

17 апреля по инициативе Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) была выбрана дата для привлечения внимания к проблемам больных, страдающих нарушениями свертываемости крови.

Гемофилия – это врожденное нарушение свертывания крови, которое проявляется недостатком фактора свертывания крови VIII (FVIII) (при гемофилии А) или фактора IX (FIX) (при гемофилии В). Этот недостаток является результатом мутации соответствующих генов. Частота распространённости гемофилии А составляет 1:10000 новорожденных, гемофилии В – 1:60000 новорожденных.

В зависимости от уровня дефицитного фактора гемофилия подразделяется на тяжелую форму (уровень фактора менее 1%), средней степени тяжести (уровень фактора 1-5%) и легкую форму (уровень фактора 5-40%).



#### Как проявляется гемофилия

Характерным проявлением гемофилии является склонность к кровотечениям. Интенсивность кровотечений зависит от степени тяжести гемофилии. При тяжелой форме после незначительных травм или даже без видимых причин начинаются обильные, длительные кровотечения и кровоизлияния в ткани, полость суставов, мышцы, сопровождающиеся болью, сдавлением нервных стволов и других жизненно важных органов.

Наиболее часто случаются кровотечения в крупные суставы (коленные, голеностопные, тазобедренные, плечевые, локтевые). Кровотечения в сустав называются гемартрозами. При частых кровоизлияниях в сустав развиваются стойкие деформирующие изменения суставов – гемофилическая артропатия, при которой постепенно поражается капсула сустава, хрящ, прилегающие кости, мягкие ткани. Гемофилическая артропатия может привести к разрушению сустава и инвалидности.

Кровоизлияния в мышцы встречаются в 10-20% случаев, около 1% составляют кровоизлияния в центральную нервную систему, которые представляют наибольшую угрозу для жизни пациентов. Больные с гемофилией средней и легкой степени тяжести могут не иметь кровотечений до тех пор, пока не получат травму или не перенесут хирургическую операцию.

Если началось кровотечение

Люди, страдающие гемофилией, обычно чувствуют ранние симптомы кровоизлияния, еще до проявления физических признаков. Могут быть ощущения покалывания, распирания в суставе. Признаками кровоизлияния в сустав является боль, припухлость, сустав становится теплым на ощупь, движения в нем ограничены. Кровотечения следует лечить в кратчайшие сроки, предпочтительно в течение двух часов, путем введения концентрата фактора свертывания крови. Не надо ждать, когда сустав опухнет и появится боль. Если кровотечение началось, но выраженные признаки его отсутствуют – следует ввести концентрат фактора свертывания. Необходимо обеспечить покой конечности, придать ей комфортное возвышенное положение. При выраженном гемартрозе нужно использовать средства обездвиживания конечности (шины, подушки, костыли), лед (предварительно завернув в полотенце, прикладывать на 20 минут каждые 4 часа до уменьшения отека и боли), компрессию эластичным бинтом. При эпизодах сильных кровотечений, которые потенциально угрожают жизни (кровоизлияния в голову, шею, грудную клетку, желудочно-кишечный тракт), введение концентрата фактора свертывания крови необходимо выполнить незамедлительно, а последующее лечение должно быть проведено в условиях стационара. Для лечения умеренных кровотечений можно ограничиться введением концентрата фактора свертывания крови в домашних условиях. Каждый больной гемофилией либо родители ребенка больного гемофилией должны владеть методикой самостоятельного внутривенного введения препарата. Для улучшения функциональности сустава и выздоровления после кровотечений важна физиотерапия.



**17**  
апреля

# Всемирный день борьбы с гемофилией

**2024**

Городской Центр здоровья  
ГУ «Минский городской центр гигиены и эпидемиологии»



Как справиться с болью

Больные гемофилией могут испытывать болевые ощущения как острого (в случае кровотечения в сустав) так и постоянного (при развитии артропатии) характера. Адекватная оценка причины боли является основой для правильного лечения. Для купирования боли при кровоизлиянии необходимо как можно раньше ввести препарат фактора свертывания крови в

достаточной дозе. Уменьшению интенсивности боли способствует обездвиживание пораженной конечности, применение пакетов со льдом, обезболивание.

