17 апреля – Всемирный день гемофилии



Ежегодно 17 апреля многие страны присоединяются к акции Всемирной федерации гемофилии и отмечают Всемирный день гемофилии (World Hemophilia Day).

Общая цель проводимых мероприятий 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.

Гемофилия — это наследственное заболевание, связанное с генетическими дефектами факторов свертывания крови. Передается ребенку от больной матери, рожденной в семье, члены которой страдали от такого заболевания. Важная особенность в том, что сама мать может быть полностью здоровой. Она является носителем «поломанных» генов.

Как правило, первые признаки заболевания начинают проявляться у детей на третьем году жизни, значительно реже — в период новорожденности и младенчества. Гемофилия относится к группе геморрагических диатезов.

Заболевание развивается вследствие наследственных мутаций генов, отвечающих за выработку и функционирование факторов свертывания крови у ребенка. В результате таких патологических процессов в детском организме происходит следующее:

•нарушается образование полноценного тромба;

•кровотечение не останавливается или этот процесс значительно затягивается;

•развивается существенная кровопотеря даже при незначительных кровотечениях.

ГРУППА РИСКА: КТО БОЛЕЕ ПОДВЕРЖЕН ЗАБОЛЕВАНИЮ?

Гемофилией любой формы страдают преимущественно мальчики. Девочки и женщины могут страдать только гемофилией C и D. Наследование связано с изменениями в Х-хромосомах. В большинстве случаев у детей заболевание протекает тяжело, чем ограничивает возможности ребенка, нередко приводит к инвализации больного.

У новорожденных проявления гемофилии часто отсутствуют или выражены слабо. У большинства больных первые видимые симптомы заболевания были обнаружены в возрасте 2-3 года. По мере взросления ребенка признаки гемофилии могут ослабевать или, наоборот, усиливаться в зависимости от многих факторов.

ПРОЯВЛЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ У ДЕТЕЙ:

Ведущими симптомами гемофилии у детей являются кровотечения и кровоизлияния. Возникают при малейшем повреждении кровеносных сосудов. В тяжелых случаях кровотечения появляются без видимых причин и с трудом останавливаются. Наряду с этими проявлениями заболевания отмечаются следующие:

•бледная тонкая кожа у ребенка;

•нежное строение тела;

•слабое развитие подкожной жировой клетчатки;

• внутрисуставные кровоизлияния — гемартрозы — один из наиболее опасных симптомов гемофилии у детей. Часто возникают повторно, что приводит к серьезным деформациям и инвалидности ребенка

• повреждение происходит чаще в крупных суставах: коленных, локтевых, голеностопных;

•повышение температуры тела;

•воспаления в суставах;

•ограничение подвижности пораженного кровоизлиянием сустава;

• внутренние кровотечения, что сопровождается повреждением внутренних органов ребенка;

•боль в области кровоизлияния, если гематома сдавливает нервные окончания.

В редких случаях заболевания у девочек и женщин симптоматика будет такой же. В случае носительства «гемофильных» генов у женщин высокая вероятность сильных родовых и послеродовых кровопотерь.

Масштабы кровотечений и кровоизлияний у детей зависят от степени снижения количества факторов свертывания. Если дефицит незначительный — кровотечения возникают только при серьезных травмах или в процессе хирургических вмешательств. При сильном недостатке факторов свертывания кровотечения носят спонтанный характер, что делает их более опасными.

УЗ «Дятловская ЦРБ» врач общей практики Чеховская Г.И.