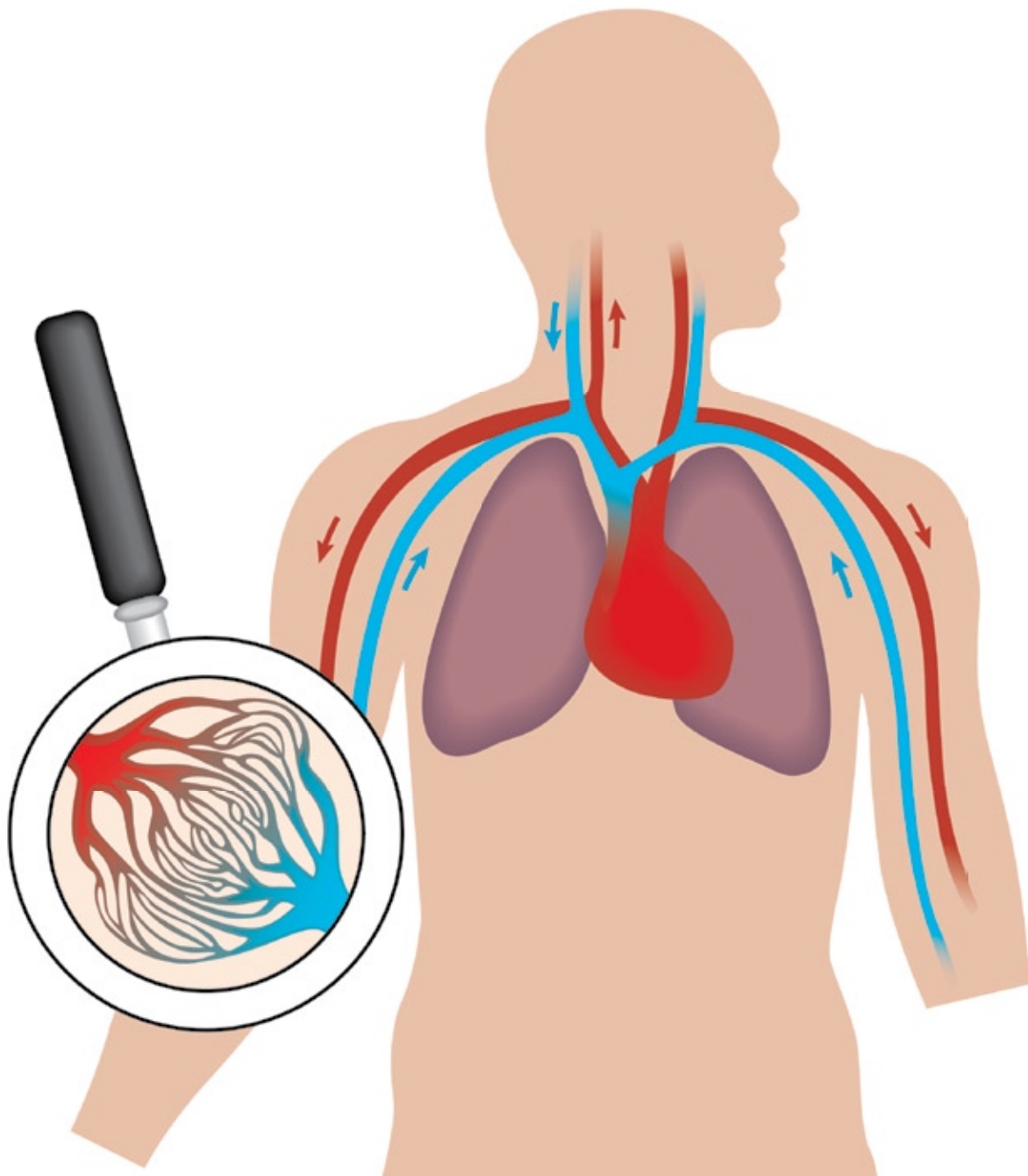




# Гемофилия в рисунках

Руководство для преподавателя



Всемирная Федерация Гемофилии

Опубликовано Всемирной Федерацией Гемофилии  
© **Всемирной Федерацией Гемофилии, 2009**

ВФГ поощряет распространение своих публикаций в образовательных целях некоммерческими организациями, занимающихся гемофилией. Чтобы получить разрешение на перепечатку, распространение или перевод этой публикации, свяжитесь, пожалуйста, с Отделом информации, адрес которого приведен ниже.

Эта публикация существует в виде файла формата PDF на веб-сайте Всемирной Федерации Гемофилии [www.wfh.org](http://www.wfh.org). Дополнительные экземпляры можно получить во ВФГ по адресу:

World Federation of Hemophilia  
1425 Rene Levesque Boulevard West, Suite 1010  
Montreal, Quebec H3G 1T7  
CANADA  
Тел.: (514) 875-7944  
Факс: (514) 875-8916  
Электронная почта: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)  
Интернет: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

Издание *Гемофилия в рисунках, Пособие для преподавателя* предназначено для предоставления общей информации о лечении и терапии гемофилии. Всемирная Федерация Гемофилии не дает заключений относительно специальных лечебных препаратов или производителей; какая-либо ссылка на название препарата не означает, что ВФГ его рекомендует. Всемирная Федерация Гемофилии не занимается лечебной практикой и ни в коем случае не дает рекомендаций относительно конкретного лечения отдельных лиц.

### **Выражение признательности**

*Гемофилия в рисунках, Пособие для преподавателя* создана добровольцами ВФГ всего мира. Выражаем большую признательность тем, кто внес большой вклад в создание пособия: Lara Oyesiku, Els Naan, Cathy Turner, Frederica Cassis, David Page, Kathy Mulder, а также Комитету медсестер ВФГ и Рабочей группе по ингибиторам за реферирование пособия. Мы также благодарим Владимира Змачинского за редакцию русского перевода. Эти специалисты добровольно использовали свое время и знания для того, чтобы создать практическое руководство для преподавателей, использующих Гемофилию в рисунках.

# Содержание

<b>ВВЕДЕНИЕ: Обучение гемофилии</b> .....	<b>1</b>
Основные принципы и подходы к просвещению больных.....	1
Как пользоваться Гемофилией в рисунках в качестве учебного пособия .....	2
Советы по обучению больных.....	3
Изготовление и использование учебных средств.....	5
Анализируйте свои действия.....	7
<b>ЧАСТЬ 1: Введение в гемофилию</b> .....	<b>9</b>
Процесс свертывания крови.....	9
Типы наследственности и диагностика.....	10
Генетическое консультирование и принятие решения о рождении детей.....	11
Контрольные вопросы.....	15
<b>ЧАСТЬ 2: Определение кровоизлияний и их лечение</b> .....	<b>17</b>
Общие признаки гемофилии .....	17
Определение кровоизлияний в суставы и мышцы .....	17
Контрольные вопросы.....	21
<b>ЧАСТЬ 3: Лечение кровоизлияний</b> .....	<b>23</b>
Лечение кровоизлияний в суставы и в мышцы.....	23
Препараты замещения фактора и способы их введения .....	25
Осложнения, возникающие при лечении гемофилии .....	29
Появление ингибиторов .....	29
Болезни, которые могут передаваться при вливании препаратов в вену .....	33
Контрольные вопросы.....	35
<b>ЧАСТЬ 4: Как оставаться здоровым и предотвращать кровоизлияния</b> .....	<b>37</b>
Привычки здорового образа жизни.....	37
Что мы можем делать, чтобы оставаться здоровыми?.....	37
Контрольные вопросы.....	40
<b>Приложение</b> .....	<b>41</b>
Контрольные вопросы к <i>Гемофилии в рисунках</i> .....	41
<i>Гемофилии в рисунках</i> Ответы на контрольные вопросы.....	43
<b>Глоссарий</b> .....	<b>44</b>
<b>Список литературы</b> .....	<b>50</b>



# Введение: Обучение гемофилии

## Основные принципы и подходы к просвещению больных

Просвещение больного в значительной мере способствует его общему физическому, умственному и эмоциональному развитию. Специалисты здравоохранения должны обладать всесторонними знаниями, связанными с их специальностью (медсестринское дело, физиотерапия, консультирование и т. д.), чтобы они могли эффективно делиться информацией и ресурсами со своими больными.

Лечение гемофилии требует усилий специалистов разного профиля. Несмотря на то, что преподаватели обучают людей с гемофилией тому, как удовлетворять свои медицинские и эмоциональные потребности и как понимать, воспринимать и жить с таким хроническим заболеванием, важно помнить и то, что у людей с гемофилией тоже можно многому научиться.

Люди с гемофилией на основании своей жизни и опыта могут рассказать преподавателю, как они живут с этим заболеванием, информируя его при этом о тех методах, которые им лучше помогают. Преподаватели со своей стороны могут рассказать людям с гемофилией об их заболевании и о влиянии, которое оно будет оказывать на их жизнь. Больным нужно, чтобы их наставляли и обучали. Они должны научиться самостоятельно делать вливание препаратов в вену, останавливать кровоизлияния, применяя методы оказания первой помощи и/или вливая в вену замещающий фактор, снимать боль приемлемыми обезболивающими средствами, выполнять физические упражнения, позволяющие улучшать или восстанавливать подвижность, научиться мириться с этим хроническим заболеванием и продолжать вести плодотворную жизнь дома, работать и развлекаться. Семья, друзья и коллеги по работе могут узнавать об этом заболевании как от больных гемофилией, так и от преподавателей, с тем, чтобы они могли оказывать поддержку и проявлять понимание, если потребуется.

В процессе взаимного обучения преподаватели обучают, рассказывают, слушают и сами учатся, предоставляя всем возможность взаимно и более эффективно использовать их опыт и знание больными, а также другими специалистами в области здравоохранения.

Чтобы узнать больше о том, как лучше всего учить людей, поищите материалы о методах обучения, об особенностях обучения взрослого человека в сравнении с обучением ребенка, а также материалы, касающиеся теории и практики обучения больного. Вы можете начать с тех учебных материалов для больного, названия которых приведены в справочных материалах в конце этого руководства.



## Как пользоваться *Гемофилией в рисунках* в качестве учебного пособия

Назначение *Гемофилии в рисунках* состоит в том, чтобы дать базовые знания о гемофилии с помощью рисунков и предоставить легкую для понимания информацию.

### У этого пособия двойная цель:

- Предоставить специалистам в области здравоохранения ключевую информацию, которая поможет им объяснить больным суть гемофилии, включая информацию о том, как справляться с заболеванием, и о связанных с ним осложнениях.
- Дать учащимся (больным или специалистам в области здравоохранения, получающим базовую подготовку по гемофилии) основные сведения о медицинском уходе и лечении, и расширить их знания и понимание гемофилии.

### Задачи преподавателя

- Гемофилия, как и любое заболевание, является только одним из аспектов жизни человека. Рассматривайте человека холистически - с точки зрения медицины, с учетом его эмоциональности и интеллектуальности.
- Постарайтесь узнать больного. Выясните, что он знает о гемофилии. Расспросите его об опыте жизни с этим хроническим заболеванием.
- Излагайте свою информацию логически, шаг за шагом. Не ошеломляйте больных слишком большим количеством информации и не усложняйте ее сверх меры.
- Рекомендуйте больным, их друзьям, семьям и коллегам по работе, просвещать других людей относительно этого заболевания. Например: "Когда я поранился, и у меня началось кровоизлияние, то на остановку кровоизлияния мне пришлось потратить много времени. Эта задержка с остановкой кровоизлияния связана с плохой сворачиваемостью моей крови из-за того, что в ней что-то отсутствует. Иногда кровоизлияние может создавать мне проблемы со здоровьем, из-за которых мне трудно работать или участвовать в играх".
- Разъясняйте людям с гемофилией, как важно серьезно относиться к этому заболеванию и как важно знать основные приемы самопомощи. Очень важно, чтобы человек с гемофилией:
  - Мог быстро определять появление кровоизлияния;
  - Знал, когда и как лечить кровоизлияния, когда самостоятельно делать вливание препаратов в вену, а когда обращаться в лечебный центр или в отделение скорой помощи для получения лечения;
  - Умел пользоваться такими приемами оказания первой помощи, как покой, лед, компрессия и подъем кровотока органа тела наверх;
  - Находил здоровый баланс между отдыхом и физическими упражнениями.
- Разъясняйте родителям, как важно позволять своим детям воспринимать свое тело как источник удовольствий, а не только как источник болей, поощряйте их принимать участие в подходящих для них играх и спортивных мероприятиях, а также выполнять физические упражнения и физиотерапию для укрепления своего организма.
- Убеждайте семьи, что поддержку могут оказывать другие члены семьи, терапевты, медсестры, персонал центров лечения гемофилии, социальные работники, физиотерапевты, группы поддержки, государственные и местные ассоциации, а также Всемирная Федерация Гемофилии.
- Объясните, что уход за больным гемофилией требует внимания врачей различных специальностей. Очень важно уметь быть чутким и готовым защищать интересы больных и их семей вместе с другими специалистами в области здравоохранения.

### Задачи людей, больных гемофилией

- Со временем вы узнаете, как влияет на вас ваша гемофилия. Вы узнаете, что приводит к появлению кровоизлияния, как предотвратить или лечить кровоизлияния, каких видов деятельности следует избегать.

- У вас есть свой личный опыт и история заболевания, которыми вы можете поделиться. Ваша семья и обслуживающие вас медицинские работники находятся здесь, чтобы помочь вам, работать с вами, учить вас и быть с вами в вашем путешествии, цель которого научиться жить с гемофилией.
- У вас как у больного есть права и обязанности:
  - Вы имеете право просить, чтобы вам предоставляли самый лучший медицинский уход.
  - У вас есть обязанность принимать активное участие в учебном процессе, больше узнавать о вашей гемофилии и делиться вашим опытом для того, чтобы ваша семья и лечащие вас специалисты могли оказывать вам поддержку.

## Советы по обучению больных

Преподаете ли вы больным в центре по лечению гемофилии или обучаете членов семьи или тех, кто ухаживает за больными, как ухаживать за людьми с гемофилией, эти советы вам всегда пригодятся.

### Подготовка к обучению

- Определите главную цель и основные задачи на каждую сессию, независимо от того, насколько она коротка. Это поможет вам оставаться в центре внимания и поддерживать интерес учащихся к теме. Это повысит их способность усваивать новую информацию.

Пример: К концу сессии учащиеся смогут:

- Объяснить, как в организме человека циркулирует кровь.
- Продемонстрировать с помощью домино, как начинается и прекращается кровоизлияние.
- Продемонстрировать с помощью домино, почему у людей с гемофилией кровоизлияния длятся дольше, чем у других людей.
- Проводите учебную сессию, ориентированную на учащихся, а не на учителя. Избегайте превращения встречи в монолог и организуйте учебу так, чтобы в ней могли активно участвовать ученики, задавая вопросы и рассказывая Вам о том, что они уже знают по данной теме, выполняя такие действия, которые помогут им усваивать новую информацию, и затем обсудите ее повторно.
- Скомплектуйте учебные материалы для того, чтобы планы ваших занятий и вспомогательные средства соответствовали друг другу.

### Учащиеся запомнят:

10% прочитанного	50% увиденного и услышанного
26% услышанного	70% того, что они говорят
30% увиденного	90% того, что они говорят, если что-нибудь делают

### Принципы эффективного обучения:

- Раздавайте печатные материалы.
- Пользуйтесь простым языком.
- Говорите медленно.
- Зачитывайте инструкции громко.
- Записывайте инструкции полностью.
- Будьте внимательны, чтобы не ошеломить учащихся слишком большим количеством информации, и проверяйте, как они ее поняли.
- Приводите примеры, которые помогают объяснить значение трудных слов и понятий.
- Постоянно пользуйтесь медицинскими терминами и не чередуйте через каждые две строки такие слова, как "гипертония" и "высокое кровяное давление", которые означают одно и то же.
- Спросите больных, как они будут соблюдать инструкции дома.

- Спросите больных, хотели бы они, чтобы какой-либо член их семьи присоединился к дискуссии.
- Попросите больного повторить информацию. («Теперь научите нас»).
- Подчеркивайте ключевые места в материалах, которые раздаются больным.
- Попросите персонал офиса рассмотреть инструкции с больным.
- Перерисовывайте рисунки.
- При объяснениях пользуйтесь образцами.
- Следите за тем, чтобы Вас правильно и адекватно понимали

### **Постановка вопросов, допускающих разные ответы**

Задавать стратегические вопросы – это лучший метод определения потребностей больного, его возможностей, веры в собственное здоровье и степени понимания вопроса. Избегайте задавать вопросы такого типа как: «Вы понимаете?», на которые можно ответить «Да» или «Нет». Вместо этого задавайте вопросы, допускающие разные ответы, из которых будет видно, насколько хорошо усвоена тема. Такие вопросы приведены ниже. Давайте учащемуся время подумать и ответить.

#### **Примеры:**

- Какие у Вас есть вопросы?
- Что Вы думаете о \_\_\_\_\_ (гемофилии, физических упражнениях и т. д.), о каком образе или слове вы подумали?
- Что рассказывает Вам эта страница о \_\_\_\_\_ (тема, предмет)?
- Что эта иллюстрация советует Вам делать?
- С какими проблемами, по Вашему мнению, Вы можете столкнуться, приступив к программе выполнения физических упражнений?
- В чем будет заключаться самая большая трудность для Вашей семьи в связи с \_\_\_\_\_?
- Что бы Вы сделали, если бы \_\_\_\_\_?
- Какие изменения Вы предпочли бы сделать в первую очередь? (Дайте учащемуся список рекомендуемых действий для выбора ответа).
- Если Вы \_\_\_\_\_ (воспользуетесь этим средством лечения, выполните эту физиотерапию и т. д.), то, что может случиться такого, чего Вы опасаетесь?
- Что, по Вашему мнению, является причиной \_\_\_\_\_ (гемофилии, боли и т. д.)?
- Почему \_\_\_\_\_ важно для Вас? (то, что, по Вашему мнению, связано со здоровьем, физическими упражнениями, привычками в еде и так далее).
- Сколько этого/этих \_\_\_\_\_ (лекарства/упражнений) Вам нужно \_\_\_\_\_ (принимать/делать) ежедневно?
- По шкале от 1 до 10 баллов, насколько Вы уверены в том, что сможете это делать? (Специальная процедура, например, самостоятельное вливание препарата в вену или физиотерапевтическая процедура. Если учащийся наберет 7 баллов или меньше, попросите его подумать еще раз, чтобы гарантировать успех).

### **Общие советы для преподавателей**

- После того, как больному сообщат его диагноз, дайте ему и его семье время, осознать эту информацию. Поддержите их, чтобы они могли открыто выразить свои эмоции. Еще раз, если это возможно, успокойте семью, объяснив ей, что в центрах по лечению гемофилии есть психологи, социальные работники, которые постоянно будут оказывать им поддержку. Если таких специалистов нет, то многие центры могут оказывать срочную психологическую поддержку через отделения больниц или общественные организации.
- Объясните больному, что, несмотря на то, что люди с таким заболеванием, как гемофилия, переживают много схожего, каждый из них испытывает разные ощущения. Предоставьте больным хорошую возможность поделиться своими историями болезни. Лечите каждого члена семьи как



уникального больного и препятствуйте желаниям навязывать предвзятые представления о том, как они «должны себя чувствовать».

