

## 17 апреля – Всемирный день борьбы с гемофилией

По данным Всемирной организации здравоохранения на сегодняшний день в мире насчитывается более 400 тыс. человек больных гемофилией. Гемофилия – это редкое наследственное заболевание, характеризующееся нарушением процессов свертываемости крови. О заболевании стало известно ещё с древних времен, первые такие случаи были упомянуты во II веке до нашей эры. Термин «гемофилия» впервые был предложен в 1828 году и происходит от греческих слов «гемо» и «филия», что означает «склонность к кровотечениям».

Гемофилию раньше называли «жидкая кровь», «царская болезнь» или «викторианская болезнь». Первой известной носительницей этого заболевания считается королева Англии Виктория. По ее роду данное заболевание было передано царствующим семьям Германии, Испании и России. В Российской империи этим недугом болел сын последнего царя Николая Второго.

Болезнь проявляется в снижении способности свертываемости крови, из-за этого серьезный ушиб или порез могут представлять опасность. Кровоизлияние может возникнуть через несколько часов после травмирующего воздействия.

Клиническая картина больных гемофилией характеризуется повышенной склонностью к потере крови. Проявлениями заболевания являются кровотечения разной локализации: образование объемных синяков или больших гематом после незначительного давления или удара, длительные кровотечения после забора анализов крови, часто повторяющиеся носовые кровотечения больше 15 минут; гемартрозы (скопление крови в суставах); межмышечные гематомы, самопроизвольное возникновение геморрагических экзантем (сыпь), желудочно-кишечные кровотечения, гематурия, кровоизлияния в головной мозг или внутренние органы.

В 70% случаев гемофилия характеризуется тяжелым течением, стабильно прогрессирует и приводит к ранней инвалидности.

Гемофилия различается в зависимости от вида дефицитного фактора свертывания крови: для гемофилии А характерно отсутствие VIII фактора свертывания (антигемофильного глобулина), для гемофилии В – недостаток IX фактора (плазменного компонента тромбопластина, фактора Кристмаса), для гемофилии С – дефицит XI фактора свертывания (предшественника тромбопластина). Кроме этого, по степени тяжести заболевания выделяют легкую, среднюю и тяжелую формы. При легкой степени активность концентрации факторов свертывания в крови достигает 5-30%, при средней – 1-5%, при тяжелой форме менее 1%.

Гены, обуславливающие развитие гемофилии, сцеплены с половой X-хромосомой и передаются по рецессивному типу наследования. Данная патология диагностируется только у представителей мужского пола. Женщины выступают в качестве носителя гена гемофилии и передают его по наследству своим сыновьям.

На сегодняшний день гемофилия по-прежнему встречается в мире. Вылечится от нее невозможно, можно только улучшить состояние здоровья больного препаратами, повышающими свертываемость крови. Главное в лечении гемофилии – это заместительная терапия, которая предполагает регулярное введение дефицитных факторов свертывания крови.

В изучении гемофилии современная наука возлагает гораздо больше на генетику. Обнаружить её теперь возможно ещё на стадии внутриутробного развития с помощью специальных генетических обследований. Женщинам и мужчинам, которые являются носителями дефектного гена гемофилии, рекомендовано пройти обследование на ранних этапах планирования ребенка.

Профилактическими мероприятиями среди людей, больных гемофилией, будут являться: охранительный режим во избежание получения различных травм, диспансерное наблюдение врачей-специалистов (педиатра, гематолога, детского стоматолога, детского ортопеда и др.), диспансерское наблюдение специализированного учреждения, ведение здорового образа жизни, уменьшение физических нагрузок. Оздоровительное воздействие на организм окажет плавание, лечебная физкультура и рациональное питание.

Общая цель проводимых мероприятий в этот день состоит в том, чтобы привлечь внимание общества к проблемам гемофилии и сделать все возможное для улучшения качества медицинской помощи, которая оказывается больным этим неизлечимым генетическим заболеванием.

***17 апреля 2024 года с 14.00 до 15.00 часов в ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека» будет работать прямая линия по номеру 8(0232)38-99-35.***

*Толкачёва Екатерина Александровна,  
врач по медицинской профилактике отдела общественного здоровья  
государственного учреждения «Гомельский областной центр гигиены, эпидемиологии и  
общественного здоровья»*