

## Глава 2 КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

*Елена Сантагостино, Элисон Дугалл, Мэтью Джексон, Кейт Кейр, Рича Моэн, Ким Чу, Аугустас Недзинкас, Маргарет К. Озелло, Х. Марийке ван ден Берг, Гленн Ф. Пиэрс, Алок Шривастава*

### РЕКОМЕНДАЦИИ

#### 2.2 | Комплексная терапия

##### Рекомендация 2.2.1

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует координированное предоставление комплексной терапии многопрофильной командой опытных медиков, компетентных в лечении гемофилии.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Основные члены команды комплексной терапии - это врач-руководитель, медсестра-координатор, специалисты по опорно-двигательному аппарату, лаборант, специалист по психосоциальным вопросам, пациент и родственники или ухаживающие лица. Задачи, выполняемые ключевыми членами команды, в разных центрах могут отличаться в зависимости от наличия кадров и опыта обученного персонала и системы организации обслуживания в центре. КР

##### Рекомендация 2.2.2

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует наличие доступа к нижеперечисленному:

- Надлежащая неотложная помощь в любое время;
- Лаборатория коагулологии, способная выполнять анализы фактора свёртывания и тестирование на ингибиторы;
- Соответствующие концентраты фактора свёртывания (КФС), плазматические или рекомбинантные, а также другие гемостатические средства, такие как десмопрессин, эмицизумаб и антифибринолитики;
- Если КФС недоступны - безопасные компоненты крови, такие как свежезамороженная плазма (СЗП) и криопреципитат, которые прошли надлежащий скрининг, тестирование, и/или вирусную инактивацию;
- Гипсование и/или шинирование для иммобилизации и средства мобильности/поддержки, по необходимости;
- Другие специалисты для решения особых медицинских вопросов, которые могут возникнуть у некоторых пациентов, по мере необходимости.

##### Рекомендация 2.2.3

Для всех пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует ведение письменных протоколов клинической терапии, они необходимы для обеспечения преемственности лечения в случае кадровых перестановок в коллективе клиники.

##### Рекомендация 2.2.4

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует многопрофильные осмотры, включая оценку гематологической картины, опорно-двигательного аппарата и качества жизни ключевыми членами команды комплексной терапии, как минимум ежегодно (каждые полгода для детей).

• ПРИМЕЧАНИЕ: Небольшие центры и семейные врачи могут предоставлять первичную медицинскую помощь и лечение некоторых осложнений гемофилии, пользуясь частыми консультациями комплексного центра лечения гемофилии, это особенно актуально для пациентов, проживающих далеко от ближайшего центра лечения гемофилии.

##### Рекомендация 2.2.5

По всем пациентам с гемофилией ВФГ рекомендует при наличии возможности вести систематический сбор данных в пациентских регистрах. Это позволит информировано выделять ресурсы, способствовать улучшению услуг по предоставлению лечения и поддерживать сотрудничество между центрами в области обмена данными и ведения исследований. КР

##### Рекомендация 2.2.6

ВФГ рекомендует предоставлять лицам с гемофилией, членам их семей и ухаживающим за ними лицам качественное обучение, обеспечивающее возможность проводить самостоятельное лечение и дающее достаточное понимание заболевания. Это необходимо для профилактики кровотечений и связанных с ними осложнений, а также для планирования жизни.

##### Рекомендация 2.2.7

Для лиц с гемофилией и членов их семей ВФГ рекомендует продвижение и/или поддержку образовательных и рекреационных мероприятий в сотрудничестве с пациентскими организациями; это даст им возможность открыть новые увлечения и способности и обзавестись поддерживающими связями с различными членами гемофилического сообщества. КР

#### 2.3 | Фитнесс и физическая активность

##### Рекомендация 2.3.1

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует популяризировать физическую активность и занятия фитнесом, при этом особое внимание следует уделять поддержанию здорового состояния костей, укреплению мышц, развитию координации, физическому функционированию, правильной массе тела и позитивной самооценке. КР

##### Рекомендация 2.3.2

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует поощрение занятий бесконтактными видами спорта. Следует избегать контактных травмоопасных, а также высокоскоростных видов спорта и деятельности, кроме случаев, когда пациент следует режиму профилактики, способной обеспечить адекватное прикрытие в ходе таких занятий и хорошо проинформирован о потенциальных рисках и о других требуемых мерах защиты.

• ПРИМЕЧАНИЕ: При выборе спортивных занятий необходимо учитывать индивидуальное физическое состояние и возможности, предпочтения и интересы, местные обычаи и имеющиеся ресурсы.