- Помогите больному и его семье узнать как можно больше об этом заболевании. Используйте при объяснениях простые термины. Это потребует времени, но с другой стороны это облегчит им восприятие гемофилии и их понимание того, когда нужно обращаться за соответствующим медицинским лечением и психологической помощью.
- Помогите родителям найти баланс между тем, как поощрять своих детей, имеющих гемофилию, активно участвовать в жизни и тем, как сделать так, чтобы они не подвергали себя ненужным опасностям. Разъясните родителям, что иногда их опека может оказаться чрезмерной.
- Убедите родителей помогать своим детям в развитии хорошей координации тела и рефлексов с помощью упражнений на равновесие, координации движений рук и глаз и т. д. Это будет способствовать повышению подвижности ребенка и желанию участвовать в играх. Это также поможет ребенку с гемофилией развивать уверенность в себе и ощущать свое тело в раннем возрасте и под наблюдением взрослых.
- Подготовьте ребенка с гемофилией к тому, что ему придется переживать такие эмоции, как боязнь уколов, испытывать боль и раздражаться в более раннем возрасте, чем это бывает у других детей. Помогайте родителям справляться с их собственными эмоциями, связанными с гемофилией, и разработать стратегию по созданию спокойной атмосферы для себя и для своих детей.
- Убеждайте родителей в необходимости активного подхода к решению таких проблем, связанных с наличием гемофилии, как стоматологические и хирургические вмешательства. Родителям необходимо подробно объяснять все необходимые действия по отношению к своему ребенку простыми для понимания словами. Они должны знать всю правду о боли, осложнениях и т. д.
- Напоминайте родителям, что дети с гемофилией в большинстве своем имеют такие же потребности и такие же познавательные способности, как и дети, у которых нет гемофилии. Помогите родителям понять, что некоторые виды поведения (например, приступы гнева) являются обычными для развития любого ребенка и ни в коем случае не связаны с гемофилией.
- Помогите семьям понять, что означает “burnout” (изнеможение), чтобы знать, когда стресс-фактор становится преобладающим, и знать, когда и к кому обращаться за помощью. Посоветуйте им присоединиться к организации, занимающейся гемофилией, или к группе поддержки, чтобы получать информацию, делиться знаниями, связываться в сети и бороться со стрессом.
- Объясните семье, что процесс понимания того, как проявляет себя гемофилия, является медленным процессом. Заверьте их, что можно получать много разнообразной помощи от специалистов-психологов и от организаций, занимающихся гемофилией. Предоставьте им четкую и краткую информацию о контактах для связи, чтобы у них сохранилось чувство реальной поддержки после первых встреч.
- Постарайтесь улучшить связанные со здоровьем жизненные привычки больного и семьи введением новых привычек, но не добиваясь изменения тех обычаев, которые связаны с имеющимися у них культурными верованиями и ценностями, если только они действительно не вредны.

## Изготовление и использование учебных средств

Такие дополнительные учебные средства, как слайды, видео, магнитофонные записи и буклеты могут помочь преподавателям решать учебные задачи. Для этого Вам не нужно покупать множество дорогих, профессионально изготовленных вспомогательных учебных средств. Простые журналы, книги, игрушки и другие предметы, которые можно найти рядом с вашим домом или в лечебном центре, могут использоваться практически бесплатно.

Визуальные вспомогательные средства – особенно те из них, которые показывают связь причины и результата, – могут стать ценными учебными средствами для обучения больного. Например, иллюстрации на страницах 18 и 19 *Гемофилии в рисунках*, можно использовать в качестве последовательности кинокадров или рисунков мультфильма для достижения цели обучения. Кроме того, вы можете попросить больного разложить эти картинки по порядку и пересказать их (прикрыв номера рамок этих рисунков).

## Общие методические рекомендации

- Используйте вспомогательные средства, чтобы развивать общение с родителями, не игнорируйте их.
- Подумайте о том, подходит ли данное вспомогательное средство для данного больного и для данной ситуации. Будет ли оно способствовать достижению поставленной учебной цели?
- Что касается подростков и взрослых, задумайтесь, почему вы пользуетесь данным учебным средством. Содержит ли оно дополнительную информацию, касающуюся больного? Будет ли она полезна при рассмотрении ключевых моментов обсуждения?
- Сопровождайте учебное средство устной информацией, а не просто посылайте его домой с преподавателями, чтобы они рассказывали о нем по-своему.
- Выделите наиболее важные разделы, пометьте их, чтобы обеспечить высокий уровень демонстрации.
- Продемонстрируйте, как больной может просматривать эту информацию дома.

## Обучение малышей, которые недавно начали ходить, и детей постарше

- Подберите рисунки и картинки из книг и журналов или самостоятельно нарисуйте простые иллюстрации и наклейте или прикрепите их на тонкий картон или на деревянные дощечки, чтобы получились учебные карточки с текстом и картинкой.
- Сделайте фотокопии иллюстраций и заголовков *Гемофилии в рисунках*. Персонализируйте эти заголовки, используя имя этого ребенка и др. Вырежьте заголовки таким образом, чтобы ребенок, который умеет читать, мог подобрать подходящий заголовок к этой картинке.
- Сделайте черно-белые фотокопии соответствующих страниц *Гемофилии в рисунках* и пригласите детей раскрасить цветами те участки на данной иллюстрации, о которых вы с ним говорили. Затем попросите ребенка рассказать вам то, что он может вспомнить об этих раскрашенных участках.
- Воспользуйтесь иллюстрациями или изготовьте карточки, касающиеся различных аспектов гемофилии, чтобы заинтересовать ребенка. Пусть ребенок расскажет вам историю по мере того, как вы будете переходить от одной карточки к другой. Цель такого занятия - связать карточки с опытом жизни ребенка.
- Пользуйтесь книгами с рисунками, которые уже есть у вас дома, или теми, которые можно взять в местной библиотеке. Увяжите рисунки из этих книг между собой и перескажите истории, связывая их с гемофилией ребенка.
- Попытайтесь найти простые образы, которые передают сложные идеи. Например, возьмите простые изображения пробки и воды, чтобы продемонстрировать рассказ о том, почему не формируются тромбоциты и сгустки крови. Или нарисуйте кровь в виде небольшого объема воды с маленькой рыбкой, чтобы символически изобразить действие различных клеток до и после внутривенного вливания. Назовите отсутствующий фактор таким именем, которое ребенок может запомнить. Выберите что-нибудь, что станет отправной точкой для малыша, и сделайте ваши объяснения и его понимание более легкими.
- Создайте карточки, на которых показаны процедуры первой помощи. Постепенно ребенок узнает, какие действия нужно будет выполнять. В дальнейшем, если случится кровоизлияние, когда он будет один, то он будет знать, что и в какой последовательности нужно делать.
- Используйте простые рисунки, например, карточки с текстом и картинкой, куклы и фигурки для того, чтобы «прорепетировать» посещение больницы, процедуры инъекций и другие, потенциально пугающие ситуации, для того, чтобы ребенок знал, чего ожидать. Объясните эти процедуры, пользуясь простым языком, который ребенок сможет понять. Честно отвечайте на все вопросы.
- Расскажите ребенку, что он увидит и услышит, что будет обонять и чувствовать во время новой медицинской процедуры и указывайте очень маленьким детям на их глаза, уши, нос и руки, когда будете говорить о соответствующих ощущениях.
- Используйте широкий диапазон учебных средств и пользуйтесь словами, которые понятны детям данного возраста. Пользуйтесь множеством различных учебных средств. Подходите к делу творчески. Используйте изображения, чертежи, рисунки и игры как для взрослых, так и для детей.

Попросите учеников повторить инструктору то, что они узнали, чтобы Вы были уверены, что все сказанное понято правильно.

- Для повторения вы можете поменяться ролями, пусть ребенок станет учителем, а вы учеником. Дайте ему какой-нибудь реквизит, который поможет ему почувствовать себя учителем. Например, белый халат или папку для бумаг.

### Обучение подростков

- Используйте рисунки из *Гемофилии в рисунках* в качестве отправных точек для обсуждения. Эти иллюстрации являются очень ценным средством обучения больных.
- Обращайтесь к этим иллюстрациям, описывая соответствующие проблемные ситуации, и предложите подросткам выбрать наилучшее решение. Выясните, какие причины привели их к этому выбору, и обсудите другие подобные решения.
- Проведите проверку того, как подросток понимает и хранит в памяти материал, пользуясь контрольными вопросами, которые приведены в конце каждой главы *Гемофилии в рисунках*, после того, как вы вместе прочитаете каждый раздел.
- Не забывайте, что в подростковом возрасте может возникнуть протест и желание испытывать крайности. Реагируйте на эти проблемы честно и прямо.

### Анализируйте свои действия

Чтобы помочь ученикам любого возраста запоминать то, что они узнали из каждого раздела *Гемофилии в рисунках* или из других учебных материалов, проводите письменный или устный контрольный опрос такого типа, как тот, что приведен в Приложении 1 на стр. 41. Если вы располагаете временем, подумайте о проведении опроса в интерактивном режиме (см. примеры, которые описаны ниже) или поиграйте в игру, в которую уже играют дети того района, где вы живете.

В этом руководстве разработаны состоящие из четырех частей контрольные вопросы для проверки знаний и степени усвоения. Вы можете использовать эти вопросы, переходя от страницы к странице в процессе изучения *Гемофилии в рисунках* или проверяя знания после каждого раздела. Вопросы приведены также в конце частей 1, 2, 3 и 4.

### Карманы для вопросов

Сделайте доску с 11 карманами. Напишите «ОТВЕТЫ» на одном кармане и номера от 1 до 10 на других карманах. (В качестве карманов вы можете использовать конверты из больших листов тонкого картона). Для каждого раздела *Гемофилии в рисунках* напишите до 10 вопросов и на отдельных карточках ответы на них с тем, чтобы у вас всего было до 20 карточек. Перемешайте карточки с вопросами и положите по одной в каждый карман. Дайте карточки с ответами ученику (ученикам). Попросите их положить каждую карточку с ответом в карман с соответствующим вопросом. Покажите, как это надо делать. Не помогайте им принимать решение до тех пор, пока они действительно не смогут самостоятельно справиться с заданием. После того, как они закончат, проверьте каждый карман. Если ответ не соответствует вопросу, верните его ученику (ученикам) с тем, чтобы они могли использовать его для другого вопроса по мере того, как вы будете проверять каждый карман. Повторяйте этот процесс, чтобы закрепить информацию, но попросите ученика (учеников) делать это быстрее или организуйте соревнования двух команд на скорость.

- **Для тех, кто не умеет читать:** Для учеников, которые не умеют читать, сделайте фотокопии рисунков из *Гемофилии в рисунках* и положите по одной в каждый карман. Попросите учеников выбрать один из карманов и вытащите из него рисунок. Либо Вы можете задавать ученикам вопрос по этому рисунку, либо они сами могут задавать друг другу вопросы и пробовать отвечать на них.
- **Работа в комнате ожидания:** Если вы не используете карманы с вопросами во время занятия, разместите их в комнате ожидания для того, чтобы больные и члены их семьи могли сами себя тестировать. (Положите сложенный лист бумаги с правильными ответами в карман с надписью «ОТВЕТЫ»).

## Крестики-нолики

На лекционном плакате с рейкой или на куске бумаги нарисуйте решетку. Организуйте две команды. (На занятиях с одним больным вы являетесь одной командой, а ученик – другой). Договоритесь, чья команда будет представлена как команда «Х», а какая – как команда «0». Объясните больным, что задача состоит в том, чтобы расположить три символа каждой команды в ряд по вертикали, горизонтали или диагонали (Посмотрите иллюстрацию).

0	X	0
X	0	X
0		X

Задайте вопрос команде 1 и дайте ей 30 секунд на ответ. Если дан правильный ответ, то один из членов этой команды ставит знак Х в квадрат, который выбирает сам. Если дан неправильный ответ, то на вопрос отвечает Команда 2. Если Команда 2 дает правильный ответ, то она ставит знак 0 в тот квадрат, который выбирает сама. Если ни одна из этих команд не даст правильный ответ, то получите правильный ответ, делая подсказки, но знаки в решетке не размещайте. Переходите к следующему вопросу.

- **Совет:** Ответы на вопросы могут быть типа «Правильно или Неправильно» или вы можете дать к ним несколько вопросов на выбор (например, дайте к ним три возможных ответа и попросите ученика (учеников) постараться выбрать один из них как правильный).


## Соревнования по определению категорий

Вложите названия разных категорий или тем в какие-нибудь три места, например, в бумажные пакеты или коробки. Для каждой категории подготовьте примерно по 5 карточек с одним рисунком или ключевым словом на каждой. Перемешайте и передайте их ученику (ученикам). Попросите ученика (учеников) правильно и как можно быстрее разложить их по категориям. Это можно провести в виде соревнования между двумя командами, если просить игроков поднимать по одной карточке каждый раз и быстро идти или бежать к соответствующему контейнеру в дальнем конце комнаты. В заключение попросите каждую команду выбрать категорию и использовать эти карточки или рисунки, чтобы представить или продемонстрировать содержащуюся в них информацию другой команде.

Примеры категорий:


- Какие предметы вам необходимы для самостоятельного вливания препарата в вену
- Как оказывать первую помощь, чтобы остановить кровоизлияние
- Что вы можете делать, чтобы оставаться здоровым человеком
- Основные сведения о гемофилии

### Как пользоваться Руководством для преподавателя для иллюстрированной Гемофилии в рисунках

*Руководство для преподавателя Гемофилии в рисунках* было создано в качестве сборника информации для преподавателей, использующих иллюстрированную публикацию ВФГ *Гемофилия в рисунках*. Ссылки на иллюстрации из оригинального издания *Гемофилии в рисунках* отмечены знаком .

Например:

**Какие знаки являются общепринятыми для гемофилии?** ( стр. 8)

 = Гемофилия в рисунках

Слова, выделенные **жирно**, которые встречаются в *Руководстве для преподавателя Гемофилии в рисунках*, разъясняются в словаре специальных терминов на страницах 44-49.

# Часть 1: Введение в гемофилию

Важно, чтобы семьи, в которых есть гемофилия, понимали, каким образом эта болезнь передается по наследству, как она проявляется, и какие методы лечения доступны в стране их проживания. Специалисты в области здравоохранения должны знать историю гемофилии в семье для того, чтобы назначать правильное лечение.

## Процесс свертывания крови

Гемофилия – это заболевание, связанное с кровоизлияниями, поэтому важно понимать, что собой представляет кровеносная система человека.

### Как перемещается кровь по всему телу? (🔴 стр. 1)

Кровь по всему организму прокачивает сердце. Кровь движется в теле по трубкам, которые называются **артериями**, **венами** и **капиллярами**. Некоторые из них большие (артерии и вены), а некоторые маленькие (капилляры).

### Как начинается кровоизлияние и как оно останавливается? (🔴 стр. 2)

Кровоизлияние начинается, когда разрушается капилляр и вытекает кровь. Чтобы способствовать замедлению кровоизлияния, капилляр сжимается. После этого клетки крови, которые называются **тромбоцитами**, создают пробку, чтобы залатать отверстие. Далее различные имеющиеся в плазме факторы, обеспечивающие свертывание крови, взаимодействуют, чтобы создать над пробкой сгусток крови. Он упрочняет пробку и останавливает кровоизлияние.



### Почему у людей с гемофилией кровоизлияние иногда продолжается дольше, чем у других людей? (🔴 стр. 3)

При наличии гемофилии фактор, обеспечивающий свертываемость крови, либо отсутствует, либо его уровень низок. Это создает для крови трудности с формированием сгустка крови, поэтому кровоизлияние продолжается дольше, чем обычно, но не быстрее. Поскольку в плазме имеется много факторов свертываемости крови, каждому фактору присвоено римское число (например, фактор VII, VIII, IX и т. д.).

### Вся ли гемофилия одинакова? (🔴 стр. 4)

Существуют два разных типа гемофилии. У людей с низкими уровнями фактора VIII имеется **гемофилия А**, а у людей с низкими уровнями фактора IX - **гемофилия В**.

Каждый тип гемофилии может быть легким, умеренным и тяжелым в зависимости от количества фактора свертываемости крови, которого недостаточно в крови конкретного человека.

**ЛЕГКАЯ ГЕМОФИЛИЯ**  
5% - 30%  
нормального функционирования фактора свертываемости крови

- Может кровоточить продолжительное время после хирургического вмешательства или очень тяжелой травмы
- Может никогда не быть проблем с кровоизлияниями
- Кровоизлияния бывают редко
- Кровоизлияний нет, если нет травм

**УМЕРЕННАЯ ГЕМОФИЛИЯ**  
1% - 5%  
нормального функционирования фактора свертываемости крови

- Кровоизлияние может иметь место продолжительное время после хирургического вмешательства или тяжелой травмы или вмешательства стоматолога
- Кровоизлияния могут быть раз в месяц
- Редкие кровоизлияния по неясным причинам

**ТЯЖЕЛАЯ ГЕМОФИЛИЯ**  
менее 1%  
нормального функционирования фактора свертываемости крови

- Частые кровоизлияния в мышцы и суставы
- Кровоизлияния могут быть один или два раза в неделю
- Возможны кровоизлияния, причина которых не ясна

## Как диагностируется гемофилия?

Гемофилия диагностируется взятием у человека пробы на свертывание для определения количества фактора VIII или IX в его крови. Недостаток фактора VIII известен как гемофилия А, тогда как недостаток фактора IX известен как гемофилия В. Распространенность гемофилии А и В среди всего населения составляет 1 случай на 10 000 человек и 1 случай на 50 000 человек соответственно.

Проба на свертывание может показать, может ли данный человек быть носителем гемофилии. Если уровни фактора ниже нормального, то это может указывать на вероятность того, что человек является носителем, однако, у носителей может быть и нормальный уровень. Единственным надежным способом выявить носителя, является метод ДНК-тестирования.

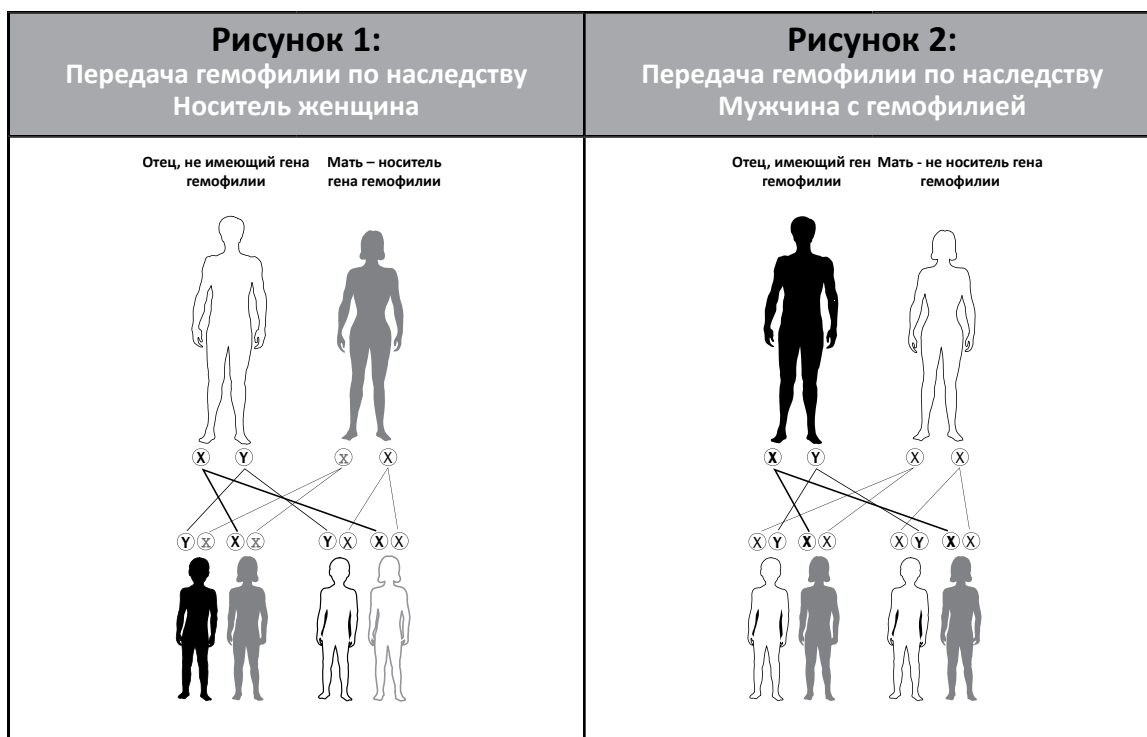
Важно выделять другие заболевания, связанные с кровоизлияниями, такие как дефицит фактора X или XI, или болезнь Виллебранда. Важно ознакомиться с историей болезни человека вместе с историей болезни всей семьи.

