

**АЗБУКА**

**ГЕМОФИЛИИ**

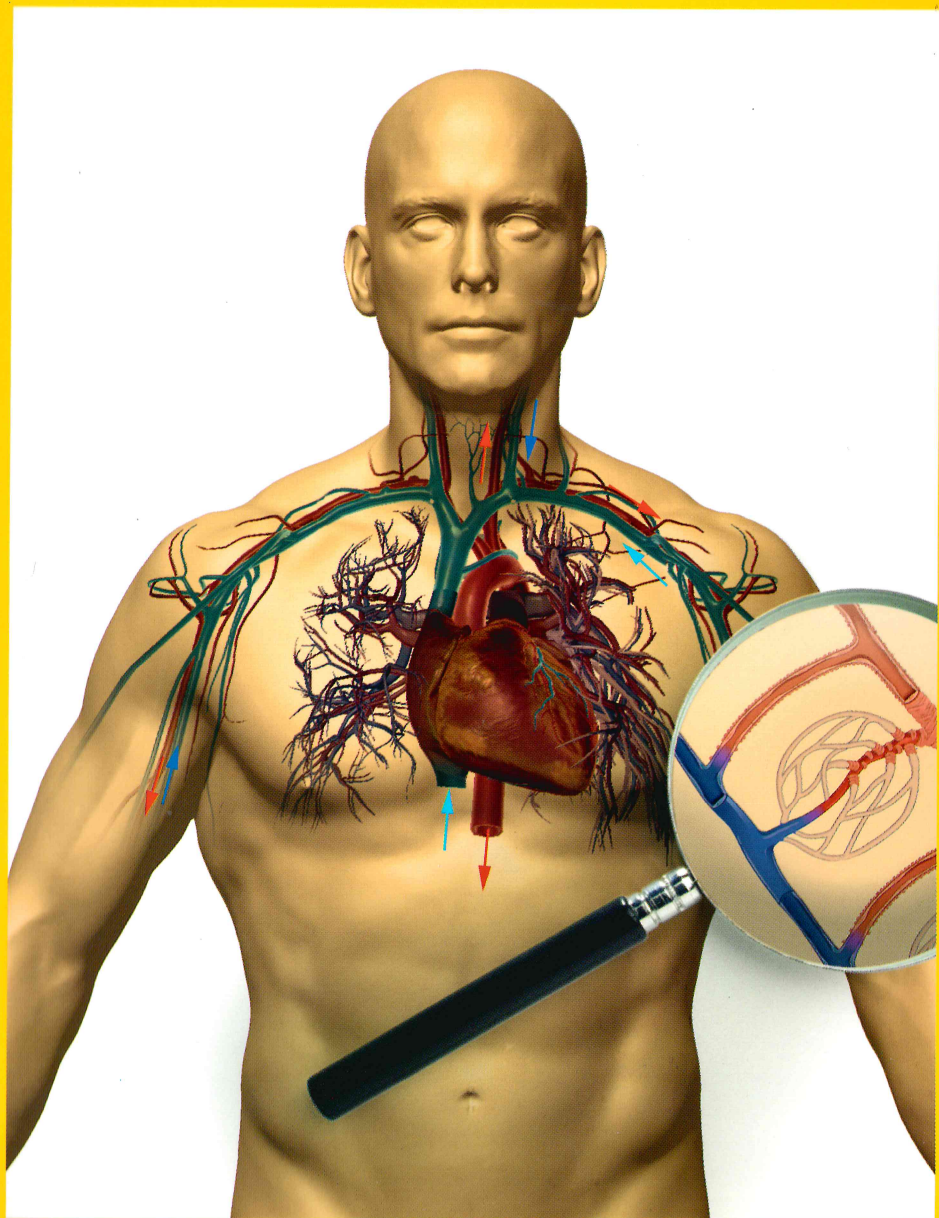
# Азбука гемофилии

Так как гемофилия – это редкое заболевание, передающееся по наследству, очень важно, чтобы родители/члены семьи пациента сами хорошо знали о симптомах данного заболевания.

Поэтому была составлена эта книга – «Азбука гемофилии».

В наглядной форме здесь представлены основные вопросы, связанные с этим заболеванием.

# Кровообращение



# Как можно остановить кровотечение

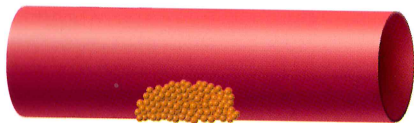
## Нормальное кровотечение



1. Кровотечение началось



2. Кровеносный сосуд сужается



3. Кровяная пластинка



4. Фибриновый коагулянт

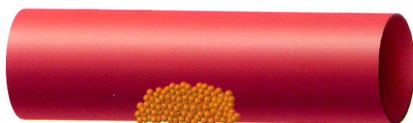
## Нарушения при гемофилии



1. Кровотечение началось



2. Кровеносный сосуд сужается



3. Кровяная пластинка  
закупоривает сосуд



4. Фибриновый коагулянт слишком  
слабый – кровотечение начинается заново

# Активизация фактора свертываемости крови

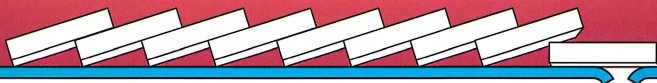
## Нормальное состояние

1



Когда кровеносный сосуд поврежден

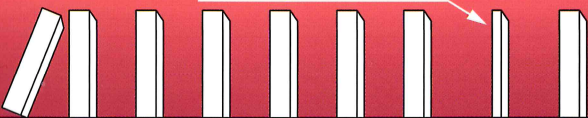
2



активизируется фактор свертывания крови.

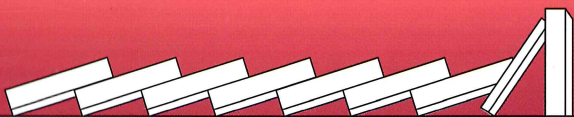
## При гемофилии

1



Фактор VIII или IX

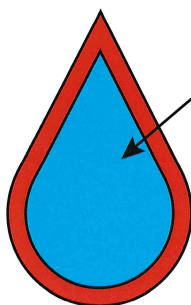
2



Так как отсутствует фактор VIII или IX, процесс свертывания крови не запускается – кровяные сгустки не образуются вообще или образуются слишком медленно.

