



## Всемирный день гемофилии

17 апреля отмечается ежегодно **Всемирный день гемофилии**. Праздник проводится по инициативе Всемирной федерации гемофилии. Цель всех мероприятий в этот день — привлечь внимание общественности к проблемам данного заболевания.

Ежегодно Всемирный день гемофилии отмечается под новым девизом, который акцентирует внимание на той или иной проблеме, связанной с этим заболеванием. И хотя сегодня **благодаря стараниям врачей и ученых**, а также международных организаций по борьбе с гемофилией данное заболевание уже не является «смертным приговором» для больного, все же останавливаться на достигнутом нельзя — об этом и напоминает человечеству Всемирный день гемофилии.

**Гемофилия** — наследственное заболевание, связанное с нарушением процесса свертывания (коагуляции) крови. Оно проявляется кровоизлияниями в суставы, мышцы и внутренние органы, которые могут возникать спонтанно или же в результате хирургического вмешательства либо травмы.

**Гемофилия является редким заболеванием**, она резко повышает риск гибели человека от кровоизлияний в жизненно важные органы, а также от кровопотери при серьезных травмах или хирургических операциях. Гемофилия появляется из-за изменения в одном гене в хромосоме X, поэтому она передается по наследству только по женской линии, т. е. не может быть передана от отца к сыну, но может — от матери к дочери.

При этом **болеют гемофилией практически всегда только мужчины**, а среди женщин за всю историю наблюдения заболевания известно лишь около 60 случаев, поскольку мутация рецессивная и только у больного гемофилией отца и матери-носителя может родиться больная дочь.

Гемофилию часто называют в быту царской или викторианской болезнью, поскольку самой известной носительницей гемофилии в истории была **английская королева Виктория**. До ее появления на свет в роду не было больных гемофилией, так что сегодня ученые полагают, что мутация произошла именно в ее генотипе, что привело к рождению у королевы больного гемофилией сына, а также появлению на свет больных внуков и правнуков, родившихся от дочерей и внучек Виктории.

Впрочем, в целом **в монарших и аристократических родах** гемофилия действительно встречается чаще, по сравнению с обычными семьями, ведь по традиции для сохранения титулов нередко в подобных родах допускались браки между близкими родственниками, что повышало шанс проявления мутаций.

Гемофилию сегодня **можно диагностировать** на основе жалоб больного и данных анамнеза, а также после проведенных специальных анализов. Признаки этого заболевания проявляются уже в первые месяцы жизни, когда у младенцев наблюдаются кровотечения во время прорезывания зубов, а также после года, когда на теле ребенка появляются необъяснимые

гематомы, носовые кровотечения, кровоизлияния в мышечные ткани, кровоизлияния в суставы.

**Полностью вылечить гемофилию в настоящее время невозможно.** Но больным назначается консервативная терапия, целью которой является повышение в организме факторов свертывания крови для предотвращения развития кровотечений и минимизации возможных последствий, а также для профилактики осложнений и предотвращения инвалидизации человека.

В изучении гемофилии современная наука возлагает гораздо больше на генетику. Обнаружить её теперь возможно ещё на стадии внутриутробного развития с помощью специальных генетических обследований. Женщинам и мужчинам, которые являются носителями дефектного гена гемофилии, рекомендовано пройти обследование на ранних этапах планирования ребенка.

Профилактическими мероприятиями среди людей, больных гемофилией, будут являться: охранительный режим во избежание получения различных травм, диспансерное наблюдение врачей-специалистов (педиатра, гематолога, детского стоматолога, детского ортопеда и др.), диспансерское наблюдение специализированного учреждения, ведение здорового образа жизни, уменьшение физических нагрузок. Оздоровительное воздействие на организм окажет плавание, лечебная физкультура и рациональное питание.

Общая цель проводимых мероприятий в этот день 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.