Сообщение о гемофилии

(слайд 1) Среди редких болезней одна хорошо известна широкой публике. Это гемофилия. Гемофилия – наследственное нарушение свертывания крови (**слайд 2).** Страдают этой болезнью мужчины, но передается она по женской линии. Если у отца гемофилия, а у матери ее нет, ни у одного из сыновей гемофилии не будет, но все дочери станут носителями гена гемофилии и могут передать его своим детям **(слайд 3).** Если мать является носительницей гемофилии, а отец не болен ею, то вероятность унаследовать гемофилию у сыновей – 50%, а у дочерей стать носительницами гена гемофилии – тоже 50%. У цесаревича Алексея было много шансов получить эту болезнь: гемофилией страдали родственники по разным линиям: сын и внуки английской королевы Виктории, брат и племянники царицы Александры Федоровны.

Болезнь вызывает продолжительные кровотечения при нарушении целостности кожи, ушибе и даже самопроизвольно. Большинство кровоизлияний происходит внутренне, обычно в суставы (коленный, голеностопный и локтевой) и мышцы (наиболее серьезные – в переднюю часть паховой области, икроножную мышцу и предплечье). Внутричерепные, горловые, паховые, внутрикишечные кровотечения представляют угрозу для жизни. Многократные кровоизлияния в суставы могут вызвать повреждение хряща и кости, что ведет к хроническому артриту и потере трудоспособности. Средняя продолжительность жизни больных в мире – 40–45 лет **(слайд 4).**

Сейчас научились лечить, но не вылечивать. Больным вводят заместительные факторы свертывания крови. Метод заместительной терапии цельной кровью и плазмой эффективен лишь частично. Но самое главное – велика опасность заражения больных при переливании крови передающимися с ней медленными вирусными инфекциями, в том числе ВИЧ, гепатитом С. По данным Всероссийского общества больных гемофилией, 95% больных в нашей стране инфицированы вирусом гепатита С. При правильном лечении продолжительность жизни пациентов с гемофилией такая же, как у людей, не страдающих ею**.**

Причины появления гемофилии (слайд 5)

В среднем, один из 10 000 мальчиков рождается с этой патологией, и только в 70% случаев в его родословной можно найти указания на наследственную передачу мутантного гена. Это значит, что для каждой третьей семьи, в которой случилось такое несчастье, последнее является полной неожиданностью.

Гемофилию в XIX в. называли «царской болезнью», так как она часто встречалась в царских семьях Европы. Ею страдал и царевич Алексей – наследник престола последнего русского царя Николая II. Такое широкое распространение заболевания среди царских фамилий объясняется родственными браками. Первоначальной носительницей мутантного гена гемофилии считается английская королева Виктория.

Рассмотрим родословную потомков английской королевы Виктории **(слайд 6).** Предполагают, что ген гемофилии возник в результате мутации у самой королевы Виктории или у одного из ее родителей. Дочери Виктории вышли замуж за разных европейских правителей, гемофилия проявилась сразу в нескольких царствующих домах: в прусском, испанском, русском**. (слайд 7)**
На слайде королева Виктория (сидит в центре) со своими многочисленными потомками. Слева от королевы внучка – последняя русская царица Александра, рядом с ней ее супруг – будущий царь Николай II. Царица Александра также была носительницей гена гемофилии и передала его своему сыну Алексею. Обычно с таким заболеванием редко доживают до зрелого возраста, так как любой ушиб и даже мелкое кровоизлияние может стать причиной смерти.

История царской семьи была трагична. Вместе они жили, вместе и погибли в подвале Ипатьевского дома в городе Екатеринбурге. Обратимся к семейной фотографии **(слайд 8).** Вглядимся в столь далёкие от нас лица, о которых поэт Георгий Иванов писал:

Эмалевый крестик в петлице,

И серой тужурки сукно…

Какие печальные лица

И как это было давно!

Какие прекрасные лица

И как безнадёжно бледны

Наследник, императрица,

Четыре великих княжны…