

מטרת החוברת

מדריך טיפול ביתי

המדריך פותח על ידי אחיות המטפלות בהמופיליה, שעבדו עם משפחות שבהן קיימת המחלה. מטרתו העיקרית של מדריך זה היא לספק מידע בסיסי הדרוש לטיפול ביתי בטוח בהמופיליה. מטרה נוספת היא להגיש את המידע בצורה קלה ליישום.

למרות שהמידע במדריך היה עדכני בזמן כתיבתו, עשוי חלק מהמידע להשתנות עם הזמן. חשוב לבדוק את מידת עדכנותו של המדריך עם צוות המרכז הארצי להמופיליה, באופן קבוע.

מטרת המדריך לעודד משפחות, חולים ומרכזי המופיליה לשתף פעולה כדי לספק את הטיפול הביתי הטוב ביותר למטופלים עם המופיליה.

ההערות שקיבלנו ממשפחות שקראו את החוברת העשירו את התוצר הסופי ותרמו לו רבות.

עמוד 6

תוכן העניינים

מבוא לטיפול ביתי

- | | |
|------------------------------------|-----------------------|
| 32 קצב ירידת רמת הפקטור לאחר טיפול | 7 מבוא לטיפול ביתי |
| 34 מינון קבוע של פקטור VIII | 8 הטבות וסיכונים |
| 35 מינון קבוע של פקטור IX | 9 עבודה עם צוות המרכז |
| 38 דימומים מסוכנים | |
| 40 דימומים ברקמות ריריות | |
| 41 הכנת תרכיז פקטור | |
| 44 הזרקת תרכיז פקטור - הנחיות | |
| 45 הזרקת תרכיז פקטור - עירו | |
| 47 פתרון בעיות - קשיים במתן עירו | |
| 48 עצות שימושיות לעירו מוצלח | |
| 50 תיעוד | |
| 52 הזמנת תכשירים וציוד | |
| 53 איחסון תכשירים | |

שיקולים מיוחדים

- 55 תגובות אלרגיות
- 58 מעכבים
- 59 תרופות שיש להימנע מהן
- 61 התמודדות עם הכאב

הערכת דימומים

- 15 הערכת דימומים
- 16 דימומים במפרקים
- 18 דימומים מרקמות ריריות
- 19 דימומים בפה
- 20 דימומים מסכני איברים
- 22 דימומים בשרירי האגן
- 24 דימומים מסכני חיים
- 25 דימומים בצוואר
- 26 דימומים בחזה

טיפול בדימומים

- 27 עקרונות טיפול כלליים
- 29 עזרה ראשונה לדימומים: מק"ה
- 31 חישוב מינונים

עמוד 7

1

מבוא לטיפול ביתי

תכניות לטיפול ביתי למטופלים עם המופיליה קיימות מסוף שנות השישים. בתכניות אלה עובדים משפחות וחולים עם הצוותים המטפלים בהמופיליה כדי לאפשר לחולים לקבל טיפול מחוץ לכותלי המרפאות.

תכניות הטיפול הביתי מאפשרות לחולים ולמשפחות להיות תלויים פחות בטיפול הניתן בבית החולים ולמעשה, מלמדות טיפול הדורש פחות זמן ומונע דימומים חדשים באופן יעיל יותר. צוות המרכז להמופיליה מכיר בחשיבותו של הטיפול הביתי.

בין אם אתם חולי המופיליה, או מטפלים באדם חולה, יסייע לכם מדריך זה לטפל בהמופיליה בבית, בבטחה. במהלך התוכנית תרכשו כישורי טיפול והערכה שמשמש בהם הצוות הרפואי, אך עליכם להקפיד לשמור על קשר הדוק עם הצוות המטפל.

אנא קראו על ההטבות והסיכונים, כמו גם על התפקידים והאחריות המתוארים בעמודים הבאים, וחתמו על הטפסים כדי להוכיח שאתם מבינים את התנאים ומסכימים להם. הצלחתכם בתוכנית תסתמך על ההסכם שעליו תחתמו.

עמוד 8

א. הטבות וסיכונים

1. הטבות

טיפול ביתי מאפשר לכם:

- לטפל בדימומים במהירות גדולה יותר
- להסתמך פחות על טיפול בבית החולים ולקצץ בהיעדרויות מן העבודה, מהבית או מהלימודים
- לקחת חלק פעיל בתוכניות טיפול מונע במטרה למנוע נזק למפרקים
- לתת לילדים להשתתף בפעילויות יומיומיות וברוב ענפי הספורט
- ליהנות ממידה רחבה יותר של עצמאות, בין אם אתם מטופלים, או בני משפחה של מטופל.

2. סיכונים

הסיכונים שבטיפול ביתי הם:

- כאב וסבל מיותרים עקב טיפול שלא ניתן במועד, מינוני פקטור לא מדויקים, אי זיהוי דימומים חמורים, או אי הודעה בזמן למרכז המופיליה
- אי זיהוי תופעות לוואי לתרכיז פקטור
- ירידה באיכות הפקטור עקב אחסון בלתי ראוי או מוצר שתקפו פג
- זיהום או נזק לוורידים וצנתרים מרכזיים
- פציעות הנגרמות עקב השלכה בלתי זהירה של מחטים משומשות

עמוד 9

ב. עבודה עם הצוות הרפואי

- יש כמה דרכים שבעזרתן תוכלו לצמצם את הסיכונים הכרוכים בטיפול ביתי:**
1. אימון אצל צוות המרכז במטרה לשפר את כישורי הטיפול וההערכה שלכם.
 2. עבודה צמודה עם צוות המרכז הארצי להמופיליה, כולל דיון על חששותיכם מהטיפול הביתי ומהצורך להזריק בכוחות עצמכם.
 3. תיעוד הטיפול הביתי ומסירתו לצוות המרכז במועדים קבועים.
 4. ביקורים במועדים קבועים במרכז הארצי להמופיליה.

הערכת דימומים

א. דימומים נפוצים

1. דימומים בשריר או ברקמות רכות

מה לחפש?

- דימום ההולך ומתפשט: השתמשו בסרט מדידה כדי למדוד את האיזור מדי כמה שעות. אם אין ברשותכם סרט מדידה, בדקו את האיזור מדי כמה שעות וראו האם הדימום התפשט.
לבדיקה יסודית – השוו בין צד שמאל לצד ימין של הגוף.
- חבורה גדלה והולכת: סמנו בעט את גבולותיה החיצוניים של החבורה ובדקו מדי כמה שעות כדי לראות האם היא גדלה.
- כאב מחמיר והולך באיזור מסוים (למרות שבמקרה זה אין סימנים חיצוניים שיעזרו לאתר את הדימום).

אם אינכם בטוחים ביכולתכם להעריך את מצב הדימום, צרו קשר עם המרכז הארצי להמופיליה, או פנו לחדר מיון.

מה לעשות?

על החולה להפחית את מידת פעילותו.

הטיפול המומלץ הוא מתן פקטור, מנוחה, קירור המקום הפגוע והרמת האיבר הפגוע כדי למנוע ממנו מלהתנפח עוד.

שימו לב לסימנים של הקלה במצב: הנפיחות יורדת, החבורה משנה את צבעה והכאב נעלם.

שימו לב: אם לא חל שיפור במצב הדימום לאחר 24 שעות, הודיעו למרכז הארצי להמופיליה.

עמוד 16

2. דימומים במפרקים

ניתן להעריך את תנועת מפרקי הברכיים, הקרסוליים והמרפקים בהסתכלות, במגע קל ובמדידה. בדקו את המפרקים מדי יום, ביחוד אצל ילדים קטנים. בקשו מילדיכם הגדולים לדווח מיד על התסמינים הבאים:

מה לחפש?

- מפרק מוגבל בתנועה. השוו בין טווח התנועה של המפרק הימני לזה של המפרק השמאלי
- ילד המגן על מפרק. לדוגמה: הילד צולע לפתע עקב דימום במפרק הקרסול.
- שימו לב לילד ימני המעדיף להשתמש בידו השמאלית
- כאב במפרק, עם או בלי חבורה הנראית לעין
- מפרק נפוח או חם, עם או בלי חבורה הנראית לעין
- תינוק חסר מנוחה או בוכה

מה לעשות?

