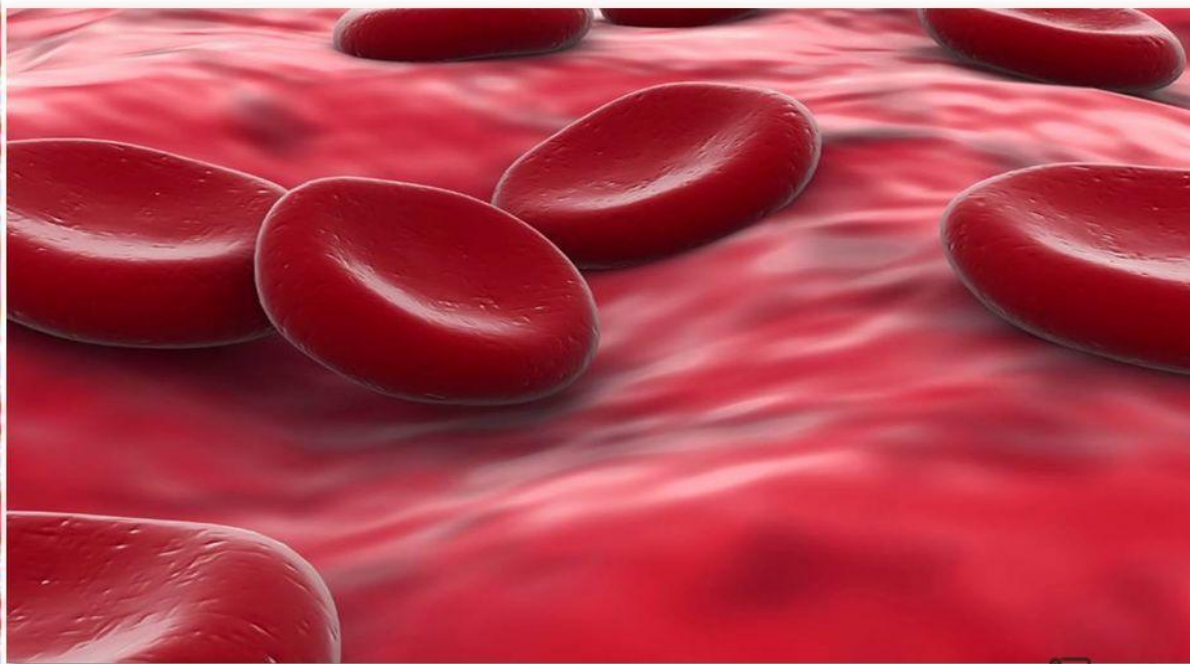


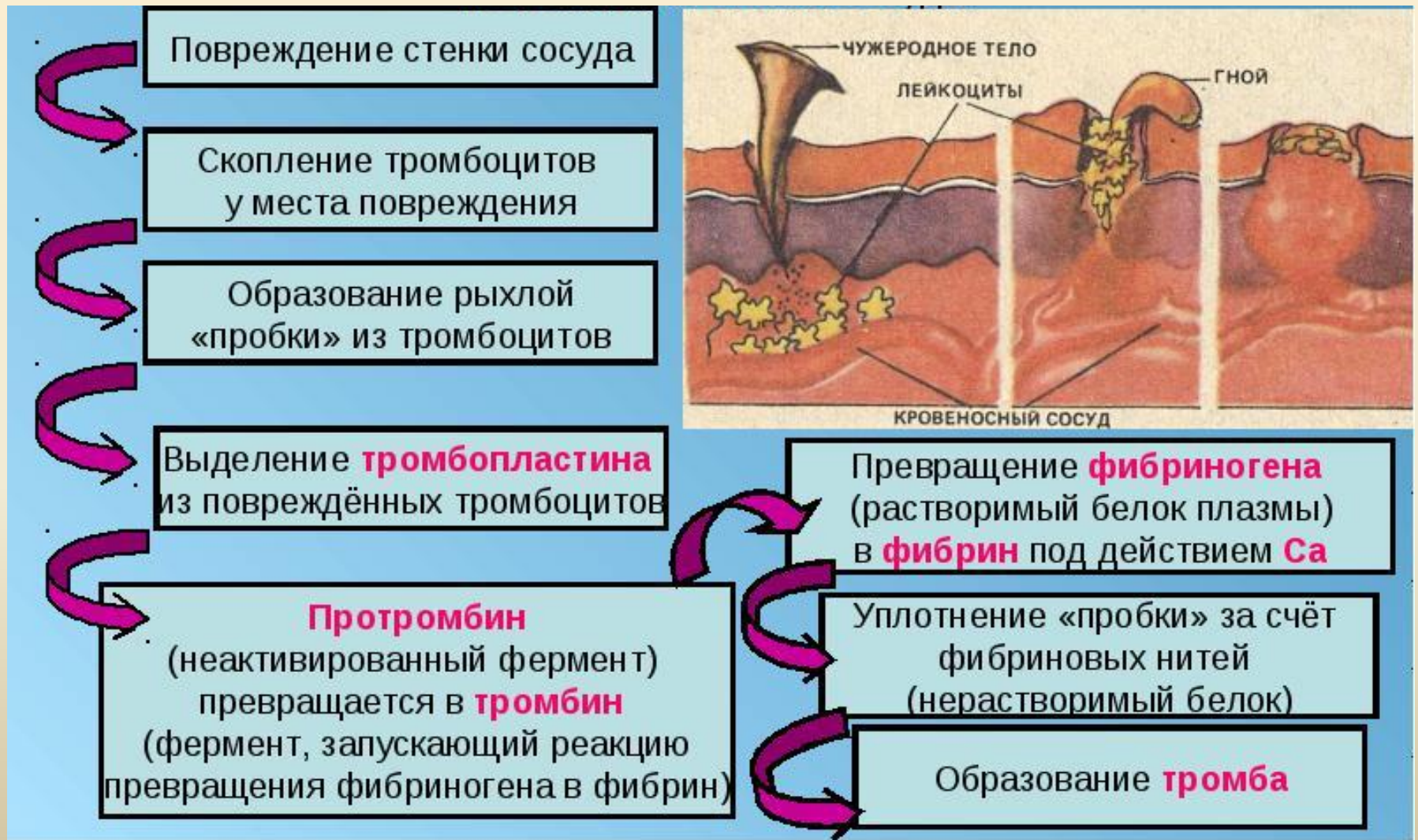
**Работу выполнила**  
**Морозова Ольга Александровна**  
**учитель высшей категории**  
**МБОУ «Гимназия № 36» г. Иваново**