Как предупредить кровотечение и его последствия

Существует два основных способа предупреждения опасных кровотечений и их тяжелых последствий:

- 1) Максимально раннее самостоятельное или выполняемое с помощью родственников или медицинских работников введение концентрата фактора свертывания крови после травмы, при появлении «ауры» либо первых симптомов кровоизлияния. Для самостоятельного введения необходимо постоянно иметь при себе упаковку с концентратом фактора (дома, на работе, в путешествии).
- 2) Профилактическое введение антигемофильных препаратов. Особенно важна профилактика для детей, так как позволяет сохранять опорно-двигательный аппарат в период его роста и формирования.
- 3) Важным способом профилактики кровотечений являются физические упражнения. Развитая мускулатура создает поддерживающий корсет вокруг суставов, уменьшает вероятность случайных травм. В результате падений, неосторожных движений. Предпочтительно заниматься нетравматическими видами спорта: плавание, велосипед, ходьба.

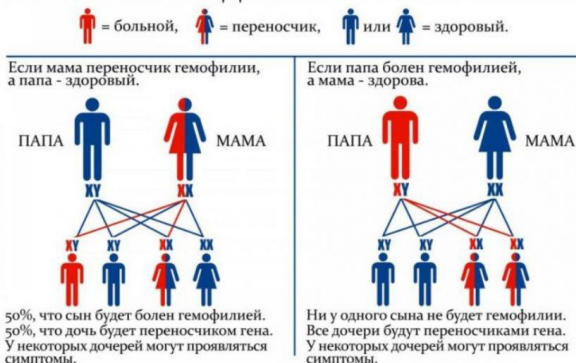


# ГЕМОФИЛИЯ



Гемофилия наследственное заболевание, при котором нарушается процесс свертывания крови. Болезнь проявляется кровоизлияниями в суставы, мышцы и внутренние органы, которые могут возникать самопроизвольно, в результате хирургического вмешательства или травмы. Кровоизлияния в головной мозг и другие жизненно важные органы могут привести к гибели больного.

## СХЕМА НАСЛЕДОВАНИЯ ГЕМОФИЛИИ



## НАСЛЕДСТВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Причиной гемофилии являются изменения одного гена в хромосоме X. Из трёх типов гемофилии в более 80% случаев встречается гемофилия А, при которой отсутствует один из факторов свёртывания крови (фактор VIII). Болезнь проявляется только у мужчин, а женщины являются носительницами гена и не имеют признаков заболевания.

Известной носительницей гена гемофилии была английская королева Виктория. Внучкой королевы, а значит, и носительницей гена была принцесса Алиса, будущая русская царица Александра Федоровна. В браке с Николаем Вторым её четыре дочери были здоровы, а сын цесаревич Алексей болел гемофилией.

## 17 апреля - Всемирный день гемофилии

Всемирный день гемофилии отмечается 17 апреля, начиная с 1989 года, по инициативе Всемирной организации здравоохранения и Всемирной организации гемофилии (WFH). Дата выбрана в знак уважения создателю Всемирной федерации гемофилии Фрэнку Шнайбелю, который родился в этот день.



Целью проведения Всемирного дня гемофилии является привлечение внимания мировой общественности, политиков, медицинских работников к проблемам больных гемофилией, повышение их осведомлённости об этом наследственном заболевании.

### Сосуды и суставы при гемофилии



Самым главным признаком гемофилии является повышенная кровоточивость с самых первых дней жизни ребёнка при ушибах, порезах и других травмах.

Более заметно гемофилия проявляется у детей обычно после года, когда они начинают ходить. Родителям следует обращать внимание на:

- ♦ Обширные и болезненные гематомы после падений, которые плохо рассасываются.
- ♦ Длительные кровотечения после порезов, ссадин, царапин, уколов.
- ♦ Кровотечения из десен при прорезывании или удалении зуба.
- ♦ Носовые кровотечения, возникающие без видимой причины.

При гемофилии часто отмечаются кровоизлияния в крупные суставы, которые сопровождаются болью, отеком, повышением температуры тела и ограничением подвижности сустава. При повторяющихся кровоизлияниях сустав может постепенно деформироваться.

Лечение гемофилии заключается в введении находящегося в дефиците у больного фактора концентрата свертывания крови.