

موفیل

بیماری هموفیلی چیست؟

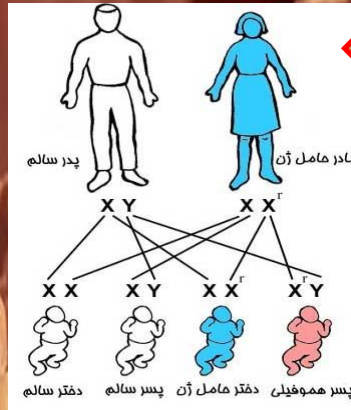
بیماری هموفیلی یک بیماری خونی است که روند انعقاد خون به کندی انجام می شود. افراد مبتلا به این بیماری بعد از جراحی، جراحی یا کشیدن دندان دچار خونریزی های مداوم و پیوسته می شوند. در هموفیلی شدید، خونریزی پیوسته بعد از ترومای جزئی یا بدون جراحی (خونریزی ناگهانی) روی می دهد. عوارض جدی این بیماری نتیجه خونریزی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

انواع بیماری هموفیلی

هموفیلی A (معروف به هموفیلی کلاسیک یا کمبود فاکتور VIII)

هموفیلی B (معروف به بیماری کریسمس یا کمبود فاکتور IX)

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 ۴ یا ۵ هزار نفر، یک نفر از مردان به این بیماری مبتلا می شوند. هموفیلی B تقریباً از هر ۲۰ هزار نفر، یک نفر از 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.



آزمایشگاه

* در صورت از دست دادن خون به مقدار زیاد، ممکن است نیاز به انتقال خون باشد.

* رعایت بهداشت دهان و دندان یک عامل پیشگیری کننده از بروز خونریزی است.

راهنمای انتخاب ورزش برای بیماران هموفیلی

یک راه برای دسته بندی ورزشها در هموفیلی تعیین Factor Risk Bleeding یا خطر ایجاد خونریزی در آن ورزش به خصوص است. خطر ایجاد خونریزی در هموفیلی ۶ درجه دارد و از صفر تا پنج نشان داده می شود. سمبول و نشانه آن نیز قطره های خون است. در این روش ورزشها را با میزان فعالیت های عادی روزمره افراد به صورت زیرمقیاسه می کنند.

صفر = خطر خونریزی در این ورزش زیر سطح فعالیت های عادی روزمره است. مثال ها برای ورزش در سطح صفر احتمال خونریزی: گلف و شنا است

یک = بعد به نظر می رسد ورزشی در این حد موجب بروز خونریزی بیشتر از فعالیت های عادی روزمره شود. مثال ها برای ورزش در سطح یک احتمال خونریزی: پیاده روی درسطوح صاف، دوچرخه سواری و تنیس روی میز غیر رقابتی و رقصیدن به صورت معمولی

دو = خطر خونریزی در این نوع ورزش مقدار کمی بالاتر از فعالیت های عادی روزمره است. مثال ها برای ورزش در سطح دو احتمال خونریزی: اسکی، بدمینتون و دویدن بدون خطر برخورد با مانع

سه = خطر خونریزی در این نوع ورزش به صورت معنی داری بالاتر از فعالیت های روزمره زندگی است. مثال ها برای ورزش در سطح سه احتمال خونریزی: والیبال مبتدی، بدمینتون حرفه ای

چهار = خطر خونریزی در این نوع ورزش خیلی بالا است. مثال ها برای ورزش در سطح چهار احتمال خونریزی: رقصیدن حرفه ای و ژیمناستیک

پنج = خونریزی در این نوع ورزش عملاً غیر قابل اجتناب است. مثال ها برای ورزش در سطح پنج احتمال خونریزی: بوکس، والیبال حرفه ای، بسکتبال و متاسفانه فوتبال

چند نکته در مورد کودکان:

* می توان از والدین خواست که اسباب بازی های نرم یا گوشه های گرد برای کودکان کم سن خریداری کنند.

* در مورد کودکانی که تازه راه رفتن را یاد گرفته اند و یا فعال تر شده اند می توان از کلاه ایمنی و لباس های پنبه دوزی شده استفاده کرد.

