

Лечение кровотечений у больных гемофилией при недостаточной заместительной терапии или при ее отсутствии

Шелби Л. Дитрих

Лечение гемофилии. Серия монографий. №001. Всемирная федерация гемофилии, март 1996 г.

The Treatment of Hemophilia Bleeding with Limited Resources

Shelby L. Dietrich

Treatment of Hemophilia Monograph Series, No. 1 Published in 1996

Хотя основным лечением кровотечений при гемофилии является заместительная терапия недостающего фактора свертывания, тем не менее, во многих местах и во многих случаях адекватная заместительная терапия (концентратом фактора, свежезамороженной плазмой, криопреципитатом) недоступны. В таких случаях возможно применение консервативных методов, ослабляющих или останавливающих кровотечение и предотвращающих дальнейший вред, наносимый им.

В данной статье описываются подобные методы. Важно помнить, что обычно кровотечение при гемофилии медленное, продолжительно подкравливающее из за слабого образования сгустка, что позволяет применить консервативное средство, остановить кровотечение, и дать возможность тканям восстановиться. По существу, можно выгадать время.

Цели лечения одинаковы вне зависимости от того доступна ли заместительная терапия или нет: преуменьшить временный вред, преуменьшить страдание и боль, сделать возможным заживление тканей и их восстановление. Если доступна хотя бы минимальная заместительная терапия (криопреципитатом, в котором содержится только VIII фактор; свежезамороженной плазмой, содержащей VIII и IX фактор; концентратом конкретного фактора) при обнаружении кровотечения следует произвести ее как можно скорее. Контролируемое применение заместительной терапии, хотя бы в минимальных объемах, дает лучшие результаты, чем терапия с задержкой.

I. Кровотечением – кровотечения бывают из: 1) царапин или ссадин на коже, 2) слизистой оболочки рта, языка, 3) носа, 4) желудочно-кишечного тракта, 5) почек (почечные кровотечения). Основное, что можно предпринять в этих случаях, за исключением случаев с почечными кровотечениями и кровотечениями из ЖКТ, это использовать давящие повязки, поднять голову, и приложить лед, чтобы вызвать сужение сосудов.

а) Обычно, разрывы кожи, которые у здоровых людей требуют наложения швов или пластыря, лечатся теми же методами и у больных гемофилией. На глубокие раны следует немедленно наложить швы, по возможности провести заместительную терапию, приложить лед, наложить давящую повязку и поднять пораженную часть тела. Лед не следует прикладывать прямо на кожу, пакетики со льдом должны быть обернуты тонким полотенцем. Лед эффективен при остановке кровотечений, если использовать

его на ранней стадии. Помочь при рассасывании старой гематомы лед не может. У маленьких детей на ранках кожи головы образуются большие сгустки. Если это произошло, из сгустка периодически сочится кровь и происходит его увеличение, следует осторожно удалить сгусток, чтобы соединить кожу по краям ранки, наложить давящую повязку, и ускорить заживление раны.

б) Прикрепившийся рыхлый сгусток во рту мешает заживлению и позволяет медленному кровотечению продолжаться. Продолжительно подкравливающий молочный зуб является определенной проблемой и зачастую ведет к значительной потере крови. Следует скорее удалить такой зуб, поставить давящий тампон и приложить лед снаружи места кровотечения.

в) Продолжительное кровотечение из раны языка в конце концов может привести к серьезной потере крови, если подобное кровотечение длится долгое время, следует проверить уровень гемоглобина в крови ребенка. Если имеет место его существенное снижение, назначается переливание крови. Данная ситуация особенно опасна у детей дошкольного возраста, потому, что объем потерянной крови значителен по отношению к общему – в системе кровообращения ребенка. Прогрессирующее снижение гемоглобина может вызвать осложнения в сердечно-сосудистой системе ребенка. Диета для детей с кровотечениями из ротовой полости должна состоять из холодных или охлажденных и мягких продуктов. Не следует использовать соломинку для питья, так как она может повредить сформировавшийся сгусток. Не стоит также злоупотреблять кормлением из бутылочки с соской, потому что соска тоже может повредить сгусток.

г) Сильные носовые кровотечения встречаются у больных гемофилией реже, чем у пациентов с болезнью Виллебранда. Обычно достаточно уложить пациента в постель, приподнять голову, приложить лед к носу и в случае необходимости произвести переднюю тампонаду носа. На ноздри должен оказываться легкий нажим. Дети часто глотают кровь при носовом кровотечении, что затем приводит к рвоте с кровью. Проглоченная кровь может придавать черный цвет стулу.

д) Кровотечения из желудочно-кишечного тракта (верхних и нижних отделов) требуют консультации врача. Появление крови в моче (гематурия) требует осторожного ожидания и обильного питья (150-200 мл/час) во избежание образования сгустков в мочеточнике. Даже при отсутствии заместительной терапии преднизалон в течение 3-5 дней часто помогает при почечном кровотечении.

