

УДК: 616.151.514 - 053.2 - 07 - 08

І.П. Цимбалюк-Волошин

Дитяча гемофілія: проблеми діагностики та лікування

Національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна
КЗ ЛОР «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр», м. Львів, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2016.8(80):33-37; doi 10.15574/SP.2016.80.33

Гемофілія є зчепленою з X-хромосомою спадковою коагулопатією, хворі на яку потребують довічної замісної терапії дефіцитним фактором. Перебіг дитячої гемофілії можна успішно контролювати за умови ранньої діагностики захворювання з обов'язковим визначенням форми гемофілії та її важкості, інгібіторного статусу пацієнта, а також призначення адекватної замісної терапії. Важливим елементом лікування є профілактична замісна терапія важкої форми гемофілії, яка мінімізує інвалідизацію та забезпечує високу якість життя цих пацієнтів. Обізнаність лікарів первинної ланки та фахівців хірургічного профілю з особливостями лікування хворих на гемофілію дозволяє уникати важких, а іноді й смертельно небезпечних, ускладнень гемофілії.

Ключові слова: гемофілія, діагностика, лікування, діти.

Гемофілія є спадковим захворюванням, яке характеризується різко сповільненим згортанням крові та підвищеною кровоточивістю, зумовленими дефіцитом або молекулярними аномаліями одного з прокоагулянтів, які беруть участь у активації зсідання крові за «внутрішнім механізмом».

У 1952 році виділено дві форми гемофілії: гемофілію А, зумовлену дефіцитом фактора VIII (FV III) зсідання крові, та гемофілію В, зумовлену дефіцитом фактора IX (F IX). До гемофілії відносять також дефіцит фактора коагуляції XI, виділяючи його як гемофілію С, або хворобу Розенталя.

Найпоширенішою формою є гемофілія А (87–94% хворих із загального числа хворих на гемофілію). Гемофілія В зустрічається значно рідше (6–13% випадків), гемофілія С — вкрай рідко (1–2% випадків) [1].

У європейських країнах гемофілія спостерігається з частотою 15–20 випадків на 100 тисяч чоловічого населення [3]. Зокрема частота гемофілії А становить 1 на 10 000, а гемофілії В — 1 на 60 000 чоловічого населення [2]. Для порівняння: сумарна частота спадкових коагулопатій, пов'язаних із дефектами I, II, V, VII, X, XI та XII факторів, дорівнює 1 випадок на 500 000 населення [2]. Усього у світі нараховується близько 400 тисяч хворих на гемофілію [3].

Гемофілія А та В успадковується за рецесивним типом, зчепленим із X-хромосомою, тому хворіють лише особи чоловічої статі (рис.). Усі сини хворого на гемофілію батька є здоровими, а усі доньки — кондукторами (носіями патологічного гена). У жінки-кондуктора гемо-

філії з вірогідністю 50% може народитися як здоровий хлопчик, так і хворий на гемофілію, з такою ж вірогідністю народжуються здорові доньки та дівчатка-кондуктори гемофілії. У 30% хворих обтяжений сімейний анамнез щодо гемофілії відсутній, такі випадки захворювання розвиваються внаслідок спонтанних генних мутацій. На гемофілію А чи В у рідкісному випадку може хворіти дівчинка, народжена від матері-кондуктора та хворого на гемофілію батька, за умови одночасного успадкування патологічного гена від обох батьків.

Гемофілія С, або хвороба Розенталя, успадковується за автосомно-домінантним чи автосомно-рецесивним типом, тому можуть хворіти чоловіки та жінки, проте більшість описаних у літературі випадків відмічено у жінок. Оскільки клінічні прояви та лікувальні підходи при хворобі Розенталя кардинально відрізняються від споріднених між собою гемофілії А та В, то подальший виклад буде стосуватися виключно двох останніх нозологічних форм.

Відповідно до ступеня зниження концентрації дефіцитного фактора коагуляції у крові хворого розрізняють важку форму гемофілії (рівень фактора <1%), середньоважку (рівень фактора 1–5%) та легку (рівень фактора 5–15%), іноді виділяють так звану «приховану» форму гемофілії з рівнем фактора 15–50% [1]. За даними літератури, 60–70% хворих на гемофілію мають її важку форму [3].