## Глава 2 КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

### Рекомендация 2.3.3

Для лиц с гемофилией перед началом занятий каким-либо видом спорта или физических упражнений ВФГ рекомендует провести консультацию со специалистом ЛФК или другим специалистом по опорно-двигательному аппарату, чтобы обсудить, соответствуют ли эти занятия состоянию пациента и каковы требования к физическим навыкам этого пациента и/или к защитной экипировке. КР

## 2.4 | Адьюнктивная терапия

### Рекомендация 2.4.1

Для лиц с гемофилией с кровоизлиянием в мышцу или сустав ВФГ рекомендует дополнительно к повышению уровня фактора следовать принципам PRICE (защита, покой, лёд, компрессия и приподняtie).

### Рекомендация 2.4.2

Для лиц с гемофилией, восстанавливающихся после кровоизлияния в мышцу или сустав, ВФГ рекомендует постепенный возврат к физической активности под наблюдением специалиста ЛФК с опытом лечения гемофилии. Это необходимо для оценки того, что возобновилось нормальное двигательное восстановление и координация движений.

- ПРИМЕЧАНИЕ: Для детей с гемофилией, восстанавливающихся после кровоизлияния в мышцу или сустав, специалист ЛФК и родственник или ухаживающее лицо должны оставаться на связи, чтобы иметь возможность обсудить и решить, какие виды спорта и физической активности подходят для постепенной реабилитации ребёнка. КР

### Рекомендация 2.4.3

Для лиц с гемофилией и диагностированной гемофилической артропатией или прошедших лечение после скелетно-мышечных кровотечений ВФГ рекомендует ЛФК и реабилитационные мероприятия. КР

### Рекомендация 2.4.4

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует использование антифибринолитиков (например, транексамовая кислота, эpsilon-аминокапроновая кислота [ЭАКК]) отдельно или в качестве адьювантной терапии, особенно для лечения кровотечений из слизистых оболочек и при инвазивных стоматологических процедурах. КР

## 2.5 | Лечение на дому

### Рекомендация 2.5.1

Пациентов с гемофилией (или лиц, ухаживающих за детьми) необходимо обучать лечению на дому. Они должны продемонстрировать, что понимают, как распознавать кровотечения, и что умеют делать инфузии себе или другим; на протяжении жизни пациента необходимо наблюдать за его навыками венозного доступа. КР

### Рекомендация 2.5.2

Для пациентов с гемофилией подробные записи обо всех проведённых медицинских вмешательствах (причина, номер партии препарата, количество единиц, и т.д.) должны документироваться и использоваться для индивидуализации планов лечения. КР

### Рекомендация 2.5.3

Для детей с гемофилией возможно использование устройства центрального венозного доступа в целях облегчения раннего доступа к лечению кровотечений и профилактике. КР

## 2.6 | Обезболивание

### Рекомендация 2.6.1

Для лиц с гемофилией и острой или хронической болью ВФГ рекомендует использовать соответствующие возрасту инструменты оценки боли для определения её причины и руководства правильным обезболиванием. **Recommendation 2.6.2**

Для лиц с гемофилией с болью, дискомфортом или тревожностью от проникновения в вену ВФГ рекомендует применение местнодействующего спрея или крема с анестетиком в месте венозного доступа. КР

### Рекомендация 2.6.3

Для лиц с гемофилией, испытывающих острую боль из-за кровоизлияния в мышцы или суставы, ВФГ рекомендует немедленное применение концентратов фактора свёртывания для остановки кровоизлияния, обезболивающие средства и, если это целесообразно - адьюнктивные меры для минимизации боли, такие как иммобилизация, компрессия и шинирование. КР

### Рекомендация 2.6.4

Для пациентов с гемофилией, страдающих от постоперационной боли, ВФГ рекомендует купирование постоперационной боли в соответствии с рекомендациями анестезиолога или специалиста в области купирования боли. КР

### Рекомендация 2.6.5

Для пациентов с гемофилией при постоперационной боли ВФГ рекомендует такое же обезболивание, как и для пациентов без гемофилии, включая, если применимо, внутривенное использование морфина и других наркотических обезболивающих, с последующим оральным приёмом опиоидов (например, трамадол, кодеин, гидрокодон и т.д.), а также парацетамола/ацетаминофена при утихании боли.

- ПРИМЕЧАНИЕ: За исключением селективных ингибиторов ЦОГ-2, НПВП (нестероидные противовоспалительные препараты) нельзя применять для пациентов с гемофилией.

