

17 АПРЕЛЯ - ВСЕМИРНЫЙ ДЕНЬ ГЕМОФИЛИИ

Что такое гемофилия и чем она опасна

Ежегодно Всемирный день гемофилии отмечается 17 апреля, в честь — дня рождения **основателя Всемирной федерации гемофилии Фрэнка Шнайбеля**. Согласно статистическим оценкам, количество больных гемофилией в мире составляет около 400 тысяч человек. Численность больных гемофилией в нашей стране, по не полным подсчетам, может достигать порядка 800 человек.

Гемофилия – наследственное заболевание, связанное с нарушением свертывающей системы крови. Нормальная свертываемость крови предотвращает и останавливает кровотечения при порезах и царапинах, кровоизлияния в мышцы (гематомы) и суставы (гемартрозы) которые могут возникнуть при активной повседневной жизни любого из нас.

Свертывание крови - сложный каскадный физиологический процесс, в котором участвуют более десятка специфических белков - факторов свертывания крови, обозначаемых римскими цифрами от I до XIII. Дефицит фактора VIII называется гемофилией А, фактора IX - В. Болезнь наследуется по рецессивному типу, сцепленному с половой X-хромосомой. Это означает, что, заболеть данным недугом могут только мужчины, в то время как женщины являются носителями гемофилии.

Гемофилию нередко называют царской болезнью, потому что данная патология часто встречалась среди монарших представителей. В частности, гемофилией страдал цесаревич Алексей. Бабушкой цесаревича Алексея была королева Виктория, она же и была носителем гемофилии.

Частота встречаемости данной патологии: 1 раз на каждые 50 тысяч новорожденных. Как известно, существуют

несколько видов гемофилии (А, В, С). По статистике, чаще всего встречается гемофилия А.

Как проявляется заболевание...

Чем тяжелее гемофилия, тем раньше и активнее проявляются признаки кровоточивости. Постоянные падения и ушибы, которые встречаются у каждого ребенка, начинающего ходить, могут привести к появлению синяков на коже и кровотечением из слизистых оболочек губ и языка.

В возрасте 1-3 лет могут начать проявляться поражения мышц и суставов, сопровождающиеся болезненными припухлостями, ограничением движений рук и ног. Распространенные гематомы, нередко бывающие опасными, могут образовываться вследствие внутримышечных, внутрикожных и подкожных инъекций. Таким образом, больным гемофилией все препараты необходимо вводить в вену или перорально.

Больные гемофилией должны придерживаться всех рекомендаций врача, вовремя проводить лечение кровотечений и гематом. При обращении к врачу по поводу других заболеваний больной обязательно должен проинформировать врача о наличии у него гемофилии. Данная группа пациентов всегда должна иметь при себе специальный паспорт, в котором указан тип заболевания, группа крови и резус-фактор.

Диагностика гемофилии

Порой наличие диагноза может вызывать сомнения, даже при частых проявлениях повышенной кровоточивости у самого больного или наличии у других членов семьи гемофилии. Объективная диагностика может быть осуществлена только путем измерения концентрации соответствующего фактора свертывания крови. Такие

исследования проводятся в специализированных лабораториях гематологических центров.

Супружеским парам, которые находятся в группе риска, необходимо пройти медико-генетическое консультирование на этапе планирования беременности. Изучение генеалогических данных, а также молекулярно-генетические исследования могут помочь определить носительство гемофилии.

Ещё до недавнего времени очень небольшое количество больных детей доживало до зрелого возраста, средняя же продолжительность жизни составляла около 30 лет. Но на сегодняшний день медицина большим спектром современных препаратов, которые могут улучшить качество жизни пациентов и увеличить ее продолжительность. При правильном и адекватно подобранном лечении больные гемофилией могут вести полноценную жизнь: развиваться, учиться, работать, создавать семьи и полноценно участвовать в жизни современного общества.

*Врач общей практики
Тимошенко Евгения Анатольевна*

Учреждение здравоохранения
«29-я городская поликлиника»

Сайт в Интернете:
www.29gp.by

Что такое гемофилия и чем она опасна?



2024 г.