

مقدمه:

۱۷ آوریل **روز جهانی هوفیلی** نامگذاری شده است. هوفیلی نوعی اختلال نادر است که به دلیل کمبود یا نبودن فاکتورهای انعقادی مانع از لخته شدن خون به طور عادی می شود. بیمار مبتلا به هوفیلی در صورت دچار شدن به آسیب دیدگی یا زخم بیشتر از یک فرد عادی خونریزی میکند. هوفیلی نوعی اختلال ژنتیکی بوده و فرآیند درمان آن شامل جایگزین کردن منظم فاکتورهای انعقاد در خون بیمار می شود. فدراسیون جهانی هوفیلی ضمن تاکید بر این واقعیت که از هر ده بیمار مبتلا به بیماری ون ویلبراند در سراسر جهان هنوز نه نفر شناسایی نشده اند.

انواع هوفیلی: بیماری هوفیلی بسته به کاهش نوع

فاکتور انعقادی به دو گروه کلی هوفیلی **A** و هوفیلی **B** تقسیم میشود. هوفیلی نوع **A** که شایعترین

نوع هوفیلی است در اثر کاهش فاکتور ۸ انعقادی و هوفیلی **B** در اثر کاهش فاکتور ۹ انعقادی ایجاد میشود.

نشانه های بیماری هوفیلی

- * خونریزی بیش از حد پس از بریدگی
- * کبودی های بزرگ یا زخم های عمیق
- * درد، تورم یا کشیدگی در مفاصل
- * خونریزی ناگهانی از بینی

تشخیص بیماری هوفیلی

در کودکان و بزرگسالان، یک آزمایش خون ساده میتواند کاهش فاکتور انعقاد را نشان دهد. اگر در خانواده شما سابقه هوفیلی وجود دارد، بهتر است قبل از ازدواج مجموعه ای از آزمایش های ژنتیکی را انجام دهید.

عوارض بیماری هوفیلی

- * خونریزی عمیق داخلی
- * آسیب به مفاصل
- * عفونت

بیشتر خونریزی های داخلی در این بیماری در مفاصلی چون زانو، آرنج، مچ دست، مچ پا، شانه، لگن و دیده می شوند که بیشتر در نوع شدید اتفاق می افتد. خونریزی داخلی باعث تجمع خون در داخل بافت و مفصل شده، مفصل متورم و دردناک می شود و از کار می افتد. برای درمان بیماری هوفیلی نیز هر چند در گذشته از مشتقات پلاسمای خون استفاده می شد ولی امروزه فاکتورهای ۸ و ۹ انعقادی به صورت دارو در دسترس هستند و معمولاً برای درمان استفاده میشوند. فعالیت هایی مانند شنا، دوچرخه سواری و پیاده روی می تواند باعث تقویت عضلات شود. ورزش هایی مانند فوتبال، کشتی برای افراد مبتلا به هوفیلی خطرناک است.



تهیه و تنظیم:

اعظم اصغری خاتونی

سوپروایزر آموزش سلامت

۱۴۰۱



جهت رویت مطالب علمی آموزش به بیمار و دسترسی به سامانه پاسخگوئی به سئوالات بیمار پس از ترخیص به آدرس زیر، منوی آموزش به بیمار مراجعه کنید:

<https://alzahrahosp.tbzmed.ac.ir>

توصیه ها:

از مصرف مسکن خودداری کنید: آسپیرین و ایبوپروفن جزو داروهایی هستند که می توانند خونریزی را تشدید کنند.

از داروهای رقیق کننده خون که مانع از انعقاد خون می شوند شامل هپارین، وارفارین خودداری کنید.

از کشیدن دندان جلوگیری کنید، چراکه می تواند منجر به خونریزی بیش از حد بشود و از مسواک نرم استفاده کنید. استفاده از زانوبند، پدهای آرنج، کلاه ایمنی و کمربند ایمنی می تواند به جلوگیری از صدمات در اثر

سقوط و سایر حوادث کمک کند.