

## Памятка для родителей ребенка с гемофилией

Гемофилия — редкая наследственная болезнь, при которой нарушается свертывание крови, необходимое, например, для остановки кровотечения при травме. Гемофилия вызвана поломкой в гене, ответственном за выработку одного из факторов свертывания, то есть белка крови, участвующего в образовании тромба.

Носителем гена гемофилии являются женщины, как правило, дочери больных гемофилией мужчин. Проявляется это заболевание у мальчиков. Вследствие наличия гена гемофилии у больных значительно снижено количество одного из факторов, участвующих в свертывании крови (фактора VIII при гемофилии А и фактора IX при гемофилии В). Заболевание характеризуется возникновением массивных кровоизлияний и длительных кровотечений различной локализации. Они являются следствием травм, причем даже минимальных травм. Нередко причина остается неизвестной, тогда мы говорим о спонтанном кровотечении или кровоизлиянии. Наиболее часто бывают кровотечения из слизистых полости рта и носа, желудочно-кишечного тракта, кровоизлияния в суставы, мышцы, внутримозговые кровоизлияния, почечные кровотечения, а также длительные кровотечения после операций и травм. Повторные кровоизлияния в суставы и мышцы приводят к постепенному нарушению их функции и являются наиболее серьезной проблемой, так как без правильного своевременного лечения дети к школьному возрасту могут становиться инвалидами.

Своевременная диагностика и полноценное специфическое лечение гемофилии, цель которого восполнить дефицит фактора свертывания, могут не только остановить кровотечение, но и предотвратить развитие изменений в суставах, сохранить их подвижность. Основной формой лечения детей с гемофилией является профилактическое введение концентратов факторов свертывания крови. Этот метод позволяет вести нормальный образ жизни и предотвратить инвалидизацию вашего ребенка. Вместе с тем профилактическое лечение требует дисциплины, обязательного соблюдения всех правил и постоянного наблюдения у гематолога. Однако даже при профилактическом лечении нельзя исключить развития кровотечения или кровоизлияния. В этом случае главное — быстро начать лечение. Незамедлительное лечение поможет уменьшить боль и повреждение суставов, мышц и органов. При незамедлительном лечении для остановки кровотечения понадобится меньше фактора свертывания крови.

Поскольку правильная оценка состояния ребенка требует квалифицированного специалиста, важно после оказания первой гемостатической помощи как можно быстрее проконсультироваться с врачом. Поскольку некоторые лекарственные препараты влияют на систему свертывания крови, не давайте детям медикаменты, не посоветовавшись со своим врачом. Избегайте внутримышечных инъекций. Однако помните, что профилактические прививки важны для ваших детей не меньше, чем для остальных. Особенно важно привить ваших детей от гепатита В и А. Следите за тем, чтобы ребенок тщательно ухаживал за полостью рта и зубами, так как удаление зубов может привести к тяжелому кровотечению. Научитесь пользоваться препаратами для местной остановки кровотечений, чтобы оказать ребенку первую помощь. Сохранять в тайне информацию о диагнозе ребенка — ваше неотъемлемое право. Однако для безопасности информируйте о диагнозе и необходимых мерах всех лиц, которые могут оставаться наедине с ребенком или будут участвовать в его активных играх в ваше отсутствие. Это позволит избежать тяжелых осложнений. Следите за тем, чтобы ребенок всегда носил на цепочке или браслете информацию о своей болезни. Это поможет окружающим при несчастном случае легко узнать о заболевании.

**Что следует знать родителям детей, больных гемофилией**

## **Следите за состоянием ребенка**

Немедленно сообщайте врачу, если ребенок получил травму, даже незначительную. Особенно опасны травмы головы, шеи или живота. После таких травм может потребоваться вливание недостающего фактора свертываемости крови. Если вашему ребенку предстоит хирургическая операция или удаление зуба, поговорите с врачом относительно необходимых мер.

Внимательно наблюдайте за ребенком, не пропустите таких признаков обширного внутреннего кровотечения, как сильные боли (в том числе в животе), отечность сустава или мышцы, ограничение движений в суставах, кровь в моче, дегтеобразный стул и сильная головная боль.

## **Помните о факторах риска**

Поскольку ребенку делают вливания компонентов крови, существует опасность заражения гепатитом. Первые признаки инфицирования могут появиться в период от 3 недель до 6 месяцев после того, как ребенок получал компоненты крови. Симптомы: головная боль, повышенная температура, плохой аппетит, тошнота, рвота, болезненность живота и боль в области печени (в подреберье и в центре живота).

Никогда не давайте ребенку аспирин, так как он может вызвать кровотечение. В качестве болеутоляющего ребенку можно предложить tylenol или другой препарат, содержащий ацетаминофен.

Если ваш ребенок получал компоненты крови до того, как их начали в обязательном порядке проверять на ВИЧ-инфекцию, у него может оказаться положительная реакция на ВИЧ-инфекцию.

Если у вас есть дочери, обратитесь в специализированный медицинский центр, чтобы проверить, не являются ли они носительницами гемофилии. Больным членам семьи мужского пола нужна психологическая помощь.

## **Выполняйте следующие рекомендации**

Проследите, чтобы ребенок всегда носил медицинский идентификационный браслет.

Научите ребенка регулярно и тщательно чистить зубы мягкими щетками. Избегайте удаления зубов.

Оберегайте ребенка от травмирования, но не практикуйте излишние ограничения, которые задерживали бы развитие ребенка. Вшейте в его одежду наколенники и налокотники с прокладками, чтобы защитить суставы при падениях. Детям старшего возраста запретите заниматься контактными видами спорта (например, футболом), но они могут заниматься плаванием или играть в гольф.

На место поражения можно прикладывать холодные компрессы и лед, а на кровоточащие места - слабо давящие повязки. Чтобы не допустить возвращения кровотечения, ограничивайте подвижность ребенка в течение 48 ч после того, как оно будет остановлено.

Чтобы избежать частых госпитализаций, вам следует научиться вводить компоненты крови с фактором свертываемости. Не медлите с введением концентрата фактора свертываемости крови, если началось кровотечение. Держите концентрат всегда наготове, даже на отдыхе.

Позаботьтесь, чтобы ребенок регулярно проходил обследования у гематолога.

### **Что делать, если началось кровотечение**

Обращайтесь за медицинской помощью. Врач, по всей видимости, назначит вам вливание недостающего фактора свертываемости крови или плазмы.

Сделайте холодный компресс или приложите лед на травмированную часть тела и придайте ей возвышенное положение.

Чтобы не допустить повторения кровотечения, в течение 48 ч после его прекращения до минимума сократите физическую активность.

Если у вас боли, примите анальгетик (например, tylenol или другое лекарство, содержащее ацетаминофен). Не принимайте аспирин или препараты, содержащие его, потому что они могут усилить кровотечение.

### **Что делать при кровоизлиянии в сустав?**

Если появляется боль в суставе, опухание, покалывание, а также повысилась температура окружающих тканей, можно подозревать кровоизлияние, в частности в коленном, локтевом, плечевом, голеностопном, лучезапястном и тазобедренном суставах.

Немедленно переведите сустав в возвышенное положение.

Для восстановления подвижности сустава врач может рекомендовать вам делать упражнения на увеличение размаха движений, но начинать их следует спустя 48 ч после прекращения кровотечения. До полного прекращения кровотечения избегайте физических нагрузок (ходьбы).

Источник: <http://hemophilia-info.ru/>