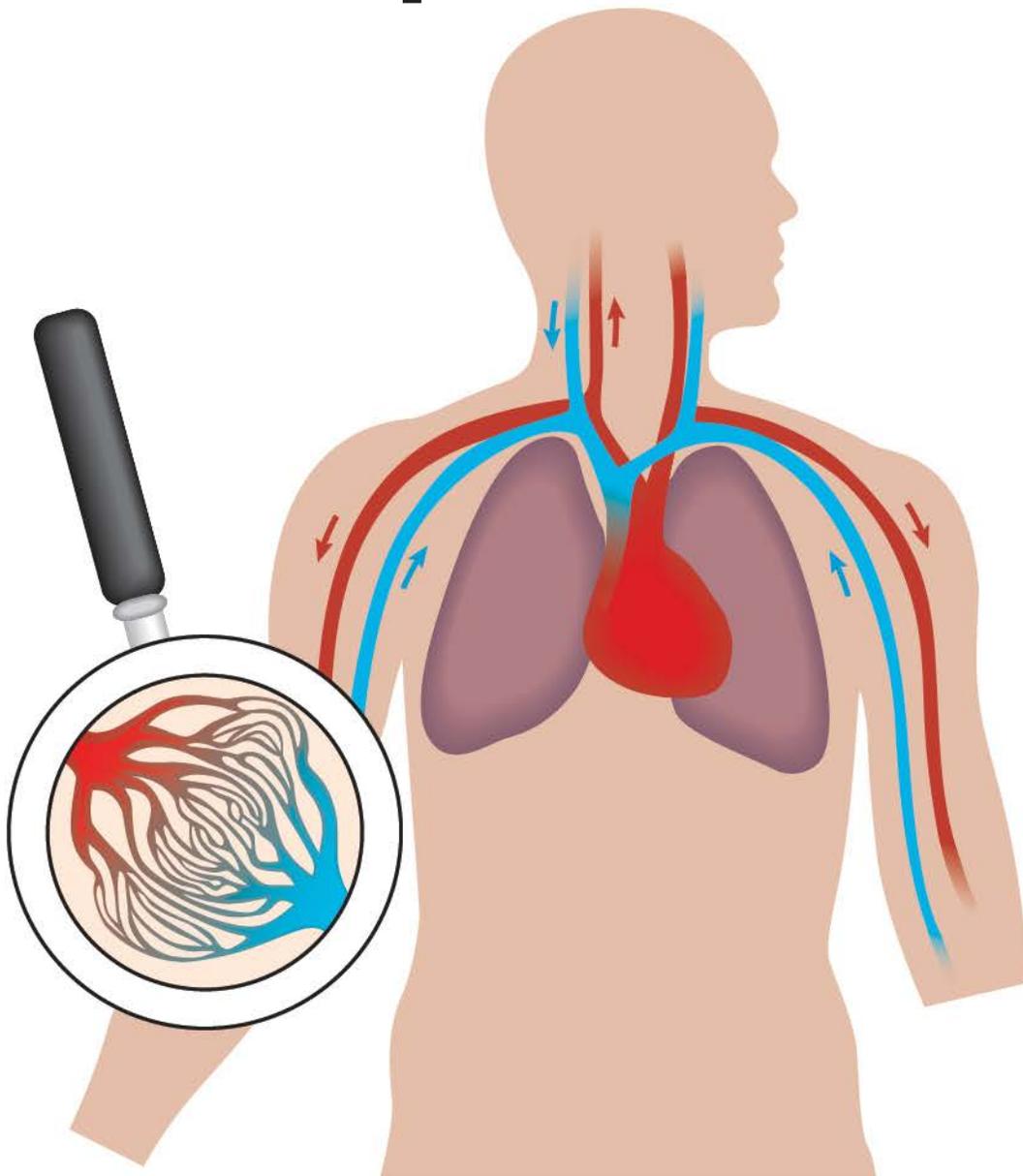




Гемофилия в картинках



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Copyright World Federation of Hemophilia

Это издание в значительной степени было подготовлено и апробировано добровольцами во всем мире, большинство которых либо профессиональные специалисты в области гемофилии, либо страдают этим заболеванием. На вопросы наших анкет по Гемофилии в картинках (ГВК) отвечали добровольцы из более 75 организаций и лечебных центров. Еще больше людей апробировали новую компьютерную программу и дали отзывы об ее доступности и удобстве для пользователя.

Члены Сестринского комитета и Комитет по восстановительной ортопедии ВФГ любезно нашли время для пересмотра издания 1998г. и подготовки рекомендаций для переиздания. Мы также выражаем глубокую признательность Рабочей группе ГВК. Эти люди 12 месяцев добровольно уделяли время и делились опытом при подготовке публикации, стремясь обеспечить точность ее содержания, легкость чтения и удобство формата.

Выражаем большую благодарность художнику-иллюстратору Пегги Мессинг и администратору Creative Image Сьюзен Раките за их терпение, чувство юмора и понимание в ходе творческого и технического этапов работы.

Все, принимавшие участие в создании этой публикации, отдавали свое время и талант, чтобы внести вклад в решение стоящей перед ВФГ задачи по осуществлению и поддержанию ухода за больными гемофилией и другими болезнями крови во всем мире.

РАБОЧАЯ ГРУППА:

Лара Ойесику, председатель Рабочей группы ГВК и Комитета медсестер, Англия;
Мартин Бедфорд, консультант по образованию, Англия;
Энни Гилхэм, медсестра-консультант, Южная Африка;
Д-р Питер Джонс, врач-консультант, Англия;
Кэти Малдер, консультант по физиотерапии, Канада;
Дэвид Пэйдж, консультант по образованию, Канада.

КООРДИНАЦИЯ ПРОЕКТА:

Лори Блэксток, инспектор по образованию ВФГ.

ГРУППА ТВОРЧЕСКОЙ И ТЕХНИЧЕСКОЙ ПОДДЕРЖКИ:

Сьюзен Ракита, консультант по маркетингу;
Пегги Мессинг, художник-иллюстратор,
Creative Image, 4150 Steinberg, St-Laurent,
Quebec, H4R 2G7 Canada.

АВТОРСКИЕ ПРАВА © Всемирная федерация гемофилии, 2005г.

ВФГ поддерживает распространение ее изданий в целях образования некоммерческими организациями, связанными с гемофилией. Чтобы получить разрешение на перепечатку, распространение или перевод этой публикации, пожалуйста, свяжитесь с Отделом публикаций и информации по указанному адресу.

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West – Suite 1200
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada
E-mail: wfh@wfh.org
Web site: www.wfh.org
eLearning.wfh.org

Tel: +1 (514) 875-7944
Fax: +1 (514) 875-8916

ЧАСТЬ 1: ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ О ГЕМОФИЛИИ

1. Как происходит кровообращение в организме?
2. Как начинается и заканчивается кровотечение?
3. Почему у больных гемофилией кровотечение иногда длится дольше, чем у других людей?
4. Всегда ли гемофилия одинакова?
5. Как люди заболевают гемофилией?
6. Каковы шансы ребенка заболеть гемофилией?
7. Гемофилия - пожизненная болезнь?

ЧАСТЬ 2: ОЦЕНКА И ОБРАЩЕНИЕ С КРОВОТЕЧЕНИЯМИ

8. Что собой представляют некоторые общие признаки гемофилии?
9. Что вызывает кровотечения в суставах?
10. Что происходит при кровотечении в суставе?
11. Кровоизлияния в какие суставы наиболее часты?
12. Каковы долговременные последствия кровотечения в суставах?
13. Отчего происходят внутримышечные кровоизлияния?
14. Что происходит при мышечном кровотечении?
15. Какие внутримышечные кровоизлияния встречаются наиболее часто?
16. Каковы долгосрочные последствия внутримышечных кровоизлияний?
17. Какие кровотечения являются серьезными или создают угрозу жизни?

ЧАСТЬ 3: ЛЕЧЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ

18. Почему кровотечения надо лечить быстро? (часть А)
19. Почему кровотечения надо лечить быстро? (часть Б)
20. Как останавливать кровотечения средствами первой помощи?
21. Как лечить кровотечения с помощью заместительной терапии?
22. Какое еще лечение может помочь?
23. Что такое ингибиторы и как от них лечить?
24. Каковы симптомы излечения от кровотечения?

ЧАСТЬ 4: СОХРАНЯЙТЕ ЗДОРОВЬЕ И НЕ ДОПУСКАЙТЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ

25. Что нужно делать, чтобы быть здоровым?
26. Почему важно следить за зубами?
27. Почему важно сохранять душевное спокойствие?
28. Что делать, если нужна операция?
29. Что делать, если нужны лекарства или прививки?
30. Каковы некоторые аллергические реакции на лечение?
31. Какую медицинскую информацию нужно иметь при себе?
32. Где можно получить помощь или консультацию о гемофилии?

ПРИЛОЖЕНИЕ: ВЕНОПУНКЦИЯ И ДОМАШНЕЕ ЛЕЧЕНИЕ

33. Что такое домашнее лечение?
34. Что такое венопункция?
35. Как подготовиться к проведению заместительной терапии?
36. Как предотвратить заражение при вливании?
37. Как проводится заместительная терапия? (часть А)
38. Как проводится заместительная терапия? (часть Б)

ДОПОЛНЕНИЕ

Словарь

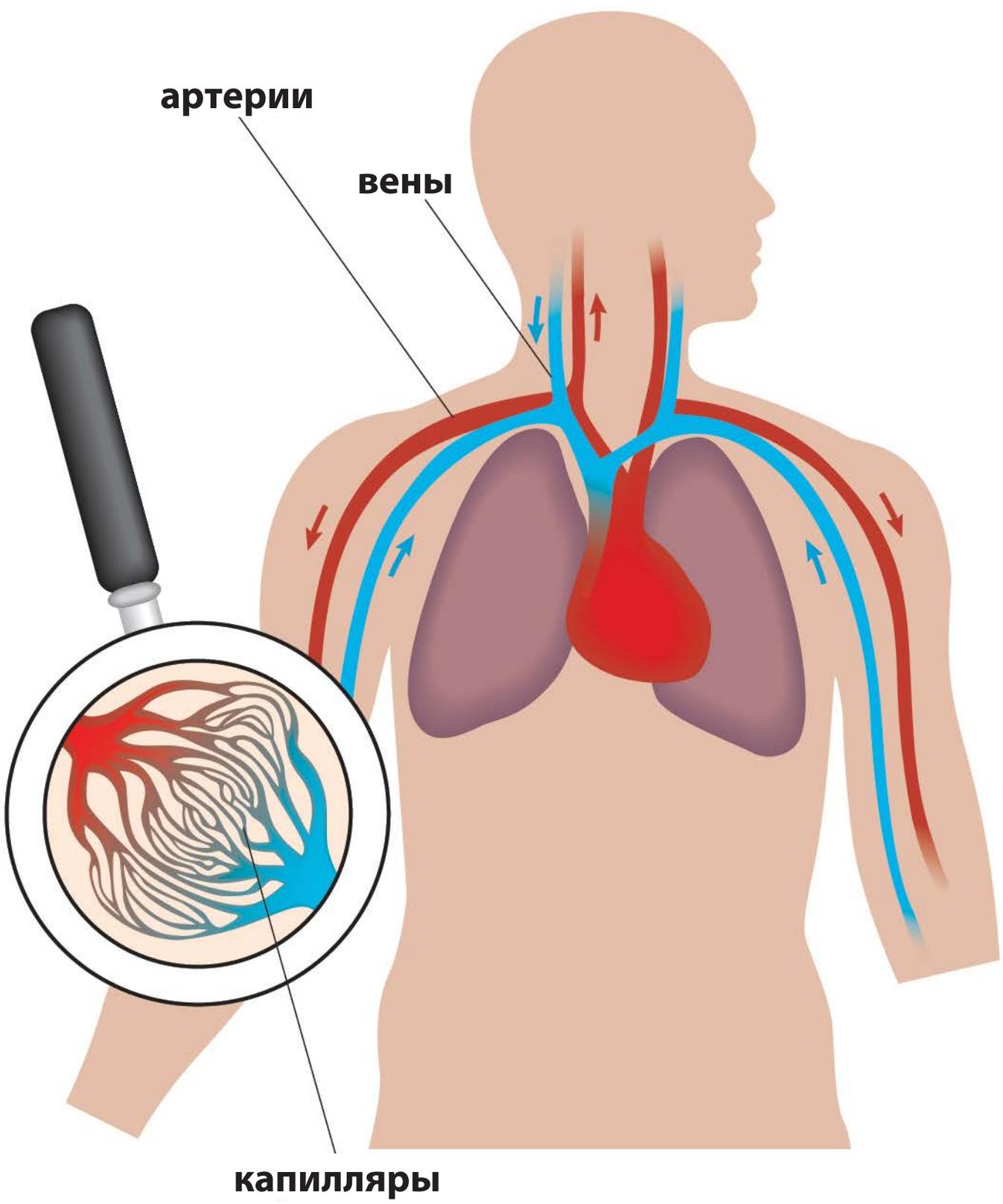


ЧАСТЬ 1

Общие сведения о гемофилии

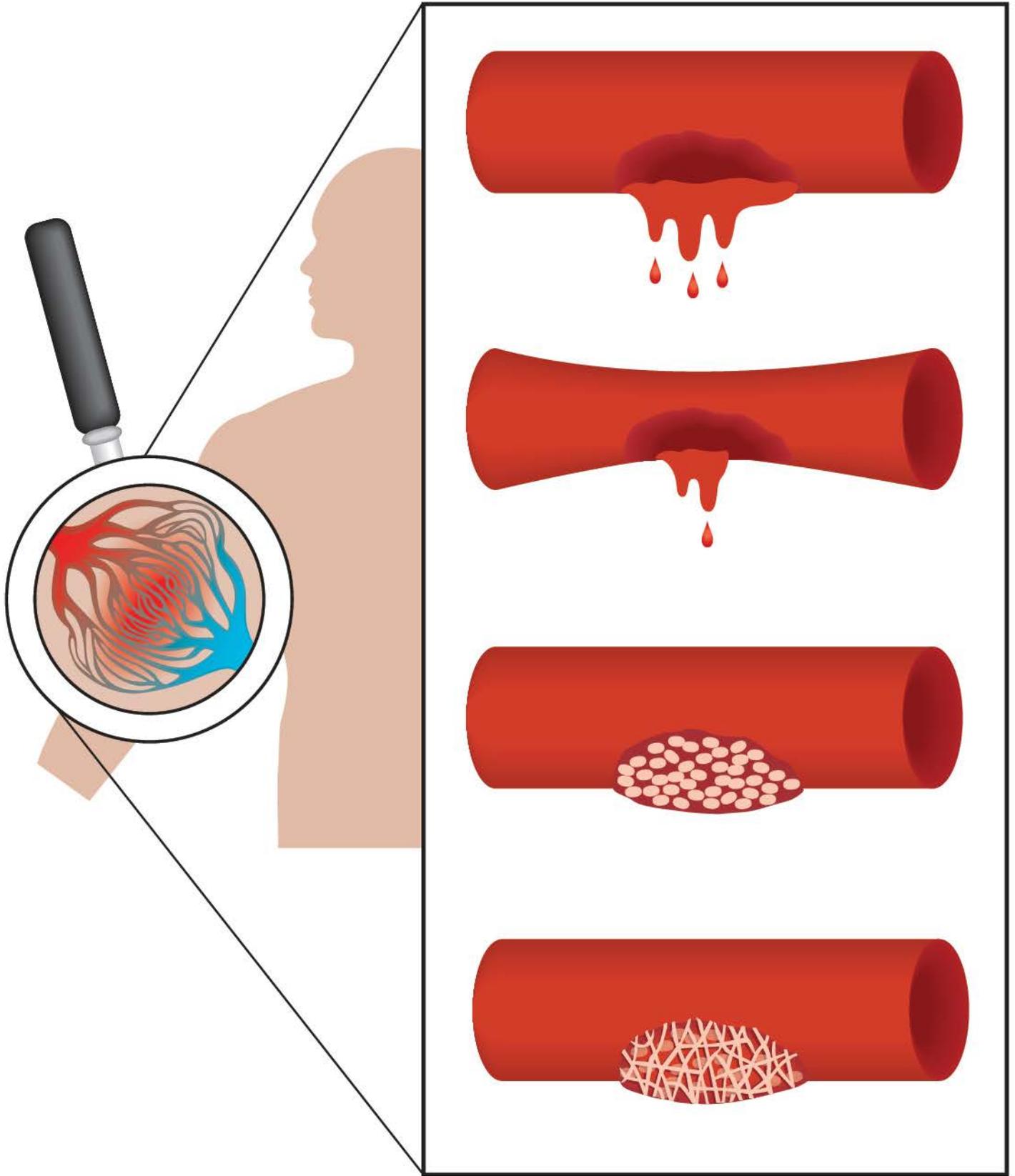
Как происходит кровообращение в организме?

- Гемофилия – это нарушение свертываемости крови, поэтому важно знать систему кровообращения.
- Сердце перекачивает кровь по телу.
- Кровь движется в теле по сосудам, которые называются **артерии, вены** и **капилляры**. Некоторые из них крупные (артерии и вены), другие - мелкие (капилляры).



Как начинается и заканчивается кровотечение?

- Кровотечение начинается при повреждении капилляра и вытекании крови.
- Капилляр сжимается, чтобы уменьшить кровотечение.
- Тогда клетки крови, называемые **тромбоциты**, закупоривают отверстие, образуя пробку.
- После этого многие **факторы свертывания в плазме** (части крови) вместе образуют **сгусток**, покрывающий пробку. Это укрепляет пробку и прекращает кровотечение.



Почему у больных гемофилией кровотечение иногда длится дольше, чем у других людей?

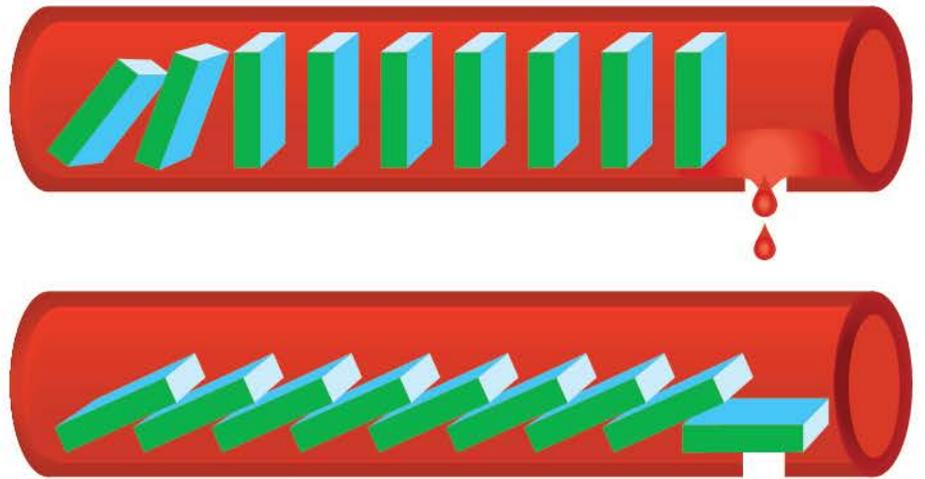
- При гемофилии один из факторов свертываемости отсутствует или его недостаточно. Это затрудняет образование сгустка крови, в силу чего кровотечение длится дольше обычного, но не быстрее.
- В плазме много факторов свертывания, и каждый из них принято обозначать римской цифрой.