## Типы наследственности и диагностика

Человек, родившийся с гемофилией, будет жить с ней всю жизнь. Важно, чтобы люди с гемофилией знали схему наследования заболевания и репродуктивные альтернативы, такие как пренатальная диагностика, селективный аборт, а также новые репродуктивные технологии, чтобы они могли принимать осознанные решения по поводу того, рожать ли им детей или нет.

### Как наследуется гемофилия? (🔍 стр. 6)

Гемофилия - это связанное с полом рецессивное заболевание кровоизлияния, которое обычно передается с генами родителя, а конкретно, **X-хромосомой**. Женщины рождаются с двумя X-хромосомами, тогда как мужчины рождаются с одной X и одной Y-хромосомой. Женщина, у которой имеется одна нормальная X-хромосома и одна дефектная X-хромосома, считается **носителем** гемофилии, даже если у нее самой нет симптомов гемофилии, поскольку ее нормальная X-хромосома компенсирует дефективный ген. Она может передавать ген гемофилии своим детям; при каждой ее беременности существует 50%-ная вероятность того, что у любого её сына будет или не будет гемофилия, и 50%-ная вероятность того, что любая ее дочь будет или не будет таким же, как она сама, носителем гемофилии. Если гемофилия имеется у отца, а мать не является носителем гемофилии, то заболевание не передается сыновьям, но все дочери обязательно будут носителями гена гемофилии (обязательные носители).



## Генетическое консультирование и принятие решения о рождении детей

Специалистам в области здравоохранения необходимо знать семейную историю гемофилии для того, чтобы проводить адекватное **генетическое консультирование**. Важно, чтобы семья понимала, как наследуется это заболевание, как оно проявляется, и какие методы лечения существуют в той стране, где она проживает.

### Что такое генетическое консультирование?

Генетическое консультирование – это процесс оказания помощи парам оценить и понять вероятность передачи ими некоторых генетических заболеваний или нарушений здоровья, и предложение альтернативы. Консультант по генетике должен:

- Изучить семейную историю и медицинскую документацию;
- Определить, следует ли проводить генетическое тестирование;
- Оценить результаты тестирования;
- Помочь будущим родителям понять суть проблемы с тем, чтобы они могли принять осознанное решение относительно того, как действовать дальше.

Парам нужно, чтобы в рамках генетического консультирования было проверено, как они воспринимают гемофилию и какие чувства у них возникают в связи с нею, поскольку это окажет наибольшее влияние на их решение о том, рожать или не рожать детей. Некоторые пары могут решить не прерывать беременность, особенно, если они полностью информированы о современных методах лечения в своей стране в случае, если их ребенок будет рожден с гемофилией.

### Какие альтернативы существуют для пар, пораженных гемофилией?

Пары с гемофилией по итогам генетического консультирования могут рассмотреть несколько альтернатив:

- Естественное зачатие с вероятностью иметь мальчика с гемофилией или дочь – носителя заболевания
- Естественное зачатие с пренатальной диагностикой
- Зачатие с посторонней помощью методом использования чужих яйцеклеток
- Зачатие с посторонней помощью методом выполнения **предимплантационной генетической диагностики (ПГД)**
- Зачатие с использованием промытой спермы (для ВИЧ **серодискордантных пар**)
- Взятие ребенка на воспитание или аборт

### Естественное зачатие с вероятностью иметь мальчика с гемофилией или дочь – носителя заболевания

Некоторые пары с гемофилией могут выбрать естественное зачатие с вероятностью иметь мальчика с гемофилией или дочь – носителя заболевания. В странах с развитым качественным медицинским обслуживанием, где имеются безопасные **концентраты факторов свертываемости** крови, гемофилия считается заболеванием, которое можно лечить. Поэтому там пары идут на риск рождения детей с гемофилией, проходя множество предварительных пренатальных тестов.

### Естественное зачатие с пренатальной диагностикой

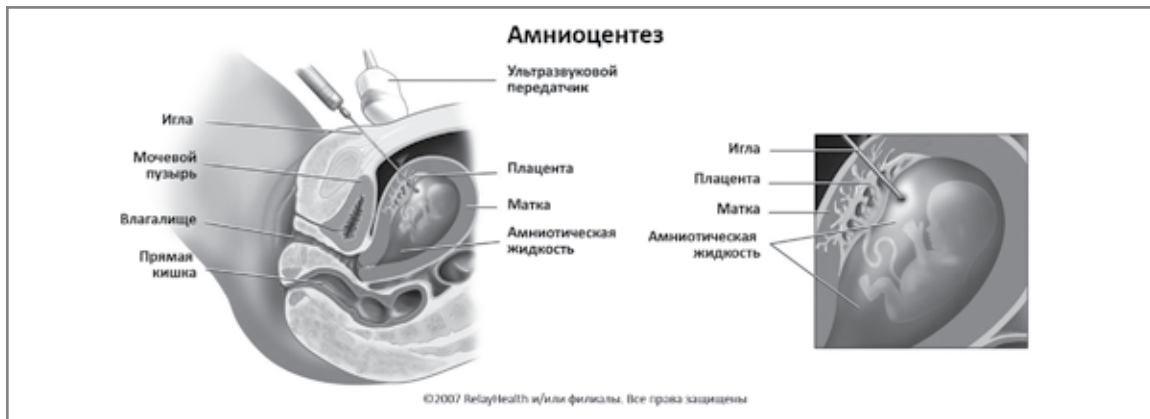
Пары, имеющие гемофилию, могут проходить пренатальное диагностирование, чтобы определить, имеется ли гемофилия у плода. Некоторые медицинские центры предлагают такую процедуру только в том случае, если пара примет решение прервать беременность в случае, если будет обнаружено, что у плода имеется гемофилия. Пары направляются в центр пренатального здравоохранения для предоставления специальной информации и консультирования перед тем, как принять окончательное решение о тестировании. Очень важно, чтобы эти пары понимали, что могут зачать сына с гемофилией или дочь – носителя гемофилии. Решение прервать беременность является чрезвычайно трудным

решением. Для многих людей прерывание беременности может быть неприемлемым по религиозным, этическим или культурным причинам.

Ниже описываются тесты и процедуры пренатальной диагностики:

**Амниоцентез:** Извлекается небольшое количество **амниотической жидкости**, обычно между 15-ой и 18-ой неделями беременности, с помощью тонкой иглы, вставляемой в матку либо **абдоминально** (через брюшину), либо **вагинально** (через влагалище). Выбор способа определяется положением плода. В обоих случаях контроль процедуры выполняется с использованием ультразвука.

Амниотическая жидкость содержит клетки, отделившиеся от плода, которые можно использовать для исследования с целью определения пола плода и выявления некоторых генетических свойств, таких как гемофилия. Существует связанный с этим риск выкидыша, составляющий 1 процент на фоне общего риска, связанного с гестационным возрастом (один процент риска дополнительно к обычному риску, связанному с количеством недель беременности).



**Взятие образцов хориальных ворсин (ВОХВ):** Тонкая игла под местной анестезией и ультразвуковым контролем пропускается абдоминально или вагинально, чтобы взять из плаценты образец клеток хориальных ворсин. Так как ребенок и плацента вырастают из одной и той же клетки, то хромосомы, которые имеются в клетках плаценты, являются такими же хромосомами, которые имеются в клетках ребенка.

ВОХВ выполняется в период с 10 по 12 неделю **беременности** и более опасен, чем амниоцентез. Это объясняется тем, что общая опасность последующего аборта после него выше, чем после амниоцентеза. Существует связанный с этим риск выкидыша, повышающий на 1 процент общий риск, связанный с гестационным возрастом. ВОХВ является методом, который выбирается для получения клеток плода для диагностики гемофилии.



**Определение пола плода:** Определение пола может выполняться одним из следующих методов: типированием пола плода из материнской плазмы или ультразвуковым сканированием.



- **Типирование пола плода из материнской плазмы:** У матери между 7-й и 11-й неделями беременности берется проба крови (оптимальное время - 8 недель беременности), по которой пол плода может определяться из клеток плода, которые циркулируют в крови матери.

В настоящее время эта процедура выполняется на специальных аппаратах. Он очень удобен для определения пола плода в первые три месяца беременности. Он дает возможность определять пол плода до 10 недель беременности и устанавливать возможность наличия таких заболеваний, связанных с X-хромосомой, как гемофилия, не прибегая к инвазивным процедурам ВОХВ.

- **Ультразвуковое сканирование:** Пол плода может определяться ультразвуком, начиная, примерно, с 11-ой недели беременности.

Ультразвуковой метод не подходит для определения пола плода до наступления вторых трех месяцев беременности, то есть к тому времени, когда будет слишком поздно предлагать ВОХВ, если оно потребуется. Следует учитывать, что типирование пола плода из материнской плазмы дает результаты с большой точностью, тогда как ультразвуковой метод не дает 100%-ной точности и является хорошим способом для подтверждения пола плода ультразвуковым сканированием в тех случаях, когда это возможно.

### **Зачатие с посторонней помощью**

Существует несколько методов зачатия с посторонней помощью. Готовясь к нему, пары проходят тестирование на способность к зачатию, медицинское и хирургическое обследование. Женщина проходит вагинальное ультразвуковое обследование для оценки **морфологии таза** и для получения **гистосальпингограммы**. Для мужчин проводится анализ спермы и ее подвижности. Способы зачатия с посторонней помощью включают:

- **Оплодотворение донорскими яйцеклетками in vitro:** Если носителем является женщина, то донорские яйцеклетки считаются альтернативой для пар, которые не хотят иметь ребенка с гемофилией или подвергаться пренатальной диагностике, которая может привести к прекращению беременности с больным плодом. После медицинского обследования, скрининга крови и проведения консультаций отбираются донорские яйцеклетки и оплодотворяются спермой взятой у партнера в тот же день. Обычно два из образовавшихся в результате этого **эмбриона** (в некоторых странах это число может меняться) имплантируются носителю, которому даются гормональные препараты, позволяющие создать необходимую среду для этих эмбрионов. В некоторых странах, в отличие от других, получить донорские яйцеклетки не представляет проблемы.
- **Предимплантационная генетическая диагностика (ПГД):** Предимплантационные эмбрионы создаются с использованием обычных методов оплодотворения in vitro. Женские эмбрионы идентифицируются с помощью ПГД и имплантируются в матку. Однако, этот метод все еще остается экспериментальным и в большинстве стран не используется.
- **ПГД со специальной диагностикой на гемофилию:** Если у больного установлено наличие правильной генетической мутации, то можно приступить к диагностике эмбриона на гемофилию, используя специальную **методику цепной реакции полимеразы (ЦРП)**. Эта методика дает парам шанс иметь мужской или женский эмбрион, не пораженный гемофилией, перенесенный в будущую мать.

### **Каковы психологические воздействия репродуктивной терапии?**

Пары, которые выбирают эти новые репродуктивные методы, сталкиваются с затруднениями этического характера, требующими определенных усилий для их решения.

Обращение за консультацией является составной частью этого лечения. У многих больных часто имеются нереалистические ожидания от репродуктивной терапии, поэтому важно рассказать им, что они подключаются к экспериментальной лечебной программе, которая может приводить к стрессам.

Большинство пар, у которых есть маленькие дети, успешно проходящие курс репродуктивного лечения, предприняли не одну попытку. Психологическое воздействие репродуктивной терапии хорошо документировано.

Бесплодие ассоциируется со стрессом и состоянием страха, особенно если оно связано с зачатием *in vitro*. Риск генетического заболевания сопровождается стрессом, депрессией и страхом. Некоторые люди считают, что репродуктивная терапия приводит к столь сильным стрессам, что они не решаются пережить ее повторно.

Наличие гемофилии может привести к далеко идущим последствиям как для самого человека, так и для ближайших членов его семьи. В будущем это может осложниться для ВИЧ серодискордантных пар, у которых мужчина имеет гемофилию и поражен ВИЧ, а у его партнерши реакция **серонегативная** (то есть, она не поражена ВИЧ), и они хотят иметь детей.

### **Какие альтернативные варианты существуют для пар, пораженных гемофилией и ВИЧ?**

Многие страны достигли значительного прогресса в лечении ВИЧ. У многих людей с ВИЧ имеется в крови вирус ВИЧ, уровень которого весьма низок или не может быть обнаружен, и благодаря этому они наслаждаются жизнью хорошего качества. Поэтому у них может появиться желание обзавестись семьей.

Исследования показали, что половые связи через влагалище без применения предохранительных средств между инфицированным мужчиной и неинфицированной женщиной передают вирус в 3-6 случаях из 1000. Для некоторых серодискордантных пар, где мужчина поражен как гемофилией, так и ВИЧ, тогда как его партнерша является серонегативной, это может не быть риском, на который они хотят пойти, и они могут предпочесть выбрать метод зачатия с посторонней помощью в качестве своего первого варианта.

В некоторых больницах, в которых выполняется зачатие *in vitro*, имеются отделения, которые предлагают лечение ВИЧ серодискордантным парам. Такие методики зачатия с посторонней помощью, как промывание спермы, (интрацитоплазмическое) введение сперматозоида в плазму яйцеклетки (ИЦВС) и использование донорского сперматозоида дают этим парам возможность с меньшим риском или совсем без риска заводить ребенка, не инфицируя при этом своих партнеров.

- **Промывание спермы:** Эта процедура основана на допущении того, что ВИЧ инфицированный материал сначала попадает в семенную жидкость, а не в сам сперматозоид. Сперматозоид отделяется от спермы по **градиенту плотности и центрифугированием**.

Этот сперматозоид тестируется на вирус ВИЧ и, если результат теста отрицательный, то он вводится для оплодотворения женщине в овуляционный период ее менструального цикла. Этот метод может рассматриваться, если все исследования, касающиеся фертильности, находятся в пределах норм.

- **Введение сперматозоида в плазму яйцеклеток (ВСПЯ):** Этот метод, в котором одиночный сперматозоид вводится в яйцеклетку с помощью стеклянной трубки, применяется, когда обнаруживается, что у этого сперматозоида малая подвижность и / или малая способность проникновения в яйцеклетку. Для серодискордантных пар методика ИЦВ снижает риск передачи ВИЧ не только потому, что это процесс осуществляется вне человеческого организма, но также и потому, что он гарантирует оплодотворение яйцеклетки при меньшем количестве попыток забеременеть.
- **Использование донорского сперматозоида:** Донорский сперматозоид поступает от кого-то другого человека, а не от мужчины-партнера. Есть варианты для выбора спермы на местах и в регионах в разных странах. Некоторые пары в поисках спермы предпринимают поездки в другие страны, где законы, касающиеся анонимности менее строгие, чем в их собственной стране. Доноры исследуются на наличие вирусов, и им предоставляется генетическое консультирование. После этого их сперма замораживается и изолируется. Через 180 дней она снова исследуется и, если она осталась чистой от инфекций, то размораживается и готовится для оплодотворения.
- **Воспитание или усыновление:** Некоторые пары хотят усыновить или взять на воспитание ребенка, чтобы не допустить передачи генетического дефекта будущим поколениям. Генетические консультанты, врачи, агентства по приему детей на воспитание или усыновление, и организации, занимающиеся гемофилией, могут предоставить больше информации о тех, кто интересуется процессами такого рода на местах.

## Контрольные вопросы

### Часть 1: Введение в гемофилию

1. Кровь движется в теле по трубкам. Крупные трубки называются \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_.  
Меньшие трубки называются \_\_\_\_\_.
2. Кровоизлияние происходит, когда травмируется \_\_\_\_\_ и течет кровь. Чтобы способствовать замедлению кровоизлияния, \_\_\_\_\_ сжимаются. Клетки крови, которые называются \_\_\_\_\_, создают пробку, чтобы залатать отверстие.
3. Если один из факторов свертываемости крови отсутствует или уровень этого фактора низок, то кровоизлияние продолжается (дольше/быстрее) \_\_\_\_\_, чем обычно.
4. Вся ли гемофилия одинакова? (да / нет)
5. Заразна ли гемофилия? (да / нет)
6. Гемофилия – это наследственное заболевание, которое передается через \_\_\_\_\_ родителя, особенно через \_\_\_\_\_ хромосому.
7. Пол человека определяют X и Y хромосомы. Мужчина рождается с \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_ хромосомами. Женщина рождается с двумя \_\_\_\_\_ хромосомами.
8. Мужчина с гемофилией передает ген гемофилии всем своим (дочерям / сыновьям).
9. Когда носитель рождает ребенка, то вероятность того, что носителем будет передан такой ген, равна: (один к двум / один к четырем / 100%).

*\*Пожалуйста, посмотрите ответы в Приложении.*



## Часть 2: Определение кровоизлияний и их лечение

### Общие признаки гемофилии

#### Какие признаки являются общими при гемофилии? (🩸 стр. 8)

Если у человека гемофилия, то кровоизлияние может возникнуть в любом месте внутри или снаружи тела в результате ранения или травмы. Люди с гемофилией легко ранятся, и продолжительность кровоизлияний у них после пореза, удаления зуба, хирургического вмешательства или ранения больше. Иногда замечают кровоподтёки, но не могут вспомнить их причины. Это называется **самопроизвольным кровоизлиянием**, но скорее всего это результат травмирования, которое было слишком незначительным, чтобы оно воспринималось как травма. Младенцы легко ушибаются, когда начинают больше двигаться, то есть когда начинают садиться, ползать и ходить. Их кровоизлияния также длятся дольше, чем обычно, после ранений, особенно рта и языка. По мере того, как дети растут, кровоизлияния распространяются по всему организму, охватывая суставы и мышцы.

### Определение кровоизлияний в суставы и мышцы

Кровоизлияния в суставы и мышцы создает большие проблемы людям с гемофилией.