*Свертывание крови.  
Гемофилия.*



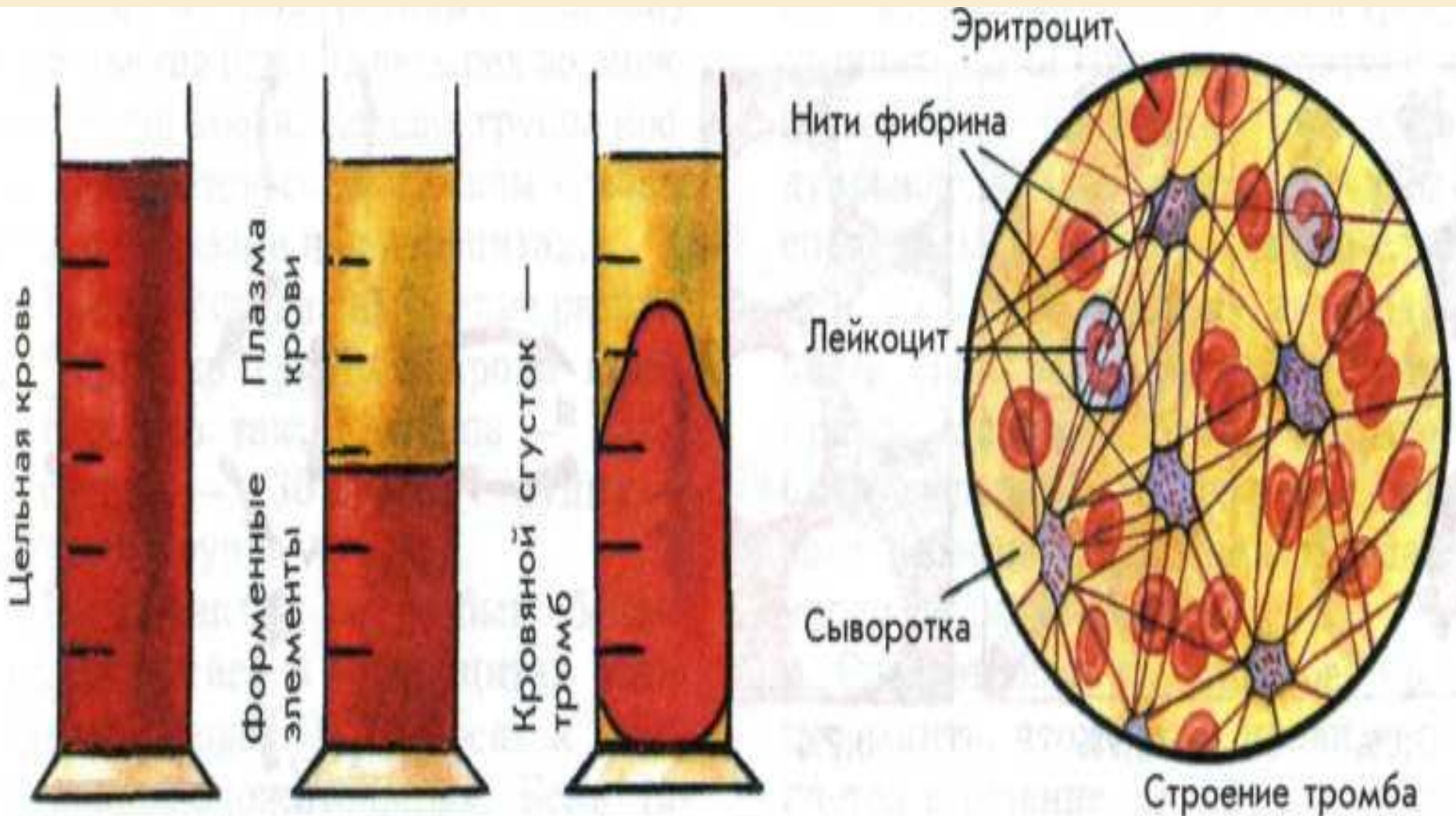
**Свертывание крови** - это защитное приспособление организма, предохраняющее его от потери крови за счет образования тромба.

**Тромб** - сгусток свернувшейся крови, закрывающей место повреждения стенки сосуда.

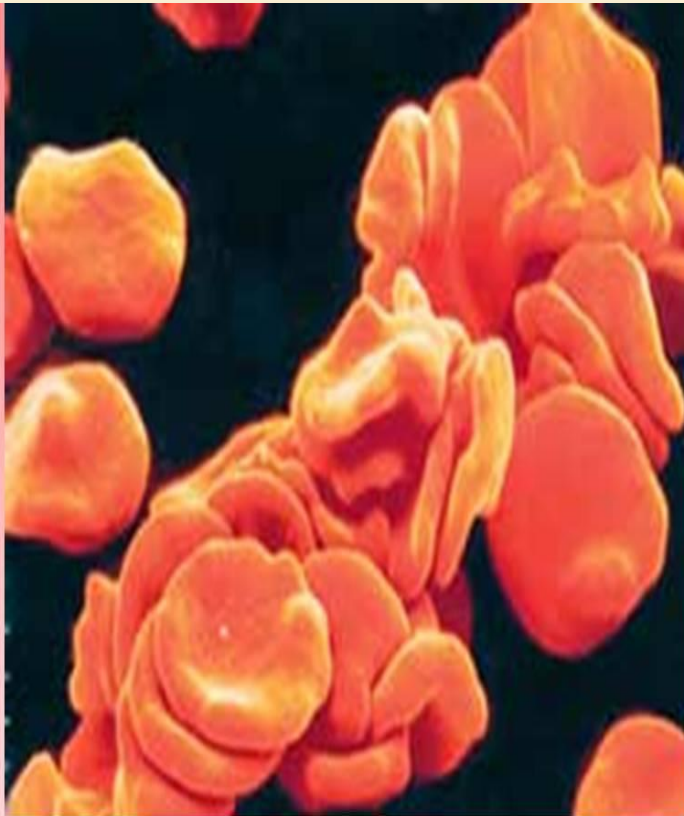




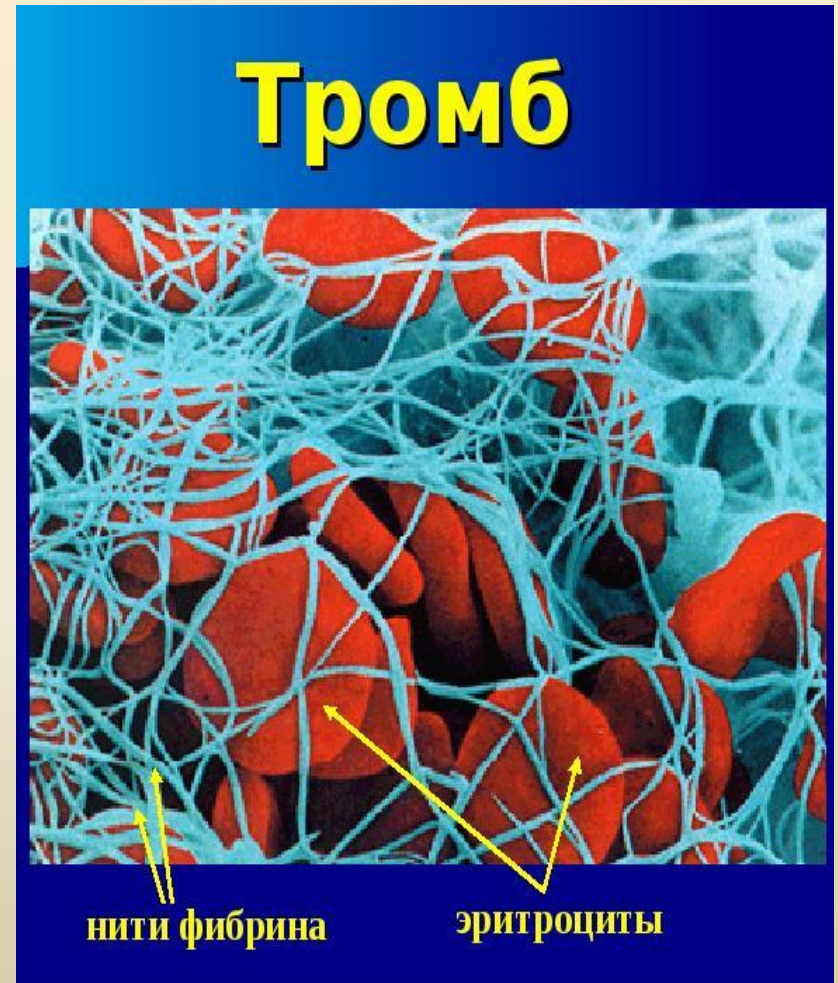
В норме кровяной сгусток – тромб образуется за 3 – 8 минут и имеет красный цвет за счет задержанных эритроцитов



