

## Глава 9

# ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ

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

### Носительницы



- Зачастую носительницы не проявляют симптомов, хотя у некоторых носительниц действительно бывает низкий уровень активности VIII или IX фактора.
- Носительниц гемофилии необходимо поставить на учет в центре лечения гемофилии.
- Необходимо обеспечить генетическое консультирование и психосоциальную поддержку.
- Беременные носительницы гемофилии должны рожать в больницах.
- Важно вести наблюдение на предмет послеродовых кровотечений.

### Новорожденные



- Младенцам мужского пола необходимо сделать анализ пуповинной крови для определения уровней активности факторов.
- Процедура обрезания (если проводится) должна выполняться опытным хирургом и гематологической командой в располагающем ресурсами центре гематологического лечения, где имеется доступ к концентратам фактора свертывания.

### Хирургические операции



- Пациентов с гемофилией, нуждающихся в хирургической операции, следует вести в центрах комплексного лечения гемофилии, либо консультируясь с такими центрами, с предоставлением достаточного количества КФС и наличием адекватной лабораторной поддержки для мониторинга уровней фактора и тестирования на ингибиторы.

### Психосоциальные аспекты



- Психологическая и социальная поддержка являются важными компонентами в комплексной медицинской помощи при гемофилии.
- Центры лечения гемофилии помогают пациентам и их семьям объединяться или входить в группы/круг социальной поддержки, а также приветствуют их участие в работе своей пациентской организации.

### Сопутствующие заболевания



- Сопутствующие заболевания у пожилых пациентов с гемофилией следует лечить, консультируясь с соответствующими специалистами, как это делается у лиц того же возраста без гемофилии.
- Лечение следует корректировать, если риск кровотечений возрастает из-за применения инвазивных процедур или лекарственных препаратов, способных вызывать кровотечение.