

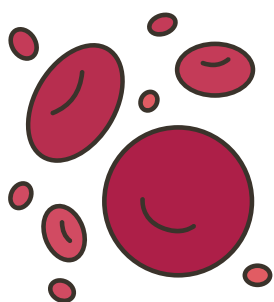


17 АПРЕЛЯ

3 ХОРОШЕЕ ЗДОРОВЬЕ
И БЛАГОПОЛУЧИЕ



ВСЕМИРНЫЙ ДЕНЬ ГЕМОФИЛИИ



Гемофилия – наследственная патология гомеостаза, проявляющаяся в нарушении свертывания крови на фоне сниженного синтеза необходимых веществ организмом пациента (факторов VII, IX, XI). Страдающие от заболевания лица регулярно находят на своем теле гематомы или сталкиваются с гемартрозами, внутренними кровотечениями на фоне травм или хирургических вмешательств.

Причины развития патологии. Гены, провоцирующие недостаточную выработку факторов свертывания крови, сцеплены с X-хромосомой. Патология наследуется по рецессивному признаку по женской линии. Наследственно обусловленная патология встречается исключительно у мальчиков. Сыновья здорового мужчины и женщины-носительницы патологического гена с одинаковой вероятностью могут родиться без признаков гемофилии или с ними. Мужчина, страдающий от нарушений свертывания крови, сможет зачать здоровых детей с женщиной, не являющейся носительницей измененного гена.

Лечение заболевания. Терапевтические мероприятия на фоне лечения гемофилии относятся к одной из двух групп – профилактическим или симптоматическим. В первом случае пациент с тяжелой формой патологии получает регулярные дозы концентратов факторов свертывания крови. Их присутствие снижает риск развития артропатии и внутренних кровотечений. При планировании оперативных вмешательств (включая удаление зубов) пациент получает повторные трансфузии препаратов. Симптоматические процедуры выполняются при порезах и наружных кровотечениях. Врачи рекомендуют использовать гемостатическую губку и накладывать давящую повязку. Мелкие раны следует обрабатывать тромбином.

Симптомы гемофилии. Первые признаки патологии можно обнаружить у новорожденных детей. Так, на вероятность подтверждения диагноза «гемофилия» у ребенка укажут длительное кровотечение из пуповины и многочисленные подкожные гематомы. Обильное истечение крови у младенцев в момент прорезывания зубов становится не менее тревожным фактором. Но в период лактации ребенок получает достаточное количество тромбокиназы с молоком матери. Посттравматические кровотечения характерны для детей, научившихся ползать и ходить. К носовым кровотечениям добавляются межмышечные гематомы и кровоизлияния в суставы (гемартрозы). На фоне этого развивается анемия.

Прогноз. Заместительная терапия позволяет организму пациента выработать достаточное количество антител, которые блокируют прокоагулянтную активность. Дополнительными мерами поддержания мальчиков или мужчин становится плазмаферез и прием иммунодепрессантов. Легкая степень гемофилии не оказывает существенного влияния на качество и продолжительности жизни пациентов. При тяжелых формах патологии прогноз выживаемости существенно ухудшается. Клинические рекомендации при гемофилии предусматривают регулярные консультации пациентов с гематологом и контроль показателей свертываемости крови посредством лабораторных тестов.