

# ГЕМОФИЛИЯ

**ЗНАТЬ И НЕ БОЯТЬСЯ**



**Дубовская Светлана Викторовна**

**врач-гематолог Минского городского консультативного кабинета гемостазиопатий**

# **ОПРЕДЕЛЕНИЕ**

**ГЕМОФИЛИЯ – ЭТО СЦЕПЛЕННОЕ С X-ХРОМОСОМОЙ ВРОЖДЕННОЕ НАРУШЕНИЕ ПЛАЗМЕННОГО ГЕМОСТАЗА, ВОЗНИКАЮЩЕЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЕФИЦИТА ИЛИ ОТСУТСТВИЯ ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ VIII (F VIII) - ГЕМОФИЛИЯ А ИЛИ ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ IX (F IX) - ГЕМОФИЛИЯ В И ПРОЯВЛЯЮЩЕЕСЯ ПОВЫШЕННОЙ СКЛОННОСТЬЮ К КРОВОТЕЧЕНИЯМ (СПОНТАННЫМ И ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИМ).**

# ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

**ГЕМОФИЛИЯ ПЕРЕДАЕТСЯ ПО Х-СЦЕПЛЕННОМУ РЕЦЕССИВНОМУ ПУТИ НАСЛЕДОВАНИЯ.**

**ПРИМЕРНО У 70% ПАЦИЕНТОВ ИМЕЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ.**

В 30–35% СЛУЧАЕВ ВОЗМОЖНЫ СПОРАДИЧЕСКИЕ МУТАЦИИ БЕЗ НАЛИЧИЯ СЕМЕЙНОГО АНАМНЕЗА ЗАБОЛЕВАНИЯ.

# **ЭПИДЕМИОЛОГИЯ**

**РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ГЕМОФИЛИИ В ОБЩЕЙ ПОПУЛЯЦИИ СОСТАВЛЯЕТ 1:10 000 НАСЕЛЕНИЯ.**

**ГЕМОФИЛИЯ А ВСТРЕЧАЕТСЯ ЧАЩЕ, ЧЕМ ГЕМОФИЛИЯ В, И СОСТАВЛЯЕТ 80–85% ОБЩЕГО ЧИСЛА СЛУЧАЕВ.**

**ПОДАВЛЯЮЩЕЕ БОЛЬШИНСТВО ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОФИЛИЕЙ – МУЖЧИНЫ.**

У НЕКОТОРЫХ ЖЕНЩИН, ЯВЛЯЮЩИХСЯ НОСИТЕЛЬНИЦАМИ МУТАЦИЙ ГЕНОВ F VIII ИЛИ F IX, ТАКЖЕ МОГУТ БЫТЬ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ.

# **КЛАССИФИКАЦИЯ** по степени тяжести

- **ТЯЖЕЛАЯ: АКТИВНОСТЬ ФАКТОРА VIII ИЛИ IX ОТ 0% ДО 1%;**
- **СРЕДНЯЯ: АКТИВНОСТЬ ФАКТОРА VIII ИЛИ IX ОТ 1% ДО 5%;**
- **ЛЕГКАЯ: АКТИВНОСТЬ ФАКТОРА VIII ИЛИ IX СВЫШЕ 5% .**

# КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

ГЕМАРТРОЗЫ КРУПНЫХ СУСТАВОВ ПОЯВЛЯЮТСЯ ТЕМ РАНЬШЕ, ЧЕМ ТЯЖЕЛЕЕ  
ФОРМА ГЕМОФИЛИИ.

