

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ
НАЦИОНАЛЬНЫЙ ЦЕНТР ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА
КЫРГЫЗСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ГЕМАТОЛОГИИ

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

Клиническое руководство

БИШКЕК – 2013 Г.

Клиническое руководство по диагностике и лечению гемофилии на первичном уровне здравоохранения Кыргызской Республики, принято Экспертным советом по оценке качества клинических руководств /протоколов и утверждено Приказом МЗ КР № № 750 от 30 декабря 2013 года.

Клиническая проблема:

Этапы оказания помощи: первичный уровень оказания медицинской помощи.

Цель создания: представить современное ведение гемофилии, основанное на научно-обоснованной практике и принципах доказательной медицины.

Целевые группы

Настоящее клиническое руководство по ведению гемофилии предназначено для медицинских работников первичного уровня здравоохранения, участвующих в оказании медицинской помощи детям и взрослым с гемофилией.

В руководстве описываются основы и принципы организации медицинской помощи пациентам с гемофилией, основанные на научно-обоснованной практике.

Дата создания: 2013г

Планируемая дата обновления

Обновление руководства планируется каждые 5 лет, либо при появлении принципиально новых данных. Все поправки к руководству будут публиковаться в периодической печати.

Любые комментарии и пожелания по содержанию клинического руководства приветствуются.

Адрес для переписки с рабочей группой:

Кыргызстан, Бишкек, ул. Шакирова, 4

Кыргызский научный центр гематологии.

Тел:+996 (312) 54-81-40;

E-mail: meeri.e@ mail.ru

Кыргызстан, Бишкек, ул. Тоголок - Молдо,1

Национальный центр охраны материнства и детства.

Тел:+996 (312) 62-09-57;

E-mail: cherikchieva@ mail.ru

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	
ВВЕДЕНИЕ	
Определение	
Классификация	
Клиническая картина	
ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ	
Основы медицинского обслуживания	
Диагностика гемофилии	
Лечение гемофилии	
Профилактика	
Переход на новые концентраты	
Реабилитация	
Домашнее лечение	
Школа для больных гемофилией	
Внутривенное введение лекарств	
ПРИЛОЖЕНИЯ	
Приложения 1. Памятка больному гемофилией	
Приложения 2. Памятка для родителей ребенка, больного гемофилией	
Приложения 3. Обучение больных гемофилией	
Приложения 4. Протокол внутривенного введения факторов свертывания крови	
Приложение 5. Форма информированного согласия	
Приложение 6. Индикаторы эффективности внедрения руководства	
Список литературы	

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ASA	–	Ацетилсалициловая кислота
DDAVP	–	Десмопрессин
FVIII	–	Фактор 8
FIX	–	Фактор 9
NSAIDS	–	Нестероидные противовоспалительные
vWF	–	Фактор Виллебранда
АДГ	–	Антидиуретический гормон
АЧТВ	–	Активированное частичное тромбопластиновое время
ВИЧ	–	Вирус иммунодефицита человека
ВФГ	–	Всемирная Федерация гемофилии
ВГА	–	Вирусный гепатит А
ВГВ	–	Вирусный гепатит В
ВГС	–	Вирусный гепатит С
ДВС	–	Синдром диссеминированного свертывания
ПЦР	–	Полимеразная цепная реакция
СЗП	–	Свежезамороженная плазма
ЭАКК	–	Эпсилон аминокaproновая кислота
НЦОМид	-	Национальный центр охраны материнства и детства
КНЦГ	-	Кыргызский Научный центр гематологии.

ВВЕДЕНИЕ

Несмотря на то, что эффективная терапия гемофилии существует, по крайней мере, уже 35 лет, до сих пор остаются нерешёнными многие вопросы, связанные с лечением этого заболевания, в особенности, касающиеся доз и продолжительности терапии замещения фактора при различных типах кровотечений, индукции иммунной толерантности и хирургической профилактики.

Во многих странах, начинающих создавать у себя систему ухода за больными гемофилией, отсутствуют стандартные протоколы, обеспечивающие правильное лечение гемофилии. По мере того, как Всемирная Федерация Гемофилии (ВФГ) расширяет различные программы по улучшению всемирной системы ухода за больными гемофилией, возрастает количество заявок на разработку стандартного руководства, которое обеспечило бы базовый уровень ухода в странах с ограниченными экономическими ресурсами.

Цель данного руководства - обеспечить клиническими рекомендациями и стандартами лечения, диагностики, профилактики и реабилитации медицинских работников первичного звена, организаторов здравоохранения, которые приступают к организации системы ухода за больными гемофилией. Кроме того, оно может оказаться полезным для стандартизации ухода за больными гемофилией и отказа от необоснованной практики.

Руководство основано на последних современных рекомендациях международных клинических руководств по ведению гемофилии:

- Paul Dzhigrande, Man Chiu Poon, Mary Chua, Angus McCraw, Alok Srivastava Guidelines for the Management of Hemophilia, World Federation of Hemophilia, 2008;
- Keeling D, Tait C, Makris M. Guideline on the selection and use of therapeutic products to treat haemophilia and other hereditary bleeding disorders. A United Kingdom Haemophilia Center Doctors' Organisation (UKHCDO) guideline approved by the British Committee for Standards in Haematology. Haemophilia. 2008;
- Farrugia A. Guide for the assessment of clotting factor concentrates for the treatment of hemophilia, World Federation of Hemophilia, 2003.

Состав рабочей группы по разработке клинических протоколов:

Руководители рабочей группы

Узакбаев К.А.	Директор Национального центра охраны материнства и детства, д.м.н., профессор.
Раимжанов А.Р.	Директор Кыргызского научного центра гематологии МЗ КР, академик НАН КР, д.м.н., профессор.
Ответственные исполнители	
Черикчиева А.Б.	Зав. отделением детской гематологии НЦОМиД, к.м.н.
Эралиева М.О.	Врач гематолог, научный сотрудник КНЦГ, асс. каф госпитальной терапии с курсом гематологии КГМА
Нарбеков Т.О.	Врач гематолог, научный сотрудник КНЦГ
Исмаилова А.З.	Врач гематолог, научный сотрудник НЦОМиД
Мотушева Р.К.	Врач отд. детской гематологии НЦОМиД
Рецензенты	
Джакыпбаев О.А.	Зав. отделением гематологии КНЦГ, к.м.н., доцент каф. госпитальной терапии КГМА, главный внештатный гематолог МЗ КР
Турсунбаев М.С.	к.м.н., доцент кафедры терапии №1 мед факультета КРСУ, врач гематолог, врач трансфузиолог высшей категории,
Кудайбергенова К.А.	к.м.н., доцент каф. госпитальной педиатрии КГМА
Боронбаева Э.К.	Главный специалист УЛППиЛ МЗ КР, к.м.н.
Мукеева С.Т	директор АГСВ и МС, к.м.н.
Внешние рецензенты	
Кэтрин Хинт	Региональный программный координатор Всемирной Федерации Гемофилии (ВФГ)
Камбаралиева Б.	Клинический фармаколог, консультант по рациональному использованию лекарственных средств, директор медицинских программ проекта «Сити Хоуп Интернешнл»

Методологическая экспертная поддержка:

Барыктабасова Б.К.	Консультант МЗ КР по вопросам доказательной медицины и разработке КР/КП, руководитель отдела доказательной медицины, к.м.н.
---------------------------	---

В данном клиническом руководстве все основные рекомендации имеют свои градации, которые обозначаются латинскими буквами А, В, С, Д. При этом каждой градации соответствует определенный уровень доказательности данных, это означает, что рекомендации основывались на данных исследований, которые имеют различную степень достоверности. Чем выше градация рекомендации, тем выше достоверность исследований, на которых она основана. Наиболее высокая достоверность у рекомендаций уровня А, а наименьшая – у рекомендаций уровня Д.

Таблица Градация уровня доказательств

А	<ul style="list-style-type: none"> • Высококачественный мета – анализ, систематический обзор рандомизированного контролируемого исследования (РКИ) или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	<ul style="list-style-type: none"> • Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или • Высококачественное (++) когортное или исследование случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или • РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	<ul style="list-style-type: none"> • Когортное или исследование случай-контроль, или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или • РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	<ul style="list-style-type: none"> • Описание серии случаев или • Неконтролируемое исследование или • Мнение экспертов. • Рекомендации, основанные на клиническом опыте членов группы составителей руководств.

Декларация конфликта интересов

Перед началом работы по созданию данного клинического руководства все члены рабочей группы дали согласие сообщить в письменной форме о наличии финансовых взаимоотношений с фармацевтическими компаниями. Никто из членов авторского коллектива не имел коммерческой заинтересованности или другого конфликта интересов с фармацевтическими компаниями или другими организациями, производящими продукцию для диагностики, лечения и профилактики гемофилии.

ГЕМОФИЛИЯ

Шифр Д66-67

Определение и классификация

Гемофилия представляет собой наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующееся снижением или нарушением синтеза факторов свертывания крови VIII или IX.

Код D66. Наследственный дефицит фактора VIII (Гемофилия А).

Код D67. Наследственный дефицит фактора IX (Гемофилия В).

Распространенность гемофилии А составляет 1:10 000, гемофилии В – 1:30 000-50 000 жителей мужского пола. По данным ВФГ количество людей с гемофилией по всему миру более 400 000.

Гемофилия А встречается чаще, чем Гемофилия В, что составляет 80-85% от общей популяции гемофилии.

Гемофилией страдают лица мужского пола, патологический ген передается материнской стороны.

Гемофилия наследуется по рецессивному признаку, сцепленному с половой X-хромосомой, при этом наследуются один и тот же тип гемофилии и одинаковая тяжесть заболевания. В общей популяции больных гемофилией 30-40% случаев приходится на спорадическую гемофилию, которая обусловлена патологической мутацией гена.

Около 70% больных страдают тяжелыми и среднетяжелыми формами течения гемофилии, при которых поражения опорно-двигательного аппарата носят прогрессирующий характер и служат основной причиной ранней инвалидизации.