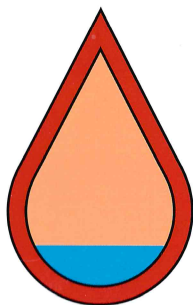
# Степени тяжести гемофилии

Норма



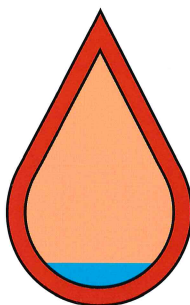
Фактор VIII или IX  
Активизация 60-120%

Легкая форма



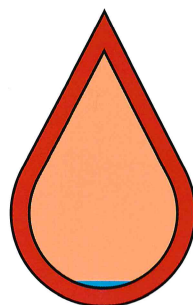
5-25 %

Средней тяжести



1-5 %

Тяжелая форма

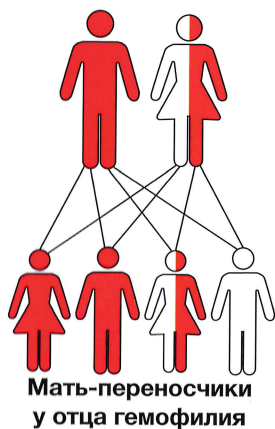
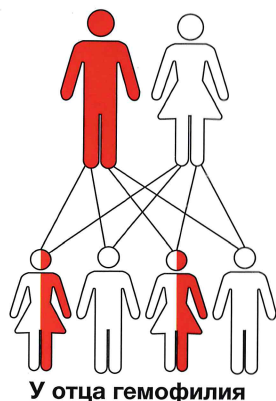
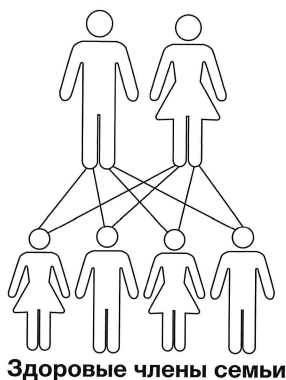
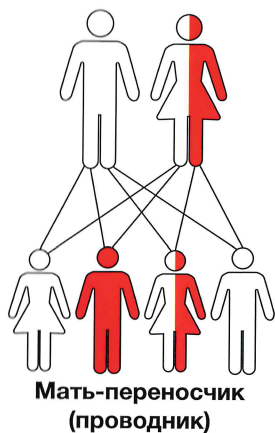


< 1 %

**Гемофилия – заболевание,  
продолжающееся всю жизнь**



# Гемофилия – наследственность



**X<sup>Y</sup>**  
 мужчина  
 здоров



**X<sup>y</sup>**  
 мужчина  
 с гемофилией



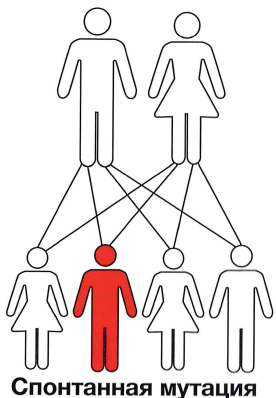
**XX**  
 женщина –  
 не переносчица



**X<sup>X</sup>**  
 женщина –  
 переносчица



**X<sup>x</sup>**  
 женщина  
 с гемофилией





# Одинаковый риск при каждой беременности

?

