

2.4. Гемофилия

Гемофилия – геморрагическое заболевание, возникающие вследствие генетически обусловленного снижения активности фактора VIII (гемофилия А) или фактора IX (гемофилия В) свертывания крови.

МКБ-10

D66 Наследственный дефицит фактора VIII

D67 Наследственный дефицит фактора IX

Классификация гемофилии

Тип гемофилии	Тяжесть заболевания	Наличие и активность ингибитора
<ul style="list-style-type: none">Гемофилия А- дефицит ф.VIIIГемофилия В – дефицит ф.IXСочетанная – дефицит ф.VIII и ф. IX	<ul style="list-style-type: none">Тяжелая - активность ф.VIII/IX менее 1%Среднетяжелая - активность ф. VIII/IX от 1 до 5%Легкая - активность ф.VIII/IX от 5 до 10 %	<ul style="list-style-type: none">● Неосложненная (нет лабораторных признаков ингибитора или ингибитор менее 0,6 БЕ)● Ингибиторная:<ul style="list-style-type: none">- низко реагирующий (активность ингибитора всегда < 5 БЕ)- высоко реагирующий (активность ингибитора превышала 5 БЕ)

Примеры формулировки диагноза:

Гемофилия А наследственная, тяжелая, гемартроз правого коленного сустава.

Гемофилия В спорадическая, средней тяжести, носовое кровотечение.