Активность факторов VIII и IX в норме варьирует в общей популяции от 50 до 200%. Тяжесть клинического течения заболевания зависит от уровня фактора VIII или IX, что позволяет классифицировать заболевание следующим образом:

Тяжелая форма - уровень фактора до 1 %. Геморрагический синдром проявляется в раннем детском возрасте и характеризуется частыми посттравматическими и спонтанными кровоизлияниями в суставы, мышцы, внутренние органы. У некоторых больных сразу после рождения отмечают кефалогематому, мелену, длительное кровотечение из пуповины. В последующем - продолжительные отсроченные кровотечения при прорезывании и смене молочных зубов.

Среднетяжелая форма - уровень фактора от 1 до 5 %. Характеризуется проявлением болезни в дошкольном возрасте (4-6 лет) и позже, с умеренно выраженным геморрагическим синдромом, с кровоизлияниями в суставы, мышцы, гематурией. Все перечисленные симптомы наблюдаются значительно реже, чем при тяжелой форме. Обострения геморрагического диатеза отмечаются от 2 до 3 раз в год.

Легкая форма - уровень фактора более 5 % до 40%. Отличается редкими и менее интенсивными кровотечениями. Клиническая симптоматика проявляется в школьном возрасте, после травмы или операции (табл. 1)

**Степень тяжести гемофилии в зависимости от уровня фактора
свертываемости крови**

Степень тяжести	Уровень фактора свертываемости крови активности (IU/мл) %
Тяжелая форма	0-1%
Среднетяжелая форма	1-5%
Легкая форма	5-40%
В норме	50-200%

Тяжесть болезни напрямую связана с уровнем фактора свертывания в крови. Определение анализа активности факторов свертывания крови VIII, IX проводится в условиях третичного уровня здравоохранения: отделения детской гематологии НЦОМид МЗКР и отделения гемофилии и коагулопатий КНЦГ МЗ КР.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основным клиническим признаком при гемофилии является геморрагический синдром, который характеризуется гематомным типом кровоточивости. Гематомный тип проявляется возникновением болезненных напряженных кровоизлияний в мягкие ткани и суставы, постепенным развитием нарушений функции опорно-двигательного аппарата, в виде анкилозов и контрактур. Наиболее характерным и специфическим симптомом при гемофилии являются кровоизлияния в крупные (нагрузочные) суставы - гемартрозы. Отмечаются частые внутри-, межмышечные и забрюшинные гематомы, длительные кровотечения при травмах, удалении зубов, операциях. Реже отмечаются кровоизлияния в органы брюшной полости, желудочно-кишечные кровотечения, гематурия, внутричерепные геморрагии.

В первые годы жизни часто бывают кровотечения из слизистых оболочек полости рта, носовые кровотечения, синяки на коже. Более тяжелое течение геморрагического диатеза отмечается в периоды или вскоре после перенесенных инфекционных заболеваний.

Гемартрозы крупных суставов появляются тем раньше, чем тяжелее форма гемофилии. Чаще всего первые гемартрозы возникают в возрасте 1-8 лет и являются следствием травмы. Острый гемартроз сопровождается болевым синдромом, обусловленным повышением внутрисуставного давления. Сустав увеличен в объеме, при пальпации отмечается плотное, болезненное, напряженное образование, кожа над суставом горячая на ощупь

Рис.1. Гемартроз (А) коленного и (Б) локтевого сустава



А



Б

Из общего числа кровоизлияний гемартрозы составляют 70-80%, гематомы -10-20%, кровоизлияния в центральную нервную систему - менее 5%, гематурия – 14-20%, желудочно-кишечные кровотечения - около 8 %.

Таблица 2

Кровоточивость в зависимости от степени тяжести гемофилии

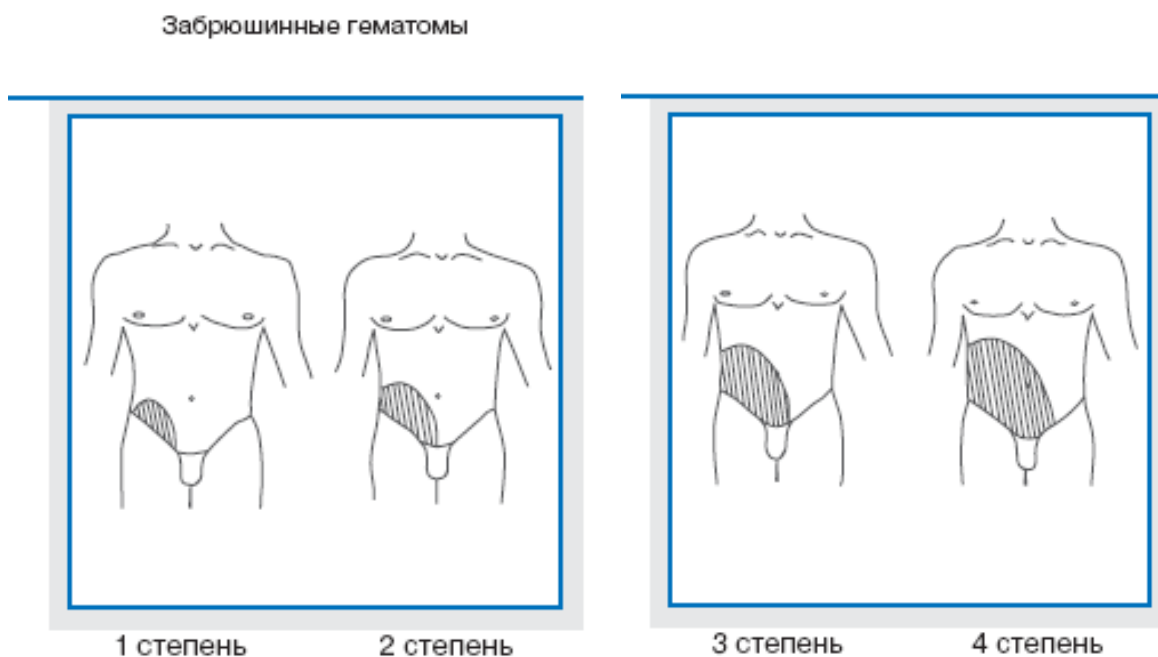
<i>Степени тяжести</i>	<i>Уровень фактора</i>	<i>Эпизоды кровотечения</i>
тяжелая	0-1% (0,01IU/ml)	Спонтанные, локальные кровотечения, кровоизлияния в суставы, гематомы, гематурии
среднетяжелая	1-5% (0,01-0,05 IU/ml)	Продолжительные кровотечения возникают при небольшой травме или после хирургического вмешательства
легкая	5-40% (0,05 – 0,40IU/ml)	Спонтанных кровотечений нет, или они незначительные. Продолжительные кровотечения возникают только при значительной травме (порезах) или после хирургического вмешательства

При тяжелой форме гемофилии большинство гемартрозов не связано с физическими нагрузками и травмами и возникают самопроизвольно. При гемофилии **средней степени тяжести** гемартрозы возникают обычно после травмы (нагрузке), но могут развиваться и спонтанно. При **легкой форме** гемофилии гемартрозы обычно развиваются на фоне серьезных ушибов и травм. Особенностью кровотечения при гемофилии являются так называемые «отсроченные кровотечения», это когда кровотечения возникают на 2-3-сутки после получения травмы и/или после проведения хирургических вмешательств (удаления зуба, обрезание и др.) и имеют продолжительный характер.

Гематомы - кровоизлияния в мышечные ткани, наиболее часто локализуются в области мышц, несущих на себе наибольшую статическую нагрузку (подвздошно-

поясничная, четырехглавая мышца бедра, трехглавая мышца голени). Обширные забрюшинные гематомы могут достигать громадных размеров, вызывать анемию у больного (Рис.2).

Рисунок 2. Забрюшинные гематомы



Кроме того, большие гематомы сопровождаются компрессией окружающих тканей.

Гематомы, оказывая давление на нервные стволы или мышцы, вызывают нарушение чувствительности, в последующем - атрофию мышц и контрактуры.

Носовые, десневые кровотечения могут возникать спонтанно или в связи с травмами, удалением зубов.

Желудочно-кишечные кровотечения у больных гемофилией не являются преобладающей формой кровоточивости. Профузные желудочно-кишечные кровотечения при гемофилии могут быть спонтанными. Они могут быть вызваны приемом ацетилсалициловой кислоты, других нестероидных противовоспалительных средств. Кроме того, источником кровотечения являются латентные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки, также эрозивные гастриты, геморроидальные узлы.

Гематурия может возникать спонтанно или в связи с травмами поясничной области. Гематурия может сопровождаться дизурическими явлениями, приступами почечной колики, обусловленными образованием сгустков крови в мочевыводящих путях.

Кровоизлияния в брыжейку и сальник могут имитировать острое хирургическое заболевание органов брюшной полости (острый аппендицит, кишечную непроходимость и др.).

Кровоизлияния в головной и спинной мозг и их оболочки при гемофилии возникают в связи с травмой. В отдельных случаях причиной таких кровоизлияний может

быть гипертонический криз или прием препаратов, значительно нарушающих гемостатическую функцию тромбоцитов (ацетилсалициловая кислота, бутадион и др.).

У больных гемофилией могут наблюдаться длительные кровотечения при травмах и операциях. Наиболее опасными являются рваные раны. Кровотечения после повреждения мягких тканей часто возникают не сразу, а через некоторое время (через 1-5 часов).

Все хирургические вмешательства у больных гемофилией, включая диагностические инвазивные процедуры (пункционная биопсия), проводятся с применением гемостатической терапии препаратами факторов свертывания VIII или IX. Удаление до трех зубов, кроме моляров, проводится в амбулаторных условиях на фоне гемостатической терапии. Множественное или технически сложное удаление зубов осуществляется в стационарных условиях. В связи с повышенным риском любой местной анестезии рекомендовано применение общей анестезии.

