

## Глава 2

# КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

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

### КОМПЛЕКСНАЯ ТЕРАПИЯ

Гемофилия – это редкое наследственное заболевание, сложное в диагностике и лечении. Оптимальное лечение, особенно для лиц с тяжёлыми формами заболевания, требует большего, чем просто лечение острых кровотечений.

#### Распространённость

17 из 100000 мужчин больны гемофилией А  
4 из 100000 мужчин больны гемофилией В

**На 100000 мужчин у  
21 есть гемофилия**

#### Распространённость при рождении

25 из 100000 мужчин рождаются с гемофилией А  
5 из 100000 мужчин рождаются с гемофилией В

**Из 100000 мужчин  
30 рождаются с гемофилией**

Гемофилию следует подозревать у лиц, имеющих в анамнезе следующие симптомы:

- ✓ Частое появление синяков
- ✓ “Спонтанные” кровотечения (т.е. кровотечения без явной/известной причины), особенно в суставы, мышцы и мягкие ткани
- ✓ Обильные кровотечения после травм или операций

Тяжесть кровотечений при гемофилии обычно коррелирует со степенью дефицита фактора свёртывания

#### ЛЁГКАЯ гемофилия

Уровень активности фактора свёртывания:

- 5-40 МЕ/дл (5-<40% от нормы)
- Редкие спонтанные кровотечения
- Тяжёлые кровотечения при серьёзных травмах или хирургических вмешательствах



#### УМЕРЕННАЯ гемофилия

Уровень активности фактора свёртывания:

- 1-5 МЕ/дл (1-5% от нормы)
- Периодические спонтанные кровотечения
- Длительные кровотечения при небольших травмах или хирургических вмешательствах



#### ТЯЖЁЛАЯ гемофилия

Уровень активности фактора свёртывания:

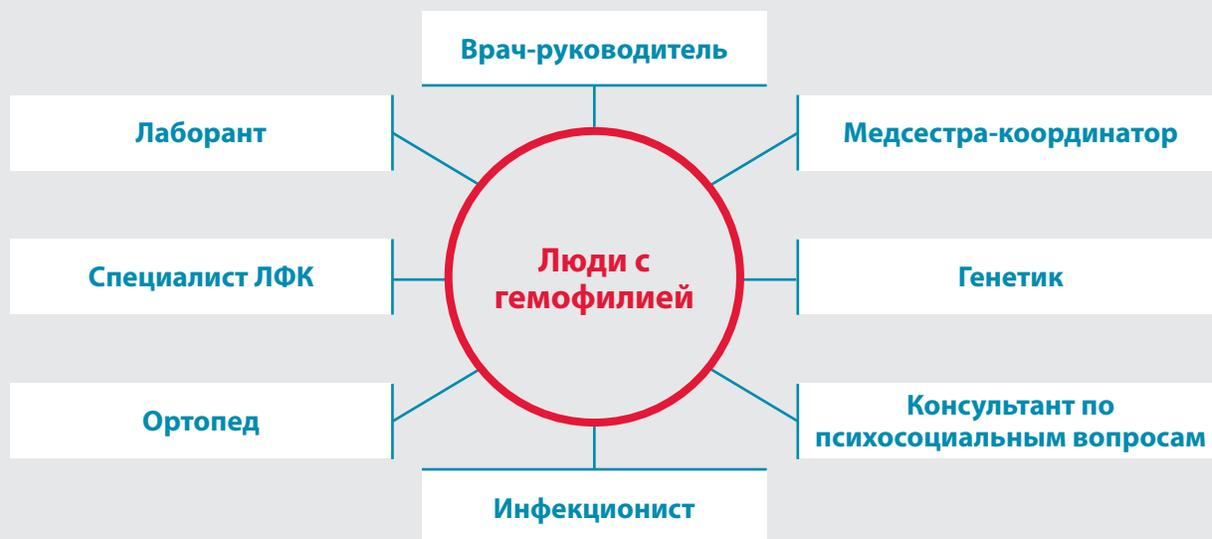
- <1 МЕ/дл (<1% от нормы)
- Спонтанные кровоизлияния в суставы или мышцы



## Глава 2 КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

### МНОГОПРОФИЛЬНАЯ КОМАНДА КОМПЛЕКСНОЙ ТЕРАПИИ

Комплексное лечение гемофилии включает многопрофильные медицинские услуги, необходимые для диагностирования и лечения заболевания и его осложнений. Эти услуги предоставляются ключевыми участниками многопрофильной команды комплексной терапии в центрах лечения гемофилии.



### Ключевые компоненты комплексной терапии

- Профилактика кровотечений и повреждения суставов;
- Незамедлительное лечение геморрагических эпизодов, включая ЛФК и реабилитацию после кровоизлияний в суставы;
- Обезболивание;
- Лечение поражений опорно-двигательного аппарата;
- Профилактика и элиминация ингибиторов и других сопутствующих заболеваний;
- Уход за зубами;
- Оценка качества жизни и психосоциальную поддержку;
- Генетическое консультирование и диагностика;
- Непрерывное обучение и поддержка пациента/родственника или лица, обеспечивающего уход;
- Неотложная помощь должна быть доступна в любое время и включать в себя лабораторные услуги и лечение.