

## Глава 7. ЛЕЧЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

Джонни Махлангу, Джерард Долан, Элисон Дугалл, Николас Дж. Годдард, Энрике Д. Преза Эрнандес, Маргарет В. Рагни, Брэдли Рейнер, Джерзи Виндига, Гленн Ф. Пиэрс, Алок Шривастава

### РЕКОМЕНДАЦИИ

#### 7.2 | Кровоизлияние в сустав

##### Рекомендация 7.2.1

При тяжелом гемартрозе пациентам с гемофилией должна незамедлительно проводиться заместительная терапия путем внутривенной(-ых) инфузии(-ий) концентрата фактора свертывания до прекращения кровотечения. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.2

При внутрисуставных кровоизлияниях средней или легкой степени пациентам необходимо сделать 1 внутривенную инфузию концентрата фактора свертывания. При необходимости – в зависимости от исхода кровоизлияния – инфузию повторяют по клиническим показаниям <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.3

У больных гемофилией с гемартрозом сила болевого синдрома оценивается и отслеживается согласно «Шкале оценки боли ВОЗ» (Всемирной организации здравоохранения). <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.4

При болезненных гемартрозах пациенты с гемофилией должны получать болеутоляющие средства в соответствии с интенсивностью испытываемой боли. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.5

Лечение сильной боли у пациента с гемофилией должно включать опиоидные препараты исходя из клинических симптомов и продолжаться до того момента, когда пациент сможет спокойно переносить нагрузку или максимально использовать сустав без каких-либо болевых ощущений. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.6

Гемартроз у пациентов с гемофилией лечится на основе подхода RICE (покой, лед, сжатие и приподнятое положение) в дополнение к заместительной терапии фактором свертывания.

•Примечание: ВФГ признает, что в некоторых регионах мира подход RICE может быть единственным вариантом для начала лечения или же наилучшим доступным лечением из-за отсутствия достаточных поставок КФС или других гемостатических препаратов. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.7

При гемартрозе пациентам с гемофилией следует избегать весовой нагрузки до тех пор, пока симптоматика не улучшится настолько, что пациент сможет спокойно переносить весовую нагрузку без значительной боли. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.8

У пациентов с гемофилией период применения опиоидных обезболивающих препаратов для купирования боли должен быть ограничен и как можно короче. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.9

При гемартрозе пациентам с гемофилией следует приступать к занятиям ЛФК под прикрытием фактора свертывания сразу же после прекращения болевого синдрома. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.10

При гемартрозе у пациентов с гемофилией цель ЛФК состоит в возвращении функции сустава на уровень, предшествовавший кровоизлиянию. <sup>КР</sup>

##### Рекомендация 7.2.11

При обращении пациентов с неингибиторной гемофилией, получающих заместительную терапию фактором, с жалобами на кровоизлияние в сустав и непроходящую боль, артроцентез рекомендован только при наличии напряженного болезненного гемартроза или при подозрении на инфекцию. Рутинное проведение пункций не рекомендуется.

•Примечание: Во многих медицинских учреждениях артроцентез не является обычной практикой из-за опасений занести инфекцию в сустав. <sup>КР</sup>

#### 7.3 | Кровоизлияния в центральную нервную систему и внутричерепные кровоизлияния

##### Рекомендация 7.3.1

Пациентам с гемофилией при подозрении на кровоизлияние в центральную нервную систему или с симптомами кровотечения необходимо сразу же проводить заместительную терапию фактором, до выполнения диагностики <sup>КР</sup> стр. 1/ 3

## Глава 7. ЛЕЧЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

### Рекомендация 7.3.2

Пациентам с гемофилией при подозрении на потенциально жизнеугрожающее кровоизлияние в центральную нервную систему заместительная терапия фактором проводится немедленно - до выполнения диагностики - и продолжается до прекращения кровотечения.

•Примечание: Пациентам с гемофилией, прошедшим лечение кровоизлияния в центральную нервную систему, для предотвращения рецидива рекомендуется вторичная профилактика. <sup>КР</sup>

## 7.4 | Кровоизлияния в области шеи/горла

### Рекомендация 7.4.1

Пациентам с гемофилией при кровотечениях в области шеи или горла незамедлительно проводится заместительная терапия фактором свертывания и выполняется оценка необходимости в интенсивной терапии. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.4.2

Пациентам с гемофилией при кровотечениях в области шеи или горла (включая травму языка) заместительную терапию фактором свертывания следует продолжать до исчезновения симптомов кровотечения. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.4.3

При кровотечениях в области шеи или горла у пациентов с гемофилией и локализованным инфекционным процессом необходимо начинать лечить кровоизлияние антифибринолитиками, а инфекцию – антибиотиками. <sup>КР</sup>