Клінічні прояви гемофілії А та В є ідентичними. Зазвичай гемофілію у дитячому віці діагностують у період зростання рухової активності, коли дитина починає повзати та ходити, а отже, підвищується ймовірність виникнення геморагічних ускладнень гемофілії, якими зазвичай є між'язові гематоми та гемартрози. Часто спостерігаються й кровотечі з травмованих слизових оболонок (при надриві вуздечки язика, прокушуванні язика тощо). Доречно зауважити, що в 30% хворих на гемофілію виникає кровотеча після циркумцизії і лише 1–2% новонароджених з гемофілією страждають від інтракраніальних кровотеч [8].

Важкість перебігу гемофілії прямо корелює зі ступенем дефіциту фактора коагуляції. Чим нижчий рівень фактора, тим швидше у дитини виникають перші геморагічні ускладнення, а відтак, постає питання діагностики гемофілії та її лабораторного підтвердження.

Діагноз гемофілії ґрунтується на даних сімейного анамнезу щодо наявності в родині хворих на спадкову коагулопатію (хоча у 30% випадків гемофілія виникає внаслідок спонтанної генної мутації), клінічних проявах

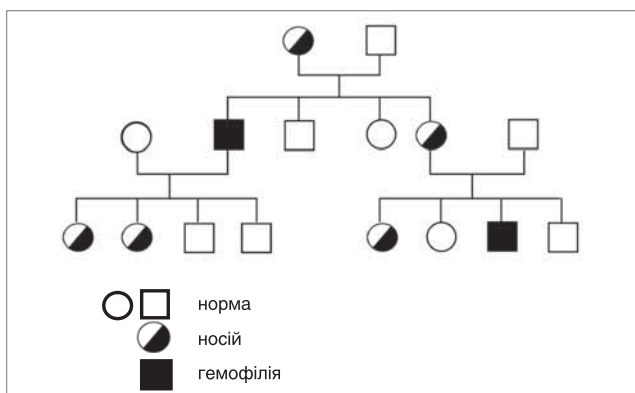


Рис. Схема успадкування гемофілії

Лікування геморагічних ускладнень гемофілії

Тип геморагічного ускладнення	Гемофілія А	Гемофілія В
Гемартроз	20 МО/кг концентрованого F VIII; при ранньому початку терапії 15 МО/кг, якщо крововилив важкий, повторити введення у наступні декілька днів	30 МО/кг концентрованого F IX, 20 МО/кг при ранньому лікуванні
М'язові або значні підшкірні гематоми	20 МО/кг концентрованого F VIII, може потребувати продовження лікування в режимі через день до настання регресії	30 МО/кг концентрованого F IX, може потребувати продовження лікування в режимі через 2–3 дні до настання доброго контролю
Ротова порожнина, екстракція зубів	20 МО/кг концентрованого F VIII, антифібринолітична терапія	30 МО/кг концентрованого F IX, антифібринолітична терапія
Носова кровотеча	Притискання на 15–20 хв., тампонада, антифібринолітична терапія; 20 МО/кг концентрованого F VII, якщо вказані методи неефективні	Притискання на 15–20 хв, тампонада, антифібринолітична терапія; 30 МО/кг концентрованого F IX, якщо вказані методи неефективні
Велика операція, життєво небезпечна кровотеча (у ЦНС, ШКТ, дихальні шляхи)	50 МО/кг концентрованого F VIII, підтримуючи рівень F VIII >50% впродовж наступних 5–7 днів і додатково впродовж наступних 5–7 днів на рівні >30%	80 МО/кг концентрованого F IX, після чого 20–40 МО/кг кожні 12–24 год. для підтримання F IX >40% у наступні 5–7 днів, після чого у наступні 5–7 днів підтримувати F IX >30%
Крововилив у клубовий м'яз	50 МО/кг концентрованого F VIII, після чого 25 МО/кг кожні 12 год. до зникнення симптоматики, після чого 20 МО/кг через день до 10–14 днів загального лікування	80 МО/кг концентрованого F IX, після чого 20–40 МО/кг кожні 12–24 год. для підтримання F IX >40% до зникнення симптоматики, після чого 30 МО/кг через день до 10–14 днів загального лікування
Гематурія	Ліжковий режим, постійне постачання рідини, 20 МО/кг концентрованого F VIII	ліжковий режим, постійне постачання рідини, 30 МО/кг концентрованого F IX

