

## شرح حال يك بیمار مبتلا به هموفیلی

نگارش

دکتر بینش ور

دکتر مولوی

دکتر بلدا

رئیس بخش

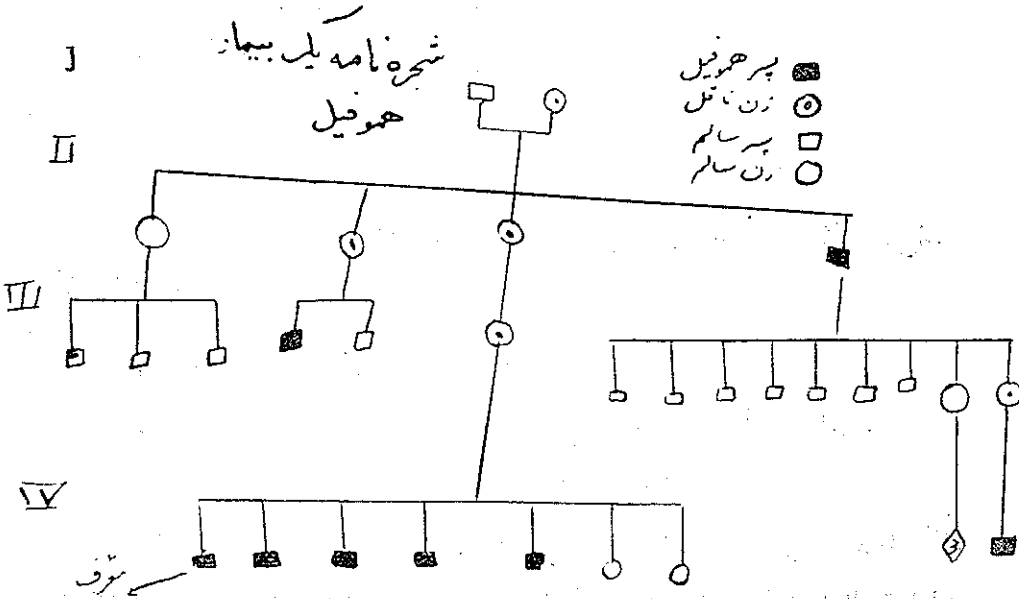
رئیس درمانگاه

دستیار

و - ع اهل تهران - مرد ۲۷ ساله ایست که شعلش آهنگریست . بواسطه رنگ پریدگی وضعف ببخش عفونی ۲ بیمارستان پهلوی مراجعه نموده و بستری شده است . مدت کسالت فعلی بیمار بنا باظهارش ۲۰ روز است . بیمار میگوید که در بیست روز پیش بدون علت واضحی دچار استفراغ خونی ومدفوع خونی شده است که چهار دفعه این استفراغ خونی برای بیمار اتفاق افتاده است . در ابتدا بیمارستان رازی مراجعه کرده بعد از ده روز بستری شدن مرخص شده است تا اینکه بعد از چند روز دیگر ببخش عفونی مراجعه میکند . در سابقه شخصی بیمار از طفولیت تا بزرگی بطور مکرر خونریزی از نقاط مختلف وجود داشته است . خونریزیهای بینی بسیار مزاحم بوده است و یکدفعه در بیمارستان امیر اعلم . . خونریزی دهنده بینی را سوزانده است . خونریزی از لثه نیز وجود داشته است در هنگام ختنه نیز خونریزی زیاد داشته است . سابقه فامیلی بیمار بقرار زیر است :

پدر بیمار سالم است و در اقوام پدریش هیچگونه بیماری از این نوع وجود ندارد مادر بیمار علی الظاهر سالم است و هیچوقت دچار خونریزی نشده است . مادر این بیمار دو خاله دارد که یکی از آنها دارای سه پسر سالم است و دیگری دارای دو پسر است که یکی از آنها دچار خونریزیهای مکرر مانند بیمار میشود . مادر بیمار يك دائی دارد که دارای ۶ پسر سالم است و دو دختر که یکی از این دخترها بعد از ازدواج دارای پسرهای سالم است ولی دختر دیگر دارای يك پسر بیمار میباشد .

بیمار دارای چهار برادر بوده است که سه تا از آنها در اثر خونریزی های شدید مرده اند و يك برادر باقیمانده نیز بیمار است اظهار می دارد که يك فامیل مادری دوری دارد که نسبتش را بطور دقیق نمی دانند و در آن فامیل چند پسر بیمار وجود دارد.



نتایج حاصله از معاینه بیمار. نکات مثبتی که در بیمار وجود دارند عبارتند از: رنگ پریدگی بسیار شدید پوست و مخاطها - سوفل سیستولیک در ناحیه مزوکاردر دم مختصر و محدودیت حرکت مفصل زانوی چپ بطوریکه اکستانسیون کامل غیر ممکن است. علامت لاسه وجود ندارد.

نتایج آزمایشهای پاراکلینیکی:

- ۱- فرمول و شمارش گلبول. تعداد گویچه های سرخ دو میلیون و هشتصد هزار و تعداد گویچه های سفید ۷۰۶۰ و تعداد پلاکتها دویست هزار در میلیتر مکعب خون میباشد. تعداد درصد گلبولهای سفید بقرار زیر است.
- ۲- عدد گماتته ۵ عدد ائوزینوفیل ۲۱ عدد منوسیت و ۱۰ عدد لنفوسیت.

۲- زمان انعقاد ۲ ساعت است .

۳- زمان سیلان ۵ دقیقه است .

۴- رتراکسیون لخته انجام گرفته است .

۵- مقدار فیبرینوژن خون دوونیم گرم درلیتر است .

۶- مقدار پروترومبین خون ۳ درصد است .

