

ЧТО ТАКОЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИИ ТРОМБОЦИТОВ?



WFH

50

YEARS OF ADVANCING
TREATMENT FOR ALL

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
Fédération mondiale de l'hémophilie
Federación Mundial de Hemofilia

Публикация **Всемирной Федерацией Гемофилии** (ВФГ)

© World Federation of Hemophilia, 2012

Данная публикация была подготовлена WFH и рецензирована доктором Эми Шапиро, а также членами комитета WFH по болезни фон Виллебранда и редким проблемам со свёртывающей системой крови: Всемирная федерация гемофилии благодарит руководителя Российского Центра гемофилии, Санкт-Петербург, - Андрееву Татьяну Андреевну за редакцию данного перевода.

ВФГ поощряет распространение своих публикаций в образовательных целях некоммерческими организациями, которые занимаются заболеваниями, связанными с гемофилией и кровоизлияниями.

Чтобы получить разрешение на перепечатку, распространение или перевод этой публикации, свяжитесь, пожалуйста, с Отделом информации, адрес которого приведен ниже.

Дополнительные экземпляры можно получить во ВФГ по адресу:

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

Тел.: (514) 875-7944

Факс: (514) 875-8916

Электронная почта: wfh@wfh.org

Всемирная Федерация Гемофилии не занимается врачеванием, и ни при каких обстоятельствах не дает заключений относительно конкретных методов лечения отдельных больных. Графики введения доз и другие методы лечения постоянно пересматриваются и открываются новые способы оказания медицинской помощи. ВФГ не делает каких-либо презентаций, не выражает своего мнения и не подразумевает, что дозы препаратов или другие рекомендации, касающиеся методов лечения, которые приведены в этой публикации, являются правильными. По этим причинам мы настоятельно рекомендуем людям с такими заболеваниями обращаться за советом к медицинским специалистам и/или внимательно изучать печатные инструкции, предоставляемые фармацевтическими компаниями, прежде чем пользоваться любым из лекарственных препаратов, которые упомянуты в этой публикации. Всемирная Федерация Гемофилии не дает заключений относительно каких-либо конкретных лечебных препаратов или их изготовителей; какая-либо ссылка на название препарата не означает, что препарат получил одобрение ВФГ.

Содержание

Введение.....	2
Синдром Бернара-Сулье	5
Тромбастения Гланцманна	8
Дефицитные тромбоцитопатия	11
Лечебные средства	14
Советы по жизни с наследственным расстройством тромбоцитарной функции.....	16

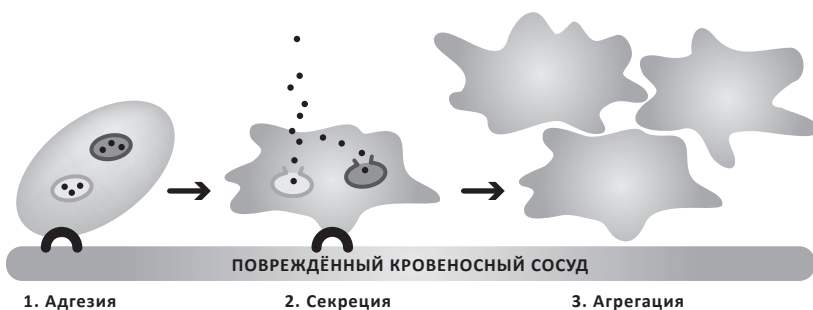
Введение

ЧТО ТАКОЕ ТРОМБОЦИТЫ?

Тромбоциты – это мелкие клетки, циркулирующие в крови. Они играют важную роль в образовании тромбов и восстановлении поврежденных кровеносных сосудов. В случае повреждения кровеносного сосуда тромбоциты начинают процесс остановки кровотечения путём образования, так называемых тромбоцитарных пробок. Это происходит в три этапа:

- 1. АДГЕЗИЯ:** тромбоциты приклеиваются к повреждённой области и распространяются по поверхности кровеносного сосуда, чтобы остановить кровотечение.
- 2. СЕКРЕЦИЯ:** тромбоциты циркулируют в неактивном состоянии, при нарушении целостности стенки сосуда тромбоциты становятся “активированными”. Активированные тромбоциты высвобождают содержимое своих гранул (маленьких мешочков внутри тромбоцитов).
- 3. АГРЕГАЦИЯ:** предназначена для последней фазы первичного гемостаза, когда тромбоциты склеиваются между собой под действием биологически активных веществ, образуя тромбоцитарные пробки.

