

Глава 8

ИНГИБИТОРЫ К ФАКТОРУ СВЕРТЫВАНИЯ

Маргарет В. Рагни, Эрик Бернторп, Мануэль Каркао, Кармен Эскуриола Эттингсхаузен, Аугустас Недзинскас, Маргарет К. Озело, Энрике Д. Преза Эрнандес, Эндрю Селваджи, Х. Марийке ван дер Берг, Гленн Ф. Пиэрс, Алок Шривастава

Ингибиторы: ЧТО ВАМ НЕОБХОДИМО ЗНАТЬ

Что такое ингибиторы?

Ингибиторы - это антитела к фактору свертывания, которые возникают у некоторых лиц с гемофилией. Ингибиторы - это серьезно осложнение в лечении гемофилии. Они могут мешать заместительной терапии останавливать кровотечения с помощью факторов свертывания.

Как лечатся ингибиторы?

Если у вас появится ингибитор, то медицинские специалисты в центре лечения гемофилии будут вас лечить с помощью препаратов, препятствующих выработке ингибиторов в организме. Очень важно быть в контакте с лечащей вас командой медработников.



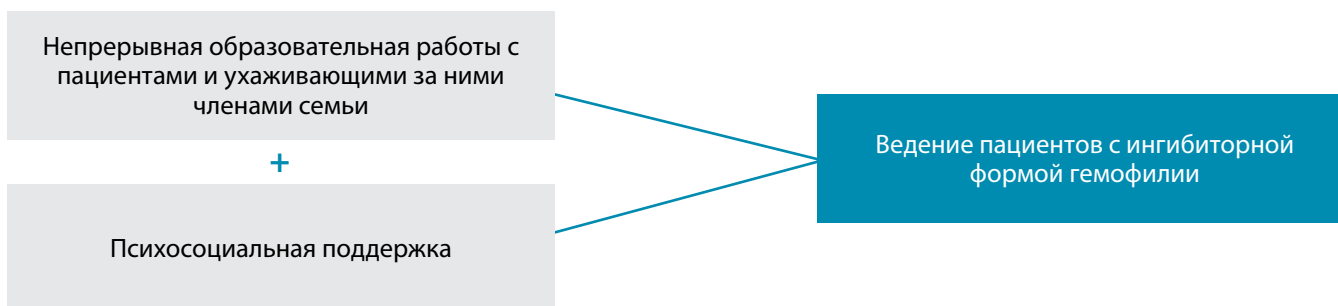
Когда мне нужно пройти анализ на наличие ингибиторов?

Для тестирования на ингибиторы выполняется специализированный анализ крови. Он называется «анализ Бетезда в модификации Ниймеген». Тест на наличие ингибиторов проводится в определенные моменты лечения.

Когда мне нужно пройти анализ на наличие ингибиторов?

- ✓ После начала лечения с помощью КФС, а затем ежегодно
- ✓ После интенсивного введения КФС (например, ежедневное введение дольше 5-ти дней)
- ✓ Перед операцией
- ✓ Если ваш препарат КФС перестал останавливать кровотечения

В целях оптимального лечения при появлении ингибитора пациенту очень важно поддерживать хорошую связь со своим центром лечения гемофилии и иметь слаженный план оказания медицинской помощи.



Глава 8 ИНГИБИТОРЫ К ФАКТОРУ СВЕРТЫВАНИЯ

Ингибиторы могут возникать как при гемофилии А, так и при гемофилии В. Однако между двумя видами существуют различия в частоте встречаемости, лечении и ответе на лечение.

Гемофилия А и ингибиторы

Частота встречаемости

- около

30% среди ранее нелеченых пациентов с тяжелой гемофилией А

Ингибиторы чаще развиваются при тяжелой гемофилии А, чем при легкой и среднетяжелой.

Гемофилия В и ингибиторы

Частота встречаемости

- около

5% среди пациентов с тяжелой гемофилией В

У пациентов с гемофилией В ингибиторы возникают редко

Лечение заключается в том, чтобы справляться с кровотечениями пока в организме присутствует ингибитор, и лечить ингибитор, пока он не исчезнет.

ЛЕЧЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ У ЛИЦ С ГЕМОФИЛИЕЙ И ИНГИБИТОРАМИ

При возникновении кровотечения у пациента с ингибитором решение о наиболее оптимальном для остановки кровотечения лечении принимает лечащий врач. Это зависит от титра ингибитора, вашего клинического ответа на препарат, от прошлых реакций на инфузию, локализации и природы кровотечения, а также от наличия препарата у вас в стране. В лечение может входить один из следующих методов:

Лечение кровотечений у ЛсГ и ингибиторами

- ✓ Заместительная терапия концентратом фактора свертывания
- ✓ Шунтирующий препарат (рекомбинантный фактор VIIa или активированный концентрат протромбинового комплекса)
- ✓ Эмицизумаб (только при гемофилии А)

ЛЕЧЕНИЕ ДЛЯ ЭЛИМИНАЦИИ ИНГИБИТОРА

Часто для элиминации (т.е. устранения) ингибитора проводят индукцию иммунной толерантности (известна как ИИТ). ИИТ - это режим проведения заместительной терапии фактором свертывания в течение более длительного времени. Точная дозировка и частота подбирается врачом индивидуально. Элиминация ингибитора с помощью ИИТ проходит успешно у 70-80% пациентов с тяжелой гемофилией А. Однако уровень успешности у пациентов с гемофилией В ниже.