**XX**



Переносчица

**XX**

**Xy**



**Xy**  
Мальчик  
с гемофилией

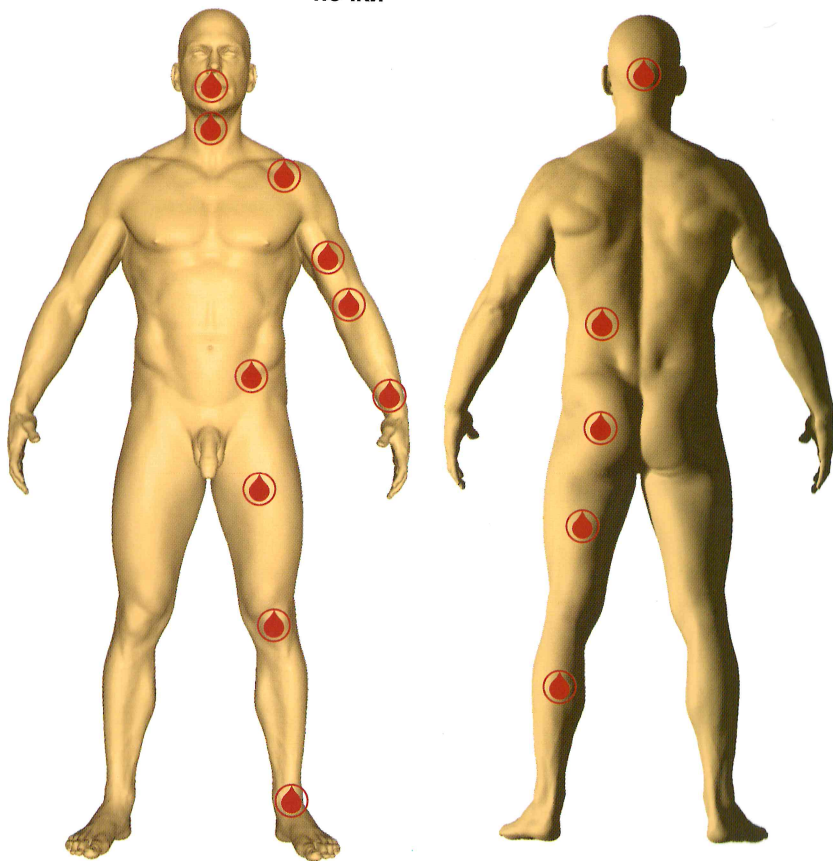
Мать (**XX**) –  
переносчик



# Где чаще всего возникают кровотечения?

**Часто:** в полость сустава  
в мышцу

**Редко:** рот  
глотка  
голова (в мозг)  
желудочно-кишечный тракт  
почки

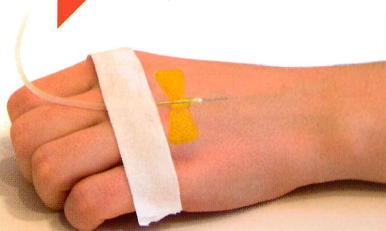


# Оказание срочной помощи

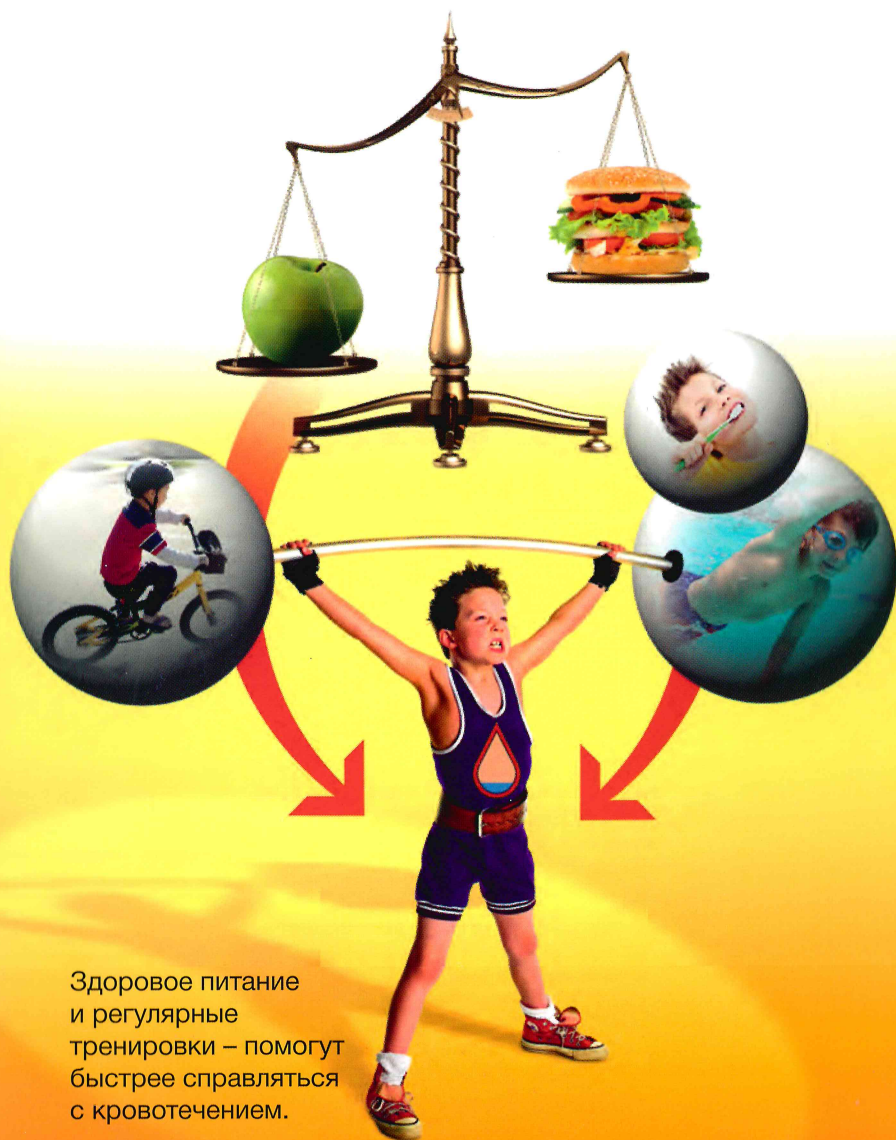
Кровотечение  
из-за травмы



Спонтанное кровотечение



# Отношение к своему здоровью, образ жизни



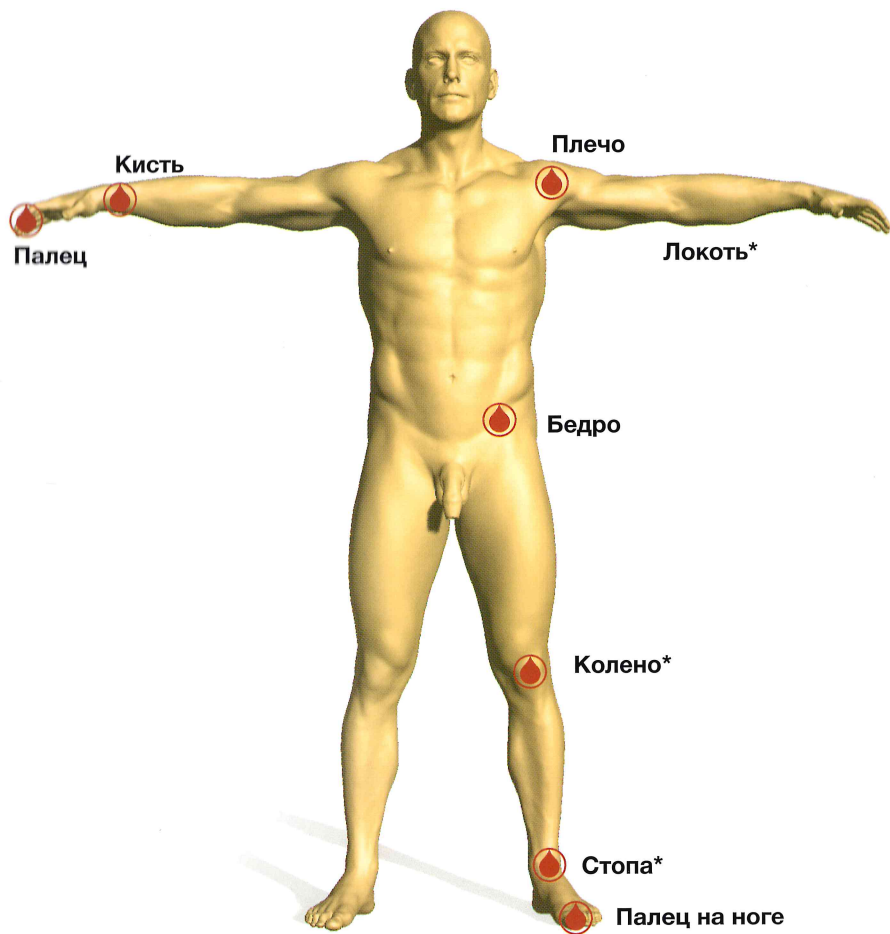
Здоровое питание  
и регулярные  
тренировки – помогут  
быстрее справиться  
с кровотечением.