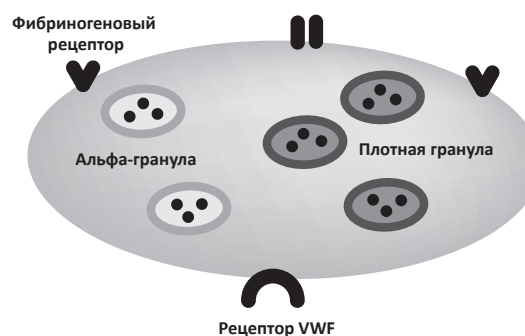
Рисунок 1. три этапа активации тромбоцитов



После образования тромбоцитарной пробки к месту повреждения привлекаются другие протеины, называемые факторами свертывания крови. Упомянутые факторы свертывания крови совместно действуют на поверхности тромбоцитов, укрепляют тромбоцитарную пробку, образуя фибриновый каскад, называемую фибриновым сгустком.

На поверхности тромбоцитов имеются т рецепторы, а внутри тромбоцитов находятся гранулы, имеющие большое значение для процесса коагуляции крови.

Рисунок 2. Тромбоцит с поверхностными рецепторами и гранулами



РЕЦЕПТОРЫ

Рецепторы – это протеины на поверхности тромбоцитов, помогающие тромбоцитам взаимодействовать / реагировать с другими клеточными элементами крови или вещества.

ГРАНУЛЫ

Гранулы – это маленькие мешочки внутри тромбоцитов, в которых находятся протеины и другие химические вещества, необходимые для их деятельности. Содержимое гранул выделяется на этапе секреции при активировании тромбоцитов, производя химические импульсы для привлечения дополнительных тромбоцитов и других клеток на место повреждения с целью остановки кровотечения. Существует два типа гранул: альфа-гранулы и плотные гранулы. Каждый тип гранул содержит различные химические вещества, действующие различными способами с целью остановки кровотечения.

ЧТО ТАКОЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИИ ТРОМБОЦИТОВ?

Нарушения функции тромбоцитов – это состояния, при которых тромбоцитарная функция не осуществляется должным образом. Поскольку тромбоцитарная пробка не образуется должным образом, кровотечение может продолжаться дольше, чем обычно, а люди с нарушениями функции

тромбоцитов имеют предрасположенность к образованию гематом или длительным кровотечениям. Нарушения функции тромбоцитов могут быть вызваны проблемой с тромбоцитами как таковыми, так и связаны только с одним из рецепторов или с гранулами.

Нарушения функции тромбоцитов бывают наследственные (т.е. передающиеся от родителей к детям) и приобретенные. В данном буклете рассматриваются наследственные нарушения функции тромбоцитов.

Синдром Бернара-Сулье

Синдром Бернара-Сулье – это наследственное нарушения функции тромбоцитов, обусловленное потерей рецептора, который связывает фактор Виллебранда во время адгезии тромбоцитов на ранней стадии первичного гемостаза (VWF, см. рисунок 2). Этот рецептор также называют рецептором GrIb/V/IX. Рецепторы – это протеины на поверхности тромбоцитов, помогающие им взаимодействовать/реагировать с другими клеточными элементами крови или вещества. Поскольку рецептор для VWF отсутствует или не действует должным образом, тромбоциты не приклеиваются к повреждённой стенке кровеносного сосуда, присущим им способом, что затрудняет образование нормального кровяного сгустка.

Синдром Бернара-Сулье является болезнью с аутосомно-рецессивным типом наследования. Это означает, что оба родителя являются носителями генетических нарушений (даже если, как правило, сами они не страдают подобным нарушением), и передают этот изменённый ген своему ребенку. Подобно многим болезням с аутосомно-рецессивным типом наследования, он в большей степени отмечается в тех регионах, где часты браки между родственниками. Синдром Бернара-Сулье может встречаться как у мужчин, так и у женщин.

СИМПТОМЫ

Симптомы синдрома Бернара-Сулье у разных людей могут быть различными. Как правило, признаки заболевания впервые проявляются в детстве.

