



زمستان ۹۳

فصلنامه کانون هموفیلی ایران

زندگی

ضرورت آگاهی جامعه مامایی کشور درباره انواع بیماری های خونریزی دهنده و پر انعقادی



بیماری های ویروسی قابل انتقال از طریق خون نیز بررسی می شود. در پایان اطلاعات فوق در پرونده بیمار ثبت و کارت تشخیص بیماری صادر می گردد.

شایان ذکر است که در زمان درمان یا پس از آن نیز خدمات آزمایشگاه انعقاد به ویژه در اندازه گیری سطح فاکتور و ظهور مهار کننده ها می تواند پزشک معالج را از وضعیت درمان و سیر بهبودی مطلع نماید.

این آزمایشگاه، تنها آزمایشگاه تحت نظارت بین المللی در ایران است که با نظارت موسسه انگلیسی به نام "نکواس" فعالیت می کند.

این مرکز به بیماران هموفیلی و دیگر مبتلایان به انواع اختلالات انعقادی خدمات رایگان ارائه می نماید.

این مرکز درمانی ظرفیت پذیرش دانشجویان دور های ارشد و فوق را در قالب طرح های تحقیقاتی و آموزشی دارد و می تواند ضمن همکاری با دانشگاه های علوم پزشکی و دیگر موسسات علمی در حوزه های آموزش، پژوهش و تحقیقات و کارورزی نقش ایفا نماید.

آزمایشگاه انعقاد مرکز درمان جامع هموفیلی ایران یکی از سه آزمایشگاه مرجع وزارت بهداشت

کانون هموفیلی ایران در سال ۱۳۸۰ اقدام به تاسیس اولین مرکز درمان جامع بیماران هموفیلی با هدایت استاد ارجمند دکتر فریدون علا نموده است. آزمایشگاه زنتیک این مرکز با پیشرفته ترین تجهیزات نقش بسیار مهمی در کنترل موالید هموفیلی ایفا نموده است.

یکی از واحد های مهم این مرکز آزمایشگاه انعقاد آن است که هدف آن شناسایی نوع بیماری خونریزی دهنده است. در این آزمایشگاه پس از گرفتن تاریخچه بیماری و شرح حال دو نوع آزمایش انجام می شود.

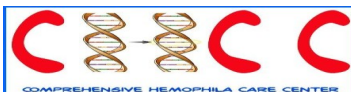
۱- آزمایشهای اولیه انعقادی – Coagulation Screening Tests

۲- آزمایشهای اختصاصی انعقادی – Coagulation Specific Tests

با انجام دادن آزمایش های اولیه انعقادی تا حدودی وضعیت بیمار روشن می شود و اگر یک یا چند آزمایش، غیرطبیعی باشد، نمونه تحت آزمایشهای اختصاصی قرار خواهد گرفت.

در صورت شک به مشکل ترومبوز یا پراانعقادی، آزمایش های اولیه و اختصاصی ترومبوز انجام می گیرد تا علت ترومبوز تشخیص داده شود. از این لحاظ پنل آزمایش های ترومبوز که توسط آزمایشگاه انعقاد و ژنتیک این مرکز ارائه می شود منحصر به فرد است.

همچنین بیمار از نظر کم خونی و پانل هپاتیت B، C و HIV و سایر



**پزشکان و
کارشناسان
مرکز**

دکتر محمد رضا بقایی پور: متخصص کودکان

آزمایشگاه محمد جادبی: مدیر آزمایشگاه انعقاد

دکتر رویا روانبد مسئول فنی فیزیوتراپی

دکتر فریبا فشندکی: متخصص کودکان

دندانپزشک دکتر فرهاد صابری: پزشک عمومی

استاد ارجمند دکتر فریدون علا رئیس افتخاری مرکز

دکتر حمید رضا جمالی مسئول فنی آزمایشگاه عمومی

دکتر قاسم رستگار لاری مسئول فنی آزمایشگاه هماتولوژی

دکتر فرهاد میرقمی زاده متخصص ژنتیک و مسئول فنی آزمایشگاه

دکتر پیمان جاوید: متخصص ارتوپدی دکتر بهروز مشهدی رحیمی دندانپزشک



علائم قابل توجه در انواع اختلالات انعقادی



خون دماغ

داستان های واقعی :