ОСНОВЫ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь на первичном уровне здравоохранения включает выявление, диагностику, лечение, профилактику и последующее диспансерное наблюдение пациентов, а также медико-генетическое консультирование по предупреждению новых случаев заболевания в семьях больных.

Внутривенное введение факторов свертывания крови VIII или IX осуществляется в амбулаторно-поликлинических учреждениях медицинскими работниками, специалистами скорой помощи, а в домашних условиях самим пациентом или иными лицами после обучения больного и его родителей (Приложения 1- 3).

Стационарное лечение больных гемофилией до 16 лет осуществляется в Национальном центре охраны материнства и детства, в отделении детской гематологии и с 17 лет - в Кыргызском научном центре гематологии в отделении гемофилии и коагулопатий, а также в профильных отделениях организаций здравоохранения (гематологическое отделение Ошской объединенной областной больницы, гематологические койки Джалал-абадской и Каракольской областных больниц).

Экстренная госпитализация всех больных гемофилией осуществляется в неотложные отделения лечебных учреждений в согласовании с профильными структурами, имеющими возможность проведения консультации гематолога и необходимых исследований, заместительной терапии.

Критерии госпитализации:

госпитализации подлежат больные гемофилией при

- кровоизлиянии в жизненно важные органы (травмы головы, кровоизлияния в головной и спинной мозг).
- травме в области спины, шеи.
- желудочно-кишечных кровотечениях,
- забрюшинных гематомах,
- массивной гематурии, - острой хирургической патологии: острый аппендицит, прободная язва, перитонит, разрыв селезенки и др.)

Инструментальные методы исследования проводятся при обеспечении уровня факторов свертывания крови VIII или IX у больного не ниже 50%.

ОСНОВЫ МЕДИЦИНСКОГО ОБСЛУЖИВАНИЯ

К числу **общих основ медицинского обслуживания при лечении гемофилии** относятся следующие:

- Целью медицинского обслуживания должно быть предотвращение кровотечения.
- Профузные, обильные кровотечения следует останавливать в начальной стадии (по возможности в течение двух часов).
- Терапия в домашних условиях должна использоваться только для остановки несложных лёгких/ средних кровотечений.
- Все массивные кровотечения должны устраняться в условиях клиники или больницы.
- До начала любых инвазивных процедур необходимо дать пациенту концентрат фактора свёртываемости крови или десмопрессин (DDAVP), чтобы достичь соответствующих уровней фактора.
- Пациенты должны придерживаться такого стиля жизни, который позволяет в максимальной степени избегать травм.
- Пациентам необходимо рекомендовать, чтобы они не пользовались средствами, влияющими на функцию тромбоцитов, особенно ацетилсалициловой кислотой (аспирин, ASA) и другими нестероидными противовоспалительными средствами (НПВС).
- Безопасными альтернативными болеутоляющими средствами являются препараты на основе парацетамола.
- Следует избегать внутримышечных инъекций.
- Следует поощрять регулярные занятия физическими упражнениями, способствующими развитию мускулатуры, защите суставов и улучшению физического состояния пациентов.
- Контактных видов спорта следует избегать, однако плавание и езда на велосипеде с соответствующим оснащением должны поощряться.
- Связь между пациентом, его врачом, отделением гемофилии? и обществом больных гемофилией очень важна для оптимального лечения.

ДИАГНОСТИКА ГЕМОФИЛИИ

Сбор жалоб и анамнеза

При сборе анамнеза и жалоб больного гемофилией и/или его родственников следует обратить внимание на следующие пункты:

- наличие кровоточивости у родственников, особенно по линии матери;
- были ли послеродовые осложнения в виде геморрагического синдрома (кровотечение у матери, кровотечение из пуповины или кефалогематома, мелена у новорожденного);

- возникло данное кровоизлияние (кровотечение) впервые и/или были ли ранее частые геморрагии (носовые, десневые), спонтанные т.е. беспричинные гематомы (кожные, мышечные), гемартрозы (кровоизлияния в суставы, особенно в нагрузочные: коленные, тазобедренные, голеностопные, а также локтевые и другие суставы);
 - имеются ли жалобы на длительные кровотечения при порезах;
 - проводились ли ранее оперативные вмешательства (в том числе удаление зубов и обрезание), отмечались ли кровотечения.
- Выясняется:
- наличие наследственной отягощенности в отношении гемофилии;
 - проводилась ли ранее терапия антигемофильными препаратами, была ли она эффективна, отмечались ли аллергические реакции.

При гемартрозах выясняется давность кровоизлияния, его интенсивность, при каких обстоятельствах возникло кровоизлияние, наличие и интенсивность болевого синдрома в настоящее время.

Следует помнить, что у лиц с легкой формой гемофилии чрезмерное кровотечение может отсутствовать до первой травмы или хирургического вмешательства.

Визуальное обследование больных гемофилией

Последовательно осматриваются кожные покровы. Особое внимание обращается на наличие гематом, гемартрозов, так как это является характерным для гемофилии. Для гемартроза характерно значительное увеличение объема сустава по сравнению с симметричным суставом, ограничение диапазона движений.

Пальпация при гемофилии

Проводится при гемартрозах и гематомах. Осуществляют пальпацию мягких тканей вокруг пораженного сустава (оценивают поверхность, плотность, наличие/отсутствие болезненности, наличие уплотнения или мышечного напряжения, местной гипертермии). При гемартрозе характерно плотное, болезненное, напряженное образование в области сустава в большинстве случаев с наличием местной гипертермии.

При гематомах оценивается размер, консистенция, наличие признаков сдавления окружающих органов и тканей.

Измерение подвижности суставов

Проводится при гемартрозах. Оценивается степень ограничения подвижности сустава методом углометрии.

Рентгенография суставов

Проводится при гемартрозах с целью определения органических изменений костных структур сустава, наличия или отсутствия жидкости в суставе.

Ультразвуковое исследование суставов

Проводится при гемартрозе с целью определения объема излившейся крови, состояния синовиальной оболочки, признаков сдавления окружающих тканей.

Рентгенография всего черепа в одной или двух проекциях

Проводится при подозрении на перелом костей черепа и кровотечении после черепно-мозговой травмы.

Ультразвуковое исследование мягких тканей

Проводится при кровоизлияниях в мягкие ткани (кожно-мышечные, межмышечные и другие гематомы) различной локализации, с целью определения распространенности гематомы, ее плотности, признаков сдавления окружающих тканей.

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога хирурга

Стоматологом при наличии кровотечения из слизистых полости рта выявляются следующие изменения:

- локализация кровоточащего участка слизистой оболочки;
- интенсивность кровотечения;
- наличие подвижных зубов;
- наличие инфильтрата в окружающих зуб тканях;
- наличие кариозных зуб, заболевание десен (гингивит, пародонтит, пародонтоз).

Прием (осмотр, консультация) врача-уролога

Проводится в случае гематурии при подозрении на патологию мочевыделительной системы.

Для подтверждения гематурии проводится ***общий анализ мочи***.

Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза, а также ***ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря*** проводятся больным с гематурией с целью исключения патологии мочевыделительной системы.

Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства и обзорный снимок органов брюшной полости и малого таза проводятся больным с забрюшинной гематомой с целью определения ее размеров и локализации, а также наличия признаков сдавления органов брюшной полости и малого таза.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

Взятие крови из периферической вены производится ***строго натощак***.

Определение время свертывание крови по Ли – Уайту, определение длительности кровотечения по Дукке – определяется в первичном уровне МЗКР для определения патологии свертывания крови

Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) определяется для диагностики гемофилий. Оно показывает дефицит факторов XII, XI, IX (при уровне фактора 20% и ниже) или VIII (30% и ниже), а также наличие в плазме крови их ингибиторов. В этих случаях наблюдается удлинение АЧТВ. Исследование проводится каждому больному.

Если имеется факт удлинения времени свертывания и удлинение АЧТВ, необходимо направить больного ребенка в гематологический стационар для определения активности факторов ***VIII и IX*** (НЦОМид, НЦГ).

Обязательное исследование развернутого общего анализа крови (ОАК), с подсчетом тромбоцитов крови, лейкоцитарной формулы проводятся при длительном кровотечении для исключения анемии, тромбоцитопении у больного.

Первичный прием (осмотр, консультация) врача-хирурга проводится всем больным при наличии клинических проявлений желудочно-кишечного кровотечения и забрюшинной гематомы.

ЛЕЧЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПРИ ГЕМОФИЛИИ на первичном уровне здравоохранения

Действия при кровотечении

- В случае профузного, продолжительного кровотечения необходимо провести исследование на предмет локализации кровотечения и принять терапевтические меры как можно раньше, в течение первых 2 часов.
- Пациенты обычно чувствуют ранние признаки кровотечения до появления физических симптомов - часто возникает покалывающее ощущение предчувствия «приступа». Терапия на этой стадии быстро останавливает кровотечение, уменьшая повреждение тканей и позволяя использовать меньшее количество концентратов фактора свёртываемости крови.
- При обильных кровотечениях, особенно в районе головы, шеи, грудной клетки, желудочно-кишечного тракта и брюшной полости, которые могут угрожать жизни пациента, терапию следует начинать немедленно, даже до завершения оценки.

Лечение гемофилии А (дефицит восьмого фактора)

Восьмой фактор (FVIII)

Поступающий на мировой рынок фактор VIII доступен под множеством зарегистрированных генерических аналогов и торговых наименований.

