**[](https://www.medweb.ru/upload/articles/photo_842.jpg?1412068321) Болезнь нужно знать.**

**Гемофилия** – врожденное, наследственное нарушение свертывающей системы крови.

Заболевание характеризуется повышенной склонностью к спонтанным и имеющим причины геморрагиям ( внутрибрюшинным, внутримышечным, внутрисуставным, пищеварительного тракта, травмах кожных покровов).

У больного гемофилией любое кровотечение сложно остановить, так как кровь свертывается дольше, чем у здорового человека.    
Болезнь выявляется у детей младшего возраста, чаще в первый год их жизни.

Количество больных гемофилией в мире составляет 400 тыс. человек (мужского пола).

Симптомы гемофилии часто могут напоминать симптомы других заболеваний: носовые кровотечения, суставные боли, гематомы, синяки, у малышей - гематомы на голове и ягодицах,

кровь в моче и кале. Основным симптомом гемофилии является повышенная, обильная кровоточивость, возникающая, в основном, в отсутствие травмы.

Различают несколько типов гемофилии, самыми распространенными являются: типа А и В, которые обнаруживается только у мужчин, тип С - распространён реже и обнаруживается у обоих полов. По данным статистики, на 10 тысяч новорожденных - 1 ребенок с гемофилией типа А, гемофилия типа В встречается в 6 раз реже.

По утверждению специалистов, гемофилия возникает из-за врожденного дефекта генов, расположенных на Х хромосоме. Мужчины с дефектной хромосомой всегда являются больными, женщины - здоровы, но являются носительницами болезни и способны передать её (в 50%) по наследству своему потомству (только дочерям).

Только в редких случаях женщины носительницы дефектной хромосомы страдают от избыточной кровоточивости: во время менструаций, после удаления зубов и носовыми кровотечениями.

Отмечались случаи, когда женщины болеют гемофилией, для этого родителями ребенка должны быть отец, больной гемофилией, и мать – носительница мутантного гена.

По утверждению специалистов, больным гемофилией опасны: операционные вмешательства, удаление зуба, рваные раны, большие порезы, уколы же иглой – не являются значимыми.

Наиболее частое проявление заболевания - кровоизлияния в суставы и головной мозг. Кровоизлияния в суставы сопровождаются болью, отечностью, тугоподвижностью, приводят пациента к деформациям суставов и к инвалидности. Чаще страдают голеностопные, локтевые, коленные, реже – тазобедренные, плечевые и мелкие суставы пальцев рук и ног.

Тяжелые кровотечения при травмах и спонтанные кровоизлияния в мозг являются самыми серьезными проявлениями гемофилии и наиболее частой причиной смерти больных.

На данный момент, заболевание считается неизлечимым, её можно контролировать и поддерживать необходимой терапией. Если лечение проводится регулярно, то продолжительность жизни больного не будет отличаться от продолжительности жизни здорового человека.

  Диагностировать болезнь можно только лабораторными исследованиями крови на свёртываемость.

Лечение проводится врачом специалистом и зависит от: возраста пациента, общего состояния здоровья, длительности болезни, типа и тяжести гемофилии, индивидуальной переносимости препаратов, медицинских процедур, оперативных вмешательств.

Важно начать лечение при первых кровотечениях, в дальнейшем это поможет избежать

осложнений, требующих хирургического вмешательства.   
Специфической профилактики данного заболевания не существует.

С больным ребенком, родителям необходимо провести беседы по безопасности его здоровья.

При вступлении в брак и планировании беременности специалисты советуют, пройти медико-генетическое консультирование с лабораторным обследованием, так как появление здорового или больного потомства зависит от генотипа родителей.