У людей с синдромом Бернара-Сулье могут возникать:

- Кровоподтёки при несильных ушибах
- Носовое кровотечение (эпистаксис)
- Кровоточивость дёсен
- Тяжелые или длительные менструальные кровотечения (меноррагия), кровотечение во время овуляции либо кровотечение во время или после родов
- Аномальное кровотечение во время или после хирургического вмешательства, удалении крайней плоти (обрезание), удалении или лечении зубов
- В редких случаях, желудочно-кишечного кровотечения, при этом у пациентов наблюдаются рвота с кровью или стул с кровью

Синдром Бернара-Сулье представляет больше проблем для женщин, чем для мужчин ввиду риска кровотечения, связанного с менструацией и родами.

ДИАГНОСТИКА

Единого теста для диагностики всех нарушений функции тромбоцитов не существует. Диагноз «Синдром Бернара-Сулье» требует тщательного сбора и анализа анамнеза заболевания и ряда лабораторных тестов, которые должны выполняться специалистом в центре по лечению проблем, связанных со свёртывающей системой крови.

У людей с синдромом Бернара-Сулье:

- Время кровотечения (стандартизированный тест, измеряющий время, необходимое для остановки кровотечения при небольшом надрезе) длиннее нормального. Данный тест может с трудом выполняться у детей младшего возраста, и обычно не используется там, где есть возможность проведения более специфических тестов.
- Время свёртывания (время, необходимое для образования тромбоцитарной пробки в образце крови) длиннее нормального. Данный скрининг-тест проводится с использованием специального прибора под названием «Анализатор тромбоцитарной функции» (PFA-100®).
- Под микроскопом тромбоциты выглядят крупнее, чем обычно.
- Как правило, количество тромбоцитов снижено, чем обычно.
- В лабораторном тесте, который называется «агрегация тромбоцитов, индуцированная ристоцетином», тромбоциты не притягиваются друг к другу, как обычно.
- Специфические исследования крови показывают сниженное количества или отсутствие рецептора VWF (Gp1b/V/IX) на поверхности тромбоцитов. Это – самый информативный диагностический тест, но его проведение возможно не везде.

Примечание: Не во всех центрах возможно проведение всех тестов.

У детей иногда на основании полученных лабораторных данных вместо синдрома Бернара-Сулье неправильно ставится диагноз иммунной тромбоцитопенической пурпуры (ИТП), или приобретённых нарушений функции тромбоцитов, при которых количество тромбоцитов снижено.

МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Большинство пациентов с синдромом Бернара-Сулье нуждаются в проведении лечения во время хирургического вмешательства (включая удаление зубов), либо после травм. Некоторым пациентам лечение понадобится при тяжелых носовых кровотечениях.

При лечении синдрома Бернара-Сулье используются следующие лекарственные препараты средства:

- Антифибринолитические лекарственные препараты
- Рекомбинантного фактора VIIa
- Десмопрессин
- Фибриновые пломбирочные материалы
- Гормональной терапии (противозачаточные препараты) и/или внутриматочные средства /системы, высвобождающие левоноргестрел (Mirena IUS) для контроля обильного менструального кровотечения
- При необходимости, железосодержащие препараты для лечения анемии, вызванные массивными и/или длительными кровотечениями
- Переливания тромбоцитов при сильном кровотечении

Для получения более подробной информации см. **ЛЕЧЕБНЫЕ СРЕДСТВА** на странице 14.

Пациентам с синдромом Бернара-Сулье противопоказано применение Аспирина®, нестероидных противовоспалительных препаратов (таких, как Ибупрофен и Напроксен), а также антитромботических препаратов, поскольку это может ухудшить симптомы кровотечения.

Для получения дополнительной информации о медикаментах и растительных лекарственных средствах, которые не следует применять людям с нарушениями системы свёртывания крови, необходимо посетить веб-сайт WFH по адресу www.wfh.org.

Тромбастения Гланцманна

Тромбастения Гланцманна – это наследственное нарушение функции тромбоцитов, вызываемое патологией в рецепторе для фибриногена (также называемого рецептором GrIIb/IIIa; см. рисунок 2). Рецепторы – это протеины на поверхности тромбоцитов, помогающие тромбоцитам взаимодействовать с / реагировать на другие клеточные элементы крови или вещества. Поскольку рецептор для фибриногена отсутствует или не действует должным образом, тромбоциты не приклеиваются друг к другу в месте повреждения, что затрудняет образование нормального кровяного сгустка.

