

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Ежи Виндига, Джерард Долан, Кейт Кейр, Джонни Махлангу, Рича Мозн, Маргарет В. Рагни, Абдельазиз Аль Шариф, Лиза Бэгли, Р. Сатьянараянан, Гленн Ф. Пиэрс, Алок Шривастава

РЕКОМЕНДАЦИИ

9.2 | Носительницы

Рекомендация 9.2.1

Носительниц гемофилии необходимо поставить на учет в центре лечения гемофилии вне зависимости от их уровня фактора. ^{КР}

Рекомендация 9.2.2

Носительницы гемофилии с низкими уровнями фактора должны получать лечение и наблюдаться так же, как и мужчины с гемофилией. ^{КР}

Рекомендация 9.2.3

У всех потенциальных и облигатных носительниц гемофилии должен быть определен уровень FVIII/FIX с целью установления исходного уровня перед масштабными процедурами, операциями или беременностью. ^{КР}

Рекомендация 9.2.4

Носительницам гемофилии должно быть предложено консультирование, включающее информацию о репродуктивных последствиях и вариантах выбора. ^{КР}

Рекомендация 9.2.5

В третьем триместре беременности носительницам гемофилии должен быть проведен анализ уровней активности FVIII/FIX для оценки риска кровотечения во время родов и в послеродовой период. ^{КР}

Рекомендация 9.2.6

Беременные носительницы гемофилии должны рожать в больницах с доступом к специалистам гемофилического профиля, где смогут оперативно справиться с осложнениями во время родов и при родоразрешении, обеспечивая безопасность матери и ребенка. ^{КР}

Рекомендация 9.2.7

ВФГ не рекомендует применять инструментальное родовспоможение у беременных носительниц гемофилии. ^{КР}

Рекомендация 9.2.8

Необходимо следить за появлением первичных и вторичных послеродовых кровотечений у носительниц гемофилии и при их возникновении проводить надлежащее гемостатическое лечение. ^{КР}

Рекомендация 9.2.9

Младенцам мужского пола, родившимся у установленной или потенциальной носительницы гемофилии, необходимо сделать анализ пуповинной крови на активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) или на определение уровней активности факторов. ^{КР}

9.3 | Обрезание

Рекомендация 9.3.1

У пациентов с гемофилией процедуры обрезания должны выполняться планомерно опытным хирургом и гематологической командой в располагающих ресурсами центре гематологического лечения, где имеется доступ к концентратам фактора свертывания. ^{КР}

Рекомендация 9.3.2

У пациентов с гемофилией уровень фактора в плазме крови необходимо поднять до 80-100 МЕ/дл непосредственно перед процедурой. ^{КР}

Рекомендация 9.3.3

У пациентов с гемофилией при обрезании следует во время операции осуществить коагутизацию всех кровоточащих сосудов.

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Рекомендация 9.3.4

При выполнении обрезания у пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует использовать в качестве адъюнктивной терапии местнодействующий фибриновый клей-герметик, применяя - при наличии - препарат, изготовленный согласно строгим процедурам снижения вирусной нагрузки/инактивации вирусов с целью минимизировать риск передачи с кровью патогенных микроорганизмов. ^{КР}

Рекомендация 9.3.5

При выполнении обрезания у пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует выстраивать заместительную терапию фактором свертывания в соответствии с клиническим течением вышеупомянутой процедуры. При необходимости продолжения заместительной терапии фактором свертывания перед ней ставится цель удерживать уровень факторов выше 50 МЕ/дл первые 3 дня и выше 30 МЕ/дл в последующие 4-8 дней. ^{КР}

Рекомендация 9.3.6

У пациентов с гемофилией после обрезания при наличии неконтролируемого кровотечения со слабым ответом на заместительную терапию и на местные кровоостанавливающие меры следует повторить определение ингибитора. ^{КР}

Рекомендация 9.3.7

У пациентов с гемофилией после обрезания следует удалять нерассасывающиеся нити швов (если применялись) через 10-14 дней после хирургической операции; неизбежное в таких случаях кровотечение следует лечить с помощью заместительной терапии фактором. ^{КР}