е) Местное лечение. Лечение небольших ранок во рту, в том числе на языке и деснах возможно нанесением местного гемостатического препарата или салфетки с раствором эпинефрина. Местные гемостатические препараты могут также наноситься на кожные ранки.

II. Тяжелые рецидивирующие кровоизлияния в суставы (гемартрозы) являются основными проявлениями гемофилии «А и «В», приводя к последующим нарушениям функции опорно-двигательного аппарата. Быстрое распознавание и лечение этих кровоизлияний необходимо для предотвращения дальнейших осложнений. Основные принципы консервативного лечения: обеспечить покой в наименее болезненном положении, приложить лед, приподнять пораженный сустав и по возможность зафиксировать его. При кровоизлияниях в суставы верхних конечностей (локтевые и лучезапястные) следует носить поддерживающую повязку. Если криопреципитат или

свежезамороженная плазма доступны, следует произвести их переливание при первых признаках гемартроза и повторить – через 24 часа. Если необходимо в качестве обезболивающего применяют ацетаминофен или парацетамол, следует избегать препаратов, содержащих аспирин. Когда боль и ограниченность в движении уменьшатся важно начать или возобновить упражнения на укрепление мышц, защищающих коленный сустав. Сильные мышцы в области коленного сустава помогут предотвратить рецидивирующие гемартрозы и хронический синовит. Активные изометрические упражнения возможны без применения заместительной терапии. Упражнения на увеличение амплитуды движения должны проводиться после прекращения острого кровоизлияния. Ношение высоких ботинок и теннисных туфель может быть полезным при кровоизлияниях в голеностопные суставы, особенно у детей, в том числе маленьких.

III. Специальные замечания

а) Кровотечение после обрезания крайней плоти – Использовать давящую повязку как можно дольше. **Не накладывать швов и не каутеризировать (прижигать)!**

б) Ангина и тонзиллит с кашлем и без. Миндалевидные железы и аденоиды достигают своего максимального размера в раннем детстве, когда респираторные инфекции часты. Воспаленные миндалевидные железы могут давать перитонзиллярные (околоминдаликовые) кровотечения с серьезными последствиями. Продолжительный кашель, в свою очередь, может вызвать фарингеальное или трахеальное кровотечение. Следует начать прием антибиотиков в сочетании с жидкой диетой вплоть до выздоровления ребенка. Если необходимо подавить кашель, эффективны препараты, содержащие кодеин.

в) Следует помнить о возможности значительной потери крови при забрюшинных гематомах и кровоизлияниях в грудную клетку и брюшную полость. Значительный объем крови, ведущий к анемии и даже геморрагическому шоку, может быть потерян во время кровоизлияний в большие мышцы грудной клетки и спины и в забрюшинное пространство. Необъяснимая бледность, слабость или сонливость и боль в нижней части живота, могут свидетельствовать о забрюшинной гематоме и служить показаниями к медицинскому вмешательству.

IV. В заключение

а) Что следует делать при консервативном лечении:

- При кровоизлиянии в конечность: покой, по возможности подняв пораженный сустав, приложив лед, возобновляя нормальную деятельность, когда боль и ограничение движения уменьшаются, уделяя особое внимание восстановлению мышечной силы.
- Помните о возможности значительной кровопотери у маленьких детей, когда кровотечение продолжительно.
- Будьте внимательны в отношении уровня подвижности ребенка, начинающего ходить. Важно чтобы дети и подростки сообщали о первых субъективных симптомах и внешних проявлениях кровоизлияний в сустав, для возможности наиболее раннего принятия консервативных мер.

- Внимательно осматривайте ребенка во время ежедневного купания, обращайтесь внимание на асимметрию и опухания.
- На глубокие раны следует накладывать швы.
- После ослабления кровоизлияния в сустав следует постепенно начинать занятия на укрепления мышц. Сильные мышцы защищают сустав.

б) Помните, что глубокие гематомы в области предплечья и икроножной мышцы могут привести к ущемлению нервов и нервно-сосудистым осложнениям, с последующим отмиранием тканей.

в) Что не следует делать при консервативном лечении:

- Не следует прижигать!
- Не накладывать давящих круговых повязок.
- Не ругать ребенка за кровоизлияние.
- Не проводить обрезания крайней плоти, если в семейном анамнезе есть упоминания о повышенной кровоточивости.
- Не прикладывать лед на незащищенную кожу, оборачивать его в полотенце или салфетку.

V. Минимальная заместительная терапия

а) Свежзамороженная плазма содержит VIII и IX факторы, 250 М.Е. на 250 мл. плазмы. Чтобы избежать пресыщения организма жидкостью следует переливать один пакетик каждые 8-12 часов при гемофилии «А», и один пакетик каждые 24 часа при гемофилии «В». Маленьким детям следует переливать меньшие дозы.

б) Криопреципитат – 1 пакет обычно содержит от 80 до 100 М.Е. фактора VIII.