Пример:

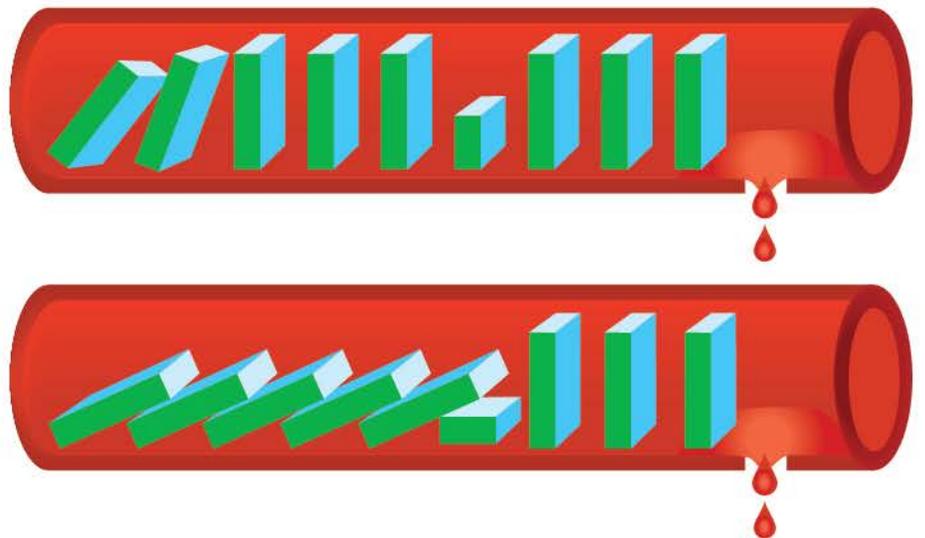
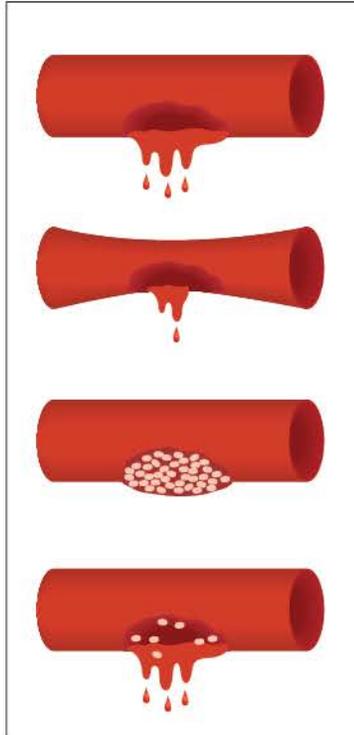
VIII = восемь

IX = девять

Нормальный процесс свертывания



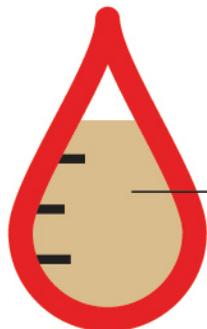
Свертывание при гемофилии



 = гемофилия

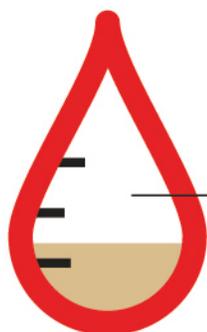
Всегда ли гемофилия одинакова?

- Люди с низким уровнем фактора VIII (восемь) больны **гемофилией А.**
- Люди с низким уровнем фактора IX (девять) больны **гемофилией Б.**
- В зависимости от уровня фактора свертываемости гемофилия бывает легкой, средней или тяжелой формы.



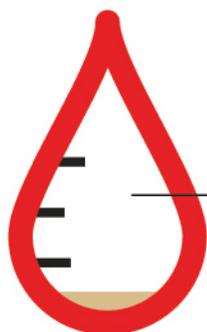
Нормальный

Уровень фактора
свертываемости VIII
или IX: 50 – 150%



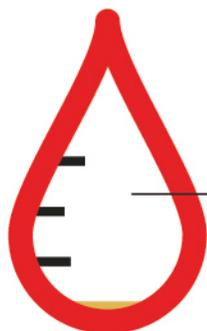
**Легкая форма
гемофилии**

Уровень фактора
свертываемости VIII
или IX: 5 – 40%



**Средняя форма
гемофилии**

Уровень фактора
свертываемости VIII
или IX: 1 – 5%

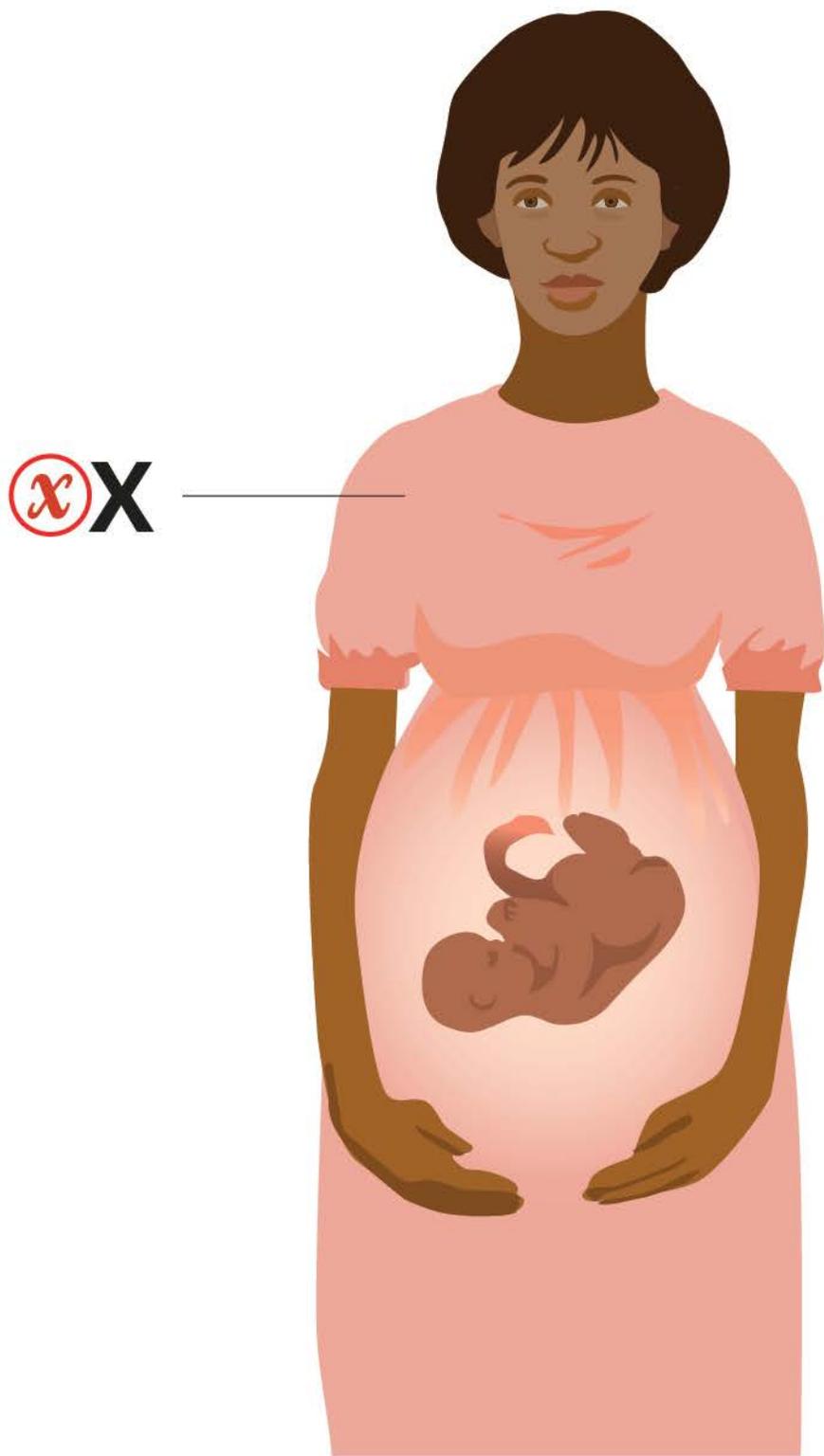


**Тяжелая форма
гемофилии**

Уровень фактора
свертываемости VIII
или IX обычно менее 1%

Как люди заболевают гемофилией?

- Гемофилия – врожденное заболевание. Люди не могут заразиться ею от кого-то.
- Обычно гемофилия передается по наследству, то есть через **гены** родителей. Гены передают информацию о том, как работают **клетки** тела. В частности, они определяют цвет волос или глаз.

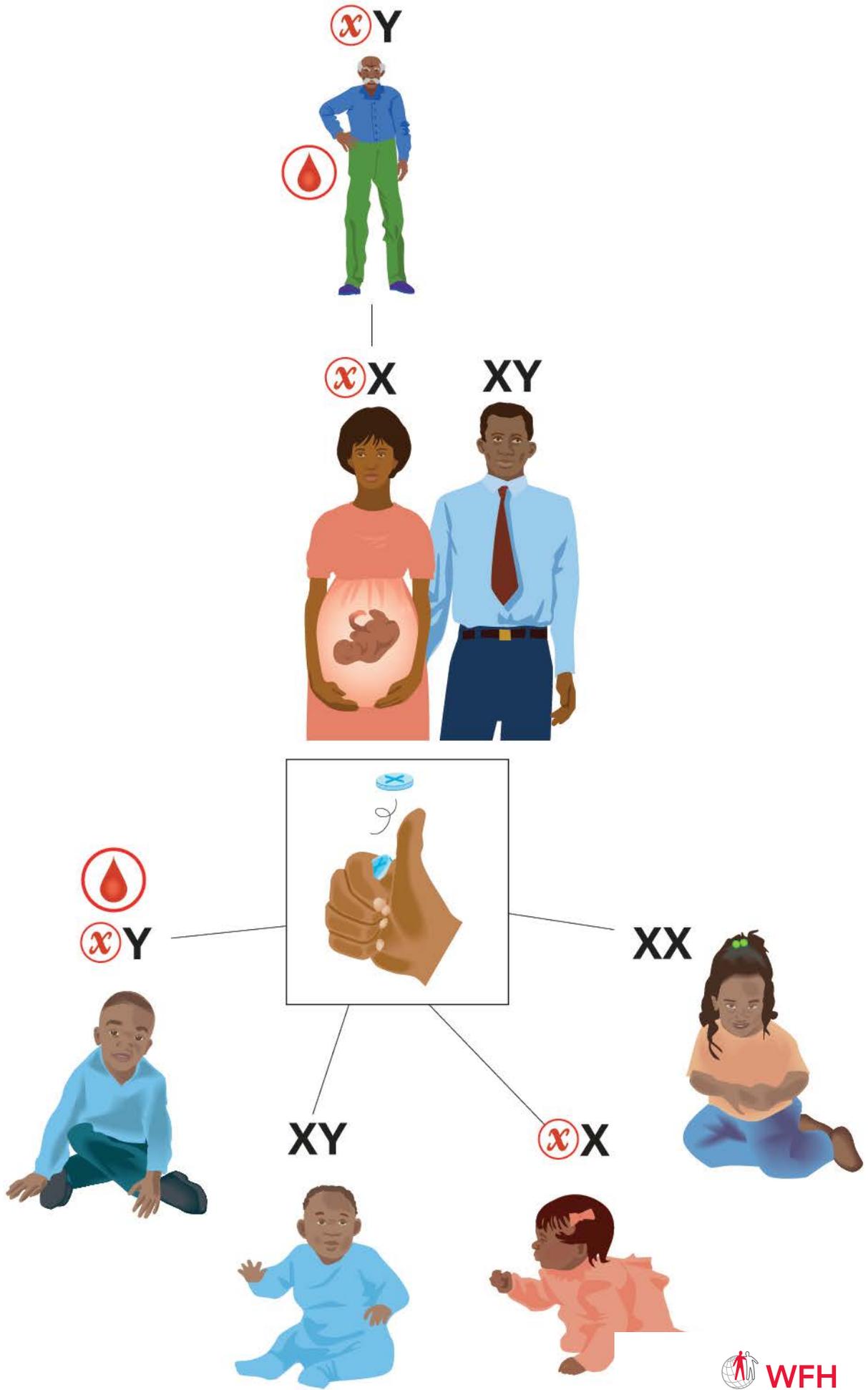


Каковы шансы ребенка заболеть гемофилией?

- Гены находятся в **хромосомах**. Две из этих хромосом (называемые **X** и **Y**) определяют пол человека. Женщины рождаются с двумя X-хромосомами. Мужчины рождаются с одной X-хромосомой и одной Y-хромосомой.
- Ген гемофилии передается X-хромосомой.
- Больной гемофилией мужчина передает ген гемофилии всем своим дочерям, но не сыновьям. Его дочери называются **носительницами**, потому что они переносят ген гемофилии.
- Когда у носительницы рождается ребенок, в 50% случаев она передает ему ген гемофилии. Если она передает ген гемофилии сыну, он будет болен гемофилией. Если она передала ген гемофилии дочери, та станет носительницей, как ее мать.
- Иногда ребенок рождается с гемофилией, хотя его мать не является носительницей. Это происходит потому, что ген фактора VIII или IX изменился только в организме ребенка. Это бывает в одном из трех случаев гемофилии.



= половая хромосома с геном гемофилии

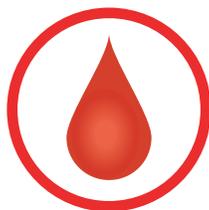


Гемофилия - пожизненная болезнь?

- Больной гемофилией болеет ею всю жизнь.
- Уровень фактора VIII или IX в крови больного обычно остается одинаковым всю жизнь.



