



هموفیلی

گروه هدف : بیمار و خانواده

HEMOPHILIA

کد پمفلت هموفیلی (100) 1403

گردآورنده	الهام سرتکی (سوپروایزر آموزش سلامت)
استاد علمی	دکتر ملیحه محمد زاده (متخصص کودکان و نوزادان فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان)
منبع	www://pro.uptodatefree.ir/

هموفیلی چیست؟ هموفیلی وضعیتی است که از لخته شدن خون به طور طبیعی جلوگیری می کند. اگر خون به طور طبیعی لخته نشود، افراد می توانند به راحتی یا بسیار بیشتر از حد طبیعی خونریزی کنند. این خونریزی گاهی اوقات می تواند تهدید کننده زندگی باشد.

افراد مبتلا به هموفیلی پروتئینی در خون که به لخته شدن خون کمک می کند را ندارند. ۲ نوع اصلی هموفیلی وجود دارد (به نام های "A" و "B")، بسته به اینکه کدام پروتئین وجود ندارد:

● در هموفیلی A فاکتور ۸ وجود ندارد یا بسیار کم است. عدد رومی ۸ VIII است و به هموفیلی A "کمبود فاکتور هشت" نیز گفته می شود.

● در هموفیلی B فاکتور ۹ وجود ندارد یا بسیار کم است. عدد رومی ۹ IX است و هموفیلی B را "کمبود فاکتور IX" نیز می نامند.

مهم است که بدانید هموفیلی A یا B است ، زیرا درمان متفاوت است.

هموفیلی یک بیماری مادام العمر است که فرد با آن به دنیا می آید. علت آن تغییر در یک ژن است. گاهی اوقات، والدین این ژن را به فرزندشان منتقل می کنند. مواقع دیگر، این تغییر ممکن است قبل از تولد کودک اتفاق بیفتد. در برخی از این موارد، والدین ممکن است هموفیلی نداشته باشند.

هموفیلی شدید در مردان شایع تر است. دلیل این امر این است که ژن های فاکتور ۸ و فاکتور ۹ روی کروموزوم X قرار دارند و مردان فقط ۱ کروموزوم X دریافت می کنند. زنان نیز ممکن است به هموفیلی مبتلا شوند، اما معمولاً خفیف تر است.

علائم هموفیلی چیست؟ علائم به میزان (شدت کمبود) هموفیلی فرد بستگی دارد. برخی از کودکان از بدو تولد دچار علائم می شوند. برای مثال، اگر یک نوزاد پسر ، عمل "ختنه" انجام دهد، ممکن است بسیار بیشتر از حد طبیعی خونریزی کند. سایر کودکان، به ویژه آنهایی که هموفیلی خفیف دارند، ممکن است در سنین بالاتر علائم را تجربه کنند.

افراد مبتلا به هموفیلی خفیف معمولاً پس از آسیب، عمل یا جراحی بیش از حد طبیعی خونریزی می کنند. افراد مبتلا به هموفیلی شدید نیز پس از آسیب، عمل یا جراحی بیش از حد طبیعی خونریزی می کنند. اما آنها می توانند خونریزی داشته باشند که بدون دلیل اتفاق می افتد. این نوع خونریزی اغلب در مفصل یا عضله اتفاق می افتد.

مفاصلی که اغلب درگیر می شوند مچ پا، زانو و آرنج هستند. خون در مفصل می تواند باعث درد، تورم، سفتی و مشکل در حرکت مفصل با گذشت زمان، خونریزی مکرر در مفصل می تواند منجر به درد و آسیب طولانی مدت مفصل شود.

علائم همچنين می تواند از خونريزی در ساير قسمت های بدن رخ دهد. اين موارد می تواند شامل موارد زیر باشد:

● درد ناشی از خونريزی در عضله

● خون در اجابت مزاج

● خون در ادرار

● درد شکم (از خونريزی به ديواره شکم)

● خونريزی در مغز یا نخاع

آيا آزمایشی برای هموفیلی وجود دارد؟ بله.

پزشک یا پرستار بیمار می تواند با انجام آزمایش های مختلف خون، هموفیلی را بررسی کند.

اگر باردار باشم چه؟ زن هموفیلی را می توان از یک فرد باردار به نوزادش منتقل کرد. آزمایش ژنتیک می تواند نشان دهد که آيا شما اين ژن را داريد یا خير. اگر اين کار را انجام دهيد، پزشکان می توانند چند کار را برای جلوگیری از مشکلات انجام دهند:

● سونوگرافی انجام شود تا جنسیت کودک مشخص شود - اين به اين دليل است که فقط یک نوزاد پسر در معرض خطر ابتلا به هموفیلی شديد است. اگر نوزاد مذکر باشد، پزشکان از انجام برخی روش ها در حين زایمان که می تواند باعث خونريزی شود اجتناب می کنند. در بیشتر موارد، نوزاد پس از تولد برای هموفیلی آزمایش می شود.

● برای زایمان ایمن آماده شوید پزشک سطح

فاکتور لخته شدن را آزمایش خواهد کرد. این می تواند به

آنها کمک کند تا از اقداماتی که ممکن است باعث

خونريزی شوند اجتناب کنند یا برای آنها آماده شوند.

بسته به سطح بدن، ممکن است برای خونريزی در حين

زایمان یا بعد از تولد نوزاد نیز به درمان نیاز شود.

