

هموفیلی

اختلال مادرزادی خونریزی دهنده

به علت سطح پایین یا نداشتن پروتئین هایی به نام فاکتورهای انعقادی، قادر به متوقف کردن روند خونریزی نیست.

هموفیلیی از دو کلمه همو به معنای خون و فیلیا به معنای دوست داشتن تشکیل شده است. این بیماری یک اختلال خونریزی دهنده ارثی است که در آن بدن فرد مبتلا

گفت و گو



ژنتیک مراجعه کنند و آزمایشات و بررسی های ژنتیکی را انجام دهند. سابقه فامیلی در این بیماری مهم است زیرا اگر سابقه فامیلی نباشد احتمال انتقال بیماری کم می شود. در تمام بیماری های مادرزادی یا ژنتیکی اتوزمال مغلوب نیاز به وجود دو ژن معیوب از طرف پدر و مادر است. از دواج های فامیلی منجر به شیوع بیشتر این بیماری ها می شود.»

مشکلات بیماران هموفیلی

بقایای پور با بیان این مطلب که مهم ترین مشکل بیماران هموفیل تهیه فاکتورهای مورد نیاز و داروهای شان است، به طوری که اگر به اندازه کافی دارو در دسترس شان باشد می توانند مانند یک انسان سالم زندگی کنند و مسیر طبیعی زندگی شان را داشته باشند، می گوید: «همیشه در طی این سال ها با فرازونشیب های زیادی برای تأمین دارو روبه رو بوده ایم، این در حالی است که تحریم ها هم روی این مسئله نقش دارند. توصیه ام به والدینی که کودک هموفیلی دارند این است که کودکان شان را مانند یک کودک نرمال و سالم بزرگ کنند و از داروهایی که در دسترس شان است در زمان مناسب استفاده کنند. اگر هم صاحب کودکی مبتلا به علائم شدید هموفیلی هستند، برای فرزند بعدی حتماً با پزشک ژنتیک مشورت کنند.»

یا به مقدار کم تولید کنند. این بیماری بر اساس وراثت و نوع ژنتیک می تواند متفاوت باشد. به عنوان مثال، کودکان احتیاج به دو ژن سالم از طرف پدر و مادر دارند که وقتی این دو ژن سالم به فرزند برسد فرزند فاقد علامت و دارای فاکتورهای طبیعی است، اما اگر حتی یک ژن معیوب هم در میان باشد می تواند باعث بیماری شود. بنابراین ساخت و کنترل این سیستم و فاکتورهای انعقادی توسط ژن ها انجام می شود و می تواند بیماری های خاصی را در بدن ایجاد کند.

پیشگیری از هموفیلی

این پزشک متخصص هموفیلی در پاسخ به این پرسش که چگونه می توان از تولد این کودکان پیشگیری کرد، گفت: «مراکز بهداشتی بسیاری از کشورهای دنیا توصیه های برای پیشگیری از تولد کودکان با موارد خفیف هموفیلی ندارند. ممکن است کودک دارای علائم کمی باشد به طوری که خطر جانی برایش در بر نداشته باشد، اما در مورد تولد بیماران با علائم شدید اگر بیماری کودک به موقع تشخیص داده نشود و درمان استاندارد برایش انجام نشود می تواند خطرناک باشد و ممکن است کودک تا آخر عمرش معلول شود. از این رو زوج هایی که سابقه این بیماری در نزدیکان شان وجود دارد، باید قبل از بارداری مادر به مراکز

کوچک نظیر مسواک زدن یا اعمال دندانپزشکی اغلب نشان دهنده هموفیلی است.

خونریزی درون مفصلی: خونریزی درون مفصلی باعث درد و بی تحرکی می شود و در صورت درمان نشدن کامل منجر به بدشکلی مفصل می شود. مفاصل از مکان های شایع عوارض ناشی از خونریزی در هموفیلی هستند. این خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی در دناک و مژمن، بدشکلی و لنگیدن های مکرر می شود.

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 آن ناحیه منجر به صدمات پایدار می شود. همچنین وجود خون در ادرار یا مدفوع نیز می تواند علامتی از هموفیلی باشد.