Дозировка

- Флаконы с фактором VIII доступны в дозировках приблизительно от 250 до 2000 единиц в каждом.
- Каждая единица F VIII на килограмм массы тела, введенная внутривенно, поднимает уровень восьмого фактора в крови приблизительно на 2%. Период действия препарата составляет приблизительно 8-12 часов.
- Вычислите дозировку, умножая вес пациента в килограммах на желаемый уровень фактора, помноженный на 0,5. Это укажет количество требуемых единиц фактора.
Пример: 50 кг x 40 (желательный уровень %) x 0,5 = 1000 единиц FVIII. (см. табл.1А и 1В)
- Вводите FVIII в вену медленно, так чтобы не превышать 3 мл в минуту для взрослых и 100 единиц в минуту для детей.
- Лучше всего использовать весь флакон с растворенным F VIII.
- Продолжительность вливаний зависит от степени тяжести и локализации кровотечения (см. табл. 1А и 1В)

Десмопрессин (DDAVP)

Десмопрессин полезен для лечения людей с легкой формой гемофилии, у которых уровень восьмого фактора составляет 5 % или более, и тех, кто показал чувствительность к данному способу лечения при предварительных анализах.

Лечение гемофилии В (дефицит девятого фактора)

Девятый фактор(FIX)

Поступающий на мировой рынок фактор F IX доступен под множеством зарегистрированных генерических аналогов и торговых наименований.

Дозировка

- Флаконы с концентратом F IX, доступны в примерных дозах от 300 до 1200 единиц в каждом.
- Каждая единица F IX на килограмм массы тела, введенная внутривенно, поднимает уровень девятого фактора в крови в среднем на 1%. Период полураспада составляет приблизительно 18-24 часа.
- Рекомбинантный F IX, имеет более низкую восстановительную способность, и каждая единица F IX на килограмм массы тела, введенная внутривенно, поднимает уровень девятого фактора в крови в среднем на 0,8% у взрослых и на 0,7% у детей в возрасте до 15 лет.
- Чтобы вычислить дозировку, умножьте вес пациента в килограммах на желательный уровень фактора. Это укажет количество необходимых единиц фактора.
Пример: 50 кг x 40 (желательный уровень %) = 2000 единиц плазматического F IX. Для рекомбинантного F IX дозировка будет равна 2000 x 0,8 (или 2000 x 1,25) = 2500 единиц для взрослых, и 2000 x 0,7 (или 2000 x 1.43) = 2860 единиц для детей (см. табл. 1А и 1В).
- Вводите FIX в вену медленно, так чтобы не превышать 3 мл в минуту для взрослых и 100 единиц в минуту для детей.

Уровень плазматического фактора и продолжительность лечения

В зависимости от экономических условий страны, в частности физической и экономической доступности лекарственных средств применяются различные схемы концентрации плазматического фактора и продолжительности заместительной терапии в странах с ограниченными ресурсами (1А) и в странах с почти неограниченными ресурсами (1В).

Рекомендуемый уровень плазматического фактора и продолжительности заместительной терапии в зависимости от дефицита ресурсов

Таблица 1А.

Рекомендуемый уровень плазматического фактора и продолжительность лечения в условиях ограниченных ресурсов

Тип кровотечения	Гемофилия А		Гемофилия В	
	Необходимый уровень	Продолжительность (дни)	Необходимый уровень	Продолжительность (дни)
Сустав	10 % - 20 %	1-2, при неадекватной реакции может быть дольше	10 % - 20 %	1-2, при неадекватной реакции может быть дольше
Мышцы (кроме подвздошно-поясничной)	10 % - 20 %	2-3, при неадекватной реакции иногда дольше	10 % - 20 %	2-3, при неадекватной реакции иногда дольше
Подвздошно-поясничная мышца • Исходный • Поддержание	20 % - 40 % 10 % - 20 %	1-2 3-5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии	15% - 30% 10 % - 20 %	1-2 3-5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии
Центральная нервная система/голова • Исходный • Поддержание	50 % - 80 % 30 % - 50 % 20 % - 40 %	1-3 4-7 8-14 (или 21, если указано)	50%-80% 30%-50% 20%-40%	1-3 4-7 8-14 (или 21, если указано)
Горло и шея • Исходный • Поддержание	30 % - 50 % 10 % - 20 %	1 - 3 4 - 7	30 % - 50 % 10 % - 20 %	1 - 3 4 - 7
Желудочно-кишечное • Исходный • Поддержание	30 % - 50 % 10 % - 20 %	1 - 3 4 - 7	30 % - 50 % 10 % - 20 %	1 - 3 4 - 7
Почечное	20% - 40 %	3 - 5	15 % - 30 %	3 - 5
Рваная рана	20% - 40 %	5 - 7	15 % - 30 %	5 - 7
Хирургическое вмешательство (серьезное) предоперационное послеоперационное	60% - 80% 30% - 40% 20% - 30% 10% - 20%	1-3 4-6 7-14	50% -70 % 30%- 40 % 20%- 30% 10% -20 %	1-3 4-6 7-14

Таблица 1В.

Рекомендуемый уровень плазматического фактора и продолжительность лечения в условиях почти неограниченных ресурсов

Тип кровотечения	Гемофилия А		Гемофилия В	
	Необходимый уровень	Продолжительность (дни)	Необходимый уровень	Продолжительность (дни)
Сустав	40%-60%	1-2, при неадекватной реакции может быть дольше	40%-60%	1-2, при неадекватной реакции может быть дольше
Мышцы (кроме подвздошно-поясничной)	40%-60%	2-3, при неадекватной реакции иногда дольше	40%-60 %	2-3, при неадекватной реакции иногда дольше
Подвздошно-поясничная мышца • Исходный • Поддержание	80%-100% 30% -60%	1-2 3-5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии	60%-80% 30%-60%	1-2 3-5, иногда дольше как вторичная профилактика при физиотерапии
Центральная нервная система/голова • Исходный • Поддержание	80%-100% 50%	1 - 7 8-21	60%-80% 30%	1 - 7 8 - 21
Горло и шея • Исходный • Поддержание	80% - 100% 50 %	1 - 7 8 – 14	60%-80% 30 %	1 - 7 8 - 14
Желудочно-кишечное • Исходный • Поддержание	80% - 100% 50%	1 - 6 7 – 14	60% -80 % 30%	1 - 6 7 - 14
Почечное	50 %	3 – 5	40%	3 - 5
Рваная рана	50 %	5 – 7	40%	5 - 7
Хирургическое вмешательство (серьезное) Предоперационное, послеоперационное	80%-100% 60% -80% 40%-60% 30%-50%	1 - 3 4 - 6 7- 14	60%-80% 40%-60% 30%-50% 20%-40%	1 - 3 4 - 6 7 -14

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактическое лечение заключается во внутривенном введении концентратов факторов свертывания для предупреждения кровотечений.

Цель профилактики: перевести тяжелую форму гемофилии в среднетяжелую, достигнув минимального уровня дефицитного фактора $> 2\%$, а в некоторых случаях и в легкую - $>5\%$, что позволит предупредить развитие гемофилической артропатии, уменьшить частоту обострений и риск развития тяжелых осложнений (уровень убедительности доказательств В).

Виды профилактики: первичная, вторичная.

Первичная профилактика - длительно продолжающееся лечение, применяется у больных с тяжелой формой гемофилии А и В. Она может быть начата в возрасте от 1 до 2 лет, до проявления клинических симптомов заболевания (первичная профилактика, детерминированная возрастом) или независимо от возраста у больных, имеющих не более чем одно суставное кровотечение (первичная профилактика, детерминированная первым кровотечением).

При вторичной профилактике длительно продолжающееся лечение проводится во всех случаях, когда не соблюдаются условия для первичной профилактики.

Вакцинация. Пациентов с нарушениями свёртываемости крови следует вакцинировать, однако их вакцинация должна быть подкожной, а не внутримышечной. Необходимо помнить о следующих моментах:

Следует избегать применения живых вирусных вакцин (таких как противополиомиелитные вакцины перорального воздействия) в отношении ВИЧ-инфицированных лиц с гемофилией.

- ВИЧ-инфицированным больным с гемофилией следует проводить пневмококковую и ежегодную противогриппозную вакцинации.
- Для всех больных гепатитом В и А важна иммунизация, которую можно проводить с помощью подкожных, но не внутримышечных инъекций.

ПЕРЕВОД ПАЦИЕНТОВ НА НОВЫЕ КОНЦЕНТРАТЫ

У подавляющего большинства пациентов переход на другие препараты не приводит к развитию ингибиторов. Однако в редких случаях у пациентов, подвергавшихся предварительному лечению, ингибиторы возникали при введении новых концентратов FVIII. У таких пациентов ингибитор исчезал только после исключения препарата, вызывающего неблагоприятную реакцию. Таким образом, пациентов, переводимых на новый концентрат фактора, следует наблюдать на предмет развития ингибиторов.

РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитационное лечение осложнений гемофилии позволяет в значительной мере приостановить, а иногда и предотвратить процесс инвалидизации пациентов (уровень убедительности доказательств В). Конкретные его виды должны назначаться совместно гематологом и физиотерапевтом. В отдельных случаях физиотерапевтические

процедуры проводятся под прикрытием гемостатических препаратов. Для укрепления мышечной системы показаны также лечебная физкультура, массаж, плавание.

ДОМАШНЕЕ ЛЕЧЕНИЕ.

Больные с тяжелой или среднетяжелой формой гемофилии, а также с ингибиторной формой гемофилии после обучения и инструктажа у врача-гематолога учатся распознавать ранние признаки кровотечений и вводить необходимое количество концентратов факторов свертывания в домашних условиях или антиингибиторные препараты для купирования уже развившегося кровоизлияния. В домашних условиях может проводиться как профилактическое лечение (исключая ингибиторную форму гемофилии), так и терапия по факту возникновения кровотечения.

Домашнее лечение является наиболее эффективным, так как значительно сокращается промежуток времени между возникновением кровоизлияния и началом его лечения, что для больного гемофилией играет решающую роль (уровень убедительности доказательств А). Домашнее лечение позволяет сократить как продолжительность лечения, так и количество вводимого антигемофильного препарата. Его проведение значительно улучшает качество жизни больных (Приложение 1- 3).

ШКОЛА ДЛЯ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

Обучение детей гемофиликов и их родителей проводится врачом-гематологом и средним медицинским персоналом (Приложение 3).

