

بیماری هموفیلی چیست؟

بیماری هموفیلی یک بیماری خونی است که روند انعقاد خون به کندی انجام می شود. افراد مبتلا به این بیماری بعد از جراحی، جراحی یا کشیدن دندان دچار خونریزی های مداوم و پیوسته می شوند. در هموفیلی شدید، خونریزی پیوسته بعد از ترومای جزئی یا بدون جراحی (خونریزی ناگهانی) روی می دهد. عوارض جدی این بیماری نتیجه خونریزی مفاصل، عضلات، خونریزی مغز یا سایر بافت های بدن می باشد. هموفیلی خفیف لزوماً با خونریزی ناگهانی همراه نیست و این بیماری زمانی ظاهر و نمایان می شود که خونریزی غیرعادی بعد از جراحی یا جراحی های شدید روی دهد.



انواع بیماری هموفیلی:

- هموفیلی A: معروف به هموفیلی کلاسیک یا کمبود فاکتور VIII (فاکتور هشت)
- هموفیلی B: معروف به بیماری کریسمس یا کمبود فاکتور IX (فاکتور نه)

اگرچه این دو نوع هموفیلی علایم بسیار مشابهی دارند اما این بیماری ناشی از جهش ژن های مختلف است. معمولاً این دو نوع هموفیلی در مردان بیشتر از زنان روی می دهد. هموفیلی A شایعترین بیماری است که از هر 4 یا 5 هزار نفر، یک نفر به این بیماری مبتلا می شوند. هموفیلی B تقریباً از هر 20 هزار نفر، یک نفر را مبتلا می کند. جهش ژن F8 موجب ابتلا به بیماری هموفیلی A می شود. درحالیکه جهش ژن F9 موجب بروز بیماری هموفیلی B می شود. هموفیلی A و B ارثی بوده و با کروموزوم X ارتباط دارند. ژن های مرتبط با این بیماری ها در کروموزوم X قرار دارند که این کروموزوم یکی از دو کروموزوم

جنسی است. در مردان (که دارای یک کروموزوم X هستند) وجود یک نسخه از ژن تغییر یافته در هر سلول برای ابتلا به این بیماری کافی است. در زنان (که دارای دو کروموزوم X هستند) جهش هر دو نسخه از ژن موجب بروز بیماری می شود. از آنجایی که بعید به نظر می رسد که زنان دو نسخه تغییر یافته از این ژن را داشته باشند، از همین رو **ابتلای زنان به هموفیلی بندرت روی می دهد**. توارثی بودن هموفیلی بدین معناست که پدران نمی توانند کروموزوم X را به فرزندشان انتقال دهند. در این بیماری ارثی که با کروموزوم X ارتباط دارد، زنی که دارای یک نسخه تغییر یافته از ژن در هر سلول است، حامل نامیده می شود. بنابراین زنان حامل، حدود نیمی از فاکتور انعقاد خون VIII یا فاکتور IX را در اختیار دارند که عموماً وجود این فاکتور برای انعقاد خون کفایت می کند. کمتر از نصف یکی از فاکتورهای انعقاد خون در حدود 10 درصد زنان حامل وجود دارد که این زنان در معرض خطر خونریزی غیرعادی بخصوص بعد از جراحی، جراحی یا کشیدن دندان هستند.



علائم بیماری هموفیلی

علائم بیماری هموفیلی بسته به سطح فاکتورهای انعقاد خون متفاوت است. اگر میزان فاکتور انعقاد خون کاهش خفیفی داشته باشد، بعد از جراحی یا تروما ممکن است دچار **خونریزی** شوید اما اگر کمبود این فاکتور شدید بود، ممکن است **خونریزی ناگهانی** را تجربه کنید. علائم خونریزی ناگهانی شامل خونریزی شدید و غیرعادی ناشی از بریدن یا جراحی یا بعد از جراحی یا کشیدن دندان، مسواک زدن شدید، خونریزی غیرعادی بعد از واکسن

زدن، درد، تورم یا سفت شدن مفاصل، وجود خون در ادرار یا مدفوع، خونریزی بینی بدون دلیل و بدخلقی یا عصبانیت غیرعادی در کودکان است.



خونریزی مغزی

یک ضربه ساده به سر می‌تواند موجب خونریزی مغزی در افراد مبتلا به هموفیلی شدید شود. چنین حادثه‌ای بندرت روی می‌دهد اما یکی از عوارض بسیار جدی است که ممکن است فرد را دچار مشکل کند. علائم خونریزی مغزی شامل سردرد شدید و طولانی، تهوع مکرر، خواب آلودگی یا بی‌حوصلگی، دوبینی، ضعف ناگهانی و تشنج یا حمله عصبی است.

خودمراقبتی :


- ✓ بلافاصله پس از خونریزی پوست را تمیز کرده و محل را 10 تا 15 ثانیه فشار دهند
- ✓ هنگام احساس خونریزی در عضلات و مفاصل از کیسه یخ استفاده شود
- ✓ عضو مبتلا را به مدت 24-48 ساعت بی‌حرکت نگهدارند
- ✓ پس از خونریزی از کیف آب‌گرم و فیزیوتراپی استفاده شود
- ✓ از خوردن داروهای مسکن و خلط‌آور مانند آسپرین و گوافنزین خودداری کنند
- ✓ تزریق عضلانی را انجام ندهند و یا قبل از آن یک دوز فاکتور پیشگیری کننده دریافت کنند
- ✓ واکسیناسیون نوزادان مبتلا باید زیر پوستی و با استفاده از سوزنهای ریز و باریک انجام شود
- ✓ در صورت بروز تب از استامینوفن استفاده شود
- ✓ از چاقی بدلیل فشار روی عضلات و مفاصل پرهیزند

- ✓ بدلیل نیاز بدن به آهن از سبزیجات با برگهای پهن استفاده کنند
- ✓ بهداشت دهان و دندان خود را جدی بگیرند و معاینات دوره ای و مسواک نرم را فراموش نکنند
- ✓ ورزشهایی مانند شنا، دوچرخه سواری و پیاده روی توصیه و بر عکس فوتبال، کشتی، کاراته و بسکتبال ممنوع میباشد
- ✓ معاینات دوره ای و مسواک نرم را فراموش نکنند میباشد
- ✓ موارد ایمنی مانند عدم استفاده از وسائل تیز، تیغ و..... انجام آزمایش سالانه هپاتیت C و HIV , B را پیگیری نمایند

HEMOPHILIA

(Inherited Blood Disorder
Factor VIII, Classic, or Type A)

- No Cure
- Avoid Injury & Meds That Promote Bleeding
- Good Nutrition
- Good Dental Hygiene
- IV Administration Of Deficient Clotting Factor



- Intracranial Hemorrhage
- Prolonged Nosebleeds
- Bruises Easily
- Warm, Painful, Swollen Joints With ↓ Movement
- GI Hemorrhage