هموفیلی و ژنتیک

دکتر بقایی پور با بیان این مطلب که هموفیلی یک بیماری ژنتیکی است، می گوید: «معمولاً فاکتورهای انعقادی و سیستم انعقاد خون بدن از اجزای مختلف و پروتئین های خاصی درست شده اند که ساخت این مواد انعقادی به وسیله ژن ها کنترل می شوند. در صورتی که ژن ها عملکرد طبیعی نداشته باشند، می توانند فاکتور انعقادی را تولید نکنند و



بر اساس بررسی های انجام شده از هر هزار نفر در دنیا، یک نفر به بیماری هموفیلی مبتلاست. این در حالی است که مشکلات زیادی در سطح مراقبتی برای این بیماران وجود دارد. متأسفانه عده زیادی از ابتلای خود به این بیماری بی اطلاع اند و به دلیل عدم مداوای به موقع و درست، دچار دردهای ناتوان کننده می شوند. گرچه بیماری هموفیلی قابل درمان است، اما بیماران نیازمند مراقبت های پزشکی هستند. ایران از نظر جمعیت مبتلایان به هموفیلی نهمین کشور جهان و تقریباً ۴۴ درصد از موارد اختلالات مادرزادی خونریزی دهنده در ایران از نوع هموفیلی است. آخرین آمار کانون هموفیلی ایران نیز حاکی است که حدود ۱۲ هزار نفر در کشور به اختلالات انعقاد خون و هموفیلی مبتلا هستند.

هموفیلی و علائم آن

دکتر محمدرضا بقایی پور، متخصص کودکان در مورد بیماری هموفیلی به «آتی‌نو» می گوید: «در بیماری هموفیلی بیماران به علت کمبود یک فاکتور انعقادی یا نقص در عملکرد آن، مستعد خونریزی هایی غیرطبیعی هستند. معمولاً بیماران را می توان به دو دسته با علائم خفیف و علائم شدید تقسیم بندی کرد. بیماریانی که دارای علائم خفیف هستند، سال ها از ابتلای خود به این بیماری بی اطلاع اند و معمولاً در مواقع خاص مانند تصادف، اعمال جراحی یا آزمایش به بیماری خود پی می برند. هموفیلی با علائم شدید به گونه ای است که از ابتدای تولد یا چندماه بعد از تولد با کبودی در بدن یا خونریزی هایی که در بافت عضله یا مفصل ایجاد می شود، بیماری خودش را نشان می دهد.»

شایع ترین علامت هموفیلی خونریزی غیر قابل کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود فاکتورهای انعقادی در خون است. خونریزی حتی می تواند بدون هیچ گونه آسیبی رخ دهد. به طور کلی علائم این بیماری عبارت اند از: کبودی: کبودی حاصل از صدمات کوچک که می تواند منجر به یک هماتوم (تجمع خون در زیر پوست که منجر به تورم می شود) بزرگ شود.

خونریزی: خونریزی از بینی، دهان و لثه ها، با یک صدمه



ویژگی های یک وعده غذایی سالم

بنابر اعلام دانشگاه علوم پزشکی تهران، یک وعده غذایی سالم شامل سبزیجات و میوه های بیشتر و سهم کمتر پروتئین و غلات است. برای داشتن وعده های غذایی سالم، مصرف لبنیات را فراموش نکنید. آن را به عنوان نوشیدنی همراه غذا مصرف کنید و محصولات لبنی بدون چربی یا کم چرب را به بشقاب تان اضافه کنید.

سبزیجات و میوه ها را نیمی از بشقاب خود قرار دهید: سبزیجات و میوه ها غنی از مواد مغذی هستند و می توانند به ارتقای سلامت کمک کنند. انتخاب سبزیجات قرمز، نارنجی و سبزی تیره مثل گوجه فرنگی، سیب زمینی شیرین و بروکلی مناسب است.

پروتئین بدون چربی در بین غذاهای خود داشته باشید: غذاهای پروتئینی مثل گوشت بدون چربی گاو، مرغ یا بوقلمون، حبوبات یا سویا انتخاب کنید. دو بار در هفته پروتئین بشقاب خود را از غذاهای دریایی تأمین کنید.

غلات سبوس دار مصرف کنید: دریافت حداقل نیمی از غلات مصرفی، به صورت غلات سبوس دار را هدف قرار دهید. بر روی برچسب غذاها به دنبال عبارت ۱۰۰ درصد غلات کامل یا ۱۰۰ درصد گندم کامل بگردید. غلات سبوس دار در مقایسه با غلات تصفیه شده، مواد مغذی بیشتری مثل فیبرها را برای بدن فراهم می کنند.

