

Степени тяжести гемофилии А

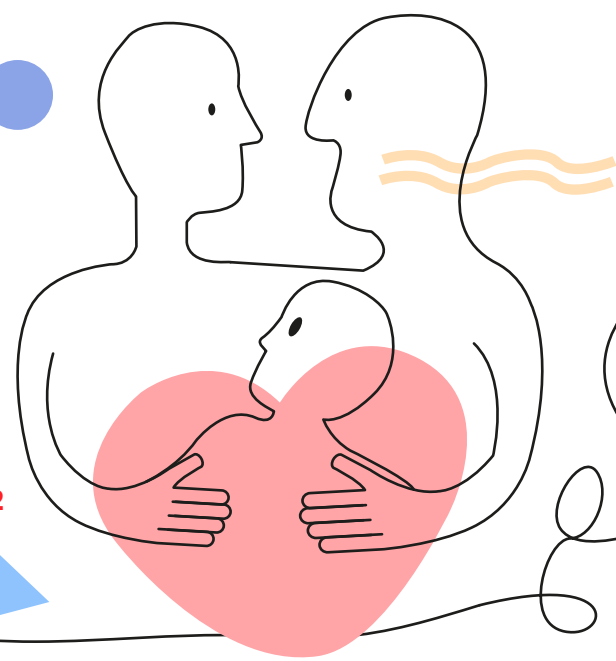
Гемофилия — это **наследственное серьезное нарушение** свертываемости крови, при котором **кровь человека не сворачивается должным образом**, что приводит к неконтролируемому спонтанному или травматическому кровотечению.

Гемофилия возникает **при недостатке факторов свертывания крови** — белков, которые работают вместе, образуя сгустки крови и помогая остановить кровотечение.

Гемофилия А

является наиболее распространенной формой гемофилии, поражающей **900,000 человек во всем мире**^{1,2}

фактор VIII



Легкая форма

~48% больных гемофилией А³

Возникает при наличии в организме **от 5 до 40%** нормального количества фактора **свертывания крови VIII**.⁴

Обычно проявляется после **ранения (травмы) или медицинской процедуры**.⁵

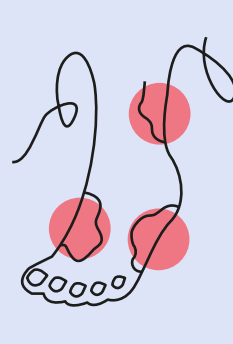
У женщин также могут быть **проблемы с остановкой кровотечения**, связанного с **менструацией или родами**.⁵

Средняя форма

~14% больных гемофилией А³

Симптомы **похожи на легкую форму гемофилии А**, но также могут возникать:⁶

Возникает при наличии в организме **от 1 до 5%** нормального количества фактора **свертывания крови**.⁴



Синяки



Кровоизлияния в мышцы и суставы, которые в отсутствие лечения, могут привести к длительной боли, отеку и нарушению подвижности.

Тяжелая форма

~30% пациентов с гемофилией А³

Возникает при наличии в организме **менее 1%** нормального количества фактора **свертывания крови**.⁴

Потенциально **опасная для жизни** и проявляется более частыми и тяжелыми кровотечениями, в том числе в суставы.⁶

У больных **тяжелой формой гемофилии А также возникают спонтанные кровотечения**.⁶

Однако тяжесть гемофилии А не всегда отражается в степени кровоточивости. Гемофилия А любой степени тяжести может **значительно снизить качество жизни** больных, а также их семей и лиц, осуществляющих уход.⁷

В то время как лечение пациентов с тяжелой гемофилией А хорошо известно, гораздо **меньше информации** есть по лечению пациентов **со средней и легкой формами гемофилии А**. Из-за **более неоднозначных симптомов** эти пациенты часто не включаются в клинические испытания или другие исследования бремени болезни и качества жизни.⁸

Учитывая, что эта популяция пациентов может не получать профилактическое лечение, у них может **ухудшиться качество жизни**: **менее 30% пациентов с умеренной или легкой формами гемофилии А живут без кровотечений**.^{8,9}

Для пациентов с **гемофилией А** **каждое кровотечение имеет значение**.

Целью лечения должно быть **устранение всех предотвратимых кровотечений** независимо от формы заболевания.

Понимание воздействия гемофилии А, **независимо от степени ее тяжести**, необходимо для улучшения качества жизни больных.⁸

Ссылки

- Iorio A, et al. Establishing the prevalence and prevalence at birth of hemophilia in males. *Ann Intern Med* 2019 Oct 15;171(8):540-546.
- Srivastava A, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020; 26 (Suppl 6): 1-158.
- World Federation of Hemophilia. Report on the annual global survey 2020. [Internet; cited 2022 February] Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-2045.pdf>.
- White GC, et al. International. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001 Mar;85(3):560.
- Haemophilia Foundation Australia. Living with mild haemophilia. [Internet; cited 2022 February] Available from: <https://www.haemophilia.org.au/HFA/media/Documents/Haemophilia/Mild%20haemophilia/Understanding-mild-haemophilia.pdf>.
- NHS. Symptoms of haemophilia [Internet; cited 2022 February]. Available from: <https://www.nhs.uk/conditions/haemophilia/symptoms/>.
- Flood E, et al. Illustrating the impact of mild/moderate and severe haemophilia on health-related quality of life: hypothesised conceptual models. *European Journal of Haematology* 2014; 93: Suppl. 75, 9-18.
- Walsh C et al. Identified unmet needs and proposed solutions in mild-to-moderate haemophilia: A summary of opinions from a roundtable of haemophilia experts. *Haemophilia*. 2021 February 01; 27(S1):25-32.
- Nissen F, et al. An Insight into clinical outcomes in mild, moderate, and severe hemophilia A (HA): A preliminary analysis of the CHES II study. *International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH) 2020 Congress* 12-14 July, 2020; Abstract OC 09.3.