Рекомендация 9.3.8

При неконтролируемом кровотечении после обрезания у пациентов с гемофилией следует рассмотреть все возможные причины, в том числе кровотечение из сосудов, дефицит фактора свертывания и аномалии тромбоцитов. ^{КР}

Рекомендация 9.3.9

При неконтролируемом кровотечении после обрезания у пациентов с гемофилией следует применять адъюнктивную и поддерживающую терапию, включая переливание и местные кровоостанавливающие меры, например, использование местнодействующих средств. ^{КР}

9.4 | Вакцинация

Рекомендация 9.4.1

Детям и взрослым с гемофилией должна проводиться такая же плановая вакцинация, что и всему населению. Но при этом для них предпочтительнее подкожный путь введения вакцины по сравнению с внутримышечным и внутрикожным, поскольку он такой же надежный и эффективный, как два последних, и при этом не требует инфузии фактора свертывания.

- Примечание: При исключительно внутримышечном способе вакцинации необходимо ввести дозу концентрата фактора свертывания и использовать наименьший калибр иглы (калибр 25-27).
- Примечание: Дополнительно, за 5 минут до введения вакцины к месту инъекции прикладывается охлаждающий пакет, а после не менее чем на 10 минут место вакцинации прижимается с целью снизить кровотечение и отечность. ^{КР}

Рекомендация 9.4.2

У детей и взрослых с гемофилией, инфицированных вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), ВФГ рекомендует проводить стандартную иммунизацию, включая противопневмококковую и противогриппозную вакцинацию и прививки против гепатита А и В. ^{КР}

Рекомендация 9.4.3

У детей и взрослых с гемофилией, инфицированных ВИЧ, ВФГ рекомендует избегать использования вакцин с живым вирусом (таких как вакцины против ветряной оспы, желтой лихорадки, ротавируса; пероральная полиомиелитная вакцина и комбинированная трехкомпонентная вакцина против кори, паротита и краснухи [КПК]). ^{КР}

9.5| Хирургические операции и инвазивные процедуры

Рекомендация 9.5.1

У пациентов с гемофилией А или В должен быть беспрепятственный доступ к экстренным и плановым хирургическим процедурам (а также к оценке по поводу целесообразности их проведения) в целях улучшения состояния здоровья или повышения качества жизни. ^{КР}

Рекомендация 9.5.2

ВФГ рекомендует осуществлять ведение пациентов с гемофилией, нуждающихся в хирургической операции, в центрах комплексного лечения гемофилии, либо консультируясь с такими центрами. ^{КР}

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Рекомендация 9.5.3

При показаниях к хирургической операции пациентам с гемофилией должно предоставляться достаточное количество концентратов факторов свертывания как во время самой операции, так и для поддержания адекватного прикрытия после операции в течение периода, необходимого для восстановления и/или реабилитации. ^{КР}

Рекомендация 9.5.4

ВФГ рекомендует, чтобы в центрах, где пациентам с гемофилией проводятся хирургические операции, имелась адекватная лабораторная поддержка для надежного мониторинга уровней фактора свертывания в периоперативном периоде. ^{КР}

Рекомендация 9.5.5

При проведении хирургических операций у пациентов с легкой гемофилией А ВФГ рекомендует десмопрессин в качестве гемостатического средства, если пациент демонстрирует хороший терапевтический ответ на пробу десмопрессина перед операцией.

- Примечание: Десмопрессин не рекомендуется для поддержания гемостаза во время хирургической операции у пациентов с легкой гемофилией А при неудовлетворительном ответе на десмопрессин (касательно подъема уровней активности FVIII в плазме) или при наличии у них противопоказаний к десмопрессину (например, серьезные сердечно-сосудистые заболевания).
- Примечание: Из-за риска тахифилаксии десмопрессин нельзя давать дольше 3-5 дней, за исключением случаев, когда возможен тщательный мониторинг пациента и его перевод на концентрат фактора свертывания при возникновении тахифилаксии. По этой причине, если ожидаемая продолжительность лечения превышает 3-5 дней (например, после большой хирургической операции), медработники с самого начала могут решить совсем не использовать десмопрессин.
- Примечание: Десмопрессин является препаратом первого выбора для пациентов с легкой гемофилией А, позволяя избегать расходов на КФС и экспозиции концентратов FVIII, а, следовательно, и потенциального риска развития ингибитора, который растет по мере увеличения количества дней введения.
- Примечание: Учитывая потребность в тщательном мониторинге, таких пациентов должна вести команда опытных гематологических специалистов. ^{КР}

