



بیمارستان فاطمه الزهرا (س) شهرستان حاجی آباد

<http://fzhh.hums.ac.ir>

07635421578-07635422168



FZH.MNG.P-PH=12

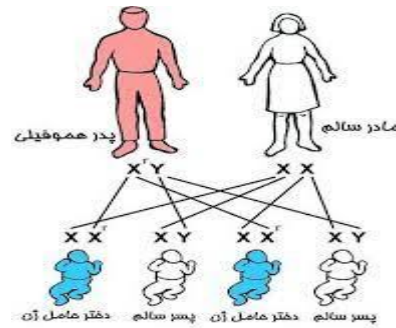
شناسنامه پفلت آموزشی کد :

عنوان	هموفیلی
تهیه کننده	سوپر وایزر آموزش
تایید کننده	کمیته آموزش به بیمار
سال تهیه	تابستان 1402
ناظر کیفی	سوپروایزر آموزش سلامت
تایید کننده علمی	

پزشک داخلی

در نوع خفیف سطح فاکتور ان عقادی بین 6 تا 40 درصد قرار دارد. در این گروه از بیماران خطر خونریزی خودبخودی وجود ندارد و معمولا به دنبال ضربه های شدید مثل اعمال جراحی و یا تصادف دچار خونریزی شدیدتر از طبیعی می شوند. بیماران با هموفیلی شدید معمولا در همان سال اول زندگی خونریزی را تجربه می کنند مخصوصا اگر ختنه با عمل جراحی صورت بگیرد خطر خونریزی شدید وجود دارد. در فرم های خفیف و متوسط، خونریزی در سال های بعد ممکن است تجربه شود. معمول ترین محل های خونریزی در بیماران هموفیلی معمولا در درجه او خونریزی داخل مفصلی (مانند زانو و آرنج) و در درجه های بعدی خونریزی های داخل عضلانی و دستگاه گوارش است.

خونریزی هایی مثل خونریزی بینی و دهانی نیز از خونریزی هایی است که ممکن است در این بیماران رخ دهد و همچنین خونریزی های شدید و طولانی مدت عادت ماهانه نیز در زنان درگیر می تواند رخ دهد خطرناک ترین نوع خونریزی در بیماری هموفیلی که خطر مرگ نیز در پی دارد خونریزی داخل مغزی است که در بیماران با فرم شدید بیماری احتمال بیشتری دارد.



در صورتی که مادر ناقل هموفیلی و پدر سالم از نظر هموفیلی باشد در تولد هر نوزاد پسر ۵۰٪ احتمال ابتلا به هموفیلی وجود دارد و در مورد دختران خطری برای ابتلا به هموفیلی وجود ندارد.

انواع هموفیلی: بیماری هموفیلی بسته به کاهش نوع فاکتور انعقادی به دو گروه کلی هموفیلی A و هموفیلی B تقسیم می شود. هموفیلی نوع A که شایعترین نوع هموفیلی است در اثر کاهش فاکتور 8 انعقادی و هموفیلی B در اثر کاهش فاکتور 9 انعقادی ایجاد می شود. از نظر بیماری بسته به شدت کاهش هر کدام از فاکتورهای ذکر شده علائم خفیف تا شدید متفاوت است و اصولاً بر همین اساس بیماری هموفیلی را به سه گروه خفیف، متوسط و شدید تقسیم می کنند. در نوع شدید که سطح فاکتور انعقادی زیر 1٪ طبیعی است خطر خونریزی خودبخودی وجود دارد.

یعنی خونریزی بدون ضربه یا علت مشخص (در این گروه با کوچکترین ضربه ای خونریزی ایجاد می شود و معمولاً این بیماران ممکن است به صورت هفتگی دچار خونریزی شوند. در نوع متوسط سطح فاکتور انعقادی بین 1 تا 5 درصد طبیعی است، در این بیماران خطر خونریزی خودبه خودی خیلی کم است.

ولی به دنبال ضربه و آسیب هایی مثل جراحی، کشیدن دندان و یا آسیب های فی زیکی کوچک دیگر دچار خونریزی می شوند.

هموفیلی چیست؟ هموفیلی یک بیماری ارثی است. علت این بیماری کاهش پروتئین انعقادی در گردش خون است که در انعقاد و لخته شدن خون در هنگام نیاز از جمله در هنگام خونریزی نقش مهمی دارد. زن این بیماری روی کروموزوم جنسی موسوم به کروموزوم X قرار دارد. تنها یک کروموزوم X طبیعی کافی است تا فرد به این بیماری مبتلا نشود. از آنجا که مردان یک کروموزوم X و زنان دارای یک یک جفت از این کروموزوم هستند، برای مردان لیداشتن یک ژن معیوب، و زنان تنها زمانی که هر دو ژن معیوب را داشته باشند دچار این بیماری می گردند. بنابراین با توجه به نحوه به ارث رسیدن، این بیماری عمدتاً در مردان دیده می شود و زن ها معمولاً ناقل ای بیماری هستند. برای مثال اگر مادر ناقل بیماری بوده و پدر سالم باشد برای تولد هر نوزاد پسر 50٪ احتمال ابتلا به هموفیلی وجود دارد و 50٪ احتمال دارد بچه سالم باشد در حالی که در مورد نوزاد دختر 50٪ احتمال سالم بودن وجود دارد و 50 درصد احتمالاً دختر ناقل بیماری می شود. اگر یک پدر مبتلا به هموفیلی باشد و مادر سالم باشد همه پسرها سالم خواهند بود و همه دختران ناقل بیماری هموفیلی به دنیا خواهند آمد. حال اگر یک پدر مبتلا به هموفیلی و مادر نیز ناقل هموفیلی باشد در تولد هر نوزاد دختر 50 درصد احتمال ابتلا به بیماری هموفیلی وجود دارد و 50٪ ممکن است نوزاد تنها ناقل هموفیلی باشد و برای تولد هر نوزاد پسر 50٪ احتمال تولد پسر مبتلا به هموفیلی وجود دارد و 50٪ احتمالاً نوزاد سالم خواهد بود. اگر هم پدر و مادر هر دو مبتلا به بیماری هموفیلی باشد طبیعتاً همه بچه های آن ها مبتلا به هموفیلی خواهند شد.