

بسمه تعالی

## هموفیلی چیست؟

هموفیلی یک اختلال خونریزی دهنده ی ارثی است. فرد مبتلا به هموفیلی به علت سطح پایین یا عدم وجود پروتئین هایی به نام فاکتور های انعقادی قادر به متوقف کردن روند خونریزی نمی باشد. فرایند انعقاد خون به جلوگیری از خونریزی بیش از حد کمک می نماید. انواع مختلفی از هموفیلی وجود دارد اما شایعترین و شناخته شده ترین آنها عبارتند از:

هموفیلی A - کمبود فاکتور ۸

هموفیلی B - کمبود فاکتور ۹

## علائم بیماری؛

شایعترین علامت هموفیلی خونریزی غیر قابل کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود فاکتورهای انعقادی در خون می باشد.

خونریزی حتی می تواند بدون هیچ گونه آسیبی رخ دهد. موارد زیر از دیگر علائم شایع هموفیلی می باشند

کبودی: کبودی حاصل از صدمات کوچک که می تواند منجر به هماتوم (تجمع خون در زیر پوست که منجر به تورم می گردد.) بزرگ شود.

خونریزی: تمایل به خونریزی از بینی، دهان و لثه ها با یک صدمه کوچک نظیر مسواک زدن یا اعمال دندانپزشکی اغلب نشانگر هموفیلی است.

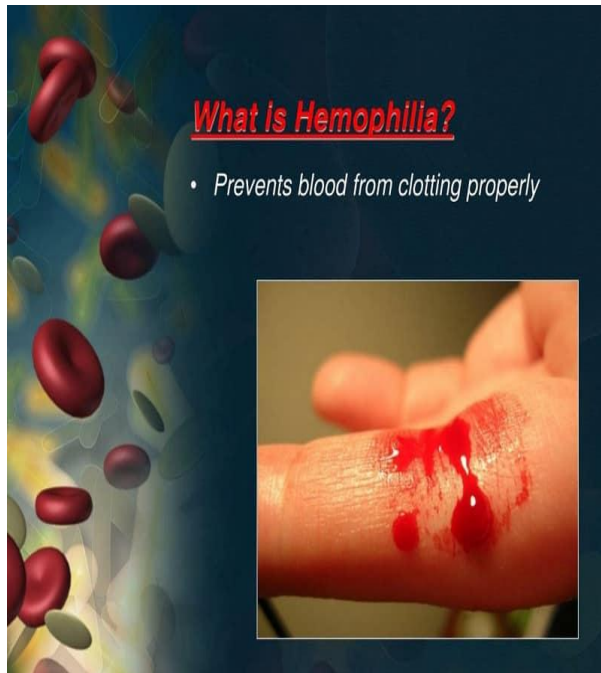
خونریزی درون مفصلی: خونریزی درون مفصل باعث درد و عدم تحرک می گردد و در صورت عدم درمان کامل طبی منجر به بد شکلی مفصل می شود. این خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی دردناک و مزمن، بدشکلی و لنگیدن های مکرر می گردد.

## خونریزی داخل عضلانی:

خونریزی داخل عضلات منجر به تورم، درد و قرمزی می شود.

تورم ناشی از خونریزی در این مناطق از طریق افزایش فشار بر بافت ها و اعصاب ناحیه منجر به صدمات پایدار و بدشکلی می گردد.

هموفیلی ممکن است به اشکال خفیف، متوسط و شدید بروز پیدا کرده که بستگی به علائم بیمار و همچنین میزان فاکتور لخته شدن در خون دارد.



## هموفیلی و علائم آن



تهیه و تنظیم:

واحد آموزش به بیمار

گروه هدف: بیماران

کد پمفلت: RH.PM1.P15

تأیید کننده: واحد نظارت بر درمان و بهبود کیفیت

تابستان ۱۴۰۰

### هموفیلی شدید:

فرد کمتر از ۱ درصد از سطح فاکتور انعقادی را دارد و به دنبال آسیب دیدگی یا جراحی دچار خونریزی می شود. همچنین ممکن است فرد به طور مکرر دچار خونریزی خود به خود در مفاصل و ماهیچه ها شود.

شدت هموفیلی فرد با گذشت زمان تغییر نمی کند، زیرا سطح فاکتور توسط ژنتیک تعیین می شود.

**۳ مورد از اقدامات ضروری و اولیه که در هر خونریزی باید انجام شود تا کمک به کاهش و قطع خونریزی شود عبارتند از:**

- استراحت و ثابت کردن عضو خونریزی دهنده

- انجام کمپرس سرد بصورت متناوب بمدت ۱۰ دقیقه هر ۲۰ تا ۳۰ دقیقه یکبار

- انجام کمپرس فشاری با باند کشی بصورت ملایم بطوریکه جریان خون عضو مختل نشود و بالا نگهداشتن عضو خونریزی دهنده بالاتر از سطح قلب

هموفیلی ممکن است به اشکال خفیف، متوسط و شدید بروز پیدا کرده که بستگی به علائم بیمار و همچنین میزان فاکتور لخته شدن در خون دارد.

### هموفیلی خفیف:

این فرد ۶ تا ۴۹ درصد از سطح نرمال فاکتور انعقادی را دارد و معمولاً فقط پس از آسیب جدی، تروما یا جراحی خونریزی می کند. اولین خونریزی جدی ممکن است تا بزرگسالی رخ ندهد.

### هموفیلی متوسط:

فرد دارای ۱ تا ۵ درصد از سطح نرمال فاکتور انعقادی است و پس از جراحات، ترومای بزرگ یا جراحی، خونریزی شدید دارد. همچنین ممکن است خونریزی گاه و بیگاه و بدون دلیل مشخص را تجربه کند.