

# هموفیلی



ترجمه

شیرین روان بد

انتشارات کانون هموفیلی ایران





# هموفیلی

ترجمه

شیرین روان بد

انتشارات کانون هموفیلی ایران

این کتاب ترجمه ای است از:

**What is Hemophilia?**  
**Published by the World Federation of**  
**Hemophilia, ۲۰۰۳**

۱۳۸۵  
پیرایه کلهر

چاپ اول:  
ویراستار:  
چاپ:  
تیراژ:

## هموفیلی چیست؟

✓ هموفیلی نوعی بیماری خونی است. شدت و سرعت خون ریزی در افراد هموفیل در مقایسه با افراد طبیعی بیشتر نیست؛ بلکه، مدت زمان آن طولانی تر است. خون افراد هموفیل به اندازه کافی **فاکتور انعقادی** ندارد. فاکتور انعقادی نوعی پروتئین موجود در خون است که خونریزی را کنترل می کند.

✓ هموفیلی نادر است. از هر ده هزار نفر یک نفر مبتلا به هموفیلی است.

✓ شایع ترین نوع هموفیلی، **هموفیلی آ** نام دارد. خون افراد مبتلا به هموفیلی آ به اندازه کافی فاکتور انعقادی VIII (۸) ندارد. نوع دیگر هموفیلی، **هموفیلی ب** است. خون افراد مبتلا به هموفیلی ب به اندازه کافی فاکتور انعقادی IX (۹) ندارد. مشکلات این دو نوع بیماری یکسان است و هر دو سبب خون ریزی طولانی می شوند.

## چگونه افراد به هموفیلی مبتلا می شوند؟

✓ هموفیلی با تشکیل نطفه به وجود می آید. هموفیلی از فرد هموفیل به دیگران سرایت نمی کند و مانند سرماخوردگی مسری نیست.

✓ هموفیلی معمولا به ارث می رسد؛ یعنی، از طریق ژن از نسلی به نسل دیگر منتقل می شود. ژن ها حاوی اطلاعاتی درباره نحوه شکل گیری بدن از تولد تا بزرگسالی است. مثلا، ژن ها رنگ چشم و مو را تعیین می کنند.

✓ گاهی ممکن است در یک خانواده، بدون هیچ سابقه ای فرزند هموفیل به دنیا آید. تقریبا ۳۰٪ از افراد هموفیل بدون وجود سابقه ای در خانواده به هموفیلی مبتلا می شوند. در این حالت ممکن است هموفیلی در اثر تغییرات در ژن های جنین به وجود آید.

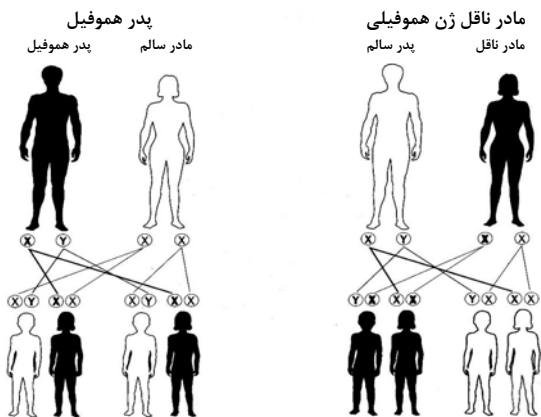


## چگونه هموفیلی به ارث می رسد؟

✓ فرزند پسر مردی هموفیل، سالم و فرزند دخترش، ناقل هموفیلی است.

✓ زنان ناقل دارای ژن هموفیلی اند. زنان ناقل، به ندرت علائم هموفیلی دارند. اگر زن ناقل باردار شود، ممکن است ژن هموفیلی را به فرزند پسرش انتقال دهد. به علاوه، هر زن ناقل، ژن سالمی نیز دارد که اگر آن را به فرزند پسرش منتقل کند، پسر سالم به دنیا می آید. به همین ترتیب، اگر زن ناقل، ژن هموفیلی را به فرزند دختر انتقال دهد، فرزند دخترش ناقل و اگر ژن سالم را به فرزند دخترش انتقال دهد، دخترش سالم به دنیا می آید.

✓ زنان فقط در صورتی به هموفیلی آ یا ب مبتلا می شوند که پدرشان هموفیل و مادرشان ناقل ژن هموفیلی باشد. این حالت ممکن است در ازدواج پسر خاله هموفیل و دختر خاله ناقل به وجود آید.



## شدت هموفیلی به سه نوع طبقه بندی می شود.

شدت هموفیلی نشان دهنده مشکلات بیماری است.

شدت هموفیلی به مقدار فاکتور انعقادی موجود در خون افراد هموفیل بستگی دارد.

مقدار طبیعی فاکتور انعقادی ۵۰ تا ۱۵۰ درصد  
فعالیت فاکتور انعقادی ۸ یا ۹ در خون است.



- ✓ ممکن است بعد از عمل جراحی یا زخم های شدید خون ریزی کند.
- ✓ ممکن است هرگز مشکل خون ریزی نداشته باشد.
- ✓ معمولا خون ریزی نمی کند.
- ✓ خون ریزی نمی کند مگر آن که مجروح شود.