хвороби, якій властивий гематомний тип кровоточивості, та притаманних гемофілії змін у коагулограмі. Важка форма гемофілії характеризується збільшенням часу зсідання крові за Лі–Уайтом та часу рекальцифікації плазми. Проте набагато чутливішим є тест із визначення активованого парціального тромбoplastинного часу (АПТЧ), навіть незначне подовження якого дозволяє запідозрити легку форму гемофілії. Для диференціації окремих форм гемофілії слід провести кількісне визначення фактора коагуляції VIII, IX чи XI. Таким чином встановлюється не лише вид гемофілії, але й важкість хвороби, що вкрай важливо для вибору оптимальної лікувальної тактики для кожного хворого. Протромбіновий час плазми у хворих на гемофілію в нормі, так само як і кількість тромбоцитів, фібриногену та час кровотечі.

Отже, у хворого з гематомним типом кровоточивості та подовженим тестом АПТЧ насамперед слід запідозрити таку спадкову коагулопатію, як гемофілія, та провести диференційну діагностику з іншими коагулопатіями, насамперед із хворобою Віллебранда.

У більшості хлопчиків з обтяженим сімейним анамнезом щодо гемофілії діагноз підтверджують у періоді новонародженості. Важку форму гемофілії А чи В легко ідентифікувати, спираючись на подовжений АПТЧ та майже повну відсутність фактора VIII чи IX у плазмі крові. Діагностування легкої форми гемофілії є складнішим, оскільки у здорових новонароджених АПТЧ є трохи подовженим внаслідок фізіологічного дефіциту вітамін К-залежних факторів, зокрема фактора IX. Додатковий же чинник стресу чи інші неонатальні проблеми можуть зумовити транзиторне підвищення фактора VIII до нормального чи субнормального рівня. Тому за відсутності кровотечі незначний дефіцит факторів VIII чи IX може потребувати повторного тестування через тиждень чи місяць після народження дитини.

Лабораторна діагностика спадкових коагулопатій, у тому числі й гемофілії, не є складною. Проте відсутність у багатьох медичних закладах коагулометрів та висока вартість діагностичних реагентів для них в умовах обмеженого фінансування медицини спричинили ситуацію, коли в Україні лише лічені державні медичні установи

міст Києва та Львова мають можливість проводити диференційну діагностику спадкових коагулопатій. Малодоступним для державних закладів є навіть тест АПТЧ, подовження якого дає можливість запідозрити гемофілію й ефективно та в стислі терміни встановити точний діагноз. Таким чином, діагностичний пошук у хворого з підозрою на спадкову коагулопатію створює суттєві незручності як для лікаря, так і для хворого, адже пов'язаний з необхідністю транспортувати пацієнта чи зразок замороженої плазми в певну лабораторію іншого регіону, що відтерміновує діагностику та початок субституційної терапії.

Лікування гемофілії полягає у заміщенні хворому дефіцитного фактора коагуляції VIII при гемофілії А чи фактора IX при гемофілії В. Точна діагностика гемофілії з визначенням кількості дефіцитного фактора у крові хворого, знання про період піврозпаду фактора та інгібіторний статус пацієнта дозволяє обрати для кожного епізоду кровотечі відповідну терапію. Рання адекватна замісна терапія кровотечі є запорукою ефективного контролю гемофілії. Доза препарату та тривалість субституційного лікування залежать від ступеня дефіциту фактора (важкості гемофілії), локалізації та важкості кровотечі чи необхідності оперативного втручання (табл.).

Окрім лікування в режимі «на вимогу», коли фактор коагуляції вводиться при виникненні геморагічного ускладнення гемофілії, у всьому світі широко застосовують високоефективний метод профілактичного лікування хворих на важку форму гемофілії, метою якого є перевести важку форму гемофілії у середньоважку шляхом періодичних повторних введень дефіцитного фактора для постійного підтримання його рівня в крові від 1 до 5%, що дає змогу цим хворим уникати загрозливих для життя кровотеч, важких гемартрозів та забезпечувати високу якість життя.

