Всемирный день гемофилии

****

**17 апреля**Всемирная организация здравоохранения, Всемирная федерация гемофилии и все мировое сообщество отмечают Всемирный день гемофилии. Цель этого дня - привлечения внимания широкой общественности к проблемам больных, страдающих нарушениями свертываемости крови и улучшению качества медицинской помощи, которая оказывается больным этим неизлечимым генетическим заболеванием. Свертываемость крови (гемостаз) - важнейшая защитная реакция организма, активизирующаяся при повреждении сосудов и кровотечении. Её обеспечивают особые вещества, называемые факторами свертывания крови, а также мелкие кровяные тельца (тромбоциты). Завершение процесса свертывания крови и остановки кровотечения возможно только при наличии всех факторов свертывания, а также достаточном количестве тромбоцитов. При дефиците тех или иных факторов свертывания крови своевременный гемостаз становится невозможным, то есть, возникает гемофилия.

**Гемофилией** называют наследственную болезнь, характеризующуюся недостатком факторов свертывания крови, при котором процесс сворачивания крови замедляется и увеличивается время кровотечения. Часто гемофилию называют «царская болезнь», о ней знают из истории и думают, что она поражает только древние роды. Но гемофилия – это наследственное заболевание и заболеть может  ребенок, у которого предки имели такую болезнь. Симптомы гемофилии: длительные кровотечения, появление крупных синяков (гематом) после незначительных травм, частые носовые кровотечения, внутрисуставные кровотечения (гемартрозы),  характеризующимся попаданием крови внутрь сустава и сильной болью, отечностью сустава и нарушением его подвижности, наличие крови в кале и в моче.

Гемофилия может проявиться в любом возрасте. На ранних стадиях - это может быть кровотечение перевязанной пуповины у младенца, кровоизлияние в кожу, клетчатку под кожей. У детей до одного года, может возникать кровотечение в период прорезывания зубов. Но в основном заболевание дает о себе знать после года, в период, когда ребенок становиться более активным, учиться ходить.

Среди профилактических мер важное место занимает медико-генетическое консультирование вступающих в брак. Больному гемофилией и женщине-кондуктору (носителю) гемофилии, а также здоровому мужчине и женщине-кондуктору не рекомендуется иметь детей. При беременности здоровой женщины от больного гемофилией на сроке от 14-й до 16-й недели беременности устанавливают пол плода. Если будущий ребенок является девочкой, то матери рекомендуют прервать беременность из-за опасности распространения гемофилии через женщину-кондуктора. Для родителей гемофилия – это необходимость пожизненного ухода за больным ребенком, оберегание его от травм. Родителей учат оказанию первой помощи при гематомах и кровотечениях, методикам ухода за больным ребенком.  При достаточном количестве лекарственных средств больной гемофилией может вести полноценную жизнь: учиться, работать, создать семью, то есть являться полноценным членом общества.

Больные гемофилией состоят на  диспансерном учете у врача-гематолога. Для детей с гемофилией внедрен специальный паспорт (который, необходимо постоянно иметь при себе), в котором указан тип гемофилии, какое ранее применялось лечение и его эффективность.

УЗ «Дятловская ЦРБ» врач педиатр Родькина И.С.