**Принимайте любой медпрепарат  
с осторожностью!**



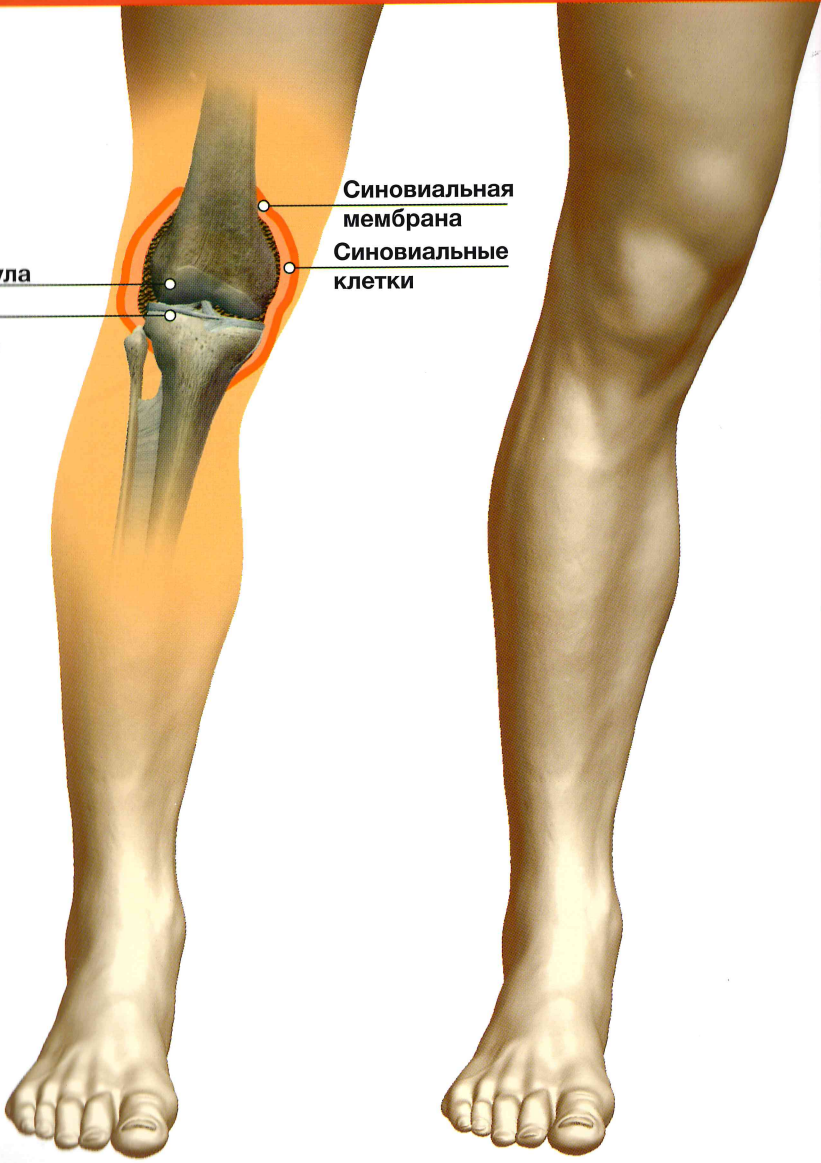
**Предварительно  
проконсультируйтесь  
с врачом**

# Кровотечение в полость сустава



\*наиболее частые случаи

# Нормальный коленный сустав



Капсула

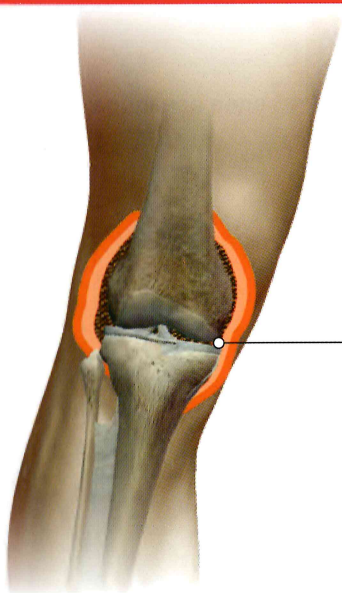
Хрящ

Синовиальная мембрана

Синовиальные клетки

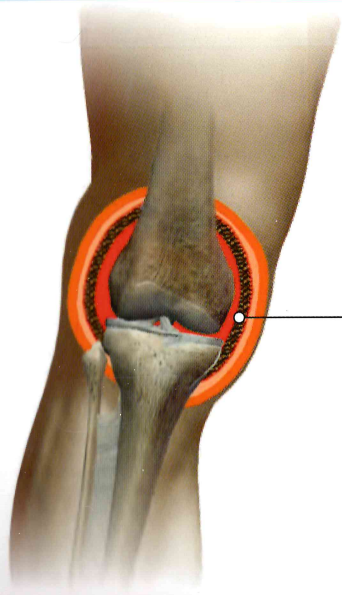
The diagram shows a human leg from the side, with the knee joint highlighted in a semi-transparent orange. A red outline traces the joint capsule. Three white circles mark the locations of the synovial membrane, the articular cartilage, and the synovial cells. Lines connect these circles to their respective labels in Russian. The labels are: 'Капсула' (Capsule) on the left, 'Хрящ' (Cartilage) on the left, 'Синовиальная мембрана' (Synovial membrane) on the right, and 'Синовиальные клетки' (Synovial cells) on the right.