Тромбоциты принимают участие в процессе свертывания крови, предохраняющей организм от кровопотерь. Эта функция тромбоцитов определяется их способностью распадаться и склеиваться в конгломераты, вокруг которых возникают волокна фибрина.



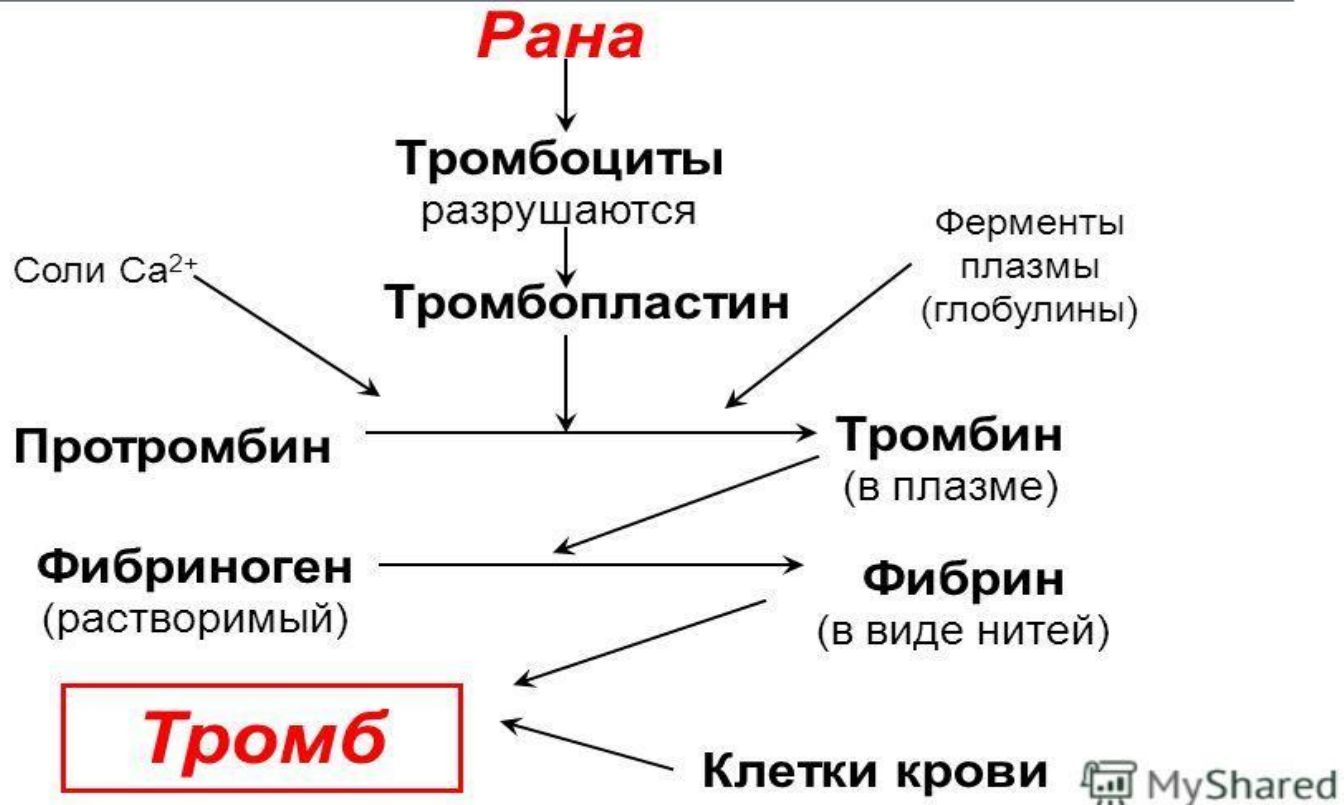
**Так выглядит ТРОМБ — сгусток из слипшихся эритроцитов**





