



" هفته حمایت از بیماران هموفیلی "

اول تا هفتم مردادماه به عنوان هفته حمایت از بیماران هموفیلی نامگذاری گردیده است.

هموفیلی چیست؟

هموفیلی بیماری است که از لخته شدن خون جلوگیری می کند، به همین دلیل خونریزی در افرادیکه به این بیماری مبتلا هستند، دیرتر از سایرین بند می آید. این یک اختلال ژنتیکی است و این یعنی در نتیجه ایجاد تغییر در ژن ها پدید می آید که می تواند ارثی باشد (از والدین به بچه رسیده باشد) یا حین رشد در رحم ایجاد شده باشد. "همو" به معنی خون است و "فیلی" به معنی تمایل به سمت چیزی داشتن است. فردی که به هموفیلی مبتلاست، تمایل به خونریزی زیاد دارد.

این بیماری بیشتر در پسرها اتفاق می افتد، گوچه بیماری بسیار نادر است: تقریباً یکی از ۸۰۰۰ پسر با این بیماری مبتلا می شود. این بیماری می تواند تمام افراد را از نژادها و ملیت های مختلف مبتلا کند.

اکثر افراد وقتی دچار جراحی می شوند، بدن آنها به طور طبیعی از خود محافظت میکند. سلول های چسبنده در خون که پلاکت های خونی نامیده می شوند، به قسمتی از بدن که دچار خونریزی شده است رفته و آن منفذ را می بندند. زمانیکه پلاکت ها منفذ را می بندند، موادشیمیایی آزاد می کنند که پلاکت های چسبنده بیشتری را جذب کرده و پروتئین های مختلفی را در خون که فاکتورهای لخته خونی نامیده می شوند، را فعال می کند. این پروتئین ها برای تشکیل فیبر با پلاکت ها ادغام می شوند و این فیبرها لخته ها را قوی تر کرده و خونریزی متوقف می شود.

بدن ما ۱۲ عامل لخته کردن دارد که در این روند با یکدیگر کار می کنند. پایین بودن عامل ۸ و ۹ باعث بروز هموفیلی می شود. فردی که مبتلا به هموفیلی است فقط در یکی از این عوامل کمبود دارد، یعنی یا در عامل ۸ یا در عامل ۹ (نه در هر دو اینها).

هموفیلی دو نوع متفاوت دارد. تقریباً ۸۰٪ از موارد هموفیلی، هموفیلی A هستند که کمبود فاکتور ۸ می باشد. هموفیلی B زمانی اتفاق می افتد که فرد دچار کمبود فاکتور ۹ باشد.

هموفیلی برحسب میزان فاکتورهای لخته کردن در خون بیمار، به سه دسته، خفیف، متوسط و شدید طبقه بندی می شود. اگر فرد فقط ۱٪ یا کمتر از فاکتور تحت تاثیر را تولید کند، بیماری او شدید یا حاد تلقی می شود. اگر این میزان ۲٪ تا ۵٪ باشد، متوسط و اگر بین ۶٪ و ۵۰٪ باشد، خفیف خواهد بود. به طور کلی، افرادی که مبتلا به انواع خفیف تر هموفیلی هستند هر از گاه دچار خونریزی شدید می شوند، درحالیکه هموفیلی های شدید بیشتر دچار این خونریزی ها می شوند.

اکثر افراد مبتلا به هموفیلی در زمان کودکی و خردسالی متوجه مشکل خود میشوند. گاهی اوقات این بیماری آنقدر خفیف است که فرد تا زمانیکه قصد انجام یک عمل جراحی مثل عمل لوزه یا آپاندیس را پیدا نکند، متوجه این مشکل نمی شود و با آزمایش خونی که قبل از عمل جراحی توسط پزشک انجام می شود، بیماری او آشکار می شود.

نشانه های هموفیلی:

نشانه های هموفیلی در افراد مختلف یکسان نیست و بستگی به سطح عوامل لخته کننده خون دارد. اگر عوامل لخته کننده خون به میزان خفیفی پایین باشد، ممکن است فقط بعد از جراحی یا آسیب دیدگی شدید خونریزی کنید. اگر کمبود عامل لخته کننده شدید باشد، دچار خونریزی های ناگهانی خواهید شد.

نشانه های خونریزی ناگهانی را بشناسید:

خونریزی شدید و بدون دلیل از بریدگی ها یا آسیب دیدگی ها یا بعد از جراحی یا درمان

دندانپزشکی

کبودی های بزرگ و عمیق

خونریزی غیر طبیعی بعد از واکسن زدن

درد، التهاب یا سفتی مفاصل

وجود خون در ادرار یا مدفوع

خون دماغ بدون دلیل

در نوزادان تحریک پذیری بی دلیل

خونریزی مغزی

در افراد مبتلا به هموفیلی شدید یک ضربه ساده به سر می تواند باعث خونریزی مغزی شود. این اتفاق به ندرت رخ می دهد، اما یکی از جدی ترین پیامدهایی است که می تواند رخ دهد. در ادامه به نشانه های خونریزی مغزی اشاره می کنیم.

نشانه های خونریزی مغزی:

سر درد شدید و طولانی

استفراغ مکرر

خواب آلودگی یا بی حالی

دو بینی

ضعف ناگهانی

تشنج

زمان مراجعه به پزشک برای بیماری هموفیلی:

در صورت مشاهده هر یک از علائم زیر در خود یا فرزندتان بلافاصله به پزشک مراجعه کنید:

- مشاهده نشانه های خونریزی مغزی که در بالا بیان شد

- آسیب دیدگی که خونریزی آن متوقف نمی شود

- التهاب مفاصل که در زمان لمس کردن داغ هستند و در زمان خم کردن مفاصل درد احساس می شود

زندگی کردن با بیماری هموفیلی :

اکثر افراد مبتلا به بیماری هموفیلی با استفاده از روش های درمانی می توانند زندگی عادی ای داشته باشند.

با این حال اگر به بیماری هموفیلی مبتلا هستید، باید موارد زیر را رعایت کنید:

از انجام ورزش های پرتحرک مانند راگبی که موجب برخورد می شوند، پرهیز کنید.

هنگام مصرف سایر داروها مراقب باشید، زیرا برخی از داروها می‌توانند بر قابلیت لخته شدن خون تأثیر بگذارند، مانند آسپرین و ایبوپروفن.

بهداشت دهان و دندان را رعایت کنید و به‌طور منظم نزد دندان‌پزشک بروید.

مراقبت از دندان‌ها و لثه‌ها به پیشگیری از مشکلاتی مانند بیماری لثه که می‌تواند باعث خونریزی شود، کمک می‌کند. اکثر درمان‌های دندان‌پزشکی که نیازی به جراحی ندارند، می‌توانند در یک مطب دندان‌پزشکی عمومی انجام شوند. پزشک یا گروه مراقبتی شما در بیمارستان می‌تواند در مورد روش‌های دندان‌پزشکی، مانند کشیدن دندان که نیاز به جراحی دارند، توصیه‌هایی لازم را به شما گوشزد کنند و اطلاعات و نکات مفیدی در مورد زندگی با بیماری هموفیلی در اختیار شما قرار دهد.

راه درمان بیماری هموفیلی چیست؟

هیچ درمان قطعی برای بیماری هموفیلی وجود ندارد، اما روش‌های درمانی معمولاً به فرد مبتلا امکان می‌دهند که زندگی باکیفیتی داشته باشد. برای پیشگیری و درمان خونریزی طولانی‌مدت از داروهای فاکتور انعقادی که به‌صورت ژنتیکی دست‌کاری شده‌اند، استفاده می‌شود. این داروها به‌شکل تزریقی هستند.

در موارد خفیف‌تر، تزریق‌ها معمولاً فقط در زمان خونریزی طولانی‌مدت انجام می‌شوند. موارد شدیدتر با تزریق‌های منظم برای جلوگیری از خونریزی درمان می‌شوند. هموفیلی معمولاً توسط یک تیم پزشکی در بخش مخصوص بیماران هموفیلی در بیمارستان درمان می‌شود.