لبنیات را فراموش نکنید: وعده غذایی را با یک فنجان شیر بدون چربی یا کم چرب همراه کنید. این شیرها در مقایسه با شیر پرچرب، مقادیر یکسان کلسیم و مواد مغذی ضروری دیگر، اما مقادیر کمتر چربی و کالری را دارند. اگر شیر نمی نوشید شیر سویا (نوشیدنی سویا) را به عنوان نوشیدنی امتحان کنید یا ماست بدون چربی یا کم چربی را در وعده غذایی خود قرار دهید.

از چربی اضافه اجتناب کنید: مصرف سس ها، چربی و کالری به غذا اضافه می کنند. برای مثال بروکلی پختارزی شده خوب است، اما از پوشاندن روی آن با سس پنیر اجتناب کرده و گزینه های دیگر مثل لیموی تازه را امتحان کنید.

برای غذای تان وقت بگذارید: غذای تان را مره کنید. آرام غذا بخورید و از طعم و بافت غذا لذت برده و به احساس تان توجه کنید. به این نکته دقت کنید که خوردن سریع غذا می تواند سبب خوردن بیشتر شود. از بشقاب کوچک تری استفاده کنید: در وعده های غذایی از بشقاب کوچک تری استفاده کنید تا بتوانید اندازه و مقدار غذا را کنترل کنید. در این صورت شما می توانید تمام غذای موجود در بشقاب تان را خورده و احساس رضایت کنید بدون اینکه زیاد خورده باشید.

غذای تان را کنترل کنید: سعی کنید بیشتر در منزل غذا بخورید که می دانید دقیقاً چه می خورید. اگر بیرون غذای خرید اطلاعات تغذیه ای را کنترل و مقایسه کنید. از گزینه های سالم تر مثل غذای پخته شده به جای سرخ شده استفاده کنید.

غذاهای جدید را امتحان کنید: غذاهایی انتخاب کنید که تا به حال امتحان نکرده اید مثل انبه، عدس، کلم پیچ. ممکن است یک ماده جدید پیدا کنید که مورد علاقه تان باشد. دستور غذاهای جالب و خوشمزه را با دوستان تان مبادله کنید یا آن ها را در اینترنت جست و جو کنید. حس تمایل خود به شیرینی را از راه های سالم برطرف کنید: از دسرهای شیرین طبیعی یعنی میوه ها استفاده کنید. از کوکتل های تهیه شده از میوه ها یا دسرهای میوه ای آماده شده با ماست استفاده کنید. برای دسرهای گرم از سیب پخته و پوشیده شده با دارچین استفاده کنید.

ذرات پلاستیک مواد غذایی به مغز راه می یابند

و بافت است که به جلوگیری از رسیدن سموم و مواد مضر به مغز کمک می کند. سد خونی مغزی یک سد سلولی مهم است که فقط به آب، اکسیژن، داروهای بیهوشی عمومی و دی اکسید کربن اجازه عبور به مغز می دهد.

«لوکاس کتر» نویسنده ارشد این مطالعه از دانشگاه علوم پزشکی وین می گوید: «ذرات پلاستیک در مغز می توانند خطر التهاب، اختلالات عصبی یا حتی احتمال بیماری های تخریب کننده عصبی مانند آلزایمر یا پارکینسون را افزایش دهند.» محققان مطالعه خود را بر روی شش موش انجام دادند که سه مورد از موش ها پلی استایرن خوراکی مصرف کرده بودند. دو تا چهار ساعت پس از مصرف موش ها از بین رفتند. این امر به محققان اجازه داد تا محتویات مغز آن ها را جمع آوری کرده و وجود پلاستیک در مغز را آزمایش کنند. محققان دریافتند که ذرات میکرو و نانوپلاستیک از سد خونی مغزی عبور کرده و در مغز موش ها وجود دارند.

این محققان همچنین توضیح می دهند: «روده مادپواره محافظ مشابهی دارد. ذرات میکرو و نانوپلاستیک می توانند وارد بدن شوند و از موانع نفوذناپذیر روده نیز عبور کنند. نحوه انتقال این ذرات از طریق این موانع فرایند پیچیده ای است که به عواملی مانند اندازه ذرات، شیمی سطح و نوع سلولی که با آن تعامل دارند بستگی دارد.» پژوهشگران این حوزه برای به حداقل رساندن آسیب احتمالی ذرات میکرو و نانوپلاستیک برای انسان و محیط زیست، محدود کردن استفاده از آن ها را پیشنهاد می دهند.



نتایج پژوهش های محققان دانشگاه علوم پزشکی وین نشان داده که پلاستیک مورد استفاده در بسته بندی مواد غذایی دو ساعت پس از مصرف در مغز افراد یافت می شود. بر اساس این تحقیق میکروپلاستیک ها در جریان خون ما هستند و از طریق مواد مصرفی روزانه مانند شیر و گوشت به بدن ما راه پیدا می کنند. وجود خارجی ذرات میکرو و نانوپلاستیک (MNPs) در بدن ما به دلایل واضح خطرناک است و این ذرات به طور بالقوه می توانند به مکان های دور دست بدن ما راه یابند و به سلول های زنده نفوذ کنند.

نتایج مطالعه اخیر نشان می دهد که چگونه این ذرات پلاستیکی می توانند خطر التهاب و تخریب عصبی را افزایش دهند. این در حالی است که پلی استایرن (پلاستیک پر کاربرد موجود در بسته بندی مواد غذایی) تنها دو ساعت پس از مصرف در مغز قابل تشخیص است. سد خونی مغزی، شبکه ای از رگ های خونی

آنچه بیماران هموفیلی و خانواده های شان باید بدانند

گیرد، زیر فشار به عروق خونی بیشتر می شود. در این هنگام باید دو طرف بینی را گرفت و فشار داد. سر را باید به عقب خم کرد و اگر خونریزی بند نیامد، تزریق سریع فاکتورهای انعقادی توصیه می شود.

● علائم سردرد و سرگیجه، استفراغ های مکرر و اختلال هوشیاری مثل خواب آلودگی و بیهوشی از علائم خونریزی داخل جمجمه است. با دیدن این نشانه ها بایستی بلافاصله فاکتور انعقادی خون تزریق شود.

● حرکت ندادن عضوی از بدن در خردسالان، علامت خونریزی آن عضو است.

● ورزش برای بیماران هموفیلی مفید است، زیرا با ورزش حرکات عضلات و قدرت بدن تقویت می شود. اما باید توجه داشت که به مفاصل فشار نیاید و یا به کودک ضربه وارد نشود. بهترین فعالیت های ورزشی، شنا و پیاده روی های ملایم است و باید از بازی فوتبال خودداری شود.

● بیماران باید به طور منظم به مراکز درمان هموفیلی مراجعه کنند و توسط پزشکان این مراکز معاینه شوند.

● بیماران باید کارت شناسایی خود را که حاوی اطلاعات شخصی و هموفیلی است، همیشه همراه داشته باشند.

● به کمک درمان مناسب، اکثر افراد مبتلا به هموفیلی می توانند زندگی عادی داشته باشند.

● باید در مصرف داروها احتیاط کرد، زیرا برخی داروها، مانند آسپرین و ایبوپروفن، می توانند بر قابلیت لخته شدن خون تأثیر بگذارند.

● مراقبت از دندان ها و لثه ها و مراجعه منظم به دندانپزشک برای این بیماران ضروری است. مراقبت از دندان ها و لثه ها کمک می کند تا از مشکلاتی مانند بیماری لثه که خونریزی ایجاد می کند، جلوگیری شود.



بیماران مبتلا به هموفیلی باید در باره بیماری خود، نحوه درمان و مراقبت ه های لازم، آموزش های کافی دریافت کنند تا از زندگی بهتری برخوردار باشند. در ارتباط با کودکان مبتلا، نقش والدین بسیار مهم است. در ادامه به مواردی اشاره کرده ایم که بیماران هموفیلی و خانواده های شان باید به آن ها توجه کنند: -خونریزی های مفصلی در افراد مبتلا به هموفیلی ممکن است تدریجی و بدون درد و یا ناگهانی و شدید باشد که در اکثر موارد هنگام شب اتفاق می افتد. احساس سفتی، گرما و درد در مفصل، علامت خونریزی مفصلی است. در این صورت باید فاکتور انعقادی سریعاً تزریق شود، چرا که در غیر این صورت، خونریزی مفصلی ادامه می یابد و درمان آن مشکل تر می شود. استفاده از کمپرس سرد نیز توصیه می شود. -خونریزی دهان و زبان غالباً به دلیل گاز گرفتن زبان اتفاق می افتد. تنها کار ممکن در این مورد، تزریق سریع فاکتورهای انعقادی است، زیرا بخیه زدن غیرممکن است و مکیدن یا حرکت زبان به طرف دندان ها تشکیل لخته خون را متوقف می کند. بعد از درمان خونریزی باید توجه داشت که کودک غذاهای سفت مثل نان تست، بیسکویت، چیپس و خوراکی های چسبنده مثل تافی مصرف نکند. - کودک موقع خونریزی از بینی، نباید به حالت دراز کش قرار