

**Всероссийское общество гемофилии** - общероссийская общественная организация, отстаивающая законные права и интересы больных гемофилией, болезнью Виллебранда и другими в наследственными и приобретенными коагулопатиями. Улучшение качества жизни больных, лечение их современными эффективными и безопасными препаратами - основные цели деятельности Всероссийского общества гемофилии.

## Важные направления нашей работы:

### Повышение уровня качества и доступности медицинской помощи

- представление и защита прав пациентов с вышеуказанными заболеваниями в органах власти;
- содействие в разработке и реализации программ, стандартов, рекомендаций в области диагностики, лечения и реабилитации больных с коагулопатиями;
- содействие скорейшему внедрению новейших лекарственных препаратов, методов диагностики, лечения и реабилитации;
- содействие организации и поддержке регистра пациентов.

### Информационные программы

- проведение научно-практических конференций и круглых столов для врачей;
- проведение школ для пациентов и членов их семей;
- издание периодического журнала «Геминформ»;
- издание информационных материалов;
- разработка и обновление веб-портала «Гемофилия в России» - [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru);
- разработка специальной программы «Гемофилия» для мобильных устройств - дневник введения лекарств;
- осуществление юридической поддержки семьям больных;
- координация и поддержка региональных организаций Всероссийского общества гемофилии;

- поддержка деятельности Всероссийского союза пациентов

### Социальная поддержка

- проведение детских праздников, экскурсий и других мероприятий;
- письма-ходатайства в поддержку членов организации;
- содействие санаторно-курортному лечению детей с коагулопатиями.

### Международная деятельность

- сотрудничество со Всемирной федерацией гемофилии;
- реализация программ сотрудничества с партнерскими пациентскими организациями других стран;
- сотрудничество с Европейским консорциумом гемофилии.

### Что такое гемофилия?

Гемофилия, шире коагулопатия - заболевание крови, характеризующееся повышенной кровоточивостью, причиной которой является нарушение свертываемости крови.

Плохая свертываемость крови не предотвращает и не останавливает кровоизлияния в мышцы и суставы (гемартрозы и гематомы), а также кровотечения при порезах и царапинах, которые могут возникнуть при активной повседневной жизни любого человека. Свертывание крови - сложный физиологический процесс, в который вовлечено более десятка специальных белков - факторов свертывания крови, обозначаемых римскими цифрами от I до XIII. Дефицит фактора VIII называется гемофилией А, фактора IX - гемофилия В. Дефицит или дефект (в зависимости от типа и подтипа) фактора Виллебранда называется болезнью Виллебранда. Существуют и более редкие коагулопатии, в частности, дефицит фактора VII - гипопроконвертинемия (ранее называемая гемофилией С). Первой высокопоставленной носительницей гемофилии считается английская королева Виктория. В «наследство» от нее это заболевание было получено цар-

ствующими семьями Германии, Испании и России. В России этот недуг часто называют «царским». Он известен из-за болезни Цесаревича Алексея - последнего наследника престола Российской империи.



Цесаревич Алексей Николаевич страдал предположительно гемофилией В

### Проявления гемофилии

Чем тяжелее гемофилия, тем раньше проявляются признаки кровоточивости. Неизбежные падения и ушибы, которые случаются у ребенка, начинающего ходить, могут вызвать синяки на коже и кровотечения из слизистых оболочек губ и языка.

В возрасте 1-3 лет могут начаться поражения мышц и суставов, с болезненными припухлостями, ограничением движений рук и ног. Обширные гематомы, бывающие опасными, могут вызываться внутримышечными инъекциями.

При болезни Виллебранда наиболее частыми симптомами бывают кровотечения из слизистых носа.

### Диагностика гемофилии

Иногда наличие диагноза вызывает сомнения, даже при повышенной кровоточивости у самого больного или наличии у других членов семьи гемофилии. Точная диагностика может быть сделана только измерением уровня соответствующего фактора свертывания крови.

Такие анализы проводятся в специализированных лабораториях гематологических центров.

### Наследование гемофилии

Гемофилия А и В поражает почти исключительно мужчин, а передается по женской линии. По статистике ВОЗ примерно 1 младенец мужского пола из 5000 рождается с гемофилией А, вне зависимости от национальной или расовой принадлежности. Приблизительно одна треть больных гемофилией А не имела у предшествующих поколений подобных расстройств. Наследование болезни Виллебранда и гипопроконвертинемии не сцеплено с полом.

### Лечение гемофилии

Сейчас гемофилию А и В лечат концентратами соответствующих факторов свертывания крови. Комплекты поставки препарата включают в себя лиофилизированный (высушенный) фактор свертывания, воду для растворения, а также приспособления для внутривенных инъекций. Таким образом, имеется возможность для лечения пациента вне медицинского учреждения. Этот тип лечения называется домашним. Гематологи с раннего детства при тяжелой форме заболевания рекомендуют больным гемофилией профилактическое лечение. При таком лечении, инъекции фактора производятся не по факту кровоизлияния (кровотечения), а вне зависимости от него, по специальному расписанию, составленному врачом.

Всемирная федерация гемофилии и Всемирная организация здравоохранения с 1989 года объявили **17 апреля Всемирным днем гемофилии.**

Этот день призван привлечь внимание общественности к проблемам больных гемофилией и способствовать улучшению качества их жизни.

### Если вы хотите помочь, вы можете:

- оказать благотворительную поддержку организации;
- оказать в качестве волонтера помощь региональной организации в её деятельности;

- сдать кровь, так как больные гемофилией остро нуждаются в препаратах, произведённых из неё;
- принять участие в организации летнего оздоровления для больных гемофилией детей или взрослых в вашем регионе;
- оказать любую посильную помощь больному гемофилией и его семье;
- поддержать проведение мероприятий региональных организаций (новогодние ёлки, праздники и другие мероприятия).

Больше узнать о нас можно на нашей официальной странице в Интернете:

[www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru) или [www.гемофилия.рф](http://www.гемофилия.рф)

Всероссийское общество гемофилии

Центральный офис

125167, Москва, Нарышкинская аллея, д. 5, стр. 2, офисы 315 и 317

Тел./Факс:

+7(495)612-2053

+7 (495)612-3884

+7 (495)748-0510

электронная почта:

office@hemophilia.ru

Свердловская региональная организация

Всероссийского общества гемофилии

620086, г. Екатеринбург, ул. П. Тольятти, д.8

Тел:

+7(343)260-2767

+7(912)284-3333

+7(912)258-4368

электронная почта:

gem\_ural@r66.ru



ОБЩЕРОССИЙСКАЯ БЛАГОТВОРИТЕЛЬНАЯ  
ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ  
ИНВАЛИДОВ

ВСЕРОССИЙСКОЕ  
ОБЩЕСТВО  
ГЕМОФИЛИИ