# Признаки кровотечения в полость сустава



Зуд  
Чувство тепла

сначала

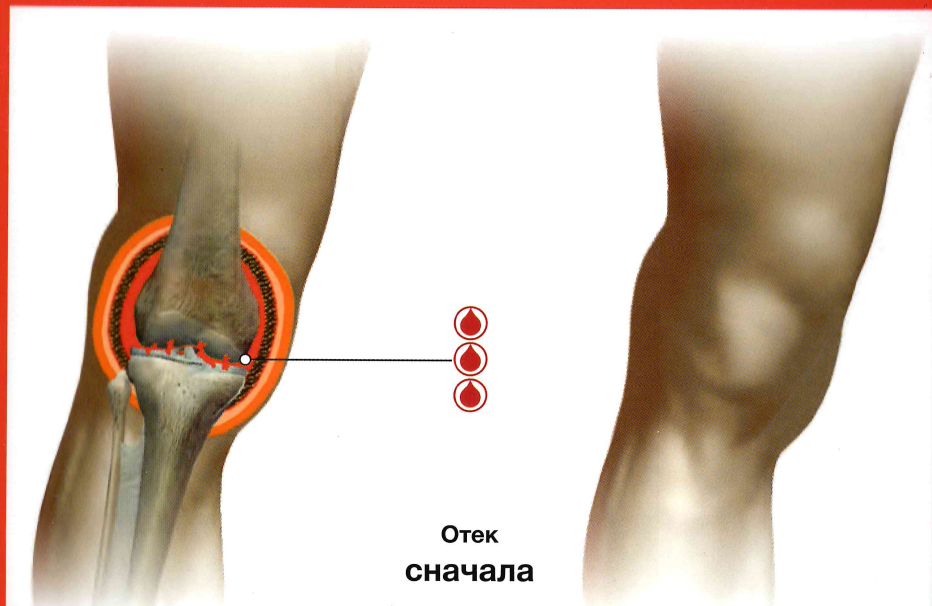


затем  
Отек  
Чувство жара  
Боль

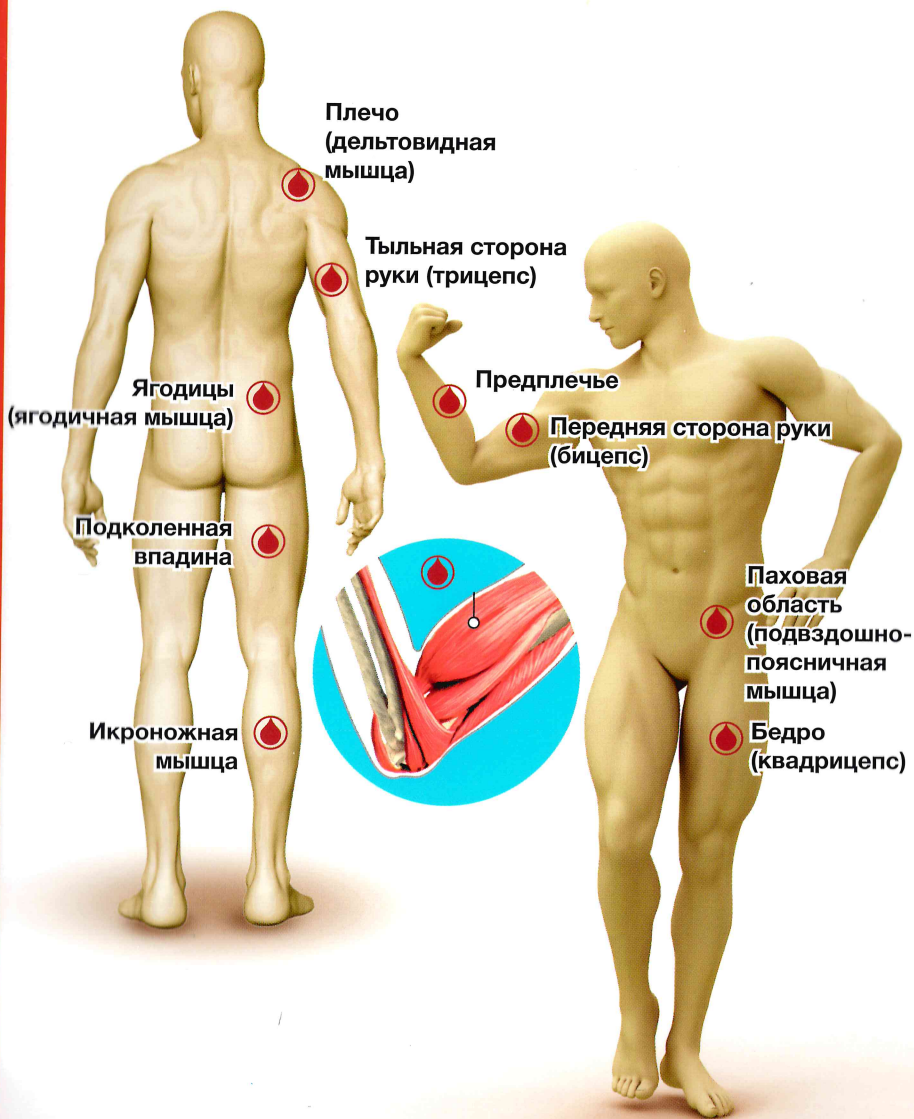




# Возможная деформация сустава из-за ненадлежащего лечения кровотечения в полость сустава



# Возможное кровоизлияние в мышцу



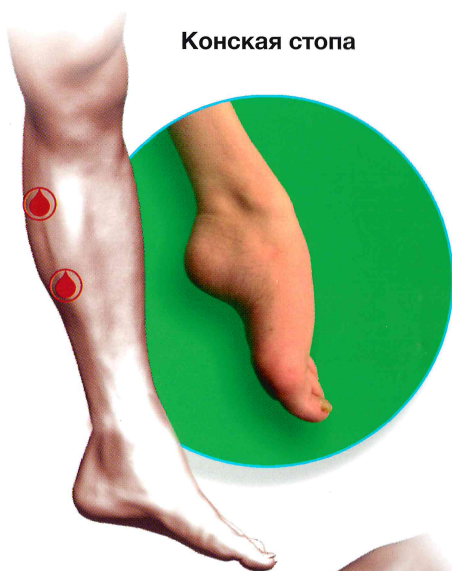
# Примеры осложнений из-за ненадлежащего лечения кровоизлияния в мышцу

