

17 апреля
2021

Обратите внимание:

По оценкам ВОЗ:

число больных гемофилией в мире составляет примерно 400 тыс. чел.;

частота распространения гемофилии "А" составляет 1 случай на 10 тыс. мужского населения;

в тяжелой форме заболевания встречается у 1 из 16 тыс. чел.;

приблизительно 350 тыс. чел. болеют гемофилией "А" в тяжелой или умеренно тяжелой форме;

гемофилия "В" встречается в 5 раз реже гемофилии "А";

в типичном случае больной с тяжелой формой гемофилии "А" страдает кровотечением 35 раз в год;

90 % пациентов с гемофилией в возрасте 30-40 лет имеют осложнения в виде артропатий, а выполнение хирургических манипуляций сопровождается большими кровопотерями.

К сведению:

Гемофилия передается по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу, т.е. женщины являются носительницами гена, но болезнь передают своим сыновьям. Каждая дочь такой женщины имеет 50 % шанс стать носителем. Каждый родившийся у этой женщины мальчик имеет 50 % шанс стать больным гемофилией.

Гемофилия встречается достаточно редко (1 больной на 10 тыс. новорожденных, или 1 на 5 тыс. новорожденных мальчиков).

Информационный бюллетень



Информационный бюллетень

Всемирный день гемофилии

Всемирный день гемофилии отмечается с 1989 года по инициативе Всемирной организации здравоохранения и Всемирной федерации гемофилии. Дата 17 апреля была выбрана не случайно – в этот день родился основатель Всемирной федерации гемофилии Фрэнк Шнайбель.

Это день призван привлечь внимание мировой общественности к проблемам людей, живущих с гемофилией и повысить их осведомленность об этом заболевании.

Гемофилия – тяжелое наследственное генетическое заболевание крови, которое вызвано врожденным отсутствием факторов свертывания крови VIII или IX. Различают три типа гемофилии – А, В, С.

Болезнь характеризуется нарушением свертываемости крови и проявляется в частых

кровотечениях в суставы, мышцы и внутренние органы. Кровоизлияние в жизненно важные органы может привести к смерти, а



частые кровотечения в суставы – к их необратимым разрушениям и ранней инвалидности. Болезнь проявляется только у лиц мужского пола, женщины являются носительницами гена гемофилии. Единственным ме-

тодом лечения заболевания, позволяющим избежать ранней инвалидизации и смерти от кровотечений, является регулярное внутривенное введение отсутствующих в крови факторов свертывания, т.е. заместительная терапия.

Гемофилия является наглядно поддающимся лечению заболеванием. Без лечения она приводит к стойкой инвалидности и довольно часто к преждевременной смерти.

Гемофилию в народе называют «царской болезнью», поскольку данная патология нередко встречалась среди монарших представителей. В частности, гемофилией болел цесаревич Алексей. Бабушкой цесаревича Алексея была королева Виктория, которая и была носителем гемофилии.

Жизнь с гемофилией

В начале XX века продолжительность жизни больного гемофилией не превышала 15 лет. Сегодня на фоне соответствующего лечения продолжительность жизни больного гемофилией может ничем не отличаться от продолжительности жизни здорового мужчины.

Детей с данным заболеванием необходимо оберегать от травм, избегать удаления зубов путем тщательной санации полости рта и квалифицированной стоматологической помощи.

Больным гемофилией детям не стоит бояться заниматься спортом и физкультурой. Родители должны поощрять это делать,

ведь когда человек активен физически, он более стрессоустойчив, и легче переживает обычные жизненные испытания. Это особенно важно для подростков, у которых формируется психика и отношение к окружающему миру. Молодые люди должны осознавать, что поддержание физической активности очень важно для укрепления их мышц, связок и суставов. Мышечная слабость, отсутствие гибкости, плохая координация движений – все это значительно повышает вероятность травмы сустава и последующего развития воспаления – артрита. Здоровые мышцы и связки защищают их от спонтанных кровоизлияний, которые часто встречаются у

больных с тяжелыми формами гемофилии.

В мире есть профессиональные спортсмены, страдающие гемофилией. Уровень их физической подготовки такой, что кровотечений во время занятий спортом не возникает, и они не нуждаются в лечении спортивной травмы.

Медицинская помощь больным гемофилией сводится к профилактике кровотечений, или к введению фактора свертывания крови по требованию.

Профилактика предполагает вливание фактора свертывания крови на регулярной основе (через день), с тем, чтобы сохранить нормальное свертывание крови у больного, и предотвратить спонтанные кровотечения.

