**Пресс-релиз к Единому дню здоровья**

**«Всемирный день гемофилии».**

Гемофили́я— редкое наследственное заболевание, связанное с нарушением [процесса свёртывания крови](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B2%D1%91%D1%80%D1%82%D1%8B%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B8). При этом заболевании возникают кровоизлияния в суставы, мышцы и внутренние органы, как спонтанные, так и в результате травмы или хирургического вмешательства.

Гемофилия появляется из-за изменения одного [гена](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BD) в [хромосоме](https://ru.wikipedia.org/wiki/X-%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BE%D0%BC%D0%B0) X. Различают три типа гемофилии (A, B, C).

[Гемофилия A](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D1%8F_A) ([рецессивная](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B5%D1%86%D0%B5%D1%81%D1%81%D0%B8%D0%B2%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%B3%D0%B5%D0%BD) [мутация](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D1%83%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F) в [X-хромосоме](https://ru.wikipedia.org/wiki/X-%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BE%D0%BC%D0%B0)) вызывает недостаточность в [крови](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%BE%D0%B2%D1%8C) необходимого [белка](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%B5%D0%BB%D0%BA%D0%B8) — так называемого фактора VIII (антигемофильного глобулина). Такая гемофилия считается классической, она встречается наиболее часто, у 80—90 % больных гемофилией. Тяжёлые кровотечения при травмах и операциях наблюдаются при уровне VIII фактора— 5—20 %.

[Гемофилия B](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D1%8F_B) (рецессивная мутация в X-хромосоме) — недостаточность фактора плазмы IX (Кристмаса). Нарушено образование вторичной коагуляционной пробки.

[Гемофилия C](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D1%8F_C) ([аутосомный](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D1%81%D0%BE%D0%BC%D0%B0) рецессивный либо доминантный тип наследования, то есть встречается как у мужчин, так и у женщин)— недостаточность фактора крови XI. В настоящее время гемофилия С исключена из классификации, так как её клинические проявления значительно отличаются от А и В.

Ведущими симптомами гемофилии А и В являются повышенная кровоточивость с первых месяцев жизни; подкожные, межмышечные, субфасциальные, забрюшинные гематомы, обусловленные ушибами, порезами, различными хирургическими вмешательствами; обильные посттравматические кровотечения; гемартрозы крупных суставов, с вторичными воспалительными изменениями.

Обычно болезнью страдают мужчины ([наследование, сцепленное с полом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B0%D1%81%D0%BB%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5,_%D1%81%D1%86%D0%B5%D0%BF%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%BE%D0%B5_%D1%81_%D0%BF%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%BC)), женщины же обычно выступают как носительницы гемофилии и могут родить больных сыновей или дочерей-носительниц.

Гемофилия не обязательно передается по наследству. Спонтанные мутации человеческой ДНК происходят постоянно. И поэтому возможен вариант возникновения гемофилии в семье, где никто и никогда не страдал от этого заболевания — так называемая спорадическая гемофилия. Она встречается не так уж и редко — в трети всех случаев заболевания.

Гемофилия, вопреки распространенному мнению, это не обязательно немедленная смерть от царапины. При легкой форме заболевания даже анализы на свертываемость крови могут быть в норме, а повышенное кровотечение наблюдается только во время операций или в результате травм. Такие люди иногда получают диагноз, уже будучи взрослыми. Обычно лечение им требуется только в случае возникшего кровотечения. А вот пациенты с умеренной и тяжелой формами нуждаются в профилактическом лечении, то есть во введении препаратов, заменяющих нужные факторы крови.

Основная беда гемофилии — гемартрозы, то есть кровоизлияния в сустав. Они развиваются в 70-80% случаев и приводят к воспалениям сустава, болям, ограничению подвижности.

Для диагностики гемофилии применяется: коагулограмма, определение времени свёртываемости, добавление образцов плазмы с отсутствием одного из факторов свёртывания.

Хотя болезнь на сегодняшний день неизлечима, её течение контролируется с помощью инъекций недостающего фактора свёртываемости крови. Для лечения используются концентраты факторов свертывания как полученные из донорской крови, так и рекомбинантные (выращенные искусственным путём у животных).

В 17 апреля 2020 года на базе Гомельского городского центра гигиены и эпидемиологии будет организована «прямая» линия врача-гигиениста (заведующего) отделения общественного здоровья Кебикова Дениса Александровича по вопросам здорового образа жизнис 10.00 до 11.00, по телефону 21-02-17.

Бетанова О.Н.

помощник врача-гигиениста

Гомельского городского ЦГЭ