- ПРИМЕЧАНИЕ: Не рекомендуется внутримышечное введение обезболивающих средств. КР

## Глава 2 КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

### Рекомендация 2.6.6

Для лиц с гемофилией и хронической гемофилической артропатией, нуждающихся в обезболивании, ВФГ рекомендует функциональный тренинг и приспособительные изменения наряду с использованием подходящих обезболивающих средств. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.6.7

Для лиц с гемофилией и хронической гемофилической артропатией ВФГ рекомендует обучение обезболиванию, включая использование дополнительных методик обезболивания (например, медитация, отвлечение, осознанность или музыкальная терапия). <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.6.8

Для детей и взрослых с гемофилией и болью, вызываемой хронической гемофилической артропатией, ВФГ рекомендует использовать парацетамол/ацетаминофен, селективные ингибиторы ЦОГ-2, трамадол или морфин; других НПВП следует избегать. Кодеин можно использовать для детей старше 12 лет, детям более младшего возраста он противопоказан.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Продолжительный приём этих медикаментов несёт в себе риск привыкания и зависимости, а также повреждения органов, поэтому необходимо внимательное наблюдение.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Лиц с постоянной болью необходимо направить на консультацию группы специалистов по обезболиванию. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.6.9

Пациентам с гемофилией с ограничивающей деятельностью болью, вызванной хронической гемофилической артропатией, ВФГ рекомендует обратиться к ортопеду для рассмотрения возможности проведения ортопедического хирургического вмешательства. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.6.10

Для детей и взрослых с гемофилией ВФГ рекомендует временное купирование зубной или челюстно-лицевой боли в соответствии с соразмерным подходом к обезболиванию, а также направление к профессиональному стоматологу за консультацией. <sup>КР</sup>

## 2.7 | Стоматологический уход и лечение

### Рекомендация 2.7.1

Для детей и взрослых с гемофилией ВФГ рекомендует организацию доступа к регулярному профилактическому уходу за зубами и полостью рта в качестве составляющей части комплексного лечения гемофилии. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.2

Детей с гемофилией ВФГ рекомендует направлять в специализированный центр стоматологии в возрасте прорезывания первого зуба (примерно в 6 месяцев) или по достижении возраста в 1 год. Это следует делать с целью снижения осложнений, заболеваемости, затрат, вреда здоровью и психосоциальных трудностей, которые вызываются заболеваниями полости рта у лиц с гемофилией. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.3

Для взрослых с гемофилией ВФГ рекомендует облегчить доступ к качественным стоматологическим услугам и процедурам, включающий регулярную оценку состояния зубов на протяжении всей жизни пациентов. Это необходимо для наблюдения за состоянием полости рта и сохранения её здоровья с использованием персонализированных стоматологических протоколов, основанных на принципах доказательной медицины. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.4

Для лиц с гемофилией ВФГ рекомендует стоматологическую профилактику и уход за полостью рта, это очень важно для обеспечения здоровья полости рта и её гигиены. Это позволяет предотвратить заболевания пародонта и зубной кариес, которые приводят к кровоточивости дёсен, зубной боли, потере зубов, затруднённому жеванию и социальным последствиям. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.5

Для всех лиц с гемофилией ВФГ рекомендует обучение о важности хорошей гигиены полости рта для предотвращения стоматологических проблем и осложнений, обучение должно включать инструкции по чистке зубов: фторсодержащей пастой дважды в день зубной щёткой средней жёсткости или мягкой, для удаления зубного налёта; после чистки пасту не следует выполаскивать (“сплюнуть, но не полоскать”), это обеспечит максимальное воздействие фтора.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Для полного удаления налёта рекомендуется использовать зубную нить или щётки для чистки межзубного пространства.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Лица с ограниченным радиусом движения локтя или плеча могут найти полезным использование модифицированных или электрических зубных щёток и устройств для использования зубной нити. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.6

Для детей с гемофилией в возрасте до 6 лет включительно ВФГ рекомендует, чтобы за чисткой их зубов наблюдал родитель/лицо, обеспечивающее уход. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.7

Для пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует, чтобы удаление зубов и другие инвазивные процедуры в полости рта (например, имплантация, хирургия пародонта или биопсия дёсен) проводились только с индивидуальным планом гемостаза по консультации с гематологом. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.8

Для пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует системно или наружно использовать транексамовую кислоту или эписилон-аминокапроновую кислоту (ЭАКК) в качестве средства адьюнктивной терапии при проведении стоматологических вмешательств, пре- и постоперационно, они могут снизить необходимость заместительной терапии фактором. <sup>КР</sup>