#### Что вызывает кровоизлияния в суставы? (🩸 стр. 9)

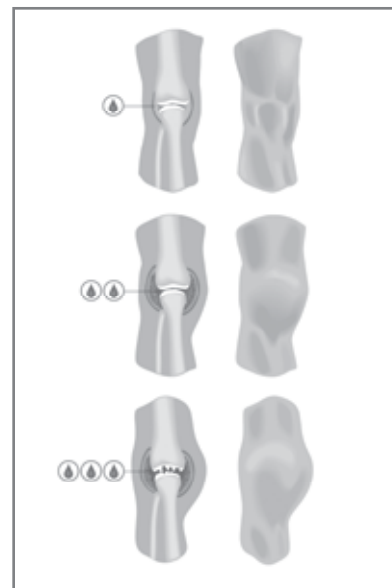
**Сустав** - это место, где сходятся две кости. Оно окружено синовиальной оболочкой с множеством маленьких кровеносных сосудов. Травма или даже небольшой ушиб сустава может разорвать капилляры в **синовиальной оболочке** и вызвать кровоизлияние в **суставную полость**. Кровоизлияние приводит к тому, что сустав раздувается, начинает болеть, и затрудняется его подвижность. Первые кровоизлияния в сустав случаются в дошкольные годы. В основном они затрагивают колени, локти и голеностопные суставы, но могут также возникать в пальцах ног, в плечах и бедрах. Повторное кровоизлияние в один и тот же сустав вызывает **гемофилическую артропатию** и развитие **гемофилического артрита**.

#### Что происходит при кровоизлиянии в сустав? Как оно идентифицируется? (🩸 стр.10)

По мере накопления опыта человек с гемофилией знает, когда начинается кровоизлияние, потому что область сустава становится горячей на ощупь, а внутри может ощущаться покалывание. Такое ощущение часто появляется до каких-либо видимых признаков **кровоизлияния в сустав**. Лучше всего как можно скорее предпринять необходимые меры, чтобы не допустить сильного повреждения сустава и способствовать его быстрому излечению.

Больные, врачи и те, кто ухаживает за больным, могут определить кровоизлияние в сустав контактным методом:

- Расположите тыльную сторону своей руки приблизительно на расстоянии 1 см от кожи пораженной области.
- Двигайте своей рукой назад и вперед вдоль этой конечности. Обычно, мышечная зона должна ощущаться немного теплее, чем область сустава.
- Если произошло кровоизлияние в сустав, то область сустава будет ощущаться как более теплая, подобно тому, как это ощущается, когда Ваша рука проходит над пламенем свечи или над лампой.



Очень важно распознавать кровоизлияния, как только они начинаются, и останавливать их как можно быстрее. Чем больше крови поступит в сустав, тем труднее будет ее оттуда удалить. Иногда новое кровоизлияние начинается прежде, чем сустав будет очищен от предыдущего.

### Совет преподавателям

Предложите человеку с гемофилией описать свои симптомы кровоизлияния в сустав и сверьтесь со списком, приведенным в *Гемофилии в рисунках* на стр. 10

### Какие кровоизлияния в сустав наиболее распространены? (💧 стр. 11)

Кровоизлияния в колени, локти и в голеностопный сустав случаются чаще, чем кровоизлияния в другие суставы. Это связано с рядом причин:

- Суставы колен, локтей и голеностопные суставы перемещаются только в двух направлениях – на изгиб и на выпрямление, как дверная петля - тогда как суставы бедер и плеч могут перемещаться во всех направлениях, как шар в гнезде. Суставы, которые могут перемещаться более свободно, не поражаются кровоизлияниями так часто.
- Вокруг этих суставов нет мышц, которые могут защищать их. Мышцы колен, локтей и голеностопных суставов соединены с костями, которые находятся выше и ниже этих суставов. Поверх этих суставов проходят только сухожилия, поэтому эти суставы не защищены со всех сторон, тогда как поверх суставов бедер и плеч расположено много сильных мышц.

У каждого сустава есть свое собственное оптимальное положение, после того, как в него происходит кровоизлияние. Когда возникает кровоизлияние в сустав, то больной автоматически стремится расположить этот сустав в максимально комфортном положении:

- **Локоть:** Частично согнут, рука к плечу. Попытки распрямить руку причиняют боль, а движение будет ограничено.
- **Колено:** Частично изогнуто, пятка к телу.
- **Голеностопный сустав:** частично расширен, в состоянии покоя ступня и пальцы ноги направлены вниз и в сторону от тела.

### Что такое долговременные последствия кровоизлияний в сустав? (💧 стр. 12)

Синовиальная оболочка, выстилающая сустав, из-за кровоизлияния становится раздраженной. Она становится утолщенной и красной. Поскольку синовиальный слой утолщается, то он легче прищемляется и разрывается, что ведет к новому кровоизлиянию. При повторяющихся кровоизлияниях в сустав синовиальная оболочка становится хронически воспаленной и, в конечном счете, **гипертрофируется**, приводя к тому, что сустав выглядит сильно распухшим. Это называют **хроническим синовитом**. Постоянный хронический синовит и повторяющиеся кровоизлияния в сустав при отсутствии лечения могут привести к необратимому поражению суставного **хряща** (гемофилическая артропатия) с потерей подвижности, деформацией конечности и болями.

### Как можно предотвратить разрушение сустава?

Очень важно попытаться воспрепятствовать разрушению сустава. Вот несколько способов предотвратить постоянное разрушение сустава:

- Как можно быстрее начинайте лечение каждого кровоизлияния
- Дайте покой суставу, ему нужно время для восстановления
- Как только кровоизлияние прекратится, делайте упражнения, позволяющие поддерживать подвижность суставов
- Занимайтесь **профилактикой**

### Что вызывает мышечные кровоизлияния? (🔴 стр. 13)

Кровоизлияние в мышцу может случиться в любом месте организма после прямого удара, внезапного напряжения или растяжения, или после **внутримышечной** инъекции. Кровоизлияние возникает при травмировании мышечных капилляров. Часто кровоизлияние охватывает какую-то группу мышц, а не одну мышцу.

### Что происходит при мышечном кровоизлиянии? Как определяется мышечное кровоизлияние? (🔴 стр. 14)

Человек с гемофилией может знать о причине кровоизлияния или кровоизлияние может быть самопроизвольным, возникшим по непонятной причине. Во время кровоизлияния в мышце ощущается напряжение и боль.



Кровоизлияние приводит к тому, что в мышце появляется припухлость, которая ощущается горячей и болезненной при растяжении или касании. Опухоль может оказывать давление на **нервы**, вызывая ощущение покалывания и потерю чувствительности.

Больные могут ощущать покалывание “булавки и иголок” и утрату функционирования нервов.

Чтобы предотвратить необратимые повреждения, очень важно обеспечить распознавание и лечение на ранней стадии. Больные, медицинские работники и лица, осуществляющие уход за больными, могут определять кровоизлияние в мышцу касанием:

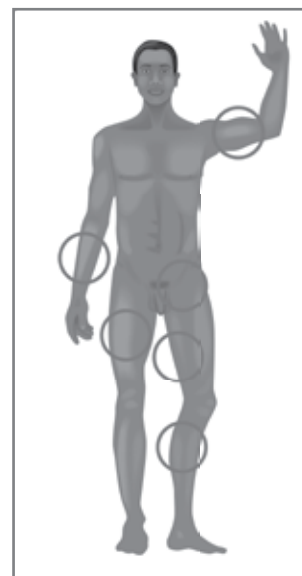
- Ощутите тепло, держа тыльную сторону Вашей руки на расстоянии приблизительно 1 см от кожи.
- Медленно перемещайте свою руку вперед и назад вдоль конечности. Область кровоизлияния покажется Вам более теплой, чем соседние участки, как будто Вы провели свою руку над пламенем свечи или над лампой.
- Там может появиться гематома, если кровоизлияние произойдет непосредственно под кожным покровом. Однако гематома будет появляться не всегда. Иногда гематома появляется только спустя один или два дня после начала кровоизлияния. В других случаях кровоизлияние находится глубоко в мышце и никакой гематомы не наблюдается.

### В какие мышцы кровоизлияния случаются чаще всего? (🔴 стр. 15)

Чаще всего кровоизлияния случаются в бедра, икры ног, двуглавые мышцы и предплечья. Кровоизлияния в мышцы бедер и предплечий могут быть ощущаться как покалывание или как “булавки и иголки”, так как давление на нервные волокна может привести к прекращению подачи кислорода и крови. Если немедленно не начать лечение, то могут начаться разрушение нервов, омертвление мышц и деформирование.

У каждой мышцы при кровоизлиянии в нее есть особое положение максимального комфорта:

- **Подколенное сухожилие** (с обратной стороны бедра): колено согнуто, пятка обращена к телу.
- **Задняя часть голени (икра)**: пальцы ноги направлены вниз, а колено слегка согнуто.
- **Двуглавая мышца** (верхняя часть руки): локоть согнут, рука направлена к плечу.
- **Предплечье** (со стороны ладони): пальцы согнуты в кулак, запястье согнуто.
- **Предплечье** (с обратной стороны руки): запястье и рука вытянуты назад, а пальцы предпочитают оставаться открытыми.
- **Поясничная мышца** (передняя сторона бедра): бедро согнуто к бедренной кости, спина может быть изогнута больше, чем обычно.



Когда кровоизлияние находится на этапе завершения, выводить мышцы из положения их максимального комфорта становится легче.

### **Что такое долгосрочные последствия мышечных кровоизлияний? (💧 стр. 16)**

Повторные кровоизлияния ведут к рубцеванию и ослаблению мышц. Поврежденные мышцы прекращают защищать суставы, могут кровоточить и повреждаться при больших нагрузках. Кровоизлияние из невылеченной мышцы может привести к необратимому повреждению мышц, нервов и суставов, а также к деформациям, которые могут повлиять на то, как человек сидит, стоит и ходит.

### **Как можно предотвратить разрушение мышц?**

Реабилитация после мышечных кровоизлияний имеет большое значение для предотвращения долгосрочных проблем. Хорошую функциональность мышцы помогает поддерживать раннее лечение, сопровождаемое физиотерапией. После того, как кровоизлияние прекратится, упражнения нужно делать мягко, но постоянно с тем, чтобы мышца могла снова растягиваться и перемещаться как обычно. Затем мышцы нужно заново укреплять, используя различные упражнения. Этот процесс восстановления должен контролировать физиотерапевт. Если это возможно, начните плановое вливание в вену факторов свертываемости крови или другое профилактическое лечение.

### **Насколько кровоизлияния серьезны и в какой степени они опасны для жизни? (💧 стр. 17)**

Кровоизлияние в голову или в нервную систему является очень серьезным и может быть опасным для жизни. Симптомами являются головная боль, тошнота, рвота, желание уснуть, помраченность сознания, неуклюжесть, слабость и сонливость. Горловые и шейные **кровоизлияния** также очень опасны для людей с гемофилией.

- **Кровоизлияние в центральную нервную систему / травма головы:** В этих случаях требуется экстренная медицинская помощь. Такие кровоизлияния являются основной причиной смерти при гемофилии, особенно детей. Все существенные травматические ранения головы, подтвержденные или подозреваемые, а также сильные головные боли нужно лечить, как возможное **внутричерепное кровоизлияние**. Если имеется какой-либо симптом, немедленно займитесь лечением.
- **Горловые и шейные кровоизлияния:** Горловые и шейные кровоизлияния могут сопровождаться опухлостью или затруднениями при глотании или дыхании. Это крайне опасный случай и следует немедленно приступить к лечению, даже если оценка этого состояния выполнена не полностью.



## Контрольные вопросы

### Часть 2: Определение кровоизлияний и их лечение

1. Кровоизлияние или гематома, которая происходит по неизвестной причине, называется \_\_\_\_\_ кровоизлиянием.
2. Место, где стыкуются две кости, называется \_\_\_\_\_.
3. Поверхность концов костей покрыта гладкой тканью, которая называется \_\_\_\_\_.
4. Кости удерживаются должным образом вместе суставной капсулой. У этой суставной капсулы имеется выстилка, которая называется \_\_\_\_\_.
5. Двумя признаками возможного кровоизлияния в сустав являются \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_.
6. Три наиболее часто случающихся кровоизлияния в сустав происходят в \_\_\_\_\_,  
в \_\_\_\_\_, и в \_\_\_\_\_.
7. Двумя долгосрочными последствиями кровоизлияния в сустав являются \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_.
8. К некоторым признакам мышечных кровоизлияний относятся \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_.
9. Большинство мышечных кровоизлияний происходит в \_\_\_\_\_, в \_\_\_\_\_, и в \_\_\_\_\_.
10. Поясничная мышца расположена в \_\_\_\_\_.
11. Кровоизлияния в \_\_\_\_\_ и в \_\_\_\_\_ являются опасными и могут быть угрозой для жизни.

*\*Пожалуйста, посмотрите ответы в Приложении.*



## Часть 3: Лечение кровоизлияний

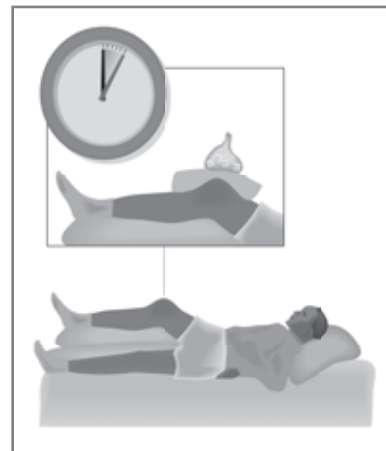
### Лечение кровоизлияний в суставы и в мышцы

Лечение, умение справляться с кровоизлияниями и их предупреждение являются ключевыми элементами улучшения здоровья и качества жизни людей с гемофилией. Простые меры, которые принимаются настолько быстро, насколько быстро можно распознать кровоизлияние, могут помочь быстрее остановить кровоизлияние и предотвратить долговременное повреждение.

#### Как нужно действовать, оказывая первую помощь при кровоизлиянии? (🕒 стр. 20)

Даже те больные, которым доступен заменяющий фактор, должны пользоваться мерами срочной помощи в ожидании, пока им будет приготовлен препарат для вливания в вену. Правила RICE (отдых, лёд и/или иммобилизация, компрессия и повышенное расположение места с кровоизлиянием) являются важными элементами лечения мышечных и суставных кровоизлияний.

**Отдых:** Жизненно важно дать покой тем частям тела, которые поранены и/или в которые произошло кровоизлияние. Если кровоизлияние произошло в ногу, то человек должен прекратить ходить и поскорее воспользоваться костылями или инвалидным креслом. Если кровоизлияние произошло в руку, руку можно поддерживать на перевязи. Однако, важно, чтобы больные поддерживали свою независимость и продолжали пользоваться неповрежденными суставами и мышцами, чтобы не ослабеть.



**Лёд:** Лёд заставляет кровеносные сосуды сжиматься, замедляя тем самым поток крови. Лед также помогает уменьшать боль и судорогу мышц. Есть много способов использовать лёд, но его всегда нужно применять правильно:

- **Пузыри со льдом:** Дроблёный лёд или маленькие кубики льда можно обернуть полотенцем так, чтобы лёд ни в коем случае не касался кожи. Прежде чем наложить полотенце на кожу, смочите его водой, чтобы быстрее охладить нужное место. Накладывайте лёд сверху, не снизу пораженной области - вес тела на пузырь со льдом может повлиять на кровообращение. Кладите лёд на это место не больше, чем на 5-10 минут, 3-4 раза в день. Снимите лёд и позвольте этой части тела находиться в покое.

*Преимущества:* Пузыри со льдом недороги, как правило, они всегда имеются дома, им очень легко придать форму, которая соответствует пораженной части тела, и быстро охладить эту область тела.

*Недостатки:* Пузыри со льдом могут быть грязными, и маленькие дети могут не всегда хорошо воспринимать холод.

- **Пакеты с гелем:** Следуя тем же самым инструкциям, которые приведены для дроблёного льда, проследите за тем, чтобы пластик пакета с гелем не касался кожи.

*Преимущества:* Пакеты с гелем чище, чем лёд.

*Недостатки:* Некоторые пакеты с гелем не настолько гибки, чтобы их можно было легко обернуть вокруг руки или ноги, а некоторые из них весьма тяжелы. Некоторые пакеты с гелем не охлаждают пораженную область так быстро, как лёд.

- **Ледяной массаж:** Массаж с помощью чашки со льдом или фруктовое мороженое на палочке типа Popsicle® является очень эффективным способом быстрого охлаждения небольшой области. Маленькие бумажные стаканчики, заполненные водой, могут сохраняться в морозильнике пока не потребуются. Кожа натирается мягкими касаниями льда или непрерывными кругами. Для охлаждения любой области обычно будет достаточно 5-7 минут.

*Преимущества:* Ледяной массаж недорог, прост, быстро выполняется и обеспечивает быстрое охлаждение.

*Недостатки:* Для ледяного массажа требуется морозильник, он не вполне подходит для большой области (например, для кровоизлияния в большое бедро), очень холодный, и, возможно, не всеми может хорошо восприниматься.

- **Советы по применению льда:** В случае применения льда могут быть четыре вида ощущений: холод, боль, жжение и отсутствие чувствительности. Многие люди снимают лёд на второй или третьей стадии, но лучше попробовать оставлять его на месте до тех пор, пока эта область немного не онемее.

**Некоторые предостережения, касающиеся использования льда:**

- Никогда не накладывайте лёд на порез или на кожу, которая была поцарапана.
- Никогда не накладывайте лёд непосредственно на кожу.
- Будьте осторожны, если у человека плохая чувствительность или плохое кровообращение в данной области (например, из-за глубокого мышечного кровоизлияния, вызывающего сдавливание нерва). Каждый раз по истечении нескольких минут проверяйте, нет ли покраснения кожи.
- Не держите лёд слишком долго. Если данная область становится слишком холодной, то это может повлиять на функцию тромбоцитов, и кровеносные сосуды могут начать расширяться (увеличиваться в диаметре), чтобы доставить в эту область больше крови. Эта реакция, называемая **вазодилатация** или **реакция Хантингтона**, создает больше тепла в этой области, и кожа краснеет. Время реакции составляет приблизительно 10 минут, но может варьироваться между 7 и 12 минутами. Важно удалить лед раньше, чем появится ответная реакция, чтобы исключить возможность дальнейшего кровоизлияния в пораженную область. Рекомендуемая продолжительность приложения льда составляет 5 минут и не позже, чем через 10 минут лед следует снимать.

**Иммобилизация:** Исключить движение сустава или мышцы, значит способствовать выздоровлению. Любая деревянная планка или ненужная жестяная банка могут использоваться для поддержки сустава или мышцы, чтобы воспрепятствовать их повторному ранению. Накладывать шину очень полезно маленьким детям, которые, как правило, не понимают, что они не должны ходить, пользуясь воспаленной ногой, или пользоваться своей воспаленной рукой; это может также позволить больным продолжать выполнять многие обычные действия, когда травмированная часть находится в покое. Иммобилизация обычно требует того, чтобы медицинский работник накладывал шину или гипсовую повязку, которую нужно носить, только на предписанное количество времени. Если пораженная область иммобилизуется на слишком долгое время, то могут начать слабеть мышцы, подвергая человека опасности получить повторную травму.

**Компрессия:** Жесткий бандаж с использованием эластичного чулка (такого как Tubigrip®) или упругой обмотки (такой как бандаж компании Tensor или Ace) поможет свести опухлость к минимуму. Компрессия не удалит опухлость сразу, как только она будет приложена, но создаст некоторую опору для раны и может способствовать лучшему самочувствию.

**Предостережение:** не накладывайте компрессию, если Вы считаете, что кровоизлияние приводит к сдавливанию нервов или к сжатию кровеносных сосудов. Чаше проверяйте цвет и температуру пальцев рук или ног, чтобы удостовериться, что кровообращение не прекратилось.