Рекомендация 9.5.6

При проведении хирургических операций у пациентов с гемофилией нужно рассмотреть возможность применения антифибринолитиков и местнодействующих гемостатических средств в случае, если возникнет потребность в дополнительных препаратах помимо заместительной терапии фактором. ^{КР}

Рекомендация 9.5.7

В состав оценки до и после хирургической операции у всех пациентов с гемофилией А и В должны входить скрининг на ингибиторы и тест на ингибиторы. ^{КР}

Рекомендация 9.5.8

ВФГ высказывается против нейроаксиальной анестезии при проведении хирургических операций у пациентов с гемофилией. Если нейроаксиальная анестезия необходима, то выполнять ее нужно исключительно под адекватным прикрытием фактором свертывания, поскольку не установлено, насколько нейроаксиальные процедуры безопасны для пациентов с гемофилией.

- Примечание: Следует отметить, что в некоторых центрах нейроаксиальная анестезия допустима после восстановления гемостаза у пациента с гемофилией, в то время как в других центрах эта процедура не рекомендуется, и предпочтение отдается общей анестезии. ^{КР}

Рекомендация 9.5.9

Пациенты с легкой гемофилией А, а также все пациенты с гемофилией, впервые получающие интенсивную заместительную терапию фактором, подвергаются особому риску развития ингибитора. По этой причине они должны пройти повторный скрининг на наличие ингибитора в течение 4-12 недель после операции. ^{КР}

Рекомендация 9.5.10

ВФГ высказывается против применения концентрата протромбинового комплекса (КПК) при необходимости интенсивной заместительной терапии у хирургических пациентов с гемофилией В. Это объясняется риском накопления факторов свертывания II, VII и X, что может быть связано с повышенным риском тромботических осложнений. ^{КР}

Рекомендация 9.5.11

ВФГ рекомендует проводить заместительную терапию на протяжении не менее 3 дней при малых хирургических вмешательствах и не менее 7-10 дней при больших хирургических операциях. ^{КР}

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Рекомендация 9.5.12

ВФГ высказывается против рутинного проведения медикаментозной тромбопрофилактики у пациентов с гемофилией А и В при проведении больших операций. ^{КР}

9.6 | Половая сфера

Рекомендация 9.6.1

У взрослых пациентов с гемофилией в рамках стандартного медобслуживания следует проводить оценку проблем сексуального здоровья для решения возможных последствий, возникающих по причине возраста, кровоизлияний в суставы, суставных болей и скованности, мышечных кровоизлияний (например, в подвздошно-поясничную мышцу), которые иногда могут возникать во время полового акта. ^{КР}

Рекомендация 9.6.2

В отношении пациентов с гемофилией и сопутствующими заболеваниями, когда гемофилические осложнения сопровождаются нарушениями половой функции, ВФГ рекомендует, чтобы медицинские работники в центрах лечения гемофилии комплексно и последовательно применяли многоаспектный психосоциальный подход, включающий открытый разговор о половой сфере и качестве жизни. ^{КР}

9.7 | Психосоциальные вопросы

Рекомендация 9.7.1

В рамках комплексного лечения гемофилии ВФГ рекомендует оказание психологической и социальной поддержки пациентам с тяжелой гемофилией; в случае отсутствия психологов или социальных работников следует задействовать в оказании помощи местные учреждения здравоохранения. ^{КР}

Рекомендация 9.7.2

ВФГ рекомендует, чтобы центры лечения гемофилии помогали пациентам и их семьям с объединением или вхождением в группы/круг социальной поддержки и приветствовали их участие в работе своей пациентской организации. ^{КР}