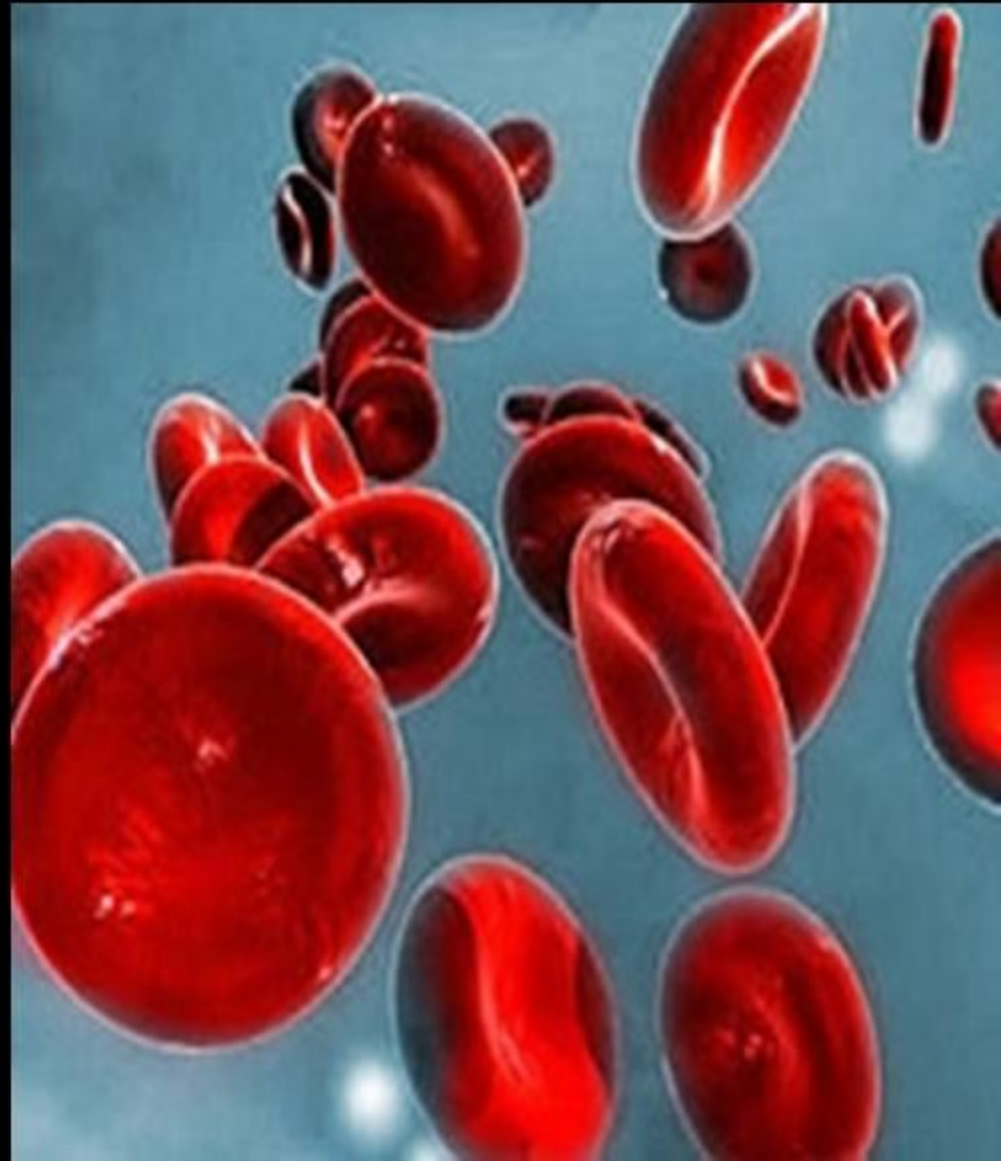
Обратите внимание, что для превращения растворимого фибриногена в нерастворимый фибрин необходимо наличие ионов кальция. Если их удалить, кровь перестанет сворачиваться.

## Свертывание крови (образование тромба)



# Гемофилия

- Гемофилия - наследственное заболевание, характеризующееся нарушением механизма свертывания крови. Гемофилия возникает вследствие генетических нарушений; в половине всех случаев заболевание имеет семейный характер.