۷- در امتحان مدفوع چندین هماسی دیده شده است .

درمان هموفیلی :

بیماری هموفیلی درمان قطعی ندارد منظور از درمان توجه بدو مسئله علمی است

که عبارتند از :

۱- بند آوردن خونریزی ایجاد شده .

۲- جلوگیری از خونریزی محتمل الوقوع در نزدیک بیمار هموفیل .

اول - بند آوردن یا معالجه خونریزی ایجاد شده :

بطور کلی خونریزها ممکن است از محلی باشند که ظاهر باشد و یا از محلی که

آشکار نباشد . در خونریزهای ظاهری در صورتیکه شدید و سخت نباشند تنها از اقدامات

موضعی میتوان نتیجه خوب گرفت که این اقدامات عبارتند از کمپرسیون محلی خونریزی

و پانسمان با مواد هموستاتیک مانند تامپونهای حاوی ترومبین و ژلاتین .

این نوع معالجات در زخمهای جلدی و خونریزهای بینی مطرح میشود . (میتوان

روی تامپونیک آمپول ترومبوپلاستین ریخت و در محل گذارد .) در مورد هماتومهای زیر

جلدی اگر کم باشد تنها از کمپرسیون و اگر وسیع باشد آنرا پونکسیون کرده و در

محل ترومبین تزریق نموده و سپس با باندهای الاستیکی میبندیم . در مورد هماتومهای

عضلانی از کیسه‌های شنی استفاده میشود .

و در مورد خونریزهای عمقی که ممکن است با بیماریهای جراحی شکم مطرح

شود در صورت لزوم عمل جراحی باید خون تازه یا پلاسماهای تازه در دسترس باشد .

در درمان همارتروزها در صورتیکه شدید و مکرر باشند باید بعد از پونکسیون

داخل مفصل ترومبین ویکی از ترکیبات کورتیزون تزریق کرد و سپس با باندهای الاستیک کی بست و از راه عمومی آنتی بیوتیک مصرف نمود. در مورد خونریزیهای دهان نیز باید از تامپونهای دارای ترومبین استفاده نمود. در مورد خونریزیهای بینی تامپونهای موضعی ساده مفید نیست زیرا بعد از برداشتن دوباره خونریزی پیدا میشود. در این موارد باید از تامپونهای قابل جذب که دارای موادموستاتیک هستند استفاده نمود.

در صورتیکه محل خونریزی آشکار نباشد و خونریزی شدید باشد بکار بردن خون تازه و یا پلاسمای تازه لازم است مانند هماتوریههای شدید و هماتمزهای شدید. در خونهای نگهداری شده فاكتورهای انعقادی (آوب) کمست ولی اگر پلاسمای طبیعی را بصورت جامد نگهداری کنند و یا بطرق لیوفیلیک خشک کنند این فاكتورها در آن بقدر کافی وجود نخواهد داشت:

باید دانست که تعداد فاكتور لازم جهت درمان در هر نوع فرق میکند بطوریکه در نوع «ب» مقدار کمتری فاكتور «ب» لازم است تا مقدار فاكتور «آ» که لازم برای نوع «آ» است. موضوع دیگر اینکه دوام فاكتور «ب» چند روز است در صورتیکه دوام فاكتور «آ» ۴ ساعت کمتر است بدین جهت لزوم بکار بردن مکرر فاكتور «آ» در هموفیل «آ» ثابت میشود

مقدار خون لازم در هر دفعه نیم لیتر است.

متأسفانه در بعضی از بیماران هموفیل بعد از ترانسفوزیون یا درمان با گاما گلوبولین ضد هموفیلی آنتی کری پیدا میشود که دارای عمل ضد انعقاد است و بنظر میرسد که مربوط به مصونیت در مقابل فاكتور ضد هموفیلی باشد.

دوم- جلوگیری از خونریزی محتمل الوقوع در نزد بیمار هموفیلی - در این بیماران تزریقات عضلانی و زیر جلدی نباید انجام داد. دندانهای شیرخوار کی که شل میشوند نباید کند بلکه باید متخصص با در نظر گرفتن بیماری اصلی اقدام بکشیدن دندان سطح معلومات اساسی این افراد باید خیلی بالا باشد مضافاً اینکه یک معلومات عمیق کلی (ریاضیات- شیمی- فیزیک) باید تحصیل کرده باشند باید دانست که اینگونه افراد در راه عملی خود نیاز فراوانی بتشویق دارند بخصوص استعداد و قریحه های نهفته

کند و واضح است که بکار بردن خون یا پلاسمای تازه لازم است. همچنین موضوع ختنه در این بیماران، هیچ عمل جراحی لازم در این بیماران نباید بدون حاضر بودن خون یا پلاسمای تازه انجام شود. لازمست قبل و در جریان و بعد از عمل جراحی از این مواد استفاده شود. این اقدامات تاموقعی که زخم کاملاً جوش نخورده است لازمست. مقدار خونی که در هر دفعه بکار برده میشود ۵۰۰ سی سی میباشد. در ترانسفوزیونهای مکرر باید مراقب ایجاد فاکتور ضد هموفیلی که دارای عمل ضد انعقاربست بود.

پروفیلاکسی - دو موضوع مطرح است. یکی پروفیلاکسی از خونریزی در بیمار مبتلا به هموفیلی که عبارتست از هر گونه تروماتیسیم حتی بسیار جزئی که این موضوع در اطفال دبستانی بسیار مهم است.

موضوع دیگر جلوگیری از پیدایش اشخاص هموفیل است که بوسیله ممانعت از ازدواج اشخاص هموفیل صورت میگیرد. فقط پسران سالم اشخاص هموفیلی میتوانند با کمال اطمینان ازدواج کنند.

