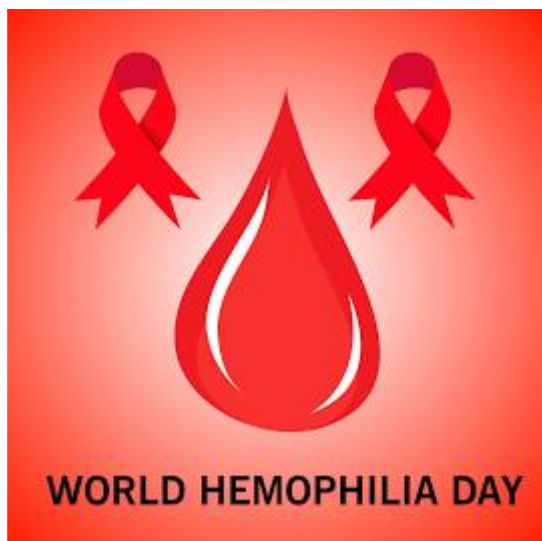


17 апреля 2026года — Всемирный день гемофилии



В 2026 году Всемирный день гемофилии проходит под девизом «Диагноз – первый шаг к помощи». Этот выбор отражает ключевую проблему современности: по оценкам Всемирной федерации гемофилии, более трех четвертей людей, живущих с гемофилией во всем мире, остаются не диагностированными.

Всемирный день гемофилии — это напоминание о том, что **здоровье — это не отсутствие болезни, а возможность жить полной жизнью**, несмотря на неё.

В 2026 году мы празднуем не только научные победы, но и стойкость человеческого духа. Гемофилия перестала быть приговором. Она стала особенностью образа жизни, которую можно и нужно контролировать.

Гемофилия – это редкое наследственное заболевание, связанное с нарушением свертываемости крови, обусловленное врожденным дефицитом факторов свертывания. Заболевание проявляется тяжелыми рецидивирующими кровотечениями, в том числе спонтанными кровоизлияниями в суставы, мышцы и внутренние органы.

Диагностика гемофилии основана на семейном анамнезе, клинической картине и данных лабораторных исследований, среди которых ведущее значение имеют:

- Увеличение длительности свёртывания капиллярной и венозной крови.
- Уменьшение концентрации одного из антигемофильных факторов (VIII, IX).
- Продолжительность кровотечения и содержание тромбоцитов при гемофилии нормальны, пробы жгута, щипка и другие эндотелиальные пробы отрицательны. Картина периферической крови не имеет характерных изменений, за исключением более или менее выраженной анемии в связи с кровотечением.
- Гемофилию дифференцируют с болезнью фон Виллебранда, тромбастенией Глянцманна, тромбоцитопенической пурпурой.

Лечение

- Основной метод лечения – заместительная терапия. В настоящее время с этой целью используют концентраты VIII и IX факторов свёртывания крови плазматические или рекомбинантные. Дозы концентратов зависят от уровня VIII или IX фактора у каждого больного, вида кровотечения.
- Для восстановления функции суставов проводят курсы реабилитации.
- При наличии артропатии показано эндопротезирование суставов.
- Все хирургические и стоматологические операции проводят под прикрытием заместительной факторной терапии.
- При легкой форме гемофилии А возможно применение десмопрессина.

С целью профилактики рождения ребенка с гемофилией проводятся медико-генетическое консультирование, возможна пренатальная диагностика.

В Республике Беларусь все пациенты с тяжелой формой гемофилии А и В с профилактической целью получают препараты коагуляционных факторов для самостоятельного (или с помощью родственников) введения. Пациенты со средней степенью тяжести получают лечение при возникновении геморрагических эпизодов.

Информация с открытых источников интернета