Тромбастения Гланцманна является заболеванием с аутосомно-рецессивным типом наследования. Это означает, что оба родителя являются носителями генетического нарушения (даже если сами они, как правило, не страдают подобным расстройством), и передают этот изменённый ген своему ребенку. Подобно многим болезням с аутосомно-рецессивным типом наследования, он в большей степени отмечается в тех регионах, где часты браки между родственниками. Тромбастения Гланцманна может встречаться как у мужчин, так и у женщин.

СИМПТОМЫ

Симптомы Тромбастении Гланцманна у разных людей могут быть различными. Они варьируют от весьма умеренных до потенциально опасных для жизни кровотечений. Как правило, признаки заболевания впервые проявляются в детстве.

У людей с Тромбастенией Гланцманна могут возникать:

- Кровоподтёки при несильных ушибах
- Носовое кровотечение (эпистаксис)
- Кровоточивость дёсен
- Тяжелое или длительное менструальные кровотечения (меноррагия), кровотечения во время овуляции либо кровотечения во время или после родов
- Аномальное кровотечение во время или после хирургического вмешательства, удалении крайней плоти (обрезании), лечения и удалении зубов

- В редких случаях, желудочно-кишечные кровотечения (рвота и/или стул с кровью); гематурии – кровотечения из мочеполового тракта (почки, мочеточники, мочевого пузыря и мочеиспускательный канал)

Тромбастения Гланцманна может представлять больше проблем для женщин, чем для мужчин ввиду риска кровотечения, связанного с менструацией и родами.

ДИАГНОСТИКА

Единого теста для диагностики всех нарушений функции тромбоцитов не существует. Диагноз «Тромбастения Гланцманна» требует тщательного сбора и анализа анамнеза заболевания и ряда лабораторных тестов, которые должны выполняться специалистом в центре по лечению нарушений свёртывающей системы крови.

У людей с тромбастенией Гланцманна:

- Время кровотечения (стандартизированный тест, измеряющий время, необходимое для остановки кровотечения при небольшом надрезе) длиннее нормального. Данный тест может с трудом выполняться у детей младшего возраста, и обычно не используется там, где есть возможность проведения более специфических тестов.
- Время свёртывания (время, необходимое для образования тромбоцитарной пробки в образце крови) длиннее нормального. Данный скрининг-тест проводится с использованием специального инструмента под названием «Анализатор тромбоцитарной функции» (PFA-100®).
- В серии лабораторных тестов под названием «Исследование динамической функции тромбоцитов/ Агрегация тромбоцитов с различными агрегирующими агентами», тромбоциты с различными химическими веществами не притягиваются друг к другу должным образом.
- Специфические исследования крови показывают сниженное количество или отсутствие рецептора фибриногена (GrIIb/IIIa) на поверхности тромбоцитов. Это – самый информативный диагностический тест, но его проведение возможно не везде.

Примечание: Не во всех центрах возможно проведение всех тестов.

МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Большинство пациентов с тромбастенией Гланцманна нуждается в лечении во время хирургического вмешательства (включая удаление и лечение зубов), либо после травм. Некоторым лечение понадобится при тяжелых носовых кровотечениях.

При лечении Тромбастению Гланцманна используются следующие лекарственные препараты средства:

- Антифибринолитические лекарственные препараты
- Рекомбинантного фактора VIIa
- Фибриновые пломбирочные материалы
- Гормональная терапия (противозачаточные препараты) и/или внутриматочные средства /системы, высвобождающие левоноргестрел (Mirena IUS) для контроля обильного менструального кровотечения
- При необходимости, железосодержащие препараты для лечения анемии, вызванной массивным и/или длительным кровотечением
- Переливания тромбоцитов при сильном кровотечении

Для получения более подробной информации см. **ЛЕЧЕБНЫЕ СРЕДСТВА** на странице 14.

Пациентам с Тромбастенией Гланцманна противопоказано применение Аспирина®, нестероидных противовоспалительных препаратов (таких, как Ибупрофен и Напроксен), а также антитромботических препаратов, поскольку это может ухудшить симптомы кровотечения.

Для получения дополнительной информации о медикаментах и растительных лекарственных средствах, которые не следует применять людям с нарушениями свёртывающей системы крови, необходимо посетить веб-сайт WFH по адресу www.wfh.org.