Вогнутое бедро



Ограничение  
подвижности конечности

Конская стопа



Контрактура  
Фолькманна

# Симптомы тяжелых и спонтанных кровотечений, вызванных травмой



## Головной мозг

Головная боль  
Головокружение  
Усталость  
Тошнота или  
Рвота



## Глаза

Боль  
Воспаление  
Изменение  
цвета радужки  
Нарушение зрения



## Язык/Горло

Затрудненное глотание  
Изменение цвета  
Воспаление  
Затрудненное  
дыхание



## Почки и мочевыво- дящие пути

Боль в спине  
Кровь в моче



## Желудочно- кишечный тракт

Рвота со свернувшейся  
кровью или  
Рвота с кровью  
Дегтеобразный стул  
Кровь в стуле  
Бледность  
Слабость  
Боль

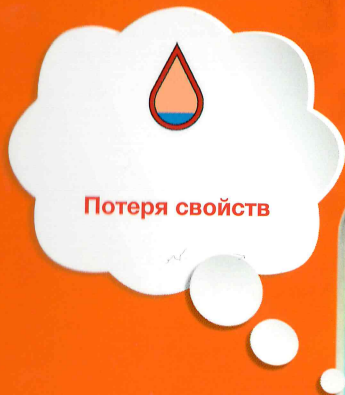


## Область гениталий

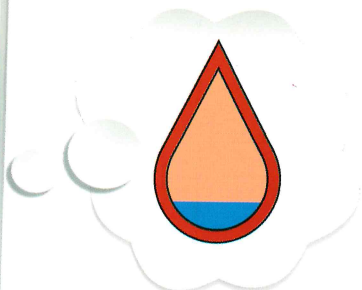
Воспаление  
Боль  
Изменение цвета

**Сразу обратитесь к врачу**

# Хранение концентрата фактора свертываемости крови

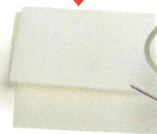


**Хранить  
вдали от источников тепла**



**Хранить в прохладном месте**

# Приготовление раствора



Следите за чистотой



Не прикасаться!

# Раствор концентрата фактора свертываемости крови

Стерильная вода



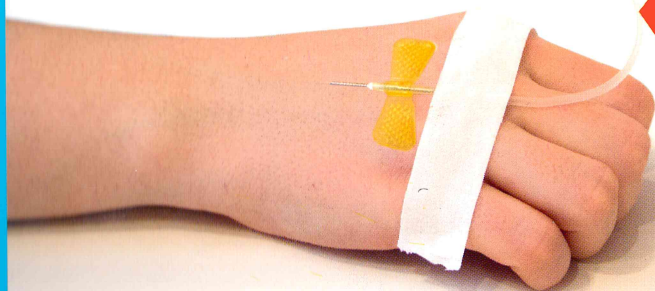
Концентрат фактора свертываемости крови



Раствор концентрата свертываемости крови

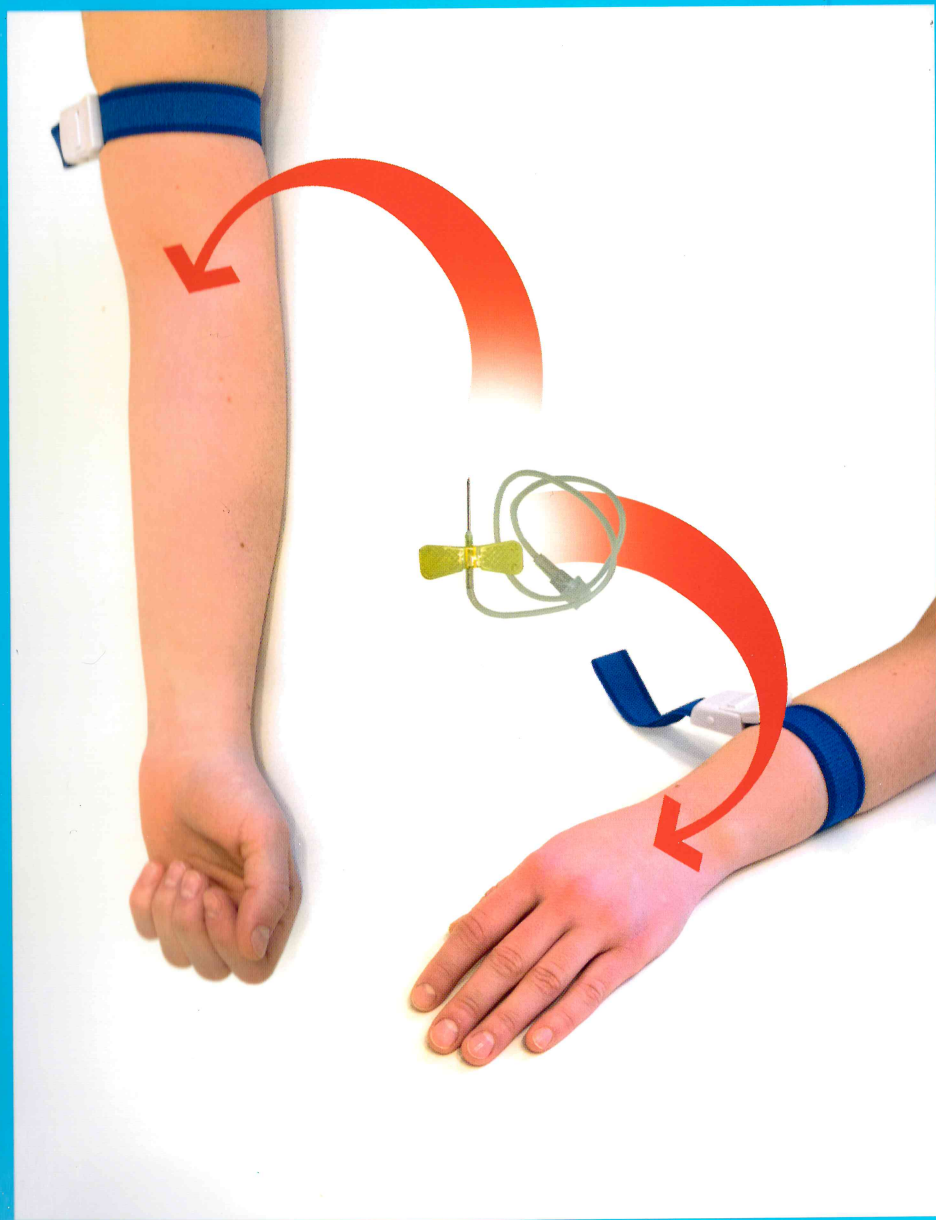


Незамедлительно  
сделать инъекцию!