نام من علی است. داستان مریم را خواندید. من از مریم خواستم دردسر و دیگری در رابطه با مشکل اختلال انعقادی را اینبار من برای شما بگویم. روز عید که همه فامیل خانه مادر بزرگ جمع بودند. من خون دماغ شدم اصلا وقت و بی وقت من خون دماغ می شدم. استعداد زیادی داشتم که در مناسبت های خوب و مسافرت خون دماغ شوم و همه برنامه های خانواده به هم بریزم. هر کاری می کردند خونریزی من بند نمی آمد. به چند پزشک مراجعه کردم. دستور های پزشکی را انجام دادم. اما مشکل من حل نشد. بالاخره یکی از پزشکان مرا به متخصص خون معرفی نمود و با انجام آزمایش های تخصصی مشخص گردید من اختلال انعقادی ارثی دارم. مادرم اولش خیلی ناراحت شد و غصه خورد. اما وقتی دید خون دماغ های طولانی من با دارو های مناسب مهار می شود خدا را شکر می کند که پزشک بیماری مرا تشخیص داد. سالهاست دیگر کسی مرا با آنهمه دستمال خونی ندیده است.

حفظ سلامت مادران باردار مبتلا به انواع اختلالات انعقادی که بیماری آنها قبل از زایمان تشخیص داده نشده، در گرو هوشیاری پزشکان متخصص زنان و مامایی است

کبودی ها

داستان های واقعی :

آیا هیچ وقت کبودی روی دست یا پای خود داشته اید ؟ کبودی هایی که خیلی وقت ها به خاطر نمی آورید در اثر چه حادثه ای به وجود آمده است؟ من همان مریم هستم. مریمی که رنج خونریزی های ۱۵ روزه ماهیانه را داشت.

تابستان گذشته که به استخر رفته بودم چشم هایی را می دیدم که به کبودی های روی دست و پای من خیره می ماند. با دوستم مینا که تازگی به مدرسه ما آمده بود به استخر رفته بودم. مینا در حالی که به کبودی های روی پای من زل زده بود گفت چی شده ؟ آیا از جایی افتاده ای ؟ یا به چیزی برخورد کرده ای؟

با خودم می گفتم: ”رفتن به استخر با توجه به خونریزی های طولانی مدت ماهیانه به اندازه کافی برایم مشکل بود. حالا هم باید کبودی هایم را به دنیا نشان دهم و برای دلیل آن توضیح دهم.“

به هرحال حالا که مشکلم را می شناسم تلاش دارم به شما بگویم : **کبودی های متناوب علامت دیگری از ابتلای به بیماری اختلال انعقادی است. اگر شما هم از این کبودی ها دارید، حتما موضوع را پیگیری کنید. لطفا قول بدهید.**





خونریزی در لثه ها و دندانپزشکی



داستان واقعی: من زهرا هستم. من یک روز برای کشیدن دندانم به دندانپزشکی رفتم. بعد آنکه پزشک دندان مرا کشید ساعت ها در مطب از دهانم خون می آمد. دکترم هر کاری می کرد خونریزی بند نمی آمد. دکترم گفت: حتما مشکل دیگری دارید. این واقعه موجب شد بیماری ارثی که من داشتم کشف شود. بعد از آن هر موقع نیاز به خدمات دندانپزشکی داشتم قبل از آن با مشورت پزشک متخصص داروی مناسب را قبلا تزریق و بدون دردسر از خدمات دندانپزشکی استفاده می کردم. با تشخیص بیماری ام متوجه شدم، دقیقا بعلت داشتن مشکل اختلال انعقادی وقتی مسواک می زدم لثه هایم خونریزی می کرده است. پزشکم گفت: "اگر به این مشکل توجه می کردی زودتر بیماری شما تشخیص داده می شد و دچار مشکلات بزرگتر نمی شدی." **هر روز که می گذرد بیشتر متوجه می شوم که تشخیص بیماری یک اتفاق خوب در زندگی ام بوده است.** الان هم که ۲ سال است ازدواج کرده ام. به علت ابتلای به یک اختلال انعقادی ارثی با مشاوره آزمایشگاه ژنتیک مرکز درمان جامع هموفیلی ایران تصمیم به بارداری گرفته ام و به من اطمینان داده اند که می توانم فرزند سالمی داشته باشم. خوب که فکر می کنم می بینم چقدر خوب شد دندونم را کشیدم!