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

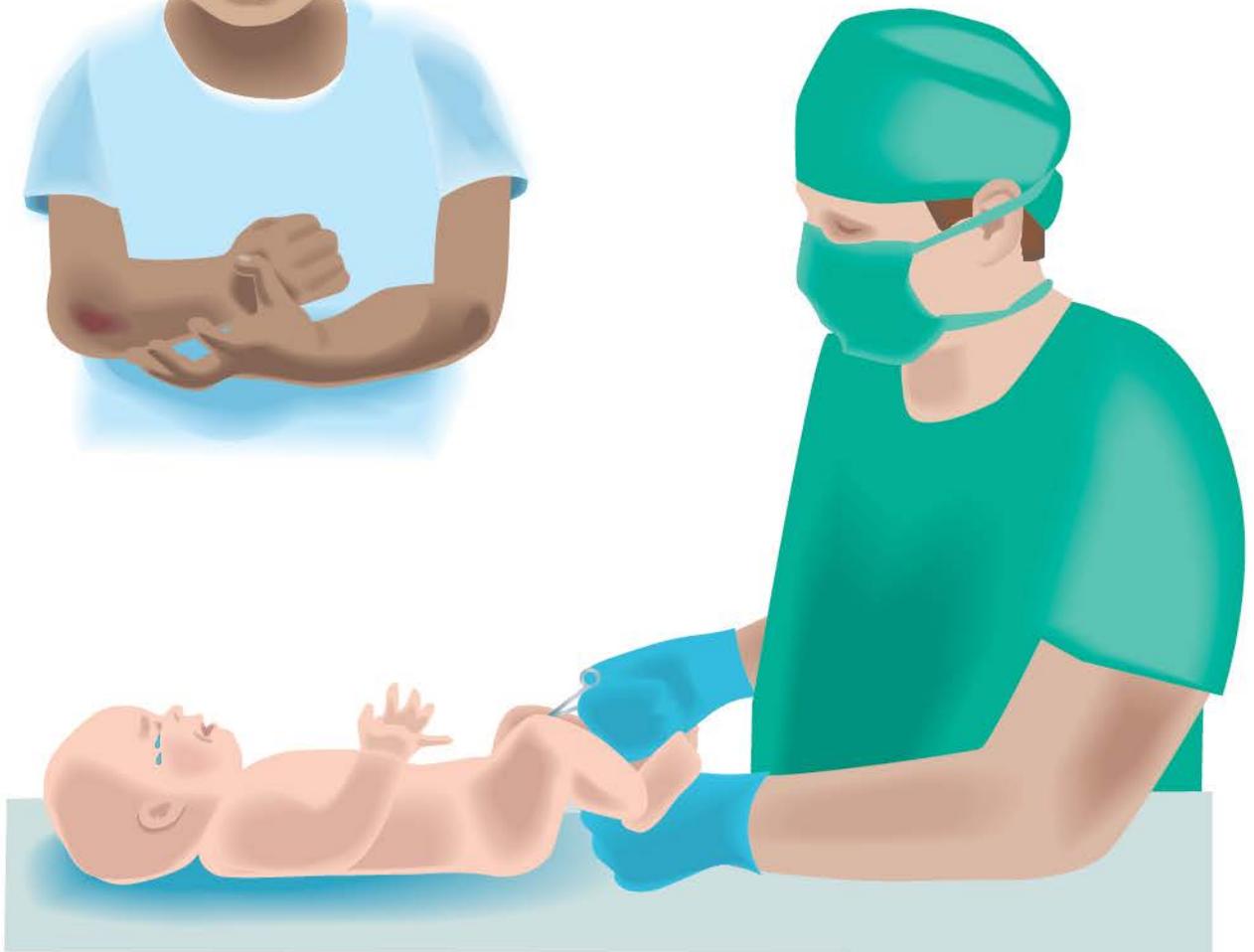


ЧАСТЬ 2

Оценка и обращение с кровотечениями

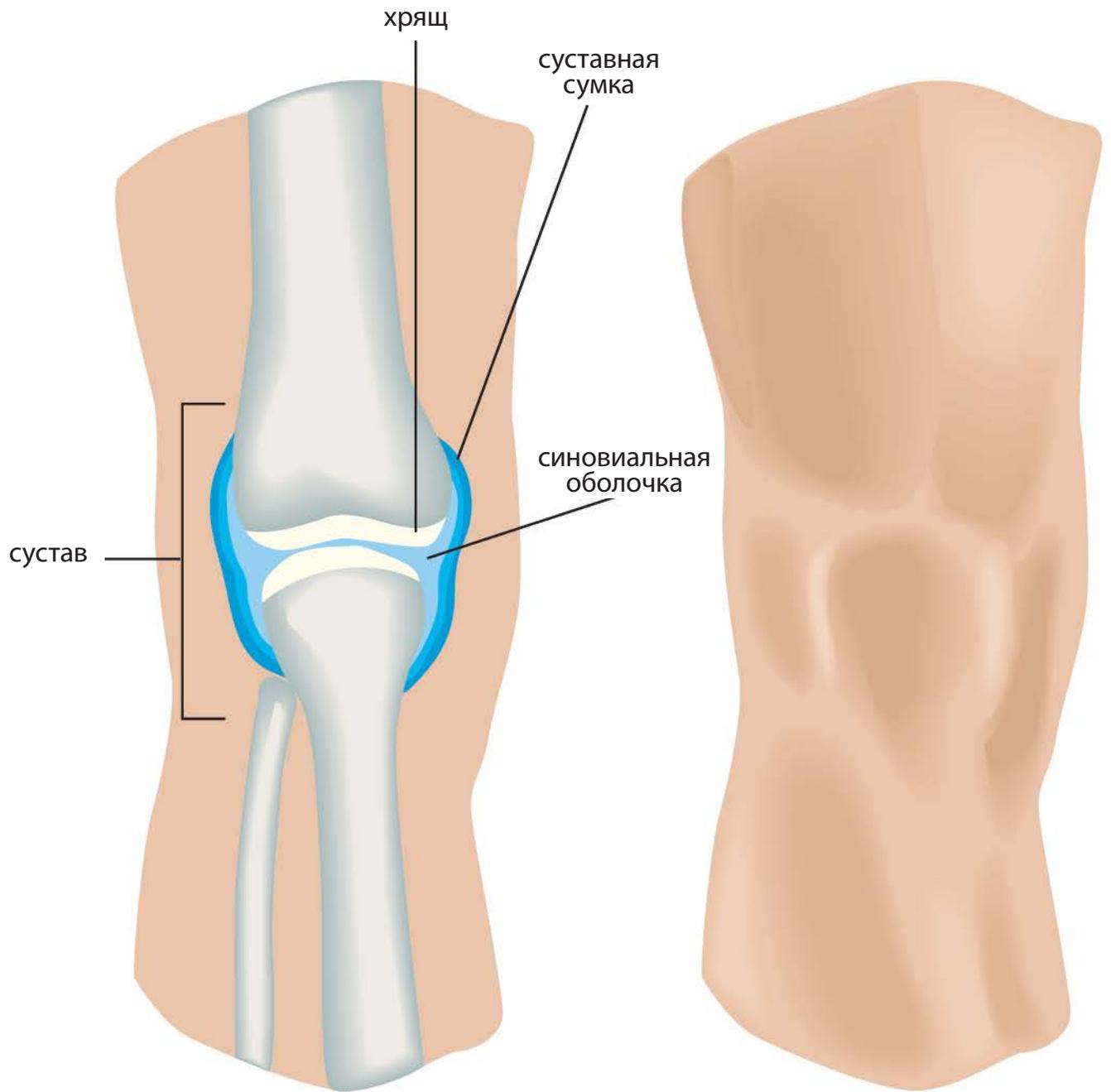
Что собой представляют некоторые общие признаки гемофилии?

- При гемофилии кровотечения могут возникать в любой части тела. В одних случаях их можно увидеть, в других – нет.
- Кровотечения могут произойти после ранения или хирургического вмешательства. Кроме того, они могут возникнуть без видимой причины. Такие кровотечения называются **спонтанными**.
- У маленьких детей больных гемофилией кровотечения редки, но после обрезания они могут длиться долго.
- Начав ходить, дети легко подвержены синякам. Кроме того, кровотечения, особенно языка и полости рта, у них длятся дольше обычного.
- Когда дети начинают подрастать, у них нередко происходят спонтанные кровотечения. Они затрагивают суставы и мышцы.



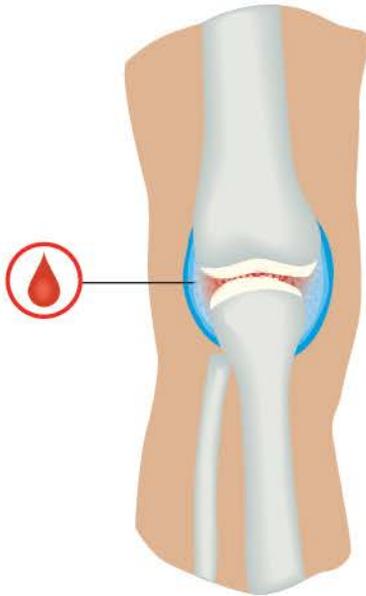
Что вызывает кровотечения в суставах?

- **Суставом** называется место соединения двух костей. Концы костей покрыты тканью, которая называется **хрящ**.
- Соединения костей покрыты **суставной сумкой**. Суставная сумка выстлана **синовиальной оболочкой**, пронизанной многочисленными капиллярами (мелкими кровеносными сосудами). В ней вырабатывается маслянистая жидкость, облегчающая скольжение сустава при движении.
- При ранении капилляры суставной сумки кровоточат. Часто, особенно при тяжелой форме гемофилии, такие кровотечения возникают без видимой причины. У здорового человека система свертывания крови быстро останавливает кровотечение. Но у больного гемофилией кровотечение продолжается. Это ведет к опуханию сустава и боли.

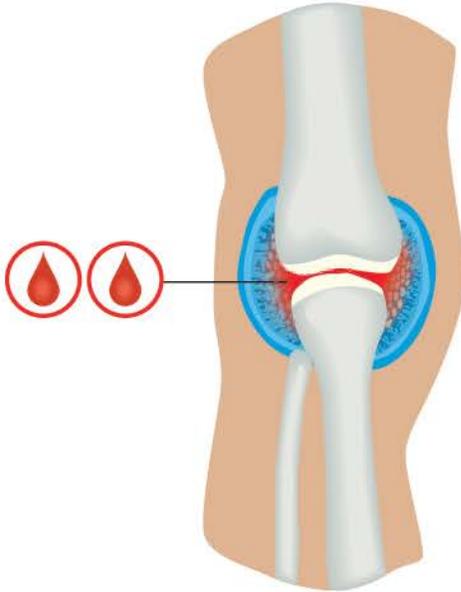


Что происходит при кровотечении в суставе?

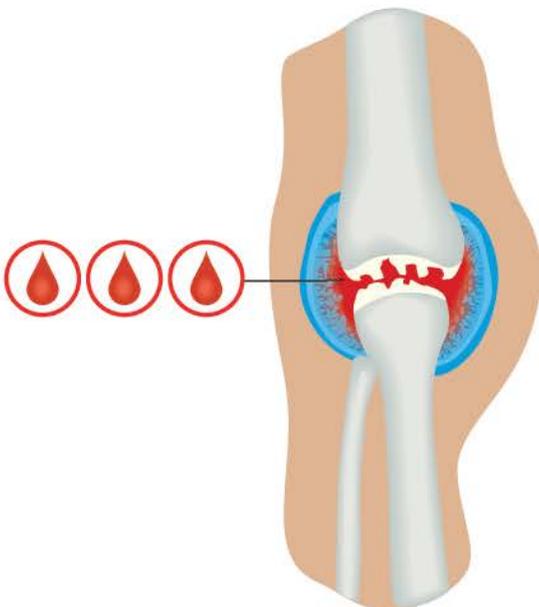
- Больной гемофилией знает, что при кровотечении в суставе начинается покалывание и ощущается тепло.
- При наполнении суставной сумки кровью сустав опухает, начинает болеть, движение затрудняется.
- Без лечения давление при опухании постепенно останавливает кровотечение. Позже специальные клетки очищают сустав от крови.



Отек
Покалывание
Местное повышение температуры



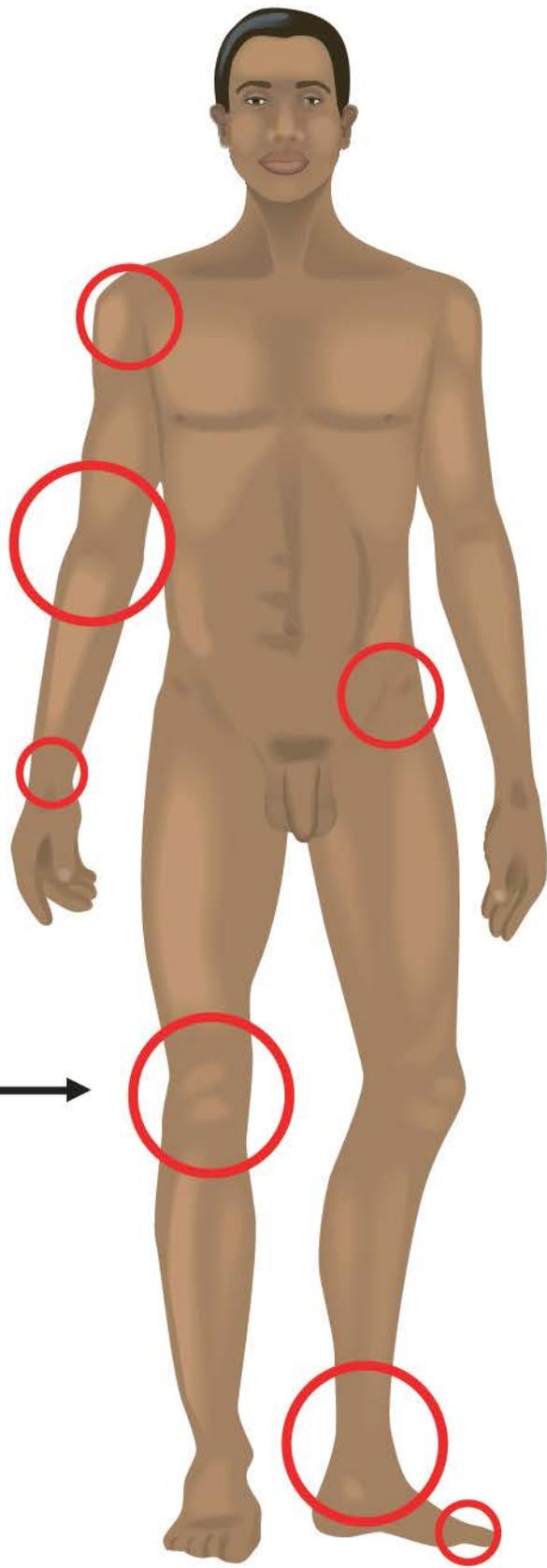
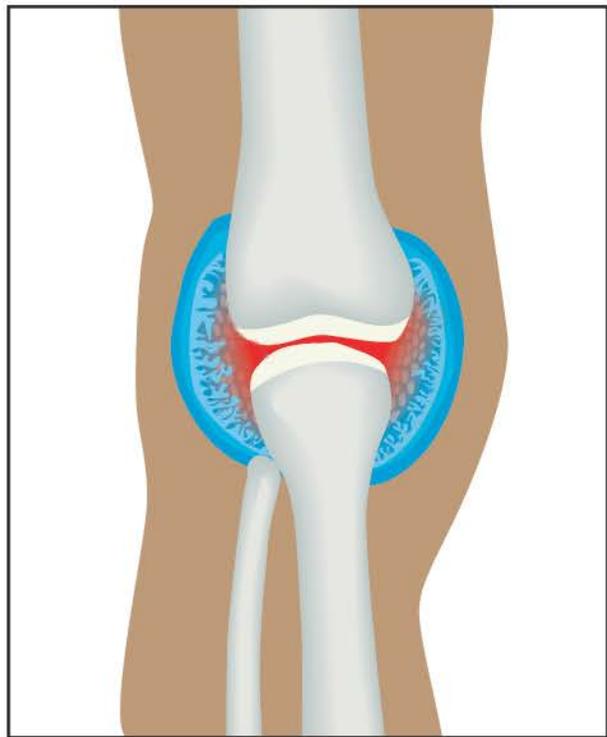
Большой отек
Боль
Местное повышение температуры



Повреждение хряща
Очень большой отек
Мышечная атрофия
Хронические боли
Ограниченность движений

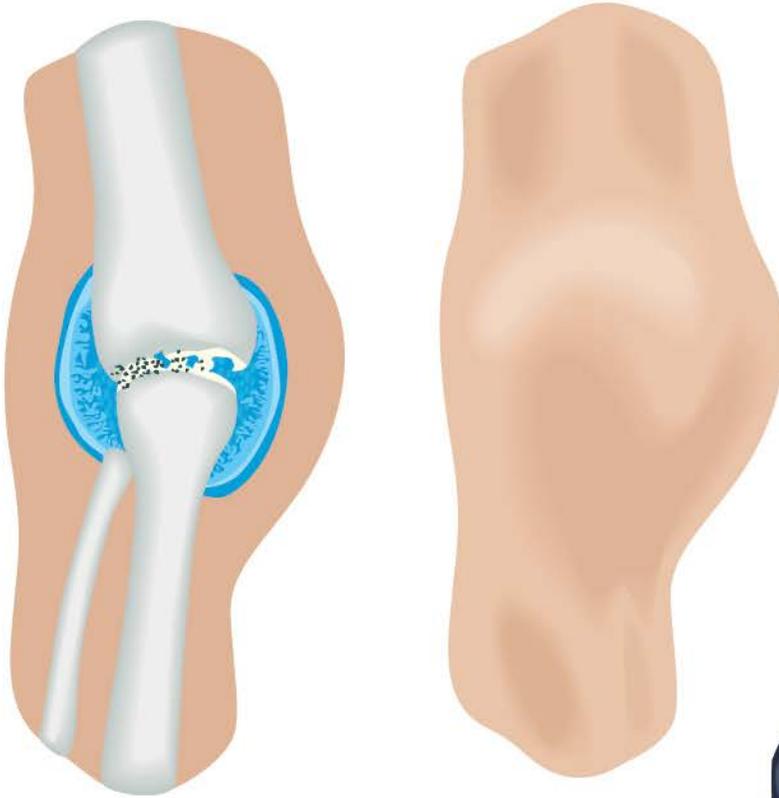
Кровоизлияния в какие суставы наиболее часты?

- Наиболее часты кровотечения в голеностопных, коленных и локтевых суставах.
- Кроме того, кровотечения могут происходить и в других суставах: пальцев ног, плечевых и тазобедренных.
- Без ушибов или ранений суставы рук обычно не кровоточат.



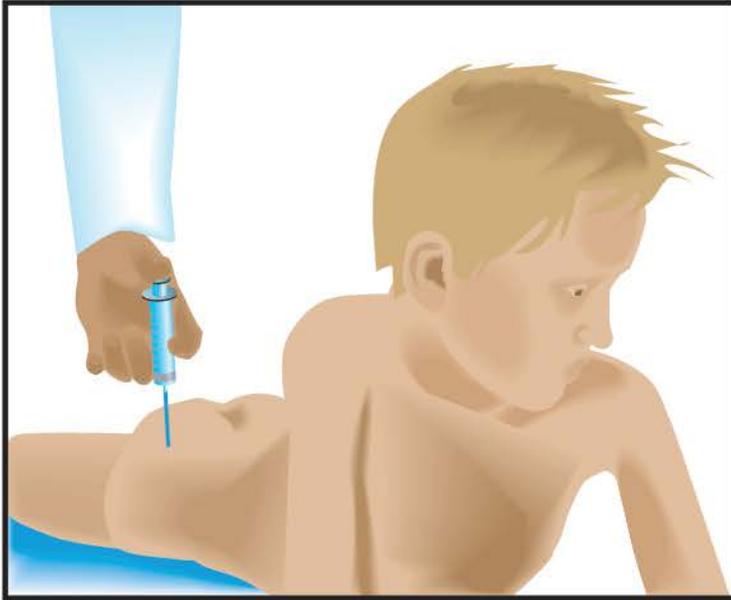
Каковы долговременные последствия кровотечения в суставах?

- Повторяющиеся кровотечения в суставах вызывают опухание синовиальной оболочки (выстилки) и подверженность ее кровотечениям.
- Часть крови остается в суставе после каждого кровотечения. Синовиальная оболочка перестает вырабатывать маслянистую жидкость, облегчающую скольжение сустава при движении.
- Это ведет к повреждению гладкого хряща, покрывающего концы костей. Сустав теряет подвижность, движения становятся болезненными и неустойчивыми. Неустойчивость увеличивается по мере ослабления окружающих сустав мышц.
- Со временем хрящ повреждается и кость укорачивается. Иногда сустав вообще утрачивает подвижность. Этот процесс называется **гемофилическим артритом**.



Отчего происходят внутримышечные кровоизлияния?

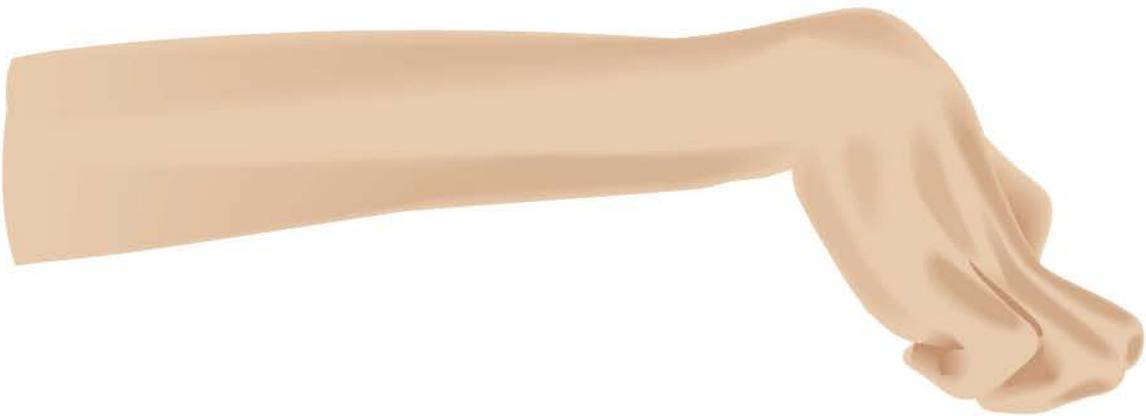
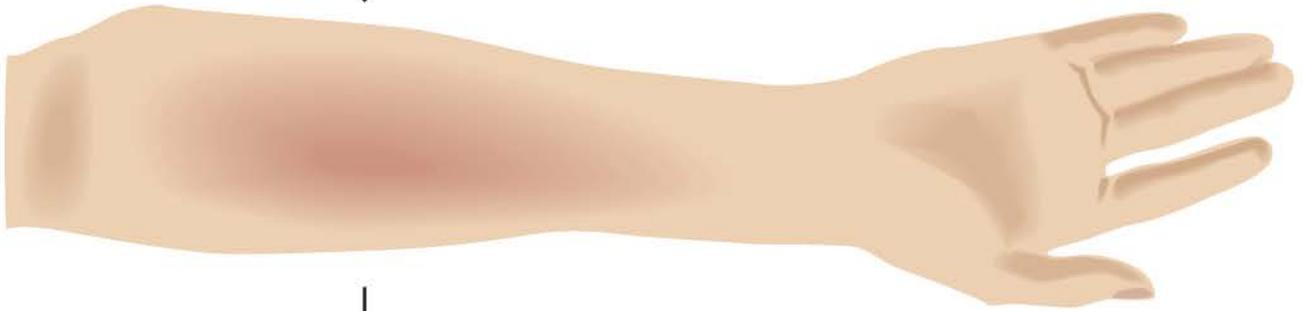
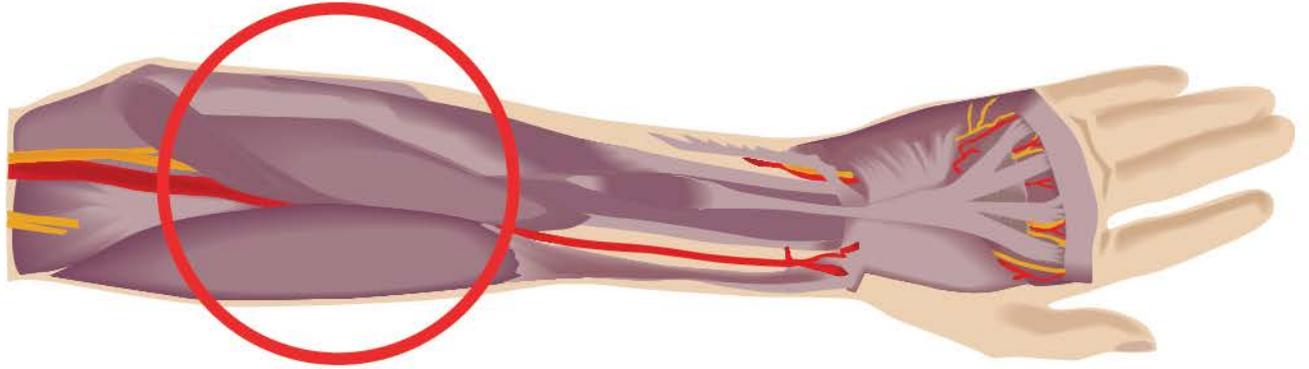
- Мышечные кровотечения происходят при повреждениях капилляров в мышцах.
- Иногда причины этого неизвестны, но кровотечения могут происходить и без видимой причины.