על החולה להפחית את מידת פעילותו.

הטיפול המומלץ הוא מתן פקטור, מנוחה, קירור המקום הפגוע והרמת האיבר הפגוע כדי למנוע ממנו מלהתנפח עוד.

שימו לב לסימנים של הקלה במצב: הנפיחות יורדת, החבורה משנה את צבעה והכאב נעלם.

שימו לב: אם לא חל שיפור במצב הדימום לאחר 24 שעות, הודיעו למרכז הארצי להמופיליה.

מבחן עצמי

דימום ברקמות רכות, בשריר או במפרק

אתה או ילדך מתעוררים בגלל כאב ברגל ימין. כואב לכם בשעת ההליכה. כשאתם בודקים את כף הרגל ואת הקרסול, ניכרת נפיחות באיזור. כמו כן, הקרסול חם מעט וטווח תנועתו קטן משל הקרסול השמאלי.

הדבר מצביע על:

1. דימום למפרק הקרסול הימני, או
2. דימום ברקמה הרכה באיזור הקרסול הימני

מה תעשו במקרה כזה?

3. דימומים מרקמות ריריות

דימומים אלה שונים מאחרים, מאחר שעליכם לתת סוג אחר של עזרה ראשונה כדי להפסיקם. כמו כן, עליכם לטפל במטופל בתכשירים נוספים לבד מتركיז הפקטור (עיינו בהנחיות לטיפול אינדיבידואלי בדימום מרקמות ריריות, בעמוד 40)

א. דימומים מהאף

מה לחפש?

- דימום מנחיר אחד או משניהם
- דם על הממחטה לאחר שקינחתם את אפכם
- צורך לבלוע לעתים קרובות
- טעם מלוח או מתכתי בפה

מה לעשות?

הישארו רגועים. אם המטופל הוא ילד, נסו להסיח את דעתו.

בקשו מהמטופל לשבת כשראשו מוטה מעט קדימה

לחצו בחוזקה מתחת לעצם האף במשך 10 דקות, לאחר שטיפלתם בתכשירים המתאימים.

הניחו מגבת קרה על העורף והחליפו אותה לאחר שתתחמם.

טפלו בתרכיז פקטור בהתאם להנחיות המרכז להמופיליה.

תנו למטופל חומרים מעכבי פירוק של קרישי-דם (הקסקפרון), על-פי הוראות המרכז להמופיליה.

פנו מיד לקבלת עזרה רפואית, אם הדימום התרחש כתוצאה מפציעה, אם איננו נפסק תוך 30 דקות מתחילת הטיפול, אם המטופל מאבד כמויות גדולות של דם, או אם הדימום מתחדש ונמשך במהלך השעות הקרובות.

ב. דימומים בחלל הפה

מה לחפש?

- דימום נראה לעין מהחניכיים
- פציעות בחניכיים
- צורך לבלוע לעתים קרובות
- טעם מלוח או מתכתי בפה

מה לעשות?

הישארו רגועים. אם המטופל הוא ילד, נסו להסיח את דעתו.

תנו למטופל מאכלים קרים, כגון שלגון או קרח.

טפלו בתרכיז פקטור בהתאם להנחיות המרכז להמופיליה.

תנו למטופל חומרים מעכבי פירוק של קרישים (הקסקפרון) על פי הוראות המרכז להמופיליה.

פנו מיד לקבלת עזרה רפואית אם הדימום התרחש כתוצאה מפציעה, אם איננו נפסק תוך 30 דקות מתחילת הטיפול, אם המטופל מאבד כמויות גדולות של דם, או אם הדימום מתחדש ואינו נפסק כעבור 10 דקות ממתן הטיפול.

המנעו מאכילת מאכלים חריפים כי הם מגרים את החניכיים, ביחוד חניכיים שכבר דיממו.

הימנעו מלאכול מאכלים בעלי קצוות חדים ומלהשתמש בקש בזמן השתיה, כדי להימנע מפציעות בחניכיים.

ענה בעצמך

כיצד פועלים מעכבי פירוק של קרישי דם, כגון הקסקפרון?

ב. דימומים מסכני איברים

השרירים מכילים מספר עצום של כלי דם. צביטה, מכה, עיקום או תנועה פתאומית, עלולים לקרוע את רקמת השריר. התוצאה תהיה דימום מאותם כלי דם. בגלל שהשרירים נמתחים בקלות, לול דם רב לדלוף מכלי הדם הפצועים אל הרקמה המקיפה אותם, בטרם תשימו לב לדימום. נזק חמור עלול לקרות בגלל כמות הדימום ומיקומו.

דימום בשריר הופך ל"מסכן איברים", כאשר הנפיחות לוחצת על כלי דם או על עצבים באיזור. לחץ על כלי דם מונע זרימת דם נורמלית ועלול לגרום למות הרקמה באיבר הפגוע. לחץ על עצבים משפיע על התנועה והתחושה. יתכן שבמקרה כזה יהיה צורך בניתוח כדי להסיר את הלחץ מכלי הדם או העצב, במטרה למנוע נזק תמידי לאיבר.

דימומים מסכני איברים שכיחים בעיקר באיזור שרירי האמה, השוק והאגן.

מה לחפש?

- השריר הפגוע מרגיש "תפוס"
- האיזור ליד הפגיעה מרגיש רדום או מעקצץ
- נפיחות
- כאב
- צליעה
- חום בלתי רגיל באיזור הפגוע

מה לעשות?

אם מופיע אחד מהסימפטומים הנ"ל, טפלו בתרכיז פקטור על פי הנחיות המרכז להמופיליה והודיעו למרכז להמופיליה, או פנו מיד לחדר המיון הקרוב.

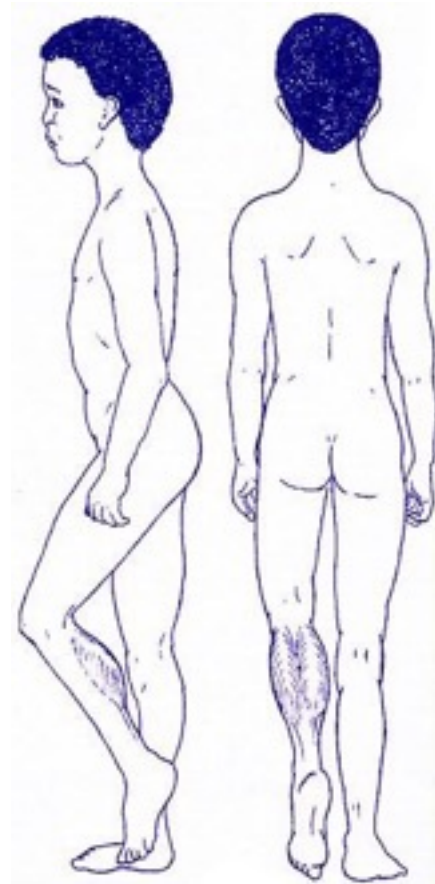
דימום עמוק בשרירי האמה עשוי ללחוץ על העצב האולנרי, ולגרום לעיוות של כף היד.



עמוד 21

הערות:

דימום רציני בשריר השוק גרם להרמ
הקרוסול באיבר הפגוע. המטופל נאלץ
לדרוך על קצות האצבעות.



1. דימומים בשרירי האגן

שריר האגן נמצאים בצדה הימני והשמאלי של הבטן התחתונה. שרירים אלה מחוברים לחלקו התחתון של עמוד השדרה, בעברו האחורי של הגוף, ולעצמות הירכיים בעברו הקדמי. הם תומכים בירכיים כאשר אתם עומדים ישר והם השרירים המרכזיים שבהם אתם משתמשים, כאשר הנכם מרימים את הירך, או מתכופפים קדימה. עצבים וכלי דם מרכזיים ממוקמים ליד שרירי האגן.

דימום בשרירי האגן עלול לגרום לנפיחות המפעילה לחץ על עצבים ועל כלי דם חשובים.

סוג זה של דימום עלול להפוך במהירות לדימום מסכן-איברים.

מה לחפש?