من فرصت مادر شدن را از دست دادم

داستان واقعی: من معصومه هستم. پنجاه و پنج سالم است. در اصفهان زندگی می کنم



داستان من تلخ است. خیلی تلخ است. تازه به سنی رسیده بودم که دخترها در این سن پریود می شوند. معمولا دخترها وقتی با این موضوع مواجه می شوند دچار تشویش های خاصی می شوند. یک نگرانی خاص که نمی توانم به خوبی آن را بیان کنم. موضوعی است که فقط مادرها در جریان آن قرار می گیرند و معمولا هر اطلاعاتی در این رابطه لازم است مادرها به صورت سنتی به دخترها می دهند.

اما من وضعیت خاص داشتم در دومین ماهی که پریود شدم خونریزی من بند نمی آمد. به دکترهای مختلفی مراجعه کردیم اما نتیجه ای نمی گرفتیم. توی آن سالها مثل امروز نبود که اختلالات انعقادی شناخته شده باشند. میزان اطلاعات جامعه پزشکی از این نوع بیماری ها بسیار کم بود.

آن چیزی که نباید اتفاق می افتاد. اتفاق افتاد. پزشک من نظر داد که باید برای قطع این خونریزی رحم

مرا خارج کنند. **یکروز من چشم باز کردم و دیگر رحم نداشتم.** اسم این عمل "هیسترکتومی" بود. سالها بعد من با این واژه پزشکی آشنا شدم و هر موقع حتی در تلویزیون و یا رادیو هم می شنوم، همه اعصابم به هم می ریزد. بیماری من بعد از این عمل تشخیص داده شد. رنج دوران تشخیص یکطرف و رنج محروم شدنم از مادر شدن از سوی دیگر، مرا به بیماری افسردگی نیز دچار کرد. فکر نمی کردم روزی بتوانم پزشک معالجم را ببخشم.

اما سالهاست که این حقیقت را فهمیده ام که انواع اختلالات انعقادی در مقایسه با بیماری های دیگر خیلی ناشناخته بوده است. در ایران تا کنون کمتر از ده هزار نفر مبتلا شناسایی شده اند در حالی که آمارمی تواند یک در صد جمعیت کشور باشد. این که پزشک معالجم متوجه بیماری من نشده امری طبیعی بوده است. من امروز هر دختری را که می بینم بیماری اش تشخیص داده شده بی نهایت خوشحال می شوم.



کانون هموفیلی ایران

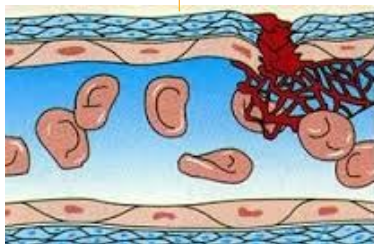
زندگی

مختصری درباره بیماری هموفیلی و دیگر اختلالات انعقادی

ساختار پلاکت های خون به صورت ارثی و اکتسابی است و دیگری است. یکی بیماری ارثی موسوم ون ویلبراند است که مبتلایان به آن فاقد ژن حمل کننده فاکتور ۸ در خون هستند. این بیماری به سه

شکل شکل بروز می نماید که تشخیص انواع آن به درمان بیمار کمک اساسی می نماید. این بیماری به نام کاشف آن نام گذاری شده است. بیماری پانزدهم اختلالات پلاکتی ارثی است. این بیماری نیز بر دو نوع است که به نام دانشمندان کاشف آن گلازمن و برنارد سولیر شناخته می شوند. **خونریزی بیماران**

پلاکتی از نوع گلازمن علاوه بر پلاکت با فاکتور هفت انعقادی نیز کنترل می شود. خونریزی های بیماران پلاکتی از نوع برنارد سولیر صرفا با پلاکت قابل کنترل است. کلیه اختلالات انعقادی تحت عنوان معروف ترین اختلال انعقادی در زمره بیماران خاص هستند. پر انعقادی نیز یکی از انواع اختلالات انعقادی است که تحت عنوان **ترمبوفیلی** شناخته می شود.



