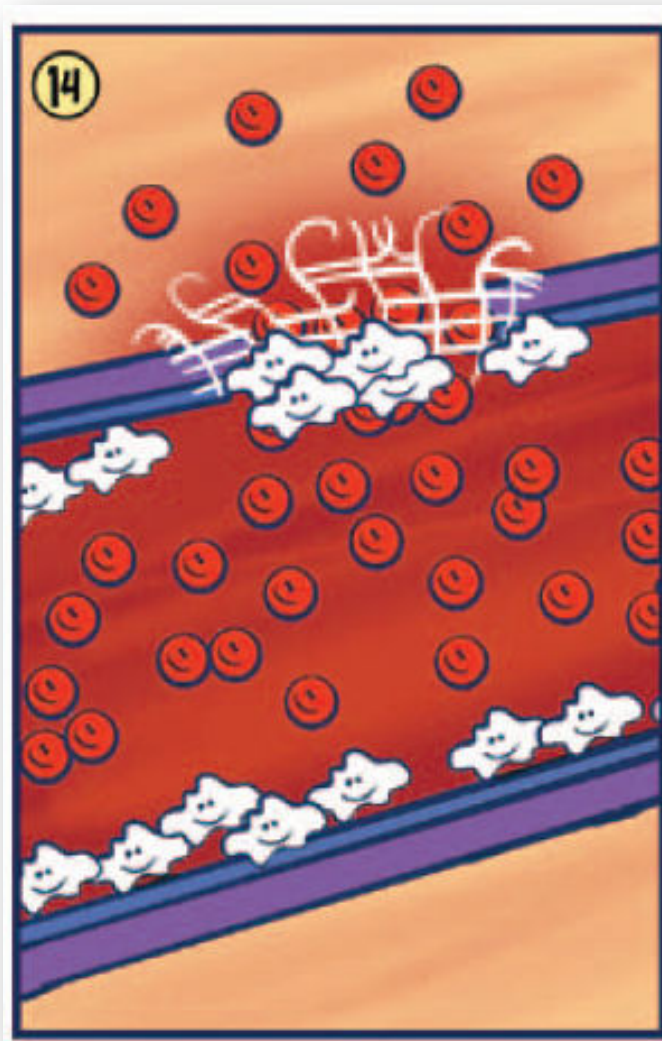


اگر آسیب بزرگتر باشد میخ پلاکتی نمی‌تواند خونریزی را بند بیاورد. در بالای میخ پلاکتی، یک شبکه توری مانند (شبکه فیبرینی) ساخته خواهد شد که سبب می‌شود خون در محل صدمه دیده باقی بماند و رگ بتواند خود را تعمیر کند.

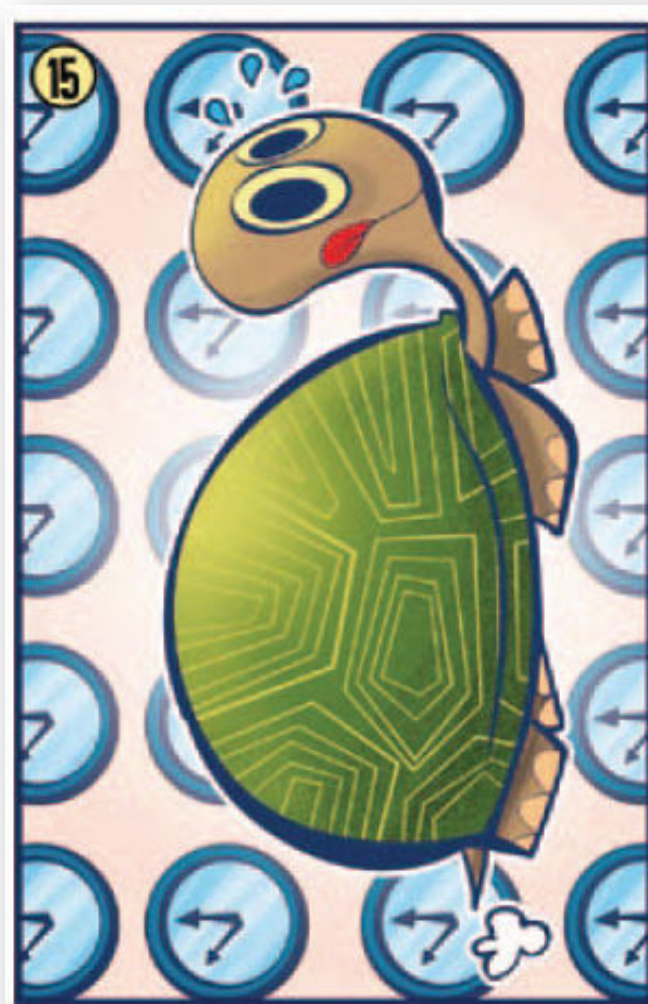
این لخته‌ی خون است.