Курс обучения самовведению факторов свертывания крови проводится в амбулаторных условиях с соблюдением всех мер асептики и антисептики. Целью курса является обучение пациента (или его законных представителей) правильной процедуре проведения внутривенной инъекции для инфузии фактора свертывания крови VIII или IX. Первое введение препарата проводится в присутствии медсестры.

По окончании обучения пациент или его родители (законные представители) подписывают добровольное информированное согласие на проведение профилактического лечения (Приложение 5).

ВНУТРИВЕННОЕ ВВЕДЕНИЕ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

Внутривенное введение факторов свертывания крови VIII или IX осуществляется в амбулаторно-поликлинических учреждениях медицинскими работниками, специалистами скорой помощи, а в домашних условиях самим пациентом или иными обученными лицами. При домашнем лечении необходимо заполнение «Протокола внутривенного введения факторов свертывания крови» (Приложение 4).

ПАМЯТКА БОЛЬНОМУ ГЕМОФИЛИЕЙ

Гемофилия представляет собой тяжелое врожденное заболевание, которое характеризуется возникновением кровотечений различной локализации как спонтанных, так и после травм вследствие отсутствия одного из факторов свертывания крови. Различают два типа гемофилии - гемофилия А (дефицит фактора VIII) и гемофилия В (дефицит фактора IX). Две эти формы клинически идентичны и могут быть распознаны только при исследовании уровня каждого фактора. Наиболее распространенной является гемофилия А. Ввиду того, что гены фактора VIII/IX располагаются на X-хромосоме, гемофилией страдают только мужчины, женщины - дочери больных гемофилией мужчин являются носителями. Вероятность того, что их сыновья будут больными гемофилией, а дочери – носителями, составляет 50%. Возможно также возникновение заболевания при спонтанной мутации (поломке) гена, которые отмечаются в семьях, ранее не имевших указаний на наличие гемофилии.

Различают три степени тяжести заболевания - тяжелая (уровень дефицитного фактора до 1%), средней тяжести (уровень дефицитного фактора до 5%) и легкая (уровень дефицитного фактора более 5%).

Клинически гемофилия протекает в виде кровотечений и кровоизлияний различной локализации - гемартрозы, кровоизлияния в мышцы, желудочно-кишечные, почечные кровотечения, кровоизлияния в головной мозг, длительные послеоперационные кровотечения. Наиболее распространенными являются кровоизлияния в суставы. Повторяясь, они приводят к необратимым органическим изменениям ткани сустава, ограничению их подвижности и развитию инвалидности.

Своевременное полноценное специфическое лечение гемофилии, целью которого является восполнение дефицита факторов свертывания крови, может не только остановить кровотечение, но и предотвратить развитие изменений в суставах, сохранить их подвижность. Главное - быстро начать лечение.

Для больного гемофилией важно постоянно наблюдаться у врача. Следует помнить, что возникшее кровотечение усиливается после 2-3 ч после травмы. Этого достаточно, чтобы больной на дому ввел адекватную дозу концентратов дефицитных факторов и обратился к лечащему врачу.

Помните, что хорошая физическая форма, сильные мышцы - это ваша защита от единичных кровотечений. Спросите своего лечащего врача, какие физические упражнения и виды спорта оптимальны именно для Вас.

Никогда не принимайте аспирин и другие препараты, содержащие ацетилсалициловую кислоту, они могут спровоцировать кровотечение. Есть другие лекарства, которые воздействуют на свертывающую систему крови. Всегда обсуждайте с гематологом назначения других врачей.

Избегайте внутримышечных инъекций. Предпочтительнее введение лекарств **внутривенно**. При внутривенном или подкожном введении препаратов необходимо ежедневно осматривать места инъекций и при выявлении отклонений обратиться к врачу. Если Вам предстоит профилактическая прививка - посоветуйтесь с гематологом.

Берегите зубы, ухаживайте за полостью рта и периодически наблюдайтесь у стоматолога. Удаление зубов - процедура травматичная и может вызвать сильное кровотечение.

Научитесь пользоваться препаратами для местной остановки кровотечений. При возникновении небольших ссадин, царапин, порезов Вы можете сами себе оказать первую помощь, а в отдельных случаях и остановить кровотечение.

Всегда носите на цепочке или браслете информацию о своей болезни, чтобы при несчастном случае окружающие Вас люди могли легко узнать о ней.

ПАМЯТКА ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ РЕБЕНКА, БОЛЬНОГО ГЕМОФИЛИЕЙ

Гемофилия - это тяжелое врожденное заболевание. Носителем гена гемофилии являются женщины, как правило, дочери больных гемофилией мужчин. Проявляется это заболевание у мальчиков. Вследствие наличия гена гемофилии у больных значительно снижено количество одного из факторов, участвующих в свертывании крови (фактора VIII при гемофилии А и фактора IX при гемофилии В). Заболевание характеризуется возникновением массивных кровоизлияний и длительных кровотечений различной локализации. Они являются следствием травм, причем даже минимальных травм. Нередко причина остается неизвестной, тогда мы говорим о спонтанном кровотечении или кровоизлиянии.

Наиболее часто бывают кровотечения из слизистых полости рта и носа, желудочно-кишечного тракта, кровоизлияния в суставы, мышцы, внутримышечные кровоизлияния, почечные кровотечения, а также длительные кровотечения после операций и травм. Повторные кровоизлияния в суставы и мышцы приводят к постепенному нарушению их функции и являются наиболее серьезной проблемой, так как без правильного своевременного лечения дети к школьному возрасту могут становиться инвалидами.

Своевременная диагностика и полноценное специфическое лечение гемофилии, цель которого восполнить дефицит фактора свертывания, могут не только остановить кровотечение, но и предотвратить развитие изменений в суставах, сохранить их подвижность.

Основной формой лечения детей с гемофилией является профилактическое введение концентратов факторов свертывания крови. Этот метод позволяет вести нормальный образ жизни и предотвратить инвалидизацию вашего ребенка. Вместе с тем профилактическое лечение требует дисциплины, обязательного соблюдения всех правил и постоянного наблюдения у гематолога.

Однако даже при профилактическом лечении нельзя исключить развития кровотечения или кровоизлияния. В этом случае главное - быстро начать лечение. Поскольку правильная оценка состояния ребенка требует квалифицированного специалиста, важно после оказания первой гемостатической помощи как можно быстрее проконсультироваться с врачом.

Поскольку некоторые лекарственные препараты влияют на систему свертывания крови, не давайте детям медикаменты, не посоветовавшись со своим врачом. Избегайте внутримышечных инъекций. Однако помните, что профилактические прививки важны для ваших детей не меньше, чем для остальных. Особенно важно привить ваших детей от гепатита В и А.

Следите за тем, чтобы ребенок тщательно ухаживал за полостью рта и зубами, так как удаление зубов может привести к тяжелому кровотечению. Научитесь пользоваться препаратами для местной остановки кровотечений, чтобы оказать ребенку первую помощь.

Сохранять в тайне информацию о диагнозе ребенка - ваше неотъемлемое право. Однако для безопасности информируйте о диагнозе и необходимых мерах всех лиц, которые могут оставаться наедине с ребенком или будут участвовать в его активных играх в ваше отсутствие. Это позволит избежать тяжелых осложнений.

Следите за тем, чтобы ребенок всегда носил на цепочке или браслете информацию о своей болезни. Это поможет окружающим при несчастном случае легко узнать о заболевании.

ОБУЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

ЧТО ТАКОЕ ГЕМОФИЛИЯ?

Гемофилия - это проблема кровотечения. У больных гемофилией кровотечение происходит не быстрее, чем у здоровых, но может длиться дольше. У таких больных в крови не хватает фактора свертываемости, который определяется наличием в крови белков, обеспечивающих свертываемость крови.

Гемофилия - редкое врожденное заболевание. Оно встречается менее чем у 1 человека на 10 000 мужского населения.

Наиболее распространенный тип гемофилии - гемофилия А. При этом заболевании у человека не хватает фактора свертывания VIII (8). Менее распространенный тип - гемофилия В. У таких больных не хватает фактора свертывания IX (9). Результаты гемофилии А и В одинаковы - кровотечения у больных длятся дольше обычного.

КАК ЛЮДИ ЗАБОЛЕВАЮТ ГЕМОФИЛИЕЙ?

Люди не могут заразиться гемофилией от кого-нибудь, как простудой. Гемофилия обычно передается по наследству, то есть через гены родителей. Гены несут сведения о развитии клеток тела в период внутриутробного развития ребенка. В частности, они определяют цвет волос и глаз.

Иногда гемофилия встречается у людей, в семьях которых не известны случаи этой болезни. Это называется спорадической гемофилией. Около 30 % больных гемофилией получают ее не через гены родителей. Болезнь у них вызвана изменениями в генах самого больного.

КАК НАСЛЕДУЕТСЯ ГЕМОФИЛИЯ?

Если отец болен гемофилией, а мать здорова, ни один из сыновей не заболеет гемофилией. Носителями гена станут все дочери.