Дефицитные тромбоцитопатия

Дефицитная тромбоцитопатия – это группа наследственных заболеваний, вызываемых патологиями гранул тромбоцитов. Гранулы – это маленькие мешочки внутри тромбоцитов, в которых находятся протеины и другие химические вещества, необходимые для деятельности тромбоцитов. Содержимое гранул выделяется на этапе секреции при активировании тромбоцитов (см. рисунок 1), производя химические импульсы для привлечения дополнительных тромбоцитов и других клеток на место повреждения с целью остановки кровотечения. Существует два типа гранул: альфа-гранулы и плотные гранулы.

Некоторые дефицитные тромбоцитопатии вызываются дефектами гранул или их содержимого, но чаще всего они вызываются неспособностью тромбоцитов выделить своё содержимое в кровотока.

Способ наследования дефицитной тромбоцитопатии (т.е. передачи от родителей к детям) менее очевиден, чем у других типов нарушений функции тромбоцитов. У разных людей он может быть различным.

- 1. ДЕФЕКТЫ ВЫСВОБОЖДЕНИЯ** – это разнородная группа нарушений, вызванных патологией в механизме секреции. Несмотря на то, что в тромбоцитах имеются гранулы, их содержимое должным образом не выделяется в кровотока.
- 2. ДЕЛЬТА-ДЕФИЦИТНАЯ ТРОМБОЦИТОПАТИЯ** – это нарушение тромбоцитарной функции, вызванное отсутствием плотных гранул и химических веществ, обычно находящихся в них. Без этих химических веществ активация тромбоцитов не осуществляется должным образом, а повреждённый кровеносный сосуд не сужается для того, чтобы способствовать остановке кровотечения. Такого рода проблемы с системой свертывания крови могут отмечаться при других наследственных заболеваниях, например, синдромах Хермански-Пудлака и Чедьяка-Хигаси.
- 3. СИНДРОМ СЕРЫХ ТРОМБОЦИТОВ** – это очень редкое нарушение тромбоцитарной функции, вызванное отсутствием альфа-гранул и химических веществ, обычно находящихся в них. Без этих химических веществ тромбоциты не могут должным образом приклеиваться к стенке кровеносного сосуда, объединиться друг с другом и восстанавливать поврежденный кровеносный сосуд.

СИМПТОМЫ

Симптомы дефицитной тромбоцитопатии у разных людей могут быть различными, и обычно варьируются от слабых до умеренных.

У людей с дефицитарной тромбоцитопатией могут возникать:

- Кровоподтёки при несильных ушибах
- Носовое кровотечение (эпистаксис)
- Кровоточивость дёсен
- Обильное и/ или длительное менструальные кровотечения (меноррагия), кровотечения во время овуляции либо кровотечения во время или после родов
- Аномальное кровотечение во время или после хирургического вмешательства, удалении крайней плоти (обрезания), удалении и лечении зубов

ДИАГНОСТИКА

Единого теста для диагностики всех нарушений функции тромбоцитов не существует. Диагноз «Дефицитная тромбоцитопатия» требует тщательного сбора и анализа анамнеза заболевания и ряда лабораторных тестов, которые должны выполняться специалистом в центре по лечению проблем с системой свёртывания крови.

У людей с дефицитной тромбоцитопатией:

- В серии лабораторных тестов под названием «Исследование агрегации тромбоцитов», тромбоциты не притягиваются друг к другу должным образом. Анализ агрегации тромбоцитов – это самый эффективный способ диагностики подобного рода заболеваний.
- При рассмотрении тромбоцитов под специальным микроскопом, называемым электронным микроскопом, гранулы могут быть не видны.
- Время кровотечения (стандартизированный тест, измеряющий время, необходимое для остановки кровотечения при небольшом надрезе) длинее нормального. Данный тест может с трудом выполняться детям младшего возраста, и обычно не используется там, где есть возможность проведения более специфических тестов.

МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Большинство пациентов с дефицитной тромбоцитопатией нуждаются в проведении лечения во время хирургического вмешательства (включая удаление и лечение зубов), либо после травм.

