

زنانی که ژن معیوب را به ارث می برند، حامل

هموفیلی می شوند که اغلب دارای مشکل فعال

نیستند اما برخی اختلالات مرتبط با خونریزی نظیر

خونریزی بیش از حد ماهیانه، خونریزی بینی مکرر و

شدید و خونریزی بعد از اعمال جراحی و دندان

پزشکی، در این افراد رخ میدهد.

حدود بیمارارن هموفیلی، هیچ سابقه خانوادگی از

بیماری ندارند. این موارد در نتیجه ایجاد خودبخودی

ژن معیوب در زنان می باشد.

چگونه هموفیلی تشخیص داده می شود؟

علاوه بر شرح حال پزشکی کامل و معاینه فیزیکی،

پزشک ممکن است آزمایشات خونی نظیر سطح

فاکتورهای انعقادی، شمارش کامل سلول های خونی،

را درخواست DNA ارزیابی زمان خونریزی و تست

نماید. امروزه با کمک بیوپسی از پرزهای کوریونی و یا

آمینوسنتز در اوایل حاملگی، می توان هموفیلی را

قبل از تولد تشخیص داد.

علایم هموفیلی چیست؟

شایع ترین علامت هموفیلی، خونریزی غیر قابل

کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود

فاکتورهای انعقادی می باشد که حتی خونریزی می

تواند بدون هیچ آسیبی رخ دهد. خونریزی ها و علائم

❖ هموفیلی هاگمن - کمبود فاکتور ۱۲

❖ ون ویلبراند - عدم وجود فاکتور ۸

آیا بیمارارن هموفیلی در مدرسه و یا اساسا محیط

های تحصیلی نیاز به مراقبت های خاصی دارد؟

چه توصیه ها و مواردی لازم است تا مراقبین سلامت

مدارس درمورد دانش آموز هموفیلی در مدرسه

بدانند.

علت هموفیلی چیست؟

هموفیلی بیماری ارثی است که از طریق ژن موجود بر

منتقل می شود. زنان دارای دو X روی کروموزوم

هستند در حالی که مردان دارای یک X کروموزوم

می باشند. زن ناقل Y و یک کروموزوم X کروموزوم

هموفیلی، ژن هموفیلی را بر روی یکی از کروموزوم

های خود دارا می باشد و به احتمال ۵۰٪ این ژن

معیوب را به فرزندان پسر خود منتقل می کند.

هموفیلی 1

مردانی که ژن معیوب را به ارث می برند، مبتلا به

هموفیلی میشوند. مردان مبتلا به هموفیلی، ژن را به

فرزندان پسر خود منتقل نمی نمایند ولی آنها ژن را

به دختران خود منتقل می کنند.

هموفیلی



این بیماری یک اختلال خونریزی دهنده ارثی

است. افراد مبتلا به هموفیلی به علت سطح پایین یا

عدم وجود پروتئین هایی به نام فاکتورهای انعقادی،

قادر به متوقف کردن روند خونریزی نمی باشند.

به مناسبت روز جهانی حمایت از بیمارارن هموفیلی

سعی کردیم اطلاعات کافی و توصیه های لازم در

مورد برخورد با بیمارارن هموفیلی برای شما ارائه

دهیم.

فرایند انعقاد خون از خونریزی بیش از حد آسیبهها

داخلی و خارجی بدن جلوگیری می نماید. انواع

مختلفی از هموفیلی وجود دارد اما شایع ترین و

شناخته شده ترین آنها عبارتند از

❖ هموفیلی - A کمبود فاکتور ۸

❖ هموفیلی - B کمبود فاکتور ۹

درمان سریع و به موقع سبب کاهش درد می شود و از بروز آسیب به مفصل ، عضله و سایر اعضای بدن جلوگیری می کند. اگر درمان خونریزی سریع و به موقع باشد ، فاکتور انعقادی کمتری مصرف می شود.

حتی در زمانی که از بروز خونریزی اطمینانی نیست ، باید فاکتور انعقادی تزریق شود. اگر احتمال خونریزی وجود دارد ، بایستی فاکتور انعقادی تزریق گردد.

هرگز نباید منتظر بود تا مفصل دردناک ، متورم و داغ شود. نباید نگران مصرف بی مورد فاکتور انعقادی بود.

درمان قطعی برای هموفیلی وجود ندارد، اما با در اختیار داشتن فاکتورهای انعقادی، افراد هموفیل می توانند زندگی عادی داشته باشند. بدون فاکتورهای انعقادی افراد هموفیل شدید، با مشکل مواجه میشوند و حتی ممکن است دچار معلولیت شوند و نتوانند کارهای عادی و روزمره زندگی را انجام دهند.

