

17 апреля – Всемирный день гемофилии.

Гемофилия - это наследственное заболевание, связанное с нарушением свертывания крови, когда любые порезы или незначительные травмы приводят к кровотечениям, в том числе к внутренним, которые организм не может остановить сам.

Причиной этого заболевания является недостаточная выработка факторов свертывания крови в результате изменения одного гена в X-хромосоме.

Наследственной гемофилией болеют лица мужского пола: женщины передают измененную X-хромосому сыновьям. Риск гемофилии у них составляет 50 %. Распространенность этой патологии в мире составляет 1 случай на 10-50 тыс. мужского населения. А вот девочка может быть носителем гена, но сама этим заболеванием практически не болеет: наследственный дефицит факторов свёртывания крови у женщин – очень редкое явление.

На тяжесть течения заболевания влияет степень дефицита факторов свертывания крови

При легкой степени гемофилии содержание факторов свертывания крови составляет 5- 25% от нормы, кровотечения редкие, мало интенсивные, возникают при травмах, в ходе операции, при экстракции зуба. Выявляется обычно в школьном возрасте.

При среднетяжелой степени заболевания уровень факторов колеблется от 1% до 5% от нормы, геморрагические проявления (кровоизлияния в суставные сумки, мышцы) носят умеренный характер, в анализе мочи обнаруживают эритроциты. Обычно симптомы гемофилии появляются уже в дошкольный период.

При тяжелой степени заболевания уровень факторов свертывания крови очень низкий (ниже 1%), поэтому выраженные признаки этого заболевания развиваются уже в раннем детстве: распространенные гематомы (скопления крови) на голове, усиленное кровотечение из пуповины у новорожденных, черный стул (мелена) в результате кровоточивости десен при прорезывании зубов или смене молочных на коренные, возможны кровоизлияния во внутренние органы. В некоторых случаях гематомы могут возникать без связи с травмами.

Признаки гемофилии

Настораживающими признаками, которые свидетельствуют о дефиците факторов свёртывания крови, которые должны насторожить родителей, являются:

- различные синяки, кровоподтеки (в мышцах, под кожей и др.), связанные с незначительными ушибами - встречаются практически у каждого пятого человека с этим диагнозом и отличаются обширной зоной распространения, могут сопровождаться болевыми ощущениями, если сдавливается внутренний нервный ствол или сосуд;

- кровотечения из порезов, из лунки удаленного зуба, десен, после хирургических вмешательств, травм, которые спустя 6–8 часов (отсроченный характер);

- скопление крови в полости суставов (в коленных, локтевых, голеностопных и др.) при незначительной травме;

- появление крови в моче - гематурия (от 14 до 20% случаев), возникает самопроизвольно или после ушиба поясницы, может сопровождаться болевыми ощущениями по типу почечной колики;

- кишечное кровотечение — проявляется у 8% больных тяжелой формой гемофилии в виде «черного» жидкого стула, резкого головокружения, слабости, может провоцироваться приемом некоторых препаратов (гормональных, противовоспалительных);

- кровоизлияние в брыжейку — вызывает приступ острых болей в животе, по клинической картине напоминающие острое хирургическое заболевание (аппендицит, острая кишечная непроходимость и др.);

- геморрагические инсульты (практически у 5% заболевших) в результате кровотечения в ткань мозга, чаще у лиц молодого возраста.

Эти симптомы должны стать поводом для обращения к педиатру и проведения дополнительных исследований (коагулограмма). Также всегда можно посетить гематолога.

Диагностическими признаками являются измененные показатели коагулограммы: увеличение времени свертывания крови и снижение количества факторов свёртывания крови.

Лечение

Лечение заболевания заключается в постоянном приеме препаратов, регулирующих свертываемость крови, так как избавить человека от заболевания невозможно. Дозировка зависит от степени дефицита факторов свертываемости крови.

Выделяют 2 направления в лечении гемофилии:

1. профилактическое введение препаратов 1-3 раза в неделю для предупреждения развития кровотечений, а также дополнительное введение препаратов перед хирургическими вмешательствами, включая удаление зубов;

2. лечение в период обострения заболевания, когда дефицитные факторы свертывания крови вводятся в лечебной дозировке.

Медицина не стоит на месте. В арсенале гематологов появился новый эффективный препарат (Гемлибра), который получают 2 пациента в нашей области. В 2023 году они стали посещать школу.

Прогноз жизни лиц с этим заболеванием в настоящее время благоприятный.

Главный внештатный специалист
по детской гематологии
главного управления по здравоохранению
Брестского облисполкома

Т.И. Ноздрин-Плотницкая

Всемирный день ГЕМОФИЛИИ



17
апреля

В рамках Дня здоровья с целью консультирования по вопросам мотивации населения к соблюдению здорового образа жизни, заботы о собственном здоровье, своевременного выявления и лечения болезней системы кровообращения в организациях здравоохранения БРЕСТСКОЙ ОБЛАСТИ организована работа

ПРЯМЫХ ТЕЛЕФОННЫХ ЛИНИЙ

УЗ «Брестская областная больница»

8 (0162) 27-21-88

Звонить с 9:00 до 15:00

УЗ «Брестская детская областная больница»

8 (0162) 28-99-09

Звонить с 14:00 до 16:00