در بیماران هموفیلی، مدت زمان تشکیل شبکه توری مانند، طولانی‌تر است. وقتی که هم درست شد، لخته خون محکم و سفت نیست.

همان‌طور که در شکل می‌بینید تشکیل شبکه توری مانند، ضعیف است و زمان طولانی‌تری می‌خواهد، به طوری که خونریزی بند نمی‌آید. علت آن نبودن یکی از فاکتورهای انعقادی است که برای تشکیل شبکه فیبرینی و بند آمدن خون مورد نیاز است.



به این لاک پشتِ سختِ کوش نگاه کنید!
خیلی آرام و کند حرکت می کند....
او شبیه تشکیل شبکه فیرینی در بیماران **هموفیلی آ**
(A) یا **هموفیلی ب (B)** است.
اما خون نمی تواند برای تشکیل لخته و بند آمدن
خونریزی زیاد منتظر شود.
این برای مفصل های بدن و سایر اندام ها که خونریزی
در آن ها روی می دهد، بد است.
ما مجبوریم کاری بکنیم.





راه حل، استفاده از فاکتور انعقادی است.
هر بیمار هموفیلی **آ** باید فاکتور **۸** و هر بیمار هموفیلی
ب باید فاکتور **۹** بگیرد.
همان‌طور که در تصویر می‌بینید شیشه سمت چپ
دارای فاکتور انعقادی است که به شکل پودر می‌باشد
و ویال سمت راست آب مقطر استریل است.
ما باید این دو را با هم مخلوط کنیم تا مخلوطی درست
شود که بتوانیم به داخل رگ تزریق کنیم.
نگاه کنید، چه عالی!!



این کودک برای تزریق فاکتور به کمک کسی نیاز ندارد. او حالا می‌داند که خودش چگونه فاکتور تزریق کند، چرا که قبلا در مرکز هموفیلی آموزش کافی دیده است. او به خوبی اهمیت تزریق سریع فاکتور به هنگام صدمه دیدن را می‌داند، زیرا تزریق سریع فاکتور باعث می‌شود خون به سرعت منعقد شود و مفاصل آسیب نبینند.