**При использовании эластичного бандажа:**

- Всегда начинайте накладку с дальнего участка конечности или части тела, обертывая бандаж по направлению к телу.
- Перекрывайте бандажную ленту на 1/3 ширины, увеличивая перекрытие до 1/2 ширины бандажной ленты с каждым оборотом вокруг конечности.
- Выполняя обертывание, слегка натягивайте бандаж, и ослабляйте натяжение по мере приближения к телу.
- Снимайте бандаж и наворачивайте его снова как можно чаще в течение дня.

**Повышенное расположение:** Подъем травмированной части тела выше уровня сердца уменьшает давление в этой части тела и помогает минимизировать объем кровоизлияния и опухлость. Кроме того, сохранение повышенного расположения напоминает больному о необходимости удерживать конечность в покое.

### Советы преподавателям

- Подчеркните важность быстрого реагирования на раны или кровоизлияния.
- Напомните семьям, как важно иметь в наличии средства первой помощи: лед, пузыри со льдом, пакеты с гелем, эластичные бинды и т. д.

### Какое другое лечение может помочь?

Если в какой-то сустав было много кровоизлияний, то его называют “целевым суставом”, и его нужно подвергнуть самому интенсивному лечению, чтобы предотвратить его дальнейшее разрушение. Врачи могут рекомендовать одну из следующих процедур для защиты синовиального слоя от кровоизлияния.

- **Синовиортезис:** Непосредственно в сустав вводится некоторое вещество (либо химическое вещество, либо радиоактивный изотоп), чтобы синовиальная оболочка зарубцевалась и не могла кровоточить. Обычно, эта процедура весьма эффективна для уменьшения кровоизлияния, если делается сразу.
- **Синовэктомия:** Хирургическим путем удаляется представляющий опасность синовиальный слой для предотвращения внезапного обострения болезни в будущем.

Обе эти процедуры не представляют опасности для людей с гемофилией и могут способствовать предотвращению более серьезного повреждения сустава. Некоторые медицинские специалисты рекомендуют выполнять синовиортезис или синовэктомию рано; то есть, как только будет установлен случай повторного кровотечения в таком суставе, и до того, как будет повреждена поверхность сустава.

## Препараты замещения фактора и способы их введения

### Как можно лечить кровоизлияния, применяя терапию замещения фактора? ( стр. 21)

Гемофилию лечат, замещая отсутствующий в крови фактор свертываемости. Терапия фактора свертываемости крови используется для лечения гемофилии А (дефицит фактора VIII); гемофилии В (дефицит фактора IX); и дефицита других факторов свертываемости крови (I, II, V, VII, X, XI и XIII). Недостающий фактор вводится внутривенно; кровоизлияние останавливается, когда в область кровоизлияния поступает достаточное количество фактора свертываемости крови. Очень важно начинать лечение как можно раньше, чтобы избежать длительного разрушения.

Чтобы люди с гемофилией могли жить нормальной и активной жизнью, им очень важно всегда иметь доступ к препаратам крови. Без препаратов замещения фактора их ждет жизнь, сопровождаемая хронической болью и увеличивающейся инвалидностью. Однако препараты крови могут нести в себе опасность. Кровь и препараты крови могут содержать инфекции таких заболеваний, как ВИЧ и гепатит, которые могут передаваться людям, которые получают для вливания в вену зараженные препараты.

### Насколько безопасны указанные препараты крови?

Несмотря на меры, предпринятые для того, чтобы поставлялась безопасная кровь, все еще существует вероятность того, что в препаратах крови могут находиться возбудители инфекции, особенно если не проводилась обработка этих препаратов с целью удаления или инактивации вирусов (см. “Болезни, которые могут передаваться при вливании препаратов в вену” на странице 33). Однако, после эпидемии ВИЧ/СПИДА в середине 1980-ых годов правительства стран всего мира, изготовители препаратов крови, а также группы, защищающие интересы больных гемофилией, много сделали для того, чтобы повысить безопасность препаратов крови. Во многих странах потенциальных доноров крови теперь обследуют на возможность передачи ими вирусных инфекций. Донорская кровь тестируется на наличие в ней

известных вирусов и не принимается, если тестирование дает положительный результат. Донорская кровь, которая проходит тестирование, подвергается обработке, убивающей вирусы, которые потенциально могут в ней находиться.

### Какие препараты фактора свертываемости крови доступны?

Факторы свертываемости крови содержатся в следующих продуктах крови (в порядке уменьшения концентрации):

- Концентраты фактора свертываемости
- Криопреципитат
- Плазма
- Цельная кровь

**Концентраты фактора свертываемости** являются наиболее предпочитаемыми препаратами для лечения гемофилии. Они могут быть изготовлены из человеческой крови (называются препаратами, полученными из плазмы) или состоять из разработанных по законам генетики клеток, которые содержат человеческий ген фактора (называются **рекомбинантными** препаратами). Все концентраты фактора, изготавливаемые в больших количествах из плазмы, подвергаются обработке, позволяющей удалить или инактивировать переносимые кровью вирусы, и относятся к лечебным препаратам, опасность использования которых на сегодня наименьшая.

**Криопреципитат** извлекается из плазмы в крови и содержит умеренно высокую концентрацию фактора VIII, но не фактора IX. Он эффективен при кровоизлияниях в суставы и мышцы, но он не подвергается процедуре инактивации вирусов, поэтому имеется опасность передачи им таких переносимых кровью вирусов, как ВИЧ и гепатит. Поэтому криопреципитат следует использовать только в таких случаях, когда концентраты фактора свертываемости не доступны. Опасность передачи инфекции может быть минимизирована, если криопреципитат изготовлен из плазмы, полученной у неоднократно проверенного донора, результаты тестирования крови которого на вирусы отрицательны.

**Свежезамороженная плазма (СЗП)** производится методом удаления из цельной крови красных кровяных телец, белых кровяных телец и тромбоцитов с последующим ее замораживанием. Плазма содержит фактор VIII и IX, а также другие протеины крови, и используется для лечения некоторых редких заболеваний, связанных со свертываемостью крови, если концентраты фактора не доступны. Для лечения гемофилии СЗП менее эффективна, чем криопреципитат, потому что у нее концентрация фактора VIII ниже. Для лечения гемофилии А нужны большие объемы СЗП, однако, это может привести к перегрузке системы кровообращения. СЗП также опасна с точки зрения передачи переносимых кровью вирусов. Однако в некоторых странах, этот препарат все еще остается единственным, который доступен для лечения гемофилии А и В.

Цельная кровь не эффективна для лечения гемофилии, поскольку потребуются большой объем крови, чтобы можно было достичь достаточных уровней фактора, что может создать перегрузку системы кровообращения.

Кроме того, для лечения кровоизлияний подходят такие агенты, как **десмопрессин** и **антифибринолитические агенты**.

- Десмопрессин (который также называется DDAVP) может использоваться для лечения или предотвращения кровоизлияний у людей с легкой формой гемофилии (то есть, у людей, имеющих более 5 % нормально действующего фактора VIII). Десмопрессин – это синтетический препарат, который повышает уровни фактора VIII и фактора фон Виллебранда (vWF), другого белка, участвующего в свертывании. Можно ожидать, что одноразовое внутривенное вливание дозы, взятой из расчета 0,3 микрограмм на килограмм массы тела, повысит уровень фактора VIII в три – шесть раз. Этот препарат может использоваться несколько дней подряд, однако, после повторного использования накопленный фактор VIII может перестать действовать, демонстрируя меньшую эффективность. Препарат DDAVP можно давать тремя способами: внутривенно (введением через вену), после разбавления в 50-100 мл обычного солевого раствора с введением в течение 20-30 минут; подкожно, используя сильнодействующую форму десмопрессина (15 мкг/мл); и через нос (пользуясь назальным спреем) сильнодействующую форму, содержащей 150 мкг десмопрессина на одно впрыскивание.

- Менее концентрированные формы десмопрессина, включая таблетки, даются при других заболеваниях, таких как несахарный диабет или энурез (ночное недержание мочи). Такие низкие концентрации не эффективны при гемофилии.
- Антифибринолитические агенты, такие как **транексамовая кислота** и **эпсилон-аминокапроновая кислота (ЭАКК)**, могут способствовать ускорению стабилизации свертывания крови, и пригодны для дополнительных лечебных процедур. Антифибринолитические агенты не предотвращают кровоизлияния в сустав, но подходят для лечения кровоизлияний через слизистые оболочки (ротовое кровоизлияние, **носовое кровоизлияние, меноррагия**) и особенно эффективны при стоматологических операциях.

### Как вводятся препараты замещения фактора?

Очень важно начинать лечение кровоизлияний как можно быстрее, чтобы избежать разрушения суставов. Фактор замещающая терапия проводится либо при необходимости срочно обработать и остановить дальнейшее кровоизлияние, либо для профилактики с целью предотвращения кровоизлияний.

- **Срочная терапия**, которая известна также как терапия, применяемая при появлении внезапного кровоизлияния, - это **внутривенное вливание** дефицитного фактора свертываемости крови, или другой тип лечения, назначаемый для противодействия отдельному случаю кровоизлияния. Задача этой терапии состоит в том, чтобы обработать и остановить кровоизлияние как можно быстрее, чтобы предотвратить долговременное повреждение суставов или мышц.
- Профилактика – это запланированное внутривенное вливание факторов свертываемости крови или другое лечение, выполняемое обычно один, два или три раза в неделю для поддержания в крови достаточно высокого уровня фактора свертываемости с целью предотвращения случаев самопроизвольного кровоизлияния. Профилактика показана для уменьшения кровотечения в суставы, помогает сохранять функционирование суставов, и улучшает качество жизни. Профилактика должна быть основным компонентом всех программ медицинской помощи больным с гемофилией, если фактор свертываемости крови можно получать в достаточном количестве.
- Цель профилактики при оказании медицинской помощи больным с гемофилией состоит в том, чтобы поддерживать **самые низкие уровни факторов** выше одного процента. Большую часть времени, уровни каких-то факторов будут значительно выше. Как установлено, профилактика полезна, даже если уровень факторов не всегда поддерживается выше одного процент. В настоящее время, для профилактики наиболее часто предлагается такой протокол:
  - Внутривенное вливание фактора VIII в количестве 25-40 МЕ/кг три раза в неделю (через день) для гемофилии А;
  - Внутривенное вливание фактора IX в количестве 25-40 МЕ/кг два раза в неделю или каждый третий день для гемофилии В.

Лучше вводить профилактическую дозу прямо с утра перед школой или работой с тем, чтобы у человека были высокие уровни циркулирующего фактора тогда, когда он активен, а не тогда, когда он собирается спать. Однако используется много различных протоколов замещения фактора свертываемости крови, и существует метод постоянной оценки, позволяющий определить оптимальные профилактические дозы.

### Что такое домашняя терапия? ( стр. 33)

Внутривенное вливание факторов свертываемости крови, выполняемое самостоятельно и/или с помощью членов семьи, позволяет начинать лечение немедленно и, следовательно, оптимально рано. Идеально, если для домашней терапии используются концентраты фактора свертываемости или другие безопасные **лиофилизированные** препараты, которые могут храниться в домашнем холодильнике и которые легко приготавливать. Однако для домашней терапии может использоваться также криопреципитат, если у больного есть дома простой, но надежный морозильник для его хранения.

Внутривенное вливание, выполняемое самостоятельно и/или с помощью членов семьи, должно строго контролироваться центром оказания



всесторонней медицинской помощи или центром лечения гемофилии. Очень важно, чтобы больной и члены его семьи были хорошо обучены и проинструктированы. Техника выполнения внутривенного вливания должна оцениваться специалистами здравоохранения в таком центре в плановом порядке.

Больного следует обучить, как распознавать кровоизлияние, ему следует объяснить, какие оно обычно вызывает осложнения, как рассчитать дозу, как готовить, хранить и вводить фактор свертываемости; обучить методам стерилизации, **венепункции**, регистрации и надлежащему хранению игл и избавлению от них, а также обработке пролитой крови.

Ободрение, поддержка и наблюдение являются основой успешного внутривенного вливания, выполняемого самостоятельно и/или с помощью членов семьи. Большое значение имеет периодическая оценка методов, их соответствие и предоставление знаний. Можно ввести программу сертификации с периодической повторной сертификацией.

Больные или их родители должны вести регистрацию кровоизлияний, где следует отмечать дату и место кровотечения, дозировки и номер партии использованного препарата, а также любые отрицательные проявления.

Внутривенное вливание, выполняемое самостоятельно и/или с помощью членов семьи можно начинать для маленьких детей при наличии адекватного доступа к венам и заинтересованных членов семьи, которые прошли адекватное обучение. Старших детей и подростков могут научить самостоятельному внутривенному вливанию члены семьи.

Хороший доступ к венам у маленьких детей и взрослых с гемофилией иногда может быть затруднен. В таких случаях можно использовать **устройство венозной катетеризации (УВК)**.

### **Что собой представляет устройство венозной катетеризации (УВК)?**

Имплантация такого устройства венозной катетеризации (УВК), как устройство компании Port-A-Cath®, может намного облегчить процедуру внутривенного вливания. УВК – это маленькое устройство, которое хирургическим способом имплантируется под кожу. Оно состоит из двух деталей: титанового или силиконового порта с силиконовым центром для ввода острия иглы и силиконовой трубки или катетера, который вводится непосредственно в вену. Порт выглядит как выпуклость на поверхности кожи размером с монету и входит на несколько сантиметров в глубину.

УВК следует размещать между ключицей и соском, чтобы уменьшить формирование рубцовой ткани. Важно получить доступ к устройству, пользуясь шприцем с незасоряющейся иглой, которая создает наименьший прокол, чтобы избежать образования отверстий в силиконовом порту.

### **Для чего может использоваться имплантируемое устройство?**

- Для лечения отдельных кровоизлияний
- Для проведения профилактического лечения
- Для противодействия активизации ингибиторов, используя терапию индукции иммунной толерантности (ИИТ) (см. стр. 32)
- Для взятия проб крови

### **Каковы преимущества этого устройства?**

- Обеспечивается простой доступ к вене в любое время для взятия проб крови и для ввода препаратов, обеспечивающих свертываемость крови
- Простота использования для медицинского обслуживания больных, находящихся как в стационарных, так и в домашних условиях
- Может поддерживаться независимость, если доступ к вене затруднен

### **Каковы недостатки этого устройства?**

- Для его имплантации требуется общее обезболивание
- Для его имплантации требуется хирург, имеющий опыт установки устройств УВК



### Какие могут быть осложнения?

- Внутреннее и наружное инфицирование вокруг места установки катетера
- **Септицемия**
- **Тромбоз**
- **Гематомы** вокруг УВК
- Эрозия устройства через кожу
- Механические поломки.

### Как осуществляется лечение на дому с использованием УВК?

- Обучение тому, как пользоваться УВК, должно проводиться в специализированном центре гемофилии
- Необходимо иметь хорошие **асептические** средства
- Больной должен регулярно проверяться в центре лечения гемофилии
- Методика получения доступа к УВК, которой пользуются больной и лицо, оказывающее ему медицинскую помощь, должна регулярно оцениваться дома и в лечебном центре
- Необходимо строго соблюдать правила гигиены
- После каждого использования катетера в него вводится небольшое количество **гепарина**, чтобы предотвратить образование сгустков крови в этой системе

## Осложнения, возникающие при лечении гемофилии Появление ингибиторов

### Что такое ингибиторы? ( стр. 23)

Ингибиторы (называемые также антигенами) – это **антитела**, которые вырабатывает организм, чтобы избавиться от чужеродных протеинов; в данном случае от протеинов чужеродного фактора VIII или чужеродного фактора IX в концентратах факторов. Поскольку в крови людей с гемофилией имеется нехватка белков либо фактора VIII, либо фактора IX, то введенные в вену факторы VIII или IX воспринимаются как “иностранцы оккупанты”. Человеческий организм для своей защиты вырабатывает антитела, которые нейтрализуют оккупантов, связывая введенный фактором свертываемости. В результате лечебный эффект введенных концентратов фактора снижается, и проблема кровоизлияния не устраняется.

Люди, у которых есть ингибиторы, считают, что у них нормальный процесс лечения не происходит. Они чаще испытывают неустрашимое кровоизлияние, боль и разрушение суставов, поскольку лечение концентратами фактора становится неэффективным. Те способы лечения, которые все же существуют, являются дорогими и для получения нужного результата требуют большого терпения, усердия и настойчивости.

Ингибиторы - большая проблема для людей, живущих с гемофилией, и сегодня их лечение является одной из самых сложных медицинских проблем.



### Кто подвержен опасности выработки ингибитора?

Чаще всего ингибиторы вырабатываются у больных с тяжелой формой гемофилии и реже у людей с умеренной или легкой формой. У подавляющего большинства больных, у которых вырабатывается ингибитор, он вырабатывается в течение первых 50-75 дней введения препаратов фактора, с максимальным риском на 10-ое - 20-ое введение. Это означает, что ингибиторы главным образом вырабатываются у

детей с тяжелой формой гемофилии, хотя они могут вырабатываться в последующие годы и у больных с легкой или умеренной формой, которые не требуют столь частого лечения.

Исследования детей с тяжелой формой гемофилии А показывают, что приблизительно у 25-30 % детей вырабатываются ингибиторы. У больных с гемофилией В ингибиторов вырабатывается намного меньше: приблизительно 1-6 %. Однако, важно отметить, что у больных с гемофилией В, у которых вырабатываются ингибиторы, могут возникать серьезные аллергические реакции, включая **анафилаксию**, на концентраты фактора IX, если они продолжают получать эти препараты. В связи с такой опасностью очень важно, чтобы лечение гемофилии В выполнялось под прямым медицинским наблюдением в центре лечения гемофилии, особенно в период первых 10-20 внутривенных вливаний концентратов фактора IX.

К числу некоторых факторов, связанных с повышенным риском выработки ингибитора, относятся:

- Статистика выработки ингибиторов у членов семьи;
- Серьезные генные дефекты (дефекты, в которых гены факторов VIII/IX почти полностью отсутствуют или их структура разрушена);
- Африканская родословная;
- Раннее интенсивное лечение большими дозами фактора свертываемости (в течение первых 50 дней введения препаратов фактора).

Есть основания считать, что у больных, которые рано получают профилактическое медицинское лечение, вероятность выработки ингибитора ниже.

К сожалению, о риске выработки ингибиторов для фактора IX из-за малой распространенности этой проблемы у людей с гемофилией В информации меньше.

### **Что собой представляют клинические симптомы наличия ингибиторов?**

Наличие ингибиторов не обязательно приводит к смене типичного места, частоты или степени тяжести кровоизлияния.

Наличие ингибитора можно подозревать, если:

- Кровоизлияние у больного не останавливается быстро обычной дозой концентрата фактора свертываемости крови.
- Процесс лечения кажется всё менее и менее эффективным, и останавливать кровоизлияние становится все труднее и труднее.

### **Как диагностируются ингибиторы?**

Ингибиторы обычно диагностируются, если больной или члены его семьи замечают, что лечение становится менее эффективным, чем обычно. Они могут также быть обнаружены в ходе плановой лабораторной проверки. Наличие ингибиторов – это клинический диагноз, который должен подтверждаться повторным лабораторным исследованием.