چه زمانی باید فاکتور انعقادی تزریق شود؟

- - خونریزی مفصلی
- - خونریزی عضلانی، بخصوص خونریزی در عضلات پا و بازو
- - ضربه به گردن، دهان، زبان، صورت و چشم

کودکان و یکی از شدیدترین عوارض این بیماری است. و جزو اورژانس های هموفیلی می باشد.

شایع ترین محل های خونریزی شامل عضله بازوی فوقانی، مفصل آرنج، عضله ساعد، عضله ران، مفصل زانو، مفصل مچ پا، عضله ساق پا و عضله پسواس می باشد. که در مراقبت از دانش آموز هموفیلی در مدرسه بسیار مهم است

نکته: بیماران هموفیل به ندرت دچار کم خونی فقر آهن می شوند زیرا اکثرا خونریزی آنها داخلی بوده و آهن مجددا جذب بدن میشود

درمان هموفیلی با توجه به نکات زیر تعیین می شود:

سن بیمار ، وضعیت سلامتی عمومی ، وسعت بیماری ، نوع و شدت هموفیلی، تحمل بیمار نسبت به داروهای اختصاصی و روش های درمانی، توجه به مرحله بیماری، عقیده و ترجیح بیمار

امروزه درمان ها برای هموفیلی بسیار مؤثر است. فاکتور انعقادی به جریان خون تزریق می شود. به محض رسیدن مقدار کافی فاکتور انعقادی به محل آسیب دیده ، خونریزی متوقف می شود.

خونریزی باید بلافاصله درمان شود.

در کودک مبتلا به هموفیلی در مدرسه بسیار مهم است.

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

خونریزی: تمایل به خونریزی از بینی ، دهان، لثه که با یک صدمه کوچک مثل مسواک زدن یا اعمال دندان پزشکی پیش می آید.

خونریزی درون مفصلی: باعث درد و عدم تحرک می گردد و در صورت عدم درمان کامل طبی، منجر به بدشکلی مفصل می گردد. مفاصل از مکان های شایع خونریزی هستند و خونریزی مفصلی منجر به التهاب مفصلی دردناک و مزمن، بد شکلی 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 بد شکلی می گردد.

خونریزی داخل مغزی: خونریزی ناشی از صدمات یا خونریزی خودبخودی مغز، شایع ترین علت مرگ در

صورت باید فاکتور انعقادی سریعاً تزریق شود در غیر این صورت، خونریزی مفصلی ادامه می یابد و درمان آن مشکل تر می شود. استفاده از کمپرس سرد نیز توصیه می شود...

✓ - خونریزی دهان و زبان غالباً به دلیل گاز گرفتگی زبان اتفاق می افتد. تنها کار ممکن در این مورد، تزریق سریع فاکتور های انعقادی است، زیرا بخیه زدن غیر ممکن است و مکیدن یا حرکت زبان به طرف دندان ها تشکیل لخته را متوقف می کند. بعد از درمان خونریزی باید توجه داشت که کودک غذاهای سفت مثل نان تست، بیسکویت، چیپس و خوراکی های چسبنده مثل تافی مصرف نکند.

✓ - کودک در هنگام خونریزی از بینی، نباید به حالت دراز کش قرار گیرد. زیرا فشار به عروق خونی بیشتر می شود. در این هنگام باید دو طرف بینی را گرفته و فشار داد. سر را نباید به عقب خم کرد. اگر خونریزی بند نیامد، تزریق سریع فاکتور های انعقادی توصیه می شود..

✓ - علایم سر درد و سرگیجه، استفراغ مکرر و اختلال هوشیاری مثل خواب آلودگی و

و یا پس از ۵ دقیقه ادامه یابد، تزریق فاکتور انعقادی لازم است

تغذیه در بیماران هموفیلی

بدن نیاز به تعادل دریافت کربو هیدرات، پروتئین، چربی، ویتامین و مواد معدنی دارد. برقراری صحیح این تعادل باعث سلامت فرد می گردد. امروزه عقیده بر این است که ۴۰-۶۰٪ انرژی روزانه بایستی از کربو هیدرات ها مثل نان و برنج، ۲۰-۳۰٪ چربی، ۲۰-۳۰٪ پروتئین مثل گوشت قرمز و ماهی کسب گردد و علاوه بر آن در رژیم غذایی باید میوه و سبزیجات نیز گنجانده شوند

آموزش به بیماران هموفیلی

بیماران مبتلا به هموفیلی باید راجع به بیماری و درمان و مراقبت های لازم آموزش کافی دریافت کنند تا از زندگی بهتری برخوردار باشند. در اینجا نقش والدین بسیار مهم است.