- **ИЗ ОБЩЕГО ЧИСЛА КРОВОИЗЛИЯНИЙ ГЕМАРТРОЗЫ СОСТАВЛЯЮТ 70-90%,**
- **ГЕМАТОМЫ - 20-40%,**
- **КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЗ СЛИЗИСТЫХ – 10%**
- **ГЕМАТУРИЯ - 14-20%,**
- **ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ - МЕНЕЕ 5%.**

# **ДИАГНОСТИКА**

- **ОТСУТСТВИЕ ПРИОБРЕТЕННЫХ КОАГУЛОПАТИЙ;**
- **СНИЖЕНИЕ АКТИВНОСТИ FVIII/FIX НИЖЕ 40%;**
- **НАЛИЧИЕ МУТАЦИЙ ГЕНОВ F VIII ИЛИ F IX.**

# ЛЕЧЕНИЕ

- ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОФИЛИЕЙ ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ ПО ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОМУ ПРИНЦИПУ.
- ОСНОВНЫМ КОМПОНЕНТОМ КОТОРОГО ЯВЛЯЕТСЯ СВОЕВРЕМЕННАЯ АДЕКВАТНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ, ПОЗВОЛЯЮЩАЯ ВОСПОЛНИТЬ УРОВЕНЬ ДЕФИЦИТНОГО ФАКТОРА В ПЛАЗМЕ.

# ЛЕЧЕНИЕ

- **МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА КРОВОТЕЧЕНИЙ** – ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ВВЕДЕНИЕ КФСК ИЛИ ИНОГО ГЕМОСТАТИЧЕСКОГО ЛЕКАРСТВЕННОГО СРЕДСТВА ДЛЯ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ ВОЗНИКНОВЕНИЯ КРОВОТЕЧЕНИЯ С ЦЕЛЬЮ ПОВЫШЕНИЯ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ, СОПОСТАВИМОГО С ТАКОВЫМ У ЛИЦ БЕЗ ГЕМОФИЛИИ;
- **ЛЕЧЕНИЕ ПО ТРЕБОВАНИЮ** – ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ВВЕДЕНИЕ КФСК ПО ФАКТУ ВОЗНИКНОВЕНИЯ КРОВОТЕЧЕНИЯ С ЦЕЛЬЮ ЕГО ОСТАНОВКИ;
- **ДОМАШНЕЕ ЛЕЧЕНИЕ** – ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ВВЕДЕНИЕ КФСК, ВЫДАВАЕМОГО ОЗ, В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ В ЦЕЛЯХ МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ КРОВОТЕЧЕНИЙ ИЛИ ПО ТРЕБОВАНИЮ, ПРОВОДИМОЕ ВСЕМ ПАЦИЕНТАМ С ТЯЖЕЛОЙ ФОРМОЙ ИЛИ ПО РЕШЕНИЮ КОНСИЛИУМА ПАЦИЕНТАМ СО СРЕДНЕЙ СТЕПЕНЬЮ ТЯЖЕСТИ ГЕМОФИЛИИ С ТЯЖЕЛЫЙ ФЕНОТИПОМ КРОВОТЕЧЕНИЙ.

КОНЦЕНТРАТ ФСК VIII/IX, ЭМИЦИЗУМАБ, АИКК, RVIIA, ГЕННАЯ ТЕРАПИЯ.

# **ПРОФИЛАКТИКА (ПЕРВИЧНАЯ, ВТОРИЧНАЯ, ТРЕТИЧНАЯ)**

НЕОБХОДИМОЕ УСЛОВИЕ СОХРАНЕНИЯ ФИЗИЧЕСКОГО И ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО ЗДОРОВЬЯ.  
НАЗНАЧАЕТСЯ НА ОСНОВАНИИ ВРАЧЕБНОГО КОНСИЛИУМА ПАЦИЕНТАМ С ТЯЖЕЛОЙ И  
СРЕДНЕЙ СТЕПЕНЬЮ ТЯЖЕСТИ ГЕМОФИЛИИ С ТЯЖЕЛЫМ ФЕНОТИПОМ КРОВОТЕЧЕНИЙ И  
ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ ПУТЕМ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ВВЕДЕНИЯ ГЕМОСТАТИЧЕСКИХ  
ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ В ИНДИВИДУАЛЬНО ПОДОБРАННОЙ ДОЗИРОВКЕ И  
КРАТНОСТИ ВВЕДЕНИЯ.