Ингибиторы идентифицируются методом Ниджмегена (Nijmegen). Это тест, который измеряет количество ингибиторов, обнаруженных в плазме. К сожалению, этот метод требует специальных знаний и не может выполняться во всех лабораториях. Поэтому диагностика ингибиторов иногда основывается на анализе **активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)**. Если присутствует ингибитор, то затянущееся АЧТВ не полностью корректируется путем дополнения нормальной плазмы.

Выработка ингибитора должна предполагаться у любого больного с гемофилией, который не реагирует на обычное лечение. Считается хорошей практикой регулярно проводить скрининг ингибиторов у детей и недавно диагностированных взрослых между первой и 50-ой лечебной дозой. Даже после того, как больные получают свою 50-ую лечебную дозу, они должны проверяться, по крайней мере, два раза в год, пока они не получат 150-200 доз, и, по крайней мере, один раз в год после этого. Тестирование на ингибиторы должно также проводиться повторно перед любыми инвазивными хирургическими операциями.

## Что такое ингибиторы с низким титром и с высоким титром?

Количество и, следовательно, сила ингибитора измеряется в **Единицах Бетезда (ЕдБ)** и называется титром. Чем выше титр, тем сильнее реакция ингибитора на фактор свертываемости. На основе титра можно различать ингибиторы с высоким титром (> 5 ЕдБ) и ингибиторы с низким титром (<5 ЕдБ). Нужно отметить, что эта классификация, хотя и необходима, не является абсолютной. У некоторых больных могут быть клинические показатели, которые не вписываются в рамки их классификации.

Далее больных с ингибиторами можно классифицировать по силе их анамнестической реакции на антиген, то есть по действию механизма иммунной системы, в котором память о предыдущем вводе инородных веществ вызывает формирование новых антител. Люди с ослабленным иммунитетом – это люди, титр ингибитора которых никогда не превышал 5 ЕдБ после ввода концентратов факторов, а люди с сильным иммунитетом – это люди, у которых титр ингибитора превышал 5 ЕдБ хотя бы один раз в жизни.

Сила анамнестической реакции обычно оценивается повторным введением фактора VIII или фактора IX тем больным, у которых был низкий титр ингибитора при первоначальном тестировании.

## Какие стратегии лечения являются общепринятыми?

Лечение больных с ингибиторами – сложный процесс. Было бы идеально, если бы их лечили в больших комплексных медицинских центрах, где работают специалисты различного профиля.

При лечении больных с ингибиторами могут использоваться такие методы, как:

- **Лечение случаев тяжелого кровоизлияния:** выбор первичной терапии определяется текущим титром ингибитора и анамнестической реакцией. Обычно для присутствующего в крови ингибитора с высоким титром используются обходящие агенты (а именно, активированные концентраты протромбинового комплекса [АКПК] и рекомбинантный фактор VIIa), тогда как для ингибитора с низкой реакцией могут оказаться эффективными концентраты фактора VIII или фактора IX, вводимые повышенными дозами и/или через более короткие промежутки времени. В случае появления кровоизлияния, опасного для жизни больного с ослабленным иммунитетом и с низким титром, оптимальным способом лечения является применение фактора VIII или фактора IX.
- **Консервативные стратегии:** независимо от того, доступны ли концентраты факторов или нет, важно выполнять следующие действия:
  - Обеспечить покой конечности/области с кровоизлиянием;
  - Пользоваться костылями при кровоизлиянии в ногу;
  - Надевать поддерживающую повязку, когда необходимо;
  - Прикладывать лёд;
  - Пользоваться анальгетиками и/или препаратами для расслабления мышц, чтобы ослабить боль или дискомфорт.
- **Быстрое снижение уровней ингибитора методом плазмафереза:** этот метод обычно принимается, когда требуется быстро понизить титр ингибитора (например, перед серьезной хирургической операцией или в случае серьезного кровоизлияния, которое не останавливается обходящими агентами адекватно).
- **Удаление ингибиторов методом индукции иммунной толерантности (ИИТ):** ИИТ поддерживает регулярную доставку фактора свертываемости на протяжении нескольких месяцев или лет, чтобы обеспечить толерантность (см. “Как действует ИИТ?” на стр. 32)

Принимая решение о лечении больного с ингибиторами, следует принимать во внимание анамнестическую реакцию, текущий титр ингибитора, а также место и серьезность кровотечения.

## Какое выбирать лечение, если ингибитор продолжает действовать?

Выбор лечения зависит от того, имеется ли у больного сильный или ослабленный иммунитет, от того, какой у него текущий титр ингибитора, какова тяжесть случившегося кровотечения, и от того, назначена ли больному ИИТ.

- **Высокая доза факторов VIII/IX:**

Высокая доза факторов VIII/IX - эта терапия предпочтительна для больных с ослабленным иммунитетом. Уровень фактора следует измерять сразу после выполнения внутривенного вливания, чтобы удостовериться в том, что нужные уровни лечения достигнуты, и в том, нет ли необходимости влить дополнительное количество концентрата фактора. Может также оказаться полезным непрерывное внутривенное вливание.

Если больным, обладающим сильным иммунитетом и имеющим текущий ингибитор с низким титром, вводится высокая доза факторов VIII/IX, то следует принимать во внимание, что анамнестическая реакция будет проявляться в течение 5-7 дней, что потребует перехода на обходящие агенты.

- **Обходящие агенты:**

Активированные концентраты протромбинового комплекса (АКПК) являются препаратами, получаемыми из плазмы. К таким препаратам относится Обходящий агент ингибитора фактора восемь (FEIBA®), в котором содержится изменяющееся количество таких не активированных и активированных факторов свертываемости, зависящих от витамина К, как фактор VII, фактор IX и фактор X. Частое введение дозы (каждые 8 часов) не должно превышать пяти (5) последовательных доз, ни в коем случае не превышая при этом суммарной дозы 200 МЕ/кг/сутки из-за опасности появления тромбоза, вызываемого применением обходящего агента.

Рекомбинантный фактор VIIa (rVIIa, NovoSeven®) является рекомбинантным препаратом с очень малым сроком действия (2-3 часа). Как следствие, его необходимо вводить часто (каждые 2-3 часа), что иногда создает проблемы с доступом к венам. Обычно он вводится инъекциями ударной дозы 90-120 мкг/кг, но его можно давать и как одноразовую дозу из расчета 270 мкг/кг.

N.V. Обходящие агенты - дорогие лекарственные препараты, которые не всегда могут быть доступны в других странах.

- Если больной планирует воспользоваться ИИТ, но еще не начал, то желательно не использовать фактор VIII или АКПК для лечения случаев кровоизлияния, потому что эти препараты, вероятно, вызовут повышение титра ингибитора. В таких случаях все кровоизлияния должны лечиться фактором FVIIa, который не вызывает анамнестической реакции.
- Транексамовая кислота является антифибринолитическим препаратом, который останавливает разрушение сгустков крови. Она особенно помогает при таких кровоизлияниях, охватывающих слизистые оболочки, как носовые и кровоизлияния в полость рта. Однако, она не должна применяться вместе с АКПК.

### **Можно ли ингибиторы удалять?**

Приблизительно у одной трети больных с ингибиторами фактора VIII ингибитор исчезает самопроизвольно (такой ингибитор называется транзитным ингибитором). У тех больных, у которых ингибиторы присутствуют постоянно, могут удаляться 60-80 % ингибиторов с помощью ИИТ (см. ниже). В остальных 20-40 % случаев ИИТ бессилен, и ингибиторы сохраняются у такого больного на протяжении всей жизни.

У больных с гемофилией В, избавление от ингибиторов фактора IX путем введения больших доз концентратов фактора IX иногда может быть успешными для тех больных, которые ранее перенесли аллергические реакции или анафилаксию. Однако это должно быть выполняться очень осмотрительно и не часто приводит к успеху.

### **Как действует ИИТ?**

При успешном применении ИИТ ингибитор исчезает (на фармакокинетическом языке это называется “in vivo recovery” или «восстановление в естественных условиях»), и реакция на внутривенное вливание фактора VIII или фактора IX возвращается к нормальной (нормализация периода спада активности наполовину). ИИТ основана на регулярных внутривенных вливаниях концентрата фактора, по крайней мере, на протяжении 9 месяцев. Большинство больных становятся толерантными в течение двенадцати месяцев, но в более резистентных случаях может потребоваться два года или больше.

Для терапии ИИТ используются различные **режимы** дозировки:

- В режиме Ван Кревельда (Van Creveld) малые дозы фактора VIII (25-50 МЕ/кг) вливаются три раза в неделю или через день.
- В режиме Бонна (Bonn) дозы фактора VIII из расчета 100 МЕ/кг вливаются два раза в неделю.
- Как сообщается в базе данных Международного регистра иммунной толерантности [International Immune Tolerance Registry (ИТТР)], доза фактора VIII широко и успешно вводилась ежедневно из расчета 100 МЕ/кг.

Оптимальный режим пока не определен. Проводящееся в настоящее время с участием многих лечебных центров международное рандомизированное исследование, которое называется Исследование индукции иммунной толерантности (Immune Tolerance Induction Study) ([www.itistudy.com](http://www.itistudy.com)), попытается определить сравнительную эффективность затрат и связанную с нею распространенность режимов с не ежедневным введением низких доз. В этом исследовании ежесуточная большая доза 200 МЕ/кг/сутки сравнивается с малой дозой 50 МЕ/кг/вводимой три раза в неделю. Результаты этого исследования будут крайне важны для более широкого применения терапии ИИТ для больных с ингибитором фактора VIII как в развитых, так и в развивающихся странах.

Хотя режимы с большой дозой могут быстро обеспечивать толерантность, остается неясным, что лучше: общая доля успешных попыток или доля успешных попыток, полученная при использовании режимов с малой дозой. Кроме того, важно учитывать, что режимы с большой дозой могут часто требовать установки устройства венозной катетеризации, что часто осложняется инфекциями или тромбозом, тогда как режимы с малой дозой обычно можно выполнять, используя периферийные вены.

### **Какие факторы влияют на результаты использования ИИТ?**

Самыми благоприятными признаками успеха являются:

- Уровень ингибитора перед началом ИИТ не превышает 10 ЕдБ (идеально < 5 ЕдБ)
- Статистический пик титра не превышает 200 ЕдБ (идеально < 50 ЕдБ)
- Промежуток времени между диагностикой ингибитора и началом ИИТ не превышает 5 лет.

Исследователи хотят также узнать, может ли тип концентрата или бренд концентрата фактора (то есть, концентраты фактора средней чистоты или высокой чистоты или рекомбинантные препараты), используемые для ИИТ, влиять на долю успешных попыток. До сего дня схожие доли успешных попыток были получены при использовании как рекомбинантных препаратов, так и препаратов, полученных из плазмы.

Преждевременное прекращение ИИТ, перерывы в лечении или сопутствующие инфекции могут неблагоприятно повлиять на успешное применение ИИТ и/или на время, которое может потребоваться для достижения толерантности.

### **Болезни, которые могут передаваться при вливании препаратов в вену**

Люди, которые применяют для лечения кровь и изготовленные из крови препараты, рискуют приобрести вместе с кровью, переносимые ею вирусы и инфекции. С конца 1970-ых годов до середины 1980-ых большой процент людей с гемофилией был заражен вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ) и вирусом гепатита С (НСV). Однако, с тех пор применение улучшенных методов отсева вирусов и введение новых методов **инактивации вирусов** (включая термообработку, очистку моющими растворителями и других способов борьбы с вирусами) фактически исключили опасность передачи переносимых кровью вирусов при вливании в вену концентратов факторов свертываемости крови. После введения новых технологий обработки концентратов факторов свертываемости крови ни о каких случаях передачи вирусов ВИЧ или гепатита С вливанием препаратов в вену не сообщалось.

Однако не все вирусы и болезнетворные микроорганизмы полностью устраняются этими методами очистки. Некоторые вирусы, такие как парвовирус В19 и другие потенциальные загрязнители крови, не устраняются даже такими методами инактивации. Однако, концентраты фактора свертываемости

крови, которые прошли процесс инактивации вирусов, остаются наиболее безопасными лечебными препаратами среди тех, которые используются сегодня.

Рекомендуется, чтобы люди с гемофилией применяли для лечения препараты крови, которые прошли процесс инактивации вирусов, чтобы избежать заражения вирусами ВИЧ и гепатита.

### **Гепатит С**

Приблизительно 15 процентов людей, инфицированных гепатитом С (HCV), выздоравливают сами по себе, при этом у 25 процентов не останется никаких симптомов. Приблизительно через 10 - 20 лет примерно у 20 процентов людей с хроническим гепатитом С (HCV) в конечном счете развивается цирроз печени. Инфекция ВИЧ и сопутствующая инфекция гепатита С (HCV) увеличивают опасность появления цирроза печени, то же самое относится и к сопутствующей инфекции гепатита В. Заражение гепатитом остается проблемой в тех странах, где используется криопреципитат, который не подвергается процедуре инактивации вирусов.

### **Как передается вирус гепатита С (HCV)?**

Вирус гепатита С передается через кровь или через раны, полученные в результате неосторожного обращения с острыми медицинскими инструментами. От больного ребенку он передается редко. Передача вирус гепатита С половым путем случается очень редко.

### **Как лечить вирус гепатита С?**

Хронический гепатит С можно лучше всего лечить в сочетании с интерфероном и рибавирином. Обычно лечение длится от 6 до 12 месяцев.

### **Вирус иммунодефицита человека (ВИЧ)**

Вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) является вирусом, который вызывает синдром приобретённого иммунодефицита (СПИД). Начиная с введения методов инактивации вирусов в середине 1980-ых годов, не было случаев передачи ВИЧ через концентраты факторов свертываемости крови. Однако через криопреципитат ВИЧ пока еще может передаваться.

### **Как передается ВИЧ?**

Передача ВИЧ может происходить при контакте с кровью или жидкостями тела человека, зараженного ВИЧ, при половых контактах с зараженным человеком без использования предохранительных средств, в результате неосторожного обращения с зараженными острыми медицинскими инструментами, а также от зараженной ВИЧ матери ребенку при родах.

### **Как лечится ВИЧ?**

С тех пор как СПИД впервые был идентифицирован в начале 1980-ых годов, в его лечении был достигнут большой прогресс. Там, где лечение доступно, ВИЧ может лечиться как хроническое продолжительное заболевание. ВИЧ-инфекция лечится комбинированным терапевтическим методом, который называется **высокоактивной антиретровирусной терапией** (ВААРВТ), которая очень эффективна при лечении ВИЧ-инфекции. Препараты, предназначенные для лечения от ВИЧ, могут влиять на печень, поэтому препаратами от ВИЧ могут эффективно пользоваться больные, которые одновременно инфицированы вирусами ВИЧ и гепатита С (HCV), под строгим контролем врачей-специалистов в области гепатологии и инфекционных заболеваний.

### **Разновидность болезни Крейцфельда–Якоба (рБКЯ)**

Разновидность болезни Крейцфельда–Якоба (рБКЯ) является формой передающейся губчатой энцефалопатии (ГЭП), которая впервые была идентифицирована в середине 1990-ых годов в Великобритании. В большинстве случаев болезнь рБКЯ вызывалась после употребления в пищу мяса крупного рогатого скота, зараженного коровьей губчатой энцефалопатией (КГЭ) или “коровьим бешенством”. Болезнетворный агент, которому дали название прион (prion), разрушает центральную нервную систему и, в конечном счете, приводит к смерти. Никаких методов лечения рБКЯ не существует.

Прионы подобно вирусам могут передаваться через донорскую кровь. Причиной всех случаев заболевания рБКЯ, о которых сообщалось до настоящего времени, было вливание в вену эритроцитов, а не препаратов, полученных из плазмы. В настоящее время не существует никакого скрининг-теста на рБКЯ и никакого метода удаления прионов из крови. Вероятность заражения болезнью рБКЯ путем вливания крови велика, прежде всего, в тех странах, где имели место большие эпидемии коровьей губчатой энцефалопатии, то есть в Великобритании и Франции. Опасность передачи инфекции может быть значительно снижена путем инактивации вирусов.

## Контрольные вопросы

### Часть 3: Лечение кровоизлияний

1. Четыре элемента оказания первой помощи при кровоизлиянии это - \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_.
2. Два препарата, повышающих уровень фактора **свертываемости** крови, это - \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_.
3. Внутривенное вливание – это \_\_\_\_\_.
4. Венепункция - это \_\_\_\_\_.
5. Инфицирования можно избежать, если вливание в вену выполнять с помощью \_\_\_\_\_.
6. Антитела, вырабатываемые организмом, чтобы избавиться от веществ, которые он принимает за «иностранных оккупантов», называются \_\_\_\_\_ . В гемофилии внутривенное вливание концентратов факторов может включить в действие механизмы организма, противодействующие фактору свертываемости, и это приводит к остановке процесса свертывания крови.

*\*Пожалуйста, посмотрите ответы в Приложении.*





## Часть 4: Как оставаться здоровым и предотвращать кровоизлияния

### Привычки здорового образа жизни

Гемофилия – это только один из аспектов здоровья человека, а консервативное лечение – это только одна часть хорошего здоровья. Другими компонентами хорошего здоровья являются занятия физкультурой и физическая активность, регулярные медицинские проверки и рекомендуемые вакцинации.

### Что мы можем делать, чтобы оставаться здоровыми? ( стр. 25)

#### Физкультура и физическая активность

Некоторые люди с гемофилией избегают занятий физкультурой, так как они считают, что она может вызывать кровоизлияния, но физкультура полезна всем людям: регулярная физическая активность важна для предотвращения таких заболеваний, как сахарный диабет, болезни сердца, ожирение, остеопороз и рак. На самом деле регулярная физическая активность может помочь людям с гемофилией предотвращать кровоизлияния и разрушение суставов. Физические упражнения важны для построения здоровых костей и укрепления мышц, которые поддерживают и защищают суставы. Кроме того, физические упражнения могут помочь снятию стрессов, избавлению от волнений и депрессии, они могут укреплять чувство собственного достоинства и помогать справляться с трудными ситуациями, а также улучшать успеваемость в школе или эффективность работы.



В публикации ВФГ Exercises for People with Hemophilia (Физические упражнения для людей с гемофилией) рассказывается, как суставы и мышцы поражаются гемофилическим кровоизлиянием, и предлагаются специальные упражнения для суставов и мышц. Назначение этих упражнений состоит в том, чтобы препятствовать воздействию длительных кровоизлияний в суставы и мышцы, и тенденции принимать неправильные позы. Эти упражнения сопровождаются иллюстрациями, показывающими, как их нужно выполнять.

Кроме того, регулярное участие в спортивных состязаниях создает ощущение благополучия и чувство удовлетворения, которые помогают уравновесить одиночество, изоляцию или другие эмоциональные проблемы, которые могут сопровождать гемофилию. Следует поощрять детей любого возраста участвовать в спортивных состязаниях и определять, какие виды деятельности могут привести к кровоизлияниям. Иногда можно поддержать желание ребенка заниматься каким-то отдельным видом спорта, позаботившись о том, чтобы он надевал соответствующие защитные средства (такие, как шлемы и наколенники) или заранее сделав ему профилактическое вливание в вену концентрата фактора.