При лечении дефицитной тромбоцитопатии используются следующие лекарственные препараты средства:

- Антифибринолитические лекарственные препараты
- Десмопрессин (может быть рекомендован при недостатке альфа-гранул)
- Переливания тромбоцитов
- Гормональная терапия (противозачаточные препараты) и/или внутриматочные средства /системы, высвобождающие левоноргестрел (Mirena IUS) для контроля обильного менструального кровотечения
- При необходимости, железосодержащие препараты для лечения анемии, вызванной обильным и/ или длительным кровотечением
- Фибриновые пломбировочные материалы

Для получения более подробной информации см. **ЛЕЧЕБНЫЕ СРЕДСТВА** на странице 14.

Пациентам с дефицитной тромбоцитопатией противопоказано принимать Аспирин®, нестероидные противовоспалительные препараты (такие, как Ибупрофен и Напроксен), а также антитромботические препараты, поскольку это может ухудшить клиническую картину, если только применение подобного препарата при необходимости не рекомендовано врачом, хорошо знающим их заболевание.

Для получения дополнительной информации о медикаментах и растительных лекарственных средствах, которые не следует применять людям с нарушениями системы свёртывания крови, необходимо посетить веб-сайт WFH по адресу www.wfh.org.

Лечебные средства

АНТИФИБРИНОЛИТИЧЕСКИЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

Антифибринолитические лекарственные препараты транексамовая кислота и аминокапроновая кислота используются для предотвращения разрушения тромба в определенных частях тела, таких как ротовая полость, мочевого пузыря и матки. Данные препараты очень полезны во многих ситуациях, например, при лечении зубов, но не подходят для купирования сильных внутренних кровотечений или при хирургических вмешательствах. Кроме того, антифибринолитические лекарственные препараты используются для остановки обильных менструальных кровотечений. Их местное применение возможно, например, в ротовой полости. Данные препараты можно принимать перорально или в виде инъекций.

РЕКОМБИНАНТНЫЙ ФАКТОР VIIA

Рекомбинантный фактор VIIa может быть эффективен для лечения кровотечений у ряда пациентов с тромбастенией Гланцманна или синдромом Бернара-Сулъе, а также для предотвращения кровотечения при хирургическом вмешательстве. Он особенно полезен в качестве альтернативы переливанию тромбоцитов, что позволяет предотвратить выработку у пациентов антител к тромбоцитам, или продолжать лечение в тех случаях, когда антитела уже выработаны (см. «Переливание тромбоцитов» ниже). Рекомбинантный фактор VIIa производится в лабораторных условиях, для его производства не требуется человеческая плазма.

ДЕСМОПРЕССИН

Десмопрессин – это синтетический аналог гормона – вазопрессина, который может способствовать остановке кровотечения в экстренных случаях или во время хирургического вмешательства. Он может быть введен внутривенно, подкожно или в виде назального спрея. Десмопрессин действует не при всех нарушениях функции тромбоцитов и эффективен не для каждого человека.

ФИБРИНОВЫЕ МАТЕРИАЛЫ

В ряде стран доступны фибриновые материалы (называемые также фибриновыми клеями). Они могут быть использованы для лечения наружных ран, а также во время лечения зубов, например, при удалении зуба. Фибриновые материалы следует наносить непосредственно на место кровотечения.

ГОРМОНАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

Для контроля обильного менструального кровотечения у женщин может применяться гормональная терапия (противозачаточные препараты) и внутриматочные средства /системы, высвобождающие левоноргестрел (Mirena IUS).

ЖЕЛЕЗОСОДЕРЖАЩИЕ ПРЕПАРАТЫ

Железосодержащие препараты могут применяться при необходимости для лечения анемии или железодефицита без анемии, вызванной обильным и/или длительным кровотечением.

ПЕРЕЛИВАНИЕ ТРОМБОЦИТОВ

Переливание тромбоцитов может оказаться необходимым для лечения тяжелого или неконтролируемого кровотечения, либо для предотвращения кровотечения во время или после хирургического вмешательства. Несмотря на высокую эффективность переливания тромбоцитов его, по-возможности, стараются избегать ввиду того, что у некоторых людей могут вырабатываться антитела к тромбоцитам, что делает последующие переливания менее эффективными.

Все эти виды лечения могут обладать побочными эффектами. Людям, страдающим наследственными нарушениями функции, перед применением каких-либо лекарственных средств следует обсудить возможные побочные эффекты со своим врачом.

