

**Астана Медицина Университеті АҚ  
Балалар аурулары кафедрасы**

# **ГЕМОФИЛИЯ**

**Тексерген: Баймухаметова С. Р**

**Орындаған: Толибаева А. Б**

**303 стоматология**

**Астана 2016**



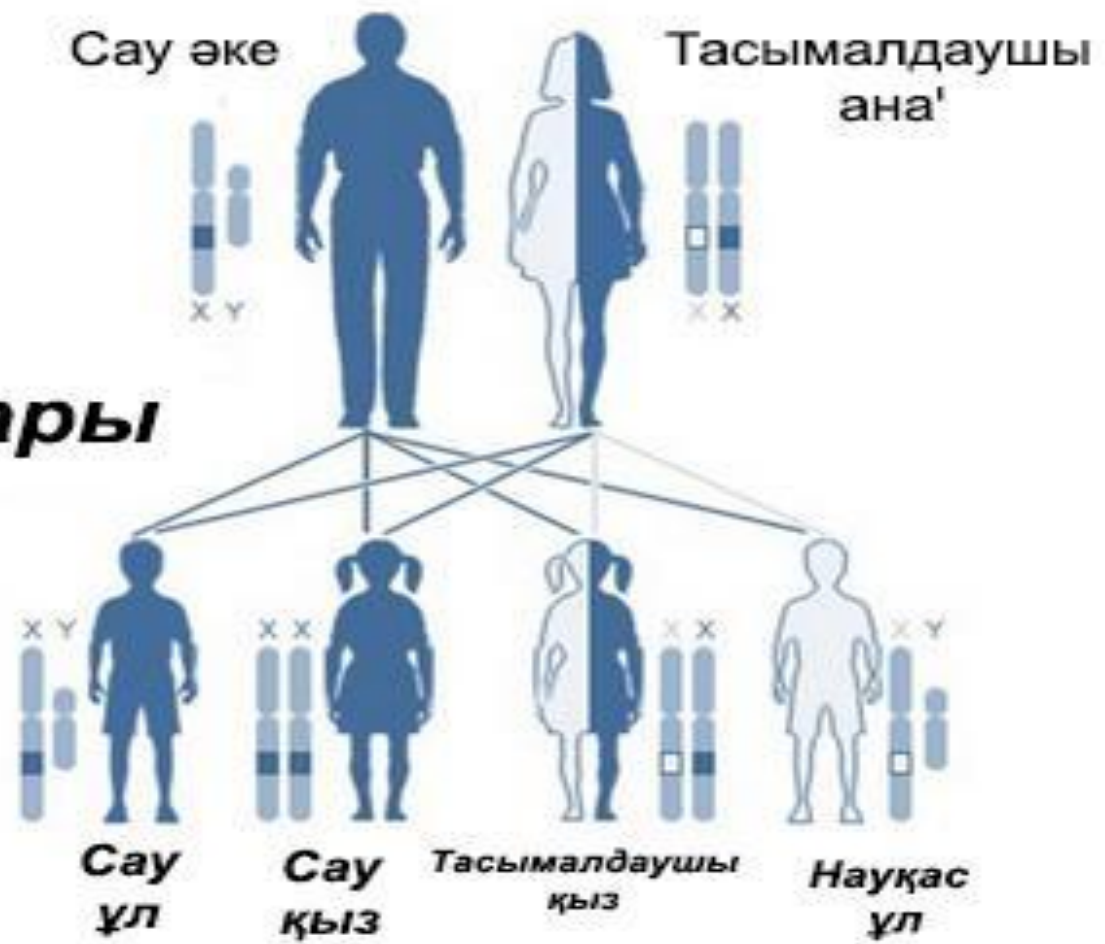
# Гемофилия

- қан ұюына қатысатын плазмалық факторлар жетіспеушілігіне байланысты болатын, тұқым қуалайтын коагулопатиялар қатарына жатады. Гемофилия термині негізінде қан ұйытатын екі ақаудың болуына байланысты: VIII фактор дефициті (гемофилия А) және IX фактор дефициті (гемофилия В).

