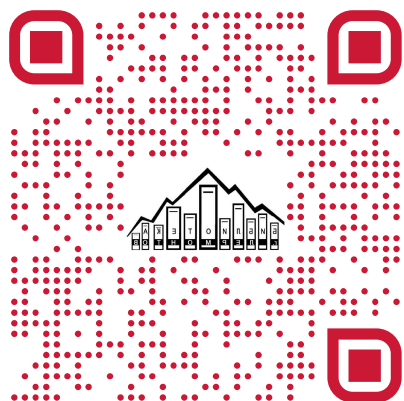


Важно регулярно следить за состоянием здоровья

и обращаться к врачу
для назначения оптимального лечения

Больше полезной информации
читайте **на сайте**
и в **социальных сетях** учреждения



Составитель:

Л. С. Скрипникова – методист
инновационно-методического сектора
МКУ г. Лермонтова «ЦБС»

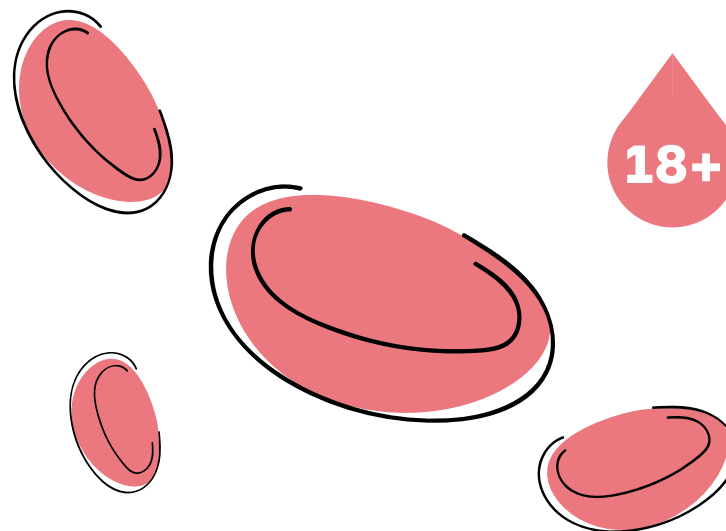
Графическое оформление: Я. В. Баранова

Наши координаты:

Инновационно-методический сектор
Адрес: 357340, г. Лермонтов, ул. Ленина, 20

Телефон: 8-(87935) 3-12-03

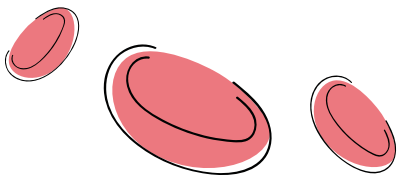
МКУ города Лермонтова
«Централизованная библиотечная система»
Инновационно-методический сектор



«О свёртываемости крови и мутации в X-хромосоме»»

Брошюра
к Всемирному дню борьбы
с **гемофилией**

г. Лермонтов, 2024 г.



Гемофилия – это генетическое нарушение свертываемости крови, при котором человек страдает от повышенной склонности к кровотечениям и от затрудненного процесса свертывания крови.

В данной брошюре автор предлагает читателю обратиться к фактам, помогающим лучше понять гемофилию как болезнь и её влияние на жизнь людей.

Гемофилия обычно вызвана недостатком одного из факторов свертывания крови, таких как **фактор VIII** (при гемофилии А) или **фактор IX** (при гемофилии В).

Гемофилия А является самой распространенной формой гемофилии и чаще всего встречается у мужчин, так как ген, ответственный за производство фактора VIII, находится на X-хромосоме.

Гемофилия В, также известная как дефицит фактора IX (плазменный тромбопластиногенный компонент В), является другим типом наследственного кровотечения, связанного с недостатком или неисправностью фактора свертывания крови IX. Гемофилия В также является более редкой формой гемофилии по сравнению с гемофилией А.

Болезнь передается **по наследству** и может проявляться в различных степенях тяжести, в зависимости от уровня недостающего фактора свертывания крови.

Гемофилия была известна еще в древние времена. Один из наследственных факторов свертывания крови, отсутствующий при гемофилии, был описан еще в 1803 году.

У людей с гемофилией возникают проблемы со **свертываемостью крови**, что может приводить к частым и продолжительным кровотечениям после травмы или хирургических вмешательств.

Будьте готовы оказать помощь в случае кровотечения. Знайте, как оказать первую помощь при кровотечении, и имейте под рукой необходимые медикаменты.

1. Остановите кровотечение:

Нанесите давление на рану с помощью чистой ткани или бинта. Поддерживайте давление до тех пор, пока кровотечение не прекратится.

2. Поднимите поврежденную конечность:

Если кровотечение происходит из раны на конечности, поднимите ее выше уровня сердца, чтобы уменьшить кровоток.