Уперше метод профілактичної терапії важкої форми гемофілії запропонувала у 1958 році професор І.М. Nilsson зі Швеції. Розпочинають лікування хлопчиком із важкою формою гемофілії у віці одного-двох років введенням тричі на тиждень дефіцитного фактора в дозі 25–40 МО/кг внутрішньовенно струминно при гемофілії А та двічі на тиждень — при гемофілії В. Багаторічний сві-

товий досвід переконливо продемонстрував, що рано розпочате тривале профілактичне лікування попереджує гемофіліїну артропатію або ж мінімізує її прояви [4,6,9,10,12,13]. На сьогодні профілактичне лікування визнано «золотим стандартом» терапії важкої форми гемофілії у дітей та підлітків [7]. Більше того, профілактична терапія на 60% зменшує ризик розвитку інгібіторної форми гемофілії порівняно з хворими, які отримують лікування в режимі «на вимогу» [5]. Канадські науковці повідомляють, що навіть низькодозова профілактика гемофілії А в режимі введення фактора коагуляції один раз на тиждень демонструє доволі високу її ефективність: у більшості хворих зустрічалися так звані «малі кровотечі», а функція суглобів була добре збереженою [11].

Значний прогрес у лікуванні хворих на спадкові коагулопатії в Україні відбувся за останнє десятиліття завдяки появі на ринку нашої країни концентрованих плазмових та рекомбінантних факторів згортання, які цілком витіснили з лікувального процесу в дитячій практиці мало-ефективну свіжозаморожену плазму та криопреципітат. Високовартисні, проте й високоєфективні, концентровані фактори коагуляції стали доступними для хворих дітей завдяки щорічним централізованим державним закупівлям, які, хоча й не покривають у повному обсязі усі потреби хворих на гемофілію, проте дозволяють забезпечити якісну замісну терапію геморагічних ускладнень.

Щорічне збільшення обсягів державних закупівель концентрованих факторів коагуляції дозволило розпочати в Україні, зокрема на Львівщині, профілактичне лікування дітей, хворих на важку форму гемофілії А та В. Зазвичай профілактичне лікування гемофілії стартує у річному віці з введення дефіцитного фактора у режимі один раз на тиждень у дозі 25–40 МО/кг внутрішньовенно струминно та здійснюється в медичному закладі за місцем проживання дитини, що наближує спеціалізовану медичну допомогу до хворого та забезпечує підвищення якості життя цих дітей, які мають змогу відвідувати школу, вести активний спосіб життя, займатися плаванням. У країнах Західної Європи та Америки є багаторічний позитивний досвід проведення профілактичної замісної терапії гемофілії у домашніх умовах, який варто було б запровадити в Україні. Проте для цього слід прийняти централізоване управлінське рішення та юридично узаконити процес введення факторів коагуляції батьками хворої дитини після відповідного медичного навчання та отримання дозвільного документа або ж введення препарату самою хворою дитиною у підлітковому віці, також після відповідного її навчання. «Домашнє» лікування розвантажило б медичні заклади, суттєво зменшило кількість візитів хворого до лікаря та дозволило підвищити якість життя дитини, хворої на гемофілію.

Максимально наблизити до хворого та зробити доступними фактори коагуляції слід і для дітей із середньоважкою та легкою формами гемофілії, які лікуються у так званому режимі «на вимогу», тобто за потреби введення фактора коагуляції при виникненні кровотечі. Адже раннє введення фактора після травми чи при появі болю — першого клінічного прояву геморагічного ускладнення, який хворий може чітко ідентифікувати, дозволяє уникнути як розвитку важкої кровотечі, так і тривалого лікування в стаціонарі.

Хворі на спадкові коагулопатії потребують особливого підходу у певних клінічних ситуаціях, про що повинні знати передусім медичні працівники первинної ланки — педіатри та сімейні лікарі, а також спеціалісти хірургічного профілю. Це допоможе їм кваліфіковано надавати