- ילד שהולך או עומד בצורה לא רגילה: על קצות האצבעות של אחת מרגליו, כשגופו מוטה לצד אחד, או כשגופו נוטה קדימה וישבנו מורם
- כאב בגב, במפשעה, או בירך, בצד הפגוע
- תחושה רדומה, או מעקצצת, באיזור החיצוני של הירך
- לא תראו נפיחות, חבורות, או שינוי בצבע האיזור, וגם לא תרגישו חום באיזור בסוג זה של דימום, כי שרירי האגן ממוקמים עמוק בתוך הגוף

מה לעשות?

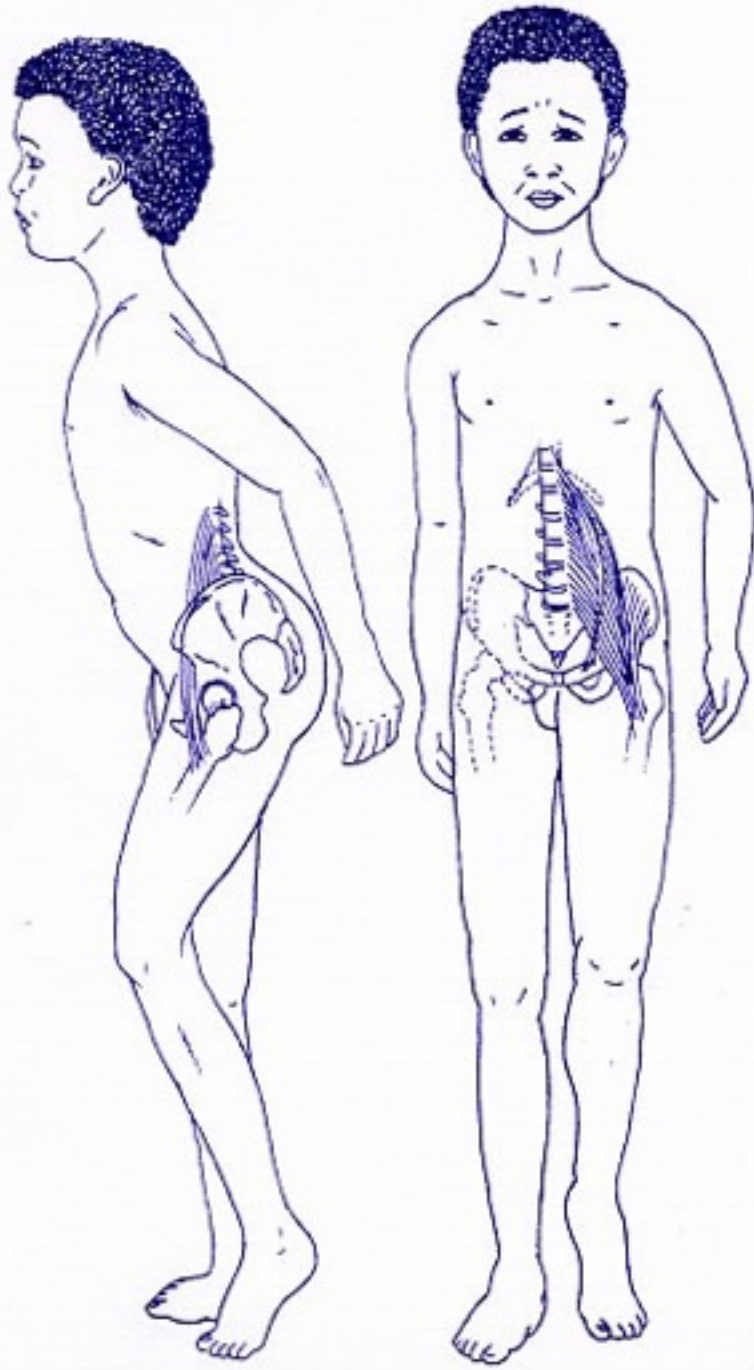
הפסיקו את פעילותו של החולה והשכיבו אותו לנוח במיטה.

טפלו באמצעות תרכיז פקטור על-פי הנחיות המרכז להמופיליה, הודיעו למרכז הארצי להמופיליה, או פנו מיד לחדר המיון הקרוב.

עמוד 23

ענה בעצמך

מה גורם לדימומים אלה?



יציבתי של ילד עם דימום האגן

ג. דימומים מסכני חיים

דימומים באיברים שיוזכרו להלן הנם מסכני חיים ויש לתת בהם טיפול רפואי מייד. שימו לב שדימומים אלה עלולים להתרחש לא רק כתוצאה מפציעה, אלא גם באופן ספונטני.

1. ראש

המוח הוא השולט במערכות הגוף. דימום בראש הוא חמור מאד ועלול לגרום נזק מוחי, או מוות.

מה לחפש?

- כאב ראש
- ראייה בלתי-תקינה
- בחילה או הקאות
- שינויים במצבי רוח או בהתנהגות
- עייפות
- אבדן שיווי משקל
- אבדן קואורדינציה מוטורית
- אבדן הכרה
- התקפי פירכוס

מה לעשות?

אם מופיע אחד מהסימפטומים הללו, טפלו בתרכיז פקטור על פי הנחיות המרכז להמופיליה, הודיעו למרכז הארצי להמופיליה, או פנו מיד לחדר המיון הקרוב.



ספורט הכרוך במגע פיזי מעלה את הסיכון להתרחשותם של דימומים מסכני-חיים



2. צוואר

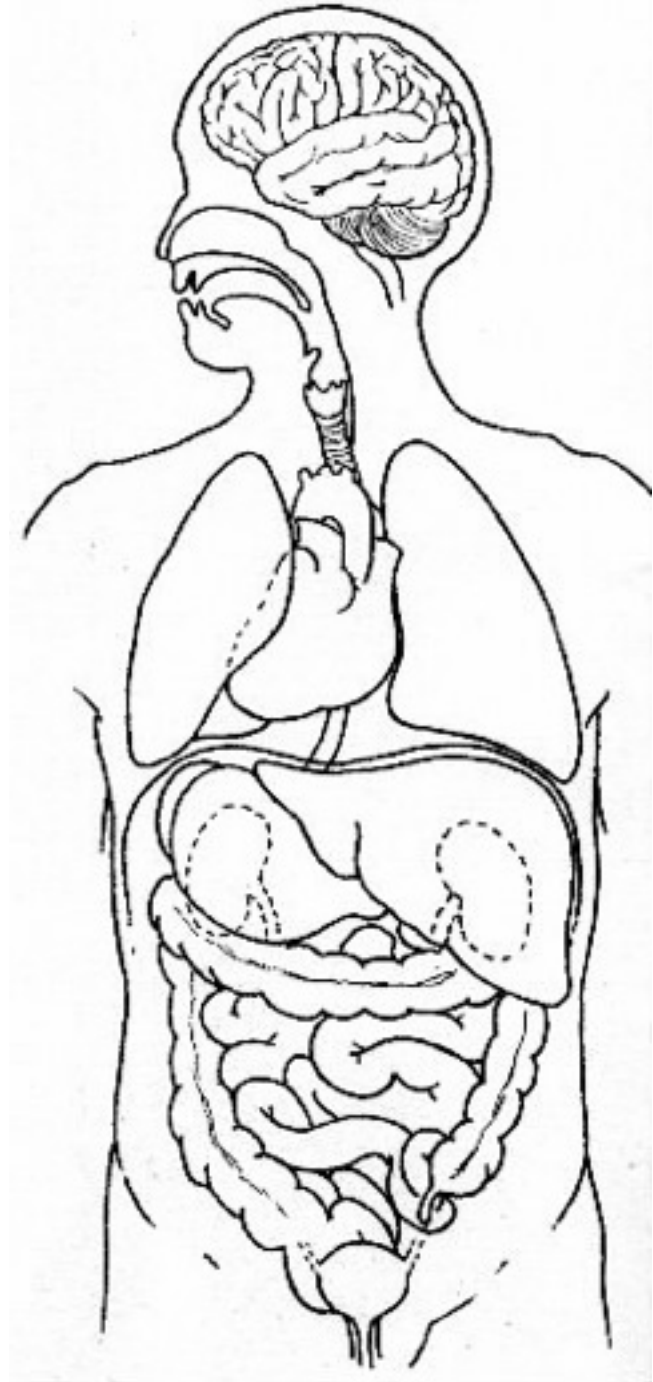
מאחר שיש כלי דם רבים באף, בפנים ובצוואר, עלולים דימומים באיזורים להוביל לפגיעה ברקמות, או לזיהום מאחר שהרקמות באזורים אלה מהותיים עקב דימום, הן עלולות ללחוץ על דרכי האויר, להצר אותן ולהקשות על הנשימה או להפסיקה כליל.