Рекомендация 9.7.3

ВФГ рекомендует, чтобы пациентам с гемофилией в центрах лечения гемофилии и в пациентских организациях были предложены соответствующие программы, помогающие благополучно справляться с возрастными изменениями при старении организма. Для этого необходимо оценивать возрастные изменения у пациентов, проводить оценку и предупреждение сопутствующих заболеваний и функциональных нарушений, когнитивных и эмоциональных способностей, выявлять депрессию и направлять на лечение, а также усиливать социальные связи пациентов. ^{КР}

9.8 | Сопутствующие заболевания

Рекомендация 9.8.1

У пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует проведение соответствующего их возрасту скрининга на наличие онкологических заболеваний. ^{КР}

Рекомендация 9.8.2

Во время диагностики и лечения злокачественных опухолей у пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует выполнение адекватной заместительной терапии фактором, насколько этого требует минимизация риска кровотечений. ^{КР}

Рекомендация 9.8.3

Если у пациентов с гемофилией химиотерапия или радиотерапия сопровождается тяжелой и длительной тромбоцитопенией, ВФГ рекомендует непрерывную профилактическую заместительную терапию. ^{КР}

Рекомендация 9.8.4

Противоопухолевая терапия для пациентов с гемофилией и раковым диагнозом должна быть такой же, что рекомендована для населения в целом. ^{КР}

Рекомендация 9.8.5

У пациентов с неингибиторной гемофилией и раковым диагнозом ВФГ рекомендует принимать решения о профилактике венозной тромбоземболии на основе индивидуальной оценки риска кровотечения и тромбообразования у конкретного пациента. Такая профилактика у пациентов, получающих концентраты фактора, должна вестись под строгим контролем с тем, чтобы удерживать уровни фактора ниже диапазона, в котором появляется риск развития ВТЭ.

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

• Примечание: Медикаментозная тромбoproфилактика у пациентов с неингибиторной гемофилией и раковым диагнозом должна следовать тем же рекомендациям, что и для всего населения при условии проведения надлежащей заместительной терапии фактором и с учетом того, что замещение фактора до высоких уровней, превышающих норму, является потенциальным риском возникновения ВТЭ. ^{КР}

Рекомендация 9.8.6

Пациентов с гемофилией и неклапанной фибрилляцией предсердий должны лечить медицинские группы, состоящие из опытных гематологов и кардиологов. ^{КР}

Рекомендация 9.8.7

ВФГ рекомендует оказывать клиническую помощь пациентам с тяжелой или среднетяжелой гемофилией и фибрилляцией предсердий, учитывая исходные уровни FVIII/ FIX и риск инсульта через соотнесение риска инсульта у конкретного пациента (рассчитывается по шкале CHA2DS2-VASc) с оценкой риска кровотечения из-за проводимого антикоагулянтного лечения. При этом от антикоагулянтной терапии воздерживаются, если риск инсульта признается ниже риска кровотечения. ^{КР}

Рекомендация 9.8.8

Пациентам с гемофилией и фибрилляцией предсердий при высоком риске кровотечений и тромбoэмболии ВФГ рекомендует выполнять окклюзию ушка левого предсердия, особенно если долговременная заместительная терапия дефицитным фактором свертывания не представляется возможной.

• Примечание: До выполнения окклюзии ушка левого предсердия пациенты с гемофилией и фибрилляцией предсердий должны пройти индивидуальную оценку риска кровотечения и тромбoэмболии; сама процедура проводится в консультации с кардиологом. ^{КР}

Рекомендация 9.8.9

В отношении пациентов с гемофилией, у которых риск возникновения инсульта (в связи с неклапанной фибрилляцией предсердий) высокий или перевешивает риск геморрагических осложнений, ВФГ рекомендует тщательное изучение возможности применения антикоагулянтов.

• Примечание: Выбор между пероральными антикоагулянтами прямого действия (ППОАК) и антагонистами витамина К (АВК) зависит от местных протоколов лечения, наличия антидотов для прекращения антикоагуляции и возможности поддержания адекватных остаточных уровней дефицитного фактора свертывания.