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

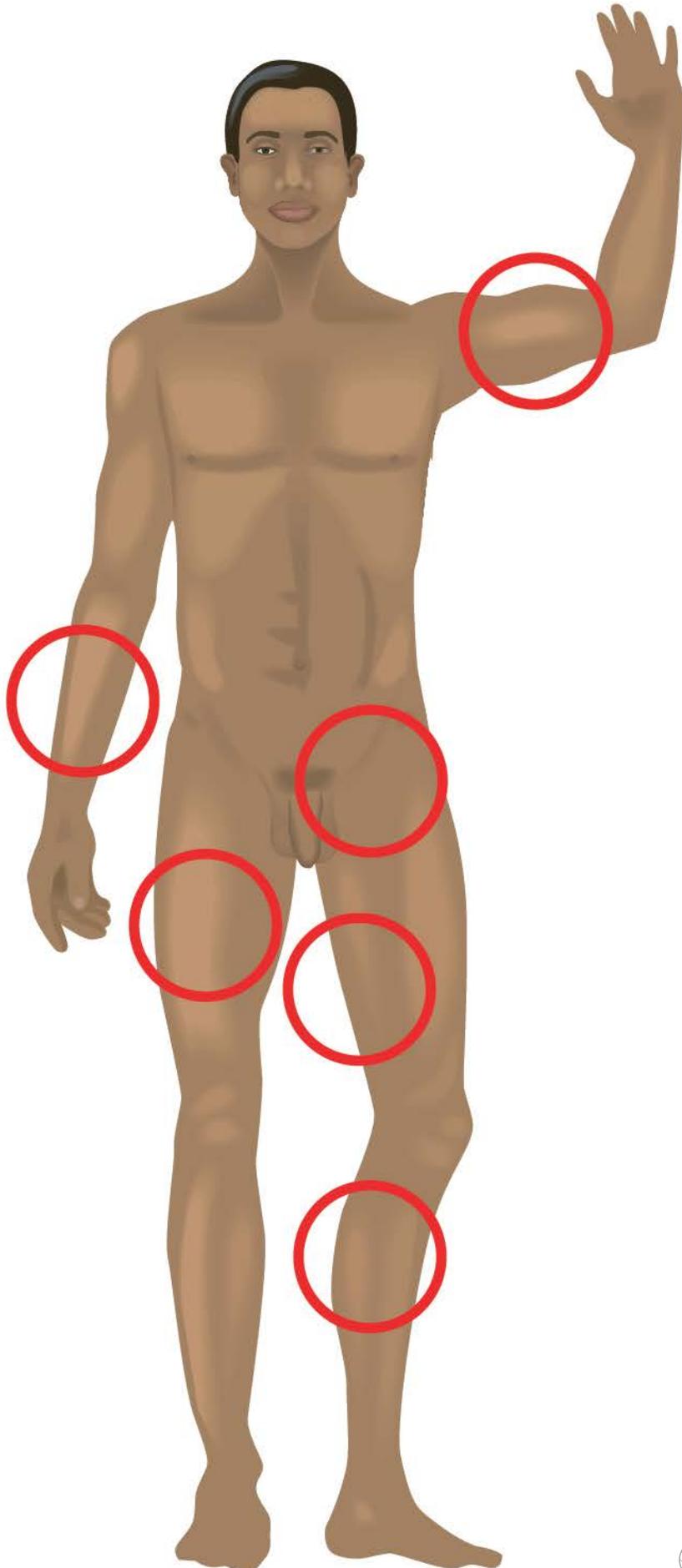
Что происходит при мышечном кровотечении?

- Во время кровотечения в мышце ощущается затрудненность движений.
- Кровотечение вызывает опухание, жар и болезненность при прикосновении. Если кровотечение близко к коже, может появиться синяк.
- В некоторых мышцах, расположенных глубже, опухание может затронуть **нервы** или **артерии**, вызывая покалывание и окоченение.
- Для защиты мышцы сокращаются. Это называется **мышечный спазм**. В результате суставы, обычно движимые этими мышцами, теряют подвижность.



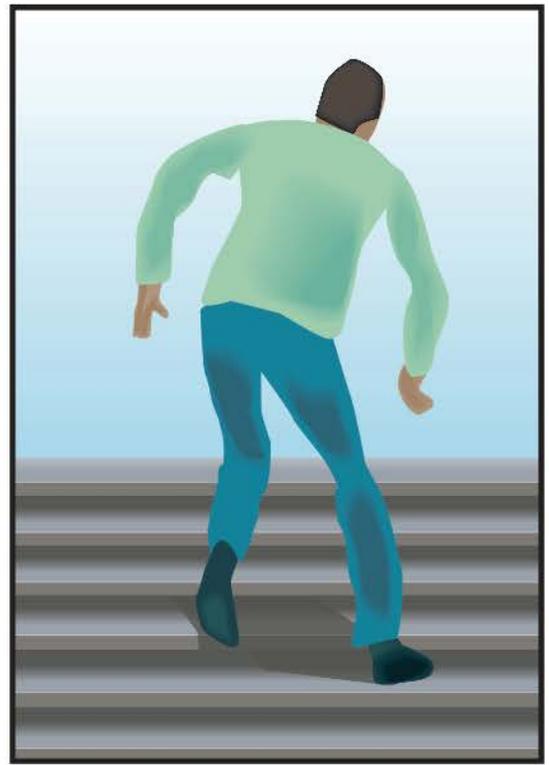
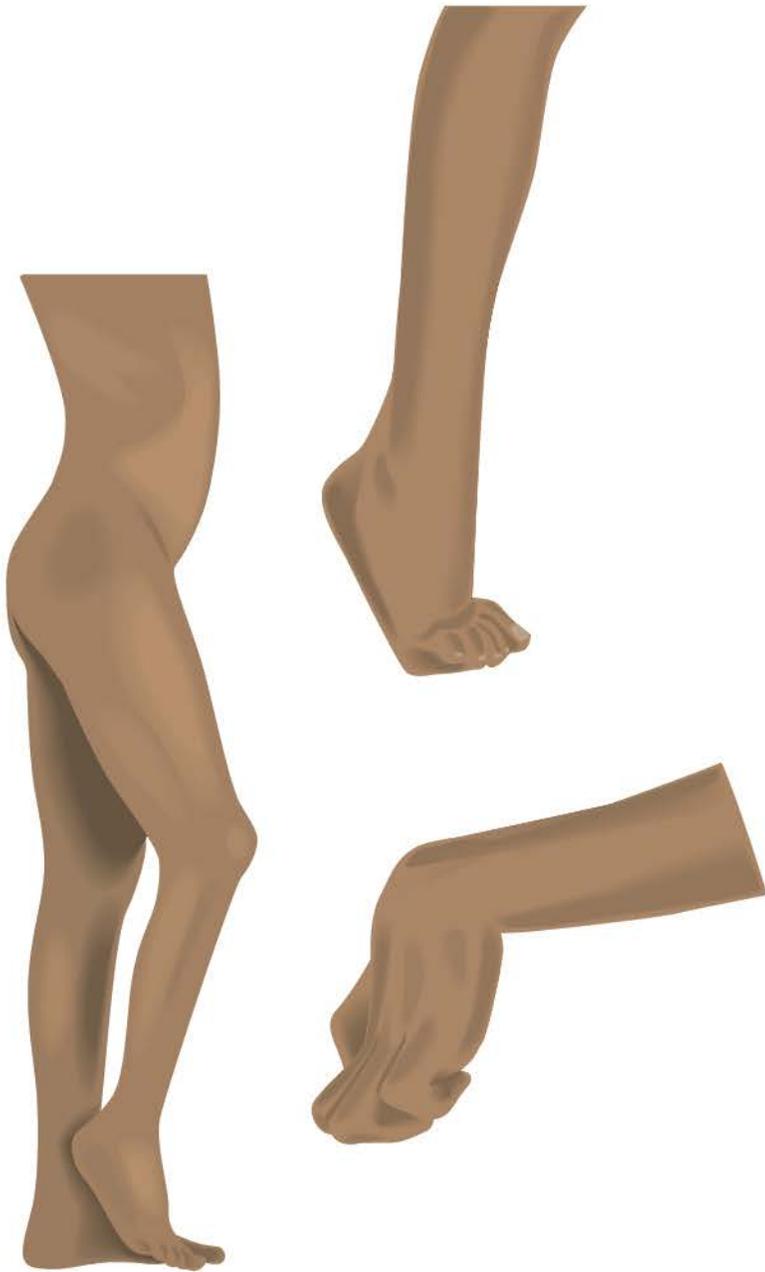
Какие внутримышечные кровоизлияния встречаются наиболее часто?

- Мышечные кровотечения бывают в **икроножных мышцах, мышцах бедер и плеч.**
- Также распространены кровотечения **поясничных мышц** (с передней стороны бедра) и **мышц предплечья**. Эти кровотечения могут оказывать давление на нервы и сосуды, вызывая непоправимый вред.
- Кровотечения в кистях рук бывают редко, обычно они происходят в результате ранений или ушибов.



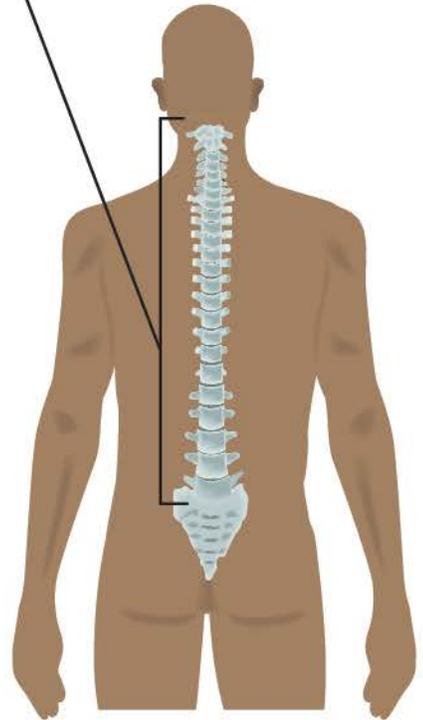
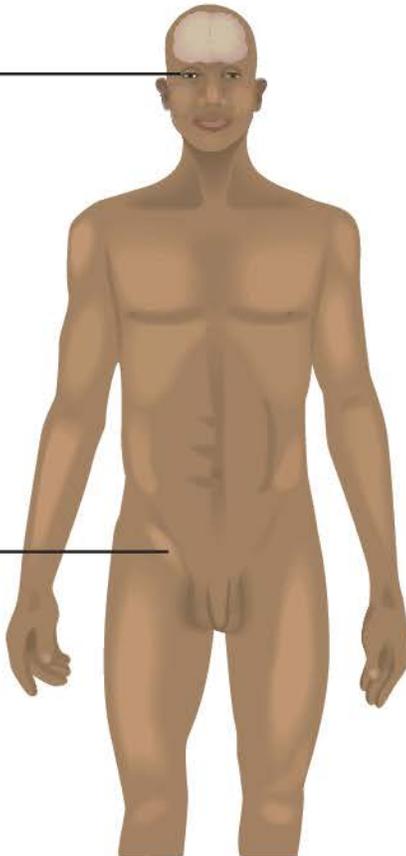
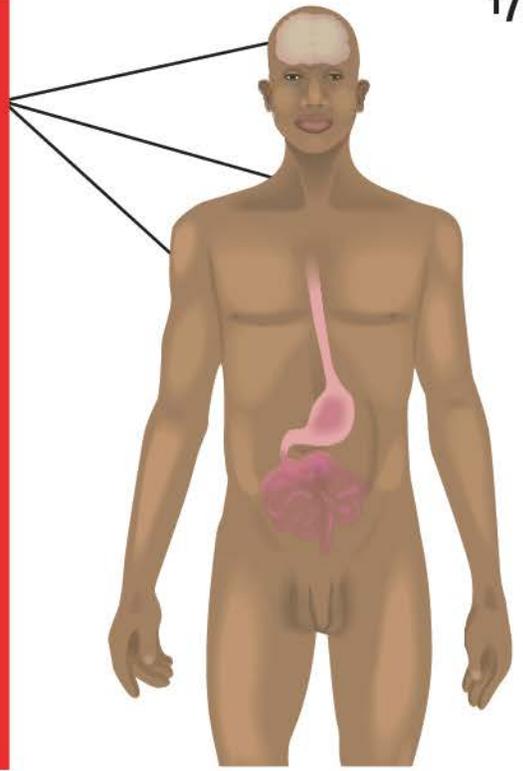
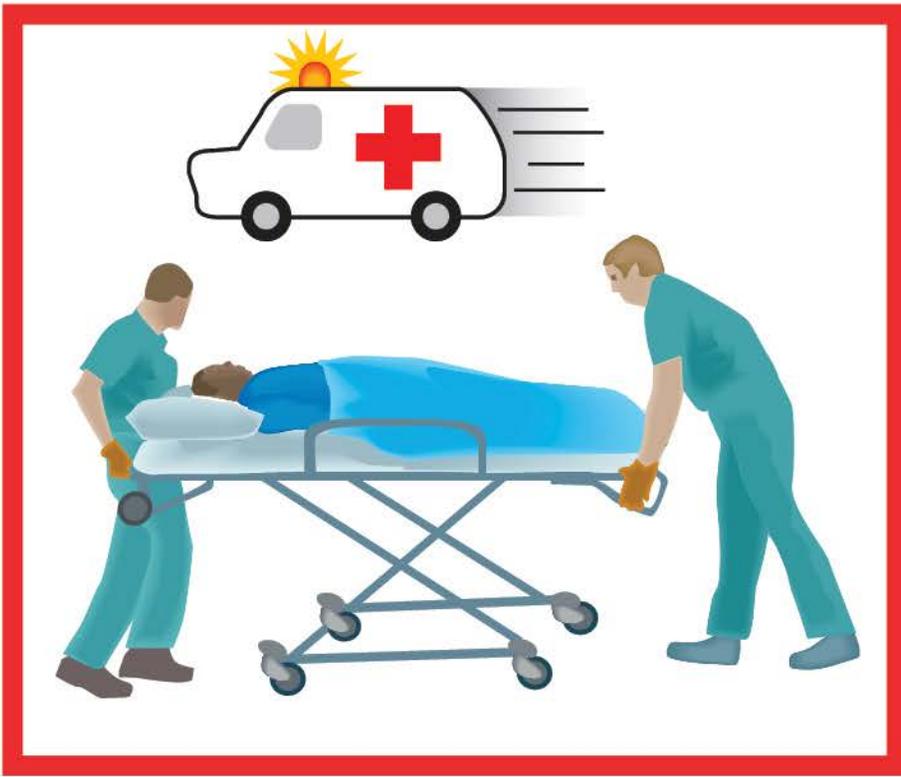
Каковы долгосрочные последствия внутримышечных кровоизлияний?

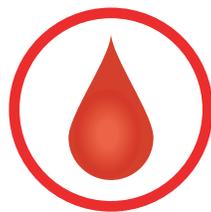
- При повторных кровотечениях мышцы могут ослабнуть, в них могут образоваться спайки, они могут стать короче нормальных (иногда навсегда). Они уже не смогут защищать суставы.
- Движения суставов выше и ниже мышц могут нарушиться. Кровотечения в них могут участиться.
- Если при мышечных кровотечениях повреждены нервы, мышцы могут ослабнуть, или их даже может парализовать.
- Постоянные повреждения суставов, мышц и нервов влияют на то, как человек сидит, стоит и ходит.



Какие кровотечения являются серьезными или создают угрозу жизни?

- Основной причиной смертности при гемофилии, особенно у детей, являются кровоизлияния в голову (обычно в результате травмы). Эти кровоизлияния могут вызвать головную боль, тошноту, рвоту, вялость, потерю ориентации и точности движений, слабость, судороги, потерю сознания.
- Кровоизлияния в горло могут быть вызваны инфекцией, ранением, инъекциями при лечении зубов или хирургическим вмешательством. Кровоизлияния в горло вызывают опухание, затруднение глотания и дыхания.
- Большая потеря крови угрожает жизни. При гемофилии это происходит редко, лишь в случае ранений или в связи с лечением других заболеваний.
- Другие кровоизлияния: в глаза, позвоночник и поясничную мышцу, – могут быть очень серьезными, но обычно не угрожают жизни.
- При тяжелой форме гемофилии в моче бывает кровь, но это редко бывает опасно.