מה לחפש?

- כאב בצוואר או בגרון
- נפיחות
- קשיים בבליעה
- קשיים בנשימה

מה לעשות?

אם מופיע אחד מהסימפטומים טפלו בתרכיז פקטור על פי הנחיות המרכז להמופיליה, הודיעו למרפאת הארצי להמופיליה, או פנו מיד למיון הקרוב.



דימום באזורים אלה עשוי לגרום נזק חמור ואף להסתיים במוות

3. חזה

איזור זה בגוף מכיל את הריאות, הלב וכלי הדם המרכזיים. פציעה בחזה עלולה לגרום לדימום ברקמת הריאה ובחלל הריאה. הדבר יגרום לקשיי נשימה חמורים.

מה לחפש?

- כאב בחזה
- קשיי נשימה
- שיעול מלווה בדם

4. בטן

הקיבה, הטחול והמעיים נמצאים בחלל הבטן. פציעה באזור זה בגוף גורמת לדימום מסיבי מאיברים, או מכלי דם חשובים. דימום כזה עלול להיות קטלני ללא טיפול רפואי.

מה לחפש?

- כאב בבטן או בגב התחתון
- בחילה או הקאות
- דם בשתן
- דם בצואה או צואה שחורה

מה לעשות?

אם מופיע אחד מהסימפטומים הללו, טפלו בתרכיז פקטור על פי הנחיות המרכז להמופיליה, הודיעו למרכז הארצי להמופיליה, או פנו מיד לחדר המיון הקרוב.



ספורט הכרוך במגע פיזי מעלה את הסיכון להתרחשותם של דימומים מסכני-חיים

3. טיפול בדימומים

א. עקרונות טיפול כלליים

- חלק זה מכיל מידע על מתן עזרה ראשונה בסיסית, חישוב נכון של מינוני פקטור ומתן עירווי. יש להקפיד על כמה עקרונות כלליים, בעת טיפול בדימומים:
1. טפלו מיד לכשזיהיתם את הסימן הראשון לדימום. ככל שתקפידו לטפל בדימום, כן יפסק מהר יותר.
 2. השתמשו בשיטת מק"ה (ראו עמוד 29) בעת דימום, בנוסף למתן תרכיז פקטור, כדי לשפר את סיכוייו להיפסק במהירות.
 3. השתמשו במינון המתאים של תרכיז הפקטור ביחס לסוג הדימום. אם תתנו מעט מדי פקטור, הוא לא יועיל. אם תתנו יותר מדי, תבזבזו תכשיר יקר. בכל מקרה, מומלץ לתת יותר פקטור מלתת מעט מדי.
 4. לפני שתתחילו לטפל בדימום, התקשרו למרכז הארצי להמופיליה כדי להתייעץ באשר לתכנית הטיפולית, כולל אמצעי עזרה ראשונה, מינונים, ובאיזו תדירות לטפל. קבעו פגישה להערכת המצב לאחר הטיפול.
 5. בדקו את המלאי שלכם. רוב תרכיזי הפקטור מונפקים בבקבוקונים שתכולתם 500 או 1000 יחידות. כדאי להשתמש שלם לצורך אותו טיפול, אלא אם כן קיימת הנחיה רפואית אחרת.
 6. אם נראה לכם שיש בעיה עם התכשיר בגלל קושי בהמסה, או צבע שונה מהרגיל, אל תשתמשו בו והודיעו על כך למרכז הארצי.
 7. אם אינכם בטוחים כיצד לטפל או שהנכם מטילים ספק בהצלחתו של הטיפול, התקשרו למרכז הארצי.
 8. לעולם אל תטפלו בדימום לבדכם. ודאו לנמצא אתכם מבוגר שידע לעזור לכם במקרה חירום.
 9. עדכנו את כישוריכם. המרכז הארצי יספק לכם מידע שימושי במועדי הפגישות שלכם.
 10. הקפידו לנהל מעקב מדויק אחר הטיפולים בבית.
 11. אם ברשותכם כרטיס זיהוי של חולה המופיליה שהונפק על ידי על"ה מומלץ כי תישאו אותו איתכם בכל עת

מוטב להיזהר ולא להצטער. אל תיקח סיכון, קח עירווי

ב. עזרה ראשונה בסיסית לדימומים: מק"ה

עזרה ראשונה בסיסית עשויה לעזור בעת דימומים במפרק, ברקמה רכה, או בשריר. אם התרחש אחד מהדימומים הנ"ל, נוחו, הניחו קרח על האזור הפגוע והרימו את האיבר כדי להפחית את הכאב והדימום.

מ מנוחה

הימנעו מלהפעיל את האיבר הפגוע

ק קרח

לעולם אל תניחו קרח ישירות על עורכם. השתמשו בקרח כתוש או בחבילת ירקות קפואים עטופים במגבת

ה הרמה

הרימו את האיבר הפגוע מעל לגובה הלב כדי למנוע ממנו מלהתנפח עוד

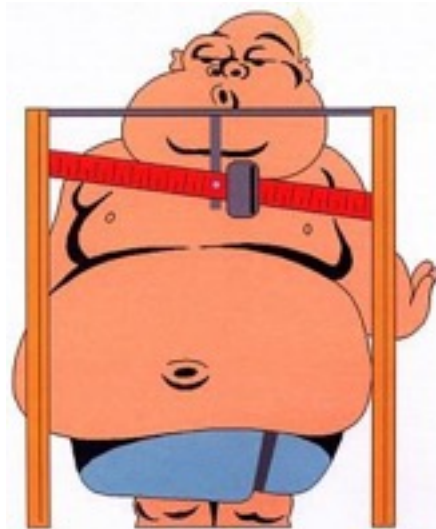
ג. חישוב מינונים

המינון המדויק של תרכיז הפקטור תלוי במשקלו של המטופל, כמו גם בסוג הפציעה או הדימום.

בדרך כלל, העליה ברמת פקטור VIII בדם לאחר מתן תרכיז לוריד הנה 2% לכל יחידת פקטור שניתנת לכל ק"ג ממשקל הגוף. לגבי פקטור IX (המופיליה B), כל יחידת פקטור הניתנת לק"ג מעלה את רמת הפקטור ב-1%. חשבו את מינוני הפקטור שלכם בהתאם להנחיות המרכז הארצי להמופיליה (פקטור VIII – 20-30 יחידות ל-1 ק"ג משקל, פקטור IX – 40-50 יחידות לק"ג).

יש לציין כי ניתן לחרוג ממינונים אלו לפי הוראת הרופא המטפל (תלוי בסוג הפציעה או הדימום).

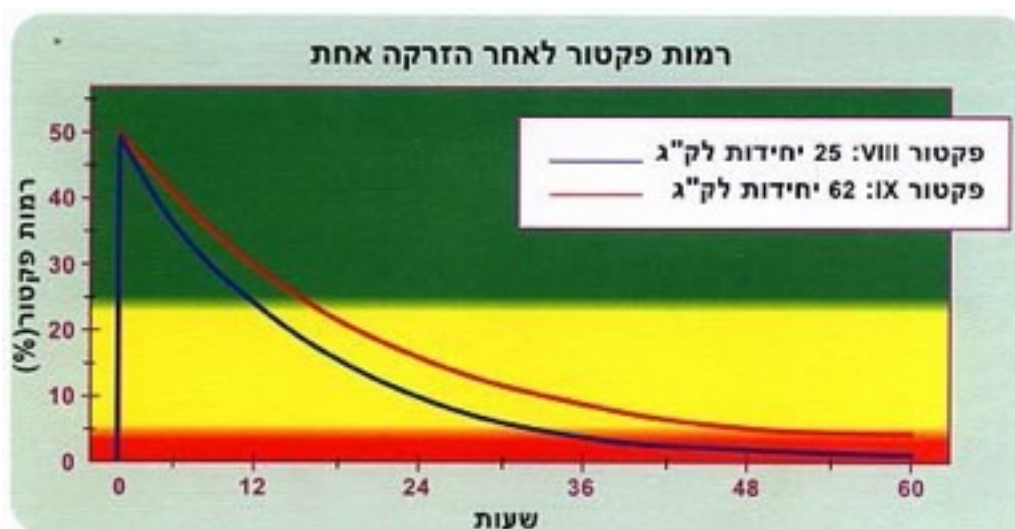
תעדו את המידע בטבלת טיפול בדימומים.



1. קצב ירידת רמת הפקטור לאחר טיפול

כשאתם מחשבים את מינוני תרכיז הפקטור להזרקה הראשונה ולאלו הבאות בעקבותיה, כמו גם את משך הזמן שבין הזרקה להזרקה, עליכם להביא בחשבון את משך זמן הישארות התכשיר בגופכם מרגע ההזרקה.

מנה יחידה



גרף מספר 1 מדגים מה מתרחש בגופכם לאחר הזרקה יחידה של פקטור VIII או פקטור IX.

פקטור VIII: במקרה זה המינון הניתן הוא 25 יחידות לק"ג; דבר המעלה את רמת פקטור VIII ל-50%. 12 שעות לאחר ההזרקה, יורדת רמת פקטור VIII בגוף ל-25% בלבד. הדבר ידוע כתופעת "קו החצי". מחצית תוחלת חייו של פקטור VIII נעה בין 8 ל-12 שעות, כפי שמראה הגרף. **אצל ילדים ומטופלים שעברו טיפול לדיכוי נוגדן, מתקצר זמן מחצית החיים ויכול להגיע ל-4-6 שעות.**

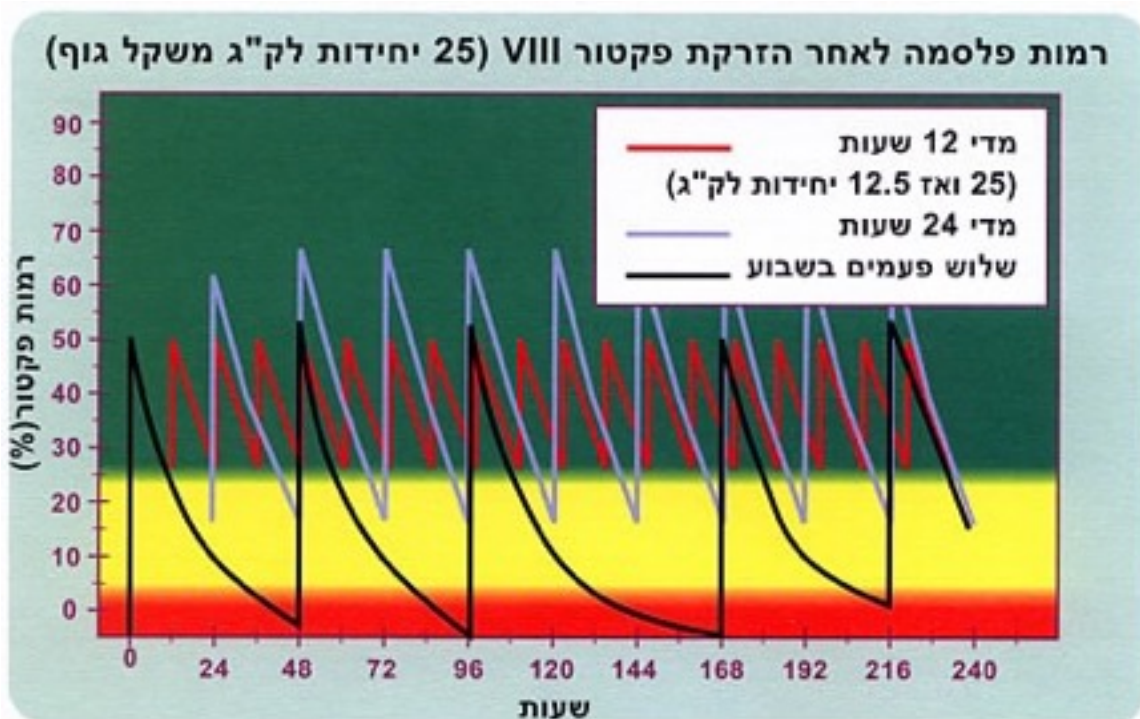
פקטור IX: במקרה זה המינון הניתן הוא 50-60 יחידות לק"ג; מינון המעלה את רמת פקטור IX ל-50%. מחצית תוחלת חייו של פקטור IX נעה בין 18 ל-24 שעות, כפי שמראה הגרף.

עמוד 33

כאשר אתם מחשבים את כמות הפקטור שעליכם להזריק ואת תדירות ההזרקה, התחשבו בנתוני מחצית תוחלת חיי הפקטור ובחומרת הדימום.

למשל, במקרה של המופיליה A, כאשר מראה הגרף, לאחר הזרקה, רמת הפקטור בדם היא 50%, ושתיים-עשרה שעות לאחר הטיפול יורדת רמת הפקטור ל-25%. לאחר 24 שעות, תרד רמת הפקטור ל-12%, לאחר 36 שעות – ל-6% ולאחר 48 שעות תגיע רמת הפקטור לקו התחתון. פירוש הדבר שאצל חולי המופיליה קשה לא יותר כל פקטור. אצל חולי המופיליה בינונית וקלה תחזור רמת הפקטור לכמותה הבסיסית.

שימו לב שהגרף אינו מביא בחשבון את מינון הפקטור הדרוש לעצירת דימום. בתהליך הנקרא "צריכה", מנוצל חלק מהפקטור ליצירת קריש הדם. ככל שגדול יותר הדימום, נדרשת גדולה יותר של פקטור כדי לעצור אותו.

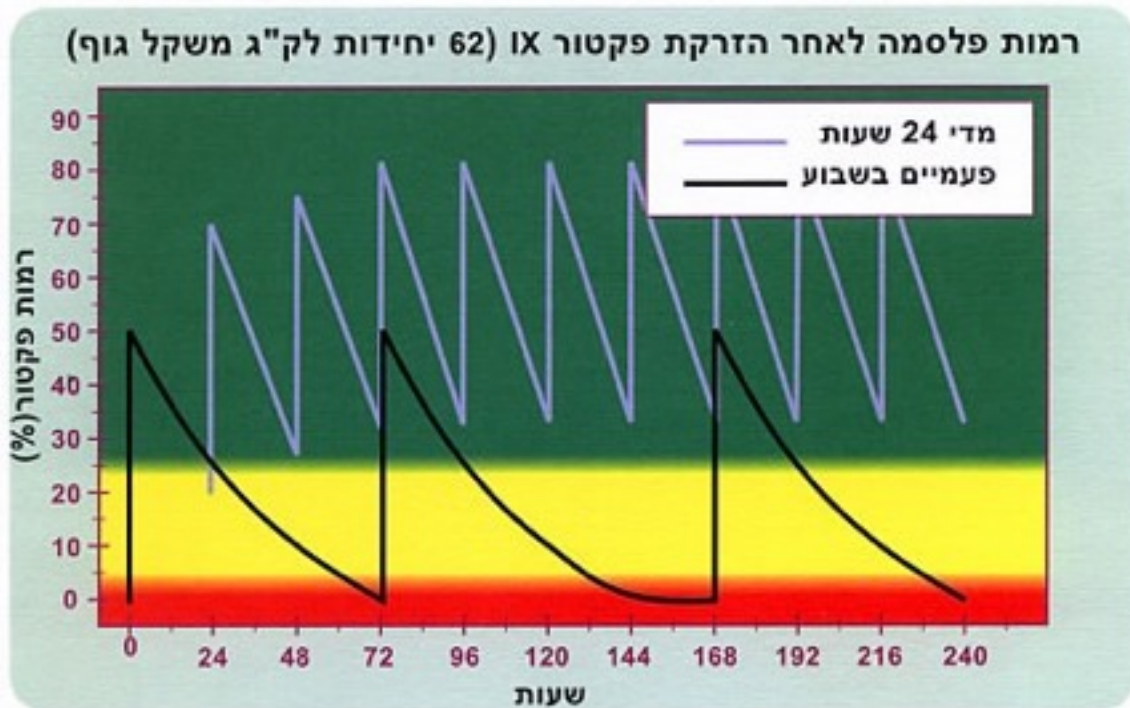


גרף מס' 2 מראה את רמות פקטור VIII בגוף, כאשר אתם מזריקים אותו מדי 12 שעות, פעם ביום ושלוש פעמים בשבוע.

הזרקה כל 12 שעות מעניקה הגנה מצוינת גם לדימומים גדולים. בצורת טיפול זו נשמרת רמה בטוחה של פקטור VIII, גם אם מתרחשת צריכה גדולה. דימומים חמורים במפרקים, המטופלים באיחור, זקוקים לעיתים לטיפול כל 12 שעות, בשלושת הטיפולים הראשונים.

טיפול פעם ביום, מדי יום, בפקטור VIII, מספק הגנה ראויה עד לטיפול הבא. שלוש פעמים בשבוע של טיפול בפקטור VIII, משמש לעתים קרובות לטיפול מונע. אופן טיפול זה מספק הגנה טובה מאד ביום הטיפול, הגנה מסוימת ביום שלמחרת והגנה מינימלית בליל המחרת. הגנה זו נעלמת כליל בבוקר היום השלישי. דימום בעקבות חבלה עלול להתחדש, כאשר צונחות רמות פקטור VIII אל מתחת ל-25%. דימום ספונטני מתרחש רק כאשר רמת הפקטור יורדת למינימום. במקרה כזה, שימו לב אם רמות הפקטור אצל המטופל מגיעות לאיזור הצהוב בגרף.

זכרו, הגרף אינו מביא בחשבון את מינון הפקטור הדרוש לעצירת דימום. בגלל תהליך ה"צריכה", נדרשת כמות גדולה יותר של פקטור כדי לעצור את הדימום. ככל שתקדימו לטפל, תקדימו לעצור את הדימום.



(גרף מינון קבוע של פקטור IX)

גרף מס' 3 מראה את רמות פקטור IX בגוף, כאשר אתם מזריקים אותו מדי יום ופעמיים בשבוע.

טיפול יומיומי מספק הגנה טובה, הנמשכת עד לטיפול הבא. ברוב הדימומים בהם אתם מסוגלים לטפל בבית, יחול שיפור בעזרת טיפול יומיומי.

טיפול בפקטור IX פעמיים בשבוע, משמש, לרוב, לטיפול מונע. טיפול זה מספק הגנה טובה ביום הטיפול, הגנה מסוימת ביומיים הבאים והגנה מינימלית כליל ביום השלישי. הגנה זו נעלמת כליל בבוקר היום הרביעי.

זכרו שצוות המרכז הארצי להמופיליה מוכן ליעץ לכם באשר לטיפול בדימומים עד שתצברו די ניסיון וביטחון כדי לטפל בהם בכוחות עצמכם.

עמוד 38

דימומים מסוכנים כוללים:

- דימומים במפרקים, הנמצאים בשלב מתקדם, או שלא טופלו כראוי
- דימומים גדולים בשרירים
- דימומים שנגרמו מפגיעה קשה, או באזור רגיש (למשל חבלת ראש)
- דימומים מסכני איברים ומסכני חיים

העניקו טיפול, אם תוכלו, הודיעו למרכז להמופיליה והגיעו לבית החולים לקבלת הערכה. הקפידו להביא את התכשיר אתכם, אם אפשר.

עמוד 40

דימומים ברקמות ריריות

נכללים בהם דימומים מן האף והפה המתוארים בעמודים 18, 19.

זכרו! ככל שהילד גדל ומוסיף במשקל, הוא יזדקק למינון גבוה יותר. רעננו את הנחיות הטיפול עם ההמוטולוג שלכם.

ג. הכנת תרכיז הפקטור

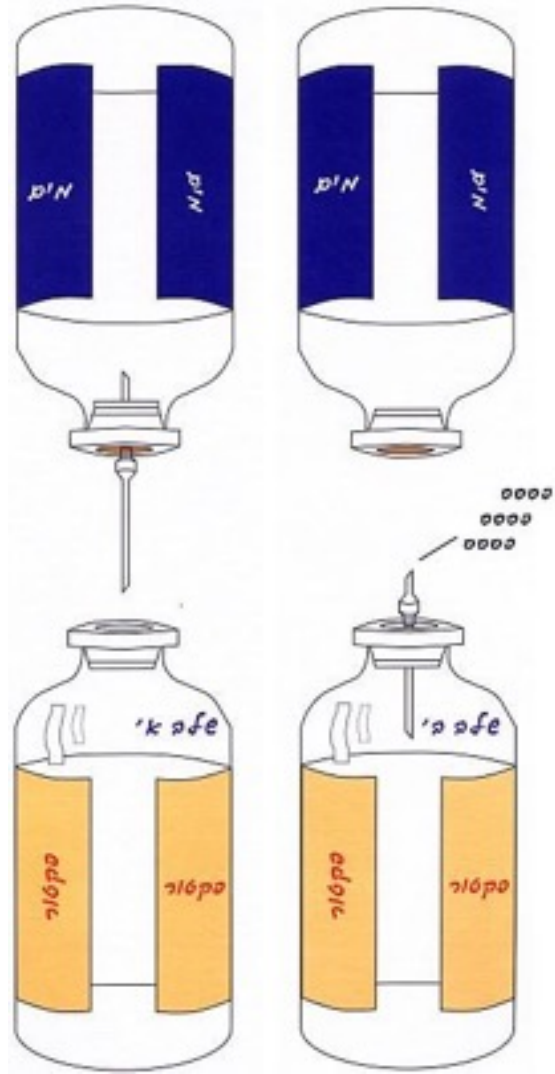
כדי לשמור על סטריליות, הכינו את התכשיר על פי הוראות העלון המצורף, ומלאו אחר ההוראות הבאות:

1. בטרם תתחילו, **רחצו את ידיכם ונגבו אותן במגבת נקיה.**
2. **הכינו משטח עבודה נקי.**
3. הוציאו את התרכיז, המדלל (מים להזרקה), מחט ההעברה ומחט הפילטר מהקופסה.
4. **חממו את בקבוקוני התרכיז והמדלל בידיכם**, עד שיהיו בטמפרטורת החדר.
5. **הסירו את מכסי הבקבוקונים.**
6. **חטאו את פתחי הבקבוקונים באלכוהול.**
7. ראשית, **החדירו את הקצה הקצר של מחט ההעברה דרך פקק בקבוקון המים.** כעת, הפכו את בקבוקון המים כשראשו כלפי מטה והחדירו את הקצה הארוך של המחט את בקבוקון התרכיז. תכולתו של בקבוקון המים תזרום אל בקבוקון התרכיז.
8. **לאחר שזרמו כל המים אל בקבוקון התרכיז**, השאירו את מחט ההעברה במקומה ונתקו את בקבוקון המים הריק. הדבר ישחרר את הואקום מבקבוקון התרכיז ויקל על המשך השימוש בו.
זכרו: אל תגעו בקצות מחט ההעברה, או בפתחי הבקבוקונים, כדי שלא לזהם את התרכיז.
9. **הוציאו את מחט ההעברה מבקבוקון התרכיז** ותנו לתמיסה 5-10 דקות להתמוסס. התמיסה מוכנה כאשר היא הופכת לנוזל שקוף נטול חלקיקים מוצקים.
- שימו לב: בשלב זה יש לסלק את מחט ההעברה ולהכניסה למיכל קשיח המיועד למחסים משומשות.**
10. **שאבו את התרכיז** בעזרת מחט הפילטר.
11. **נתקו את מחט הפילטר מהמזרק** וחברו במקומה את הפרפרית להזרקה.

עמוד 43

הערות נוספות:

בקבוקון המים הריק מימין מסולק
והוואקום משתחרר. תשמעו קול
שריקה כשהאוויר יישאב אל בקבוקון
התרכיז.



