

Гемофилия — наиболее частое состояние с дефицитом факторов свёртывания VIII и IX, нарушением образования протромбиназы. Болеют мужчины, однако переносчики патологической X-хромосомы — женщины.

Клинический признак — кровоточивость. Она возникает с определённой периодичностью, зависит от концентрации факторов VIII и IX, реже других факторов. При гемофилии А (дефицита фактора VIII) и гемофилии В (болезни Кристмаса, врождённой недостаточности фактора IX) свойственны кровотечения из кровеносных сосудов при травмах, операциях, удалении зуба. Наиболее

[характерные признаки](#)

гемофилии А и В — кровоизлияния в суставы с последующим образованием гемартрозов и деформаций костей, атрофия мышц. Менее кровоточат раны с разможжёнными краями. В подобных случаях активация свёртывания происходит по внешнему пути, поскольку недостатка в тканевом тромбопластине у больных гемофилией нет. При гемофилии противопоказаны бужирование и катетеризация, взятие крови из вены толстой иглой, выворачивание век с диагностической целью и т.п.

Коагулограмма при гемофилии. Характерны снижение концентрации факторов VIII или IX, реже факторов X или XI, нарушение образования протромбиназы, удлинение времени свёртывания. Иногда заболевание протекает с высокой активностью фибринолиза.

БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА

Заболевание имеет доминантный тип наследования. В 60–70% случаев болеют женщины. Характерен клинический полиморфизм, связанный с неоднородностью структуры фактора VIII.

Фактор VIII (антигемофильный глобулин) — белковый комплекс, состоящий из нескольких субъединиц. Составные части белкового комплекса синтезируют разные виды клеток (гепатоциты — фактор VIII:C, эндотелий и [мегакариоциты](#) — фактор VIII:W). Гетерогенность болезни вызвана её патогенезом: возможно снижение синтеза разных субъединиц фактора VIII, его прокоагулянтной части, нарушение структуры белка и т.д.

Приобретённый синдром Виллебранда бывает при лимфопролиферативных и ревматических заболеваниях, системной красной волчанке, ДВС, амилоидозе, острых отравлениях пестицидами. Фактор VIII:W — белком острой фазы воспаления. Его количество может возрасти в острой или хронической стадиях различных заболеваний, при стрессе, беременности, терапии эстрогенами, физических упражнениях. Повышенное содержание фактора VIII:W при геморрагическом васкулите — доказательство повреждения эндотелия сосудов.

Интересные статьи:

- 1) [Общие сведения о пищеварительной системе](#)

2) [Общая функция печени](#)

3) [Общие сведения о почках](#)