**17 апреля – Всемирный день гемофилии**

17 апреля в Республике Беларусь отмечается Всемирный день гемофилии. Общая цель – привлечь внимание общества к проблеме гемофилии и сделать все возможное для улучшения качества медицинской помощи.

**Гемофилия** (от греческого haima - кровь и philia склонность к чему-либо) относится к редким наследственным заболеваниям крови и проявляется повышенной кровоточивостью. В основе гемофилии лежит нарушение функционирования свертывающей системы крови.

При нарушении целостности сосудов (травмы, медицинские вмешательства) система свертывания обеспечивает сохранение крови внутри сосудов - не дает 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.

Классическая гемофилия с серьезной кровопотерей встречается только у мужчин. Это связано с тем, что у мужчин хромосомный набор представляет собой одну X-хромосому и одну Y –хромосому (набор половых хромосом у женщин ХХ, мужчин – ХY). Гены, ответственные за выработку факторов свертывания, поврежденные при гемофилии, находятся только в хромосоме Х.

«Дефектная» Х-хромосома передается от больного отца дочерям. Однако вторая, «здоровая» хромосома Х, доставшаяся девочкам от матери, компенсирует нарушенную работу генов и у них болезнь практически никак себя не проявит - сформируется носительство.

Скрытые гены гемофилии будут переданы половине из сыновей женщин-носительниц - у них разовьется гемофилия. Второй половине потомков мужского пола достанется «здоровая» X-хромосома и они родятся и проживут жизнь без гемофилии. Половина дочерей женщин–носительниц станет такими же скрытыми носителями генов гемофилии. Все зависит от того, какую из двух хромосом дети унаследуют при зачатии.

[**Симптомы гемофилии**](http://www.medkrug.ru/manual/show/gemofiliya__proyavleniya__simptomy__priznaki)**.** Основное проявление гемофилии — очень медленное свертывание крови при кровотечениях. В некоторых случаях кровь не сворачивается в течение нескольких суток.

Диагноз гемофилии выставляется специалистом после изучения семейного анамнеза. В 25-30% случаев выявить склонность к кровотечениям у родственников больного гемофилией не удается.

[**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)**.**

Заболевание это неизлечимо, первичной профилактики нет, единственно возможная профилактика гемофилии – это комплекс мер по недопущению кровотечений. Нужно стараться избегать терапии с внутримышечным введением лекарственных препаратов в связи с опасностью возникновения гематом. Препараты, как правило, назначают перорально или, вводят внутривенно. Любые оперативные вмешательства категорически запрещены, это касается даже обычного удаления зубов.

Рекомендуется избегать травматизации различного рода, участвовать в травматичных видах спорта, таких, как хоккей, бокс, футбол и т. д. Из спортивных дисциплин допустимо только плавание. Соблюдать диету, состоящую из продуктов, насыщенных витаминами групп А, В, С и D, а также микроэлементами (кальций, фосфор), можно употреблять арахис.

Проводя профилактику и лечение, гемофилию можно частично нейтрализовать, но до конца избавиться от её проявлений пока невозможно поскольку заболевание генетически обусловлено.