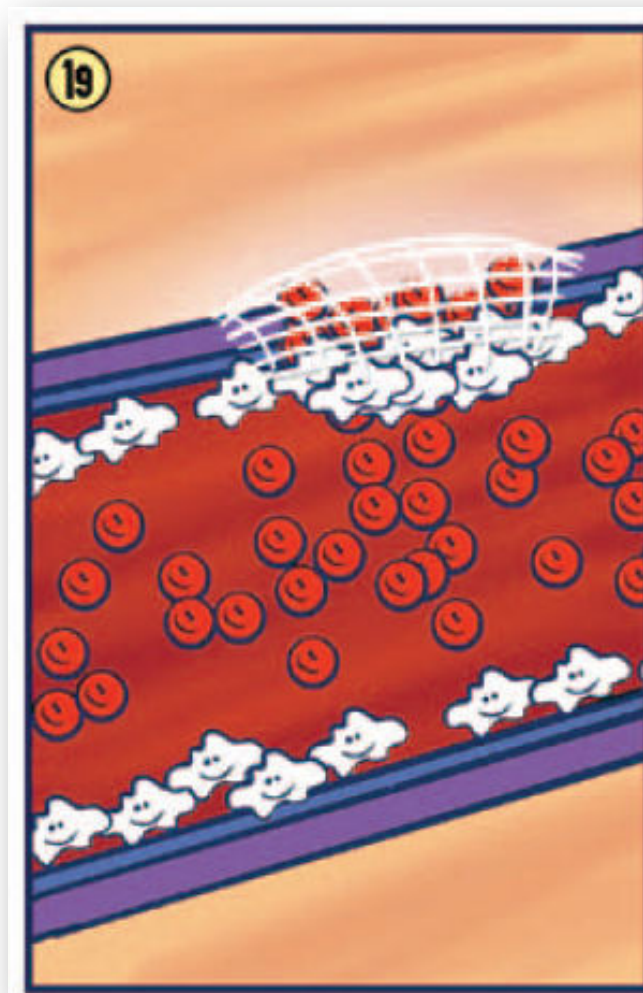




خوب، حالا به لاک پشت خودمان دوباره نگاه کنیم!!
فاکتور انعقادی، او را پر انرژی و سریع کرده است.
درست شبیه مراحل طبیعی انعقاد خون.
حالا، خونریزی، خیلی زود بند می آید.

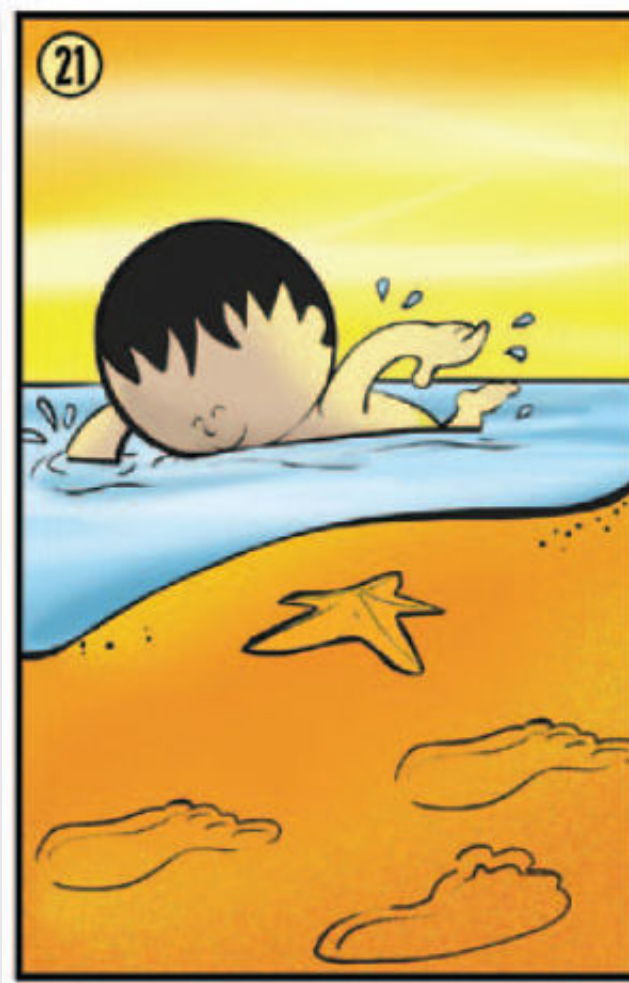


به شبکه فیبرینی پس از دریافت فاکتور نگاه کنید.
شبکه توری مانند، به خوبی ساخته می‌شود. خونریزی
بند می‌آید و دیوار آسیب دیده رگ تعمیر می‌شود.
اکنون باید چند روز استراحت کنید تا کاملاً بهبودی
خود را بدست بیاورید و سپس جلسات فیزیوتراپی را
شروع کنید.
فیزیوتراپی به شما کمک می‌کند خیلی زود تحرک
عادی خود به دست آورید و بدن قوی داشته باشید.



برای این که پس از خونریزی بهبودی خود را پیدا کنید
نیاید زیاد حرکت داشته باشید.
شما باید مدتی استراحت کنید.
بهترین کاری که می‌توانید انجام دهید این است که
نقاشی کنید، یا با اسباب بازی های خود بازی کنید.
این بهترین زمان برای ایجاد نوآوری و خلاقیت است.





خیلی خوب است که شنا کردن را یاد بگیرید!
شنا باعث تقویت عضلات شما می‌شود و به محافظت از
مفاصل شما کمک می‌کند.

شنا، شیرجه و بازی در آب فعالیت‌هایی هستند
که هر کودک و نوجوانی را خوشحال و سرحال می‌کند.

اما به چند نکته مهم توجه کنید:

- مراقب باشید دور و بر استخر لیز نباشد تا سُر
نخورید.