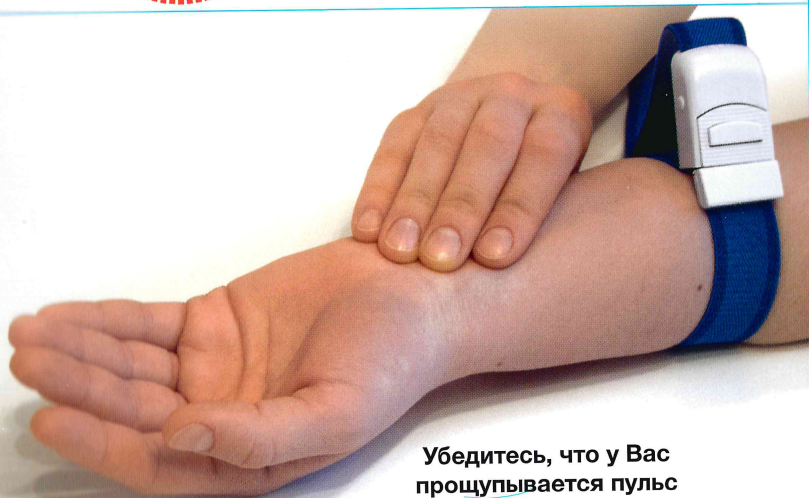
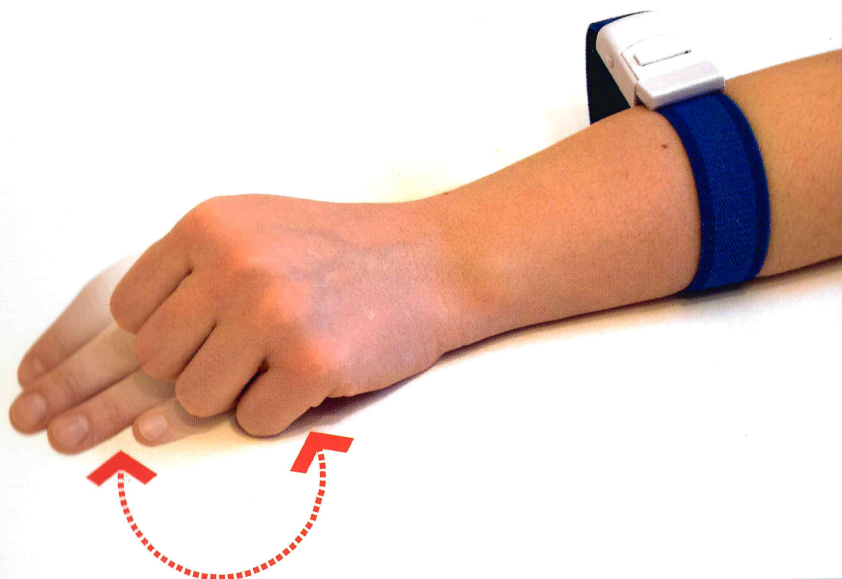




# Наиболее частое место пункции

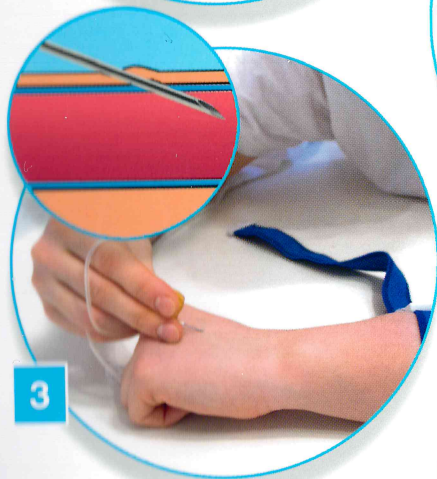
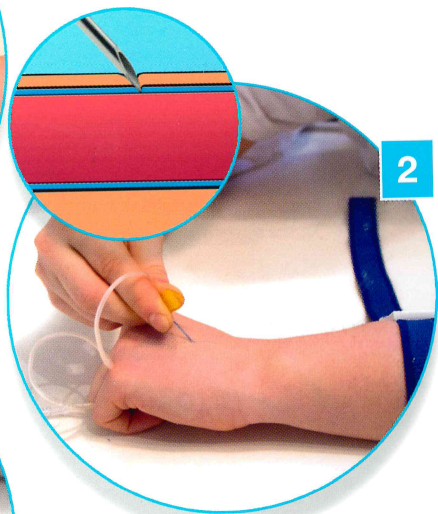
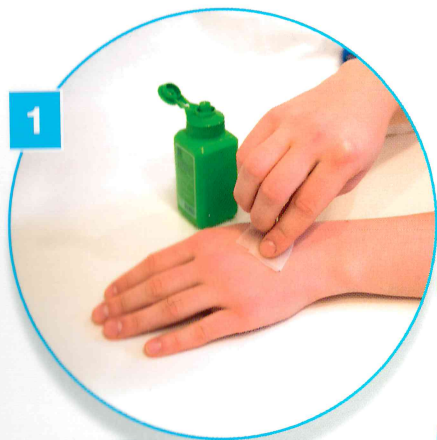


