

17 апреля
2026 года

Единый день

К сведению:

По данным
ВОЗ:

распространенность этой гемофилии в мире составляет 1 случай на 10-50 тыс. мужского населения;

более трех четвертей людей, живущих с гемофилией во всем мире, остаются недиагностированными.

В Республике
Беларусь:

согласно данным Республиканского регистра коагулопатий, на начало октября 2025 года зарегистрировано 1 044 пациента с различными коагулопатиями;

более чем у половины из них диагностирована гемофилия А — это 543 пациента, среди них 412 взрослых и 131 ребенок.

Обратите
внимание:

Всемирную известность гемофилия получила в связи с европейскими монархическими династиями. «Заболевание королей» возникло потому, что в семьях правящих монархов были приняты браки между родственниками. В итоге происходило близкородственное скрещивание, усиливались патологические гены, и на свет появлялся больной ребенок.

Самый известный пациент из живших в прошлом веке — цесаревич Алексей, сын Николая II, пришедшийся правнуком королеве Виктории. Отсюда происходит еще одно название болезни — «викторианская». Передавалась через потомков королевы Виктории и распространилась среди правящих домов Испании, России и Пруссии, наглядно демонстрируя сцепленный с полом путь наследования.



здоровья



Всемирный день больных гемофилией

Всемирный день гемофилии отмечается ежегодно 17 апреля, начиная с 1989 года.

Тема Всемирного дня гемофилии в 2026 году, объявленная Всемирной федерацией гемофилии, — «**Диагностика — первый шаг к лечению**» — подчеркивает важность раннего выявления нарушений свертываемости крови для своевременного начала терапии и улучшения качества жизни пациентов.

Гемофилия — это наследственное заболевание, связанное с нарушением свертывания крови, когда любые порезы или незначительные травмы приводят к кровотечениям, которые организм не может остановить сам. Опас-

нее всего внутренние кровоизлияния, которые могут произойти, даже если человек слегка ударится локтем или коленом.

Причиной этого заболевания является дефицит факторов свертывания крови в результате изменения одного гена в X-хромосоме, который и отвечает за выработку специфических белков, участвующих в регуляции свертывания крови.

Наследственной гемофилией болеют исключительно лица мужского пола. Женщины передают измененную X-хромосому сыновьям, но сами этим заболеванием практически не болеют: наследственный дефицит факторов свёр-

тывания крови у женщин — очень редкое явление.

На тяжесть течения заболевания влияет степень дефицита факторов свертывания, вызывающих потерю способности крови к свертываемости.

В зависимости от уровня дефицита этих факторов различают легкую, среднетяжелую и тяжелую степени заболевания.

Гемофилия внесена в перечень заболеваний, включенных в программу государственных гарантий оказания медицинской помощи, что обеспечивает пациентам доступ к жизненно необходимой заместительной терапии.

Признаки гемофилии

Характерными признаками гемофилии, которые свидетельствуют о дефиците факторов свертывания крови и которые должны насторожить родителей, являются:

различные синяки, кровоподтеки (в мышцах, под кожей и др.), связанные с незначительными ушибами — встречаются практически у каждого пятого человека с этим диагнозом и отличаются обширной зоной распространения, могут сопровождаться болевыми ощущениями, если сдавливается внутренний нервный ствол или сосуд;

кровотечения из порезов, из лунки удаленного зуба, десен, после хирургических вмешательств, травм, которые возникают через 6-8 часов после травмирующих обстоятельств, то есть носят отсроченный характер;

скопление крови в полости суставов (в коленных, локтевых, голеностопных и др.) при незначительной травме;

появление крови в моче (гематурия — от 14 до 20% случаев), возникает самопроизвольно или после ушиба поясницы, может сопровождаться болевыми ощущениями по типу почечной колики; кишечное кровотечение — проявляется у 8% больных тяжелой формой гемофилии в виде «черного» жидкого стула, резкого головокружения, слабости, может провоцироваться приемом лекарственных средств (стероиды, анальгетики);

кровоизлияние в брыжейку — вызывает приступ острых болей в животе, которые имеют сходную клиническую картину с острой хирургической патологией (аппендицитом,



перитонитом, острой кишечной непроходимостью);

геморрагические инсульты наблюдаются практически у 5% заболевших в результате кровотечения в ткань мозга, чаще у лиц молодого возраста (симптомы зависят от локализации очага кровотечения).

Эти симптомы должны стать поводом для обращения к педиатру и проведения дополнительных исследований крови на определение показателей свертываемости (коагулограмма). Также всегда можно посетить гематолога.

Диагностическими признаками являются: увеличение времени свертывания крови и снижение количества факторов свертывания крови.

