

نکات مهم هموفیلی

هموفیلی یک بیماری خونریزی دهنده ی مادرزادی وابسته به جنس است که به دلیل اختلال در تولید فاکتورهای انعقادی ۸ یا ۹ و در نتیجه جهش ژنهای مرتبط پدید می آید.

شیوع هموفیلی A از هموفیلی B بیشتر بوده و در حدود ۸۰-۸۵ درصد کل موارد را در می گیرد.

تشخیص هموفیلی::

- ۱- خونمردگی پی در پی به دنبال ضربات سبک در آغاز خردسالی
- ۲- خونریزی های خود به خودی به ویژه در مفاصل ها و بافت های نرم
- ۳- خونریزیهای شدید به دنبال ضربات شدید و اعمال جراحی

درمان پیشنهادی	علائم و نشانه ها	نواحی خونریزی
*درمان با جایگزینی فاکتور انعقادی *مراقبتهای بیمارستانی *استراحت کامل *فیزیوتراپی تدریجی برای به دست آمدن کار طبیعی عضله و مفصل ران.	۱-درد در قسمت پایین شکم و یا کشاله برای چند روز. ۲-خم شدن زانو و مفصل ران ۳-بی حسی جلوی ران ۴-ضعف عضله چهارسر رانی	کشاله ران
به همراه استراحت کامل *درمان با جایگزینی فاکتور انعقادی *استفاده از یخ *بالا نگه داشتن موضع خونریزی *فیزیوتراپی سریع برای کاهش درد، ماساژ، کشش و تقویت عضلانی	۱-درد ۲-تورم(سفت و سخت) ۳-گرمی ۴-مشکل در خم و راست کردن زانو ۵-اشکال در راه رفتن ۶-کیودی(در صورتی که در اثر ضربه مستقیم باشد)	خونریزی عضله چهارسر ران یا عضلات خلف ران
*درمان با جایگزین فاکتور انعقادی *بالا نگه داشتن اندام *استراحت و استفاده از عصا *شروع سریع فیزیوتراپی *ورزش در منزل	درد ۲-تورم(سفت و سخت) ۳-گرمی ۴-کاهش حرکات مچ پا ۵-اشکال در راه رفتن ۶-کیودی	عضلات پشت ساق
*درمان با جایگزینی فاکتور انعقادی *بالا نگه داشتن عضو *آتل	۱-درد ۲-تورم ۳-کاهش حرکات انگشتان مچ و آرنج ۴-بی حسی در انگشتان و ساعد ۵-ورزش و فیزیوتراپی	عضلات ساعد

نکات مهم:

- *در صورتی که در خانواده ی پدری، بیماری هموفیلی وجود داشته باشد ولی پدر و بیمار هموفیل نباشد، دختران این خانواده ناقل نمی باشند مگر اینکه در خانواده مادری هم بیمار هموفیل وجود داشته باشد و مادر خانواده ناقل باشد.
- * در صورت ازدواج یک مرد هموفیل با یک خانم سالم، کلیه پسران این خانواده سالم و کلیه دختران این خانواده به صورت اجباری ناقل می باشند.
- *در صورت ازدواج یک خانم ناقل با یک مرد سالم بر اساس احتمالات ۵۰٪ پسران این خانواده مبتلا و ۵۰٪ پسران سالم، ۵۰٪ دختران ناقل، ۵۰٪ دختران سالم می باشند.
- * در صورت ازدواج یک مرد هموفیل با یکخانم ناقل ۵۰٪ دختران بیمار و ۵۰٪ دختران ناقل، ۵۰٪ پسران سالم خواهند بود.