## Глава 2 КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

### Рекомендация 2.7.9

Для пациентов с гемофилией, нуждающихся в удалении зубов, ВФГ рекомендует соответствующее использование местных гемостатических мероприятий, таких как наложение швов на раны, наружные антифибринолитики, оксигеллюлоза и фибриновый клей.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Пациентам необходимо рекомендовать в течение как минимум 3-5 дней после оперативного вмешательства есть мягкую пищу и осторожно чистить зубы вокруг раны, чтобы не нарушить сгусток внутри лунки и её заживление.<sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.10

Для пациентов с гемофилией при стоматологических вмешательствах ВФГ рекомендует использовать соответствующую местную анестезию для избавления от боли и тревожности. Большинство стоматологических инъекций для пациентов с гемофилией являются процедурами низкой степени риска, если местную анестезию с сосудосуживающим средством делает профессиональный стоматолог, вводя препарат медленно тонкой одноразовой иглой.<sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.11

Для пациентов с гемофилией, нуждающихся в более рискованных внутримышечных инъекциях в полости рта, которые обычно требуются при стоматологической хирургии (например, проводниковая анестезия нижнечелюстного альвеолярного нерва [НЧА], проводниковая анестезия верхнечелюстного альвеолярного нерва, инъекции в дно полости рта или в сосудистые ткани языка), ВФГ рекомендует системные предоперационные гемостатические меры, чтобы избежать риска возникновения гематомы. Эти меры должны назначаться по консультации с гематологом.

• ПРИМЕЧАНИЕ: Доступные и эффективные альтернативные виды анестезии с низким уровнем риска (например, интралигаментарная анестезия одиночного зуба или инъекция для буккальной инфильтрационной анестезии с 4% артикаином) являются эффективными заменами НЧА и позволяют проводить стоматологические процедуры с молочными и коренными нижнечелюстными молярами.<sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.12

При гигиенических стоматологических процедурах для пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует использовать антифибринолитики в качестве эффективной адъюнктивной терапии, которая облегчает доступ к регулярному профессиональному уходу за зубами, предоставляемому стоматологом-гигиенистом.<sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.7.13

ВФГ утверждает, что наличие у пациентов с гемофилией инфекций, передающихся через кровь, не влияет на безопасность стоматологической терапии, так как в настоящее время во всех областях стоматологии обязательны строгие повсеместные процедуры, направленные против перекрёстного инфицирования. ВФГ рекомендует предоставление полного спектра стоматологических услуг вне зависимости от инфицированности или иммунологического статуса.<sup>КР</sup>

## 2.8 | Переход из педиатрической системы здравоохранения во взрослую

### Рекомендация 2.8.1

Дети и подростки с гемофилией должны получать поддержку в виде непрерывного обучения и развития навыков, включая умение самостоятельно делать инфузии и другие самостоятельные навыки, они должны получить необходимые знания о самостоятельном лечении гемофилии до совершения перехода из педиатрической системы здравоохранения во взрослую.

• ПРИМЕЧАНИЕ: В течение переходного периода молодых пациентов и их семьи должна поддерживать команда комплексного лечения. По возможности при первом визите к взрослому гематологу должен присутствовать и гематолог-педиатр.<sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.8.2

Для подростков с гемофилией на профилактике ВФГ рекомендует индивидуальное обучение и тренинг, в идеале – от медсестры – координатора лечения гемофилии, это обеспечит адекватные знания о гемофилии и поддержит приверженность профилактике и самостоятельному лечению. Обучение должно включать понимание методики измерения приверженности, а также факторов и рисков, ведущих к изменению частоты кровотечений.<sup>КР</sup>

### Рекомендация 2.8.3

Для подростков с гемофилией в возрасте 12-18 лет ВФГ рекомендует участие со сверстниками в лагерях для молодёжи с гемофилией, это усиливает поддержку между членами группы, развивает навыки самостоятельных инфузий и помогает понять важность приверженности лечению.<sup>КР</sup>

КР, консенсусные рекомендации; КФС, концентраты фактора свёртывания, DDAVP, десмопрессин; ЭАКК, эписилон-аминокапроновая кислота; СЗП, свежезамороженная плазма; НЧА, нижнечелюстной альвеолярный нерв; НПВП, нестероидные противовоспалительные препараты; PRICE, защита, покой, лед, сдавливание (компрессия), приподнятое положение.

Страница 4/4