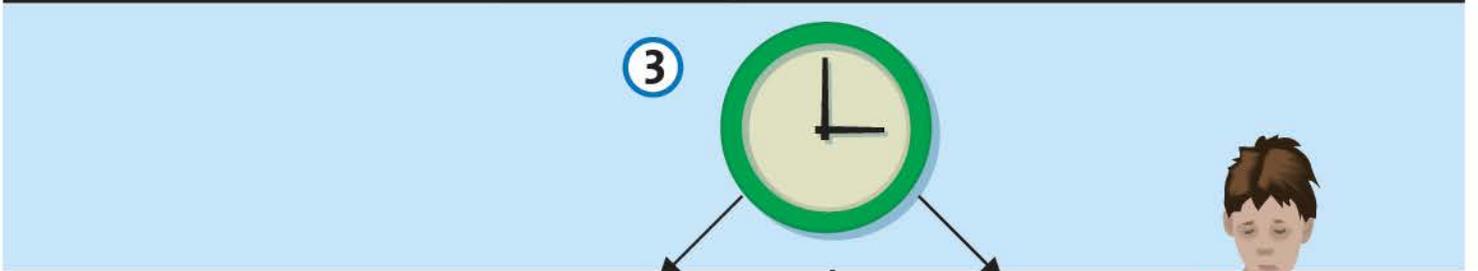
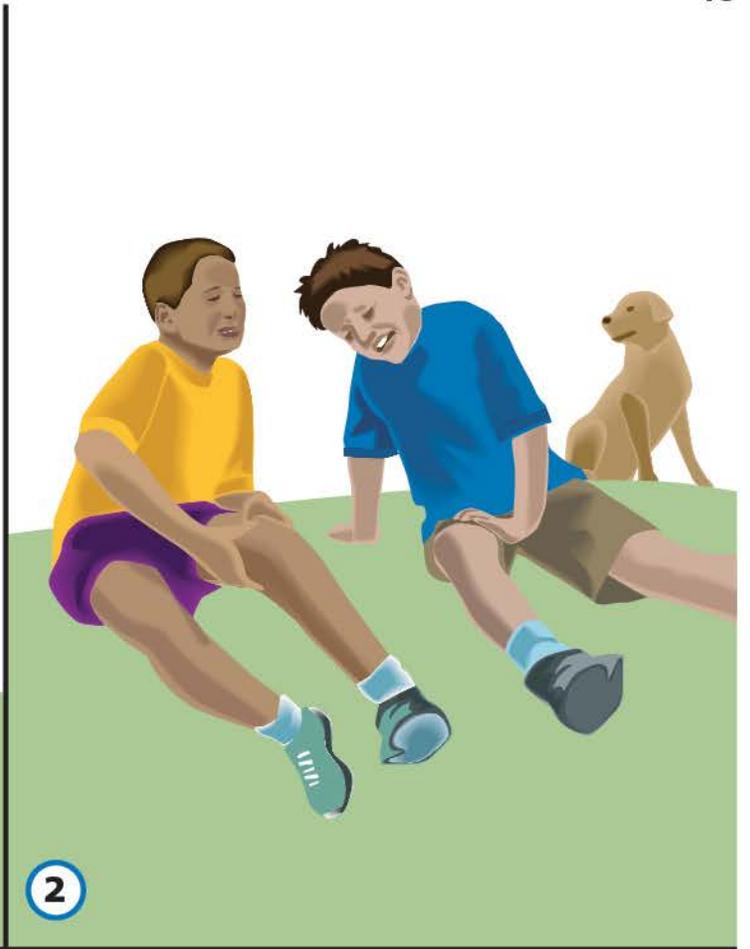


ЧАСТЬ 3

Лечение кровотечений

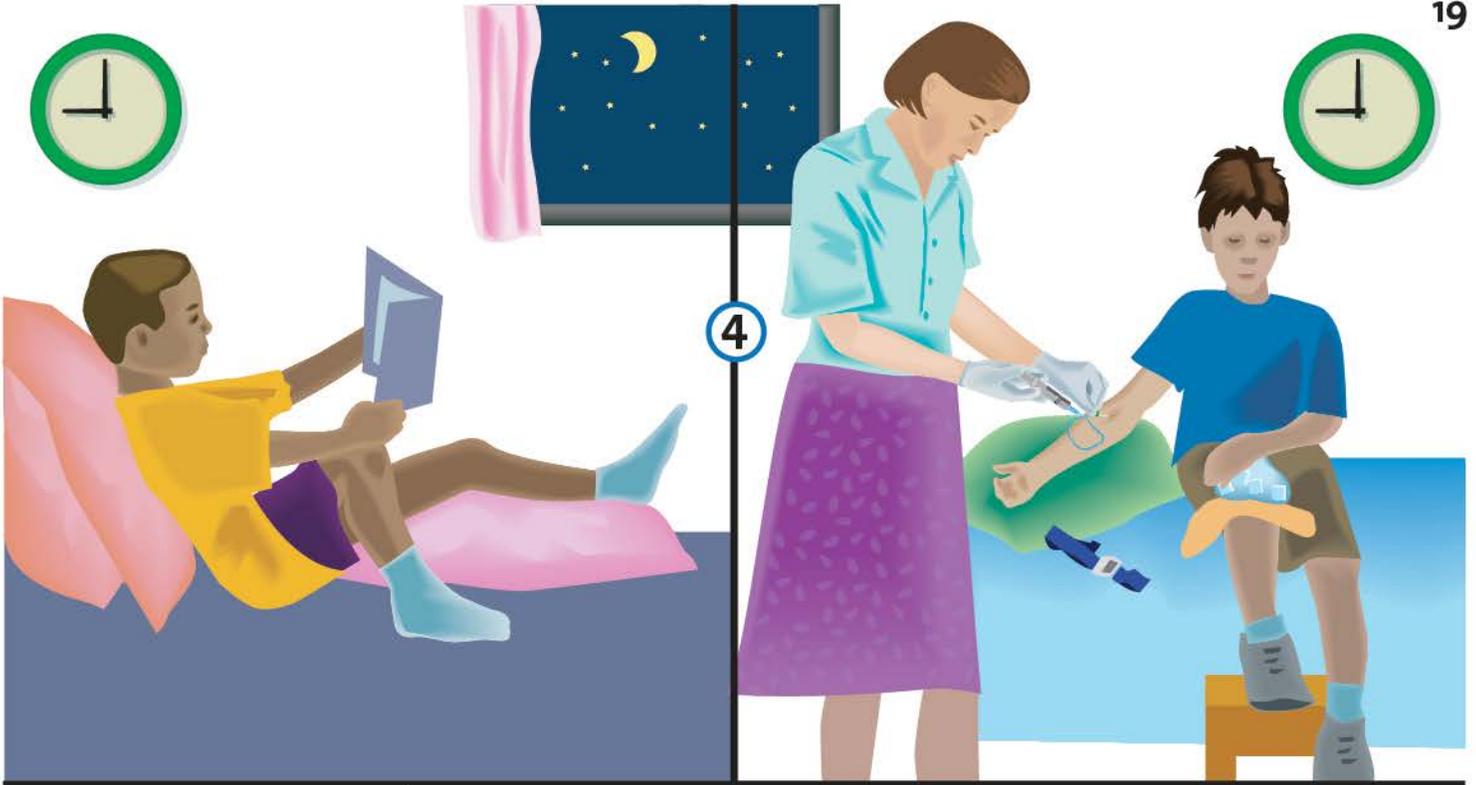
Почему кровотечения надо лечить быстро? (ЧАСТЬ А)

- Кровотечения надо лечить быстро, чтобы скорее поправиться и предотвратить дальнейшее повреждение.
- Если сомневаетесь – обращайтесь к врачу. Не медлите!

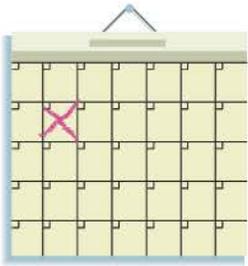


Почему кровотечения надо лечить быстро? (ЧАСТЬ Б)

- Когда лечение начинается с опозданием, требуется больше времени и препаратов.



4



5



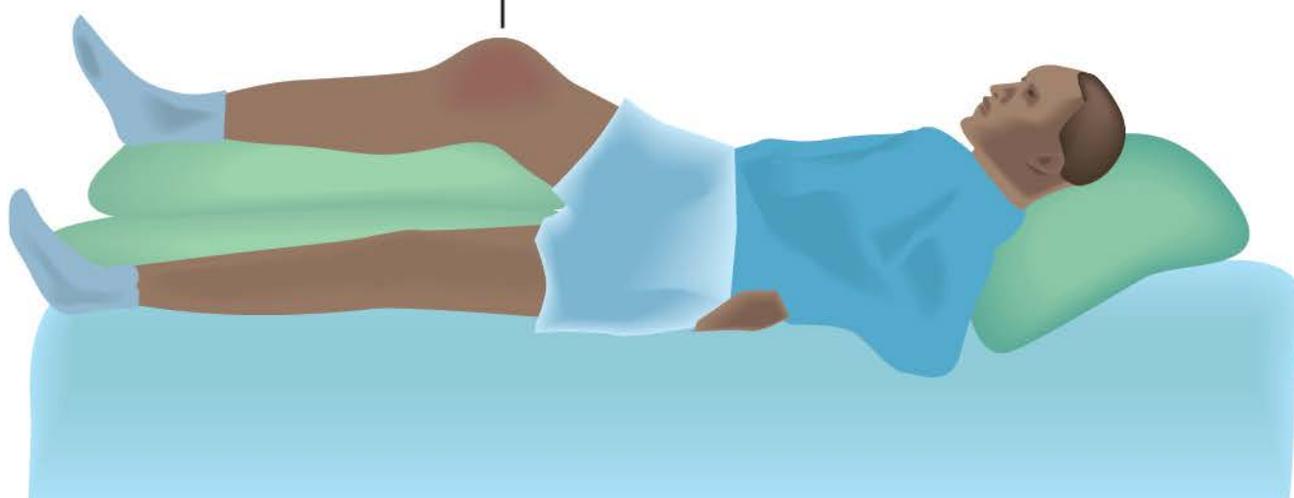
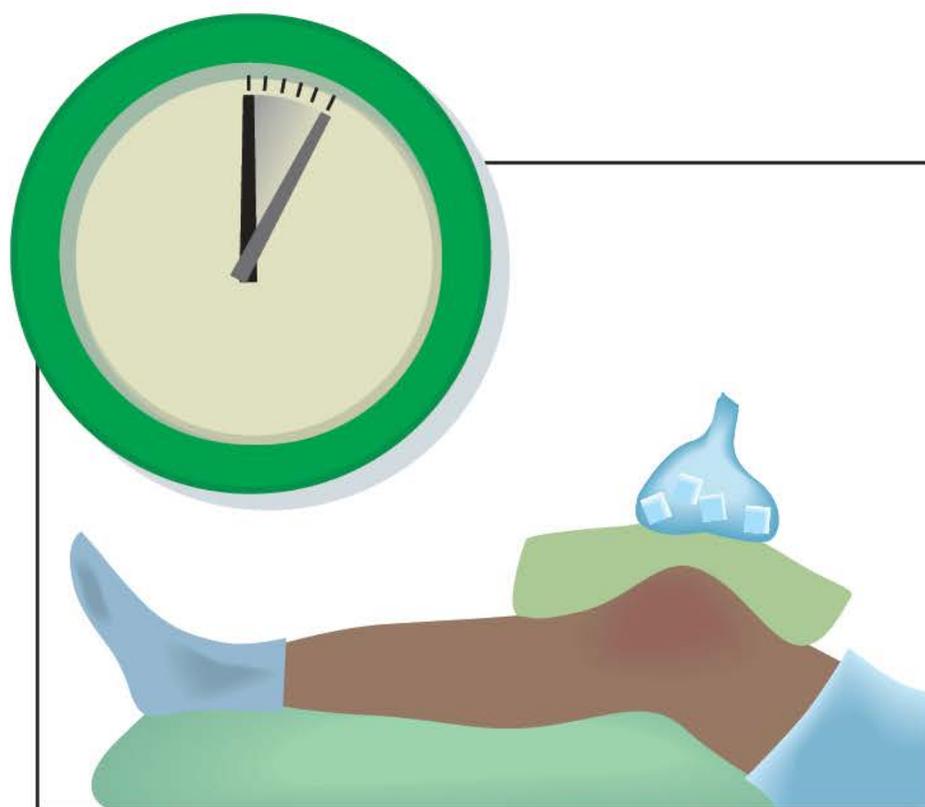
6



WFH
 WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
 FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
 FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

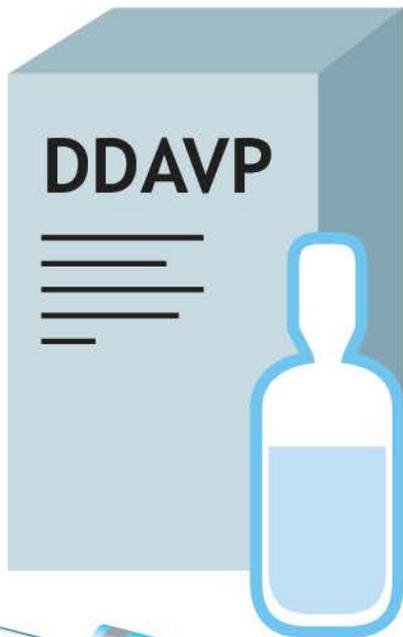
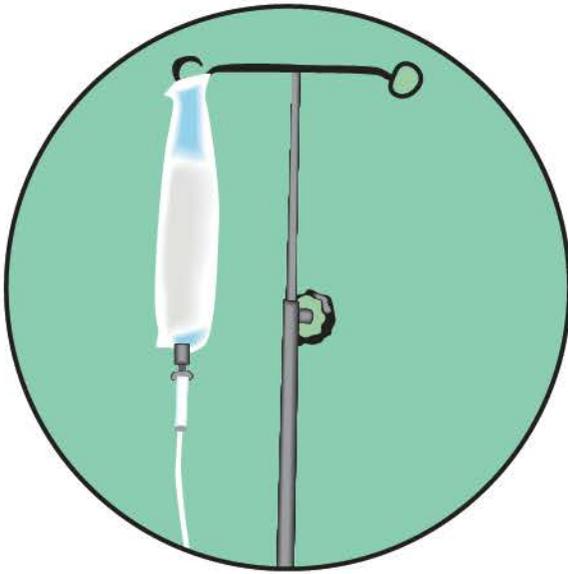
Как останавливать кровотечения средствами первой помощи?

- Как можно скорее окажите первую помощь, чтобы остановить кровотечение и повреждение. Сделайте это даже в случае применения фактора свертываемости.
- **ПОКОЙ:**
Руку или ногу надо положить на подушки, подвязать или перевязать. Больному не следует делать движений в поврежденном суставе или ходить.
- **ЛЕД:**
Оберните лед мокрым полотенцем и положите его на кровоточащее место. Через 5 минут снимите лед не менее чем на 10 минут. Продолжайте чередовать: 5 минут держите лед, потом на 10 минут убирайте, пока в суставе не будет ощущаться тепло. Это поможет снять боль и уменьшить кровотечение.
- **ДАВЛЕНИЕ:**
На сустав можно наложить давящую повязку или эластичный бинт. Легкое давление может помочь уменьшить кровотечение и поддержать сустав. Если при мышечном кровотечении есть подозрение, что поврежден нерв, применяйте давление с осторожностью.
- **ПОЛОЖЕНИЕ:**
Поднимите место кровотечения выше уровня сердца. Снижение давления в этом месте может замедлить потерю крови.



Как лечить кровотечения с помощью заместительной терапии?

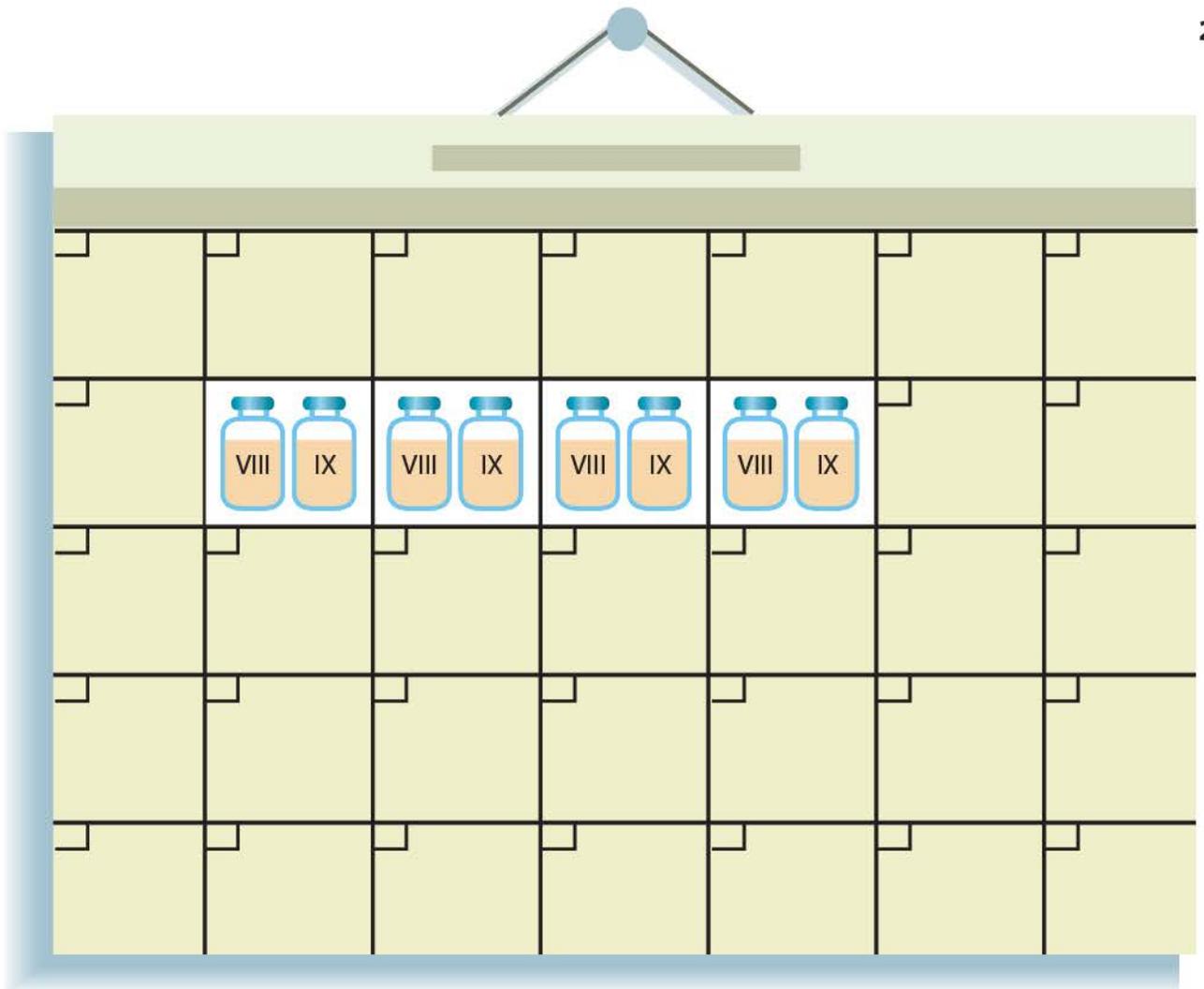
- Обычно гемофилию лечат путем введения в вену недостающего фактора свертывания. Фактор свертывания нельзя ввести через рот или иным способом.
- Фактор свертывания находится в различных лечебных препаратах, таких как **криопреципитат** и **концентрат фактора**. Перед употреблением препарата всегда следует учитывать возможные побочные эффекты.
- Больных легкой формой гемофилии А (и болезнью Виллебранда) можно лечить средством, называемым **десмопрессин** или DDAVP. Его можно вводить внутривенно (инъекция в вену) подкожно или как аэрозоль через нос.
- Обычно требуется повторное лечение.