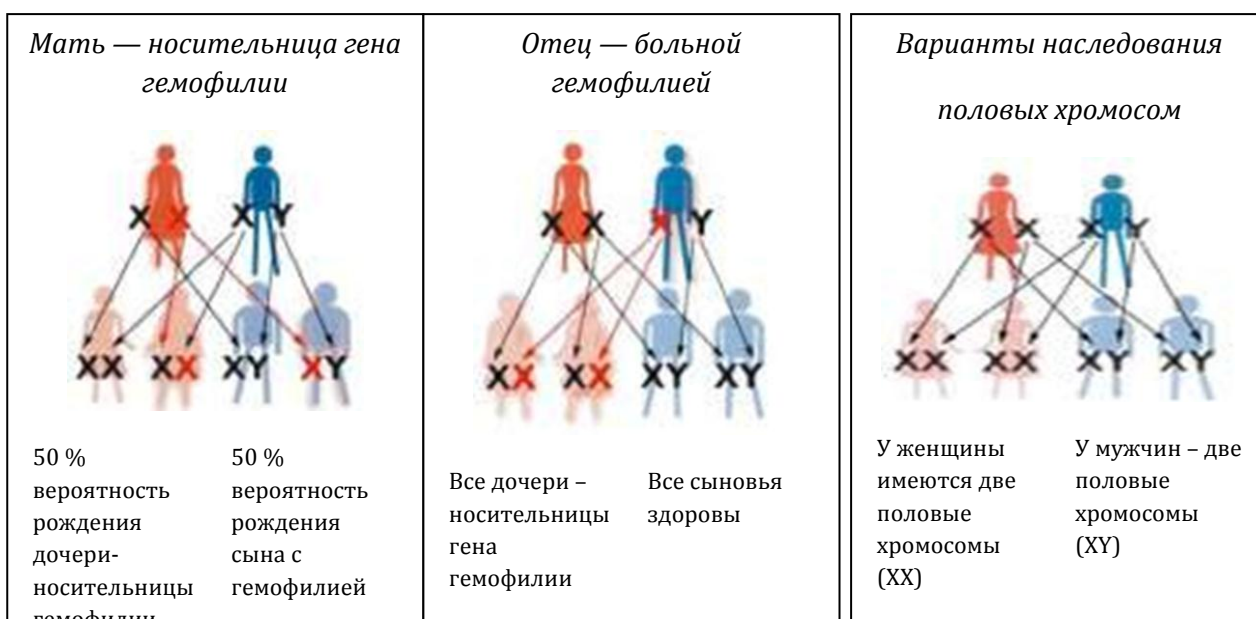


Рис. 1. Наследования гемофилии

Женщины, имеющие ген гемофилии, называются носителями. У них могут

проявляться симптомы гемофилии, и они могут передавать заболевание своим детям. Вероятность того, что их сыновья будут больны гемофилией, а дочери станут носителями ее гена, составляет 50 %.

Женщина может болеть гемофилией только в том случае, если болен ее отец, а мать является носителем. Такие случаи крайне редки.

ТРИ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Тяжесть заболевания означает, как серьезно состояние больного.

Степень тяжести заболевания зависит от того, насколько больному не хватает фактора свертываемости крови.

Норма: 50-150 % обычной активности фактора свертывания VIII (8) или IX (9) крови.

Легкая форма гемофилии: 5-30 % обычной активности фактора свертываемости крови

Возможно длительное кровотечение после хирургической операции или тяжелого ранения.

Проблема кровотечения может отсутствовать.

Кровотечения случаются редко.

Кровотечения имеют место только при ранениях.

Средняя форма гемофилии: 1-5 % обычной активности фактора свертываемости крови

Возможно длительное кровотечение после хирургического и стоматологического вмешательства либо тяжелого ранения.

Кровотечения возможны примерно 1 раз в месяц.

Кровотечения без видимой причины редки или отсутствуют.

Тяжелая форма гемофилии: менее 1 % обычной активности фактора свертываемости крови

Частые внутримышечные и внутрисуставные кровотечения (в основном в коленных, локтевых и голеностопных суставах).

Кровотечения возможны 1-2 раза в неделю.

Возможны кровотечения без видимой причины.

КАКОВЫ СИМПТОМЫ ГЕМОФИЛИИ?

Симптомы гемофилии типов А и В одинаковы:

- большие синяки;
- внутримышечные и внутрисуставные кровотечения, особенно в коленных, локтевых и голеностопных суставах;
- единичные кровотечения (внезапные внутренние кровотечения без видимой причины);
- длительные кровотечения после пореза, удаления зуба или операции;
- длительное кровотечение после несчастного случая, особенно при ранении головы.

Внутримышечные и внутрисуставные кровотечения вызывают:

- боль или «странное ощущение»;
- боль и онемение;
- нарушение подвижности суставов или мышц;
- опухание.

ГДЕ ЧАЩЕ ВСЕГО ПРОИСХОДЯТ КРОВОТЕЧЕНИЯ?

У больных гемофилией бывают внутренние и наружные кровотечения.

Многочисленные кровотечения в одном и том же суставе могут привести к его повреждению и болевым ощущениям.

Повторяющиеся кровотечения могут вызвать другие заболевания, такие, как артрит, при котором затрудняется ходьба или выполнение других простых действий.

Внутрисуставные, внутримышечные кровотечения происходят чаще всего в указанных зонах. Однако суставы рук при гемофилии обычно остаются неповрежденными (в отличие от некоторых видов артрита).

КАК ЛЕЧАТ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ?

В настоящее время лечение гемофилии весьма эффективно. Недостающий фактор свертывания крови вводится путем инъекции. Когда достаточный объем фактора свертывания крови достигает поврежденного места, кровотечение прекращается.

Лечите кровотечение быстро!

Незамедлительное лечение поможет уменьшить боль и повреждение суставов, мышц и органов. При незамедлительном лечении для остановки кровотечения понадобится меньше фактора свертывания крови.

Если сомневаетесь - лечите!

Если Вам кажется, что у Вас началось кровотечение, лечите его даже в том случае, когда Вы в этом не уверены. НИКОГДА не ждите, пока сустав воспалится, опухнет и станет болеть. Не думайте о том, что лечение может быть «напрасным».

Радикального средства от гемофилии пока нет, но при лечении больные могут вести здоровый образ жизни.

Без лечения больным с тяжелой формой гемофилии может быть трудно регулярно ходить в школу или на работу. Они могут стать физически неполноценными, у них могут возникать проблемы при ходьбе или других простых действиях, либо они могут умереть в раннем возрасте.



Рис. 2. Локализации гематом (наиболее частые)

КОГДА СЛЕДУЕТ ПРИБЕГАТЬ К ЛЕЧЕНИЮ?

Лечение требуется в следующих случаях:

- при внутрисуставном кровотечении;
- при внутримышечном кровотечении, особенно в области рук и ног;
- при ранениях шеи, рта, языка, лица или глаз;
- при сильных ушибах головы и необычной головной боли;
- при обильных или постоянных кровотечениях в любом месте;
- при сильной боли или опухании любого места;

- при любых открытых ранах, которые требуется зашивать;
- после любого несчастного случая, в результате которого может возникнуть кровотечение.

Лечение требуется перед:

- хирургической операцией, включая стоматологическую;
- действиями, которые могут вызвать кровотечение.

Когда лечение, возможно, не требуется?

У детей, больных гемофилией, часто бывают небольшие ссадины, но обычно они не опасны. Однако ссадины на голове могут иметь более тяжелые последствия, поэтому их должны осмотреть медсестра или врач - специалисты в области гемофилии.

Небольшие порезы и царапины будут кровоточить столько же времени, сколько у здорового человека. Обычно они не опасны.

Глубокие порезы часто (но не всегда) будут кровоточить дольше обычного. Как правило, кровотечение можно остановить, зажав рану.

Носовое кровотечение обычно можно остановить, если на пять минут зажать нос. При сильном длительном кровотечении следует обратиться к врачу.

НА ПАМЯТЬ ДЛЯ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

1. Лечите кровотечение быстро.

При быстрой остановке кровотечения уменьшается боль, наносится меньший вред суставам, мышцам и органам. Кроме того, остановка кровотечения потребует менее продолжительного лечения.

2. Будьте в хорошей физической форме.

Сильные мышцы помогут Вам защититься от единичных кровотечений (без видимой причины) и проблем с суставами. Спросите Вашего лечащего врача, какие виды спорта и упражнения для Вас оптимальны.

3. Не принимайте аспирин.

Аспирин (ацетилсалициловая кислота) может провоцировать кровотечения. Некоторые другие лекарства также могут влиять на свертываемость крови. Всегда спрашивайте врача, какое лекарство не причинит Вам вреда.

4. Регулярно обращайтесь к Вашему лечащему врачу или медсестре.

В клинике или Центре по лечению гемофилии Вам окажут помощь и дадут совет, как следить за здоровьем.

5. Избегайте внутримышечных инъекций.

Больным гемофилией не противопоказаны инъекции, предотвращающие другие заболевания. Тем не менее, введение иглы в мышцу может вызвать болезненное кровотечение. Прививки для больного гемофилией не представляют опасности. Большинство других лекарств ему следует глотать или вводить их не внутримышечно, а

внутривенно.

6. Берегите зубы.

Удаление зубов вызывает кровотечение. Для предотвращения проблем регулярно чистите зубы и следуйте советам Вашего дантиста.

7. Носите паспорт больного гемофилией с информацией о Вашей болезни, чтобы при несчастном случае люди легко могли о ней узнать.

8. Получите основные навыки оказания первой помощи. Используйте их для остановки кровотечения.

Помните, что небольшие порезы, царапины и синяки обычно не опасны. Как правило, они не нуждаются в лечении. Здесь часто достаточно первой помощи.

ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ НАЧАЛОСЬ КРОВОТЕЧЕНИЕ?

Гемофилия - это заболевание на всю жизнь, и в настоящее время его излечить пока невозможно. Однако теперь, когда развивается система всесторонней помощи больным гемофилией и возможно обеспечение препаратами, содержащими недостающие при данном заболевании факторы свертываемости крови, для больных гемофилией открывается возможность даже при тяжелой степени заболевания сдерживать кровоточивость.

КОГДА НЕОБХОДИМО НЕМЕДЛЕННО ОБРАЩАТЬСЯ К ВРАЧУ?

- После удара в голову или других травм головы, или когда непонятны причины продолжительной головной боли или тошноты и рвоты.
- Интенсивное кровотечение, которое невозможно остановить без специальной помощи или которое возобновляется даже после оказания первой помощи.
- Когда появляется кровь в моче или кале.
- Когда непонятны причины боли в животе.
- Когда кровотечение или боль возникают в области шеи.

Какие кровотечения являются серьезными или создают угрозу жизни?

