



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی گیلان

بیمارستان شهید نورانی تالش

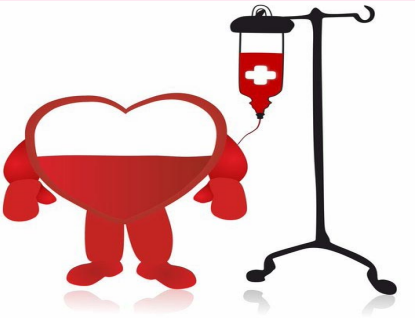
هموفیلی



گروه هدف : کلیه افراد جامعه

۱۴۰۱

واحد آموزش سلامت



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



<https://www.google.com>

کبودشدگی:

کبودشدگی و کوفتگی می تواند با تصادفات و ضربه های کوچک روی دهد و می تواند هماتوم های (خون مردگی یا تجمع خون در زیر پوست که تولید ورم می کند) بزرگ ایجاد کند. به همین دلیل در بیشتر موارد، تشخیص بیماری در سنین دوازده تا هجده ماهگی انجام می شود، یعنی زمانی که فعالیت کودک افزایش یافته است.

خونریزی از سایر نقاط بدن:

وجود خون در ادرار و مدفوع کودک نیز می تواند علامت هموفیلی باشد.

درمان هموفیلی :

هدف از درمان هموفیلی، پیشگیری از عوارض بیماری و در وهله اول عوارضی است که در مفاصل و مغز ایجاد می کند. درمان می تواند شامل موارد زیر باشد:

- * می توان از والدین خواست که اسباب بازی های نرم با 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 تصادم 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.



هموفیلی

هموفیلی نوعی بیماری ارثی است که در آن خون در محل بریده شده بند نمی آید و این بیماری بیشتر در افراد مذکر مشاهده میشود. این بیماری از طریق مادر به پسرانش منتقل شده و مردان نمی توانند بیماری را به پسرانشان منتقل کنند.

علت هموفیلی

فاکتورهای زیادی در خون وجود دارند که در ایجاد لخته و توقف خونریزی نقش دارند. کودک مبتلا به هموفیلی فاقد یکی از فاکتورهای مورد لزوم برای لخته شدن خون است یا مقدار کمی از آن را دارا می باشد.

از جمله فاکتورهای موثر در انعقاد خون، فاکتورهای هشت و نه هستند. هموفیلی بر اساس شدت نیز دسته بندی می شود. هموفیلی می تواند با توجه به سطح فاکتورهای انعقادی خون، ملایم، متوسط یا شدید باشد.

سه نوع اصلی هموفیلی شامل موارد زیر است:

هموفیلی نوع A : به دلیل فقدان فاکتور هشت ایجاد می شود. تقریباً ۸۵ درصد مبتلایان به هموفیلی، به هموفیلی نوع A مبتلا هستند.

هموفیلی نوع B : به دلیل کمبود فاکتور نه ایجاد می شود.

بیماری فون ویلبراند: سطح خونی بخشی از فاکتور هفت به نام فاکتور فون ویلبراندیا کوفاکتور ریستوستین، کاهش یافته است. فاکتور فون ویلبراند به پلاکت ها (سلول های خونی کنترل کننده خونریزی) کمک می کند که به دیواره سیاهرگ یا سرخرگ بچسبند. در غیاب این فاکتور، زمان خونریزی افزایش می یابد، زیرا پلاکت ها نمی توانند به دیواره رگ بچسبند و برای توقف خونریزی، تشکیل لخته دهند.

سطح خونی فاکتورهای انعقادی در ناقلین هموفیلی معمولاً طبیعی است، اما ممکن است این افراد مستعد کبودشدگی باشند و در زمان جراحی و کارهای دندانپزشکی بیشتر خونریزی کنند، و یا از خونریزی های مکرر بینی یا خونریزی شدید قاعدگی شاک می باشند.