هموفیلی چگونه درمان می شود؟ درمان بستگی به

شدت هموفیلی فرد دارد. همچنين بستگی به اين دارد که

آيا فرد قرار است عمل جراحی انجام دهد .

یکی از درمان های هموفیلی «درمان جایگزینی فاکتور»

نامیده می شود. این فاکتور انعقادی را که بدن از دست

می دهد فراهم می کند. انواع مختلفی از عوامل انعقادی

جایگزین وجود دارد. برخی از آنها از خون انسان ساخته

شده اند و برخی دیگر با استفاده از سلول های رشد یافته

در آزمایشگاه ساخته می شوند. درمان جایگزین به داخل

ورید می رود. افراد می توانند این درمان را در بیمارستان

دریافت کنند، یا می توانند خودشان تزریق را انجام دهند

در خانه (یا از شخص دیگری بخواهند دارو را به آنها

تزریق کند) . این درمان اصلی برای هموفیلی B است.



درمان جایگزین به ۲ روش استفاده می شود:

● برای درمان خونريزی در صورت وقوع (این روش

درمانی تقریباً منسوخ شده است مگر در موارد کمبود

خفيف فاکتور.)

● به طور منظم برای جلوگیری از خونريزی (درمان ارجح

در حال حاضر این روش می باشد .)

برای افراد مبتلا به هموفیلی A می توان از درمان

دیگری به جای فاکتور استفاده کرد. دارویی به نام

emicizumab (نام تجاری: Hemlibra) است. این

واکسن زیر پوست یک بار در هفته، یک هفته در میان یا

یک بار در ماه تزریق می شود. (این روش درمانی

متاسفانه هنوز در دسترس نمی باشد .)

تصميم گیری در مورد بهترین درمان ممکن است

پیچیده باشد. یک مرکز درمان هموفیلی می تواند به شما

و پزشک بیمار کمک کند تا بهترین درمان را انتخاب

شود. این مراکز همچنین به افراد کمک می کنند تا برای

کارهایی مانند جراحی از قبل برنامه ریزی کنند.

برخی از افراد چیزی به نام "مهيار کننده" در خون خود

دارند. این یک آنتی بادی یا پروتئين است که در برابر

عاملی که برای درمان هموفیلی استفاده می شود عمل

می کند. این می تواند باعث شود که درمان جایگزین

فاکتور نیز موثر نباشد.

این در هموفیلی A شایع تر از هموفیلی B است. اگر آزمایشات نشان دهد که بیمار یک مهارکننده دارد، ممکن است به درمان های دیگری نیاز داشته باشد. پزشک در مورد گزینه ها با بیمار صحبت خواهد کرد.

چه چیز دیگری باید در مورد درمان جایگزین بدانم؟ قبل از انجام آزمایش خون برای ویروس اچ آی وی و هپاتیت C، برخی از درمان های جایگزین فاکتور از خونی ساخته می شد که این ویروس ها را داشت. در نتیجه، افراد مبتلا به هموفیلی ممکن است آلوده شوند. اما اکنون که آزمایش های خونی برای این ویروس ها وجود دارد، تمام درمان های جایگزین فاکتور که از خون انسان ساخته شده است، آزمایش می شوند. برخی از درمان های جایگزین فاکتور از سلول های آزمایشگاهی به جای خون انسان ساخته می شود. تصمیم گیری اینکه کدام درمان جایگزین فاکتور برای بیمار بهترین است، بسیار پیچیده است. پزشک در مورد گزینه ها صحبت می کند و به بیمار کمک می کند تا بهترین انتخاب را برای شرایط خود داشته باشد.



افراد مبتلا به هموفیلی برای جلوگیری از مشکلات خونریزی چه کار دیگری می توانند انجام دهند؟ برای جلوگیری از مشکلات خونریزی، افراد مبتلا به هموفیلی باید:

- برای ویزیت منظم به پزشک خود مراجعه کنید
- بگذارید هر پزشکی که از آنها مراقبت می کند بداند که هموفیلی دارند و کدام نوع ("A" یا "B")
- دستورالعمل های پزشک خود را در مورد درمان و اینکه از کدام فعالیت ها یا ورزش ها اجتناب کنید (در صورت وجود) پیروی کنید.
- علائم و نشانه های خونریزی و نحوه درمان آن را بیاموزید
- آسپرین یا داروهایی به نام NSAID ها را بدون نظر پزشک مصرف نکنید - NSAID های رایج شامل ایبوپروفن (نام های تجاری نمونه: Motrin، Advil) و ناپروکسن (نام های تجاری نمونه: Aleve، Naprosyn) هستند.

- برای هر عمل یا جراحی که می تواند باعث خونریزی شود از قبل برنامه ریزی کنید
- به خوبی از دندان های خود مراقبت کنید و برای ویزیت های منظم به دندانپزشک خود مراجعه کنید
- هنگام مسافرت داروهای خود را همراه داشته باشند

• اگر فرزند شما یا کودکی که از او مراقبت می کنید مبتلا به هموفیلی است، باید به سایر مراقبین، مهدکودک یا مدرسه اطلاع دهید. به آنها آموزش دهید که مراقب کدام علائم باشند و چگونه خونریزی را درمان کنند.

چگونه می توانم درباره هموفیلی بیشتر بدانم؟ - برای کسب اطلاعات بیشتر، با پزشک یا پرستار خود صحبت کنید. بنیاد ملی هموفیلی نیز اطلاعات زیادی دارد. وب سایت آنها www.hemophilia.org است.