• Примечание: Несмотря на ограниченность доказательной базы по таким назначениям у пациентов с гемофилией, большинство экспертов предлагает поддерживать остаточную активность дефицитного фактора свертывания с учетом индивидуальных особенностей пациента на уровне $\geq 15-30$ МЕ/дл при проведении антикоагулянтной терапии в связи с фибрилляцией предсердий.

• Примечание: Поскольку терапевтический ответ на ППОАК и АВК может быть разным, решения по проведению антикоагулянтной терапии должны исходить из индивидуального подхода к пациенту и приниматься совместно с кардиологом. ^{КР}

Рекомендация 9.8.10

Пациентам с ингибиторной гемофилией антитромботическая терапия, как правило, противопоказана. ^{КР}

Рекомендация 9.8.11

При проведении хирургического вмешательства у пациентов с гемофилией, имеющих высокий риск возникновения венозной тромбoэмболии (например, при крупной ортопедической хирургической операции, крупной операции на органах брюшной полости в онкологии или при длительной иммобилизации после операции), ВФГ рекомендует оценивать индивидуальный риск возникновения ВТЭ у пациента. ^{КР}

Рекомендация 9.8.12

ВФГ рекомендует рассмотреть применение механических способов тромбoproфилактики у пациентов с гемофилией, получающих хирургическое лечение, связанное с высоким риском венозной тромбoэмболии и геморрагическими осложнениями.

• Примечание: В отличие от медикаментозной тромбoproфилактики, механические способы тромбoproфилактики не связаны с риском геморрагических осложнений. ^{КР}

Рекомендация 9.8.13

Для пациентов с гемофилией, у которых соотношение риска кровотечений в сравнении с риском развития венозной тромбoэмболии складывается в пользу медикаментозной тромбoproфилактики, ВФГ рекомендует ту же лечебную практику, что и для общей популяции, при условии проведения адекватной заместительной терапии.

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

• Примечание: Решению о проведении антикоагулянтной терапии у пациента с гемофилией всегда должна предшествовать оценка существующих у него индивидуальных рисков кровотечения и тромбоза. У некоторых пациентов с гемофилией риск неконтролируемого кровотечения может перевесить плюсы от антикоагуляции. ^{КР}

Рекомендация 9.8.14

У пациентов с гемофилией без ингибиторов ВФГ рекомендует использовать профилактические дозы антикоагулянтов, только после обеспечения гемостатического контроля с помощью адекватной заместительной терапии.

• Примечание: Антикоагулянты нельзя применять, если риск неконтролируемого кровотечения превзойдет плюсы от антикоагуляции.

• Примечание: Эта рекомендация не относится к пациентам с ингибиторной гемофилией, которым, как правило, антикоагулянты противопоказаны. ^{КР}

Рекомендация 9.8.15

При остром эпизоде венозной тромбоэмболии у пациентов с гемофилией без ингибиторов ВФГ рекомендует применение высокоинтенсивной антикоагулянтной терапии с минимальной продолжительностью под прикрытием заместительной терапии фактором свертывания и под пристальным клиническим и лабораторным контролем.

• Примечание: Эта рекомендация не применима к пациентам с ингибиторной гемофилией, которым, как правило, антикоагулянты противопоказаны. ^{КР}

Рекомендация 9.8.16

У пациентов с гемофилией следует регулярно измерять рост и вес для наблюдения за индексом массы тела. ^{КР}

Рекомендация 9.8.17

Пациентов с гемофилией и избыточным весом или ожирением следует направлять за получением рекомендаций по питанию и/или по контролю за весом. ^{КР}

Рекомендация 9.8.18

Пациентам с гемофилией и ожирением заместительная терапия факторами FVIII или FIX должна проводиться на основе безжировой массы тела после оценки индивидуальной фармакокинетики. ^{КР}

Рекомендация 9.8.19

Пациенты с гемофилией должны проходить такой же скрининг на наличие диабета, как и население в целом. ^{КР}

Рекомендация 9.8.20

В лечении диабета у пациентов с гемофилией должны применяться те же стратегии, что и у всего населения. Назначенный для лечения инсулин можно вводить подкожно, что не вызывает кровотечений и не требует заместительной терапии фактором. ^{КР}

Рекомендация 9.8.21

У всех пациентов с гемофилией следует поощрять регулярные занятия физической активностью и адекватное потребление кальция и витамина Д.