در بدن انسان ۱۳ نوع پروتئین وجود دارد که موجب انعقاد خون می شود. این پروتئین ها را فاکتور های ۱۳ گانه انعقاد خون می نامند. کمبود ارثی و یا اکتسابی یک یا چند پروتئین موجب می شود که انعقاد خون مختل و خونریزی مداوم یابد. معروفترین اختلال انعقادی ارثی هموفیلی است. این بیماری بر دو نوع است.

بیماری هموفیلی بیماری است که مبتلایان به آن دچار کمبود فاکتور ۸ و یا ۹ هستند. **انتقال ارثی هموفیلی وابسته به جنس مونث است و مردان به آن مبتلا می شوند. انتقال ارثی دیگر اختلالات انعقادی وابسته به جنس نیست.** علاوه بر اختلالات انعقادی ناشی از کمبود یکی از فاکتور های ۱۳ گانه خون، دو نوع بیماری اختلال انعقادی دیگر نیز در جهان شناخته شده است. یکی از این بیماری ها ناشی از کمبود و یا اختلال در ساختار پلاکت های خون به صورت ارثی و اکتسابی است و دیگری

سلام! اسم من مریم است. من دچار مشکلی بودم. ولی توانستم با کمک پزشکان آنرا مهار کنم

حالا پزشک معالج من برای تنظیم خونریزی های ماهیانه من دارو هایی داده است. من دیگر به طور منظم و مرتب در مدرسه حاضر می شوم و از شرکت در کلاس های والیبال نیز لذت می برم.

نام بیماری من ون ویلبراند است. تا کشف نشده بود مشکل من بود. من این آرامش را مدیون پزشک متخصص زنان مادرم هستم. که پس از شنیدن شرح حال مشکل من قبل از هر اقدامی مرا جهت انجام آزمایش های انعقادی به پزشک متخصص خون ارجاع داد من امیدوار شده ام که می توانم در آینده ازدواج کنم و مادر شوم. من آموخته ام که چگونه بیماری خود را مدیریت کنم. بعد از مشخص شدن بیماری من، پزشک برای خواهر و برادرم نیز درخواست آزمایش نمود. خوشبختانه آنها مشکل مرا نداشتند. پزشک به ما گفته بود احتمال ابتلای خواهر و برادرم به این بیماری هست.



من دو هفته درمات پر بودم. وای فکرش را بکنید نصف عمر مفیدم را خونریزی می کردم. به تدریج ناتوان و عصبی می شدم. سعی می کردم نرمش های بدنی روزانه انجام دهم. حتی دلم می خواست در کلاس والیبال مدرسه شرکت کنم، اما موفق نمی شدم. با خودم فکر می کردم واقعا این منصفانه نیست. من با شرایط دشواری در زندگی عادی و روزمره ام مواجه ام. همراه مادرم به مطب یکی از پزشکان متخصص خون مراجعه کردیم و مشکل خود را با پزشک درمیان گذاشتیم. پزشک دستور داد تا چند آزمایش خون انجام دهم. بالاخره به من گفتند که به نوعی از اختلال انعقادی ارثی مبتلا هستم. نام بیماری ام سخت بود بعدا فهمیدم نام کاشف این بیماری نام بیماری من است. واقعا خوشحال شدم که بالاخره علت این خونریزی های مزاحم و رنج آور کشف شده بود.

حامی مالی چاپ این ویژه نامه
Avin Darou
Pharmaceutical Company



دفتر مرکزی کانون هموفیلی ایران

تهران - خیابان وصال شیرازی نرسیده به طالقانی

کوچه شیعی پلاک ۵ تلفن: ۰۲۱-۶۶۴۰۸۵۳۳، ۰۲۱-۶۶۴۱۹۴۱۶