Основной причиной смертности при гемофилии, особенно у детей, являются кровоизлияния в голову (обычно в результате травмы). Эти кровоизлияния могут вызвать головную боль, тошноту, рвоту, вялость, потерю ориентации и точности движений, слабость, судороги, потерю сознания.

Кровоизлияния в горло могут быть вызваны инфекцией, ранением, инъекциями при лечении зубов или хирургическим вмешательством. Кровоизлияния в горло вызывают опухание, затруднение глотания и дыхания.

Другие кровоизлияния - в глаза, позвоночник и поясничную мышцу - могут быть очень серьезными, но обычно не угрожают жизни.

ЧТО ТАКОЕ ИНГИБИТОРЫ?

Ингибиторы - это антитела (белки), вырабатываемые организмом для того, чтобы избавиться от веществ, представляющих ему «инородными».

В крови больного гемофилией могут вырабатываться ингибиторы, стремящиеся к уничтожению инородного белка в лечебном препарате. Если ингибиторы сильнее, лечение в обычном объеме может оказаться малоэффективным.

Ингибиторы встречаются достаточно редко. Чаще всего их обнаруживают у больных тяжелой формой гемофилии А.

Проверяйте наличие ингибиторов перед операцией, включая стоматологическую.

ПЛЮСЫ ДОМАШНЕГО ЛЕЧЕНИЯ

Домашнее лечение - это переливание концентрата фактора свертывания вне больницы.

Все записи о лечении следует сохранять - веди дневник трансфузий.

Домашнее лечение - это не только большая ответственность за переливание, но и умение это делать самому - ведь ты сам лечишь свои кровотечения.

Больной гемофилией и члены его семьи разделяют ответственность за здоровье больного с медицинскими работниками. Поговори с гематологом прежде чем начнешь домашнее лечение.

Гематолог разъяснит правила домашнего лечения, научит правильно определять дозы концентрата для адекватной терапии кровотечения, медсестра поможет овладеть методом доступа к вене и объяснит технику переливания.

Желательно, чтобы в семье больного гемофилией было два человека, владеющих техникой переливания (ты и кто-то из близких).

Кто может находиться на домашнем лечении? Это люди с тяжелой формой гемофилии или болезни Виллебранда, а также со средней формой гемофилии при частых кровотечениях.

**СЛЕДУЕТ ЗАПОМНИТЬ, ЧТО ДОМАШНЕЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕ ЗАМЕНЯЕТ
КЛИНИЧЕСКОГО В СТАЦИОНАРЕ ПРИ МАССИВНЫХ
КРОВОТЕЧЕНИЯХ.**

Преимущества домашнего лечения:

- Лечение кровотечения начинается быстро, то есть сохраняются суставы, это залог не превратиться в инвалида.

- Реже ездешь в больницу.
- Если быстро остановишь кровотечение в пораженных суставах-мишенях - ты не будешь терпеть боль.
- Не нужны обезболивающие.
- Нет пропуска занятий в школе или выхода на работу.
- Увеличивается физическая и социальная активность.
- Становишься независимым.

КАК САМОМУ СДЕЛАТЬ ПЕРЕЛИВАНИЕ?

Ваш путеводитель по домашнему лечению

Для инъекции можно использовать любую видимую или легко прощупываемую вену. Как правило, легче всего использовать вены тыльной стороны руки или внутренней стороны локтя.

Внимание! Всегда соблюдайте инструкцию, приложенную к концентрату фактора, а также инструкции, полученные в гематологическом центре.

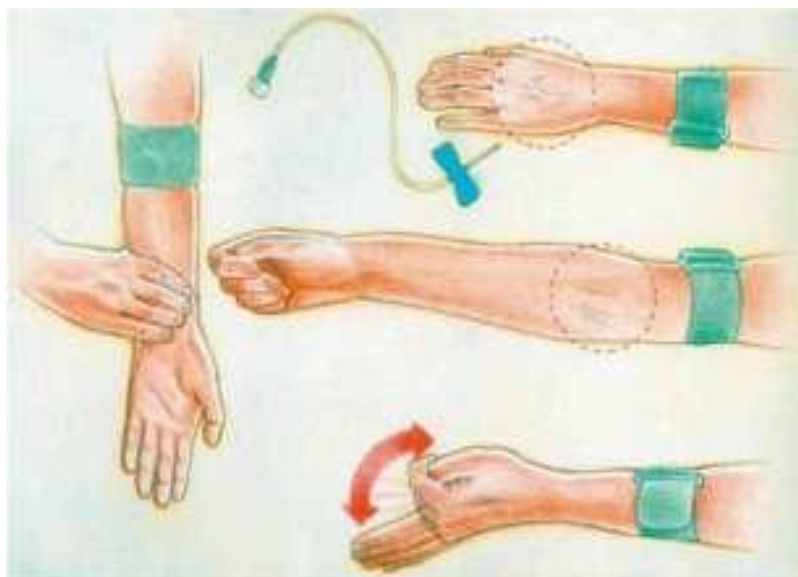


Рис. 3. Подготовка к венопункции

- Снимите все ювелирные украшения.
- Закатайте рукава одежды до локтей.
- Заклейте пластырем порезы и ссадины на руках.
- Уберите длинные волосы наверх.

Вымойте руки с мылом, проверьте, есть ли все необходимое для переливания:

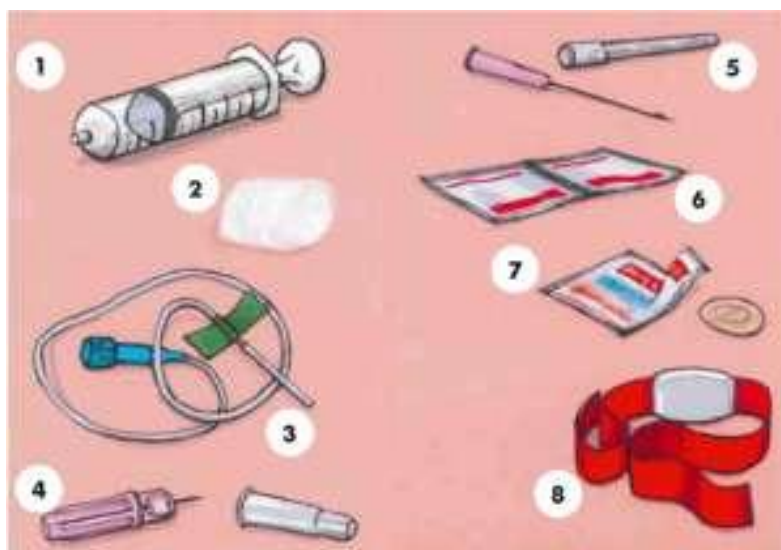


Рис.4. Расходные материалы.

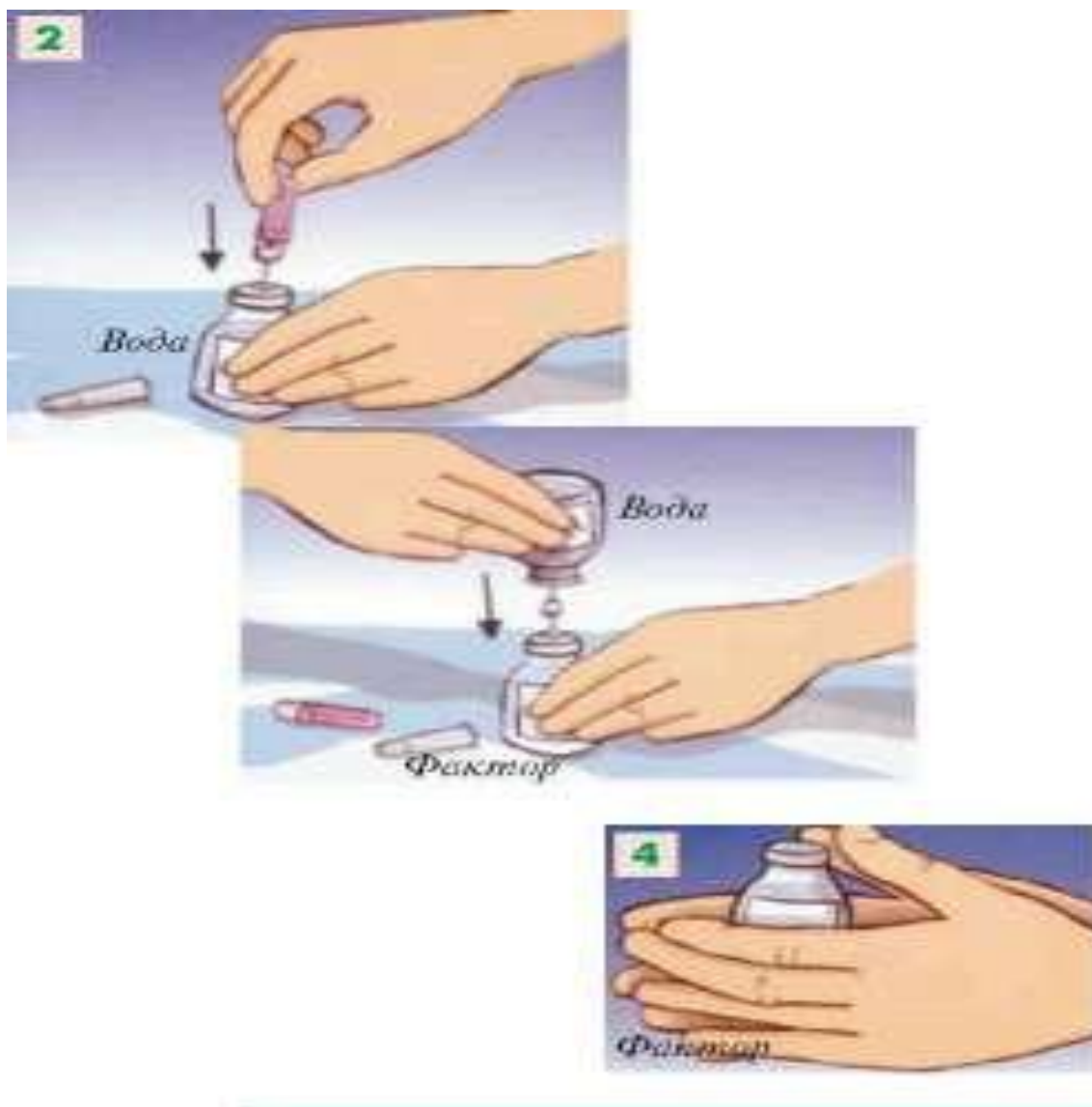
- 1 – шприц,
- 2 - бинт и вата,
- 3 - «бабочка»,
- 4 - игла-переходник,
- 5 - игла-фильтр,
- 6 - спиртовая салфетка,
- 7 – пластырь,
- 8 - жгут, а также концентрат фактора и вода для инъекции.

