

Целью проведения Всемирного дня гемофилии является привлечение внимания общественности к проблемам данного заболевания и её эффективного лечения.

Датой проведения «Дня гемофилии» является день рождения создателя Всемирной федерации гемофилии Фрэнку Шнайбелю.

Каждый год Всемирный день гемофилии проходит под новым девизом, в этом году «Равный доступ для всех: признание всех нарушений свёртываемости крови».

Концепция лечения Всемирной федерации гемофилии для всех людей с наследственными нарушениями свёртываемости крови предполагает, что каждый пациент должен иметь доступ к медицинской помощи, независимо от типа нарушения свёртываемости крови, пола, возраста или места проживания.

Гемофилия – это наследственная болезнь, характеризующаяся недостатком факторов свёртывания крови, при котором процесс сворачивания крови замедляется и увеличивается время кровотечения.

Различают: гемофилия А – дефицит фактора VIII, гемофилия В – дефицит фактора IX, наследственный дефицит фактора XI.

Наследование мутантного гена происходит рецессивно, сцепленно с полом (Х-хромосома), однако 30-40% всех случаев гемофилии — это спорадическая мутация.

Гемофилия А и В – сцепленные с полом рецессивные наследственные заболевания и проявляется клинически у мужчин, при этом женщины являются носителями.

Подавляющее большинство больных гемофилией — мужчины. Известны единичные случаи гемофилии у женщин.

Основной симптом гемофилии: кровотечения (наружные и внутренние) и кровоподтеки.

Наибольшую опасность для пациентов с гемофилией А представляют внутричерепные кровотечения, глоточные/гортанные кровотечения и желудочно-кишечные кровотечения.

Всемирная федерация гемофилии в августе 2020 года опубликовало 3-ю редакцию Руководства по лечению гемофилии. Согласно этим рекомендациям, критерием эффективности терапии у пациентов с гемофилией является «нулевой» уровень кровотечений в суставы.

Поэтому так важно вести дневник контроля уровня кровотечений пациенту и фиксировать факт кровотечения в организациях здравоохранения.

Большая часть пациентов с гемофилией нуждается в гемостатических препаратах и профилактическом лечении.

К профилактическим мероприятиям по предупреждению гемофилии и ее осложнений относятся:

профилактическое заместительное лечение препаратами факторов свертывания крови у пациентов с детского возраста;

генетическое тестирование женщин-носительниц гена гемофилии;

перинатальное генетическое тестирование плода;

профилактика поражения суставов у пациентов с гемофилией.

Доцент кафедры клинической гематологии и трансфузиологии

института повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения УО «Белорусский государственный медицинский университет» Кабаева Е.Н.