**17 апреля – Всемирный день гемофилии**



**Гемофилия** – наследственное заболевание крови, которое вызвано врожденным отсутствием или уменьшением количества факторов свертывания крови. Болезнь характеризуется нарушением свертываемости крови и проявляется в частых кровоизлияниях в суставы, мышцы и внутренние органы.

Система свертывания обеспечивает сохранение крови внутри сосудов, при нарушении их целостности (травмы, медицинские вмешательства), не давая ей изливаться наружу, закрывая повреждения специальными сгустками (тромбами). Сгустки образуются в результате биохимических реакций между молекулами, присутствующими в крови каждого человека. При изучении системы свертывания их назвали «факторами свертывания».

Причина повышенной кровоточивости при гемофилии – нарушение синтеза молекул плазменных факторов свертывания. В связи с этим различают следующие основные формы гемофилии:

* гемофилия А - вызвана дефицитом VIII фактора свертывания;
* гемофилия B - обусловлена дефицитом IX фактора;

На долю гемофилии А приходится 80% случаев, гемофилии В – 12%. На долю оставшихся 8% приходятся другие нарушения, обусловленные дефектом выработки факторов или нехваткой факторов с другими номерами.

Гены гемофилии находятся в половой Х-хромосоме, которая передается от деда к внуку через здоровую дочь — носительницу дефектного гена. То есть 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](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/hematoma). Кровотечения у детей первого года жизни могут быть связаны с [прорезыванием зубов](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/teething), операциями. Острые края молочных зубов могут стать причиной прикусывания языка, губ, щек и кровотечений из слизистых оболочек полости рта. 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](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_lor/nosebleeds), подкожные и межмышечные гематомы, кровоизлияния в крупные суставы. Обострения геморрагического диатеза случаются после перенесенных инфекций (ОРВИ, ветрянки, краснухи, кори, гриппа и др.) вследствие нарушения проницаемости сосудов. В этом случае нередко возникают самопроизвольные мелкие кровоизлияния. Ввиду постоянных и длительных кровотечений у детей с гемофилией развивается [анемия](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/anemia) различной степени выраженности.

При гемофилии часто возникают кровоизлияния в мягкие ткани – подкожную клетчатку и мышцы. У детей обнаруживаются непроходящие синяки на туловище и конечностях.

Характерным признаком гемофилии является отсроченный характер кровотечения, которое обычно развивается не сразу после травмы, а через некоторое время, иногда спустя 6-12 часов.

**Диагностика.** Диагностика гемофилии основана на семейном анамнезе, клинической картине и данных лабораторных исследований, среди которых ведущее значение имеют:

* увеличение длительности свёртывания капиллярной и венозной крови;
* уменьшение концентрации одного из антигемофильных факторов (VIII, IX).

[**Лечение гемофилии**](http://www.medkrug.ru/manual/show/gemofiliya__sovremennye_metody_lecheniya)**.** Заместительная терапия — основной метод лечения гемофилии. С этой целью используют концентраты VIII и IX факторов свёртывания крови в индивидуальных дозах для каждого больного и вида кровотечения.

[**Профилактика гемофилии**](http://www.medkrug.ru/manual/show/gemofiliya__opisanie_profilaktiki_zabolevaniya)**.** С целью профилактики рождения ребенка с гемофилией проводится медико-генетическое консультирование, возможна пренатальная диагностика.

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

***17 апреля 2020 года с 11.00 до 12.00 часов на базе государственного учреждения «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека» будет работать «прямая» телефонная линия по номеру 8(0232)38-99-16.***