

17 АПРЕЛЯ – ВСЕМИРНЫЙ ДЕНЬ БОРЬБЫ С ГЕМОФИЛИЕЙ

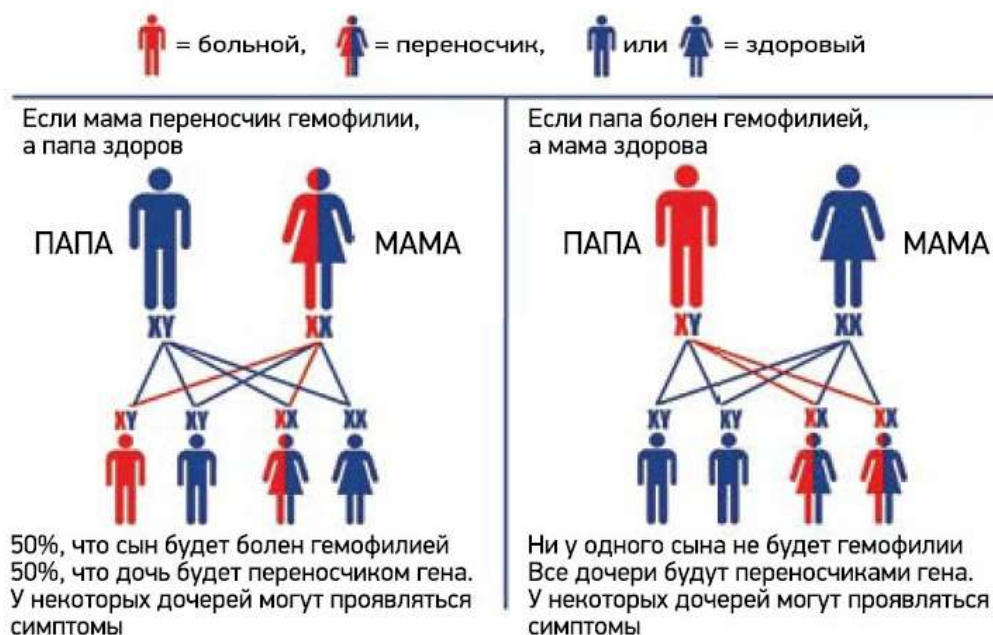
Всемирный день гемофилии – международный день, который отмечается по всей планете ежегодно, 17 апреля.

Гемофилия – это тяжелое наследственное заболевание, которое характеризуется нарушением свертывания крови (коагуляции) в результате отсутствия факторов свертывания VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В). Для большинства неосведомленных людей гемофилия – это так называемая «царская болезнь», так как ею страдал царевич Алексей.



24379 17.11.1915 Российский император Николай II (слева) с сыном Алексеем (справа).

Виновником болезни является врожденный ген гемофилии, который располагается на доминантной X-хромосоме. Так как у женщин две X-хромосомы, то даже при поражении одной из них вторая остается здоровой и подавляет ослабленную хромосому, поэтому девочки становятся лишь носителями этого гена. Другое дело – мужчины. У них есть X- и Y-хромосомы, поэтому при поражении единственной X-хромосомы и начинается именно протекание болезни, а не ее латентное состояние. Но поскольку хромосом все же две, то вероятность такого развития заболевания 50:50.



Симптомы гемофилии. Они могут проявляться уже при рождении потеками из носа, глаз, пупка, и остановить это кровотечение затруднительно. Обильное истечение крови у младенцев в момент прорезывания зубов становится не менее тревожным фактором. Посттравматические кровотечения характерны для детей, которые учатся ползать и ходить. Повышена бытовая кровоточивость: носовая, из десен даже при чистке зубов. Кровоизлияния в суставы (гемартрозы) развиваются довольно быстро, хотя и характерны больным с тяжелыми формами гемофилии. В первую очередь поражаются те суставы, которые испытывают большие нагрузки: коленные, бедренные и плечевые. Затем идут плечевые и локтевые. Гематомы могут возникать не только в области суставов. Нередки случаи субфасциальных, межмышечных и забрюшинных гематом.

Диагностика гемофилий. Заболевание диагностируется на основании жалоб больного, данных анамнеза (кровотечения, гемартрозы, появляющиеся с раннего детства), типичных клинических признаков. При осмотре врач обратит внимание на деформированные, с ограниченным объемом движений крупные суставы, при обострении еще и болезненные. Мышцы вокруг суставов атрофированы. На теле множественные синяки и точечные кровоизлияния.

При подозрении на гемофилию больному проводят следующие лабораторные исследования:

- определение протромбинового времени (удлинено);
- определение активированного частичного тромбопластинового времени (удлинено);
- количественное определение VIII и IX факторов в плазме крови (уровень одного из них снижен более чем на 50%);

– анализ на уровень D-димера.

Лечение гемофилии. К сожалению, гемофилия – это неизлечимая болезнь. Однако современная медицина позволяет поддерживать организм на уровне, при котором больные гемофилией могут вести почти нормальный образ жизни. Для предотвращения гематом и кровотечений требуется заместительная терапия, которая предусматривает регулярное введение в кровоток недостающего фактора свертывания. Параллельно больные гемофилией должны постоянно проходить физиотерапию для поддержания работоспособности суставов.