допомогу таким хворим, уникати важких, а іноді й смертельно небезпечних, ускладнень гемофілії. Зокрема слід пам'ятати, що хворим на гемофілію суворо протипоказані внутрішньом'язові ін'єкції. Наприклад, у випадку передбаченого щодо здорової дитини внутрішньом'язового введення вакцини у хворого на гемофілію її замінюють підшкірною ін'єкцією з обов'язковим забезпеченням гемостазу шляхом введення напередодні препарату дефіцитного фактора коагуляції. У жодному випадку не можна об'єднувати в один день проведення щеплення та введення фактора коагуляції, оскільки це суттєво підвищує ризик утворення інгібіторних антитіл до фактора коагуляції та призводить до виникнення інгібіторної форми гемофілії, а в результаті — до неефективності подальшого лікування такого хворого дефіцитним фактором. Серед інших причин виникнення інгібіторної гемофілії слід назвати огріхи замісної гемостатичної терапії із частковим потраплянням фактора коагуляції у м'які тканини при виконанні внутрішньовенної ін'єкції, введення фактора коагуляції у перші доби гострої інфекції, коли імунна система перебуває в активованому стані та інтенсивно виробляє захисні антитіла не лише для боротьби з інфекційним чинником, але й проти чужої їй білкової субстанції — фактора коагуляції. Сприяють антитілоутворенню введення високих доз препаратів (понад 50 МО/кг) та тривалість замісної терапії понад п'ять діб, що найчастіше відбувається при оперативних втручаннях у хворих на гемофілію [9]. Доречно наголосити, що будь-яке оперативне втручання (включно з екстракцією зуба) у хворого на гемофілію потребує попереднього забезпечення гемостазу шляхом введення дефіцитного фактора до, під час та після операції до загоєння рани.

Гемостатична терапія хворих на інгібіторну форму гемофілії проводиться препаратами шунтової дії — антиінгібіторним комплексом Фейба та активованим фактором коагуляції VIIa (Новосевен), що в разі здорожчує лікування порівняно з терапією концентрованими факторами коагуляції, а відтак не завжди є доступним.

За даними дитячого реєстру, станом на січень 2016 року в Україні нараховувалося 493 дитини, хворі на гемофілію А, з них пацієнтів із важкою формою — 265 (54% від усієї кількості хворих), та 81 хворий на гемофілію В, з них з важкою формою — 42 (52% від усієї кількості хворих). Інгібіторна форма діагностована у 35 хворих на гемофілію А, що становить 7% від усіх випадків даної нозології, та у 2-х хворих на гемофілію В (2,5% пацієнтів). Не виявлено жодного випадку дитячої гемофілії С.

Серед дитячого населення Львівщини, чисельність якого на 01.01.2016 року становила 483 631 дитину (з них — 247 858 осіб чоловічої статі), на диспансерному обліку перебувало 32 хворих на гемофілію А та 4 хворих на гемофілію В. Серед хворих на гемофілію А було 23 дитини із важкою формою, 5 — із середньоважкою, 3 — з легкою та 1 — із прихованою формою хвороби. У п'яти дітей із важкою формою гемофілії А діагностована її інгібіторна форма. Серед хворих на гемофілію В троє дітей мали важку її форму та одна — середньоважку, інгібіторних антитіл у жодного пацієнта не виявлено. Таким чином, частота гемофілії серед дитячого населення Львівщини становила 14,5 випадку на 100 000 чоловічого населення, у 72% хворих діагностована важка форма гемофілії, що відповідає середнім європейським показникам.

Починаючи з 2011 року, забезпечення замісною гемостатичною терапією дітей Львівщини, хворих на гемофілію, здійснюється виключно за рахунок концентрованих плазмових та рекомбінантних факторів коагуляції, отри-

маних із державних централізованих закупівель. Замісна терапія геморагічних ускладнень гемофілії в режимі «на вимогу» забезпечується в повному обсязі. Окрім цього, профілактичним лікуванням охоплено 15 хворих на важку форму гемофілії А (83% від потреби) та усі троє хворих на важку гемофілію В. Більшість хворих отримують профілактичне лікування в медичних закладах за місцем проживання, що суттєво покращує якість життя цих дітей та дозволяє у звичному режимі відвідувати школу. Троє підлітків із важкою гемофілією А, яким не вдалося забезпечити профілактичне лікування внаслідок обмеженого медикаментозного ресурсу, отримують замісну гемостатичну терапію в режимі «на вимогу» в медичних закладах за місцем проживання. Отже, досягнуто максимального наближення фактора коагуляції до хворого та скорочено до мінімуму час між виникненням кровотечі та початком замісної гемостатичної терапії. Хворі на інгібторну форму гемофілії А при виникненні у них геморагічних ускладнень отримують препарати шунтової дії «Фейбу» та «Новосевен».

