**Что нового в лечении гемофилии.**

Гемофилия - это проблема кровотечения. У больных гемофилией кровотечение длиться дольше, чем у здоровых, У таких больных в крови не хватает фактора свертывания крови, который определяется наличием в крови белков, обеспечивающих свертываемость крови. Гемофилия - редкое врожденное заболевание. Оно встречается менее чем у 1 человека на 10000 мужского населения. Наиболее распространенный тип гемофилии - гемофилия А. При этом заболевании у человека не хватает фактора свертывания крови VIII. Менее распространенный тип - гемофилия В. У таких больных не хватает фактора свертывания IX..

 Люди не могут заразиться гемофилией от кого-нибудь, как простудой. Гемофилия обычно передается по наследству, то есть через гены родителей. Гены несут сведения о развитии клеток тела в период внутриутробного развития ребенка. В частности, они определяют цвет волос и глаз. Иногда гемофилия встречается у людей, в семьях которых не известны случаи этой болезни. Это называется спорадической гемофилией. Около 30% больных гемофилией получают ее не через гены родителей. Болезнь у них вызвана изменениями в генах самого больного. Если отец болен гемофилией, а мать здорова, ни один из сыновей не заболеет гемофилией. Носителями гена станут все дочери. Женщины, имеющие ген гемофилии, называются носителями. У них могут проявляться симптомы гемофилии, и они могут передавать заболевание своим детям. Вероятность того, что их сыновья будут больны гемофилией, а дочери станут носителями ее гена, составляет 50%. Женщина может болеть гемофилией только в том случае, если болен ее отец, а мать является носителем. Такие случаи крайне редки.

 Симптомы гемофилии типов А и В одинаковы: большие синяки , внутримышечные и внутрисуставные кровотечения, особенно в коленных, локтевых и голеностопных суставах; единичные кровотечения (внезапные внутренние кровотечения без видимой причины), длительные кровотечения после пореза, удаления зуба или операции, длительное кровотечение после несчастного случая, особенно при ранении головы. Внутримышечные и внутрисуставные кровотечения вызывающие: боль или "странное ощущение", нарушение подвижности суставов или мышц, отёк.

В настоящее время лечение гемофилии весьма эффективно. Недостающий фактор свертывания крови вводится путем внутривенной инъекции. Когда достаточный объем фактора свертывания крови достигает поврежденного места, кровотечение прекращается. Без лечения кровотечений в суставы у пациентов с тяжелой формой заболевания может быть прогрессирования поражений суставов, приводящее к инвалидизации и пациентов трудно регулярно ходить в школу или на работу. У них могут возникать проблемы при ходьбе или других простых действиях, и даже они могут умереть в раннем возрасте.

Больным гемофилией не противопоказаны инъекции, предотвращающие другие заболевания. Тем не менее, введение иглы в мышцу может вызвать болезненное кровотечение. **Прививки для больного гемофилией не представляют опасности**. Большинство других лекарств ему следует глотать или вводить внутривенно.

Гемофилия - это заболевание на всю жизнь, и в настоящее время его излечить пока невозможно. Однако теперь, когда совершенствуется система всесторонней помощи больным гемофилией и возможно обеспечение препаратами, содержащими дефицитные при данном заболевании факторы свертывания крови, для больных гемофилией открывается возможность даже при тяжелой степени заболевания предотвращать повышенную кровоточивость.

Наука не стоит на месте и в настоящее время пациенты с тяжелой формой Гемофилии А для профилактики кровотечений проводят лечение препарат для подкожного введения. Многие родители сначала очень недоверчиво отнеслись к такому лечению. Представьте - ваш ребёнок получал лечение в виде внутривенных инъекций достаточно большого объема препарата 3-4 раза в неделю, а теперь подкожное введение препарата в очень небольшом объеме, самое большое до 2,0 мл в режиме 1 раз в неделю или 1 раз в 2 недели предотвращает кровотечения. Разве это не чудо? Хочется надеяться, что большинство пациентов гемофилией будут получать для лечения такой препарат. Это даст возможность пациентам вести активный образ жизни, ещё больше путешествовать, не чувствовать себя ущербными или неполноценными. Диагноз Гемофилия - не станет кошмаром для родителей из-за необходимости учиться внутривенному введению лекарства или искать, кто сможет сделать в/в инъекцию ребёнку.

Возможно, лечение гемофилии в будущем будет связано с разработками генной инженерии, и одна инъекция сможет избавить пациента от такого заболевания на всю жизнь.