## 7.5 | Желудочно-кишечные/брюшинные кровотечения

### Рекомендация 7.5.1

При желудочно-кишечных кровотечениях у пациентов с гемофилией нужно незамедлительно повысить уровень активности фактора, а также установить и пролечить причину кровотечения. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.5.2

Пациентам с гемофилией при кровотечениях из ЖКТ необходимо прописывать антифибринолитики. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.5.3

При желудочно-кишечном кровотечении пациентам с гемофилией показано проведение эндоскопических и рентгенологических визуализирующих исследований для выявления всех участков кровотечения. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.5.4

При желудочно-кишечном кровотечении у пациентов с гемофилией должен регулярно контролироваться уровень гемоглобина. <sup>КР</sup>

## 7.6 | Почечные кровотечения

### Рекомендация 7.6.1

При кровотечении из мочевыводящих путей у пациентов с гемофилией необходимо выяснить локализацию кровотечения и незамедлительно провести заместительную терапию фактором свертывания крови. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.6.2

При почечных кровотечениях пациентам с гемофилией должна проводиться адекватная гидратация и назначаться постельный режим до прекращения кровотечения. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.6.3

При почечных кровотечениях пациентам с гемофилией нельзя давать антифибринолитические препараты. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.6.4

При почечных кровотечениях у пациентов с гемофилией заместительная терапия фактором свертывания должна проводиться до прекращения кровотечения. <sup>КР</sup>

## 7.7 | Офтальмологические кровоизлияния

### Рекомендация 7.7.1

При кровоизлиянии в глаз у пациентов с гемофилией следует незамедлительно повысить уровень активности фактора свертывания; пациент также должен быть осмотрен офтальмологом. <sup>КР</sup>

## Глава 7. ЛЕЧЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

### Рекомендация 7.7.2

При кровоизлиянии в глаз пациенты с гемофилией должны проходить регулярный физический осмотр через каждые 6-8 часов в ходе кровоизлияния в глаз.

•Примечание: По клиническим показаниям может добавляться диагностическая визуализация. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.7.3

При почечных кровотечениях у пациентов с гемофилией заместительная терапия фактором свертывания должна проводиться до прекращения кровотечения. <sup>КР</sup>

## 7.8 | Кровоизлияние в ротовую полость

### Рекомендация 7.8.1

При кровотечениях в ротовой полости у пациентов с гемофилией следует выявить локализацию кровоизлияния и, по возможности, обеспечить прямое давление на эту зону и/или наложить швы. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.8.2

При кровотечениях в ротовой полости для пациентов с гемофилией должны в соответствующих дозах прописываться и применяться антифибринолитические препараты. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.8.3

При непрекращающемся кровотечении в ротовой полости пациентам с гемофилией должна проводиться заместительная терапия фактором свертывания одновременно с локальными мерами, например, наложением швов или местным применением адреналина для остановки кровотечения. <sup>КР</sup>

## 7.9 | Эпистаксис

### Рекомендация 7.9.1

При носовом кровотечении пациентам с гемофилией нужно обеспечить приподнятое положение головы и прикладывать холодные компрессы к носу в зоне Киссельбаха-Литтла. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.9.2

При носовом кровотечении у пациентов с гемофилией следует избегать тампонады носа, так как ее последующее удаление может спровоцировать кровотечение. Однако на практике тампонада носа широко применяется. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.9.3

При носовых кровотечениях у пациентов с гемофилией в дополнение к заместительной терапии фактором свертывания можно использовать марлю, пропитанную антифибринолитическим средством. <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.9.4

При трудноостановимом носовом кровотечении у пациентов с гемофилией следует контролировать жизненно важные признаки и уровень гемоглобина до прекращения кровотечения (обычно в течение 24-48 часов). <sup>КР</sup>

### Рекомендация 7.9.5

При повторяющихся кровотечениях из носа у пациента с гемофилией необходимо немедленно определить и лечить вызывающую их первичную патологию. Противоотечные и антигистаминные препараты помогают, если кровотечение связано с аллергией, а антибиотики следует применять, если кровотечение связано с инфекцией. <sup>КР</sup>

## 7.10 | Резаные раны и ссадины

### Рекомендация 7.10.1

Для лечения резаных ран и ссадин пациентам с гемофилией проводится заместительная терапия фактором свертывания, а рана, при необходимости, незамедлительно ушивается после консультации с профильными хирургами. <sup>КР</sup>

КР - рекомендация на основе консенсуса; КФС - концентрат фактора свертывания; МРТ - магнитно-резонансная томография; КТ - компьютерная томография.