* امکان انجام ورزش هایی که احتمال برخورد و تصادف در آنها زیاد است، در دوران مدرسه، باید به دقت ارزیابی شود.

* در زمان واکسیناسیون می توان از تزریق زیرجلدی به جای تزریق عضلانی استفاده کرد تا از خونریزی عمیق عضلانی جلوگیری شود.

* خونریزی های مفصلی ممکن است به جراحی و یا بی حرکت نگه داشتن مفصل نیاز پیدا کند. بازتوانی مفصل آسیب دیده می تواند شامل درمان فیزیکی و ورزش جهت تقویت عضلات اطراف مفصل باشد.

* قبل از جراحی و کارهای دندانپزشکی، ممکن است پزشک کودک شما تزریق داخل وریدی فاکتورها را تجویز نماید تا سطح خونی فاکتورهای انعقادی خون افزایش یابد. همچنین ممکن است تزریق فاکتورهای خاصی را در حین جراحی یا پس از آن انجام دهند تا فاکتورهای انعقادی در سطح مطلوب باقی بمانند و از خونریزی پس از جراحی پیشگیری گردد و به بهبود زخم کمک شود.

همچنین ممکن است پزشک کودک شما، قطع آسپرین یا داروهای حاوی آسپرین را قبل از جراحی توصیه کند، زیرا این فرآورده ها احتمال خونریزی را تشدید می کنند.



علایم بیماری هموفیلی

علایم 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. علایم 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 می تواند موجب خونریزی مغزی در افراد مبتلا به هموفیلی شدید شود. چنین حادثه ای بندرت روی می دهد اما یکی از عوارض بسیار جدی است که ممکن است فرد را دچار مشکل کند. علایم خونریزی مغزی شامل سردرد شدید و طولانی، تهوع مکرر، خواب آلودگی یا بی حوصلگی، دوبینی، ضعف ناگهانی و تشنج یا حمله است.

درمان بیماری هموفیلی

اصلی ترین درمان، جایگزینی فاکتورهای لخته شدن خون است. این نوع درمان به عنوان درمان جایگزینی شناخته می شود. درمان جایگزینی فاکتور لخته شدن با تزریق کنسانتره های فاکتور لخته شدن در ورید انجام می شود، دقیقاً مانند انتقال خون. با آموزش مناسب می توان این نوع درمان را در خانه انجام داد. بسته به شدت شرایط، درمان جایگزینی فاکتور لخته شدن کمبود ممکن است به صورت مورد نیاز (به نام تقاضای درمانی) یا به طور منظم برای جلوگیری از قسمت های خونریزی (معروف به درمان پیشگیری) انجام شود.

افرادی که موارد خفیف هموفیلی A را دارند، بعضی اوقات با داروی دسموپرسین، که به آن DDAVP نیز گفته می شود، درمان می شوند. این دارو باعث ترشح موادی از پلاکت می شود که به شکل پلاگین پلاکت کمک می کند. این دارو با به آرامی از طریق داخل وریدی (IV) یا گاهی به صورت اسپری بینی تجویز می شود. مسکن ها ممکن است برای تسکین علائم تجویز شوند، اما باید از مسکن های دیگری به جز آسپرین یا داروهای ضد التهاب غیر استروئیدی (مانند ناپروکسن، ایبوپروفن) نیز استفاده شود، زیرا این نوع داروها توانایی لخته شدن خون را بیشتر مهار می کنند. استامینوفن (تایلنول و دیگران) اغلب برای تسکین درد تجویز می شوند.

پیشگیری از بیماری هموفیلی

هموفیلی یک بیماری ژنتیکی (ارثی) است و نمی توان از آن پیشگیری کرد. مشاوره ژنتیک، شناسایی حاملان از طریق آزمایش ژنتیکی مولکولی و تشخیص قبل از تولد برای کمک به افراد در درک خطر ابتلا به یک کودک مبتلا به هموفیلی در دسترس هستند.



دانشگاه علوم پزشکی مشهد - مراکز تخصصی

واحد آموزش به بیمار بیمارستان شهدای عشایر

سایت بیمارستان:

Hett://shohada.lums.ac.ir

شماره تلفن بیمارستان: ۰۷-۳۳۲۳۶۴۰۱