

انواع هموفیلی از نظر کمبود یا فقدان فاکتور :

- ۱- هموفیلی نوع آ (کلاسیک) به دلیل کمبود فاکتور ۸
- ۲- هموفیلی نوع ب (بیماری کریسمس) به دلیل کمبود فاکتور ۹

نوع دیگر تقسیم بندی هموفیلی بر اساس شدت :

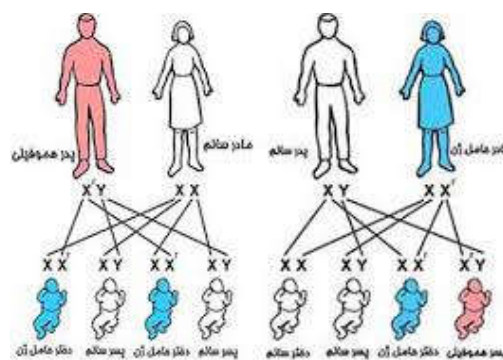
۱- **خفیف** : که ممکن است بعد از عمل جراحی یا زخم های شدید خونریزی کند و ممکن است هرگز مشکل خونریزی نداشته باشد و معمولاً "خونریزی نمی کند مگر اینکه مجروح شود .

۲- **متوسط** : ممکن است بعد از عمل جراحی زخم های شدید و یا اعمال دندانپزشکی بیماران دچار خونریزی طولانی شوند ولی خونریزی خودبخودی به ندرت اتفاق می افتد .

بنابر این با توجه به نحوه به ارث رسیدن ، این بیماری عمدتاً در مردان دیده می شود و زنها معمولاً ناقل این بیماری هستند .

حال اگر مردی هموفیل با خانمی سالم ازدواج کند همه فرزندان پسرش سالم و همه فرزندان دخترش ناقل متولد می شوند .

ولی اگر خانم ناقلی با مردی سالم ازدواج کند ، از فرزندان دخترش نیمی سالم و نیمی ناقل متولد می شوند و از فرزندان پسرش نیمی سالم و نیمی بیمار می گردند .



فقط در صورتی که فرد هموفیل با خانم ناقل ازدواج کند ، فرزند دختر هموفیل متولد می شود که بسیار نادر است .



تعریف : یک بیماری خونی از دسته بیماری های موسوم به اختلالات خونریزی دهنده ارثی است علت این بیماری کاهش یک پروتئین انعقادی در گردش خون است که در انعقاد و لخته شدن خون در هنگام نیاز از جمله در هنگام خونریزی نقش مهمی دارد .

ژن این بیماری روی کروموزوم جنسی X قرار دارد تنها یک کروموزوم X طبیعی کافی است تا فرد به این بیماری مبتلا نشود . از آن جا که مردان یک کروموزوم X و زنان دارای یک جفت از این کروموزوم هستند ، برای مردان با داشتن یک ژن معیوب و زنان تنها زمانی که هر دو ژن معیوب را داشته باشند دچار این بیماری می گردند .



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی

لرستان

مرکز آموزشی درمانی شهدای عشایر

هموفیلی



واحد آموزش به بیمار- فروردین ۱۴۰۱

سایت بیمارستان:

<http://shohada.lums.ac.ir>

شماره تلفن های بیمارستان: ۷-۳۳۲۳۶۴۰۱

۶

توصیه هایی به بیماران هموفیلی :

۱-انجام ورزش های سبک و بی خطر مانند پیاده روی
شنا , دوچرخه سواری , ماهیگیری و ...

۲-استفاده از مسواک نرم و استفاده صحیح از نخ دندان

۳-خودداری از تزریق های عضلانی

۴-در صورتی که تزریقات ضروری باشد باید محل

خونریزی فشار مداوم و طولانی وارد شود .

۵-محدودیت مصرف داروهای ضد انعقاد و ضد التهاب

مانند آسپرین , وارفارین , هپارین و ...

۶-عدم استفاده از تیغ برای اصلاح موهای زائد

۷-جلوگیری از ایجاد هر گونه ضربه به بدن

۸-محدود کردن فعالیت های سنگین برای پیشگیری از

آسیب

۹-رعایت مسائل ایمنی در منزل و محل کار

۱۰-توجه زیاد به بهداشت دهان و دندان

منابع: برونر سودارث , پرستاری بیماری های خون

۲۰۱۸

۵

۳-هموفیلی شدید : اغلب در عضلات یا

مفاصل (زانو , آرنج , مچ پا و ...) خونریزی می کنند .

اغلب اوقات خونریزی های خود بخودی دارند .

خونریزی های ناحیه سر و گردن و خونریزی های

گوارشی به عنوان خونریزی های تهدید کننده حیات

تلقی می شوند و نیاز به مداخله درمانی سریع دارند .

علائم :

کبودی های بزرگ , خونریزی های عضلانی و مفصلی

خونریزی طولانی متعاقب جراحات سطحی , کشیدن

دندان , اعمال جراحی و تصادفات , که خونریزی های

مفصلی و عضلانی سبب بوجود آوردن احساس ناراحتی

و درد در محل خونریزی و تورم و بی حرکتی و از کار

افتادن عضو می شود .

درمان :

۱- تزریق فاکتور ۸ و کرایو یا تزریق فاکتور ۹

۲- تزریق پلاسمای تازه منجمد شده

۳- استفاده از داروی وازوپرسین و ضد خونریزی

دهنده

۴- عوامل ضد فیبرینولیز

۴