

Что такое гемофилия?



1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

Что такое гемофилия?

- Гемофилия – это проблема кровотечения. У больных гемофилией кровотечение происходит не быстрее, чем у здоровых, но может длиться дольше. У них в крови не хватает фактора свертываемости. Фактор свертываемости определяется наличием в крови белков, обеспечивающих свертываемость крови.
- Гемофилия – редкое врожденное заболевание. Оно встречается менее чем у 1 человека на 10 000.
- Наиболее распространенный тип гемофилии называется гемофилия А. При этом заболевании у человека не хватает фактора свертываемости VIII (8). Менее распространенный тип называется гемофилия Б. У больных ею не хватает фактора свертываемости IX (9). Результаты гемофилии А и Б одинаковы – кровотечения у больных длятся дольше обычного.

Как люди заболевают гемофилией?

- Гемофилия – врожденная болезнь. Люди не могут заразиться ею от кого-нибудь, как простудой.
- Гемофилия обычно передается по наследству, то есть, через гены родителей. Гены несут сведения о развитии клеток тела в период роста ребенка. В частности, они определяют цвет волос или 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

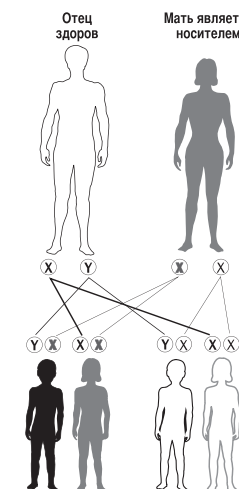
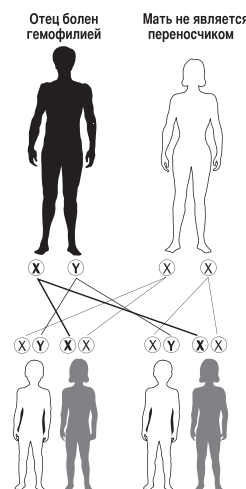


Как наследуется гемофилия?

- Если отец болен гемофилией, а мать здорова, ни один из сыновей не заболеет гемофилией. Носители гена станут все дочери.
- Женщины, имеющие ген гемофилии, называются носители. У них могут проявляться симптомы гемофилии, и они могут передавать заболевание своим детям. Вероятность того, что их сыновья будут больны гемофилией, а дочери станут носители гена, составляет 50%.
- Женщина может болеть гемофилией только в том случае, если болен ее отец, а мать является носителем. Такие случаи крайне редки.

Отец болен гемофилией

Мать – носитель гена гемофилии



Три степени тяжести заболевания.

Тяжесть заболевания означает, насколько серьезно состояние больного.

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

Норма = 50% - 150%
обычной активности фактора свертываемости VIII (8) или IX (9) в 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 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 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; и
- длительное кровотечение после несчастного случая, особенно при ранении головы.

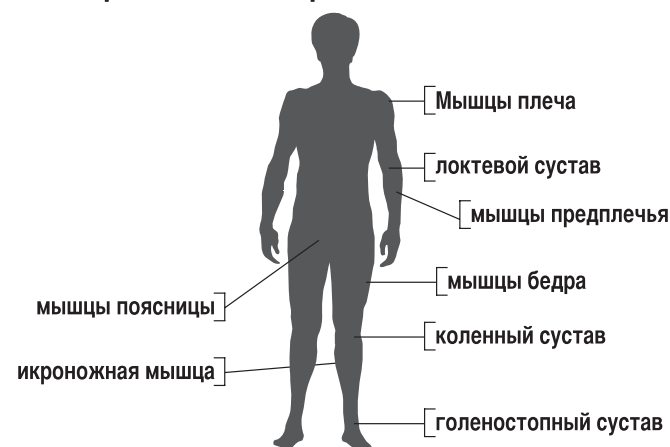
Внутримышечные и внутрисуставные кровотечения вызывают:

- боль или “странное ощущение”;
- боль и окоченение;
- нарушение подвижности суставов или мышц; и
- опухание.

Где чаще всего происходят кровотечения?

- У больных гемофилией бывают внутренние и наружные кровотечения.
- Многочисленные кровотечения одного и того же сустава могут привести к его повреждению и болевым ощущениям.
- Повторяющиеся кровотечения могут привести к другим заболеваниям, таким, как артрит. Он может вызывать затруднения при ходьбе или других простых действиях. Однако суставы рук при гемофилии обычно остаются неповрежденными (в отличие от некоторых видов артрита).

Внутрисуставные и внутримышечные кровотечения происходят чаще всего.



Как лечат больных гемофилией?

- В настоящее время лечение гемофилии очень эффективно. Недостающий фактор свертывания крови вводится путем инъекции. Когда достаточный объем фактора свертываемости 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.

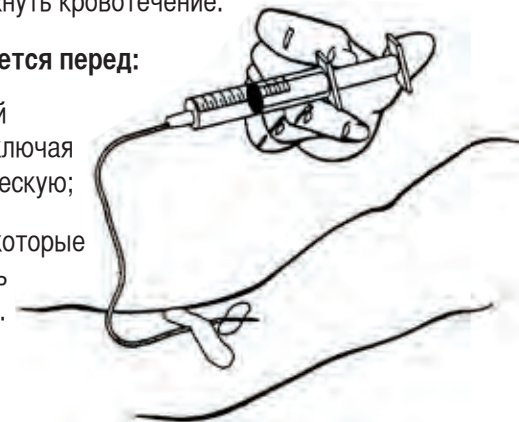
Когда следует прибегать к лечению?

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; и
- 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 больных гемофилией детей 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.

Узелки 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 о том, 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 на груди или на руке информацию о Вашей болезни.

Носите на цепочке или на браслете пластинку с информацией о Вашей болезни, чтобы при несчастном случае люди легко могли о ней узнать. Они продаются в некоторых странах под названием “Медицинская опасность” или “Талисман”. Вы можете заказать специальную международную медицинскую карточку во Всемирной Федерации Гемофилии.

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.

**Опубликовано Всемирной Федерацией Гемофилии
© Всемирная Федерация Гемофилии, 2004**

Разрешение на воспроизведение или перевод этого документа полностью или частично предоставляется организациям, связанным с гемофилией, при соответствующем упоминании ВФГ. Однако это разрешение не распространяется на воспроизведение данного документа полностью или частично для продажи и использования в иных коммерческих целях.

Эта брошюра также находится на веб-сайте ВФГ в формате PDF.



Всемирная Федерация Гемофилии

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec, H3G 1T7
CANADA

Тел.: +1 (514) 875-7944

Факс: +1 (514) 875-8916

E-mail: wfh@wfh.org

Web site: www.wfh.org