### فرد هموفیل خفیف

فاکتور انعقادی ۵ تا ۳۰ درصد حد طبیعی است.

- ✓ ممکن است بعد از عمل جراحی، زخم های شدید یا اعمال دندان پزشکی دچار خون ریزی طولانی شود.
- ✓ ممکن است ماهی یک بار خون ریزی کند.
- ✓ به ندرت بدون دلیل خون ریزی می کند.

### فرد هموفیل متوسط

فاکتور انعقادی ۱ تا ۵ درصد حد طبیعی است.

- ✓ اغلب در عضلات، مفاصل (زانو، آرنج و مچ پا) خون ریزی می کند.
- ✓ ممکن است یک یا دو بار در هفته خون ریزی کند.
- ✓ ممکن است بدون هیچ دلیلی خون ریزی کند.

### فرد هموفیل شدید

فعالیت فاکتور انعقادی کمتر از یک درصد و در حد ناچیزی است.

## علائم هموفیلی چیست؟

علائم هموفیلی آ و ب یکسان است.

- ✓ کبودی های بزرگ ؛
- ✓ خون ریزی عضلانی و مفصلی، بخصوص در زانو، آرنج و مچ پا ؛
- ✓ خون ریزی خودبه خود (خون ریزی ناگهانی بدون هیچ علت خاصی) ؛
- ✓ خون ریزی به مدت طولانی بعد از جراحات سطحی، کشیدن دندان، جراحی و..... ؛
- ✓ خون ریزی به مدت طولانی پس از تصادفات، بخصوص پس از ضربه به سر.

## خون ریزی های مفصلی و عضلانی سبب به وجود آمدن

- ✓ احساس ناراحتی و درد در محل خون ریزی ؛
- ✓ تورم ؛
- ✓ بی حرکتی ؛
- ✓ واز کار افتادن عضو می شود.

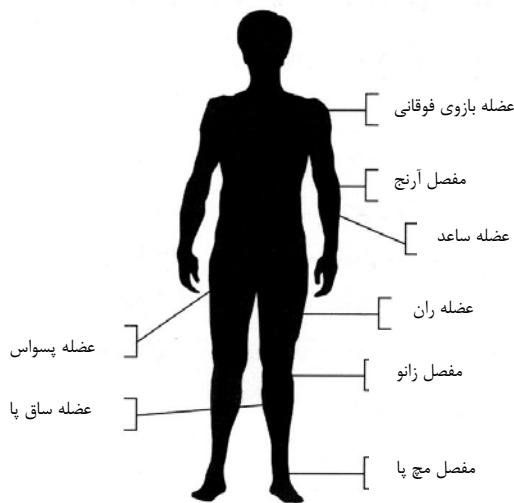
## خون ریزی بیشتر در کدام قسمت ها رخ می دهد؟

✓ فرد هموفیل ممکن است به خون ریزی داخلی که دیده نمی شود و یا خون ریزی سطحی که دیده می شود، دچار شود.

✓ اگر خون ریزی در مفصل مکرراً رخ دهد، آن مفصل آسیب دیده و دردناک می شود.

✓ خون ریزی های مکرر سبب بروز مشکلات جسمی نظیر التهاب مفصلی می شود. التهاب مفصلی راه رفتن و فعالیت های روزمره زندگی را دشوار می کند. مفاصل انگشتان دست در هموفیلی معمولاً سالم می مانند ( برخلاف برخی از التهابات مفصلی رایج).

این مفاصل و عضلات دچار خون ریزی می شوند



## هموفیلی چگونه درمان می شود؟

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

### ✓ خون ریزی باید بلافاصله درمان شود!

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

✓ حتی در زمانی که از بروز خون ریزی اطمینانی نیست، باید فاکتور انعقادی تزریق شود.

اگر فکر می کنید دچار خون ریزی شده اید، فاکتور انعقادی تزریق کنید. **هرگز** منتظر نشوید 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 هموفیلی شدید برای مدرسه رفتن و حضور در محل کار با مشکل روبه رو می شوند. حتی ممکن است دچار معلولیت شوند و نتوانند کارهای عادی روزمره زندگی را انجام دهند و یا در جوانی فوت کنند.

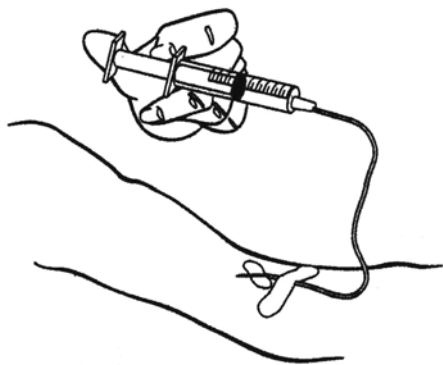
## چه زمانی باید فاکتور انعقادی تزریق شود؟

فاکتور انعقادی در موارد زیر تزریق می شود:

- ✓ خون ریزی های مفصلی ؛
- ✓ خون ریزی های عضلانی، بخصوص خون ریزی در عضلات پا و بازو ؛
- ✓ ضربه به گردن، دهان، زبان، صورت و چشم ؛
- ✓ ضربه های سنگین به سر و سردردهای غیرطبیعی ؛
- ✓ خون ریزی دایم و سنگین در هر قسمت از بدن ؛
- ✓ زخم هایی که نیاز به بخیه دارند ؛
- ✓ و به دنبال تصادف منجر به خون ریزی.

