

## 17 апреля – Всемирный день борьбы с гемофилией

Первые описания «кровоточивости» у мальчиков встречаются в Талмуде II века, у арабских врачей IX–X вв. (Аль-Хаус, Аль-Рази). В 1803 году американский ученый Джон Отто отметил: «Кровь мальчиков не свертывается», чем подтвердил первое описание передачи по X-хромосоме. В 1828 году немецкий ученый Фридрих Велле вводит термин *Hämophilie*. В 1944 П.Л. Биггс описывает гемофилию В (дефицит фактора IX), дифференцируя типы А и В.

Гемофилия – это врождённое нарушение свёртываемости крови, при котором отсутствует или недостаточна активность одного из факторов свёртывания. Механизм развития гемофилии сводится к X-сцеплённому дефициту/дисфункции одного из ключевых белков свёртывающей системы – антигемофильный глобулин и плазменный компонент тромбопластина, фактор Кристмаса.

Наиболее частые формы: гемофилия А (дефицит фактора VIII), гемофилия В (дефицит фактора IX), гемофилия С (дефицит XI фактора свёртывания). Подавляющее большинство случаев ( $\approx 95\%$ ) приходится на гемофилии А и В. Гемофилия С и другие редкие дефициты не сцеплены с полом и встречаются одинаково у мужчин и женщин.

Симптомы: спонтанные кровоизлияния в суставы (гемартроз), острый и хронический синовит, контрактуры, мышечная атрофия, артропатия, глубокие мышечные гематомы, у новорождённых — кровоизлияния после родов, внутричерепные кровоизлияния (у 1–4 %).

Гемофилия в зависимости от тяжести бывает: лёгкая (5–40%) – только при операции, часто диагностируют в 5–30 лет; умеренная (1–5%) после лёгкой травмы, занятия спортом, повреждений зубов; тяжёлая (<1%): 2–4 раза в месяц возникают спонтанные кровотечения.

Диагностика гемофилии (врождённого дефицита факторов свёртывания VIII или IX) строится на трёх «китах»:

- Анамнез и клиника (раннее начало кровотечений (с момента родов или в 1-й год жизни), гематомы/кровоподтёки без значимой травмы, гемартрозы, длительное кровотечение после среза пуповины, удаления зубов, операций, семейный анамнез (X-сцепленное наследование).
- Лабораторные тесты (АЧТВ, ПВ/МНО, тромбиновое время, кровоточивость по Дюке, фибриноген).
- Генетическое подтверждение (ПЦР-диагностика, пренатальная диагностика).

***17 апреля 2026 года с 11.00 до 12.00 часов по номеру 8(0232)38-99-23 будет работать прямая телефонная линия с заведующим онкологическим гематологическим отделением для детей Республиканского научно-практического центра радиационной медицины и экологии человека, к.м.н., доцентом Ромашевской Ириной Парфирьевной.***

*Толкачёва Екатерина Александровна,  
врач по медицинской профилактике  
ГУ «Гомельский областной центр гигиены, эпидемиологии  
и общественного здоровья»*