3. Холод:

Нанесите холод на место кровотечения с помощью холодного компресса или льда, чтобы сужать сосуды и замедлить кровотечение.

4. Имобилизация (создание неподвижности):

Если есть подозрение на перелом или травму, иммобилизируйте поврежденную область, чтобы предотвратить дополнительные повреждения.

5. Позовите скорую помощь:

Если кровотечение не удается остановить или если состояние человека ухудшается, немедленно вызовите скорую помощь.

Важно помнить, что при оказании первой помощи человеку с гемофилией нужно быть осторожным и избегать травмирования тканей и суставов, так как это может усугубить ситуацию. Лучше всего предоставить помощь **профессионалам**.



Человеку с диагностированной врачами гемофилией можно **помочь** следующим:

- Будьте **терпеливыми** и **понимающими** по отношению к человеку с гемофилией.
- Убедитесь, что дом или рабочее место человека с гемофилией **безопасны** и минимизируют риск получения **травм**.
- Мотивируйте человека на **здоровое питание, физическую активность** и регулярные визиты к **врачу**.
- Важно получить **консультацию гематолога** или других специалистов для эффективного управления гемофилией.
- Обучите человека с гемофилией методам **самопомощи**.

Болезнь стала широко известна благодаря тому, что она была распространена в царских семьях Европы. Например, **Алексей Николаевич**, сын последнего российского императора Николая II, страдал от гемофилии.

Несмотря на свою болезнь, некоторые люди с гемофилией добиваются выдающихся спортивных результатов. Например, американский фигурист Крис Боитано, болеющий гемофилией, выиграл золотую медаль на Олимпийских играх.

С развитием медицины и технологий появились новые методы лечения гемофилии, такие как заместительная терапия фактором свертывания крови.

17 апреля отмечается **Всемирный день гемофилии**, который призван повысить осведомленность о болезни и поддержать людей, страдающих от гемофилии.

Алексей Николаевич Романов, сын Николая II



Разберёмся, как проходит процесс свертывания крови у здорового человека.

Процесс свертывания крови – это важнейший этап работы системы гемостаза (сохранения жидкого состояния крови), который активируется при повреждении сосудов и необходим для остановки кровотечения.

При повреждении сосуда происходит реакция сосудистого спазма, что способствует сужению сосудов и уменьшению потока крови.

Тромбоциты (красные пластинки) прикрепляются к поврежденной области сосуда и другим тромбоцитам, образуя первичный тромбоцитарный пробковый покров.

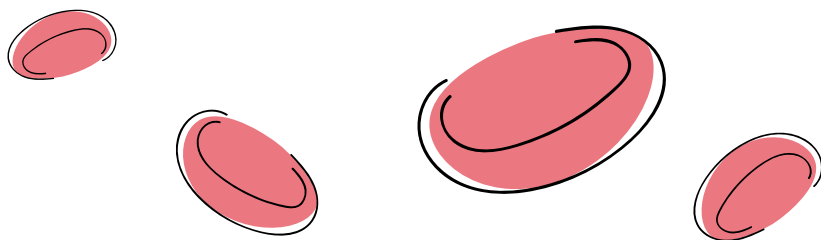
Факторы свертывания, такие как фактор IX, активируются в результате контакта с поврежденными тканями или тромбоцитами. Это запускает каскадную реакцию, в результате которой происходит превращение протромбина в тромбин.

Тромбин превращает растворимый фибриноген в нерастворимый фибрин, который образует сеть вокруг тромбоцитов, закрепляя их на месте и укрепляя пробку.

Фибрин создает прочную сеть вокруг тромбоцитов, формируя сгусток, который останавливает кровотечение.

Эти процессы взаимодействуют друг с другом и обеспечивают эффективное остановление кровотечения.

Любое нарушение может привести к возникновению **кровотечений** или **тромбозов**.



У людей, болеющих гемофилией, нарушен процесс **каскадной реакции свертывания** из-за недостатка факторов свёртывания: фактор VIII (при гемофилии А) или фактор IX (при гемофилии В).

Фактор свертывания VIII, или **Антигемофилический фактор (АГФ)** – это соединение белка (гликопротеид) и сложного углеводного компонента, обеспечивающее взаимодействие факторов свертывания IX и X, конечным итогом которого становится превращение протромбина в тромбин.

Лечение гемофилии часто включает заместительную терапию соответствующим фактором, физиотерапию, реабилитацию и другие методы поддержания здоровья.

Подход к лечению гемофилии может различаться в зависимости от индивидуальных особенностей пациента и степени тяжести заболевания.

Симптомы гемофилии могут включать внутренние кровотечения, суставные кровоизлияния, синяки, кровоточивость десен и другие проявления.