✓ خونریزی مفصلی در این افراد ممکن است بطور تدریجی و بدون درد باشد و یا ممکن است ناگهانی و شدید بوده باشد که در اکثر موارد در هنگام شب اتفاق می افتد. احساس سفتی، گرما و درد در مفصل، علامت خونریزی مفصلی است. در این

- - ضربه های سنگین به سر و سر دردهای غیر طبیعی
- - خونریزی دایم و سنگین در هر قسمت از بدن
- - زخم هایی که نیاز به بخیه دارند
- - بدنبال تصادف منجر به خونریزی
- - جراحی ها و اعمال دندانپزشکی تزریق فاکتور انعقادی قبل از
- - فعالیت هایی که ممکن است منجر به خونریزی شوند انجام می شود..

چه زمانی تزریق فاکتور انعقادی ضرورت ندارد؟

کبودی های کوچک که در اطفال هموفیل رایج است و اغلب خطرناک نیستند. لازم به یاد آوری است که کبودی های روی سر ممکن است خطرناک باشد و باید توسط پزشک معاینه شوند

بریدگی ها و خراش های کوچک به اندازه افراد طبیعی خونریزی می دهند و معمولاً خطرناک نیستند. بریدگی های عمیق معمولاً بیش از افراد طبیعی، خونریزی می دهد. چنین خونریزی هایی با فشار مستقیم در محل زخم، قطع می شود

خونریزی بینی معمولاً با فشار مستقیم پس از ۵ دقیقه قطع می شود. چنانچه خونریزی سنگین باشد

لازم برای برطرف شدن یا به حداقل رساندن درد

- اجتناب از فشار بی مورد به مفاصل
- فرو بردن عضو در آب گرم (در صورت امکان)
- اجتناب از گرمای مستقیم (شعله آتش)
- استفاده از داروهای مسکن (حتی الامکان غیر مخدر) و آسپرین مجاز نیست.
- استفاده از عصا یا آتل هنگام حرکت دادن مفاصل دردناک

منبع: بسته جامع خدمات درمانی در بیماران هموفیلی - وزارت بهداشت و درمان و آموزش پزشکی
WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition 2020



عنوان	هموفیلی
تهیه کننده	معصومه اکبری
سمت	کارشناس ارشد پرستاری
تایید کننده	کمیته آموزش به بیمار
مسئول فنی بخش	دکتر جاویدان
سال تهیه	فروردین 1401
ناظر کیفی	واحد آموزش

- اجتناب از یبوست
- استفاده از مسواک نرم و رعایت بهداشت دهان و دندان و مراجعه منظم به دندان پزشک
- اجتناب از چاقی: زیرا احتمال خونریزی بویژه خونریزی مفاصل افزایش می یابد.
- اجتناب از تزریق عضلانی و هر ترومای دیگر مثل استفاده از ریش تراش برقی
- خودداری از زور زدن و فین کردن و یا در معرض گرمای زیاد قرار گرفتن
- عدم مصرف آسپرین و سایر داروهای ضد انعقادی
- فرو کردن عضو دردناک داخل آب ولرم که به کاهش درد کمک می کند. واکسیناسیون علیه هپاتیت B

اقدامات لازم هنگام بروز خونریزی

- استراحت در بستر
- فشار ملائیم بر روی نقطه خونریزی دهند
- قرار دادن کمپرس سرد (یخ داخل پارچه) روی محل خونریزی
- درمان با فاکتور های انعقادی در مورد خونریزی و آسیب های عمقی (خونریزی مفاصل، ماهیچه ها، گردن، دهان، صورت و چشم و وارد شدن ضربه های شدید به سر)
- مراجعه به پزشک جهت اطمینان از قطع خونریزی و عدم وجود خونریزی داخلی اقدامات

بییهوشی از علائم خونریزی داخل جمجمه است. با دیدن این نشانه ها بلافاصله فاکتور انعقادی بایستی تزریق شود..

- ✓ - حرکت ندادن عضوی از بدن در کودکان خردسال، علامت خونریزی آن عضو است.
- ✓ - ورزش برای همه مفید است. حرکات عضلات و قدرت بدن تقویت می شود و ضمناً باعث کاهش اضطراب و ترس می شود. ولی باید توجه داشت که به مفاصل فشار وارد نشود و یا به کودک ضربه وارد نشود. بهترین فعالیت، شنا و پیاده روی ملائیم است. از بازی فوتبال باید اجتناب شود..

- ✓ - بیماران بایستی به طور منظم به مرکز درمان هموفیلی مراجعه کنند و توسط پزشکان مرکز، ویزیت شوند..

- ✓ - بیماران بایستی کارت شناسایی را که حاوی اطلاعات شخصی و هموفیلی است، همیشه همراه داشته باشند..

- ✓ - بیماران و والدین کودکان بایستی کمک های اولیه را بیاموزند..

بیماران برای پیشگیری از خونریزی بایستی به نکات زیر

توجه کنند: