

هموفیلی چیست؟

هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده ارثی است. افراد مبتلا به هموفیلی به علت سطح پایین یا عدم وجود پروتئین هایی به نام فاکتورهای انعقادی، قادر به متوقف کردن روند خونریزی نمی باشند.

فرایند انعقاد خون به جلوگیری از خونریزی بیش از حد کمک مینماید.

انواع مختلفی از هموفیلی وجود دارد اما شایع ترین و شناخته شده ترین آنها عبارتند از:

هموفیلی A - کمبود فاکتور ۸

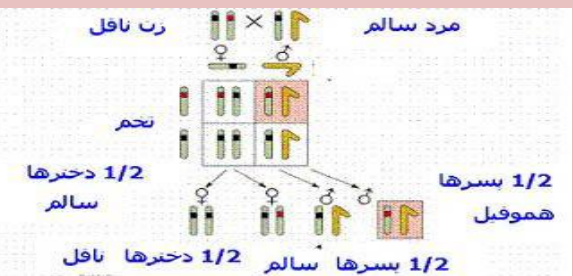
هموفیلی B - کمبود فاکتور ۹

هموفیلی هاگمن - کمبود فاکتور ۱۲

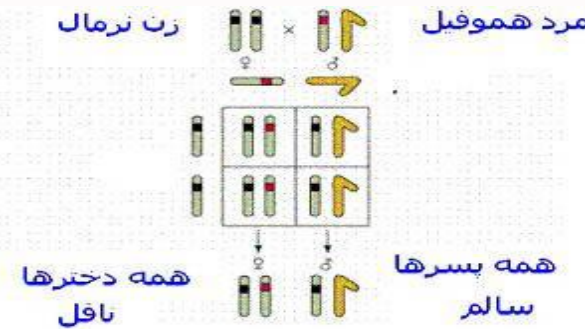
ون ویلبراند - عدم وجود فاکتور ۸

علت هموفیلی چیست؟

هموفیلی بیماری ارثی است که از طریق ژن موجود بر روی کروموزوم X منتقل می شود. زنان دارای دو کروموزوم X هستند در حالی که مردان دارای یک کروموزوم X و یک کروموزوم Y می باشند. زن ناقل هموفیلی، ژن هموفیلی را بر روی یکی از کروموزوم های خود دارا می باشد و به احتمال ۵۰٪ این ژن معیوب را به فرزندان پسر خود منتقل می کند.



مردانی که ژن معیوب را به ارث می برند، مبتلا به هموفیلی میشوند. مردان مبتلا به هموفیلی، ژن را به فرزندان پسر خود منتقل نمی نمایند ولی آنها ژن را به دختران خود منتقل می کنند.



زنانی که ژن معیوب را به ارث می برند، حامل هموفیلی می شوند که اغلب دارای مشکل فعال نیستند اما برخی اختلالات مرتبط با خونریزی نظیر خونریزی بیش از حد ماهیانه، خونریزی بینی مکرر و شدید و خونریزی بعد از اعمال جراحی و دندان پزشکی، در این افراد رخ میدهد.

علائم هموفیلی چیست؟

شایع ترین علامت هموفیلی، خونریزی غیر قابل کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود فاکتورهای انعقادی می باشد که حتی خونریزی می تواند بدون هیچ آسیبی رخ دهد.

کبودی: کبودی حاصل از صدمات کوچک که می تواند منجر به هماتوم بزرگ (تجمع خون در زیر پوست که منجر به تورم می شود) گردد.

خونریزی: تمایل به خونریزی از بینی، دهان، لثه که با یک صدمه کوچک مثل مسواک زدن یا اعمال دندان پزشکی پیش می آید.

خونریزی درون مفصلی: باعث درد و عدم تحرک می گردد و در صورت عدم درمان کامل طبی، منجر به بدشکلی مفصل می گردد. مفاصل از مکان های شایع خونریزی هستند و خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی دردناک و مزمن، بد شکلی و لنگیدن های مکرر می گردد.

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 ناحیه، منجر به صدمات پایدار و بد شکلی می گردد.

خونریزی داخل مغزی: خونریزی ناشی از صدمات یا خونریزی خودبخودی مغز، شایع ترین علت مرگ در کودکان و یکی از شدیدترین عوارض این بیماری است و جزو اورژانس های هموفیلی می باشد.

شایع ترین محل های خونریزی شامل عضله بازوی فوقانی، مفصل آرنج، عضله ساعد، عضله ران، مفصل زانو، مفصل مچ پا، عضله ساق پا می باشد.

درمان هموفیلی

درمان هموفیلی با توجه به نکات زیر تعیین می شود: سن بیمار، وضعیت سلامتی عمومی، وسعت بیماری، نوع و شدت هموفیلی، تحمل بیمار نسبت به داروهای اختصاصی و روش های درمانی، توجه به مرحله بیماری، عقیده و ترجیح بیمار. امروزه درمان ها برای هموفیلی بسیار مؤثر است. فاکتور انعقادی به جریان خون تزریق می شود.



شرکت زغالسنگ پروده طبس

هموفیلی

تهیه کننده :

واحد بهداشت حرفه ای

فروردین ماه ۱۳۹۶

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 در هنگام خونریزی از بینی، نباید به حالت دراز کش قرار گیرد. زیرا فشار به عروق خونی بیشتر می شود. در این هنگام باید دو طرف بینی را گرفته و فشار داد. سر را نباید به عقب خم کرد. اگر خونریزی بند نیامد، تزریق سریع فاکتور های انعقادی توصیه می شود.

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

در روز جهانی هموفیلی از میلیون ها زن و دختر مبتلا به اختلالات انعقادی حمایت کنیم...

حرف حساب چهارم:

قبول کنید که تمامی زندگی های مشترک، افتخیزهای خودشان را دارند و همیشه حوادث زندگی بر وفق مراد نیست، اما همکاری و همفکری در مواقع سخت، روابط زناشویی را محکم تر می کند.

انرژی خود را حفظ کنید، سالم و با نشاط بمانید.

سلامت باشد

به محض رسیدن مقدار کافی فاکتور انعقادی به محل آسیب دیده، خونریزی متوقف می شود. خونریزی باید بلافاصله درمان شود. درمان سریع و به موقع سبب کاهش درد می شود و از بروز آسیب به مفصل، عضله و سایر اعضای بدن جلوگیری می کند. اگر درمان خونریزی سریع و به موقع باشد، فاکتور انعقادی کمتری مصرف می شود.

آموزش به بیماران هموفیل و والدین

بیماران مبتلا به هموفیلی باید راجع به بیماری و درمان و مراقبت های لازم آموزش کافی دریافت کنند تا از زندگی بهتری برخوردار باشند. در اینجا نقش والدین بسیار مهم است.

خونریزی مفصلی در این افراد ممکن است بطور تدریجی و بدون درد باشد و یا ممکن است ناگهانی و شدید بوده باشد که در اکثر موارد در 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 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 گرفتگی زبان اتفاق می افتد. تنها کار ممکن در این مورد، تزریق سریع فاکتور های انعقادی است، زیرا بخیه زدن غیر ممکن است و مکیدن یا حرکت زبان به طرف دندان ها تشکیل لخته را متوقف می کند.