



Гемофилия

Выполнила работу студент: 3 курса

Группа: 3 Иваненко. Н.

Преподаватель: Максимова Лариса Николаевна

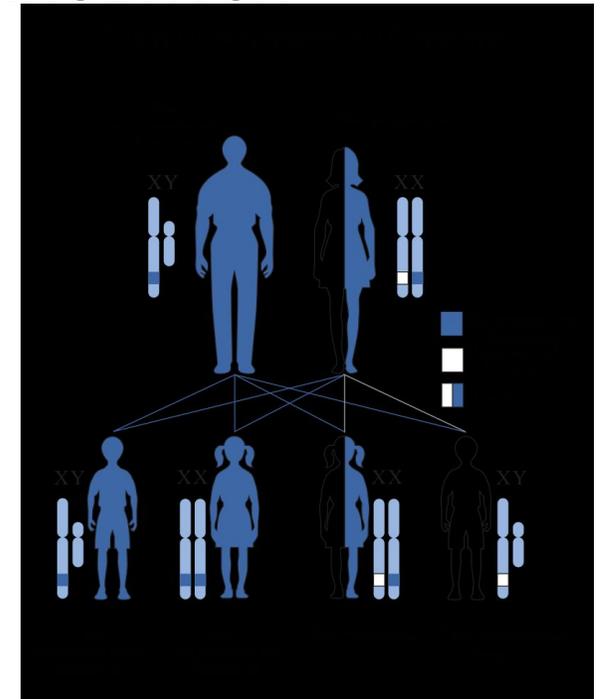
Гемофи́лия

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



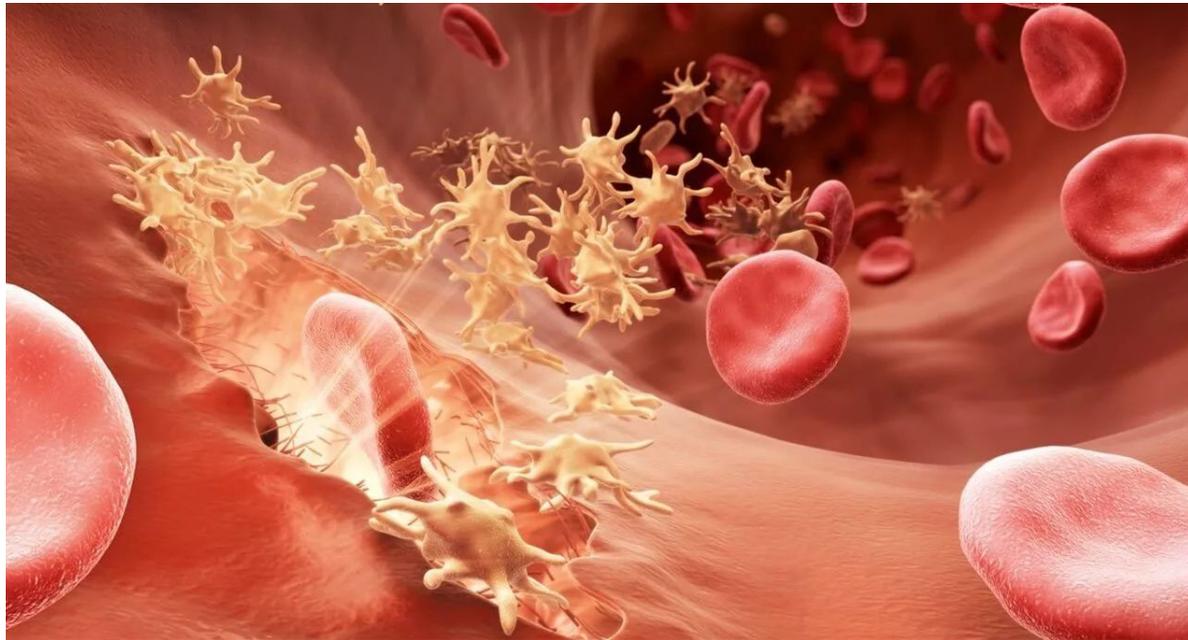
Причины гемофилии

1. Врожденная заболевание
2. При дефиците того или иного фактора свертывания своевременный и адекватный гемостаз становится невозможным.



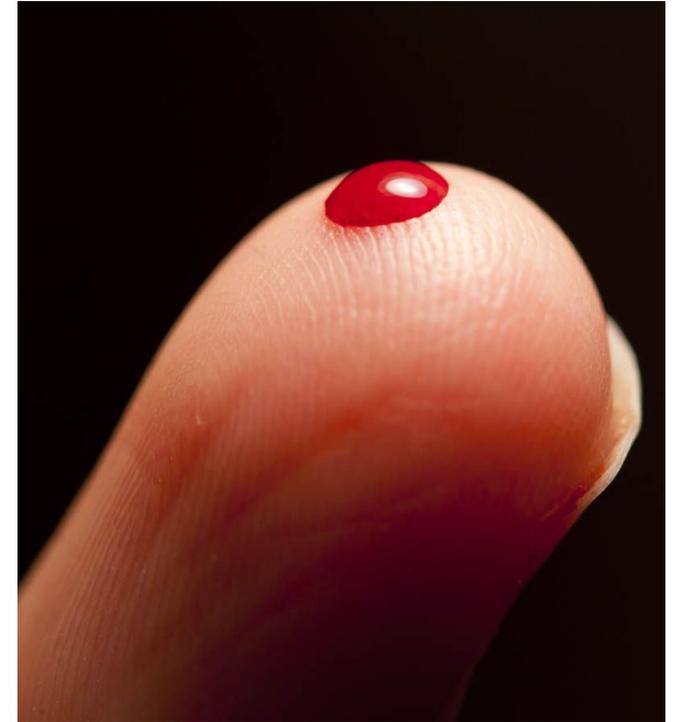
Классификация гемофилии

- Классическая гемофилия составляет подавляющее большинство (около 85%)
- При гемофилии В.
- Гемофилия С .



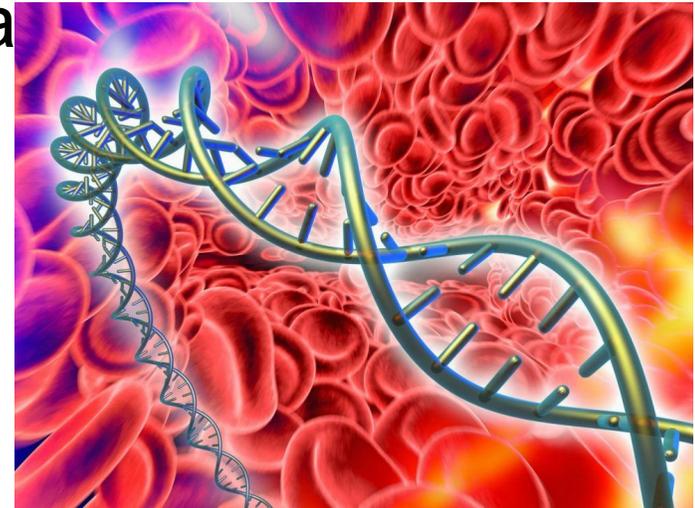
Симптомы

- ведущими симптомами гемофилии А и В являются повышенная кровоточивость с первых месяцев жизни; подкожные, межмышечные, субфасциальные, забрюшинные гематомы, обусловленные ушибами, порезами, различными хирургическими вмешательствами; гематурия; обильные посттравматические кровотечения; гемартрозы крупных суставов, с вторичными воспалительными изменениями, которые приводят к формированию контрактур и анкилозов.



Диагностика гемофилии

- Диагностика гемофилии проводится при участии ряда специалистов: неонатолога, педиатра, генетика, гематолога. При наличии у ребенка сопутствующей патологии или осложнений основного заболевания проводятся консультации детского гастроэнтеролога, детского травматолога-ортопеда, детского отоларинголога и др.



Методы лабораторной диагностики свертывающей системы крови

- Тромбоэластография
- Тест генерации тромбина (тромбиновый потенциал, эндогенный тромбиновый потенциал)
- Тромбодинамика
- Тест протромбинового времени (или Протромбиновый тест, МНО, ПВ)
- D-димер (анализ на уровень D-димера)
- Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)



Лечение гемофилии

- При гемофилии полное избавление от заболевания невозможно, поэтому основу лечения составляет заместительная гемостатическая терапия концентратами VIII и IX факторов свертывания крови. Необходимая доза концентрата определяется степенью выраженности гемофилии, тяжестью и видом кровотечения