Советы по жизни с наследственным расстройством тромбоцитарной функции

ЖИЗНЬ С ДИАГНОЗОМ

Когда Вы узнали, что у Вас или у члена Вашей семьи поставлен диагноз – наследственное нарушения функции тромбоцитов, то это возможно огорчило Вас. Вы можете испытать целый ряд различных эмоций. Некоторым такая информация может доставить страх и беспокойство, в то время как другие люди при постановке диагноза своим симптомам могут испытать огромное облегчение. Родители могут чувствовать себя виноватыми, зная, что их ребенок унаследовал генетическое заболевание. Все эти чувства являются нормальными. Скорее всего, с течением времени они претерпят изменения, по мере того как вы узнаете больше о заболевании и влиянии, которое оно оказывает на Вас или на жизнь членов Вашей семьи.

Общение с окружающими – друзьями, родителями, медицинскими работниками, а также другими людьми с наследственными нарушениями функции тромбоцитов – может обнадежить. Приобретение как можно большего количества знаний о своём заболевании поможет Вам чувствовать себя более уверенно и побороть свои страхи. Свяжитесь с местной организацией пациентов или центром по лечению проблем со свертывающей системой крови, чтобы задать свои вопросы и обсудить возможные варианты. Информация о группах пациентов и лечебных центрах находится на веб-сайте WFH по адресу www.wfh.org.

ЗДОРОВЫЙ ОБРАЗ ЖИЗНИ

Людам с наследственными нарушениями функции тромбоцитов следует наблюдаться в лечебном центре, специализирующемся на диагностике и лечении проблем с системой свертывания крови, поскольку, вероятнее всего, там им будет предложен наилучший уход и информационное сопровождение.

Здоровое питание и регулярные занятия физкультурой поддерживают в человеке здоровье и силу. Физкультура также способствует снятию стресса и депрессивного состояния, снижению беспокойства, а также уменьшению частоты и тяжести случаев кровотечения.

Некоторые продукты питания или пищевые добавки, например, алкоголь, рыбий жир, китайская чёрная древесная губка, айджоен (компонент

чеснока), а также некоторые растительные лекарственные средства могут воздействовать на тромбоцитарную функцию и усилить симптомы заболевания.

УХОД ЗА ЗУБАМИ

Должная гигиена полости рта необходима для предотвращения кариеса и пародонтита. Для человека с наследственными нарушениями функции тромбоцитов поддержание здорового состояния зубов имеет очень большое значение в плане уменьшения необходимости в хирургической стоматологии, которая может быть осложнена массивным или длительным кровотечением. Людям с нарушениями функции тромбоцитов следует:

- Чистить зубы не менее двух раз в день
- Регулярно чистить зубы при помощи зубной нити
- Использовать зубную пасту, содержащую фтористые добавки (в случае необходимости, они могут быть прописаны врачом)
- Регулярно проходить диспансерный осмотр

У человека с нарушениями функции тромбоцитов инвазивные процедуры, такие как снятие зубного камня, удаление или депульпирование зубов, могут вызвать кровотечение. Стоматологу следует проконсультироваться с центром по лечению гемофилии/проблем с системой свертывания крови, чтобы определить степень потенциального риска в конкретном случае и разработать соответствующий план по профилактике или лечению кровотечения при любой процедуре. Для предотвращения кровотечения и проведения инвазивной процедуры и дальнейшего восстановления без осложнений может понадобиться предварительное профилактическое лечение.

ВАКЦИНАЦИЯ

Пациентам с нарушениями функции тромбоцитов следует проходить вакцинацию. Вакцину требуется вводить не внутримышечно, во избежание риска кровотечения, а подкожно.

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА, КОТОРЫЕ НЕ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ

Проверьте все растительные лекарственные средства и медикаменты, которые вы принимаете или которые назначены Вам врачом. Некоторые безрецептурные лекарства, таких как ацетилсалициловая кислота (ASA или Аспирин®) или нестероидные противовоспалительные препараты

(таких как Ибупрофен и Напроксен) противопоказаны пациентам с нарушениями функции тромбоцитов, поскольку они отрицательно влияют на функцию тромбоцитов. Многие другие лекарственные средства также могут воздействовать на функцию тромбоцитов. К их числу относятся антитромботические препараты, некоторые антибиотики, кардиологические препараты, антидепрессанты, обезболивающие и антигистаминные препараты. Лекарственные средства, отрицательно воздействующие на функцию тромбоцитов, не следует использовать без специальной медицинской консультации врача, который наблюдает пациентов с нарушениями функции тромбоцитов. Для получения дополнительной информации о лекарственных средствах, которые не следует применять, посетите веб-сайт WFH по адресу www.wfh.org.