Із запровадженням на Львівщині профілактичного лікування важких форм гемофілії стан здоров'я цих хворих значно покращився, що чітко відображається на стані їхнього опорно-рухового апарату. Діти, охоплені профілактичним лікуванням, не мають суттєвих проблем

зі суглобами, ведуть активний спосіб життя: відвідують школу, можуть займатися плаванням тощо. Двоє підлітків, які у першому десятиріччі свого життя отримували замісну терапію малоефективним порівняно з концентрованими факторами кріопреципітатом, страждають від хронічних артрозів, що розвинулися внаслідок повторних крововиливів у суглоби, один із цих хворих потребує протезування кульшового суглоба.

Висновки

1. Гемофілія є доволі рідкісною зчепленою з Х-хромосою спадковою патологією системи зсідання крові, хворі на яку потребують довічної замісної терапії дефіцитним фактором коагуляції.

2. Перебіг дитячої гемофілії можна успішно контролювати за умови ранньої діагностики захворювання з обов'язковим визначенням форми гемофілії та її важкості, інгібторного статусу пацієнта, а також призначення адекватної замісної терапії, порівнянної з геморагічним ускладненням.

3. Запровадження в Україні профілактичного лікування важкої форми гемофілії у дітей як терапевтичного стандарту дозволить мінімізувати інвалідизацію та забезпечить високу якість життя дітей, хворих на гемофілію, а також їхню соціалізацію у дорослому віці.

ЛІТЕРАТУРА

1. Виговська Я. І. Геморагічні захворювання / Я. І. Виговська. — Львів: Бібльос, 1999. — 240 с.
2. Гемофилия / И. П. Данилов, В. А. Змачинский, Д. Г. Цвирко [и др.] // Медицинские новости. — 2008. — № 13. — С. 20—23.
3. Сташишин О. В. Профілактичне лікування гемофілії — стратегія вибору / О. В. Сташишин // Здоров'я України. — 2011. — № 4. — С. 48—49.
4. Break-through bleeding in relation to predicted factor VIII levels in patients receiving prophylactic treatment for severe hemophilia A / P. W. Collins, V. S. Blanchette, K. Fischer [et al.] // Journal of Thrombosis and Haemostasis. — 2009. — Vol. 7, Issue 3. — P. 413—420.
5. Gouw S. C. Treatment-related risk factors of inhibitor development in previously untreated patients with hemophilia A: the CANAL cohort study / S. C. Gouw, J. G. van der Bom, H. M. van den Berg // Blood. — 2007. — Vol. 109 (11). — P. 4648—4654.
6. Ljung R. Aspects of prophylactic treatment of hemophilia / R. Ljung // Thromb. J. — 2016. — Vol. 14 (Suppl. 1). — P. 30.
7. Markis M. Prophylaxis in haemophilia should be life-long / M. Markis // Blood Transfus. — 2012. — Vol. 10 (2). — P. 165—168.
8. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood / By D. G. Nathan, S. H. Orkin. — 5-th ed. — Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1998. — Vol. 1, 2.
9. Petrini P. What factors should influence the dosage and interval of prophylactic treatment in patients with severe haemophilia A and B? / P. Petrini // Haemophilia. — 2001. — Vol. 7, Issue 1. — P. 99—102.
10. Prophylaxis versus Episodic Treatment to Prevent Joint Disease in Boys with Severe Hemophilia / Marilyn J. Manco-Johnson, Thomas C. Abshire, Amy D. Shapiro [et al.] // N. Engl. J. Med. — 2007. — Vol. 357. — P. 535—544.
11. Tailored prophylaxis in severe hemophilia A: interim results from the first 5 years of the Canadian Hemophilia Primary Prophylaxis Study / B. M. Feldman, M. Pai, G. E. Rivard [et al.] // Journal of Thrombosis and Haemostasis. — 2006. — Vol. 4, Issue 6. — P. 1228—1236.
12. The effects of postponing prophylactic treatment on long-term outcome in patients with severe hemophilia / Fischer K., van der Bom J.G., Mauer-Bunschoten E.P. [et al.] // Blood. — 2002. — Vol. 99 (7). — P. 2337—2341.
13. Twenty-five years' experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B / I. M. Nilsson, E. Berntorp, T. Lofqvist, H. Pettersson // Journal of Internal Medicine. — 1992. — Vol. 232, Issue 1. — P. 25—32.