В перечень видов спорта, рекомендуемых для людей с гемофилией, входят плавание, настольный теннис, ходьба, рыбная ловля, танцы, бадминтон, парусный спорт, гольф, боулинг, бильярд и езда на велосипеде. Людям с тяжелой формой гемофилии не рекомендуется заниматься такими видами спорта, как: футбол, регби, американский футбол, каратэ, борьба, мотоциклетный спорт, дзюдо, хоккей и катание на роликовой доске. Больным следует посоветоваться со своим врачом или физиотерапевтом, чтобы выбрать те виды спорта, которые больше всего им подходят.

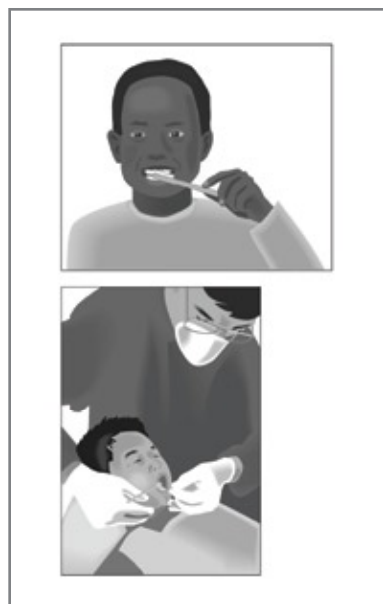
#### Правильное питание и нормальный вес тела

Здоровая диета очень важна для любого человека с гемофилией. Наряду с регулярными физическими упражнениями качественные продукты питания является основой для поддержания сильных мускулов и крепких суставов. Важно поддерживать нормальный вес тела, чтобы не создавать дополнительную нагрузку для суставов. Диета питания также крайне важна для людей, зараженных ВИЧ.

### Почему важно иметь здоровые зубы? (🔥 стр. 26)

Хорошая гигиена полости рта очень важна для предотвращения заболевания десен и пародонтоза. Для людей с гемофилией сохранение здоровых зубов очень важно, чтобы реже обращаться к хирургам-стоматологам. Личная гигиена зубов включает чистку зубов щеткой, ниткой и регулярные обследования:

- Зубы нужно чистить не реже двух раз в день для предупреждения зубного налёта.
- Нужно пользоваться зубной пастой, содержащей фтористые соединения.
- Способствовать уменьшению зубного налета могут также жидкости для полоскания рта, содержащие триклозан или хлоргексидин.
- Нить или щетка для чистки зубов помогают удалять зубной налет.
- Люди с гемофилией должны регулярно проверяться у стоматолога.



### Как быть, если понадобится сделать укол с лекарством или прививку оспы?

#### (🔥 стр. 25 и 29)

Регулярный медицинский контроль, включая обследование суставов и мышц, очень важен для поддержки хорошего здоровья. Дети с гемофилией должны проходить контроль каждые шесть месяцев, а взрослые не реже, чем один раз в год.

Людам с гемофилией должны делаться прививки от оспы, но прививки должны делаться подкожно, а не внутримышечно. Следует учитывать следующее:

- Лицам с ВИЧ-инфекцией нужно избегать живых вирусных вакцин (таких как оральная полиомиелитная вакцина, ОПВ).
- Людям с гемофилией, у которых имеется вирус ВИЧ, должны проходить пневмококковые и ежегодные противогриппозные вакцинации.
- Иммунизация к гепатитам В и А важна для всех людей с гемофилией и может выполняться подкожными, но не внутримышечными инъекциями.
- Члены семьи, готовящие лечебные препараты, также должны быть привиты; однако, это не столь обязательно для тех, кто пользуется препаратами, прошедшими процесс инаktivации вирусов.

Все лекарственные препараты должны проверяться специалистом по гемофилии. Медицина и лекарственные препараты должны храниться и применяться в соответствии с инструкциями.

Для уменьшения боли люди с гемофилией не должны принимать ацетилсалициловую кислоту (по стандартам ASA или Aspirin®) ни в какой форме. **Препарат нестероидной противовоспалительной терапии (ПНСПВТ)** не должен приниматься без консультации с врачом.

### Почему важно сохранять эмоциональное здоровье (🔥 стр. 27)

Жизнь с гемофилией приводит к стрессу. Этот стресс может влиять как на членов семьи, так и на человека с гемофилией.

Слово «профилактика» применительно к лечению гемофилии традиционно связывается с внутривенным вливанием концентрата фактора свертываемости крови для предотвращения случаев самопроизвольного кровоизлияния путем поддержки самого низкого уровня фактора равным приблизительно одному-двум процентам.

Однако с точки зрения психосоциологии профилактика сводится к превентивному, плановому и профилактическому подходу к психологическим и эмоциональным аспектам жизни с гемофилией. Гемофилия

– это не только физическое состояние, она, кроме того, оказывает влияние на психосоциологическое функционирование как больных, так и их семьи.

Психосоциологическая поддержка больных с гемофилией и их семей является важной частью заботы о них.

Даже в тех странах, где профилактика фактора доступна, часто могут быть задержки с получением концентратов фактора или помещением больных в центры лечения гемофилии. Во многих развивающихся странах концентрат фактора может быть не доступен, может быть приобретен, или доступен.

Тем людям, у которых не всегда имеется свободный доступ к препаратам замещения фактора и к стандартным методам лечения, медсестры, психологи или социальные работники могут оказать психосоциологическую поддержку в форме содействия образованию, передачи информации, выражения сочувствия и поддержки, чтобы помочь больным психологически адаптироваться к гемофилии. Социальный работник или психолог могут исполнить важную роль в оказании помощи больному и его семье узнать и принять то состояние, которое будет у больного на протяжении всей жизни, и научить их, как достичь хорошего качества жизни.

В некоторых развивающихся странах, где доступ к медицинскому обслуживанию весьма ограничен, психотерапия, физиотерапия и услуги вспомогательных медицинских служб могут иметь умеренную стоимость и быть доступными. Кроме того, в странах, где развита культура тесных и расширенных семейных связей и взаимной поддержки, можно получать дополнительную неформальную психосоциологическую поддержку.



Назначение психосоциологической поддержки состоит в том, чтобы как можно скорее выявить у человека и у членов семьи затруднения в принятии и разрешении проблем, связанных с жизнью с гемофилией. Принимая во внимание диапазон возможных эмоций, мыслей и чувств, которые могут возникнуть после установления диагноза или с каждой новой возникающей ситуацией, педагоги, организации, оказывающие медико-санитарную помощь, лица, ухаживающие за больным, и родители могут помочь больному принять свое состояние и узнать о нем. Со знанием приходит энергия, способность разобраться в существе вопроса и уверенность в себе, что, в конечном счете, способствует тому, чтобы жизнь больного была здоровой, активной и долгой.

Очень важный аспект психосоциологической поддержки состоит в том, чтобы разъяснить больному, что гемофилия не «болезнь», а скорее нарушение функции кровотока. Несмотря на то, что такое состояние будет длиться всю жизнь, важно минимизировать его отрицательные физические и психологические воздействия. Все люди начинают болеть в тот или иной период своей жизни. Люди с гемофилией иногда будут испытывать кровоизлияния или случаи физической боли, но они не являются постоянно больными. Настраивайте людей с гемофилией на то, чтобы они сами управляли собственной жизнью, чтобы они знали, какие их действия могут быть для них опасными, чтобы они научились быть ответственными и заботиться о себе так же, как люди, у которых нет такого нарушения в организме. У всех есть хорошие и плохие дни.

Внимание к психологическим и эмоциональным проблемам является ключевым элементом оказания помощи людям с гемофилией и их семьям с тем, чтобы они поняли, как жить с хроническим нарушением свертывания крови. Помимо советов, как принять определенные ограничения, связанные с гемофилией, не менее важно оказывать позитивную поддержку в том, чтобы жить счастливо и продуктивно, поскольку гемофилия - это только один аспект жизни. Психосоциологическую поддержку можно оказывать быстро, ее можно быстро найти, она доступна по цене, и ее несложно оказывать.

### **Какую помощь могут оказывать родители?**

Самое лучшее, что могут сделать родители детей с гемофилией, состоит в том, чтобы приложить все усилия для поддержки природных способностей своих детей приспособиться к факту наличия у них

хронического нарушения. Этот процесс просвещения должен распространяться и на родных братьев и сестер, которые часто могут испытывать чувство вины из-за того, что у них нет такого нарушения здоровья, они могут испытывать страхи, связанные с тем, что и они могут «заразиться» этой болезнью, или могут быть недовольными тем, что их родители очень много внимания уделяют родному брату, у которого гемофилия.

Как у человека с гемофилией, так и у членов семьи чувства и мысли могут меняться от оптимистических и конструктивных к пессимистическим и деструктивным. Это нормально в процессе постепенного принятия гемофилии и обучения тому, как жить нормальной и эффективной жизнью, несмотря на такое нарушение здоровья. Поскольку гемофилия – это хроническое состояние жизни, человек с гемофилией должен считаться с тем фактом, что какая-то часть его самого всегда будет “больной”.

Приобретение знаний о том, как лучше всего совмещать гемофилию с повседневной жизнью, поможет больным выработать профилактическое отношение к этому заболеванию и позволит им взять под свой контроль свои жизни, избегая ненужных рисков.

## Контрольные вопросы

### Часть 4: Как оставаться здоровым и предотвращать кровоизлияния

1. Регулярные \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_ помогают людям с гемофилией оставаться здоровыми и могут действительно помочь предотвращать кровоизлияния и разрушение суставов.
2. К тем видам спорта, которыми рекомендуется заниматься людям с гемофилией, относятся \_\_\_\_\_.
3. К тем видам спорта, которыми не рекомендуется заниматься людям с тяжелой формой гемофилии, относятся \_\_\_\_\_.
4. Наряду с регулярными занятиями физкультурой \_\_\_\_\_ является ключом для поддержки сильных мышц и прочных суставов.
5. Хороший уход за зубами включает \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_, и \_\_\_\_\_.
6. Вакцинация должна выполняться \_\_\_\_\_, но не внутримышечно.
7. Чтобы ослабить боль, люди с гемофилией ни в коем случае не должны принимать \_\_\_\_\_.
8. \_\_\_\_\_ помогает людям с гемофилией справляться с трудностями жизни с гемофилией и наслаждаться лучшим качеством жизни.

*\*Пожалуйста, посмотрите ответы в Приложении.*

# Приложение

## Контрольные вопросы к *Гемофилии в рисунках*

### Часть 1: Введение в гемофилию

1. Кровь движется в теле по трубкам. Крупные трубки называются \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_. Меньшие трубки называются \_\_\_\_\_.
2. Кровоизлияние происходит, когда травмируется \_\_\_\_\_ и течет кровь. Чтобы способствовать замедлению кровоизлияния, \_\_\_\_\_ сжимаются. Клетки крови, которые называются \_\_\_\_\_, создают пробку, чтобы залатать отверстие.
3. Если один из факторов свертываемости крови отсутствует или уровень этого фактора низок, то кровоизлияния продолжается (дольше/быстрее) \_\_\_\_\_, чем обычно.
4. Вся ли гемофилия одинакова? (да / нет)
5. Заразна ли гемофилия? (да / нет)
6. Гемофилия – это наследственное заболевание, которое передается через \_\_\_\_\_ родителя, особенно через \_\_\_\_\_ хромосому.
7. Пол человека определяют X и Y хромосомы. Мужчина рождается с \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_ хромосомами. Женщина рождается с двумя \_\_\_\_\_ хромосомами.
8. Мужчина с гемофилией передает ген гемофилии всем своим (дочерям / сыновьям).
9. Когда носитель рождает ребенка, то вероятность того, что носителем будет передан такой ген, равна: (один к двум / один к четырем / 100%).

### Часть 2: Определение кровоизлияний и их лечение

1. Кровоизлияние или гематома, которая происходит по неизвестной причине, называется \_\_\_\_\_ кровоизлиянием.
2. Место, где стыкуются две кости, называется \_\_\_\_\_.
3. Поверхность концов костей покрыта гладкой тканью, которая называется \_\_\_\_\_.
4. Кости удерживаются должным образом вместе суставной капсулой. У этой суставной капсулы имеется выстилка, которая называется \_\_\_\_\_.
5. Двумя признаками возможного кровоизлияния в сустав являются \_\_\_\_\_.
6. Три наиболее часто случающихся кровоизлияния в сустав происходят в \_\_\_\_\_, в \_\_\_\_\_ и в \_\_\_\_\_.
7. Двумя долгосрочными последствиями кровоизлияния в сустав являются \_\_\_\_\_.
8. К некоторым признакам мышечных кровоизлияний относятся \_\_\_\_\_.
9. Большинство мышечных кровоизлияний происходит в \_\_\_\_\_, в \_\_\_\_\_, и в \_\_\_\_\_.
10. Поясничная мышца расположена в \_\_\_\_\_.
11. Кровоизлияния в \_\_\_\_\_ и в \_\_\_\_\_ являются опасными и могут быть угрозой для жизни.

### Часть 3: Лечение кровоизлияний

1. Четыре элемента оказания первой помощи при кровоизлиянии это - \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_, и \_\_\_\_\_.
2. Два препарата, повышающих уровень фактора **свертываемости** крови, это - \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_.
3. Внутривенное вливание – это \_\_\_\_\_.
4. Венепункция - это \_\_\_\_\_.
5. Инфицирования можно избежать, если вливание в вену выполнять с помощью \_\_\_\_\_.
6. Антитела, вырабатываемые организмом, чтобы избавиться от веществ, которые он принимает за «иностранных оккупантов», называются \_\_\_\_\_. В гемофилии внутривенное вливание концентратов факторов может включить в действие механизмы организма, противодействующие фактору свертываемости, и это приводит к остановке процесса свертывания крови.

### Часть 4: Как оставаться здоровым и предотвращать кровоизлияния

1. Регулярные \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_ помогают людям с гемофилией оставаться здоровыми и могут действительно помочь предотвращать кровоизлияния и разрушение суставов.
2. К тем видам спорта, которыми рекомендуется заниматься людям с гемофилией, относятся \_\_\_\_\_.
3. К тем видам спорта, которыми не рекомендуется заниматься людям с тяжелой формой гемофилии, относятся \_\_\_\_\_.
4. Наряду с регулярными занятиями физкультурой \_\_\_\_\_ является ключом для поддержки сильных мышц и прочных суставов.
5. Хороший уход за зубами включает \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_ и \_\_\_\_\_.
6. Вакцинация должна выполняться \_\_\_\_\_, но не внутримышечно.
7. Чтобы ослабить боль, люди с гемофилией ни в коем случае не должны принимать \_\_\_\_\_.
8. \_\_\_\_\_ помогает людям с гемофилией справляться с трудностями жизни с гемофилией и наслаждаться лучшим качеством жизни.

# Ответы на контрольные вопросы

## Часть 1: Введение в гемофилию

- 1) Артерии, вены, капилляры
- 2) Капилляры, капилляры, тромбоциты
- 3) Дольше
- 4) Нет
- 5) Нет
- 6) Генами, X
- 7) X и Y, X
- 8) Дочерям
- 9) Один к двум (50%)

## Часть 2: Определение кровоизлияний и их лечение

- 1) Спонтанным, самопроизвольным
- 2) Сустав
- 3) Хрящ
- 4) Синовиальная оболочка
- 5) В суставе ощущается покалывание и тепло, а затем припухлость
- 6) В колени, в локти, в голеностопные суставы
- 7) Раздраженная (уплотненная и покрасневшая) синовиальная мембрана, хронически воспаленная синовиальная оболочка (из-за чего сустав выглядит сильно опухшим)
- 8) Малоподвижность, боль и опухлость мышц; покалывание и нечувствительность в области мышечного кровоизлияния
- 9) В бедро, в заднюю часть голени, в плечо
- 10) С передней стороны бедра
- 11) В голову, в нервную систему

## Часть 3: Лечение кровоизлияний

- 1) Отдых, лед и/или иммобилизация, компрессия, повышенное расположение части тела, в которое произошло кровоизлияние
- 2) Концентраты фактора свертываемости, криопреципитат (также плазма, цельная кровь)
- 3) Введение в вену лечебного препарата, раствора или медикаментов
- 4) Установка иглы в вену
- 5) Мыть руки, стерилизовать инструмент для вливания, правильно хранить иглы и избавляться от них, а также убирать пролившуюся кровь
- 6) Ингибиторами

## Часть 4: Как оставаться здоровым и предотвращать кровоизлияния

- 1) Физические упражнения, физическая активность
- 2) Плавание, настольный теннис, ходьба, рыбная ловля, танцы, бадминтон, парусный спорт, гольф, боулинг, бильярд, велосипедный спорт
- 3) Футбол, регби, американский футбол, карате, борьба, мотоспорт, дзюдо, хоккей, катание на роликовой доске
- 4) Качественное питание
- 5) Чистку зубов зубной щеткой, зубной ниткой, регулярные проверки
- 6) Подкожно
- 7) Ацетилсалициловую кислоту (компаний ASA или Aspirin')
- 8) Психосоциальная поддержка

# Глоссарий

**Абдоминально:** Через брюшную полость женщины под местной анестезией.

**Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ):** Показатель, который характеризует способность крови свертываться. Взятый вместе с нормальным протромбиновым временем, показатель продолжительности АЧТВ является самым полезным показателем скрининг-теста по выявлению дефицита факторов VIII, IX, XI и XII. Этот метод также наиболее широко используется для диагностики ингибиторов.

**Активированные концентраты протромбинового комплекса (АКПК):** Препараты, получаемые из плазмы, такие как от компании FEIBA®, которые содержат переменное количество таких неактивированных и активированных факторов коагуляции, связанных с витамином К, как факторы VII, IX и X.

**Амниотическая жидкость:** Жидкость в матке, в которой плавает эмбрион.

**Амниоцентез:** Извлечение небольшого количества жидкости из матки с помощью тонкой иглы.

**Анамнестическая реакция:** Механизм памяти иммунной системы, в котором память о предыдущей встрече с инородными веществами вызывает формирование антител. Например, вливание фактора свертываемости может вызвать быстрый рост уровней титра ингибитора.

**Анафилаксия:** Тяжелая аллергическая реакция, которая часто приводит к невозможности дышать.

**Антитела:** Протеины, вырабатываемые организмом для борьбы с веществами, которые они воспринимают как инородные.

**Антифибринолитический агент:** Препарат, который может помочь остановить обычное разрушение кровяных сгустков и ускорить прекращение кровоизлияния. Также называется фибринолитическим ингибитором.

**Артерия:** Крупная трубка или кровеносный сосуд, через который кровь от сердца поступает в тело. В теле имеется несколько артерий.

**Артропатия:** Воспалительное заболевание, поражающее суставы.

**Асептический:** Неинфицированный; не содержащий вредных микроорганизмов/бактерий.

**Беременность:** Отрезок времени развития эмбриона в матке от оплодотворения до родов/рождения.

**Болезнетворные микроорганизмы:** Микроорганизмы, которые вызывают инфекционные заболевания.

**Вагинально:** Через влагалище.

**Вазодилатация или реакция Хантингтона:** Увеличение диаметра вены для доставки большего объема крови в какую-либо область тела.

**Введение сперматозоида в плазму яйцеклеток (ВСПЯ):** Процедура, в ходе которой сперма извлекается непосредственно из яичек мужчины и один единственный сперматозоид вводится непосредственно в яйцеклетку женщины.

**Вена:** Кровеносный сосуд, который несет кровь через все тело к сердцу. В теле имеется много вен.

**Венепункция:** Введение иглы в вену. Это может осуществляться для того, чтобы брать кровь или делать внутривенную инъекцию.

