

# هموفیلی



هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده مادرزادی وابسته به جنس می باشد (بیشتر در افراد مذکر دیده می شود). در این بیماری اختلال در تولید فاکتور های انعقادی هشت (هموفیلی آ) و نه (هموفیلی ب) به وجود می آید که منجر به مختل شدن توان بدن در ایجاد لخته و انعقاد خون پس از ایجاد صدمه به عروق می شود. هموفیلی می تواند با توجه به میزان سطح فاکتور انعقادی ملایم متوسط یا شدید باشد.

## نحوه انتقال :

این بیماری از مادر به پسران منتقل شده و مردان نمی توانند بیماری را به پسرانشان منتقل کنند. البته موارد جهش ژنتیکی نیز بدون وجود سابقه خانوادگی و فامیلی وجود دارد.

در صورت ازدواج یک مرد هموفیل با یک خانم سالم کلیه پسران سالم و کلیه دختران ناقل می باشند.

در صورت ازدواج یک مرد سالم با یک خانم ناقل ۵۰ درصد پسران مبتلا - ۵۰ درصد پسران سالم - ۵۰ درصد دختران ناقل - ۵۰ درصد دختران سالم خواهند بود.

در صورت ازدواج یک مرد هموفیل با یک خانم ناقل ۵۰ درصد دختران بیمار - ۵۰ درصد دختران ناقل - ۵۰ درصد پسران سالم و ۵۰ درصد پسران بیمار خواهند بود.

## علائم:

—شایعترین علامت ، خونریزی زیاد و غیر قابل کنترل با ضربات ناچیز و یا بدون علت می باشد

– کبود شدگی و کوفتگی خود بخودی یا به دنبال ضربات کوچک

– وجود خون در ادرار یا مدفوع

– خونریزی از بینی یا لثه

– خونریزی داخل عضلات و مفاصل

– خونریزی مغزی.

**تشخیص:** آزمایش خون – تست های انعقادی و اندازه گیری سطح فاکتور های انعقادی.

## مهمترین عارضه بیماری :

خونریزی مفصلی می باشد و بیشترین مفصل در گیر زانو می باشد . که با تجمع خون در مفصل آغار می شود . مفصل متورم و دردناک شده و دچار اختلال در عملکرد می شود . تجمع خون در مفصل برای مدت طولانی باعث تخریب آن و ایجاد صدمات جدی می شود و همچنین

استعداد خونریزی خود بخودی و مجدد را بالا می برد و در نهایت باعث آرتريت مزمن دردناک – بد شکل شدن



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کرمان

مرکز آموزشی، پزشکی و درمانی بعثت



### بخش انکولوژی

واحد آموزش سلامت پاییز ۱۴۰۰

تلفن: ۱۵-۰۸۷-۳۳۲۸۵۹۱۰

داخلی ۲۲۱۹

### بیمار گرامی:

پمفلتی که در دست دارید حاوی اطلاعات ضروری در

خصوص بیماری فعلی شما و چگونگی روند درمان و

مراقبت آن می باشد.

با آرزوی بهبودی و سلامتی روزافزون

– در زمان واکسیناسیون از تزریق زیر جلدی به جای تزریق عضلانی استفاده شود.

– از انجام ورزش های سنگین و پر برخورد خود داری شود.

– قبل از جراحی و اقدامات دندانپزشکی به پزشک معالج مراجعه تا سطح فاکتور انعقادی مورد نظر به سطح قابل قبول رسانده شود.

– از مصرف داروهایی که باعث رقت خون می شوند مثل آسپرین خودداری شود.

– در صورت از دست دادن خون به مقدار زیاد ممکن است نیاز به تزریق خون باشد.

رعایت بهداشت دهان و دندان جهت استحکام لثه ها و جلوگیری از آسیب به دندان ها و کاهش نیاز به اقدامات دندان پزشکی .

– رعایت رژیم غذای ملین و خود داری از مصرف مواد غذایی تحریک کننده مخاط دهان و یا مواد غذایی خشک و سفت .

مفصل و لنگیدن می شود. در زمان بروز خونریزی باید مفصل مورد نظر بی حرکت و در سطح بالاتر از بدن نگه داشته شود . می توان از کمپرس سرد و بانداژ کشی نیز استفاده کرد و بعد از قطع خونریزی تحت فیزیو تراپی قرار گیرد تا به جذب و خارج شدن تدریجی خون از مفصل کمک شود . یک درمان برای کاهش درد و خونریزی مفصل درگیر تزریق رادیو دارو به صورت فسفر می باشد که باعث کاهش هماتروز و مصرف فاکتور در بیماران مبتلا به آرتروپاتی هموفیلیک می باشد.

### درمان :

تزریق فاکتور انعقادی – استفاده از بند آورنده های موضعی .

### توصیه ها :

– در مورد کودکان نوپا از کلاه ایمنی و لباس های پنبه دوزی شده استفاده کرد.

– استفاده از اسباب بازی های نرم با گوشه های گرد برای کودکان کم سن .