- از کنار استخر هم، چیزهایی که ممکن است شما را
زخمی کنند، دور کنید.





بازی فوتبال؟

معمولا بازی فوتبال یا سایر ورزش‌هایی که احتمال برخورد در آن‌ها وجود دارد، توصیه نمی‌شود. در این ورزش‌ها خطر افتادن، برخورد با دیگران و صدمه دیدن وجود دارد. البته اگر تحت برنامه درمانی پیشگیرانه که توسط مرکز درمانی و متخصص نظارت می‌شود هستید، امکان بازی وجود دارد. اما به خاطر داشته باشید که در هنگام بازی فوتبال، کفش مناسب ورزشی بپوشید و بر روی سطح نرم مانند چمن یا شن ریز بازی کنید.



داشتن فعالیت‌های تحرکی، کارهایی هستند که
به تقویت عضلات شما و انعطاف پذیری و نرمی بدن‌تان
کمک می‌کنند.
یادتان باشد این کارها تفریح هم هستند و شما را شاد
و سر حال هم می‌کنند.
به ویژه این که موسیقی خوبی هم در حال پخش باشد.



والدین و معلمان باید به شما کمک کنند تا دنیای اطراف خود را بشناسید.
برای فهمیدن این که چه چیزی خطرناک است، شما به راهنمایی آن‌ها نیاز دارید.
بزرگترها به شما کمک می‌کنند تا یاد بگیرید چگونه بر روی زمین قدم بردارید، پله‌ها را بالا بروید، بر روی صندلی و مبل بنشینید و چگونه بر روی تخت بخوابید.
به این ترتیب شما کم‌کم اعتماد خود را پیدا می‌کنید و یاد می‌گیرید به تنهایی مراقب خود باشید.



گشت‌وگذار و آشنا شدن با دنیای اطراف‌تان، برای بزرگ شدن و پیشرفت شما خیلی اهمیت دارد. این باعث می شود که در حرکت و راه رفتن اعتماد پیدا کنید و تعادل خوبی داشته باشید و به راحتی و آزادانه و با ایمنی بیشتری در محیط دور و بر خود قدم بردارید.



آیا شما می دانید که هموفیلی در همه کشورهای دنیا وجود دارد و گاهی بعضی دخترها هم به آن مبتلا می شوند؟

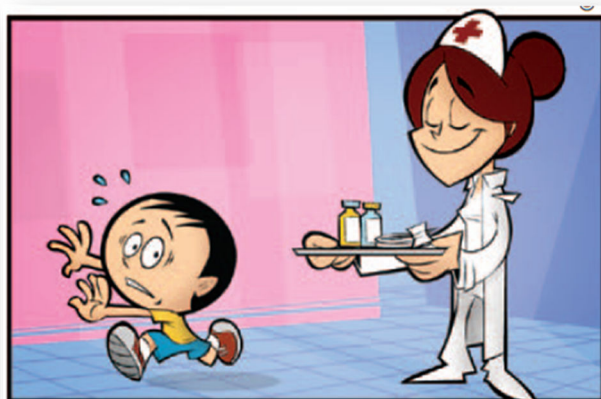
هموفیلی آ یا **هموفیلی ب** به این معنی است که دستگاه انعقادی کارش را به خوبی انجام نمی دهد.

زمان خونریزی بیش از حد طبیعی طول می کشد و باید برای بند آمدن خون از فاکتور انعقادی استفاده کنیم. خونریزی برای مدت طولانی می تواند برای سلامتی شما خطرناک باشد.

خیلی مهم است که وقتی دچار صدمه یا جراحتی می شوید به سرعت به پدر یا مادر خود اطلاع دهید تا هرچه زودتر درمان شروع شود.



اوه! به این کودک که نمی خواهد فاکتور بگیرد، نگاه کنید.
ما باید از او دور باشیم.
هرگز از گرفتن و تزریق فاکتور نترسید.
خیلی مهم است که به سرعت جلوی خونریزی را بگیریم.
در مرکز هموفیلی، پرستارانی که فاکتور تزریق می کنند دارای تجربه طولانی هستند
و درمان را به خوبی انجام می دهند.
به زودی یاد می گیرید که خودتان فاکتور بزنید.
جای نگرانی نیست!





World Federation of Hemophilia (WFH)

Canada