Какое еще лечение может помочь?

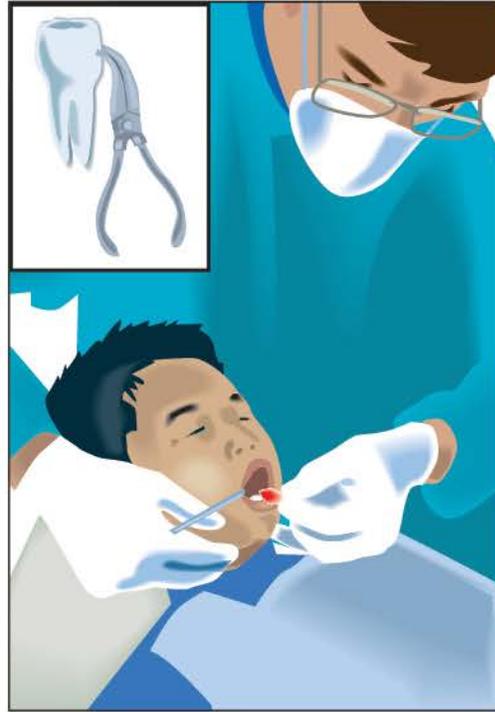
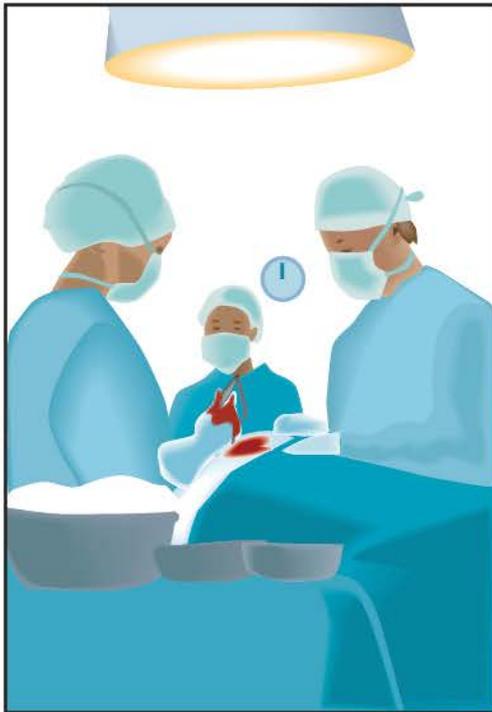
- Могут помочь и другие средства, такие как:
 - Обезболивающие;
 - **Противовоспалительные препараты** для уменьшения отека;
 - Разные дозы или схемы применения фактора свертываемости;
 - Повторные дозы фактора VIII или IX.

- Физиотерапевт может:
 - Указать способы укрепления мышц и восстановления подвижности суставов;
 - Определить, можно ли возвращаться к нормальной деятельности;
 - Предложить способы предотвращения поражений в будущем.



Что такое ингибиторы и как от них лечить?

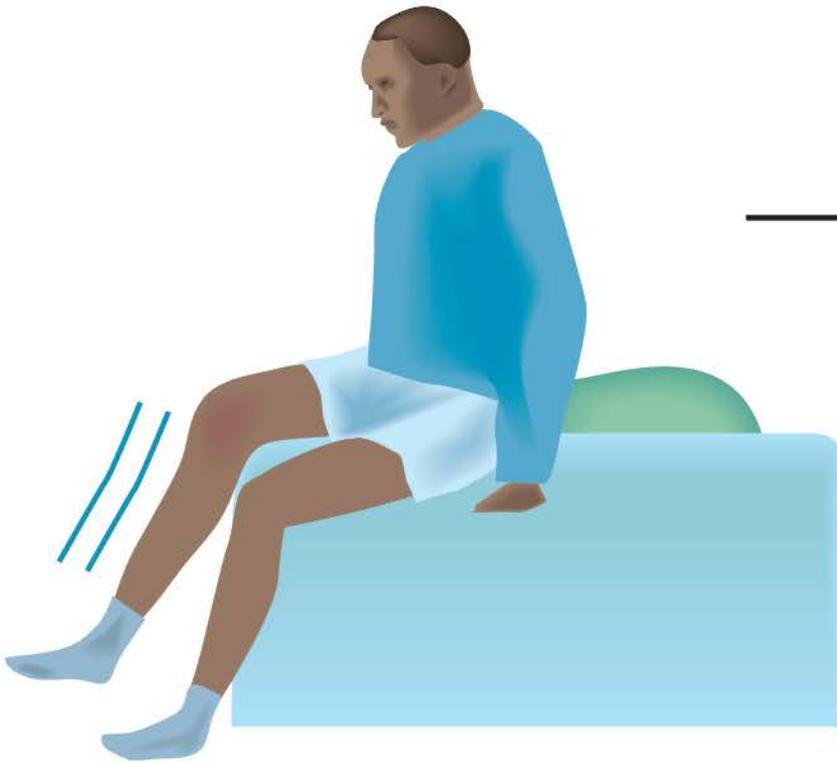
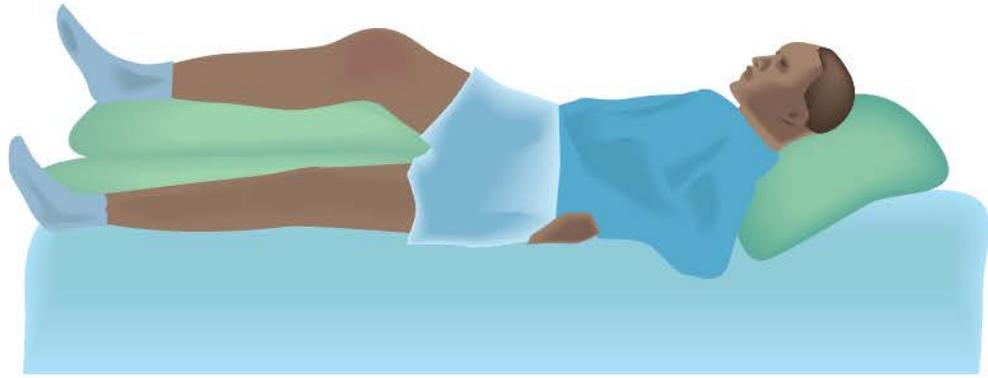
- **Ингибиторы** – это антитела (белки), вырабатываемые организмом для того, чтобы избавиться от веществ, представляющих ему «инородными».
- Больной гемофилией может вырабатывать ингибиторы, стремящиеся избавиться от инородного белка в лечебном препарате. Если ингибиторы сильные, лечение в обычном объеме может оказаться малоэффективным.
- Ингибиторы встречаются достаточно редко. Чаще всего их обнаруживают у больных тяжелой формой гемофилии А.
- Проверяйте наличие ингибиторов перед операцией, включая стоматологическую.
- Существуют специальные методы лечения от ингибиторов.



Каковы симптомы излечения от кровотечения?

Излечение от кровотечения является полным, когда:

- Сустав или мышца вновь обретают полную подвижность.
- Возвращается сила мышцы в полном объеме.





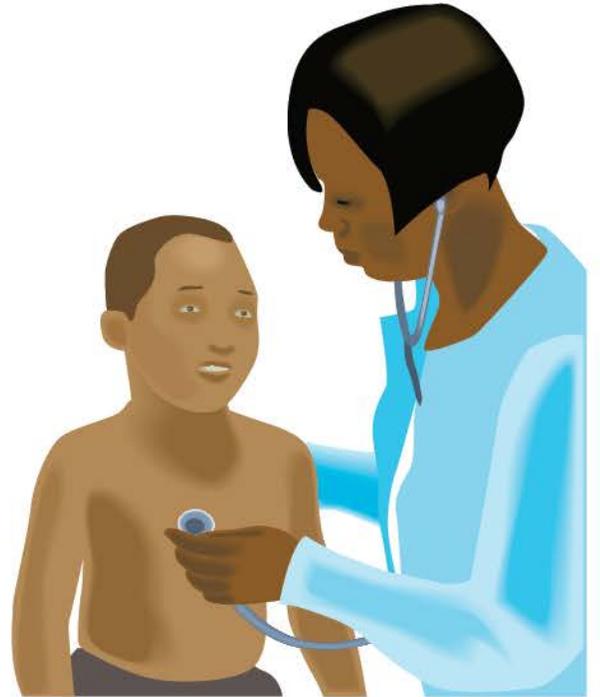
ЧАСТЬ 4

Сохраняйте здоровье
и не допускайте
кровотечений

Что нужно делать, чтобы быть здоровым?

Медицинское лечение – лишь часть крепкого здоровья.

- Занимайтесь спортом и сохраняйте форму.
- Обеспечьте защиту, присущую данному виду спорта.
- Регулярно проходите осмотры суставов и мышц.
- Делайте все рекомендуемые прививки, включая защиту от гепатитов А и В.
- Следите за весом. Больные, не занимающиеся физическими упражнениями, могут набрать лишний вес. Нужно избегать излишней нагрузки на суставы, особенно при наличии артрита.



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

Почему важно следить за зубами?

- Здоровые зубы и десны снижают необходимость в лечении гемофилии.
- Регулярный уход за зубами уменьшает потребность в инъекциях и хирургическом вмешательстве.
- Уход за зубами включает их регулярную чистку щеткой и вощенной ниткой, а также осмотр у стоматолога.

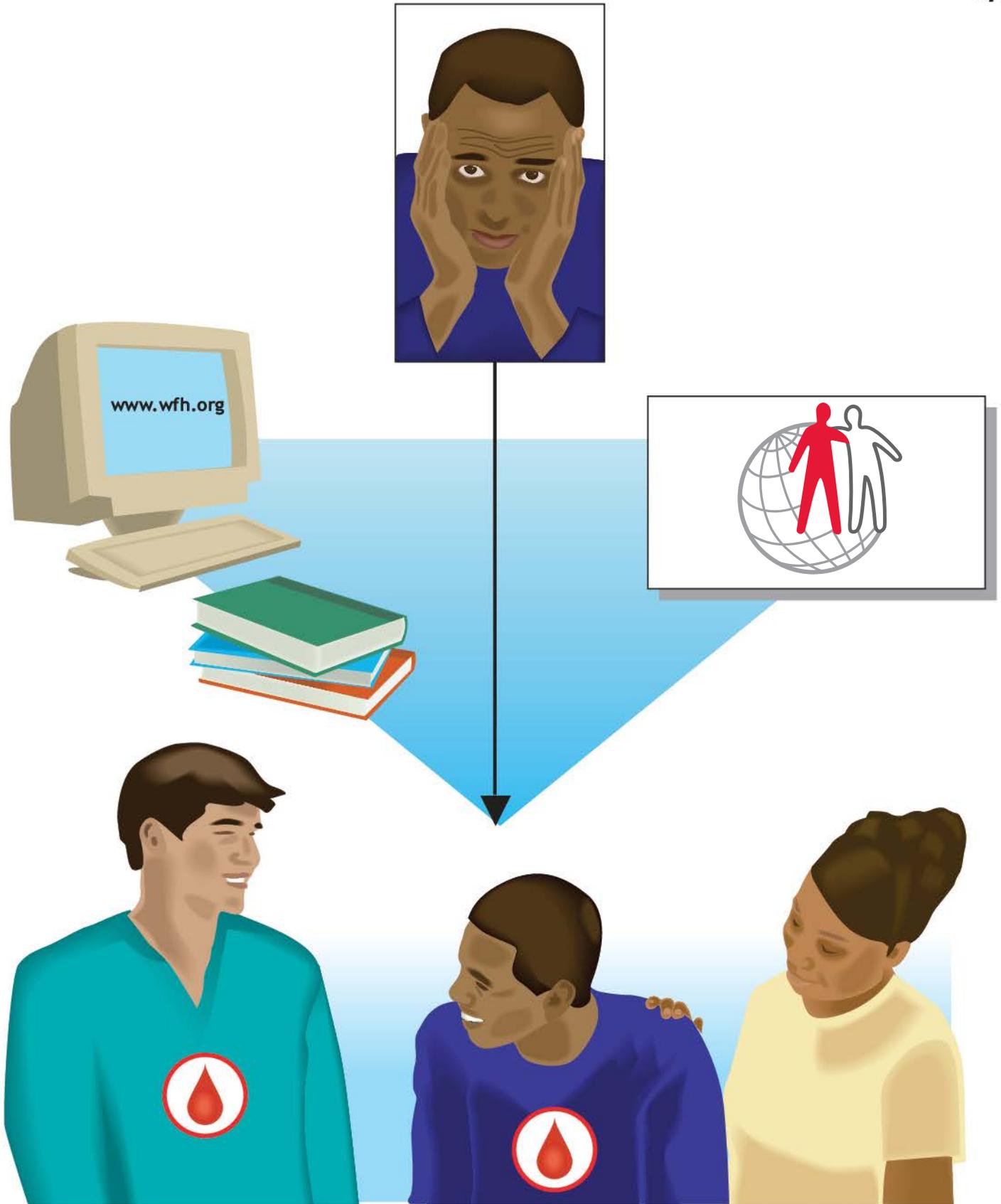


Почему важно сохранять душевное спокойствие?

Жизнь больного гемофилией чревата стрессами. Они затрагивают как членов семьи, так и самого больного.

Помочь в этой ситуации могут:

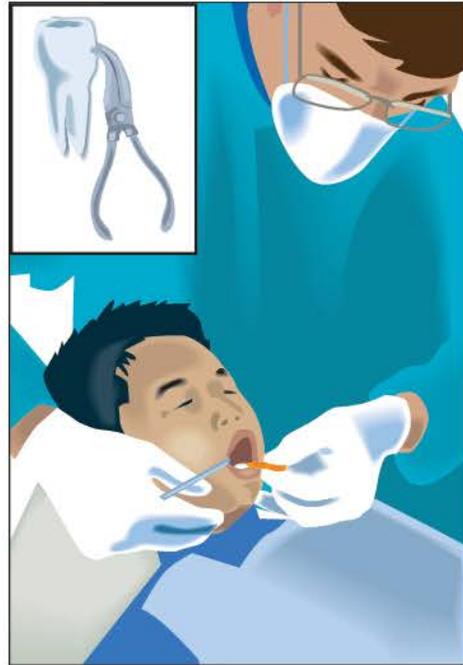
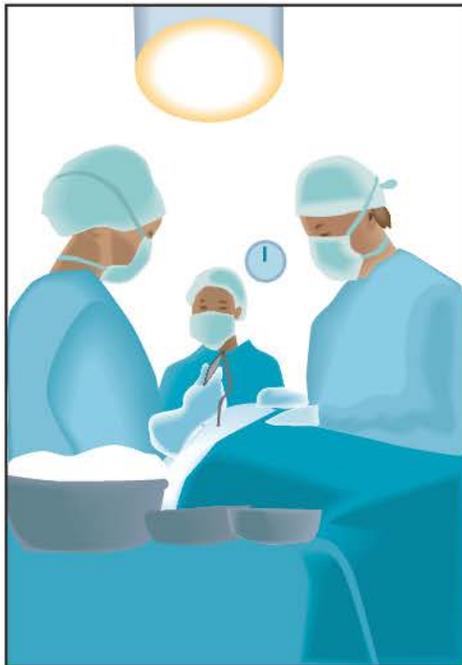
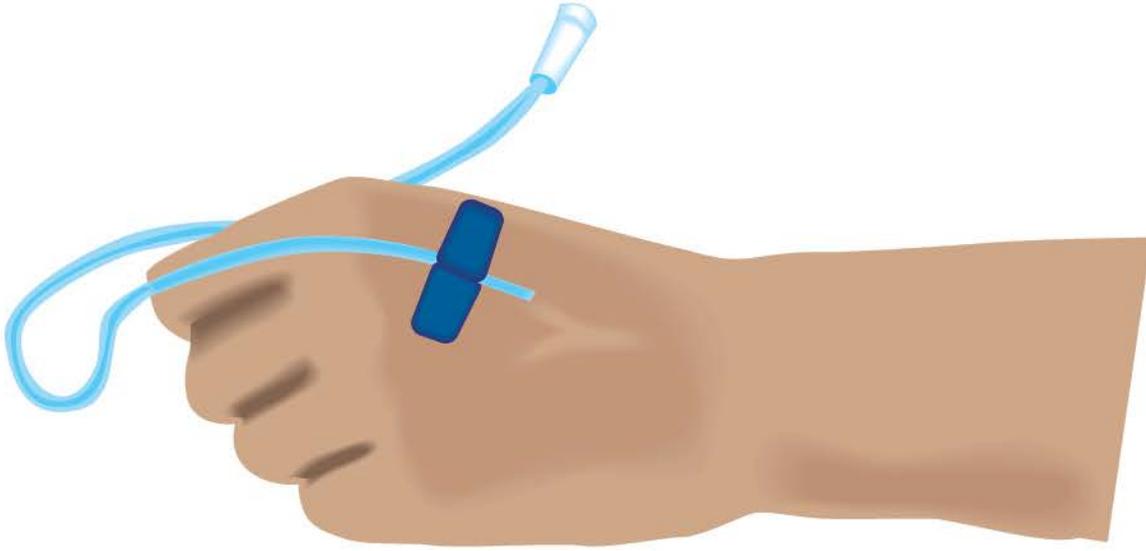
- Максимально подробные знания о гемофилии. Они помогают людям держать ситуацию под контролем.
- Встречи с другими больными гемофилией. Когда люди делятся своими проблемами, стресс уменьшается.
- Вступление в организации, связанные с гемофилией.



Что делать, если нужна операция?

Перед обычной или стоматологической операцией или инъекцией:

- Подготовьте достаточно средств лечения кровотечений, как во время самой процедуры, так и потом – до полного выздоровления;
- Пройдите проверку на ингибиторы;
- Приготовьте другие лекарства, ускоряющие выздоровление, в частности, болеутоляющие. Для остановки обычного разрушения телом сгустков крови можно использовать **антифибринолитики**.