• Примечание: При заболеваниях и травмах опорно-двигательного аппарата у пациентов с гемофилией должна проводиться ЛФК и реабилитация под наблюдением специалиста ЛФК, имеющего опыт работы в области гемофилии. ^{КР}

Рекомендация 9.8.22

Пациентам с гемофилией при остеопорозе, низкотравматичных переломах или повышенном риске переломов показано лечение индивидуально подобранными противоостеопоротическими препаратами. ^{КР}

9.9 | Медицинские аспекты старения

Рекомендация 9.9.1

ВФГ рекомендует, чтобы пожилым пациентам с гемофилией предоставлялся такой же доступ к медицинскому просвещению и профилактическим стратегиям с целью снижения риска или воздействия возрастных заболеваний, что и всему населению. ^{КР}

Рекомендация 9.9.2

ВФГ рекомендует, чтобы команда лечения гемофилии была непосредственно вовлечена в руководство аспектами оказания медицинской помощи пожилым людям и в решение возникающих здесь сложностей, а также обеспечивала бы тесное консультирование и согласование планов лечения. ^{КР}

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Рекомендация 9.9.3

ВФГ рекомендует, чтобы всем пациентам с гемофилией в рамках стандартного лечения регулярно проводилось измерение артериального давления.

- Примечание: Данная рекомендация основана на данных, указывающих на увеличенное распространение артериальной гипертензии среди пациентов с гемофилией вне зависимости от их возраста по сравнению с мужчинами в общей популяции. ^{КР}

Рекомендация 9.9.4

Для пациентов с гемофилией ВФГ рекомендует применять те же методы лечения артериальной гипертензии, что и для общей популяции.

- Примечание: Пациентов с гемофилией, у которых диагностирована гипертензия, могут лечить в центре лечения гемофилии или перенаправлять в учреждения первичной медицинской помощи, в зависимости от принципов построения местной системы здравоохранения и принятой в ней практики. ^{КР}

Рекомендация 9.9.5

Пациенты с гемофилией должны проходить те же скрининги и лечение в отношении индивидуальных факторов риска развития сердечно-сосудистых заболеваний, что и всё население. ^{КР}

Рекомендация 9.9.6

При сердечно-сосудистых заболеваниях пациенты с гемофилией должны получать регулярное медобслуживание, адаптированное к их индивидуальной ситуации при консультировании с кардиологом. ^{КР}

Рекомендация 9.9.7

Пациентам с неингибиторной формой гемофилии, у которых диагностированы сердечно-сосудистые заболевания, ВФГ рекомендует проводить такое же лечение, что и в общей популяции, за исключением необходимой дополнительной коррекции нарушений гемостаза с помощью концентрата фактора свертывания.

- Примечание: Решению о стратегии лечения сердечно-сосудистых заболеваний у пациентов с гемофилией всегда должна предшествовать оценка риска кровотечений и риска тромбообразования, а также тяжести кардиологического заболевания; данная стратегия осуществляется при консультировании с кардиологом. ^{КР}

Рекомендация 9.9.8

У пациентов с гемофилией и высокореагирующими ингибиторами ВФГ рекомендует ограничивать применение антитромботических средств, назначая их только тем пациентам, у кого риск нелеченого тромбоза превышает риск осложнений при кровотечении.

- Примечание: Эта рекомендация основана на наблюдении того, что гемостатический ответ на препараты с шунтирующим механизмом действия зачастую непредсказуем.
- Примечание: Для лучшего понимания безопасности антитромботической терапии у пациентов, получающих эмицизумаб, необходимы дополнительные исследования. ^{КР}

Рекомендация 9.9.9

Учитывая весьма ограниченное количество данных, опубликованных по антитромботической терапии у пациентов с гемофилией, ВФГ рекомендует тщательно оценивать риск кровотечений и образования тромбов у конкретного пациента.

