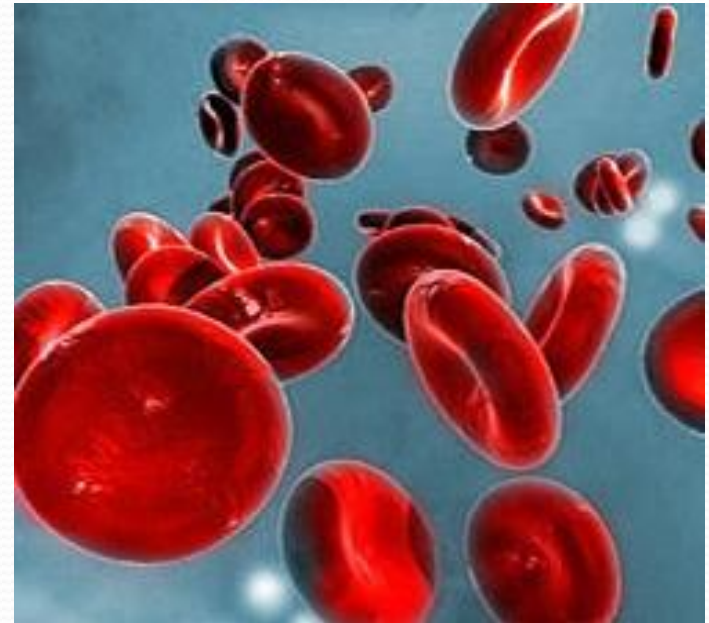


# Гемофилия

Выполнила:  
Гильманова Алина  
203 м

# Гемофилия

— редкое наследственное заболевание, связанное с нарушением коагуляции (процессом свертывания крови); при этом заболевании возникают кровоизлияния в суставы, мышцы и внутренние органы, как спонтанные, так и в результате травмы или хирургического вмешательства.



❖ **Гемофилия** – это нарушение свертываемости крови, которое развивается вследствие недостаточного количества в плазме крови определенных факторов свертывания. Всего выделяют 12 факторов свертывания, которые являются белковыми соединениями и ферментируют каскад реакций, который запускается вследствие повреждения стенок сосудов для предотвращения выраженного кровотечения. В результате таких реакций образуется тромб из нитей белка фибриногена, он перекрывает повреждение, что приводит к постепенному уменьшению кровотечения. Также в этом процессе принимают участие тромбоциты, они имеют способность склеиваться между собой и прикрепляться к стенке сосуда в области повреждения. Тромбоциты отвечают за остановку кровотечения из сосудов мелкого калибра.



- суставы больного  
гемофилией

❖ **Этиология гемофилий:** наследственные заболевания (гемофилии А и В наследуются по Х-рецессивному типу – болеют преимущественно мужчины, гемофилия С наследуется аутосомно – болеют и мужчины, и женщины).

❖ **Патогенез:** дефицит факторов свертывания крови приводит к увеличению времени свертывания цельной крови и развитию геморрагического синдрома (гематомный тип кровоточивости).

# Гемофилия



**Гематома у  
новорожденного  
ребенка**



**Гематома у ребенка  
после выполнения  
инъекции**



# *Клиническая картина*

- ❖ Гемофилия может проявиться в любом возрасте. Самыми ранними признаками заболевания могут быть кровотечения из перевязанной пуповины у новорождённых, кефалогематома, кровоизлияния под кожу. На первом году жизни у детей, страдающих гемофилией, кровотечение может возникнуть во время прорезывания зубов. Заболевание чаще выявляют после года, когда ребёнок начинает ходить, становится более активным, в связи с чем возрастает риск травматизации. Гемофилии свойственен гематомный тип кровоточивости, для которого характерны гемартрозы, гематомы, отсроченные (поздние) кровотечения.

# Лабораторная диагностика

- ❖ Лабораторная диагностика гемофилии базируется на определении времени свертываемости крови, которая резко замедляется (до нескольких часов вместо 6-10 минут в норме) и плазменных факторов VIII, IX, XI, количество которых снижается менее 50% по отношению к средней норме.

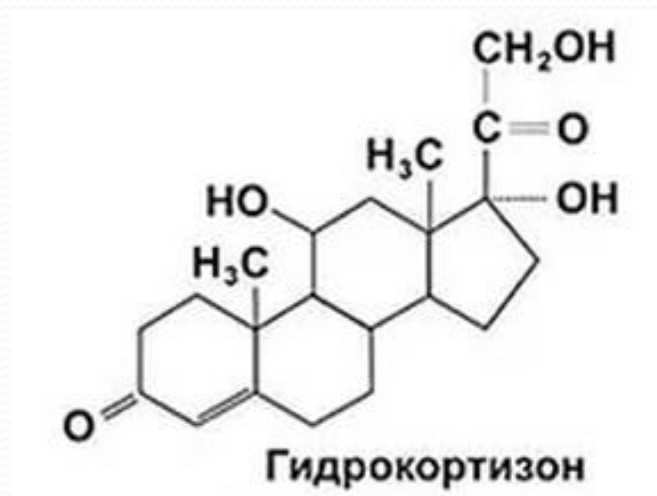
# *Лечение гемофилии*

- ❖ сводится к немедленному введению до остановки кровотечения недостающих факторов свертываемости в виде концентратов (наиболее предпочтительно), криопреципитата или свежезамороженной (антигемофильной) плазмы.



## Какими препаратами лечить гемофилия?

- ❖ гидрокортизон - 40-60 мг после аспирации крови при гемартрозе
- ❖ криопреципитат - вводят из расчета 35-40 ЕД/кг в сутки в течение 7-10 суток
- ❖ новосэвен - в дозе 90 мг/кг массы тела



❖ *Гемофилия* - это группа наследственных заболеваний, возникновению которых способствует исключительно особенности наследования генов. Заболеваний, предшествующих гемофилии не существует. В то же время выделяется ряд состояний, оказывающихся спутниками этой патологии:

- ❖ повышенная кровоточивость
- ❖ постоянные гематомы
- ❖ гемартрозы
- ❖ хронический геморрагически-деструктивный остеоартроз.

# Схема наследования гемофилии

отец болен мать здорова

отец здоров мать носитель



$X^h Y$        $XX$

$XY$        $X^h X$

$X^h X$        $X^h X$        $XY$        $XY$

$X^h Y$        $XY$        $X^h X$        $XX$



дочь носитель  
(100%)

сын здоров  
(100%)

сын болен  
(50%)

дочь носитель  
(50%)

# Уход за больным гемофилией

- ❖ *Оптимальная помощь при заболевании гемофилией может быть обеспечена лишь при полидисциплинарном подходе, включающем самовведение препаратов под руководством персонала и лечение на дому. Всесторонняя централизованная помощь обеспечивает больным с редким заболеванием лечение специально подготовленными экспертами в данной области, которые оказывают наиболее эффективную для данной категории больных помощь. Такой подход позволяет решить многие проблемы на базе амбулаторного лечения, что сокращает стоимость лечения гемофилии, помогает интегрировать больных гемофилией в общество полноценными функциональными членами*



# Гемофилия и семья

- ❖ *Проблемы гемофилии касаются всех членов семьи. Матери часто чувствуют себя ответственными за то, что случилось с их сыновьями, зная о своей роли в передаче гена гемофилии по наследству. Нерешенная проблема чувства вины ведет к тому, что они начинают чрезмерно опекать ребенка. Некоторые отцы с трудом могут принять диагноз, хотя другие берут на себя основную ответственность по уходу за своими детьми. Негативные взаимоотношения между супругами, а также между родителями и ребенком могут вызывать у ребенка чувство отверженности и изолированности. Специалисты в области гемофилии должны признать и постоянно принимать во внимание то, какое психо-социальное влияние оказывает данное заболевание и его осложнения на родителей, братьев и сестер болеющего ребенка, а также на других членов семьи.*



# Профилактика

- ❖ *Все дети и подростки с диагнозом «гемофилия» должны стоять на диспансерном учете. В специальном документе указывают тип болезни, проведенное лечение и его результаты. Родители больного гемофилией должны быть знакомы с особенностями ухода за детьми с этим заболеванием и оказания им первой помощи. Мать и отец должны дать ребенку все условия, чтобы он нормально развивался как личность. Физическим трудом дети с гемофилией заниматься не могут, потому упор нужно делать на интеллектуальный труд, развивать способности и склонность к нему.*

# Заключение

- ❖ Гемофилия является наследственным заболеванием, которое требует медицинского контроля в течение всей жизни больного. Лечение осуществляется с целью максимально снизить риск инвалидности, продлить жизнь, создать условия для социального и физического благосостояния больных и помочь пациентам как можно полнее раскрыть свой жизненный потенциал. Краеугольным камнем лечения гемофилии является адекватная поставка безопасных и действенных препаратов, которые должны вводиться на самых ранних стадиях кровоизлияний.

❖ За последние 30 лет удалось достичь многие из поставленных целей при организации лечения гемофилии благодаря новым достижениям в технологии изготовления препаратов и осуществления принципа всесторонности помощи при гемофилии. ВИЧ-инфекция до сих пор оказывает влияние на сообщество людей, страдающих гемофилией, особенно в развитых странах, однако постоянная работа над лучшей очисткой препаратов крови от вирусов делает их все более безопасными. Достижения молекулярной биологии и технологии рекомбинантной ДНК позволили разработать синтетический концентрат фактора свертываемости крови, проводить более точное выявление носителей заболевания и пренатальную диагностику, а также позволили надеяться, что в будущем генная терапия решит проблему гемофилии.