

**Богдан О.В., Туболец А.В.**

**ПРИБРЕТЁННАЯ ГЕМОФИЛИЯ: ПАТОГЕНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ.  
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

**Научный руководитель: доц. Переверзева Е.В.**

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Гемофилия – заболевание, которое характеризуется появлением кровоточивости, гематомного типа. В течении многих лет гемофилия изучалась как наследственное заболевание.

В частности, была обнаружена генетическая неоднородность наследственной гемофилии с поражением различных доменов гена гемофилии F8, расположенного на длинном плече X-хромосомы. Генетический полиморфизм наследственной гемофилии может приводить к некоторым различиям в клинической картине. Кроме того, клинические проявления заболевания могут фатально усугубиться вследствие проведения заместительной терапии.

Последнее возможно из-за особенностей иммунного ответа – выработки антител организмом реципиента против фактора VIII или фактора IX плазмы, применяющейся для заместительной терапии. Такой вариант наследственной гемофилии называют «ингибиторной формой».

Глубокое исследование патогенеза гемофилии позволило выявить еще один ее вариант принципиально отличный от наследственной – приобретенную гемофилию. Оказалось, что существует вариант заболевания, при котором аутоантитела вырабатываются к нативным факторам свертывания крови (ФСК) VIII, IX, X, XI, нормально синтезирующимся в организме человека.

Антитела могут препятствовать связи фактора VIII с фосфолипидами, с фактором Виллебранда; возможна также блокада антителами функции активатора фактора VIII. Антитела против фактора VIII химически неоднородны, некоторые из них обладают протеолитической активностью.

Таким образом, антитела к ФСК VIII могут обнаруживаться как при приобретенной, так и при наследственной гемофилиях, но их происхождение принципиально отличается.

Приобретенная гемофилия – редкое заболевание. Заболеваемость в общей популяции – 1-2 случая на 1 млн. в год. В детском возрасте (от 0 до 16 лет) заболевание встречается еще реже – 0,045 случая на 1 млн в год. Типичное увеличение антител в организме, появляющееся с возрастом и сопряженное с развитием аутоиммунных заболеваний, делает людей старшего возраста группой риска.

При анализе фоновых состояний оказалось, что половина случаев – идиопатические. В остальных случаях приобретенная гемофилия сопряжена с аутоиммунными заболеваниями, опухолями, в том числе гемобластомами. Заболевание может быть спровоцировано приемом лекарственных препаратов.

Индикаторы, позволяющие заподозрить заболевание, включают: необъяснимое удлинение АПТВ, кровоточивость после отмены антикоагулянтов и антиагрегантов, вообще внезапное необъяснимое появление нарушений гемостаза в виде кровоточивости у пожилых людей, а также длительную кровоточивость в послеродовом периоде.

В качестве лабораторных критериев могут быть использованы такие показатели: изолированное удлинение АЧТВ, появление антител к ФСК VIII, где в качестве теста используется метод Bethesda. Нормативный показатель составляет 0,5-0,6 БЕ/мл.

На конференции мы представим клинический случай приобретенной гемофилии у взрослого.