- Примечание: Высказано предложение, что остаточный уровень недостающего фактора свертывания следует поддерживать в размере $\geq 15-30$ МЕ/дл в ходе двойной антитромботической терапии и в размере $\geq 1-5$ МЕ/дл при антитромботической терапии одним препаратом. Тем не менее тактика лечения должна индивидуализироваться для конкретного пациента.
- Примечание: Решение о применении антитромботической терапии у пациента с гемофилией всегда должно приниматься с участием кардиолога. ^{КР}

Рекомендация 9.9.10

Учитывая ограниченность опубликованных данных о пациентах с гемофилией, прошедших чрескожное коронарное вмешательство (ЧКВ), ВФГ рекомендует тщательно оценивать риск кровотечений и образования тромбов у конкретного пациента.

- Примечание: Сделано предложение, чтобы при проведении ЧКВ у пациентов с неингибиторной гемофилией необходимо поддерживать уровень недостающего фактора свертывания на пиковом уровне в 80-100 МЕ/дл в течение всего времени, пока применяются терапевтические дозы антитромбоцитарных средств. Тем не менее тактика лечения должна индивидуализироваться для конкретного пациента.

Глава 9. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

• Примечание: Решение о проведении анти тромботической терапии по такому показанию всегда должно приниматься с участием кардиолога. ^{КР}

Рекомендация 9.9.11

Учитывая ограниченность опубликованных данных о пациентах с гемофилией, которым выполнено аортокоронарное шунтирование (АКШ), ВФГ рекомендует тщательно оценивать риск кровотечений и образования тромбов у конкретного пациента.

• Примечание: Высказано предложение, что у пациентов с неингибиторной гемофилией при проведении АКШ, как и при других больших хирургических вмешательствах, недостающий фактор свертывания следует поддерживать на пиковом уровне в 80-100 МЕ/дл до, во время и после АКШ до тех пор, пока рана не заживет в достаточной степени. Тем не менее тактика лечения должна индивидуализироваться для конкретного пациента.

• Примечание: Решение о проведении анти тромботической терапии по такому показанию всегда должно приниматься с участием кардиолога. ^{КР}

Рекомендация 9.9.12

Учитывая ограниченность опубликованных данных о пациентах с гемофилией и инфарктом миокарда с подъёмом ST-сегмента, которым не подходит раннее чрескожное коронарное вмешательство, ВФГ рекомендует тщательно оценивать риск кровотечений и степень тяжести кардиологического заболевания у конкретного пациента.

• Примечание: Применение фибринолитической терапии можно рассматривать только после полной коррекции гемостаза с помощью заместительной терапии фактором свертывания.

• Примечание: Решение о проведении фибринолитической терапии по такому показанию всегда должно приниматься в консультации с кардиологом. ^{КР}

Рекомендация 9.9.13

При показаниях к замене сердечного клапана у пациента с гемофилией в первую очередь должен рассматриваться биологический протез клапана, чтобы избежать потребности в антикоагуляции неопределенной продолжительности. ^{КР}

Рекомендация 9.9.14

У пациентов с гемофилией лечение гиперхолестеринемии такое же, как и в общей популяции. ^{КР}

Рекомендация 9.9.15

В связи с тем, что взрослые пациенты с гемофилией по мере старения могут переживать многочисленные изменения личного и социального плана, ВФГ рекомендует активно проводить психосоциальную оценку и оказывать поддержку пациентам при появлении у них различных нужд. ^{КР}

КР - консенсусная рекомендация; АЧТВ - активированное частичное тромбопластиновое время; ВИЧ - вирус иммунодефицита человека; КПК - корь, паротит и краснуха; ДДАВП - десмопрессин; КФС - концентрат фактора свертывания; КПК - концентрат протромбинового комплекса; ППОАК - пероральные антикоагулянты прямого действия; АВК - антагонисты витамина К; ВТЭ - венозная тромбоземболия; ЧКВ - чрескожное коронарное вмешательство; АКШ - операция аортокоронарного шунтирования. ^{стр. 8/8}

Образовательные материалы были составлены благодаря поддержке организации "Гемофилия - Альянс"

С дополнительной информацией о "Руководстве ВФГ по лечению гемофилии" можно ознакомиться на сайте: www.WFH.org/TGRResourceHub