**Что такое гемофилия и чем она опасна**

Дата Всемирного дня гемофилии — 17 апреля — приурочена ко дню рождения **основателя Всемирной федерации гемофилии Фрэнка Шнайбеля.** По приблизительным оценкам, количество больных гемофилией в мире составляет 400 тысяч человек. Численность таких больных в Беларуси, по не полным подсчетам, около 800 человек.

Гемофилия – наследственное заболевание, которое связано с нарушением свертывания 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 человека.

Свертывание крови - сложный физиологический процесс, в который вовлечено более десятка специальных 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 Х-хромосомой. Таким образом, болеют данным заболеванием только мужчины, в то время как женщины являются носителями гемофилии.

Гемофилию еще называют царской болезнью, поскольку данная патология нередко встречалась среди монарших представителей. В частности, гемофилией болел цесаревич Алексей. Бабушкой цесаревича Алексея была королева Виктория, которая и была носителем гемофилии.

Данная патология встречается с частотой 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 проявляются признаки кровоточивости. Неизбежные падения и ушибы, которые случаются у ребенка, начинающего ходить, могут вызвать синяки на коже и кровотечения из слизистых оболочек губ и языка.

В возрасте 1-3 лет могут начаться поражения мышц и суставов, с болезненными припухлостями, ограничением движений рук и ног. Обширные гематомы, бывающие опасными, могут вызываться внутримышечными, внутрикожными и подкожными инъекциями. Все препараты необходимо вводить в вену или перорально.

Больные гемофилией должны следовать всем рекомендациям врача, своевременно проводить лечение кровотечений и гематом. При обращении к врачу по поводу других заболеваний больной обязательно должен информировать врача о наличии у него гемофилии. Данные пациенты всегда должны иметь при себе специальный паспорт, где указывается тип заболевания, группа крови и резус-фактор.

**Диагностика гемофилии**

Профилактика гемофилии

* Медико-генетическое консультирование пар на стадии планирования беременности: ранняя диагностика гемофилии на стадии пренатального (внутриутробного) развития.
* Профилактика гемартрозов (суставных кровоизлияний) и других кровотечений: диспансеризация больных, ведение определенного образа жизни с минимальным риском возможности травмирования, раннее использование допустимых видов лечебной физкультуры (плавание, атравматичные тренажеры).
* Хирургическая и изотопная синовэктомия (иссечение синовиальной оболочки суставов) — эффективный метод профилактики гемартрозов, как одного из самых распространенных осложнений гемофилии.
* Организация раннего введения антигемофилических препаратов на дому (выездные специализированные бригады, обучение пациентов в школе медицинских сестер).
* В наиболее тяжелых случаях показано систематическое (2-3 раза в месяц) профилактическое введение концентрата факторов свертывания крови.
* При хирургическом вмешательстве желательна консультация гематолога и введение недостающих факторов свертывания крови до развития кровотечения.

Врач-гигиенист

(заведующий отделом гигиены)

Лепельского райЦГиЭ

Масюк Е.В.