МЕДИЦИНСКУЮ ИНФОРМАЦИЮ НЕОБХОДИМО ИМЕТЬ ПОД РУКОЙ В ЛЮБОЕ ВРЕМЯ

Люди с нарушениями функции тромбоцитов должны всегда иметь при себе информацию о своём заболевании, необходимом лечении, а также имени и номере телефона своего врача или лечебного центра. В чрезвычайной обстановке медицинский браслет или другое удостоверение личности, например, международная медицинская карта WFH, уведомит медицинский персонал о Вашем наследственном нарушении функции тромбоцитов. Перед тем, как отправиться в поездку, узнайте адреса и номера телефонов центров по лечению проблем с системой свёртывания крови в месте(ах) назначения. Возьмите эту информацию с собой, если чувствуете необходимость в медицинском уходе. Информация о лечебных центрах находится в *Паспорт: список лечебных центров мира* на веб-сайте WFH (www.wfh.org).

СПЕЦИАЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ДЕВУШЕК И ЖЕНЩИН

У женщин с наследственными нарушениями функции тромбоцитов может быть больше симптомов, чем у мужчин ввиду риска кровотечения, связанного с менструацией и родами. У девушек может возникнуть сильное кровотечение, когда они начинают менструировать. Женщины с наследственными нарушениями функции тромбоцитов могут иметь более обильные и/или более продолжительные менструальные выделения, что может привести к железодефициту (низкий уровень железа, обуславливающий слабость и утомляемость) и/или анемии (низкий уровень эритроцитов в крови).

Женщинам с наследственными нарушениями функции тромбоцитов необходимо получить генетическую консультацию о рисках появления больного ребенка задолго до планируемой беременности. Наблюдаться у акушера им следует с момента возникновения предположения о возможной беременности. Акушеру необходимо работать в тесном контакте с персоналом центра по лечению проблем системы свертывания крови, чтобы обеспечить наилучший уход во время беременности и родов, а также свести к минимуму возможные осложнения, как для матери, так и для новорожденного.

Основным риском, связанным с беременностью и родами является послеродовое кровотечение. Проблемы с системой свертывания крови связаны с повышенным риском кровотечения, как непосредственно после родов, так и по прошествии нескольких недель после них. Поэтому женщинам с нарушениями функции тромбоцитов следует сотрудничать со своими врачами (как гематологом или другим специалистом по проблемам системы свертывания крови, так и акушером) в разработке индивидуального плана родов. Такой план должен охватывать все стадии родов, включая внутриутробное развитие, с целью уменьшения риска и тяжести кровотечения. Лечение для каждой женщины разрабатывается в индивидуальном порядке и зависит от её персонального и семейного анамнеза симптомов кровотечения, диагноза и тяжести наследственного нарушения функции тромбоцитов, а также способа родоразрешения (вагинальные роды или кесарево сечение). Женщинам с нарушениями функции тромбоцитов следует рекомендовать немедленное обращение к врачу в случае чрезмерного послеродового кровотечения.

При определённых обстоятельствах дети, рождённые женщинами с наследственными нарушениями функции тромбоцитов, могут также подвергаться риску наследования данного заболевания, и у них может возникнуть кровотечение. Следует избегать сложных и длительных родов, а также родов, требующих применения технических средств, например, щипцов или вакуумной экстракции. Некоторые матери с синдромом Бернара-Сулье или тромбастенией Гланцманна могут вырабатывать антитела к тромбоцитам, в особенности, если в прошлом они подвергались переливанию тромбоцитов. Эти антитела могут воздействовать на плод в утробе матери и во время родов, что приводит к временному снижению числа тромбоцитов. Как правило, врачи проводят предварительную соответствующую проверку женщин из группы риска во время беременности с тем, чтобы при рождении быть к этому готовыми.

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal (Québec) H3G 1T7
CANADA

Тел.: 514-875-7944

Факс: 514-875-8916

электронная почта: wfh@wfh.org

www.wfh.org



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
Fédération mondiale de l'hémophilie
Federación Mundial de Hemofilia