КАК САМОМУ СДЕЛАТЬ ПЕРЕЛИВАНИЕ?

Рис. 5. Разведение концентрата фактора



1. Снимите крышечки от флаконов с концентратом фактора и водой для инъекций.
Протрите резиновые пробки спиртовой салфеткой, вложенной в упаковку с концентратом (если их нет - протирай ватой или стерильной салфеткой, смоченной спиртом).
Подождите, пока резиновые пробки подсохнут.

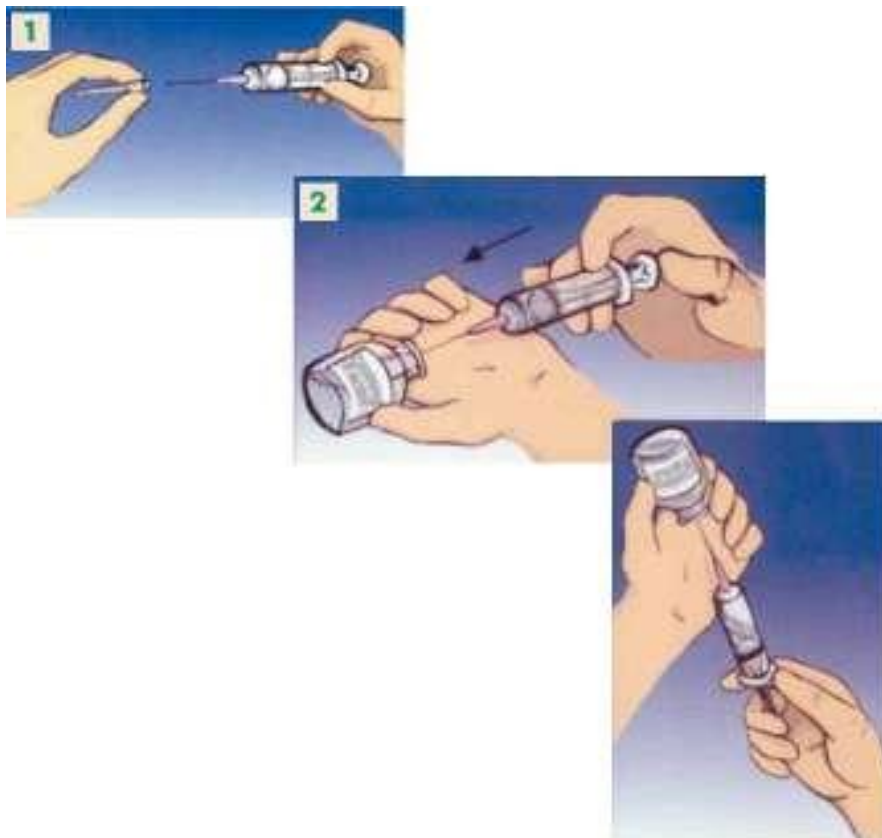


2. Вначале вставьте короткий конец иглы-переходника во флакон с водой для инъекций, затем длинным концом - во флакон с фактором (соблюдайте инструкцию, приложенную к концентрату фактора).

3. Когда вода перельется во флакон с концентратом фактора, вытащите иглу-переходник, а пустой флакончик отложите в сторону.

4. Осторожно потрите в ладонях, не встряхивая, флакон с разведенным концентратом так, чтобы раствор стал прозрачным.

Рис.6. Набор концентрата фактора в шприц.



1. Наденьте иглу-фильтр на шприц. Снимите защитный колпачок с иглы-фильтра. Еще раз протрите спиртовой салфеткой пробку флакона с фактором
2. Наберите фактор в шприц, следуя инструкциям, приложенным к фактору.



3. Подсоедините шприц к «бабочке», оставив защитный колпачок на иглке.

Рис.7. Попадание в вену



- Снова вымойте руки с мылом.
- Выберите хорошую вену.
- Затяните жгут на 2-3 см выше места укола.
- Протрите место предполагаемого укола спиртовой салфеткой.
- Держите шприц с бабочкой иглой кверху, осторожно нажимайте на поршень шприца, чтобы раствор полностью вытеснил воздух из трубочки.

Переливание фактора

1. Иглу вводить в вену стороной, где виден срез. Убедитесь, что игла в вене - капля крови появится в начале трубочки, зафиксируйте иглу с помощью полоски пластыря.
2. Снимите жгут и, медленно нажимая на поршень шприца, вводите препарат.

НЕ ТОРОПИТЕСЬ! ПЕРЕЛИВАТЬ НУЖНО МЕДЛЕННО, В ТЕЧЕНИЕ НЕСКОЛЬКИХ МИНУТ.

3. Смотрите, чтобы в месте укола не было покраснения или припухлости. Проверьте, правильно ли расположена игла в вене: остановите переливание - Вы должны видеть, как кровь обратно идет в трубочку. Если у Вас проблемы с переливанием, вытащите иголку и попробуйте выполнить эту манипуляцию в другом месте.

4. По окончании переливания после удаления иглы сразу прижмите к месту укола стерильную салфетку.

5. Уберите все использованные материалы в отдельный мешок.

6. Удерживайте салфетку на месте укола в течение 2-3 мин. Потом закрепите на этом месте пластырь.

7. Используйте весь разбавленный концентрат. Не поддавайтесь искушению разделить дозу, чтобы часть ее использовать позже. Активность фактора свертывания после разбавления (при добавлении в концентрат разбавителя) начинает исчезать. Кроме того, возникает сильная вероятность заражения.

Рис.8. Введение фактора.



Ведите Дневник внутривенного введения факторов свертывания крови.

Как рассчитать дозу фактора?

Тип кровоизлияния	Требуемый уровень фактора, %
В суставы	40-50
В мышцы	60-80
В мышцы подвздошной области	80-100
В головной и спинной мозг	80-100

В органы желудочно-кишечного тракта	80-100
Почечное кровотечение	40-50

6 ПРАВИЛ ДЛЯ БОЛЬНОГО ГЕМОФИЛИЕЙ

1. Проходите ежегодную диспансеризацию в центре гемофилии или гематологическом отделении, где состоите на учете.
2. Обязательно сделайте прививку от гепатита А и гепатита В.
3. Делайте переливание немедленно, если чувствуете, что началось кровотечение. Если сомневаетесь - все равно делайте переливание!

Переливайте хорошую, адекватную дозу, позволяющую восполнить дефицит фактора.

Помните о тех случаях, когда требуется экстренная помощь и госпитализация.

4. Занимайтесь спортом: сильные мышцы - здоровые суставы.
5. Регулярно посещайте зубного врача.
6. Делайте регулярно анализы крови (клинический и биохимический) для раннего выявления опасных инфекций.

Соблюдая эти нехитрые правила, Вы сможете вести нормальный образ жизни: иметь профессию и долго жить.

ЗАЧЕМ БОЛЬНОМУ ГЕМОФИЛИЕЙ НУЖНА ФИЗИОТЕРАПИЯ?

После кровотечения в сустав или мышцы еще долго бывает трудно двигаться, даже больно дотронуться до места, где была гематома.

Мышцы теряют силу и подвижность, а объем движений сустава резко сокращается. Оставлять долгое время сустав в неподвижности нельзя - можно еще больше навредить суставу и мышцам, которые «охватывают» сустав.

Помимо этого сустав, в котором было кровотечение, более других суставов подвержен повторным кровотечениям. Это же относится и к мышцам.

Получается замкнутый круг. Разорвать его может только скорейшее восстановление функций сустава или мышц, поэтому очень важно лечить и восстанавливать поврежденную мышцу или сустав как можно скорее!

Врачу-физиотерапевт поможет, как наилучшим образом восстановить после кровотечения нарушенную функцию любого сустава или мышцы.

Возможная польза от приема физиотерапевтических процедур:

- сохранение и поддержание крепких мышц и суставов, а, как тебе известно, крепкие мышцы - это залог уменьшения кровотечений и их частоты, так как мышцы «держат» сустав и предотвращают кровотечение;
- лечение повреждений суставов и мышц после кровотечения, уменьшение боли и восстановление как можно скорее всех функций движения в полном объеме.

Приложение 4
к Протоколу ведения больных «Гемофилия»

ПРОТОКОЛ ВНУТРИВЕННОГО ВВЕДЕНИЯ ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ (ПРИМЕР)

ПРОТОКОЛ в/введения факторов свертывания крови за _____ 2013 года

Ф.И.О. больного _____ Вес _____ (кг) Дата рождения _____ Тел. _____
 Диагноз _____

№ п/п	Дата и время обострения	Характер обострения	Дата и время введения концентрата	Наименование препарата, серия	МЕ фактора	Клинический эффект (время наступления улучшения и его проявления - уменьшение боли, объема кровоизлияния и др.)	Подпись лица, введившего фактор
1	01.01.01	Гемартроз правого локтевого сустава	01.01.01 15.00		2 x 500	15.45 - уменьшение боли	

Подпись лечащего врача _____

ВНИМАНИЕ!

Вводить концентраты факторов свертывания крови
необходимо в самом начале кровоизлияния!

Подпись пациент _____