

# Единый день здоровья

17 апреля



Информационный бюллетень  
отдела общественного здоровья  
Гродненского областного ЦГЭОЗ



## Всемирный день гемофилии

По инициативе Всемирной Организации Здравоохранения и Всемирной Федерации Гемофилии 17 апреля был объявлен «Всемирным днём борьбы с гемофилией».

Дата для проведения «Дня гемофилии» была выбрана организаторами не случайно, это своеобразная дань уважения создателю Всемирной федерации гемофилии Фрэнку Шнайбелю,

который родился в этот день.

**Гемофилия** – это нарушение принципа свертываемости кровяных масс, характеризующееся высоким уровнем кровоточивости. Ее зарождение связывают с генетической мутацией в хромосоме X. Возникающие не останавливающиеся кровоизлияния в органы, суставы или мышцы создают риск смерти

даже при мало значимых повреждениях. Симптоматика включает в себя наличие подкожных и мышечных гематом, гемартрозы, гематурию у мужчин, а так же продолжительные кровотечения.

## Гемофилия у детей

У новорожденных детей признаки гемофилии могут служить длительное кровотечение из пупочной ранки, подкожные гематомы.

Кровотечения у детей первого года жизни могут быть связаны с прорезыванием зубов, 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 материнском молоке содержится достаточное количество активного фермента- тромбокназы, 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, подкожные и межмышечные гематомы, кровоизлияния в крупные суставы. Обострения геморрагического диатеза случаются после

перенесенных инфекций (ОРИ, ветрянки, краснухи, кори, гриппа и др.) вследствие нарушения проницаемости сосудов.

Ввиду постоянных и длительных кровотечений у детей с гемофилией развивается анемия различной степени выраженности.

При гемофилии часто возникают кровоизлияния в мягкие ткани - подкожную клетчатку и мышцы. У детей обнаруживаются непроходящие синяки на туловище и конечностях, часто возникают глубокие межмышечные гематомы. Такие гематомы склонны к распространению, поскольку излившаяся кровь не сворачивается и, проникая вдоль фасций, инфильтрует ткани. Обширные и напряженные гематомы могут сдавливать крупные артерии и периферические нервные стволы, вызывая интенсивные боли, паралич, атрофию мышц или гангрену.

Довольно часто при гемофилии возникают кровотечения из десен,



носа, почек, органов ЖКТ. Кровотечение может быть инициировано любыми медицинскими манипуляциями (внутримышечной инъекции, экстракцией зуба, тонзиллэктомией и др.). Крайне опасными для ребенка с гемофилией являются кровотечения из зева и носоглотки, поскольку могут привести к обструкции дыхательных путей и потребовать экстренной трахеостомии.

Кровоизлияния в мозговые оболочки и головной мозг приводят к тяжелым поражениям ЦНС или летальному исходу.

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

### Обратите внимание

Гемофилия – одно из тяжелейших генетических заболеваний, вызванное врожденным отсутствием в крови факторов свертывания VIII и IX.

Болеют данным заболеванием только мужчины, в то время как женщины являются носителями гемофилии.

Более чем в 70% случаев гемофилия приводит к инвалидизации больного. Одной из наиболее известных носительниц генов мутации была королева Виктория, что обосновывает такое наименование гемофилии "королевская" или "викторианская болезнь".

Известна данная патология с древних времен: еще во II веке до нашей эры описывались случаи гибели мальчиков от непрекращающегося кровотечения, возникающего после процедуры обрезания.

### К сведению

Гемофилия встречается с частотой 1 раз на каждые 50 тысяч новорожденных.

До недавнего времени больные гемофилией в большинстве случаев не доживали до зрелого возраста.

При отсутствии адекватного лечения больным грозит стойкая инвалидность и преждевременная смерть.

В настоящее время появились новые методы терапии данного заболевания. Больной гемофилией может вести полноценную жизнь: учиться, работать, создать семью, то есть являться полноценным членом общества и приносить пользу своей стране.