# **ЛЕЧЕНИЕ** *ОСТРЫЕ ГЕМАРТРОЗЫ*

- ✓ **КФСК ИЗ РАСЧЕТА 20-25 МЕ/КГ ЧЕРЕЗ 12 ЧАСОВ, ЗАТЕМ 50 % -ОЙ ДОЗОЙ В ТЕЧЕНИЕ 3-6 ДНЕЙ**
- ✓ **ДОПОЛНИТЕЛЬНО - ФИЗИОТЕРАПИЯ: УВЧ НА 2-4 ДНИ, ЭЛЕКТРО- ИЛИ ФОНОФОРЕЗ С ГИДРОКОРТИЗОНОМ НА 5 – 14 ДНИ, ИНДИВИДУАЛЬНАЯ ЛФК.**

**ПЕРИОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА**

**ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ КОНСУЛЬТАЦИЯ ВРАЧА-ГЕМАТОЛОГА!**

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ «ОКАЗАНИЕ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ (ВЗРОСЛОЕ И ДЕТСКОЕ НАСЕЛЕНИЕ) С ГЕМОФИЛИЕЙ А И ГЕМОФИЛИЕЙ В» 29.07.2022 № 80

Таблица 5

## Расчет дозы КФСК VIII (IX) для гемостатического обеспечения хирургических вмешательств

| № п/п | Тип хирургического вмешательства       | Гемофилия А      |   | Гемофилия В      |   |
|-------|--|------------------|---|------------------|---|
|       |  | Доза КФСК, МЕ/кг | Дни введения                                      | Доза КФСК, МЕ/кг | Дни введения                                      |
| 1     | Хирургическое вмешательство (большое): |                  |   |                  |   |
| 1.1   | за 2–3 часа до операции                | 40–50            | В день операции                                   | 80–100           | В день операции                                   |
| 1.2   | после операции через 12 часов          | 30–40            | 1–3   | 60–80            | 1–3   |
|       |  | 20–30            | 4–6   | 40–60            | 4–6   |
|       |  | 15–25            | 7–14  | 30–50            | 7–14  |
| 2     | Хирургическое вмешательство (малое):   |                  |   |                  |   |
| 2.1   | до операции                            | 25–40            | В день операции                                   | 50–80            | В день операции                                   |
| 2.2   | после операции                         | 15–40            | 1–5, в зависимости от типа процедуры <sup>8</sup> | 30–80            | 1–5, в зависимости от типа процедуры <sup>8</sup> |

<sup>8</sup> С учетом рекомендаций врача-гематолога и (или) врача-трансфузиолога.

**ВОПРОС ?**

**ОТВЕТ !**

# **ПРОВОДИТСЯ ЛИ ВАКЦИНАЦИЯ ПАЦИЕНТАМ С ГЕМОФИЛИЕЙ?**

- **1. МЕДОТВОД ОТ ПРИВИВОК, ВАКЦИНАЦИЯ НЕ ПРОВОДИТСЯ.**
- **2. ПРИВИВАТЬ МОЖНО, ЭТО БЕЗОПАСНАЯ ПРОЦЕДУРА.**
- **3. ПРИВИВАТЬ МОЖНО С ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫМ ВВЕДЕНИЕМ ДЕФИЦИТНОГО ФАКТОРА**

# **В КАБИНЕТЕ СТОМАТОЛОГА – ПАЦИЕНТ С ГЕМОФИЛИЕЙ ДЛЯ ПЛАНОВОЙ ЭКСТРАКЦИИ ЗУБА**

- **1. УДАЛЕНИЕ ЗУБОВ – ЭТО БОЛЬНО, НО БЕЗОПАСНО.**
- **2. НУЖНА КОНСУЛЬТАЦИЯ ГЕМАТОЛОГА И ПЕРИОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА.**
- **3. ПЕРЕЛИТЬ КРИОПРЕЦИПИТАТ – И МОЖНО УДАЛЯТЬ ЗУБ.**