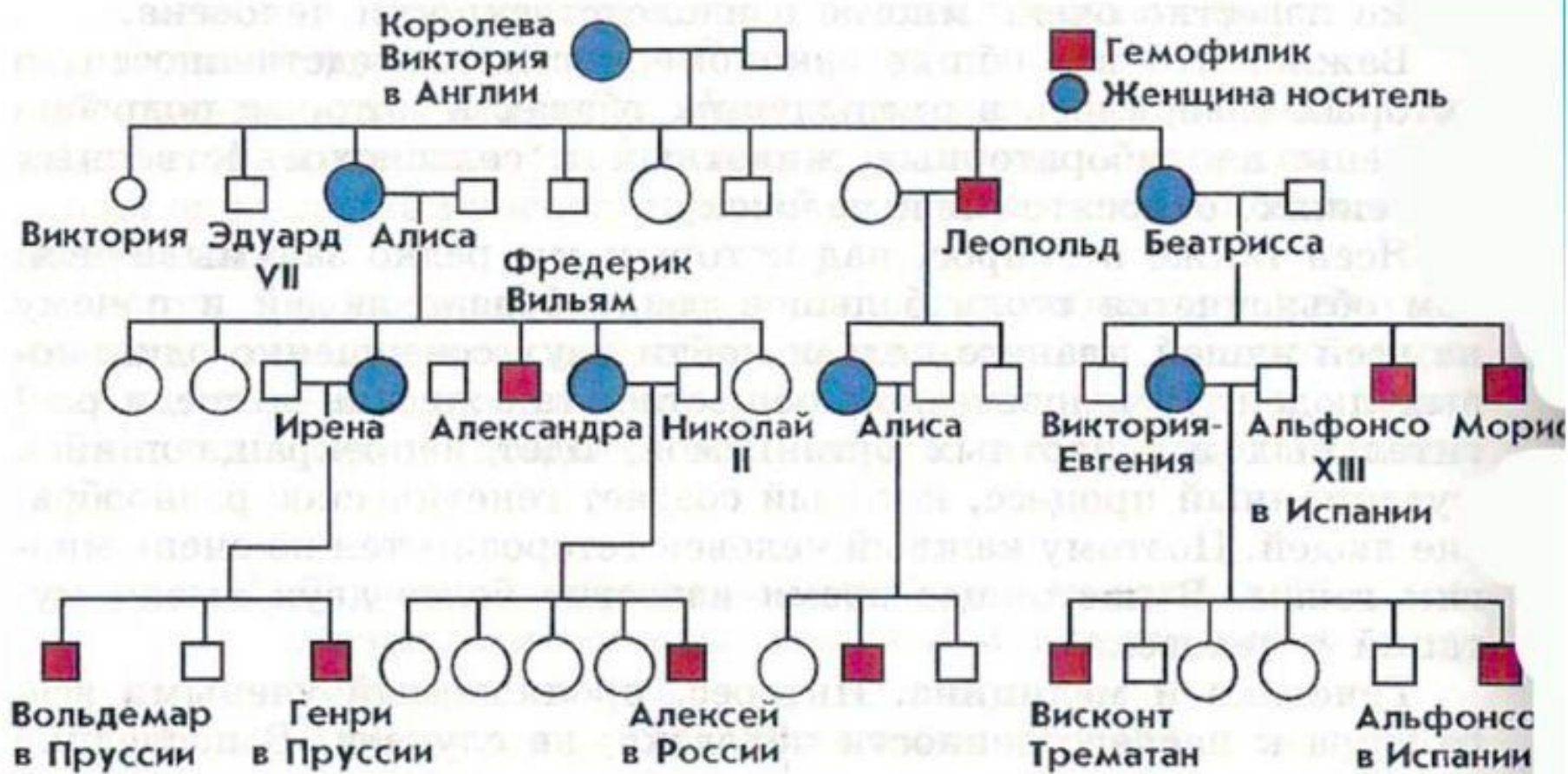
«Царская болезнь» – так называют гемофилию. Она стала причиной ранней смерти многих наследников правящих династий Великобритании, Германии, Испании и России, распространялась среди потомков британской королевы Виктории, у которой, видимо, и произошла мутация гена.

**Гемофилия** — наследственное заболевание, характеризующееся снижением или нарушением синтеза факторов свертывания крови. Обычно болезнью страдают мужчины, женщины же выступают как носительницы гемофилии. Самой известной носительницей гемофилии в истории была английская королева Виктория, передавшая дефектные гены двум дочерям и сыну Леопольду, а в дальнейшем — внукам и правнукам, включая российского цесаревича Алексея Николаевича, мать которого — царица Александра Федоровна была носительницей гена гемофилии.



Королева  
Виктория

# Наследование гемофилии





- Последний из династии Романовых - царевич Алексей страдал гемофилией, что доказано учёными проводившими исследование останков царской семьи найденных под Екатеринбургом. Анализ ДНК выявил следы гемофилии. Заболеванием страдали многие потомки королевы Виктории. Следует учесть, что наследник российского престола царевич Алексей приходился ей праправнуком.



В 80% случаев гемофилия обусловлена отсутствием или недостаточностью биологически активного фактора VIII, антигемофилического глобулина, в плазме крови. В результате время свертывания крови удлиняется и больные страдают от сильных кровотечений даже после минимальных травм.