ו. הזרקת תרכיז הפקטור

1. הנחיות להזרקה

תעדו את כמויות המינונים וקצב מתן העירוויים כאן

יש להזריק _____ יחידות של _____ , במהלך מספר דקות

מטופלים עם נוגדנים לפקטור, שמזריקים תרכיזים כגון Feiba, או Autoplex, חייבים בהזרקה איטית במיוחד.

2. עירוי

הקפידו להכין את הציוד הבא בטרם תתחילו בעירוי:

- ◆ חוסם ורידים
- ◆ ספוגיות אלכוהול
- ◆ לפחות שתי מחטי פרפר. יתכן שתזדקקו למחט נוספת במקרה של כמה נסיונות לבצע את העירוי.
- ◆ פלסטר
- ◆ מזרק
- ◆ גאזה או צמר גפן

- רחצו את ידיכם במים וסבון ונגבו אותן במגבת נקיה
- מקמו את חוסם הורידיים מעל איזור ההזרקה
- חטאו את העור באלכוהול והניחו לו להתייבש. חשוב לנקות את העור כדי למנוע מחיידקים המצויים עליו לחדור לוריד עם העירוי.
- החדירו את מחט הפרפר לוריד בזווית של 20-30 מעלות. יתכן שתראו מעט דם בצינורית. פירוש הדבר שהמחט חדרה לוריד.



- **הציבו את המחט כך שתהיה משוטחת על העור** ודחפו אותה עמוק פנימה. אין צורך להחדיר את המחט עד לכנפי הפרפר.
- **הדביקו את כנפי הפרפר אל העור בפלסטר** כדי שהמחט לא תזוז ממקומה.
- **כדי לוודא שהמחט ממוקמת היטב** שאבו מעט בעזרת המזרק. אם נשאב דם אל הצינורית, אתם מוכנים להתחיל בעירוי.
- **הסירו את חוסם הורידים.**
- **התחילו להערות את תרכיז הפקטור** בתנועה חלקה ויציבה ובקצב המתואר בעלון המצורף לתכשיר. אם נוצרת נפיחות באיזור, זה עלול להיות סימן לכך שהמחט חצתה דרך הוריד ויש לחדש את מיקום העירוי.
- **הסירו את מחט הפרפר** אחרי שסיימתם את העירוי והפעלתם לחץ על האיזור, במשך חמש דקות, עם גאזה או צמר גפן.
- **זרקו את המחטים למיכל המחטים המשומשות** והיפטרו מהבקבוקונים על-פי הוראות המרכז להמופיליה.
- **נקו את משטח העבודה, רחצו שוב את ידיכם ותעדו את הטיפול.**

יש נפיחות באיזור החדרת המחט. יש כאב. אינכם מסוגלים לבצע את העירוי:

הפסיקו את העירוי. הסירו את מחט הפרפר. הפעילו לחץ על המקום. נסו וריד אחר.

המחט הוחדרה בזווית קטנה מ-20 מעלות. קצה המחט נוגע בדופן החיצוני של הוריד ואינו מצליח לחדור אותו.

יש דם בצינורית ואחריו רק אויר. הוריד נפגע.

חדרתם את הווריד כולו והמחט נמצאת מתחתיו. הסירו את מחט הפרפר. הפעילו לחץ על האזור. נסו וריד אחר.

המחט הוחדרה בזווית גדולה מ-30 מעלות וניקבה את שני צדיו של הווריד.

אינכם מצליחים לבצע את העירוי בהצלחה גם בנסיון שלישי:

סעו אל המרכז הארצי להמופיליה לקבלת עזרה. והביאו את התכשיר עמכם.

אם אינכם מצליחים לייצב את הווריד כשאתם מחדירים את המחט, יזוז הווריד ממקומו. זווית החדרת המחט נכונה, אך המחט מחמיצה את הווריד.

ב. עצות שימושיות לעירו מוצלח

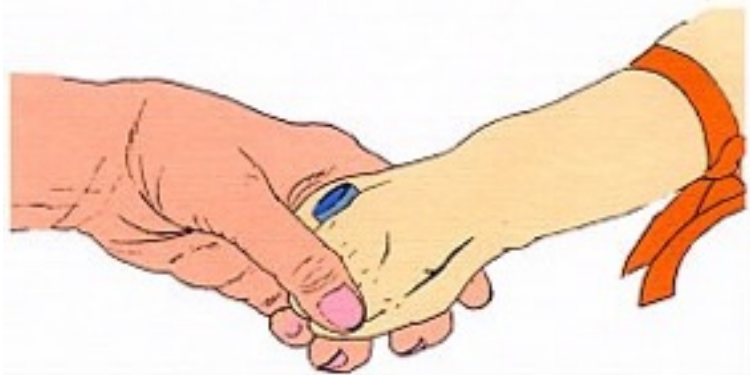
- **קל יותר לראות את הורידים ולמשש אותם, כאשר הגוף חם. לקראת העירו, דאגו שהידיים לא יהיו קרות. חממו אותן מעט לפני הנסיון להחדיר את המחט.**
- לאחר שמיקמתם את חוסם הורידים, הורידו את היד, אגרפו ושחררו את כף היד מספר פעמים (או מעכו כדור רך). הדבר יבליט את הורידים בזרועכם, אך עשו זאת במשך זמן קצר בלבד.
- הורידים נוטים "לחמוק" בזמן נסיון העירו. מתחו את היד כלפי מטה. הדבר יקל על החדירה לוריד. בקשו מילדים צעירים לאחוז את בקבוקון הפקטור הריק בכף ידם, ליצירת אפקט זהה.
- נסו למקם את המחט במקומות בהם הוריד ישר ולא מפותל.
- לעתים תראו, או תחושו, בבליטות לאורך דופן הוריד. אלה הם שסתומים וקשה לחדור דרכם. נסו להימנע מבליטות אלה והחדירו את המחט מעליהן או תחתן.
- אל תשתמשו באותו מקום בוריד בכל עירו. הדבר יגרום להצטלקות הוריד ויקשה על הגישה לוריד. השתמשו במקומות שונים בוריד כדי לשמור על תקינותו.
- למידע נוסף על תרגילים להבלטת ורידים, פנו אל המרכז להמופיליה.



תם מבצעים עירוי באזור הזה

ידו של ילד צעיר מוכנה לעירוי. פרק היד מכופף כדי למתוח את הוריד הנע לאורך הפרק, בבסיס האגודל. הילד מסייע בתהליך העירוי בכך שהוא אוחז בחוזקה בבקבוקון תרכיז ריק ומבליט את הווריד.

שימו לב: הימנעו מלהזריק לוורידים הממוקמים ליד העורק שבפרק היד. התייעצו עם האחיות במרכז הארצי להמופיליה.



ידו של ילד צעיר מוכנה לעירוי. מתיחת העור באזור אצבע של הילד מותחת את הווריד בגב כף היד כדי שלא יחנך מהמחט.

שימו לב: קל יותר להחדיר לווריד ישר. הימנעו ממוקט מפותלים או מסתעפים בו.

תם מבצעים עירוי באזור הזה



בדרך כלל, מזריקים לוורידים בחלקו הפנימי של המרפק. יש להיזהר לא לנקב את העורקים הנמצאים מתחת לוורידים אלה.

שימו לב: האחיות במרכז הארצי להמופיליה תסייע לכם לבחור את אזורי העירוי הבטוחים ביותר.

ז. תיעוד

תעדו כל טיפול בגליון הטיפולים שסיפק לכם המרכז הארצי להמופיליה. כללו את המידע שלהלן בתיעוד הטיפול:

1. שם
2. תאריך הטיפול
3. איזור הדימום – פרטו את שם המפרק או השריר, מיקום ימין/שמאל
4. סוג התכשיר ושמו
5. מספר האצווה
6. מספר היחידות בהן השתמשתם
7. הערות על יעילות הטיפול
8. האם ניתנה עזרה ראשונה

המידע הזה יוכיח למרכז הארצי להמופיליה שאתם זוכים לטיפול העונה על צרכיכם. הדבר יסייע לעקוב אחר תכשירים, במקרה שיש להחזירם.

