

Автор: А. Зиновьева, помощник врача-гигиениста отдела общественного здоровья ГУ
«Речицкий ЗЦГЭ»



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

В народе болезнь называется «жидкая кровь», так как из-за её патологического состава нарушена способность к свертыванию. Наиболее распространённый миф о гемофилии: больной может истечь кровью от малейшей царапины. Это не так. Проблему составляют крупные ранения и хирургические операции, удаление зубов, а также спонтанно возникающие внутренние кровоизлияния в мышцы и суставы. Они возникают оттого, что у больных гемофилией уязвимы стенки сосудов.

Наследственный фактор – основная причина, провоцирующая развитие болезни. Как правило, гемофилия диагностируется у мужчин, женщины же выступают в роли носительницы. Женщина-«кондуктор» сама остается здоровой, но родить может больного гемофилией сына или дочь, которая, в свою очередь, будет носительницей недуга. Поэтому прервать патологическую цепочку можно только единственным способом – **тщательно планировать рождение будущего потомства**.

Симптомы гемофилии могут проявляться уже при рождении ребёнка, если соответствующий фактор в организме у него практически отсутствует, а могут дать о себе знать только со временем, если наблюдается его недостаток.

- **Кровоточивость при отсутствии явных причин.** Нередко ребёнок рождается с потеками крови из носа, глаз, пупка, и остановить кровотечение затруднительно.
- Гемофилия проявляет себя образованием **больших отечных гематом от абсолютно незначительного воздействия** (например, нажатия пальцем).
- **Повторные кровотечения** из уже зажившей раны.
- **Повышенная бытовая кровоточивость:** носовая, из дёсен даже при чистке зубов.

- Кровоизлияния в суставы.
- Следы крови в моче и кале.

Однако такие «приметы» необязательно свидетельствуют именно о гемофилии. К примеру, носовые кровотечения могут говорить о слабости стенок сосудов, кровь в моче – о почечных заболеваниях, а в кале – о язве. Поэтому **обязательно проводятся дополнительные исследования**.

Профилактика предполагает **проведение генетического консультирования супругов**. Показан охранительный режим, профилактика повреждений, диспансерное наблюдение гематолога, а также наблюдение в специализированном гемофильном центре. Пациенты обязаны информировать лечащих врачей о диагнозе, особенно хирургов и стоматологов.

Те, у кого есть в анамнезе диагноз гемофилия, имеют специальный документ, в котором указана основная информация о заболевании, группа крови и резус-фактор. **Родители должны объяснить детям, что этот медицинский документ нужно носить с собой**.

Консультативная помощь пациентам оказывается на базе гематологических отделений областных больниц, консультативных центров крупных городов, РНПЦ.

Благодаря успехам медицины диагноз «гемофилия» перестал быть смертным приговором. Но победить недуг учёным пока не удалось.

В рамках Всемирного дня гемофилии 17 апреля 2023 года будет работать «прямая» телефонная линия:

с 14:00 до 15:00 по телефону 3-94-43 на Ваши вопросы ответит врач-педиатр (заведующий) детской поликлиникой
Ерофеева Мария Сергеевна