

 Ежегодно 17 апреля отмечается Всемирный день гемофилии. В ***1989***году Всемирная организация здравоохранения совместно с Всемирной федерацией гемофилии выступила с инициативой о проведении такого дня. Датой проведения было выбрано ***17 апреля***. Дата 17 апреля является данью уважения основателю Всемирной федерации гемофилии **Фрэнку Шнайбелю**, который родился именно в этот день.

 Гемофилия – это наследственное заболевание, связанное с дефектом плазменных факторов свертывания, характеризующееся нарушением свертываемости крови.

 Известна данная патология с древних времен: еще во II веке до нашей эры описывались случаи гибели мальчиков от непрекращающегося кровотечения, возникающего после процедуры обрезания.

 Термин «гемофилия» был предложен в 1828 году и происходит от греческих слов *«haima» — кровь и «philia» — склонность, то есть, «склонность к кровотечениям».*

 Гемофилия появляется из-за изменения одного гена в хромосоме X.

 Существует два основных типа **гемофилии**:

 **-гемофилия А** (дефицит VIII фактора)

 **-гемофилия В**(дефицит IX фактора)



 Обычно болезнью страдают мужчины, женщины же выступают как носительницы гемофилии и могут родить больных сыновей или дочерей-носительниц.

 По статистике ВОЗ примерно один младенец мужского пола из 5000 рождается с гемофилией А, вне зависимости от национальной или расовой принадлежности.

 *** Симптомы гемофилии***

 У новорожденных детей признаками гемофилии могут служить длительное кровотечение из пупочной ранки, подкожные гематомы, кефалогематомы. Кровотечения у детей первого года жизни могут быть связаны с прорезыванием зубов, операциями. Однако в грудном возрасте гемофилия дебютирует редко в связи с тем, что в материнском молоке содержится достаточное количество активного фермента-тромбокиназы, которая способна улучшать формирование сгустка.

 Вероятность посттравматических кровотечений значительно возрастает, когда ребенок с гемофилией начинает вставать и ходить. Для детей после года характерны носовые кровотечения, подкожные и межмышечные гематомы, кровоизлияния в крупные суставы. Ввиду постоянных и длительных кровотечений у детей с гемофилией развивается анемия различной степени выраженности.

 По степени убывания частоты кровоизлияния при гемофилии распределяются следующим образом: *гемартрозы* (70—80%), *гематомы* (10-20%), *гематурия* (14-20%), *желудочно-кишечные кровотечения* (8%), *кровоизлияния в ЦНС* (5%).

*** Лечение***

 Основной метод лечения - заместительная терапия. В настоящее время с этой целью используют концентраты VIII и IX факторов свёртывания крови плазматические или рекомбинантные. Дозы концентратов зависят от уровня VIII или IX фактора у каждого больного, вида кровотечения.

 Для восстановления функции суставов проводят курсы реабилитации.

 При наличии артропатии показано эндопротезирование суставов.

 Все хирургические и стоматологические операции проводят под прикрытием заместительной факторной терапии.

 При легкой форме гемофилии А возможно применение десмопрессина.

 С целью профилактики рождения ребенка с гемофилией проводятся медико-генетическое консультирование, возможна пренатальная диагностика.

 В Республике Беларусь все пациенты с тяжелой формой гемофилии А и В с профилактической целью получают препараты коагуляционных факторов для самостоятельного (или с помощью родственников) введения.

 Пациенты со средней степенью тяжести получают лечение при возникновении геморрагических эпизодов.

 Консультативная помощь пациентам оказывается на базе гематологических отделений областных больниц, консультативных центров крупных городов, РНПЦ.

***При достаточном количестве лекарственных средств больной гемофилией может вести полноценную жизнь: учиться, работать, создать семью, то есть являться полноценным членом общества и приносить пользу своей стране.***

Галкевч П.Ю. – хирург