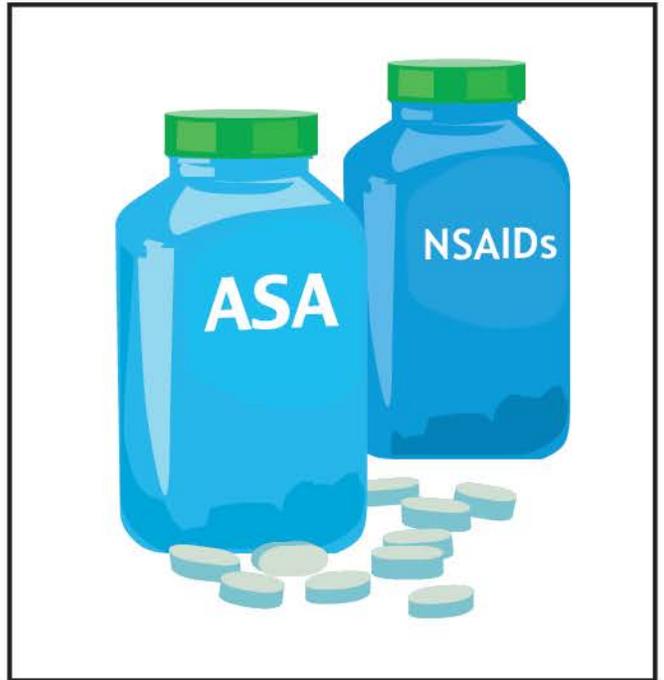
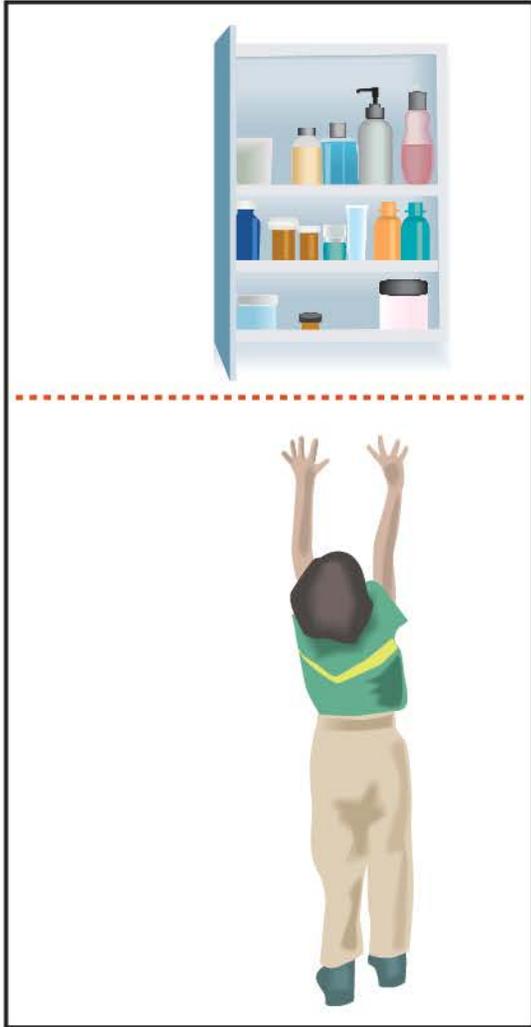
Что делать, если нужны лекарства или прививки?

НУЖНО ДЕЛАТЬ:

- О приеме любых лекарств советуйтесь со специалистом по гемофилии.
- Храните и используйте лекарства и лечебные препараты в соответствии с инструкциями.
- Храните лекарства так, чтобы дети не имели к ним доступа.

НЕЛЬЗЯ ДЕЛАТЬ:

- Ни в каких формах не принимайте Аспирин (Aspirin®) в качестве болеутоляющего.
- Не принимайте **нестероидные противовоспалительные препараты (NSAIDs)** без медицинской консультации.
- Не делайте мышечных инъекций. При необходимости прививок их следует делать подкожно.



Каковы некоторые аллергические реакции на лечение?

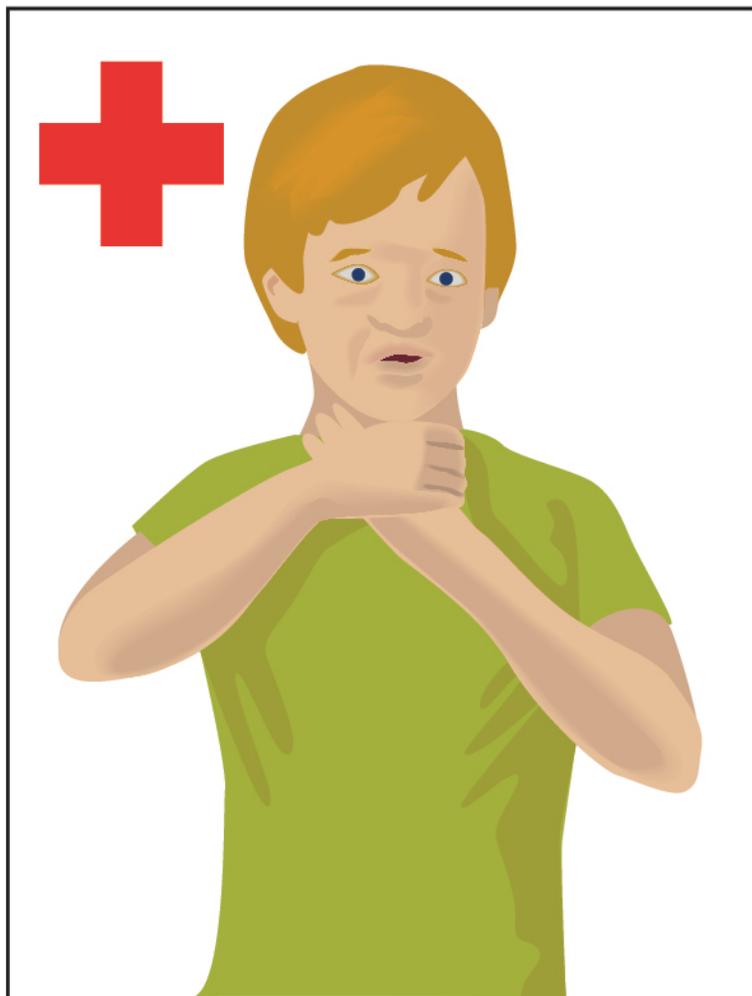
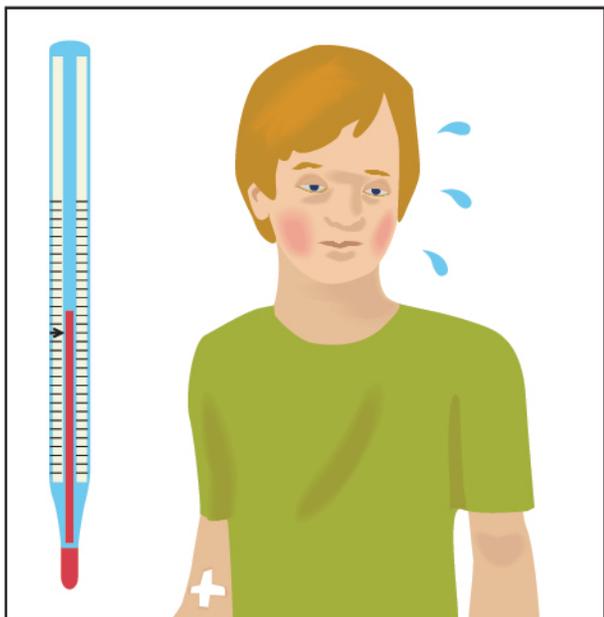
Некоторые виды лечения могут вызвать аллергические реакции, ведущие к:

- Повышению температуры
- Ознобу
- Сыпи на коже

Обычно эти реакции легкие. Их можно ослабить, принимая **антигистаминные средства** (лекарства, обычно производимые в таблетках).

Неотложная медицинская помощь требуется при:

- Затрудненности дыхания
- Если давит в груди



Какую медицинскую информацию нужно иметь при себе?

- Больному гемофилией следует иметь при себе информацию о здоровье, включающую тип гемофилии, необходимое лечение и аллергии.
- Во Всемирной федерации гемофилии можно бесплатно получить международную медицинскую карточку. В некоторых странах продаются жетоны и талисманы, предупреждающие о медицинской опасности.



WFH

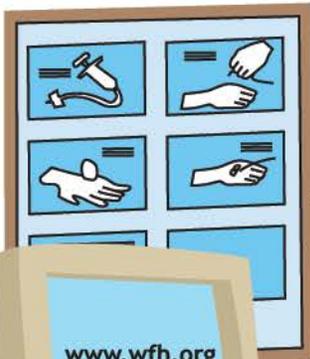
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

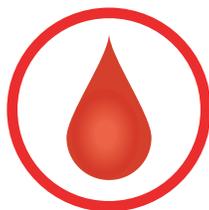


Где можно получить помощь или консультацию о гемофилии?

Помощь и консультации предоставляют:

- Специализирующиеся в области гемофилии медицинские работники.
- Организации, связанные с гемофилией (перечислены в публикации ВФГ Паспорт).
- Другие больные гемофилией и члены их семей (при встрече или по телефону).
- Издания о гемофилии.





ПРИЛОЖЕНИЕ

Венопункция и
домашнее лечение

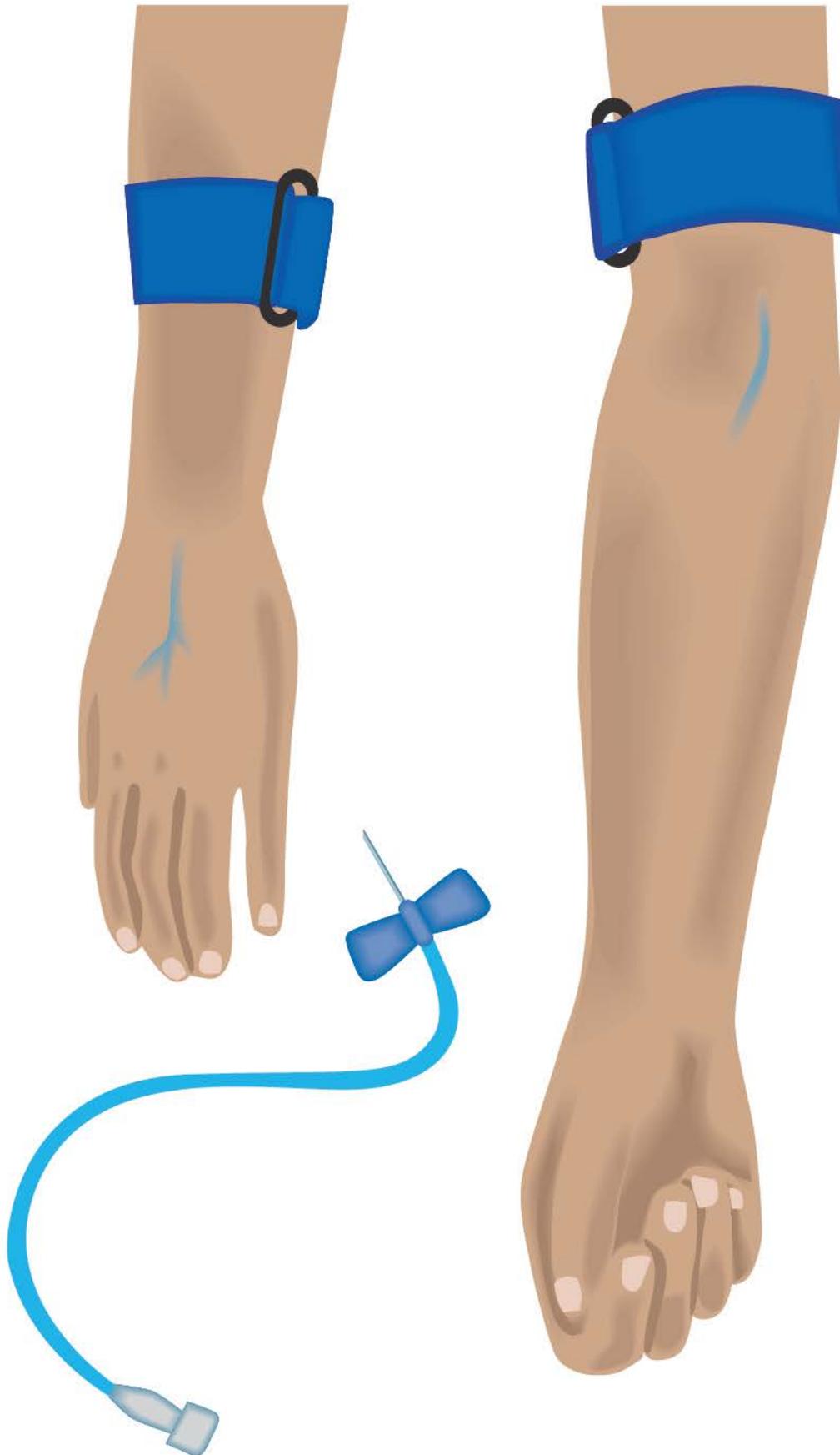
Что такое домашнее лечение?

- Домашнее лечение – это **вливание** (инъекция) фактора свертывания крови вне больницы. Больной гемофилией может сделать вливание дома, в школе, на работе и в других местах.
- Все записи о лечении следует сохранять.
- Больной гемофилией и члены его семьи разделяют ответственность с медицинскими сотрудниками за здоровье больного.
- Домашнее лечение не заменяет клиническое.



Что такое венопункция?

- **Венопункция** означает введение иглы в вену. Это делается для того, чтобы взять кровь или сделать укол.
- Для инъекции можно использовать любую видимую или легко прощупываемую вену. Как правило, легче всего использовать вены тыльной стороны руки или внутренней стороны локтя.
- При инъекции в шею или пах у больных гемофилией детей бывают сильные кровотечения. Иногда врачи берут из этих мест анализ крови. И для анализа крови, и для лечения больных гемофилией детей следует выбирать другие места.

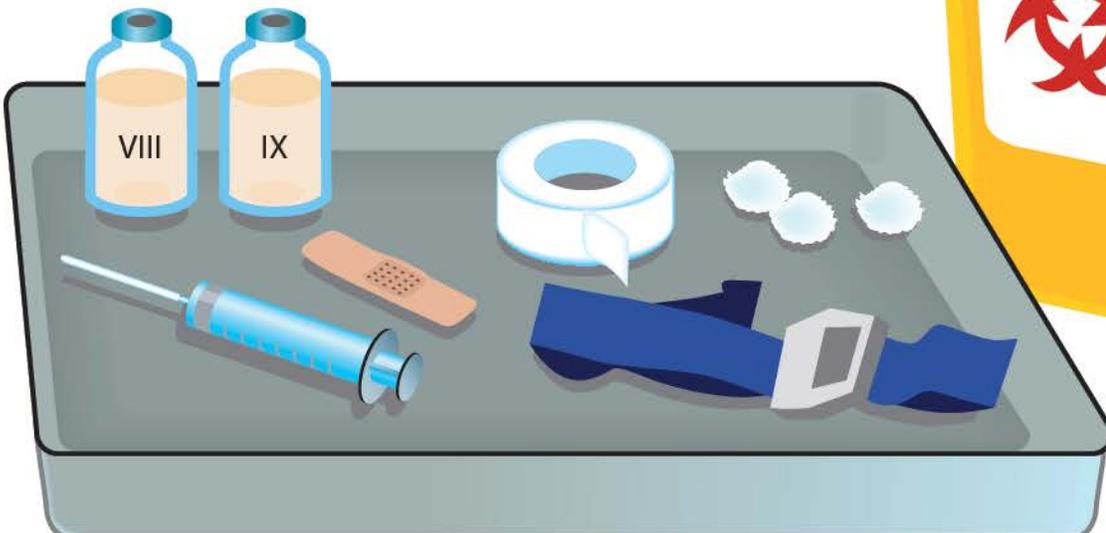
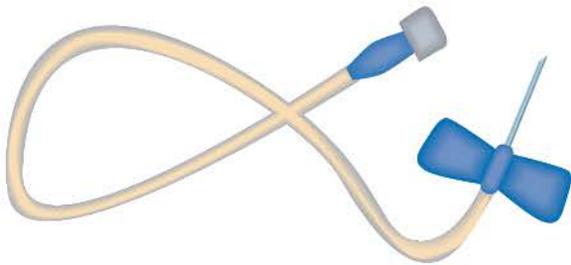
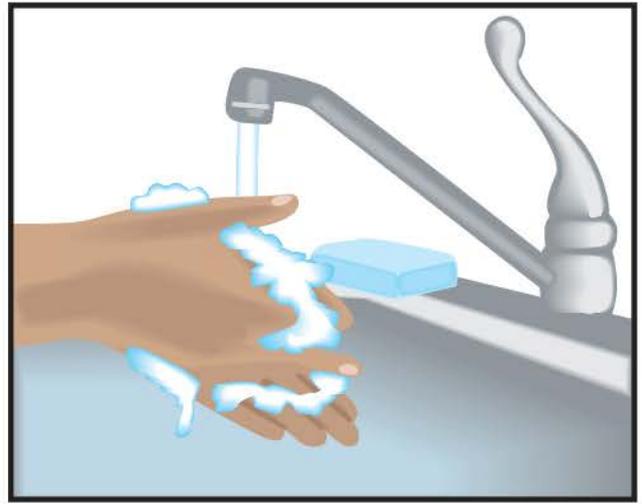
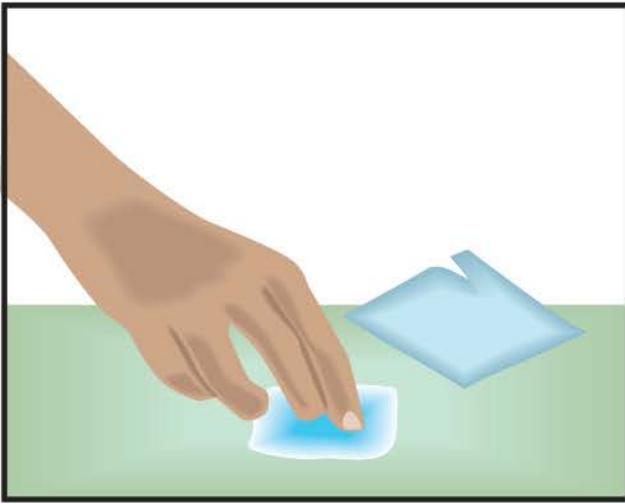


Как подготовиться к проведению заместительной терапии?

Перед началом работы с любыми материалами тщательно вымойте руки с мылом. Протрите рабочую поверхность дезинфицирующим средством. Хорошим средством является щепотка хлорной извести на 0,5 литра воды. Убедитесь в том, что она свежая.