# Гемофилия берілу жолы рецессивті , жыныспен тіркескен

**Гемофилия берілу жолдары**

**KazMedic.kz**



# Түрлері

**А**

- VIII фактордың жетіспеушілігіне немесе прокоагулярлы бөлімнің молекулярлы аномалиясына (антигемофильді глобулиннің) байланысты, X-хромосома мен рецессивті байланысып беріледі
- 70 - 80 %

**В**

- IX фактордың белсенділігінің (тромбопластиннің плазмалық компонентінің) жетіспеушілігінен туындаған, тұқым қуалайтын гемморагиялық диатез. X-хромосомамен рецессивті беріледі
- 6 - 13%

**С**

- XI фактордың (аутосомды рецессивті мутация), тапшылығынан дамиды тұқым қуалаушылық коагулопатия, негізінен еврей-ашкеназдарда.

# Гемофилия А

- (46, XhY ) ерлер, (46, XhXh ), (45, Xh O) әйелдер ауырады
- - Гемофилия А<sup>+</sup> (антиген оң форма – аномальды VIII:К түзіледі), 8 –10 %
- - Гемофилия А<sup>-</sup> (антиген теріс форма – аномальды VIII:К түзілмейді), 90 –92 %

# Клиника

- Үлкен буындарға қан құюлуы, гематомалар (тері асты, бұлшық ет ішілік), қатты және ауыр посттравматикалық қан кетулер, құрсақ қуысы және асқазан ішек жолдарында қан кетулер болуы мүмкін



# Гемофилия В

- (46, XhY ) ерлер, (46, XhXh ), (45, Xh O) әйелдер ауырады
  - Гемофилия В+ (антиген оң форма – аномальды ІХ фактор түзіледі )
  - Гемофилия В- (антиген теріс форма –ІХ фактор түзілмейді)





**Гематома у  
новорожденного  
ребенка**



**Гематома у ребенка  
после выполнения  
инъекции**



# Гемофилия С



- 4-хромасомада орналасқан, сондықтан еркектер мен әйелдер бұл дертпен бірдей ауырады.
- **Латентті** -қан өзінен өзі кетпейді, жарақаттан, операциядан ғана кетеді.
- **Кіші** -қан тіс жұлу сияқты кішігірім операциялар кезінде кетеді.
- **Айқын** -спонтанды қан кетумен сипатталады (мұрынның қанауы, тері қанталаулары) және жарақаттардан, хирургиялық операцияларда қан мол кетеді, әйелдерде меноррагия түрінде байқалуы мүмкін.

# Аурудың ауырлық деңгейлері

- • ауыр: VIII(IX) фактордың деңгейі 0,1% аспайды;
- • орташа: VIII(IX) деңгейі 1% ден 5% дейін
- • жеңіл: VIII(IX) деңгейі 5% тен 30% дейін
- Қалыпты жағдайда VIII немесе IX деңгейі 50% ден 100% дейін.



# Диагностика

**-Анамнез**

**-Қарау**

**-Гемостазиограмма жасаған кезде протромбин түзілудің бұзылуына байланысты гипокоагуляция байқалады**

**Қан ұюдын бірінші фазасын, ішкі тромбпластин немесе протромбиназаның түзілуін айқындайтын тесттер**

**-Ли – Уайт ша қан ұюы уақытының көбеюі 10 минут жоғары.**

**-АПТВ - активированное парциальное тромбопластиновое время (норма - 35 - 45) , гипокоагуляция кезінде ұзарады ( гемофилия - АПТВ 45« көп).**



# Гемофилияны емдеуге бағытталған негізгі бағыттар

I. Гемофилиясы бар науқастарда қан кетудің профилактикасы

II. «Талапқа байланысты» ем

III. Гемофилияның асқынуларын емдеу

IV. Реабилитация



**Профилактикалық ем  
VIII фактор концентратын  
аптасына 3 рет 20-40 МЕ/кг (25  
МЕ/кг) дозада енгізу.**

Пнд	Вт	Срд	Чтв	Птн	Сбт	Вск
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28