עמוד 52

ח. הזמנת תכשירים וציוד רפואי

- בדקו את המלאי, מדי שבוע, והזמינו שוב כאשר יש ברשותכם די רק לעוד _____ טיפולים
 - בדקו באילו ימים הכי נוח להזמין ציוד מקופת החולים באזור מגוריכם
 - ספקו למרכז הארצי להמופיליה את התיעוד הנדרש על השימוש שעשיתם
- בתכשירים, כל חודש / חדשיים / שלושה חדשים, או לפני הזמנת התכשירים.

עמוד 53

ט. אחסון תכשירים

קראו את העלון המצורף לתכשיר ואחסנו אותו לפי ההוראות. העלון יציין אם ניתן לאחסן את התכשיר בטמפרטורת החדר לפרקי זמן קצרים.

הערות:

רשמו את הוראות היצרן לאחסון התכשיר שבו אתם משתמשים.

רשמו הערות מיוחדות לגבי הזמנת תכשירים.

4. שיקולים מיוחדים

א. תגובות אלרגיות

למרות שתגובות אלרגיות הן נדירות, הן עלולות להופיע בכל עת, לאחר מתן פקטור. לכן כדאי שתמיד יהיה אתכם אדם מבוגר, כשאתם מזריקים לעצמכם, או לילד הזקוק לטיפול.

הודיעו למרכז המופיליה על תגובה אלרגית שלכם, או של ילדכם, במהלך עירוי או לאחריו. להלן תסמינים שונים, העלולים להופיע, והפעולה שיש לנקוט לגבי כל אחד מהם.



תסמינים קלים

סימני זיהוי:

- גירוד
- נגעים בודדים של פריחה בעור
- חום נמוך וצמרמורת

מה לעשות?

- הפסיקו את העירוי
- קחו תרופות נגד אלרגיה על פי הוראות המרכז הארצי להמופיליה
- צרו קשר עם המרכז, או עם רופא המשפחה
- תעדו את הטיפול
- תעדו את מספר האצווה של התכשיר ובקשו את אישור המרכז להמשיך ולהשתמש במנות מאותו מספר אצווה

סימפטומים בינוניים עד חמורים

סימני זיהוי:

- התנפחות עפעפיים ושפתיים
- פריחה נרחבת
- תחושת גירוד בכפות הידיים והרגליים

סימפטומים מסכני חיים

סימני זיהוי:

- קשיים בבליעה
- הלשון חשה עבה
- קוצר נשימה
- חיוורון
- חרחורים
- התנפחות הפנים והצוואר

מה לעשות?

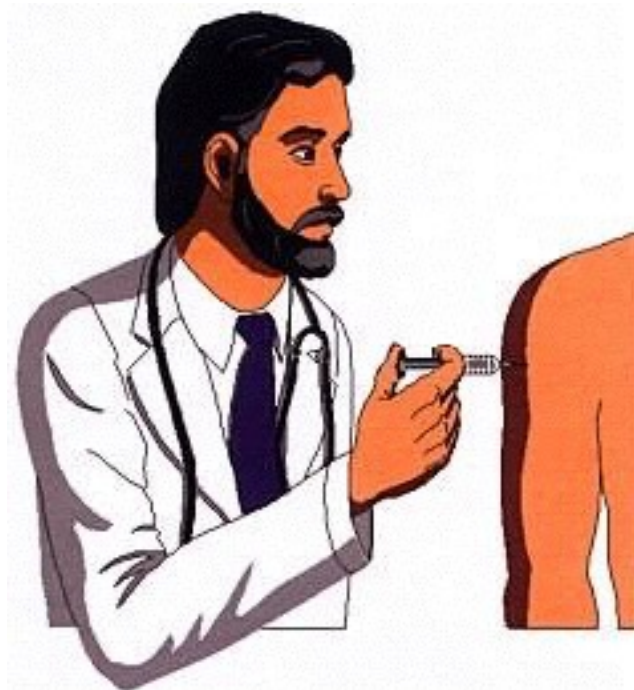
- הפסיקו את העירווי
- הזעיקו אמבולנס, או סעו לבית החולים הקרוב
- צרו קשר עם המרכז הארצי להמופיליה בהקדם האפשרי
- תעדו את הטיפול
- תעדו את מספר האצווה של התכשיר ואל תמשיכו להשתמש במנות מאותו מספר אצווה.

ב. מעכבים

מעכב הוא סוג של נוגדן, שנוצר כאשר המערכת החיסונית של הגוף עושה טעות. בדרך כלל מפיקה מערכת החיסון מיליוני נוגדנים, אשר מגינים על הגוף על-ידי כך שהם תוקפים חיידקים ונגיפים, וממיתים אותם.

לעתים, טועה המערכת החיסונית ותוקפת את הפקטור שהזרקתם, כאילו היה חיידק, או נגיף. הדבר יוצר מעכב, שהוא נוגדן, המתוכנת לתקוף את הפקטור ולמנוע את תפקודו. במקרים כאלה, לא מצליח הפקטור למלא את חלקו בעצירת הדימום והמצב אינו יכול להשתפר. מעכבים נוצרים בכל עת ואי אפשר לצפות את הווצרותם, או למנוע אותה. את הנוגדנים ניתן לזהות בבדיקת דם.

אם אתם מטפלים בדימום ונראה שהפקטור אינו משפיע, או מצב הדימום אינו משתפר, אחרי שני טיפולים, התקשרו אל המרכז הארצי להמופיליה.



ג. תרופות שיש להימנע מהן

חומצה אצטילסליצילית, הידועה גם כ-ASA, או בשמה הנפוץ: אספירין, היא תרופה נפוצה, המונעת קרישת דם. תרופות רבות, שניתנות ללא מרשם רופא, מכילות אספירין; ביחוד תרופות נגד הצטננות ותרופות להקלה על כאבים.

קראו את העלונים המצורפים לתרופות בתשומת לב. אסור לאנשים בעלי הפרעות בקרישה ליטול ASA, או תרופות המכילות ASA.

כמו כן, אסור לאנשים בעלי הפרעות קרישה ליטול ASA, או תרופות המכילות ASA, נגד כאבי פרקים ודלקות. חלקן ניתנות להשגה ללא מרשם רופא והן מתאימות גם לילדים. ילדים, או מבוגרים, הסובלים מהפרעות קרישה, יסבלו מדימומים חמורים, ביחוד במערכת העיכול, אם יטלו את התרופות האלו.

בטרם תיטלו תרופה חדשה, התייעצו לגביה עם צוות המרכז הארצי להמופיליה, או עם הרוקח.



ד. התמודדות עם כאב

אם הדימום מתפתח במהירות, או אם חל עיכוב במתן הטיפול, אתם עלולים לחוש כאב. בררו אצל צוות המרכז להמופיליה לגבי תרופות משככות כאבים.

כשהתרופה משככת הכאבים מתחילה להשפיע, יהיה קשה להעריך האם מצב הדימום משתפר. **זכרו, הכאב הוא דרכו של הגוף להודיע לכם שיש בעיה. אם הכאב קשה מנשוא ומצב הדימום אינו משתפר, אחרי שני טיפולים, התייעצו עם צוות המרכז הארצי להמופיליה.**

בדקו את טווח התנועה של המפרקים. האם יש באיזור נפיחות, האם יש חבורות וחום בלתי רגיל. בנוסף לטיפול, השתמשו בשיטת מק"ה, כדי לעצור את הדימום ולשפר את מצב האיזור.

חשוב לזכור:

- יעילותה של תרופה משככת כאבים גבוהה יותר, כשהיא נלקחת בסמוך לתחילת הכאב.
- **יש לשים לב לכאבי ראש (ראו סעיף דימומי ראש בעמ' 24).**
- **אין** ליטול תרופה משככת כאבים לכאבי ראש שנגרמו עקב חבלה, לפני מתן טיפול המיועד למנוע את סכנת הדימום (ראה עמ' 24).
- **רעננו את זכרונכם** באשר לתסמיני דימומי ראש (עמ' 24). אם אתם מזהים את הסימפטומים הללו אצל המטופל, גם אם כאב הראש לא נגרם עקב חבלה, **אל תתנו לו תרופה** משככת כאבים והודיעו על-כך למרכז הארצי המופיליה, או פנו אל חדר המיון.