# **В КАБИНЕТЕ ХИРУРГА – ПАЦИЕНТ С ГЕМОФИЛИЕЙ А С ПАХОВОЙ ГРЫЖЕЙ. ДАННЫХ ЗА ОСТРУЮ ХИРУРГИЧЕСКУЮ ПАТОЛОГИЮ НЕТ, ПАЦИЕНТУ ПОКАЗАНА ГЕРНИОПЛАСТИКА**

- **1. ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОФИЛИЕЙ ЛУЧШЕ ОПЕРИРОВАТЬ ТОЛЬКО ПО ЭКСТРЕННЫМ ПОКАЗАНИЯМ.**
- **2. НУЖНА КОНСУЛЬТАЦИЯ ГЕМАТОЛОГА И ПЕРИОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА, ГОТОВИМСЯ К ПЛАНОВОЙ ОПЕРАЦИИ.**
- **3. СОГЛАСОВАТЬ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ В МНПЦ «ХТИГ», У НИХ ЕСТЬ ОПЫТ.**

**ПАЦИЕНТ С ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ  
ПОСТУПИЛ В ХИРУРГИЧЕСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ ДЛЯ ПЛАНОВОЙ  
ХОЛИЦИСТЭКТОМИИ. КАКОЙ ПРЕПАРАТ  
ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНЕЕ ИСПОЛЬЗОВАТЬ ДЛЯ  
ЕРИОПЕРАЦИОННОЙ ПОДГОТОВКИ?**

- **КФСК**
- **АИКК**
- **КРИОПРЕЦИПИТАТ**
- **СОГЛАСОВАТЬ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ В МНПЦ «ХТИГ», У НИХ ЕСТЬ ОПЫТ**



## ЧТО МЫ ДЕЛАЕМ

### проводим консультации с целью:

- грамотной интерпретации результатов клинико-лабораторных исследований гемостаза;
- клинической диагностики тромбофилии;
- диагностики врожденной и приобретенной гемостазиопатии;
- персонализации терапии пациентов с врожденной и приобретенной гемостазиопатией;
- подготовки к оперативному вмешательству.

## ЖДЕМ ВАС

по адресу: г. Минск, ул. Семашко, 8  
(главный корпус, 1 этаж, 1 блок)

Запись на консультацию проводим по телефону:  
8(017) 277 28 33

E-mail: hemostasiscenter@gmail.com

Забор анализов: 8:30 - 9:30

Время работы: 8:30 - 15:00 пн-чт  
8:00 - 14:00 пт

## ПОДГОТОВЬТЕСЬ К КОНСУЛЬТАЦИИ

### Выписка из медицинских документов со следующей информацией:

- диагноз основной и сопутствующий, форма заболевания, степень тяжести, осложнения, ортопедический статус (для пациентов с гемофилией);
- анамнез заболевания, описание проводимого лечения (наименование препарата, дозировка и кратность введения) и его результаты.

### Данные клинико-лабораторных исследований:

- общий анализ крови;
- биохимический анализ крови;
- коагулограмма;
- генетический паспорт (при наличии).
  
- базовая активность дефицитного фактора свертывания, титр ингибитора, результаты последнего фармакокинетического исследования (для пациентов с гемофилией).

### Копия выписного эпикриза, консультативного заключения узких специалистов (при наличии).

ВЕРХнюю ОДЕЖДУ ОСТАВИТЬ В ГАРДЕРОБЕ  
(2 этаж), ВХОД В ОТДЕЛЕНИЕ - В БАХИЛАХ.

## МИНСКИЙ ГОРОДСКОЙ КОНСУЛЬТАТИВНЫЙ КАБИНЕТ ГЕМОСТАЗИОПАТИЙ

ВАЖНО ЗНАТЬ О НАС