# Подготовка к пункции вены

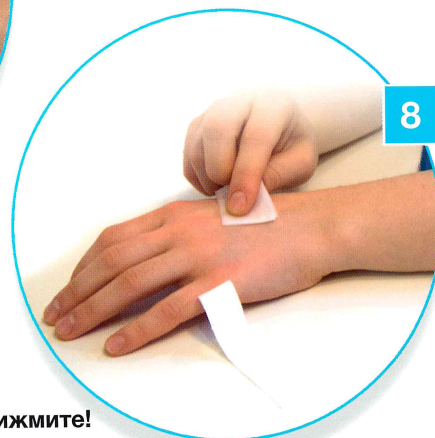
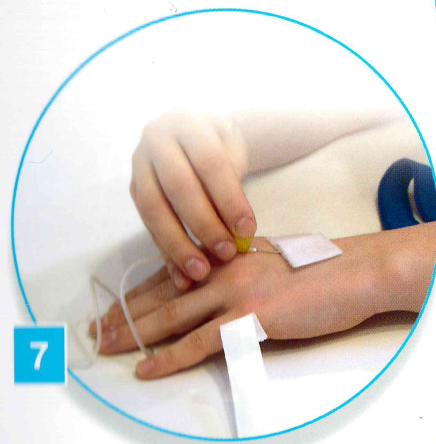


Убедитесь, что у Вас  
прощупывается пульс

# Инъекция



# Инъекция



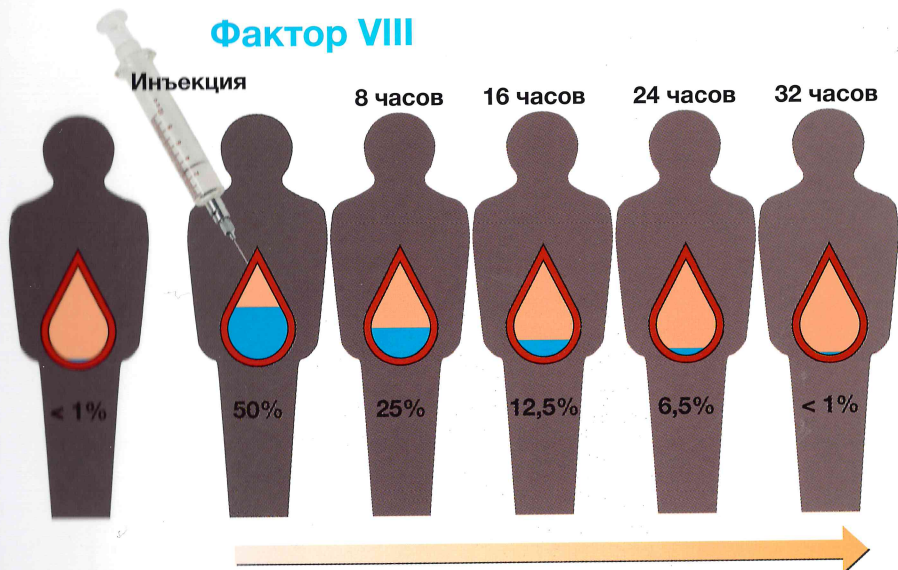
Крепко прижмите!

# Возможные аллергические реакции во время / после инъекции

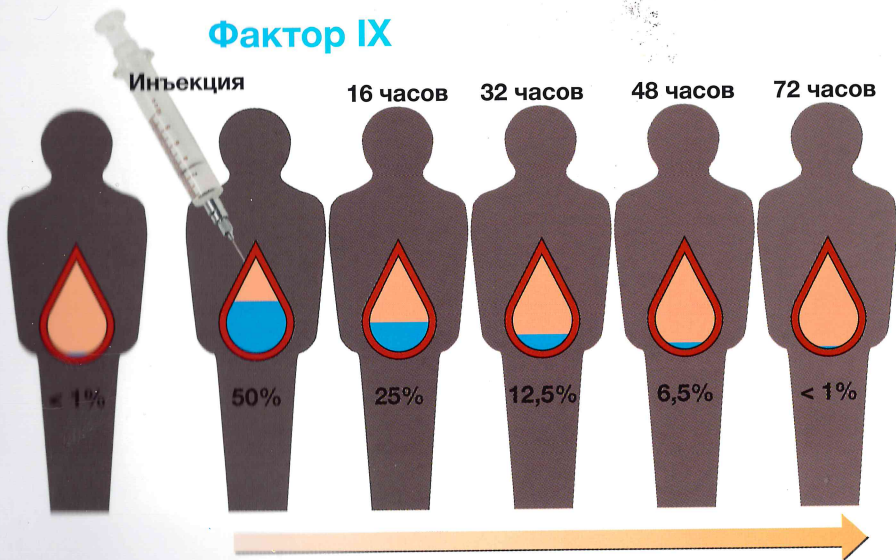


# Продолжительность действия

## Фактор VIII



## Фактор IX



# Обязательно заполняйте документы



# Меры предосторожности при кровотечении в полость сустава





# Упражнения для укрепления вен

До тренировки



После тренировки

# При медицинском вмешательстве

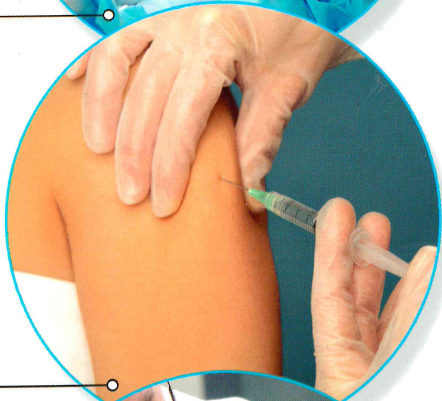
Сначала инъекция



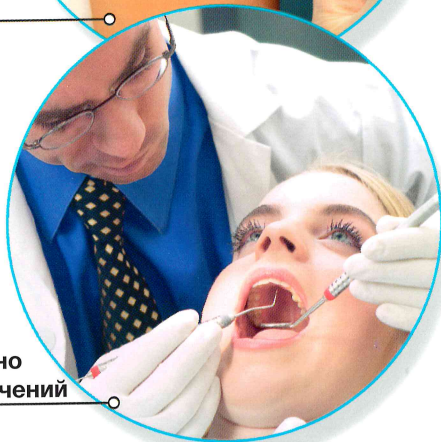
Операция



Внутримышечная инъекция



Лечение у зубного сопровождается  
риском возникновения кровотечений



# Мышечная тренировка поможет предотвратить кровотечения



неправильно



правильно