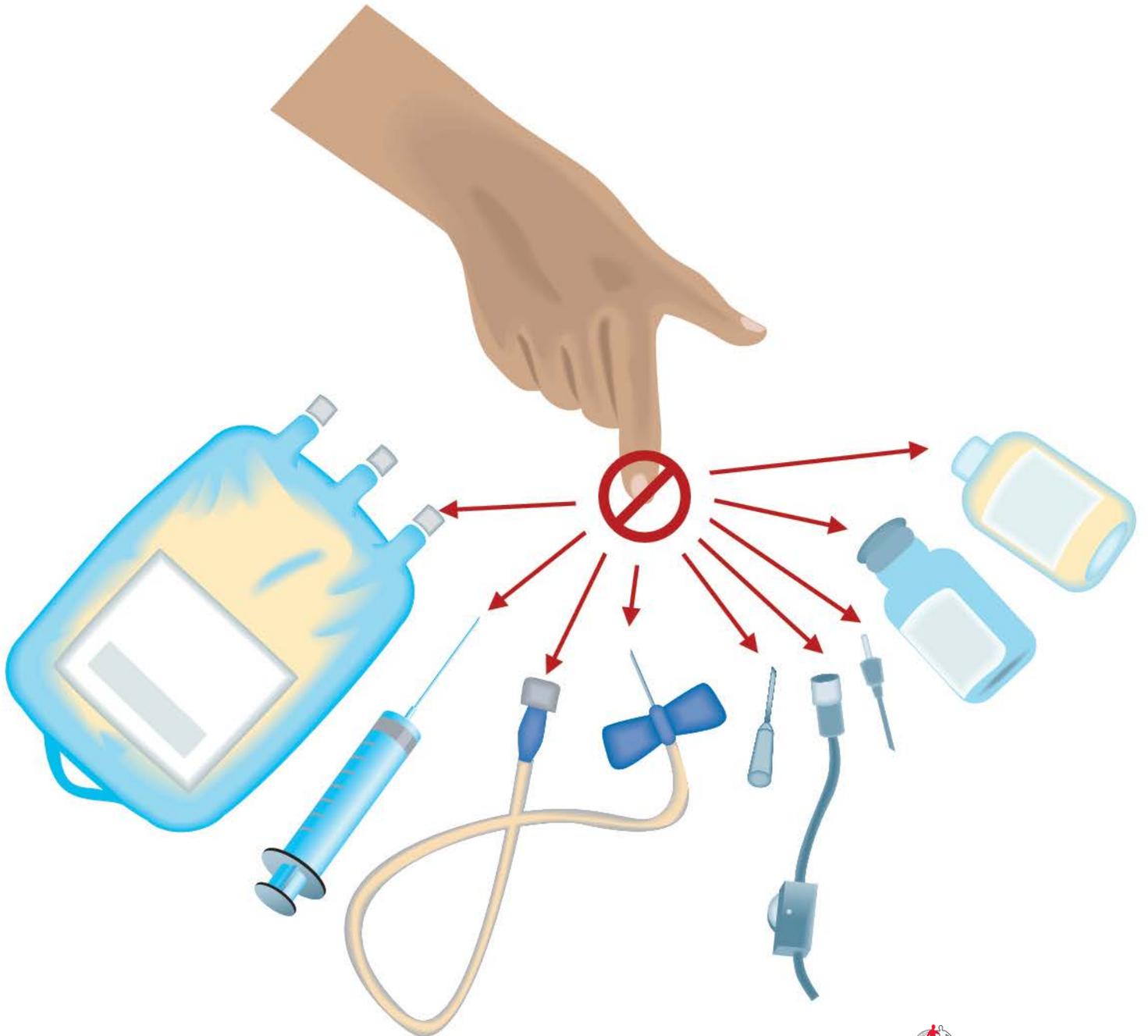
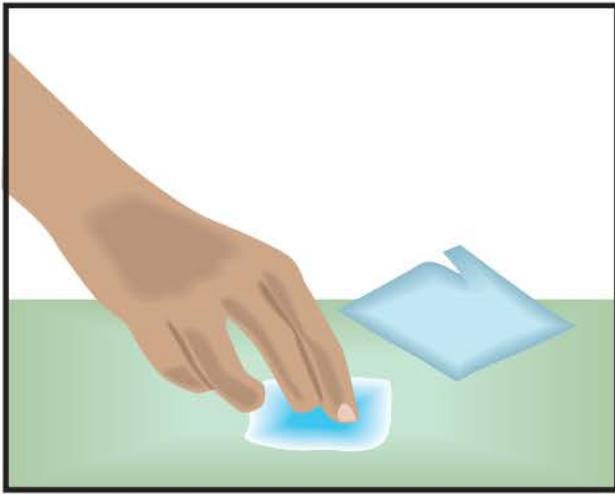
Для лечения концентратом фактора необходимо следующее:

- коробка для острых предметов
- протирочный материал разового пользования
- спирт для протирки
- бинт
- вата
- пластырь
- жгут
- игла «бабочка»
- шприц
- инверсионная игла/фильтрационная игла
- концентрат фактора
- резиновые перчатки
- **разбавитель** (дистиллированная вода), прилагаемый к концентрату



Как предотвратить заражение при вливании?

- Будьте внимательны при обращении с медицинским оборудованием. Держите его и руки в чистоте. Помощникам надо мыть руки и надевать перчатки.
- Будьте осторожны! Не касайтесь пальцами концов игл, любых острых предметов, а также горлышек бутылок, краев сумок и шприцев. Эти места следует держать в безукоризненной чистоте.
- Не храните открытые концентраты для последующего использования.
- Убирайте использованные иглы и шприцы в коробку для острых предметов.
- Вытирайте пролитые дезинфицирующие средства в соответствии с инструкциями медицинских работников-специалистов в области гемофилии.
- Выбрасывайте все использованные при вливании материалы в соответствии с местными требованиями. Обращайтесь за советом в ближайший центр гемофилии или клинику.



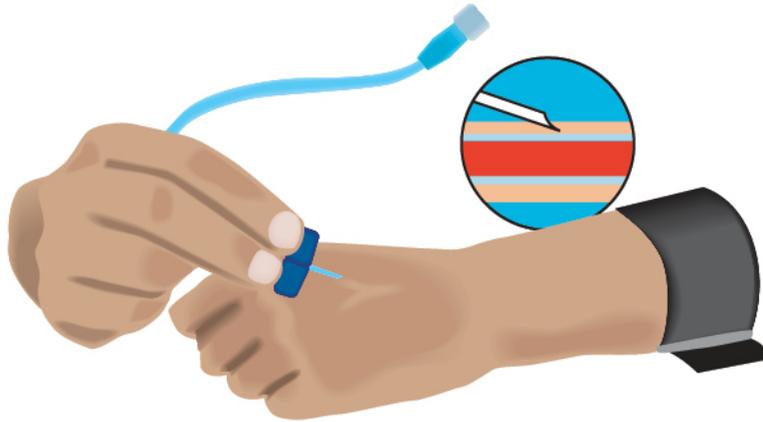
Как проводится заместительная терапия? (ЧАСТЬ А)

- Убедитесь в том, что у вас чистые руки.
- Неукоснительно соблюдайте инструкции медицинского работника.
- Используйте весь разбавленный концентрат. Не поддавайтесь искушению разделить дозу, чтобы часть ее использовать позже. Активность фактора свертывания после разбавления (при добавлении в концентрат разбавителя) начинает исчезать. Кроме того, возникает вероятность сильного заражения.

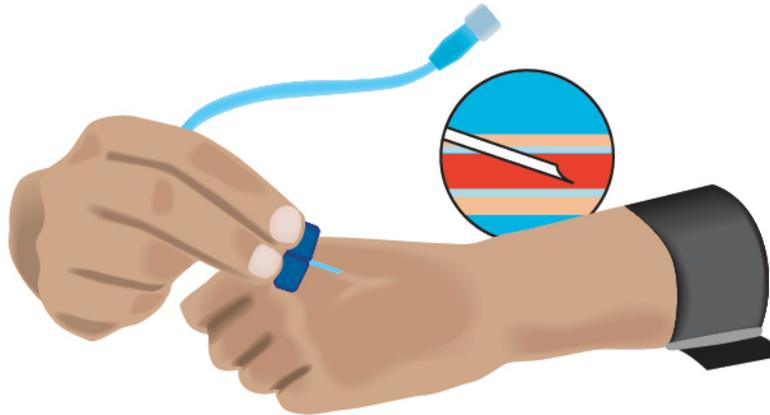
1



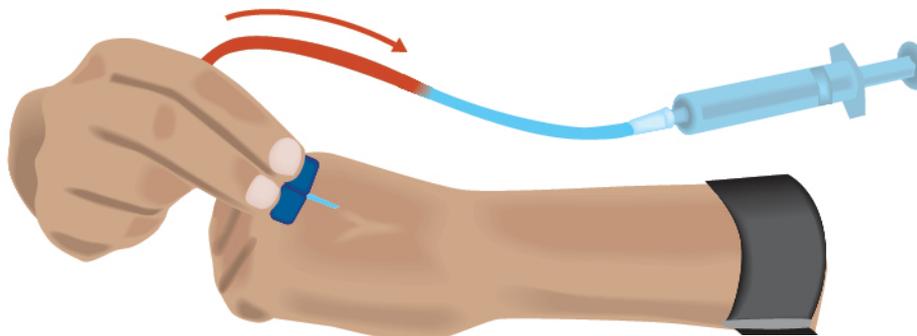
2



3



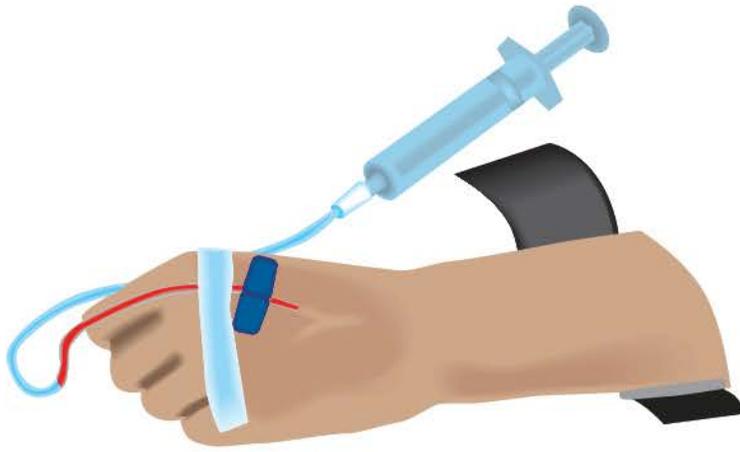
4



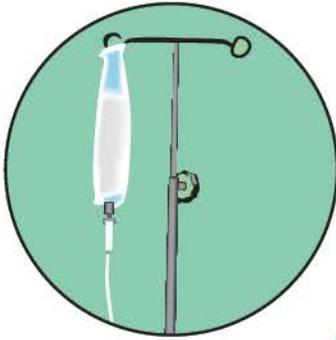
Как проводится заместительная терапия? (ЧАСТЬ Б)

- Неукоснительно соблюдайте инструкции медицинского работника.
- Помните, что как только вы закончили, и игла вынута из вены, то место, где была игла, должно оставаться зажатым, по крайней мере, пять минут.

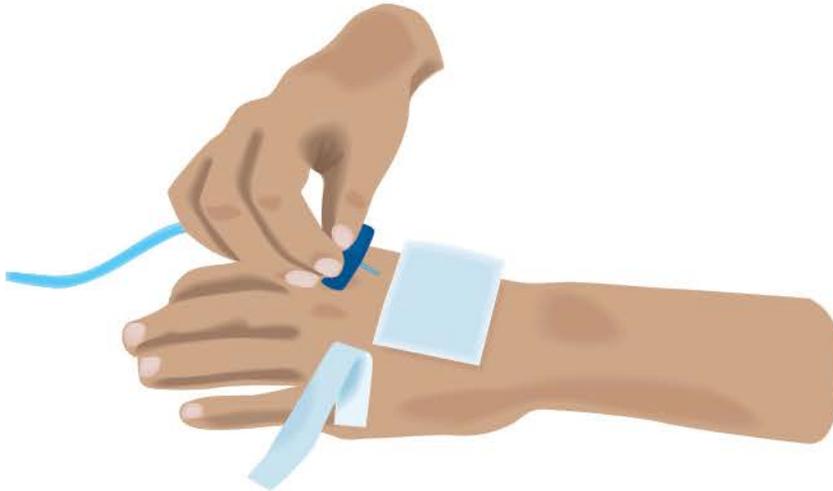
5



6

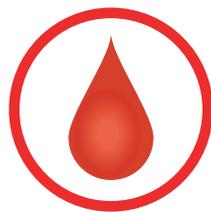


7



8





ДОПОЛНЕНИЕ

антигистаминный препарат, стр. 30:
препарат, который подавляет или предотвращает аллергическую реакцию.

антифибринолитик, стр. 28:
препарат, который препятствует нормальному разрушению сгустка и помогает быстрому восстановлению от кровотечения.

артерия, стр. 1 и 14:
крупный кровеносный сосуд, несущий кровь от сердца по организму. В человеческом теле есть несколько артерий.

бедро, стр. 15:
часть ноги над коленом, место частых кровоизлияний.

вена, стр. 1:
кровеносный сосуд, несущий кровь к сердцу. В теле человека много вен.

венопункция, стр. 34:
введение иглы в вену. Она делается с целью взятия крови или внутривенной инъекции.

ген, стр. 5:
гены несут информацию о работе клеток. Например, они определяют цвет волос и глаз человека. Гемофилия передается генами.

гемофилия, стр. 3:
термин, обозначающий нарушение свертываемости крови, при котором факторы VIII или IX в плазме крови отсутствуют или находятся на низком уровне.

гемофилия А, стр. 4:
нарушение свертываемости крови, при котором фактор VIII в плазме крови отсутствуют или находится на низком уровне.

гемофилия В, стр. 4:
нарушение свертываемости крови, при котором фактор IX в плазме крови отсутствуют или находится на низком уровне.

гемофилический артрит, стр. 12:
воспаление сустава обычно с болью и отеком, вызванное регулярными кровоизлияниями. Хрящ сустава повреждается. Иногда сустав перестает двигаться.

домашнее лечение, стр. 33:
вливание или инъекции лекарственного препарата вне больницы, обычно на дому.

DDAVP или десмопрессин, стр. 21:
препарат, повышающий уровень собственного фактора в крови человека, не являющийся препаратом крови. Он используется для лечения легкой формы гемофилии А и некоторых типов болезни Виллебранда.

икра, стр. 15:
часть ноги между коленом и голеностопом.

ингибитор, стр. 23:
антитела, производимые организмом для борьбы с инородными веществами, которые подавляют действие вводимого концентрата фактора свертывания крови.

инъекция, стр. 33:
вливание лекарственного препарата.

капилляры, стр. 1:
очень маленькие кровеносные сосуды, формирующие сеть по переносу крови по телу. В организме много капилляров.

клетка, стр. 5:
наименьшая автономно существующая субстанция. Организм человека состоит из триллиона клеток.

компрессия, стр. 20:
применение компрессии к месту кровоизлияния означает легкое давление или поддержку эластичным бинтом, повязкой и т.п. для остановки разрастания отека.

концентрат фактора, стр. 21:
препарат для замещения недостающего фактора VIII или IX путем внутривенной инъекции. Фактор может быть изготовлен из плазмы крови человека, а затем высушен до порошкообразного состояния. Перед инъекцией его растворяют. См. также рекомбинантный.

криопреципитат, стр. 21:
лекарственный препарат, изготовленный из крови человека. Он содержит белки, в частности, фактор VIII и фактор Виллебранда, но не фактор IX. Переливается внутривенно.

легкая гемофилия, стр. 4:
заболевание, вызванное снижением уровня фактора VIII или IX до 5-40% от нормы.

мышечный спазм, стр. 14
болезненное, неконтролируемое сокращение мышц.

нерв, стр. 14:
чувствительная, напоминающая шнур ткань, передающая ощущения по телу, в том числе и боль.

носитель, стр. 6:
лицо, обладающее геном, вызывающим какое-либо заболевание, сам носитель обычно не проявляет симптомов данного заболевания.

НПВП (нестероидные противовоспалительные препараты), стр. 29: медикаменты, например, ибупрофен, снимающие боль и воспаление, и не содержащие стероидов.

плазма, стр. 2: часть крови, содержащая фибрин и факторы свертывания.

плечо, стр. 15: часть руки между плечевым и локтевым суставами, место частых внутримышечных кровоизлияний.

поднятие, стр. 20: при оказании первой помощи поднятие означает размещение пораженной части тела выше уровня сердца. Оно помогает приостановить кровоизлияние и увеличение отека.

поясничная мышца, стр. 15: мышца, расположенная неподалеку от паха, участвующая в движениях тазобедренного сустава и спины.

предплечье, стр. 15: часть руки между запястьем и локтем, место частых кровоизлияний.

противовоспалительный препарат, стр. 22: препарат, который уменьшает боль, покраснение кожи и отек, вызванные воспалением (реакцией организма на раздражение, повреждение или инфекцию).

растворитель, стр. 35: жидкость, добавляемая в порошок концентрата фактора. Получаемый препарат вводится в вену для лечения кровотечений.

рекомбинантный, стр. 21: тип концентрата фактора, производимый лабораторным путем, а не выработанный из человеческой крови. Рекомбинантные белки являются копиями определенных белков, содержащихся в плазме крови человека.

синовиальная оболочка, стр. 9: выстилка суставной капсулы. Состоит из специальных клеток, выделяющих скользкую маслянистую жидкость, помогающую суставу легко двигаться.

спонтанное кровотечение, стр. 8: кровотечение, произошедшее без видимых причин (без травмы или хирургического вмешательства).

средняя гемофилия, стр. 4: заболевание, вызванное снижением крови фактора VIII или IX до 1-5% от нормы.

сустав, стр. 9: место сочленения двух костей.

суставная капсула, стр. 9: полость или рукав, который удерживает кости вместе в суставе.

тромб, стр. 2: плотный комочек крови, сформированный факторами свертывания, действующими совместно для остановки кровотечения.

тромбоциты, стр. 2: клетки крови, образующие сгусток, заделывающий повреждения в артериях, венах и капиллярах.

тяжелая гемофилия, стр. 4: заболевание, вызванное очень низким уровнем фактора VIII или IX менее 1% от нормы.

фактор свертывания, стр. 2: любой из белков, содержащихся в плазме крови человека, и действующих совместно для остановки кровотечения.

хрящ, стр. 9: гладкая ткань, покрывающая соприкасающиеся части суставов.

хромосома, стр. 6: очень тонкая, похожая на нить цепочка белков и ДНК в центре клетки человека, животного или растения. Две хромосомы (обозначаемые X и Y) определяют пол человека. Женщины рождаются с двумя X-хромосомами (XX = девочка). Мужчины рождаются с одной X и одной Y хромосомой (XY = мальчик).

VIII (восемь), стр. 3: римская цифра 8. Каждый фактор свертываемости крови пронумерован римской цифрой.

IX (девять), стр. 3: римская цифра 9. Каждый фактор свертываемости крови пронумерован римской цифрой.

**Поддерживается неограниченным
образовательным грантом
компании Wyeth**

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1200
Montréal, Québec H3G 1T7
Canada

E-mail: wfh@wfh.org

Web site: www.wfh.org

eLearning.wfh.org

Tel: +1 (514) 875-7944

Fax: +1 (514) 875-8916



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA