

ФГБУ «ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ
ЦЕНТР» МЗРФ
*КОНФЕРЕНЦИЯ МОСКОВСКОЙ
ОБЛАСТНОЙ ОРГАНИЗАЦИИ ВОГ*

**ОРГАНИЗАЦИЯ ЛЕЧЕНИЯ
ВЗРОСЛЫХ БОЛЬНЫХ
ГЕМОФИЛИЕЙ МОСКОВСКОЙ
ОБЛАСТИ**

**Яковлева Е.
В.**

2016

ФГБУ «ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ
ЦЕНТР» МЗРФ

НАУЧНО- КОНСУЛЬТАТИВНОЕ ОТДЕЛЕНИЕ КОАГУЛОПАТИЙ

Руководитель отделения: д.м.н. **Возуля Надежда
Ивановна**

Сотрудники отделения:

Ст. науч. сотр., к.м.н. **Лихачева Елена
Аркадьевна**

Науч. сотр., к.м.н. **Яковлева Елена
Владимировна**

Врач, к.м.н. **Яструбинецкая Ольга
Иосифовна**

Врач **Кумскова Мария
Александровна**

Тел. 8(495)612-29-12
email:hemophilia2012@mail.ru

**ФГБУ ГНЦ МЗРФ
НКО
КОАГУЛОПАТИЙ**



**ОКАЗАНИЕ ПОМОЩИ,
ЛЕЧЕНИЕ**



**«ДОМАШНЕЕ
ЛЕЧЕНИЕ»**

**АМБУЛАТОРН
ОЕ**

**СТАЦИОНАРН
ОЕ**

- Заключение на получение препарата пациенты оформляют 2 раза в год (на I и II полугодие) в ГНЦ РАМН.
- Для оформления заключения на препарат в ГНЦ РАМН при себе иметь копии документов: паспорт, медицинский полис, СНИЛС.



- Предоставить заключение в МОНИКИ
поликлиника: тел. 8(495)6317367
Кузьмина Элла Самойловна
Чуданова Татьяна Владимировна
Кантиевский Илья Николаевич



- Предоставить заключение по месту жительства

АМБУЛАТОРНАЯ ПОМОЩЬ



ДИСПАНСЕРНОЕ
НАБЛЮДЕНИЕ

- КОАГУЛОГРАММА



КОНСУЛЬТАЦИИ
СПЕЦИАЛИСТОВ

-ХИРУРГ

-ОРТОПЕД

-ПРОКТОЛОГ

-

СТОМАТОЛОГ



ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ
МЕТОДЫ
ИССЛЕДОВАНИЯ

- УЗИ

-РЕНТГЕНОГРАФИЯ

- ГАСТРОСКОПИЯ

-КОЛОНОСКОПИЯ

-КОМП.ТОМОГР.

-МРТ

СТАЦИОНАРНАЯ ПОМОЩЬ



ОТДЕЛЕНИЕ ХИРУРГИИ

(ЖЕЛУДОЧНО-
КИШЕЧНЫЕ
КРОВОТЕЧЕНИЯ,
ГЕМОРОЙ,
ЗАБРЮШ.
ГЕМАТОМА)



ОТДЕЛЕНИЕ ОРТОПЕДИ И

(ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЕ,
ТРАВМЫ)



ОСЛОЖНЕННЫЕ СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Документы для госпитализации в ГНЦ

- Копия паспорта
- Копия медицинского полиса
- Копия СНИЛС
- Информированное согласие (в ГНЦ)



Квота на госпитализацию оформляется в течение нескольких дней

Гемостатическая терапия в пред- и послеоперационный период осуществляется препаратом пациента.

Если предполагаемая потребность препарата превышает фактическое ежемесячное использование препарата, необходимо заранее оформить заключение на однократное дополнительное получение .

ДРУГИЕ ОБРАЩЕНИЯ В НКО КОАГУЛОПАТИЙ

- ✓ Получение справки об отсутствии противопоказаний к санаторно-курортному лечению
- ✓ Рекомендации по гемостатической терапии при проведении оперативного вмешательства в других медицинских учреждениях
- ✓ Заключение о дополнительной потребности в препаратах факторов свертывания крови в связи с оперативным лечением

«ДОМАШНЕЕ ЛЕЧЕНИЕ»

ФОРМУЛА РАСЧЕТА ДОЗЫ ПРЕПАРАТА

$$X = M \times L \times 0,5$$

M – вес пациента

L- желаемый уровень фактора (%)

1 МЕ фактора свертывания крови VIII эквивалентна его содержанию в 1 мл нормальной человеческой плазмы. Содержание фактора VIII в плазме - 0,01 – 0,02 г/л. Расчет требуемой дозы основан на эмпирически полученных результатах, согласно которым 1 МЕ/кг фактора свертывания крови VIII повышает уровень плазменного фактора на 1,5–2% от нормального содержания.

Оптимальные уровни фактора свертывания крови

<i>Локализация кровотечения</i>	<i>Уровень фактора</i>
Острый гемартроз	30 – 40 %
Кровотечение из слизистых оболочек	50 – 60 %
Гематома мягких тканей	40 – 50 %
Гематурия	20 – 30 %

Пример: у пациента с тяжелой формой гемофилии А острый гемартроз.

Вес пациента 60 кг.

Желательный уровень фактора для успешного купирования кровотечения - 40%

$$60 \times 40 \times 0,5 = 1200 \text{ ME}$$

Расчет дозы препарата в домашних условиях

При остром гемартрозе:
15-20 МЕ/кг веса пациента.

При кровотечении из слизистых:
25-30 МЕ/кг веса пациента.

При гематоме мягких тканей:
20-25 МЕ/кг веса пациента.

Расчет дозы препарата в домашних условиях

Пример:

Вес пациента 60 кг.

При остром гемартрозе:

$$20 \text{ МЕ} \times 60 = 1200 \text{ МЕ}$$

При носовом кровотечении:


$$30 \text{ МЕ} \times 60 = 1800 \text{ МЕ}$$

При гематоме мягких тканей:

$$25 \text{ МЕ} \times 60 = 1500 \text{ МЕ}$$

Действия в экстренных случаях

При подозрении на развитие жизнеугрожающих кровотечений и состояний (травмы, желудочно-кишечное кровотечение, забрюшинная гематома и.т.д.):



- 1. Ввести концентрат фактора свертывания крови из расчета 50МЕ/кг**
- 2. Явка в ФБГУ ГНЦ МЗРФ**

ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- ✓ Регулярное введение концентратов факторов свертывания крови для поддержания минимально необходимого уровня дефицитного фактора в плазме с целью предупреждения эпизодов кровотечения
- ✓ Назначают пациентам с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии
- ✓ Впервые было применено в Швеции
(Nisson, Act Paed Scans 1976)

ЦЕЛЬ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

предупредить эпизод
кровотечения



предотвратить развитие артропатии
и жизнеугрожающих кровотечений



улучшение качества жизни

СХЕМЫ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ

А

Концентрат
фактора
свертывани
я крови VIII
20-40 МЕ/кг
3 раза в
неделю

В

Концентрат
фактора
свертывания
крови IX
20-40 МЕ/кг 2
раза в
неделю

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

- Необходимость получения своевременной помощи (самостоятельно, при помощи родственников, медицинского персонала)
- Необходимость получения адекватной заместительной терапии
- Предупреждение травматизма
- Занятия неконтактными видами спорта
- Регулярное посещение стоматолога
- Оперативные вмешательства (в т.ч. удаление зубов), вакцинацию проводят на фоне адекватной заместительной терапии
- Избегать приема дезагрегантов, антикоагулянтов, НПВС
- Введение лекарственных средств перорально или внутривенно
- Контроль маркеров вирусных гепатитов, ВИЧ-инфекции
- Контроль биохимических показателей (по назначению врача)

КОНТАКТЫ

ФГБУ Гематологический Научный Центр МЗРФ
(Москва, Новый Зыковский проезд, д.4)
Научно-Консультативное Отделение
Коагулопатий

Тел.: 8(495)612 29 12

email: hemophilia2012@mail.ru

Московский областной научно-
исследовательский клинический институт им.
М.Ф. Владимирского
(Москва, ул. Щепкина 61/2, корпус 1)

поликлиника: тел. 8(495)6317367