Гемофилия у детей: проблемы диагностики и лечения

И.П. Цымбалюк-Волошин

Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, г. Львов, Украина

КЗ ЛОР «Западноукраинский специализированный детский медицинский центр», г. Львов, Украина

Гемофилия является наследственной коагулопатией, вызванной мутацией в Х-хромосоме (по правилам наследования гена, сцепленного с Х-хромосомой). Больные гемофилией нуждаются в пожизненной заместительной терапии дефицитным фактором. Протекание детской гемофилии можно успешно контролировать при условии ранней диагностики заболевания с обязательным определением формы болезни и ее тяжести, ингибиторного статуса пациента, а также назначения соответствующей заместительной терапии. Важным элементом лечения является профилактическая заместительная терапия при тяжелой форме гемофилии, которая минимизирует инвалидизацию и существенно улучшает качество жизни пациентов. Осведомленность врачей первичного звена и специалистов хирургического профиля об особенностях лечения больных гемофилией позволяет избежать тяжелых, а иногда и смертельных, осложнений гемофилии.

Ключевые слова: гемофилия, диагностика, лечение, дети.

Hemophilia in children: diagnostic and treatment problems

I.P. Tsybalyuk-Voloshyn

Lviv Regional Council Public Institution «Western Ukrainian Specialized Children's Medical Centre», Ukraine

Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv

Hemophilia is X-linked congenital coagulopathy. Patients with hemophilia need life-long substituted therapy with deficient coagulation factor. In the case of early diagnosis with confirmation the type of hemophilia, its severity and inhibitor status, the disease can be successfully controlled with appropriate substituted treatment. An important approach is prophylactic substituted treatment of severe hemophilia. It provides high life quality and decreases the risk of inva- lidity. An experience of family doctors and surgeons in special features of hemophilia helps to prevent severe or even lethal complications of the disease.

Key words: hemophilia, diagnostic, treatment, children.

Сведения об авторах:

Цимбалюк-Волошин Ирина Петровна — к. мед. н., ассистент каф. гематологии и трансфузионной медицины ФПДО НМУ имени Д. Галицкого; зав. отделения гематологии и интенсивной химиотерапии КЗ ЛОС «Западноукраинский специализированный детский медицинский центр». Адрес: г. Львов, ул. Днистерская, 27; тел. (032) 270-16-52.

Статья поступила в редакцию 21.11.2016 г.

НОВОСТИ

Ученые объяснили, почему матери держат младенцев слева

Международная группа биологов разгадала загадку о привычке держать детей слева от себя.

Замечено, что большинство матерей предпочитает качать малыша на левой руке. Ранее высказывались предположения, что матери держат малыша слева, чтобы тот слышал биение ее сердца или же потому, что мама-правша таким образом освобождает «рабочую» руку. Однако все оказалось гораздо сложнее.

Международная группа биологов разгадала загадку о привычке держать детей слева от себя. Оказывается, подобное поведение свойственно большинству млекопитающих и объясняется особенностями функционирования мозга.

Совместное исследование специалистов из России, США и Австралии показало, что привычка матерей держать малыша слева имеет физиологические и эволюционные корни. Это положение активизирует правое полушарие головного мозга женщины, которое отвечает за социальные функции, внимание, память и мышление.

Помимо людей, наблюдения велись за десятью видами животных, в том числе за кенгуру, лошадьми,

моржами, антилопами и косатками. Детеныши всех изученных животных предпочитали занимать положение справа от матери. Такая позиция позволяет видеть мать левым глазом и анализировать ее поведение правым полушарием мозга.

В случае опасности самки резко меняют свое положение так, чтобы видеть детеныша левым глазом, то есть чтобы находиться справа от него. Подобное поведение было хорошо заметно среди косаток, самки которых располагались справа от детеныша, если лодка с исследователями подходила слишком близко. Причем косатки занимали именно эту позицию независимо от того, с какой стороны приближалась к ним потенциальная угроза.

Поведение людей подтверждает сложившийся порядок вещей. Мать качает младенца так, чтобы лучше видеть его левым глазом и обрабатывать полученную информацию правым полушарием мозга. Именно эта поза позволяет добиться лучшего зрительного контакта между мамой и малышом.

Текст: Анна Хотеева

Источник: med-expert.com.ua