

*** Клинико-лабораторные
особенности геморрагического
синдрома при гемофилии.
Профилактические мероприятия.**

Сделали: Арманкызы К.
Жумагулова У.

Гемофилия

Гемофилия — наследственное заболевание, обусловленное дефицитом факторов VIII или IX свертывающей системы крови и характеризующееся кровоточивостью гематомного типа.

Эпидемиология. Частота гемофилии колеблется от 6,6 до 18 на 100000 лиц мужского пола. Наследование происходит по рецессивному типу, сцепленному с полом (X-хромосомное).

Гемофилия "А" (фактор VIII) встречается в 5 раз чаще, чем гемофилия "В" (фактор IX). Заболевание передается от мужчины, больного гемофилией, внуку через дочь-кондуктора. Описана крайне редко встречающаяся классическая гемофилия у женщин, родившихся от матери-кондуктора и больного гемофилией отца.

Клиническая картина.

Самым ранним признаком заболевания может быть кровотечение из перевязанной пуповины у новорожденного, кефалогематома. Чаще заболевание манифестирует после года, когда рас ширяется двигательная активность ребенка. Особенности геморрагического синдрома при гемофилии являются наличие гематом, гемартрозов и отсроченные, поздние кровотечения. Гематомы, как правило, обширные, болезненные, имеют тенденцию к распространению вдоль мышечных фасций. Они могут быть настолько значительными, что сдавливая периферические нервные стволы или крупные артерии, вызывают параличи и гангрены. Гемартрозы - кровоизлияния преимущественно в крупные суставы. Синовиальная оболочка у больного гемофилией почти полностью лишена тканевого тромбопластина, чем объясняется склонность к кровоизлияниям в суставы. При тяжелом течении гемофилии они имеются к 2-3 годам у 90-95% больных.

Профилактика.

С целью профилактики кровоточивости следует избегать препаратов, нарушающих адгезивно-агрегационную способность тромбоцитов. При интеркуррентных заболеваниях инфекционно-воспалительного характера детям с тромбастенией Гланцмана показана гемо" статическая терапия.

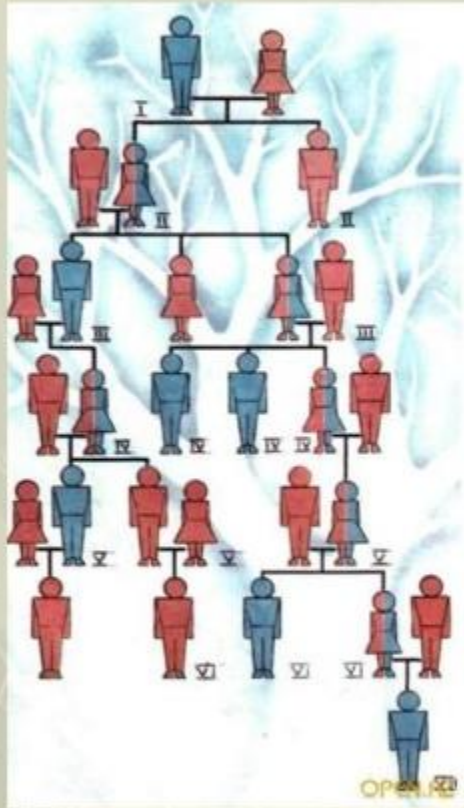
Прогноз для жизни в большинстве случаев благоприятный. Выраженность геморрагического синдрома с возрастом уменьшается.

Гемофилия -

- ▶ Наследственная болезнь, передаваемая по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу, характеризующаяся резко замедленной свертываемостью крови из-за недостаточной коагуляционной активности VIII или IX плазменных факторов свертывания крови.

- ▶ Среди всех больных с наследственными коагулопатиями у 94-96 % диагностируют гемофилию А или В и болезнь Виллебранда. На остальные формы приходится не более 6 %, суммарная частота наследственных дефектов факторов равна 5-6 на 1 млн. человек.
- ▶ Гемофилия А – дефицит VIII фактора
- ▶ Гемофилия В – дефицит IX
- ▶ Гемофилия С – дефицит XI фактора
- ▶ Ингибиторная гемофилия – обусловлена выработкой антител к VIII или IX фактору после повторных переливаний их концентратов

Наследование



- ▶ Все дочери больного гемофилией являются носителями гена гемофилии (кондукторами гемофилии), которые с вероятностью 1:4 могут родить сына, больного гемофилией (гемофилия будет у 50% сыновей).
- ▶ Сыновья больного гемофилией будут здоровы и не могут передавать болезнь детям.
- ▶ У женщин-носителей гемофильного гена уровень VIII или IX факторов умеренно снижен до 30-50%, но кровоточивости нет, хотя она может возникнуть после больших хирургических операций.

Особенности геморрагического синдрома при гемофилии



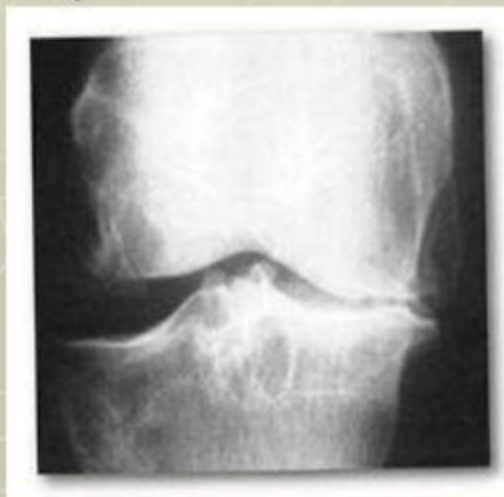
1. Кровотечения при травмах обильные и длительные
2. Преобладают в клинике кровоизлияния:
 - **В крупные суставы конечностей**
 - **Глубокие подкожные кровоизлияния**
 - **Межмышечные и внутримышечные гематомы**



3. Более редкие геморрагии: забрюшинные гематомы, кровоизлияния в органы брюшной полости, желудочно-кишечные кровотечения, внутричерепные геморрагии

► **Разновидности суставных поражений при гемофилии:**

1. Острые гемартрозы – первичные и рецидивирующие
2. Хронические геморрагически-деструктивные остеоартриты
3. Вторичный ревматоидный синдром



По степени тяжести различают: рентгенологическая классификация

I степень – припухлость мягких тканей, расширение суставной щели без изменения костей

II степень – остеопороз в эпифизах и эпифизеолиз

III степень – начинающаяся дезорганизация сустава, синовит, изменение суставных поверхностей, субхондральные кисты

IV степень – сужение суставного пространства и деструкция хряща

V степень – потеря суставной щели, фиброз, очень выраженный эпифизеолиз.

Геморрагический синдром при гемофилии

Геморрагический синдром при гемофилии — это остро возникшие кровотечения и/или кровоизлияния, в основе которых лежит дефицит одного из плазменных факторов свертывания крови.

Причинами, наиболее часто приводящими к развитию геморрагического синдрома при гемофилии, являются:

- Бытовые травмы ребенка.
- Малые хирургические манипуляции (экстракция зуба, тонзиллэктомия и др.).
- Длительный прием медикаментозных препаратов (нестероидные противовоспалительные средства, глюкокортикоиды).

Клиническая симптоматика гемофилии преимущественно проявляется в виде кожного геморрагического синдрома, кровотечений из слизистых оболочек (носа, полости рта, желудочно-кишечного тракта и др.), а также кровоизлияний в полость крупных суставов. Характерной особенностью геморрагического синдрома при гемофилии является то, что кровотечения и кровоизлияния могут возникнуть не сразу после травмы, а через некоторое время.

Клиника кожного геморрагического синдрома при гемофилии характеризуется наличием постепенно нарастающих гематом в диаметре от 1 см и более, сопровождающихся резким болевым синдромом, полихромией.

Кровотечения из слизистых оболочек при гемофилии обычно бывают длительными, не купируются без применения заместительной терапии.

Кровоизлияния при гемофилии обычно происходят в полость крупных и средних суставов, для них характерно повторное поражение одних и тех же суставов. Гемартроз развивается постепенно, объем сустава увеличивается, кожа над ним гиперемирована, горячая наощупь. Резко выражен болевой синдром.

Принципы терапии при гемофилии

- ▶ Внутримышечные инъекции запрещены (все препараты могут быть введены только внутривенно либо назначены внутрь)
- ▶ Кровотечение любой локализации и тяжести, припухлость и боль в суставе, подозрение на кровоизлияние во внутренние органы – показание к немедленному (даже ночью!) введению концентрированных антигемофильных препаратов. Аналогично следует поступать при травме с нарушением целостности кожных покровов
- ▶ Больной 1 раз в квартал должен посещать стоматолога, имеющего опыт лечения детей с гемофилией
- ▶ Любые хирургические вмешательства возможны только после введения препаратов антигемофильного глобулина. Используют для вливаний лишь поверхностные вены