## Виды гемофилий

### 1. Гемофилия А /классическая гемофилия/

обусловлена **дефицитом фактора VIII антигемофильного глобулина (АГГ)**  
составляет 70 - 80 % от всех случаев заболевания,

### 2. Гемофилия В /болезнь Кристмаса, рождественская болезнь/

связана с **дефицитом фактора IX.**

составляет 6 -13% от всех случаев заболевания

***На дефицит этих двух факторов свертывания приходится 96 - 98 % всех наследственных коагулопатий.***

### 3. Гемофилия С (Б-нь Розенталя)

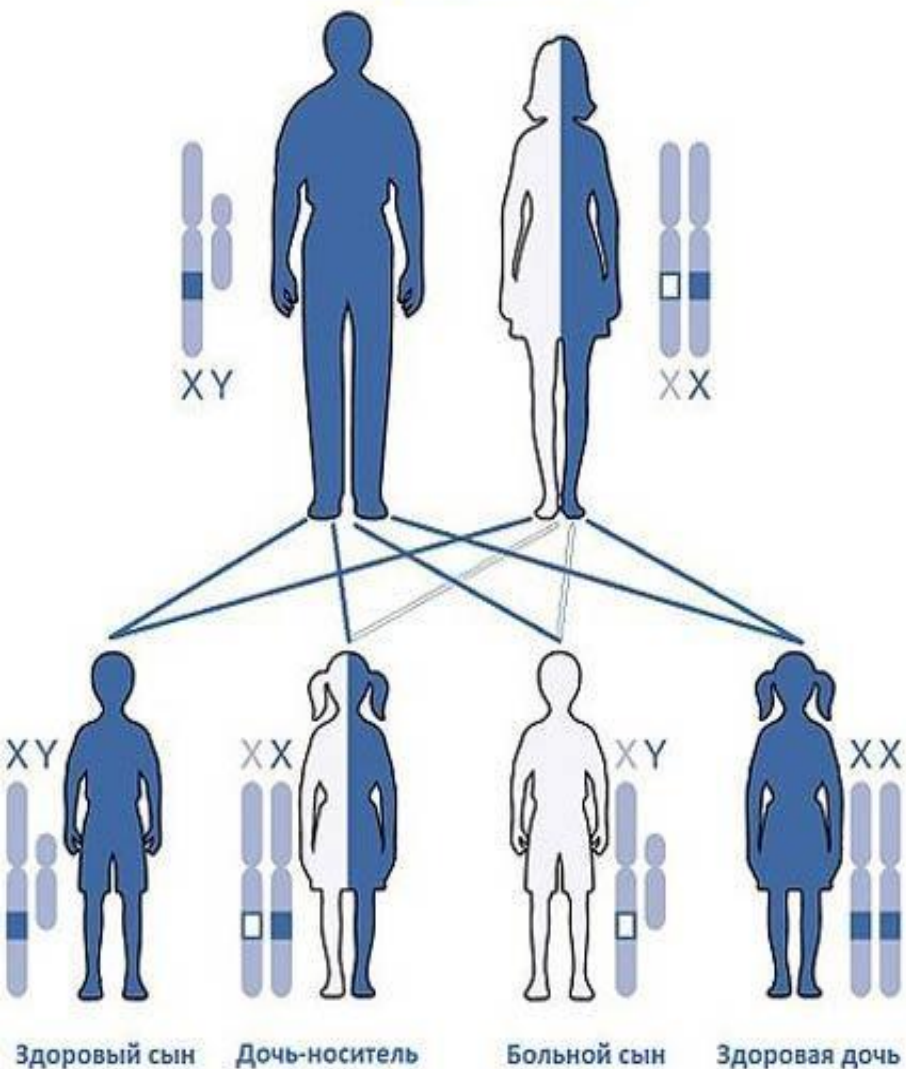
связана с **дефицитом XI фактора.**

Ген гемофилии С фиксируется на U хромосоме, заболевание аутосомное, болеют девочки и мальчики, встречается в гетеро- и гомозиготной формах. Гомозиготная форма протекает тяжело.