**Взятие образцов хориальных ворсин (ВОХВ):** Проход тонкой иглой через брюшную полость или вагинально для взятия образца клеток хориальных ворсин из плаценты.

**Вливание в вену:** Инъекция в вену лечебного препарата, раствора или лекарства.



**Внутримышечно:** В мышцу.

**Внутричерепное кровоизлияние:** Кровоизлияние в голову.

**Высокоактивная антиретровирусная терапия (ВААРВТ):** Комбинированная лекарственная терапия, которая очень эффективна для борьбы с ВИЧ инфекцией.

**Градиент плотности:** Метод, использующий наличие у жидкостей различных плотностей, чтобы отделить здоровые сперматозоиды от таких ненужных компонентов, как мертвые сперматозоиды и лейкоциты.

**Гематома:** Локализованное скопление крови в органе или ткани, которое обычно называется “сгусток крови”.

**Гемофилия:** Приводящее к кровоизлияниям заболевание, при котором фактор свертываемости крови VIII (восемь) или IX (девять) в плазме крови человека отсутствует или находится на низком уровне.

**Гемофилия А:** Приводящее к кровоизлияниям заболевание, при котором фактор свертываемости крови VIII (восемь) в плазме крови человека отсутствует или находится на низком уровне.

**Гемофилия В:** Приводящее к кровоизлияниям заболевание, при котором фактор свертываемости крови IX (девять) в плазме крови человека отсутствует или находится на низком уровне.

**Гемофилическая артропатия:** Прогрессирующее разрушение сустава, вызванное кровоизлиянием в суставную полость. Хотя это может случиться с любым суставом, чаще всего это случается с такими суставами, как - в порядке убывания - колени, локти, голеностопный сустав, бедра и плечи.

**Гемофилический артрит:** Воспаление сустава, которое обычно сопровождается болью и опухолью, и вызывается повторными кровоизлияниями. При периодически повторяющихся кровоизлияниях хрящ сустава разрушается, и кости частично истираются. Иногда сустав теряет подвижность.

**Ген:** Гены содержат информацию о клетках организма. Например, они определяют цвет волос и глаза человека. Гемофилия передается генами человека.

**Генетическое консультирование:** Процесс оказания помощи парам оценить и понять вероятность передачи ими некоторых генетических болезней или нарушений, и предложение вариантов.

**Гепарин:** Раствор, изготовленный из вещества гепарин, которое имеется в тканях легких и печени. Применяется для остановки свертывания крови.

**Гепатит:** Воспаление печени, вызываемое травмой или вирусной инфекцией, внесенной при вливании в вену препарата крови. Самыми распространенными штаммами вирусов являются гепатиты А, В и С. Применение методов отсеивания и инактивации вирусов исключило передачу гепатитов В и С через препараты факторов свертываемости. Гепатит А оказался стойким к современным методам инактивации вирусов, однако, для него имеется вакцина. Рекомендуется, чтобы людям с гемофилией вводилась вакцина как от гепатита А, так и от гепатита В.

**Гипертрофия:** Увеличение размера/объема ткани или органа, вызванное разрастанием существующих клеток.

**Гистоальпингограмма:** Рентгеновское исследование, используемое для осмотра полости матки и раскрытости прохода или отсутствия закупорки фаллопиевых труб.

**Десмопрессин (DDAVP):** Синтетическое вещество, которое повышает уровень фактора VIII (восемь) в крови человека, но не является препаратом крови. Оно может применяться для лечения легкой гемофилии А и некоторых типов болезни фон Виллебранда.

**Дни введения препаратов:** Число дней, в течение которых человеку вливали в вену концентрат для лечения кровоизлияния.

**Домашняя терапия:** Выполнение инъекции или вливания в вену лечебного препарата вне больницы, как правило, в домашних условиях.

**Дополнительная терапия:** Лечебные процедуры/терапия, выполняемые вместе с первичным лечением.

**Единица Бетезда:** Количество ингибитора, которое нейтрализует 50 процентов одной единицы фактора свертываемости во время данного инкубационного периода.

**Зачатие с посторонней помощью:** Процедуры, используемые для оказания помощи парам зачать ребенка.

**Иммобилизация:** Предотвращение движения.

**Инактивация вирусов:** Процесс уничтожения или удаления вирусов.

**Ингибитор:** Антитела (протеины), вырабатываемые организмом для борьбы с веществами, которые воспринимаются им как инородные, в результате чего подавляется активность фактора свертываемости.

**Интеркуррентная инфекция:** Инфекция, действие которой проявляется на фоне другого заболевания.

**Капилляр:** Любая из очень мелких трубок или кровеносных сосудов, которые образуют сеть циркуляции крови по всему организму. В организме есть множество капилляров.

**Компрессия:** Прикладывать усилие в области кровоизлияния, чтобы обеспечить фиксированное сжатие или охват с помощью эластичного чулка или бинта, чтобы воспрепятствовать дальнейшему росту опухоли.

**Концентраты фактора:** Лечебный препарат, применяемый для замещения недостающего фактора VIII (восемь) или фактора IX (девять) путем инъекции в вену. Фактор может изготавливаться из плазмы человеческой крови, а затем высушиваться до порошка. Перед инъекцией он разводится в растворителе. Для получения дополнительной информации см. Рекомбинантный.

**Криопреципитат:** Лечебный препарат, изготавливаемый из плазмы крови. Содержит такие протеины, как фактор VIII (восемь) и фактор фон Виллебранда, но не фактор IX (девять). Вводится в вену некоторый период времени для лечения или предотвращения кровоизлияний.

**Кровоизлияние:** Общее название кровотечения как внутреннего, так и наружного, связанного с существенной потерей крови. Оно может быть вызвано травмой кровеносных сосудов или дефицитом определенных необходимых элементов крови, таких как белки фактора свертываемости или тромбоциты.

**Кровоизлияние в сустав:** Кровоизлияние в суставную полость таких суставов как плечо, локоть, бедро, колено или голеностопный сустав.

**Легкая гемофилия:** Заболевание, проявляющееся при активности в крови фактора VIII (восемь) или IX (девять) на уровне 5-40 % от нормального уровня.

**Лиофилизация:** Процесс выделения твердого вещества из раствора методом замораживания этого раствора с последующей сушкой выделенного твердого вещества в вакууме.

**Меноррагия:** Чрезмерное кровотечение в период менструации.

**Методика цепной реакции полимеразы (ЦРП):** Метод увеличения количества ДНК до некоторого значения, которое позволяет работать с ДНК при проведении лабораторных исследований.

**Морфология таза:** Медицинская экспертиза, которая проводится для оценки строения и формы таза.

**Мышечная судорога:** Болезненное сжатие мышцы, которой человек не может управлять.

**Носитель:** Человек, который носит ген, вызывающий какое-либо отклонение от нормы, и у которого, как правило, не проявляются симптомы такого отклонения.

**Носовое кровотечение:** Кровотечение или кровоизлияние из носа.

**Нервы:** Чувствительные, подобные шнуру волокна, которые передают сообщения в теле, включая боль.

**Обходящий агент:** Специальный фактор свертываемости, применяемый для больных с антителами к их обычному фактору для преодоления блокирования / прекращения работы системы свертывания крови.

**Оплодотворение:** Введение спермы во влагалище в результате полового сношения или искусственным методом в случае зачатия с посторонней помощью.

**Оплодотворение in vitro:** Оплодотворение яйцеклетки вне матки с ее последующим внедрением в матку. Выполняется в лабораторных условиях.

**Период спада активности наполовину:** Количество времени, в течение которого уровень активности фактора после вливания в вену снижается наполовину. У фактора VIII (восемь) период спада активности наполовину составляет от восьми до 12 часов. После первого вливания период спада активности фактора IX (девять) увеличивается в полтора раза до 18 - 24 часов для последующих вливаний.

**Повышение:** В скорой помощи повышение означает подъем травмированной части тела выше уровня сердца. Это помогает останавливать кровоизлияние и опухание.

**Подвижность сперматозоидов:** Самопроизвольное движение сперматозоидов.

**Плазма:** Компонент крови, в котором содержится фибрин и факторы свертываемости.

**Плазмаферез:** Метод отбора плазмы у донора, при котором у донора берется единица крови, из взятой крови удаляется плазма, а клетки крови возвращаются донору. Плазмаферез позволяет донору сократить время, требующееся для его восстановления, по сравнению с временем, которое требуется донору для восстановления при отборе всех составляющих крови. Это означает, что донор может давать больше плазмы за один раз и может давать ее чаще.

**Поясничная мышца:** Мышца у паха (впереди бедра), которая помогает перемещать тазобедренный сустав и позвоночник.

**Предимплантационная генетическая диагностика (ПГД):** Методика, впервые примененная в больнице Хаммерсмит (Hammersmith) в Лондоне в 1989 году, позволяет выявлять некоторые наследственные заболевания у эмбрионов, выращенных с использованием обычного метода оплодотворения in vitro, до их внедрения в матку.

**Препарат нестероидной противовоспалительной терапии (НПВП):** Лекарственный препарат типа ибупрофен, который снижает боль и лихорадку, но не содержит стероидов.

**Промывание спермы:** Процедура, используемая для отделения сперматозоида от спермы и удаления инфицированных микроорганизмов, а также мертвых сперматозоидов, лейкоцитов и других ненужных веществ.

**Профилактика:** В гемофилии профилактика означает регулярное вливание в вену концентратов фактора для поддержания самого низкого уровня фактора равным не ниже одного - двух процентов от нормы, с целью предотвращения случаев самопроизвольного кровоизлияния.

**Психосоциологический:** Эмоциональный и психологический.

**Разновидность болезни Крейтцфельда–Якоба (Creutzfeldt-Jakob) (рБКЯ):** Форма заразной губчатой энцефалопатии (ГЭП). Болезнь разрушает центральную нервную систему и, в конечном счете, приводит к смерти. Обычно она возникает при употреблении в пищу мяса крупного рогатого скота, зараженного коровьей губчатой энцефалопатией (КГЭ) или “коровьим бешенством”.

**Режим / режимный:** Предписанный курс лечения.

**Рекомбинантный:** Тип концентрата фактора, который производится в лаборатории, в отличие от того, который выделяется из человеческой крови. Рекомбинантные протеины – это копии некоторых видов протеинов, обнаруженных в плазме человеческой крови.

**Рецессивный ген:** В генетике рецессивным геном называется такой ген, который проявляется только в том случае, если обе копии гена (один от матери и один от отца) идентичны.

**Самопроизвольное кровотечение:** Кровотечение, которое случается по неясной причине (без травмирования и без хирургического вмешательства).

**Самый низкий уровень фактора:** Самый низкий уровень, до которого снижается фактор перед следующим вливанием.

**Свежезамороженная плазма (СЗП):** Тип лечебного препарата, изготавливаемый путем удаления эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов из цельной крови с последующим замораживанием плазмы, в которой содержатся факторы свертываемости крови.

**Свертывание:** Процесс, который обычно останавливает кровотечение (кровоизлияние) в организме.

**Сгусток:** Большой комок крови, формируемый факторами свертываемости крови, активность которых направлена на то, чтобы помочь остановить кровоизлияние.

**Сепсис:** Системное заболевание, вызываемое присутствием бактерий в системе кровообращения, характеризующееся воспалительной реакцией системы и широким распространением воспалительного процесса и направлений свертывания.

**Серодискордантный:** Относится к паре, в которой тест одного из партнеров на ВИЧ дал положительный результат, а тест другого дал отрицательный результат.

**Серонегативный:** Чья-то кровь, показавшая отрицательный результат на какую-то специфическую инфекцию, например, на наличие ВИЧ; на отсутствие ВИЧ.

**Синовиальная оболочка:** Обволакивает суставную капсулу. Она состоит из особых клеток, которые выделяют скользкую, маслянистую жидкость, которая помогает суставу легко двигаться.

**Синовиортезис:** Вещество (химическое вещество или радиоактивный изотоп), вводимое непосредственно в сустав, чтобы добиться иссечения синовиальной мембраны. Эта процедура обычно весьма эффективна для снижения кровоизлияния, если делается сразу же после его начала.

**Синовэктомия:** Иссечение/удаление синовиальной оболочки сустава (выстилки сустава).

**Срочная терапия:** Лечение кровоизлияний сразу же после их возникновения (в отличие от профилактического лечения с целью предотвращения их возникновения).

**Становиться толерантным:** Больной “становится толерантным”, если ингибитор фактора VIII или IX исчез и не появляется вновь при дальнейшем лечении фактором VIII или IX.

**Сустав:** Место, где встречаются две кости.

**Суставная полость:** Область или рукав, который удерживает кости в суставе вместе.

**Терапия индукции иммунной толерантности (ИИТ):** Повторное введение фактора свертываемости крови через несколько месяцев, чтобы вызвать толерантность.

**Тестирование свертывания:** Тестирование способности крови свертываться.

**Типирование пола плода / Определение пола плода:** Идентификация пола эмбриона либо взятием пробы крови у матери, либо с помощью ультразвукового исследования матки.

**Титр:** Концентрация вещества в растворе, определяемая титрованием. В медицине титр используется для описания количества антител, содержащихся в известном объеме сыворотки.

**Транексамовая кислота:** Антифибринолитический препарат, который препятствует распаду сгустков крови. Он останавливает деятельность фермента плазмин, который обычно способствует распаду сгустков крови.

**Тромбоз:** Образование сгустка крови в кровеносном сосуде (в артерии или в вена).

**Тромбоциты:** Имеющие форму диска клейкие клетки крови, которые создают пробки для перекрытия отверстий в артериях, венах и капиллярах.

**Тромбоэмболические осложнения:** Опасность формирования кровяных сгустков в кровеносных сосудах. Кровяные сгустки, которые формируются в венах, вызывают глубокий тромбоз вен. Если они образуются в артериях, они могут вызвать поражение сосудов головного мозга (удары) и легочную эмболию (образование сгустков крови в легких).

**Тяжелая гемофилия:** Заболевание, которое вызвано нехваткой или очень низким уровнем фактора VIII (восемь) или IX (девять) в крови, который обычно составляет при таком заболевании менее 1 процента от нормального уровня.

**Ударная доза:** Процедура вливания в вену, при которой концентрированная доза лечебного препарата дается через короткий промежуток времени.

**Умеренная гемофилия:** Заболевание, проявляющееся при активности в крови фактора VIII (восемь) или IX (девять) на уровне 1-5 % от нормального уровня.

**Устройство венозной катетеризации (УВК):** Небольшое устройство, которое хирургическим путем имплантируется в тело для того, чтобы можно было многократно и легко вставлять в вену иглу для вливаний.

**Фактор свертывания крови:** Все факторы, находящиеся в плазме крови, действие которых направлено на формирование сгустка крови, чтобы помочь остановить кровоизлияние.

**Хориальные ворсины:** Ткань в плаценте.

**Хромосома:** Очень тонкая нитеобразная цепочка молекул белков и ДНК, находящаяся в клетках человека, животного и растения. Две хромосомы (именуемые X и Y) определяют пол человека. Женщины рождаются с двумя X хромосомами (XX = девочка). Мужчины рождаются с одной X и одной хромосомами Y (XY = мальчик).

**Хроническое воспаление синовиальной оболочки:** Постоянное или повторное воспаление выстилки сустава, которое вызывает его опухлость.

**Хрящ:** Однородный слой, покрывающий концы костей в суставе.

**Центрифугирование:** Вращение в механическом устройстве с целью отделения жидкости от твердой фазы.

**Цирроз печени:** Хроническая болезнь печени, характеризующаяся формированием рубцовой ткани и прерыванием кровотока.

**Эмбрион:** Оплодотворенная яйцеклетка в течение первых восьми или 12 недель развития в матке.

**Эпсилон-аминокапроновая кислота (ЭАКК):** Антифибринолитический препарат, который останавливает растворение сгустков крови. Препарат останавливает действие фермента плазмина, который обычно способствует растворению сгустков крови.

# Список литературы

- Costa, J.M., E. Gautier, and A. Benachi. "Genetic analysis of the fetus using maternal blood." *Gynecology Obstetric Fertility* 32 (2004): 646-50.
- DiMichele, D.M. *Inhibitors in Hemophilia: A Primer*. Revised Edition. World Federation of Hemophilia, 2004.
- Doak, Leonard G., et al. *Pfizer Principles for Clear Health Communication*. 2nd edition. Pfizer.
- Falvo, Donna R. *Effective Patient Education: A Guide to Increased Compliance*. 3rd edition. 2004.
- Geradts, J., A. Handyside, J. Harper, et al. "ESHRE Pre-implantation Genetic Diagnosis Consortium: data collection 11 May." *Himab Reproduction* 15 (2000): 2673-83.
- Kanzer-Lewis, G. *Patient Education: You Can Do It! A Practical Guide to Teaching and Motivating Patients*. American Diabetes Association, 2003.
- Kasper, C.K. *Diagnosis and Management of Inhibitors to Factors VIII and IX*. World Federation of Hemophilia, 2004.
- Kasper, C.K. *Hereditary Plasma Clotting Factor Disorders and Their Management*. Revised Edition. World Federation of Hemophilia, 2004.
- Klug-Redman, B. *The Practice of Patient Education*. 9th edition. Mosby Inc., 2001.
- Lavery, S., R. Aurell, C. Turner, et al. "Patients' perspectives of Pre-implantation genetic diagnosis and its psychological impact." Presented at Annual Meeting of European Society of Human Reproduction and Embryology, Bologna, June 2000.
- Lavery, S., R. Aurell, C. Turner, D. Taylor, & R. Winston. "An Analysis of the Demand for the Cost of Pre-implantation Genetic Diagnosis in the United Kingdom." *Prenatal Diagnosis* 19 (1999): 1205-8.
- Lorig, K., et al. *Patient Education: A Practical Approach*. 3rd edition. Sage Publications, 2001.
- Miller, R. *Genetic Counselling for Hemophilia*. World Federation of Hemophilia, 2002.
- Oyesiku, J. and C. Turner. "Reproductive choices for couples with haemophilia." *Haemophilia* 8 (2002): 348-352.
- Pertl, B. and D.W. Bianchi. "Fetal DNA in Maternal Plasma: emerging clinical application." *Obstetrics Gynaecology* 98 (2001): 483-90.
- Pilu, G. and K. Nicoloides. *Diagnosis of Fetal Abnormalities*. The Parthenon Publishing Group, London, 2003.
- Semprini A., P. Levy-Setti, M. Bosso, M. Ravizza, A. Taglioretti, P. Sulpizio, et al. "Insemination of HIV-negative women with processed semen of HIV positive partners." *Lancet* 340 (1992): 1317-9.
- Souiss I., J. Harper, A. Handyside, & R. Winston. "Obstetric outcome of pregnancies resulting from embryos biopsied for pre-implantation diagnosis of inherited disease." *Br J Obstetrics Gynaecology* 8 (1996): 784-8.
- Wellisch D., A. Hoffman, S. Goldman, J. Hammerstein, K. Klein, & M. Bell "Depression and anxiety symptoms in women at high risk for breast cancer; pilot study of a group intervention." *American Journal of Psychiatry* 156 (1999): 1644-5.
- Wilde, J.T. *HIV and HCV Co-infection in Hemophilia*. World Federation of Hemophilia, 2003.
- World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2005.



**Поддерживается неограниченным образовательным  
грантом компании Wyeth**

**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](mailto:wfh@wfh.org)

Интернет: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