### تزریق فاکتور انعقادی قبل از:

- ✓ جراحی ها و اعمال دندان پزشکی ؛
- ✓ و فعالیت هایی که ممکن است منجر به خون ریزی شوند انجام می شود.



## چه زمانی تزریق فاکتور انعقادی ضرورت ندارد؟



کبودی های روی سر  
ممکن است خطرناک  
باشد

✓ 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 به وسیله پزشک معاینه شود.

✓ بریدگی ها و خراش های کوچک به اندازه افراد طبیعی خون ریزی می دهند و معمولاً خطرناک نیستند.

✓ بریدگی های عمیق معمولاً بیش از افراد طبیعی خون ریزی می دهد. چنین خون ریزی هایی با فشار مستقیم در محل زخم قطع می شود.

✓ خون ریزی بینی معمولاً با فشار مستقیم پس از ۵ دقیقه قطع می شود. چنانچه خون ریزی سنگین باشد و یا پس از ۵ دقیقه ادامه یابد، تزریق فاکتور انعقادی لازم است.

## نکات مهمی که افراد هموفیل باید رعایت کنند:

### ۱. خون ریزی ها را سریعاً درمان کنید!

چنانچه سریعاً نسبت به قطع خون ریزی اقدام کنید، کمتر دچار درد می شوید و به مفاصل ، عضلات و اعضای بدنتان آسیب کمتری وارد می شود. همچنین فاکتور انعقادی کمتری نیاز دارید.

### ۲. ورزش کنید.

عضلات قوی از مشکلات مفصلی جلوگیری می کنند و خون ریزی های خود به خود رخ نمی دهد. با پزشک یا فیزیوتراپ دربارهٔ ورزش های مناسب مشورت کنید.

### ۳. از مصرف آسپرین خودداری کنید.

آسپرین باعث افزایش خون ریزی می شود. سایر داروها نیز ممکن است سبب افزایش خون ریزی شوند. همیشه قبل از مصرف هر دارویی با پزشک مشورت کنید.

### ۴. به طور منظم به مرکز درمان هموفیلی مراجعه کنید.

پزشکان مرکز درمان هموفیلی برای سلامتی افراد هموفیل کمک های لازم را انجام می دهند.

## ۵. از تزریق عضلانی خودداری کنید.

تزریق عضلانی سبب خون ریزی و درد می شود. اما، تزریق عضلانی واکسن ها برای افراد هموفیل مهم و ضروری است. سایر دارو ها اغلب به صورت خوراکی یا تزریق وریدی توصیه می شود.

## ۶. بهداشت دندانها را رعایت کنید.

برای جلوگیری از مشکلات دندان توصیه های دندان پزشکی را رعایت کنید. عملیات دندان پزشکی و جراحی های دهان سبب خون ریزی شدید می شود.

## ۷. کارت شناسایی را که حاوی اطلاعات شخصی و

هموفیلی است، همیشه همراه داشته باشید.

اغلب مراکز درمان هموفیلی کارت شناسایی هموفیلی برای افراد هموفیل صادر می کنند. در برخی کشورها برای افراد هموفیل از دست بند یا گردن بند با علامت هموفیلی استفاده می شود.

## ۸. کمک های اولیه را بیا موزید.

به یاد داشته باشید که زخم های کوچک، خراش ها و کبودی ها معمولاً خطرناک نیستند و مراقبت های اولیه کفایت می کند.







**Published by the World Federation of Hemophilia**  
**© World Federation of Hemophilia, ٢٠٠٣**

Permission to reproduce or translate this document in whole or in  
part  
is granted to not-for-profit hemophilia organizations  
with appropriate acknowledgement of the WFH.  
However, permission does not extend to the reproduction or  
translation  
of this document, in whole or in part, for sale or for use  
in conjunction with commercial purposes.

This booklet is available as a PDF file on the WFH web site in  
English, French, Spanish, Arabic, Russian, and Chinese.



**World Federation of Hemophilia**  
١٤٢٥ René Lévesque Boulevard West, Suite ١٠١٠  
Montréal, Québec H٣G ١T٧ Canada

*Tel:* +١ (٥١٤) ٨٧٥-٧٩٤٤

*Fax:* +١ (٥١٤) ٨٧٥-٨٩١٦

*E-mail:* [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

*Web site:* [www.wfh.org](http://www.wfh.org)



# What is hemophilia?



WORLD FEDERATION OF  
**HEMOPHILIA**  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



1420 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010  
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada