

از هموفیلی تا ترومبوز:

تشخیص و درمان اختلالات انعقادی خون

(ویرایش دوم)

گردآوری و تألیف:

دکتر مهدی شهریاری

عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی شیراز

فوق تخصص خون و آنکولوژی کودکان



سرشناسه: شهریار، مهدی، ۱۳۴۵-

عنوان و نام پدید آور: از هموفیلی تا ترومبوز: تشخیص و درمان اختلالات انعقادی خون / گردآوری و تألیف مهدی شهریار، وضعیت ویراست: ویراست ۲.

مشخصات نشر: شیراز: دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شیراز، ۱۳۹۰.

مشخصات ظاهری: ۹۶ ص. ۱ ج. مصور، جدول.

شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۶۳۹۱-۰۳-۸

وضعیت فهرست نویسی: قیفا

یادداشت: کتابخانه.

یادداشت: نمایه.

موضوع: هموفیلی

موضوع: ترومبوز

شناسه افزوده: دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی استان فارس

رده بندی کنگره: ۱۳۹۰ ۴ الف ۹۱۳ RC

رده بندی دیویی: ۶۱۶/۱۵۷۲

شماره کتاب شناسی ملی: ۲۶۰۵۲۵۸



از هموفیلی تا ترومبوز: تشخیص و درمان اختلالات انعقادی خون

گردآوری و تألیف: دکتر مهدی شهریار

مدیر تولید: دکتر سعید نعمتی

ناشر: انتشارات دانشگاه علوم پزشکی شیراز

صفحه آرا: فاطمه باقری

لیتوگرافی و چاپ و صحافی: پرواز شیراز

شمارگان: ۱۰۰۰ جلد (ویرایش دوم) چاپ اول: ۱۳۹۰ قیمت: ۳۵۰۰۰ ریال

شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۶۳۹۱-۰۳-۸ ISBN: 978-600-6391-03-8

آدرس: شیراز - بلوار کریمخان زند - ساختمان مرکزی دانشگاه علوم پزشکی شیراز - اداره انتشارات دانشگاه

تلفن: ۰۷۱۱-۲۱۲۲۲۲۳۳ تلفن و دورنگار: ۰۷۱۱-۲۳۵۱۸۶۵

پست الکترونیکی: Nashr@sums.ac.ir آدرس اینترنتی: <http://Nashr.sums.ac.ir>

اعضای شورای انتشارات دانشگاه علوم پزشکی شیراز
به ترتیب حروف الفبا

دکتر صفری بهمن پور

دکتر حمید رضا پاکشیر

دکتر محمد رضا بهجت شاهین

دکتر منصور جنتی

دکتر علیرضا چوبینه

دکتر غلامرضا حاتم

دکتر منیژه عبدالهی

فاطمه علیشاهیان

دکتر مهران کریمی

دکتر حبیب الله گل فشان

دکتر فخرالدین مصباح اردکانی

دکتر مرضیه معطری

دکتر علی مهبودی

دکتر سعید نعمتی

دکتر اکرم جمشیدزاده

دکتر رکسانا شریفیان

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۱	مقدمه
۳	۱. کلیات انعقاد خون
۵	۲. مرحله‌ی پلاکتی انعقاد خون
۹	۳. مرحله‌ی پلاسمایی انعقاد
۱۷	۴. تنظیم انعقاد خون به وسیله‌ی مسیرهای ضد انعقادی
۱۹	۵. اختلالات انعقادی ارثی
۲۵	۶. اختلالات خونریزی دهنده‌ی اکتسابی
۲۷	۷. بررسی‌های آزمایشگاهی اختلالات خونریزی دهنده
۳۳	۸. برخورد تشخیصی با بیماری‌های خونریزی دهنده
۳۹	۹. درمان هموفیلی و بیماری ون ویلیبراند
۵۱	۱۰. ترس و خشم ناشی از تشخیص هموفیلی در میان پدران و مادران
۵۳	۱۱. مهارکننده‌ها
۵۹	۱۲. اختلالات ترومبوتیک ارثی و اکتسابی
۶۳	۱۳. بررسی‌های آزمایشگاهی مربوط به عوامل خطرزای ترومبوز
۶۵	۱۴. درمان بیماران مبتلا به ترومبوز
۷۱	۱۵. از بیماران درس بیاموزیم
۸۱	۱۶. پاسخنامه قسمت «از بیماران درس بیاموزیم»
۹۳	واژه‌یاب