کودکان مبتلا به فون ویلبراند می توانند این بیماری را از والدین به ارث برده باشند، اما داروهای خاص، اختلالات خودایمنی، اشکالات کلیوی و برخی سرطان ها نیز می توانند این بیماری را ایجاد کنند.

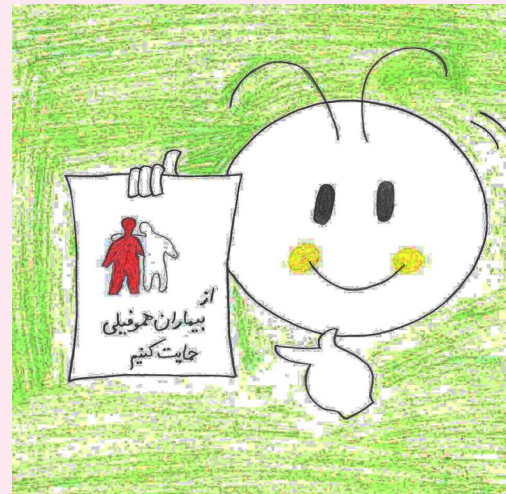
علائم هموفیلی

از آنجایی که هموفیلی، بیماری نقص در انعقاد خون است، شایع ترین علائم آن، خونریزی زیاد و غیر قابل کنترل است.

۱- خونریزی زیاد :

خونریزی در مبتلایان به هموفیلی نسبت به افراد سالم با سرعت بیشتری اتفاق نمی افتد، بلکه زمان آن طولانی تر است. شدت هموفیلی با مقدار فاکتورهای انعقادی خون مشخص می شود.

بیمارانی که سطح خونی فاکتورهای انعقادی در خون آنها، در حدود ده درصد باشد (در افراد سالم میانگین سطح خونی فاکتورها صد درصد است) تنها در جراحی های بزرگ یا در زمان کشیدن دندان، دچار خونریزی می شوند.



حتی ممکن است در این افراد، قبل از وقوع عوارض جراحی، هموفیلی تشخیص داده نشده باشد. زمانی که سطح خونی فاکتور هشت یا نه کمتر از یک درصد باشد، شدت هموفیلی بالا خواهد بود. در این افراد، با کمترین فعالیت روزمره، خونریزی اتفاق می افتد و همچنین ممکن است جراحی خونریزی دهنده نامشخص باشد. خونریزی غالباً در مفاصل و سر اتفاق می افتد.

۲- تمایل به خونریزی:

احتمال خونریزی با ضربه های کوچک به بینی، دهان و لثه ها وجود دارد. همچنین مسواک زدن، و یا کارهای دندانپزشکی، سبب خونریزی زیادی می شود.

۳- خونریزی مفصلی:

همارتروز(خونریزی درون مفصل) می تواند درد، خشکی و بی حرکتی مفصل و در نهایت بد شکل شدن مفصل را در صورت عدم درمان مناسب و به موقع، سبب شود. مفصل زانو شایع ترین محل عوارض ناشی از خونریزی هموفیلی است. خونریزی های مفصلی مکرر می تواند منجر به آرتريت مزمن دردناک، بدشکل شدن مفصل و لنگیدن شود.

۴- خونریزی عضلانی:

خونریزی درون عضلات می تواند ورم، درد، و قرمزی را سبب شود. خونریزی زیاد در این محل ها می تواند با افزایش فشار بر روی بافت ها و اعصاب منطقه، آسیب و بدشکل شدن دائمی را به همراه داشته باشد.

۵- خونریزی مغزی:

خونریزی درون مغز می تواند با ضربه به سر و یا به طور خود به خودی اتفاق افتد که شایع ترین علت مرگ در کودکان مبتلا به هموفیلی و جدی ترین عارضه این بیماری است. خونریزی مغزی می تواند حتی با یک ضربه کوچک به سر و یا بر اثر زمین خوردن کودک روی دهد. خونریزی های کوچک در مغز می تواند باعث کوری، عقب افتادگی ذهنی و انواع نقایص عصبی و در صورت عدم تشخیص و درمان فوری، منجر به مرگ شود.