



## مرکز آموزشی و درمانی امیرالمؤمنین علی (ع)

مراغه

موضوع:

هموفیلی



تهیه و تنظیم:

واحد آموزش سلامت

بهار ۱۴۰۳

- اجتناب از وارد آوردن فشار بی مورد به مفاصل
- انتقال بیمار به نزدیک ترین مرکز درمانی، در صورت خونریزی شدید.
- از مصرف داروهای بدون نسخه خودداری شود زیرا برخی داروها مانند آسپرین و داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی (NSAIDs) می‌توانند خطر خونریزی را افزایش دهند.
- بی حرکتی عضو دچار خونریزی باید حفظ شود و حتی الامکان عضو بالاتر از سطح قلب قرار گیرد.

بیماران هموفیلی از مصرف کنندگان مستمر خون و فرآورده های مشتق از خون هستند این بیماران برای ادامه حیات نیازمند خون و چشم انتظار حضور اهداکنندگان خیری هستند که داوطلبانه و بدون چشم داشت خون اهدا می‌کنند.

با اهدای خون می توان هدیه ای منحصر به فرد و با ارزش بنام زندگی را به این بیماران بخشید.



اهدای خون ، اهدای زندگی

به‌طورکلی مانعی برای ازدواج با یک فرد مبتلا یا ناقل هموفیلی وجود ندارد؛ اما مشورت با پزشک جهت دریافت اطلاعات، ضروری است.

### درمان های هموفیلی :

در صورتی که بیماران هموفیلی به صورت مداوم تحت نظر متخصصین بوده و درمان های مناسب شامل درمان های پیشگیرانه اولیه برای بالا نگه داشتن مداوم سطح فاکتورهای انعقادی دریافت کنند، طول عمر قابل قبولی خواهند داشت.

### درمانهای مورد استفاده در بیماران هموفیلی:

- جایگزینی فاکتورهای انعقادی
- درمان های هورمونی
- تزریق پلاسما
- داروهای آنتی فیبرینولیتیک (داروهایی که سرعت حل شدن لخته خون را کاهش می دهند)

### در مواجهه با بیماران هموفیلی که دچار تروما شده اند به نکات زیر توجه فرمایید:

- فشار ملایم بر روی نقطه خونریزی دهنده
- قرار دادن کمپرس سرد (یخ داخل پارچه) روی محل خونریزی
- توجه به نشانه‌های مخفی و آشکار خونریزی مانند: درد و تورم در مفاصل، عضلات و سر

## هموفیلی:

بیماری هموفیلی یک اختلال ارثی (ژنتیکی) نادر است که طی آن خون بطور طبیعی لخته نمی شود زیرا در این بیماری خون فاقد پروتئین های کافی برای لخته شدن (فاکتور های انعقادی) است. فاکتورهای انعقادی با کمک پلاکت ها باعث جلوگیری از خونریزی در محل آسیب می شوند. بیماران هموفیلی پس از یک آسیب ممکن است برای مدت طولانی تری خونریزی نسبت به حالت معمول داشته باشند.

## انواع هموفیلی:

### هموفیلی A:

شایع ترین نوع هموفیلی است. کاهش میزان فاکتور ۸ (پروتئین پلازما)، موجب بروز این نوع هموفیلی میشود.

### هموفیلی B:

این نوع هموفیلی شیوع کمتری داشته و ناشی از کمبود پروتئین پلازما به نام فاکتور ۹ می باشد.



هموفیلی یک بیماری ارثی است که به علت جهش های خاصی در ژن فاکتور انعقادی موجود بر روی کروموزوم X منتقل می شود.

خانم ها دارای دو کروموزوم X و آقایان دارای یک کروموزوم X و یک کروموزوم Y هستند. بنابراین در صورت ابتلای پدر به بیماری هموفیلی، همه دختران وی ناقل بوده و همه پسران سالم خواهند بود.

هم چنین در صورتی که مادری ناقل این بیماری باشد به احتمال ۵۰ درصد این ژن را به فرزندان پسر خود منتقل می کند.

## علائم شایع بیماری هموفیلی:

- ❖ خونریزی غیرقابل توجه و بیش از حد در اثر بریدگی یا آسیب، یا بعد از عمل جراحی و دندان پزشکی
- ❖ کبودی های متعدد بزرگ یا عمیق
- ❖ خونریزی غیرمعمول پس از واکسیناسیون مانند خون دماغ شدن ناگهانی
- ❖ درد، تورم یا خشکی مفاصل و درد هنگام حرکت مفاصل
- ❖ وجود خون در ادرار یا مدفوع
- ❖ خونریزی از بینی بدون علت شناخته شده
- ❖ تحریک پذیری غیرقابل توجه در نوزادان

❖ خونریزی مغزی: ضربه ی ساده به سر در افراد مبتلا به هموفیلی شدید باعث ایجاد خونریزی مغزی می شود. این مسئله به ندرت اتفاق می افتد، اما می تواند باعث عوارض جدی شود. نشانه ها و علائم خونریزی مغزی عبارتند از:

- ✓ سردردهای طولانی مدت و شدید
- ✓ استفراغ های مکرر
- ✓ خواب آلودگی یا بی حالی
- ✓ دوبینی
- ✓ ضعف ناگهانی
- ✓ تغییرات رفتاری
- ✓ تشنج یا صرع

## ازدواج و بارداری در بیماران هموفیلی:

به علت ارثی بودن بسیاری از اختلالات از جمله هموفیلی، توصیه می شود تا از ازدواج فامیلی پرهیز شود.

انجام آزمایش ژنتیک برای زوج هایی که یک نفر از آن ها دارای اختلال انعقادی است، الزامی می باشد تا اقدامات لازم برای به دنیا آوردن فرزند سالم برای آن ها در نظر گرفته شود.