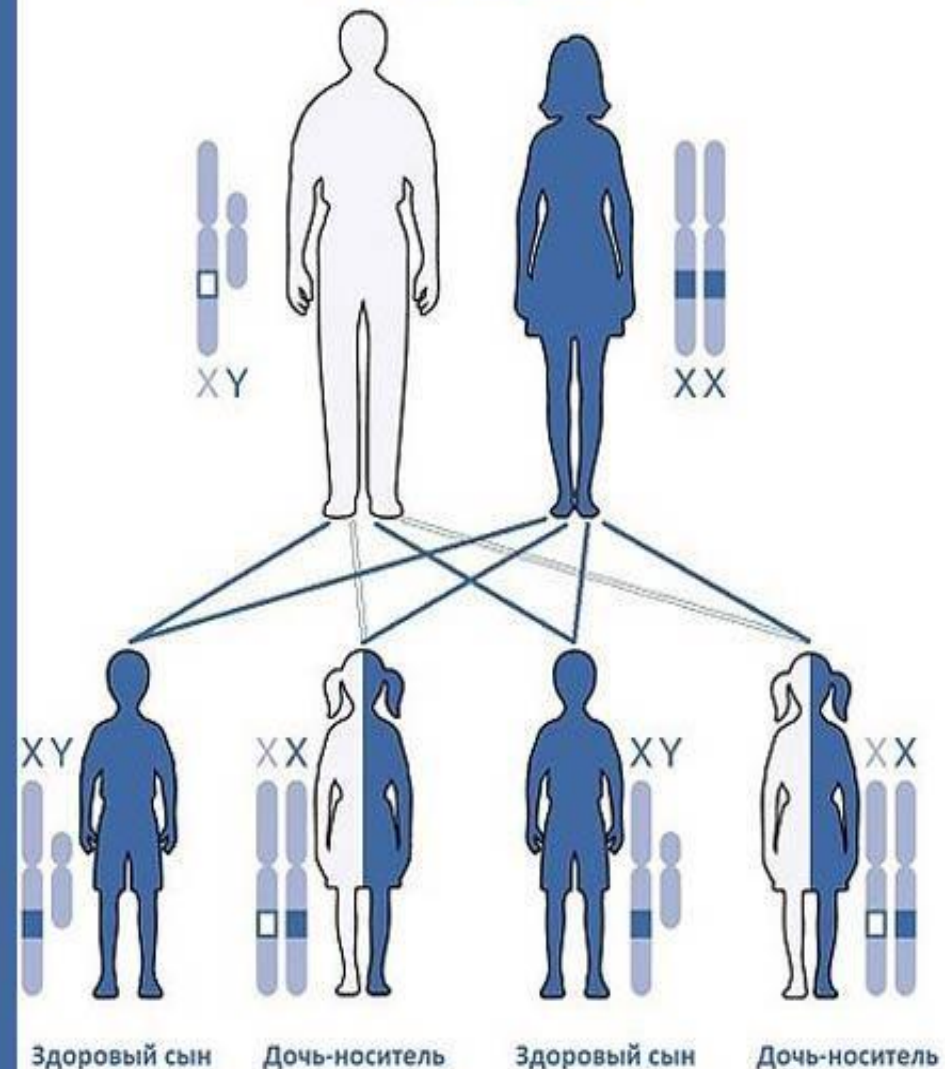
## Х-сцепленное рецессивное наследование

Отец: здоров  
Мать: носитель



## Х-сцепленное рецессивное наследование

Отец: болен  
Мать: здорова



На территории Российской Федерации проживают 15000 больных гемофилией, среди них дети составляют 6000 человек.





# Профилактика

- ❖ Все дети и подростки с диагнозом «гемофилия» должны стоять на диспансерном учете. В специальном документе указывают тип болезни, проведенное лечение и его результаты. Родители больного гемофилией должны быть знакомы с особенностями ухода за детьми с этим заболеванием и оказания им первой помощи. Мать и отец должны дать ребенку все условия, чтобы он нормально развивался как личность. Физическим трудом дети с гемофилией заниматься не могут, потому упор нужно делать на интеллектуальный труд, развивать способности и склонность к нему.



# ИСТОРИЯ СОВРЕМЕННЫХ ПОДХОДОВ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМОФИЛИИ

- **КОНЕЦ 40-Х ГОДОВ 20-ГО СТОЛЕТИЯ – ПЕРВЫЕ ПОПЫТКИ ФРАКЦИОНИРОВАНИЯ ПЛАЗМЫ ЧЕЛОВЕКА**
- **60-Е ГОДЫ 20-ГО СТОЛЕТИЯ – СОЗДАНИЕ КРИОПРЕЦИПИТАТА**
- **70-Е ГОДЫ 20-ГО СТОЛЕТИЯ – СОЗДАНИЕ ПЕРВЫХ ПРЕПАРАТОВ КОНЦЕНТРАТОВ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ**
- **80-Е ГОДЫ 20-ГО СТОЛЕТИЯ – ВЫПУСК ВЫСОКООЧИЩЕННЫХ ВИРУСБЕЗОПАСНЫХ КОНЦЕНТРАТОВ ФАКТОРОВ**
- **КОНЕЦ 20-ГО СТОЛЕТИЯ – ПОЯВЛЕНИЕ РЕКОМБИНАНТНЫХ ПРЕПАРАТОВ ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ**
- **НАШИ ДНИ – ВОЗМОЖНОСТЬ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОФИЛИЕЙ АДЕКВАТНЫМИ ДОЗАМИ КОНЦЕНТРАТОВ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ И ВОЗМОЖНОСТЬ ВЫБОРА ПРЕПАРАТА**





The background of the entire image is a microscopic view of numerous red blood cells, appearing as bright red, biconcave discs against a dark, almost black background. The cells are scattered across the frame, with some in sharp focus and others blurred, creating a sense of depth.

**17**  
**апреля**

---

*Всемирный день  
гемофилии*



**НУЖНА ПОМОЩЬ**