

دو نوع اختلال خونریزی دهنده ارثی وجود دارند که از نظر بالینی قابل افتراق نیستند ولی با تستهای آزمایشگاهی از هم تمایز داده می شوند. هموفیلی A و هموفیلی B .

هموفیلی نوع A: یک نقص ژنتیکی است که باعث کمبود فاکتور ۸ می شود .

هموفیلی نوع B: در اثر یک نوع اختلال ژنتیکی ایجاد شده که باعث کمبود فاکتور ۹ می شود .

کمبود این فاکتور ها در انعقاد خون اختلال ایجاد می کنند . معمولاً نوع A و B بصورت وابسته به کروموزوم X به ارث می رسند و تقریباً تمامی بیماران مرد هستند . زنان می توانند ناقل باشند ولی نشانه ای ندارند .

معمولاً این بیماران در دوران کودکی و نوجوانی ، قابل تشخیص می باشند ولی نوع خفیف آن درصدمات شدید یا در جراحیها قابل تشخیص می باشند .

تظاهرات بالینی :

با کوچکترین صدمه ، این افراد دچار خونریزی می شوند . بیشتر خونریزی ها در مفاصل می باشند به خصوص مفاصل زانو ، آرنج ، مچ پا، شانه ، مچ دست و لگن . بیماران غالباً قبل از تورم مفصل و محدودیت حرکت آن متوجه درد مفصلی می شوند . خونریزی های مکرر می تواند سبب صدمات شدید یا دردهای مزمن گردد . هماتوم (خونریزی داخل عضله یا بافت زیر جلدی) می تواند سطحی و عمیق باشند .

وقتی که هماتوم در عضلات اندامها تشکیل می شود ، ممکن است اعصاب محیطی را تحت فشار قرار دهد و باعث کاهش



هماچوری (خونریزی در ادرار) و خونریزی گوارشی و خونریزی از بینی نیز شایع است . خطرناک ترین منطقه خونریزی داخل سر می باشد . صدمات شدید و جراحی می تواند منجر به خونریزی شدید گردد . شایع ترین نوع خونریزی در کشیدن دندان است .

مددجوی گرامی لطفاً به نکات زیر توجه فرمایید :

محدودیت فعالیتها و مراقبت از خود جهت کاهش احتمال خونریزی .

از ایمنی منزل و محیط کار خود اطمینان حاصل فرمایید .

باید از مصرف داروهایی نظیر : آسپرین ، دیکلوفناک ، ناپروکسن ، مفنامیک اسید ، ایبوپروفن و الکل خودداری کنید و حتی داروهایی چون ضد سرماخوردگی با دوز بالا مصرف ننمایید .

رعایت بهداشت دهان و دندان ، اجتناب از پاک کردن بینی ، خودداری از تزریقات و اعمال جراحی مواردی هستند که باید به شدت به آن توجه شود .



بیمارستان فرمانیه

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

هموفیلی



تاریخ تدوین : بهار ۹۰

تاریخ بازنگری : ۱۴۰۰

تاریخ بازنگری بعدی : ۱۴۰۳

Code : FG-Pam:9-53

جا آرزوی سلامتی و موفقیت برای شما

شما در معرض چه عفونتهایی هستید ؟

HIV و هپاتیت به علت نیاز به انفوزیون فاکتورهای تغلیظ شده بطور مکرر ممکن است شما از حمام گرم احساس لذت کنید ولی در هنگام خونریزی ها باید جهت بهبود آنان از سرما استفاده نمایید .