

مبانی تالاسمی و هموفیلی

فریسنه گارن:

علیرضا موسی میاد

آزاده یغموری

ایمان سیحون

بهار رمدانی

عنوان و نام پدیدآور :	مبانی تالاسمی و هموفیلی / نویسندگان: علیرضا موسی میالی و... دیگران
مشخصات نشر :	تهران : آموزشهای بنیادی، ۱۳۹۵.
مشخصات ظاهری :	۶۸ ص. جدول : ۱۴/۵ × ۲۱/۵ س.م.
شابک :	۷۰۰۰۰ ریال ۵-۲۶-۷۰۵۹-۶۰۰-۹۷۸
وضعیت فهرست نویسی :	فیا
یادداشت :	نویسندگان علیرضا موسی میالی، آزاده یغموری، ایمان سیحون، بهار رمدانی.
موضوع :	تالاسمی
موضوع :	Thalassemia
موضوع :	هموفیلی
موضوع :	Hemophilia
موضوع :	خون-بیماری ها- تشخیص
موضوع :	Blood -- Diseases -- Diagnosis
موضوع :	خون-بیماری ها- ژنتیک
موضوع :	Blood -- Diseases -- Genetic aspect
شناسه افزوده :	موسی، علیرضا، ۱۳۶۶
رده بندی کنگره :	RC۶۴۱/۸۷-۲۲۰۱۵
رده بندی دیویی :	۶۱۶/۱۵
شماره کتابشناسی ملی :	۴۲۲۸۶۳

مبانی تالاسمی و هموفیلی

علیرضا موسی میالی، آزاده یغموری، ایمان سیحون، بهار رمدانی

طراح جلد: مینا پاشاپور

سال چاپ / نوبت چاپ / تیراژ : ۱۳۹۵ / اول / ۱۰۰

قیمت: ۷۰۰۰۰ ریال

شابک: ۵-۲۶-۷۰۵۹-۶۰۰-۹۷۸

www.novinnashr.com

تلفن دفتر نشر: ۶۶۰۱۹۱۰۷

تهران- میدان جمهوری- جنب مترو نواب- برج شهاب ۱- طبقه پنجم- شماره ۱۵۶

فهرست:

۸	تالاسمی
۹	طبقه بندی تالاسمی
۱۰	طبقه بندی بالینی
۱۰	تالاسمی مینور
۱۱	تالاسمی ماژور
۱۱	طبقه بندی ژنتیکی
۱۲	آلفا تالاسمی
۱۳	بتا تالاسمی
۱۴	تشخیص تالاسمی
۱۵	درمان تالاسمی
۱۵	تزریق خون
۱۶	درمان شلاته آهن
۱۶	جراحی
۱۶	پیوند مغز استخوان یا سلول های بنیادین
۱۷	سایر درمان ها
۱۷	شیوع تالاسمی در دنیا
۱۷	شیوع تالاسمی در ایران
۱۸	ژنتیک هموگلوبین
۱۹	هموگلوبین رویانی (Embryonic)
۲۱	هموگلوبین A ₂ (HbA ₂)
۲۲	هموگلوبین A
۲۳	هموفیلی
	سلولهای سازنده خون : مغز استخوان و سلول های بنیادی

۲۵	شکل گیری و عملکرد گلبول های قرمز
۲۷	تشکیل و عملکرد پلاکت ها
۲۹	تجمع پلاکت ها و فرآیند انعقاد
۳۲	مکانیزم های آبشارهای انعقادی
۳۵	نقاط کنترل آبشار انعقادی
۳۶	کلسیم
۳۶	پروتئین
۳۶	پیرات پلاکت ها
۳۷	فاکتورهای انعقاد
۳۷	عوامل ضد انعقادی
۴۰	مروری بر آبشار انعقاد خون
۴۳	فاکتور انعقادی
۴۴	انواع هموفیلی
۴۴	هموفیلی A
۴۴	هموفیلی B
۴۵	اسامی دیگر هموفیلی
۴۵	تشخیص هموفیلی
۴۷	نظواهرات خونریزی در بیماران هموفیلی
۴۷	۱- جای خونریزی
۴۸	۳- بروز خونریزی در مفصل های گوناگون
۴۸	حاملان هموفیلی
۴۹	مراقبت فراگیر هموفیلی
۴۹	علائم و نشانه های هموفیلی
۵۱	تقسیم بندی هموفیلی
۵۱	عوارض مزمن هموفیلی
۵۲	درمان هموفیلی
۵۳	منابع فاکتورهای انعقادی

- درمان جایگزینی فاکتور انعقادی برای پیشگیری از خونریزی ----- ۵۴
- درمان جایگزینی فاکتورهای انعقادی برای متوقف نمودن خونریزی در صورت خونریزی ----- ۵۴
- عوارض درمان جایگزینی ----- ۵۵
- آنتی بادی بر علیه فاکتور انعقادی ----- ۵۵
- ویروس های منتقل شده از طریق تزریق فاکتورها (تهیه شده از خون انسان) ----- ۵۶
- سازارمان ها ----- ۵۶
- دارو های آنتی فیبرینولیتیک (ضد فیبرینولیز) ----- ۵۶
- وارونگی اینترن ۲۲، وارونگی اینترن ۱ در بیماران هموفیلی A ----- ۵۶
- منابع ----- ۶۲

مقدمه:

هموفیلی یکی از شایعترین و وخیمترین بیماریهای خونریزی دهنده مادرزادی می باشد. علت آن کمبود فاکتورهای ۱۱، ۹ و ۸ خون یا منشا ژنتیکی بوده و این بیماری اختصاص به مردان دارد و در زنان بندرت دیده می شود. علت بیماری، فقدان یکی از عوامل دخیل در انعقاد خون است. هموفیلی درجات مختلف دارد. هموفیلی A شایعترین نوع هموفیلی است که کاهش در فاکتور ۸ باعث علت این بیماری است. کمبود فاکتور ۹ انعقادی علت هموفیلی B است. اختلال انعقادی با علت کمبود فاکتور ۱۱ خونی را اصطلاحاً هموفیلی C می گویند. از طرفی تالاسمی نوع کم خونی ارثی است که در آن در تولید هموگلوبین اختلال بوجود آمده است. دو نوع تالاسمی وجود دارد. تالاسمی مینور (خفیف) و تالاسمی ماژور (شدید) در تالاسمی مینور به طور معمول اشخاص سالم و طبیعی هستند اما برخی از آنها ممکن است کم خونی خفیفی داشته باشند. هنگام ساخته شدن گلبولهای قرمز در مغز استخوان افراد مبتلا به تالاسمی ماژور به مقدار کافی هموگلوبین ساخته نمی شود و گلبولهای قرمز خون این بیماران تقریباً فاقد هموگلوبین است. مبتلایان به تالاسمی ماژور در هنگام تولد، طبیعی هستند ولی بین سه ماهگی و هجده ماهگی دچار کم خونی می شوند. تنها راه درمان تالاسمی ماژور تزریق منظم خون است که به طور معمول، هر چهار هفته یکبار صورت می گیرد.

کتاب مبانی تالاسمی و هموفیلی با بیانی ساده سعی بر تفسیر این دو بیماری شایع داشته و از مطالب پیچیده و غیر ضروری کمتر بهره جسته و بیشتر بر مبانی تمرکز دارد.

و از آنجا که وجود اشکالات و کاستی ها غیر قابل انکار است بنابراین منت گذارده و ما را در رفع مشکلات یاری فرماید. در این جا بر خود واجب می دانیم

که از تمامی عزیزانی که این ما را در این مسیر یاری کرده اند کمال تشکر را
داشته باشیم.

www.ketab.ir