- Антигемофильдік препараттарды көктамырға ағынмен енгізеді, инфузияны 8-12 сағаттан кейін қайталайды (VIII- фактордың жартылай өмір периоды). Трансфузиондық емді бақылағанда қан сарысуындағы VIII- фактордың көлемдік деңгейіне назар аударады.
- Сыртқы қансырау кезінде трансфузионды еммен қатар жергілікті емді де қолданады: тромбопластин, тромбин, салқындатылған аминокапрон қышқылымен (5-6% ерітінді).
- Гемотомаларды хирургиялық жолмен емдейді. Тірек қимыл аппараты зақымданғанда комплексті еммен қатар Физиотерапия, рентгенотерапия, бальнеологиялық әдістер қолданылады, ортопедиялық аппараттар, синовэктомия жасайды, ахиллопластика жасайды.

Вариант геморрагий	Необходимый уровень фактора VIII в плазме	Доза концентрата антигемофильного глобулина
Десневые кровотечения, большие подкожные гематомы, геморрагии после незначительной травматизации, появление предвестников гемартроза, прорезывание зубов, носовое кровотечение при отсутствии эффекта антифибринолитиков, предупреждение кровотечений во время активных физических упражнений.	20-40%	20 МЕ/кг. Через 12-24 часа следует ввести повторно такую же дозу, если сохраняется кровотечение.
Почечные макрогематурия более 2-х суток	20-40%	20 МЕ/кг/сут. Если сохраняется кровотечение, через 12-24 часа следует ввести повторно такую же дозу. Иногда следует продолжить терапию в указанной дозе до 3-5 суток.
Сформировавшиеся острые гемартрозы, внутримышечные гематомы, кровотечения в ротовую полость после прикусывания, травматизация, малые хирургические вмешательства (в том числе стоматологические).	30-60%	15-30 МЕ/кг. Через 12-24 часа следует ввести повторно такую же дозу, при гемартрозах или если сохраняется кровотечение использовать такую же дозировку через 48 ч.
Геморрагии в ЦНС, в том числе внутрисерепные, геморрагии в брюшную полость, инфицирование крупных гематом, ЖКТ кровотечения, тонзилэктомия, травмы головы	80-100%	Первая доза – 50 МЕ/кг. Повторная доза – 40-50 МЕ/кг. Затем через каждые 8-12 ч в течение нескольких дней 25-40 МЕ/кг*.
Обширные хирургические вмешательства, в том числе ортопедические	ОКОЛО 100%	До хирургического вмешательства – 50 МЕ/кг. В течение двух дней не реже чем 2 раза в сутки использовать дозу 40-50 МЕ/кг, а затем продолжать лечение концентратами в дозе 25-40

# Препараттар

- Новосевен (Vila) – тек зақымдалған жерге әсер етеді, X және Ха факторын белсендіреді.  
Гемофилия А және В қолданады
- VIII фактор концентраты, Иммунат (Бакстер - США), IX фактор , препарат Фейба ТИМ 4  
Иммуно (Бакстер - США), Рекомбинат (Бакстер - США) –гибридомды технологиямен алынған рекомбинантты препараттар.



# НовоСэвен®

# 120

120 КЕД (2,4 мг)  
Эптаког альфа (активированный)  
Порошок и растворитель для приготовления  
раствора для инъекции  
Для внутривенных болюсных инъекций  
Вводить сразу после разведения  
Внимательно прочтите инструкцию перед применением  
Отпускается только по рецепту врача  
Срок годности: 3 года  
Стерильный препарат



## Antihemophilic Factor (Human) Koate®-DVI

NDC 13533-665-50

Final Inactivation  
Detergent Treated  
Treated at 80°C



**НАЗАРЛАРЫҢЫЗГА**



**РАХМЕТ!**