مقدمه

هدف این نوشتار کمک به پزشکان و پرستاران در درمان و نگهداری بیماران با بیماری‌های خونریزی دهنده است. بنابراین، تلاش شده است تا آنجا که می‌شود گفتار چکیده وار نگاشته شود و برای آگاهی بیشتر از جزئیات مربوط به تشخیص این بیماری‌ها، باید به کتاب‌های مرجع خونشناسی و انعقاد خون مراجعه کرد.

برای درمان بیماری‌های خونریزی دهنده، باید برداشتی درست از رویکردهای پزشکی - اجتماعی و روانی بیماری هموفیلی داشت و برای پیشگیری از عوارض و خیم آن بایستی به بیمار و خانواده‌ی وی در باره‌ی بیماری‌های خونریزی دهنده آموزش داد. باید تلاش کرد تا جایی که می‌شود درمان این بیماران در خانه و برای نمونه، به وسیله‌ی مادر خانواده و در کودکان بالاتر از ۱۰ سال، به وسیله‌ی خود بیمار انجام گیرد. شایسته است که بیمار سالی یک یا دو بار، به وسیله‌ی پزشک دارای فوق تخصص خون شناسی دیده شود و در هنگام لزوم از ارتوپد، فیزیوتراپیست، روانپزشک و کارشناس تغذیه کمک گرفت. با وجودی که کوشش می‌شود درمان بیمار هموفیلی در خانه انجام پذیرد، تاکید ما بر پویایی ارتباط بیمار با پزشک دارای فوق تخصص خون شناسی و کارکنان بخش هموفیلی است و بخش هموفیلی نیز، اگر چه آماده‌ی پذیرش این بیماران در همه‌ی شبانه‌روز است، ولی همه‌ی پزشکان عمومی، متخصصان داخلی، کودکان و همه‌ی پرستاران بخش‌های اتفاقات بیمارستان‌های گوناگون باید با درمان این بیماری‌ها آشنا باشند. در ضمن، سفارش می‌شود، هر بیمار هموفیلی پیش از مسافرت، نامه‌ای از پزشک دارای فوق تخصص خون شناسی همراه داشته باشد که گویای شیوه‌ی درمان در موارد فوریت‌ها و در زمان آسیب‌های احتمالی باشد که شماره‌ی تلفن بخش هموفیلی و یا متخصص خون برای تماس و مشاوره نیز قید شده باشد. (در بسیاری کشورها، این بیماران پلاکی که تشخیص بیماری را روی آن حک کرده‌اند به گردن خود می‌آویزند یا به مچ دست خود می‌بندند).

همه‌ی این تاکیدها برای آن است که تشخیص زودرس خون‌ریزی‌ها و درمان درست و به هنگام، هم از میزان مصرف عامل‌های انعقادی و هم از احتمال آسیب‌های مزمن مفصلی می‌کاهد و از سوی دیگر، هرچه مدت خون‌ریزی درازتر باشد و درمان دیرتر آغاز شود، میزانی بیشتر از عامل انعقادی را برای کنترل خون‌ریزی باید مصرف کنیم و احتمال بروز معلولیت افزایش می‌یابد.

تذکر مهم: چون بیشتر بیماران به بیماری خود خو گرفته‌اند، می‌توانند احساس خود را از آغاز خون‌ریزی در یک مفصل بیان کنند. بنابراین، لازم است خوب به سخن آن‌ها گوش کنیم و کودکانی را که احساس خود را بیان می‌کنند، سرزنش نکنیم، که چرا مواظب خود نبوده‌اند و گرنه ممکن است دیگر از ابراز مشکل خود گریزان باشند و پدر و مادر تنها هنگامی متوجه مشکل آن‌ها شوند که کودک نمی‌تواند از اندام مصدوم خود استفاده کند. اگر بیمار احساس خون‌ریزی در یک اندام می‌کند و ما علامتی نمی‌بینیم، انجام درمان بهتر از درمان نکردن است.