



17 апреля все мировое сообщество отмечает **Всемирный день гемофилии**. Это день призван привлечь внимание врачей, руководителей системы здравоохранения, государственных чиновников и рядовых граждан к проблемам людей, живущих с гемофилией и повысить их осведомленность о гемофилии.



Всемирный день гемофилии во всем мире отмечается с 1989 года. Инициаторами его проведения были Всемирная организация здравоохранения и Всемирная федерация гемофилии. Почему 17 апреля? Все просто – в этот день родился основатель Всемирной федерации гемофилии Фрэнк Шнайбель.

Гемофилия — несвертываемость крови — одно из тяжелейших генетических заболеваний, вызванное врожденным отсутствием в крови факторов свертывания и проявляющееся длительными, обильными кровотечениями. При этом заболевании возникают кровоизлияния в суставы, мышцы и внутренние органы, как спонтанные, так и в результате травмы или хирургического вмешательства.

В зависимости от дефицита того или иного фактора свертываемости крови, различают три вида гемофилии.

- Дефицит фактора VIII называется гемофилией А;
- Дефицит фактора IX называется гемофилией В;
- Дефицит фактора XI называется гемофилией С.

Гемофилия является наследственным заболеванием, однако только 70% белорусов получили опасный ген от родителей. Остальные 30% стали жертвой спонтанной мутации.

Гены, ответственные за развитие гемофилии, сцеплены с половой X-хромосомой. Поэтому данное заболевание наследуется только по женской линии, при этом наследственными формами гемофилии почти всегда болеют только мужчины. Женщины являются носителями гемофилии. Тем не менее, описаны случаи рождения девочек больных гемофилией. Родителями таких девочек является больной отец и женщина-носитель. Таких — 1 на 100 миллионов. Одна из ста миллионов живет и в Беларуси — в Гомельской области.

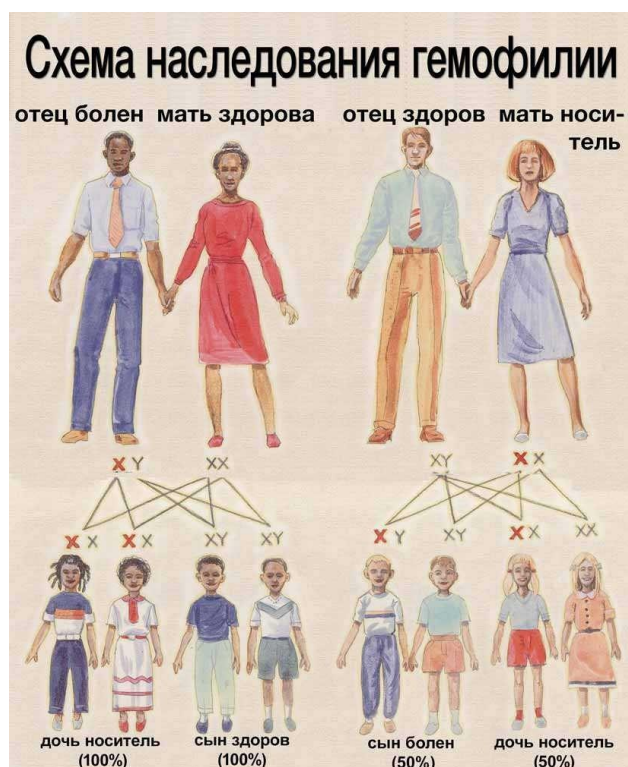
В 2008 году в стране был создан единый регистр, в который внесены пациенты не только с гемофилией, но и с другими заболеваниями крови. В Беларуси таких пациентов порядка 900. Создание информационно-аналитической системы позволило не только учесть всех пациентов с данной патологией в республике, но и отслеживать динамику, планировать лечебные мероприятия и, что важно, своевременно обеспечивать компонентами и лекарственными средствами на основе плазмы крови.

В настоящее время появились инновационные методы терапии, позволяющие значительно улучшить качество жизни пациентов и увеличить ее продолжительность. До недавнего времени мало кто из больных детей доживал до зрелого возраста (средняя продолжительность жизни больных гемофилией составляла 30 лет). Сейчас самому зрелому пациенту 68.

Сегодня все пациенты получают лечение бесплатно. Чтобы поддерживать свое состояние, каждую неделю они должны внутривенно вводить лекарство — недостающий фактор крови. Делать это можно прямо дома. С 2005 года пациенты с гемофилией могут получать препараты на руки и вводить их самостоятельно. Своевременное введение предупредительного фактора позволяет человеку жить столько же, сколько живет человек без гемофилии, причем жить точно так же. Он без опасений может идти на оперативное вмешательство. Лекарства для того, чтобы с этим диагнозом вести нормальную жизнь в нашей стране, бесплатные. В год на закупку препарата Беларусь тратит около 15 миллионов долларов. Параллельно предприятие «Фармлэнд» и РНПЦ трансфузиологии и биотехнологии ведут собственные научные разработки. Однако пока страна импортирует препараты из Австрии, Германии, США.

При достаточном количестве лекарственных средств больной гемофилией может вести полноценную жизнь: учиться, работать, создать семью, то есть являться полноценным членом общества и приносить пользу своей стране. Жить с этой проблемой, не замечая ее, можно. Главное — своевременно получать заместительную терапию.

С целью улучшения качества жизни больных гемофилией, болезнью Виллебранда и другими врожденными коагулопатиями, их лечения современным арсеналом лекарственных средств в Республике Беларусь организовано Общественное объединение «Белорусская Ассоциация Больных Гемофилией».



С заботой о Вашем здоровье!

УЗ «2-я городская клиническая больница г. Минска»