

Дмитриев Е. В.

**ГЕМОФИЛИЯ А. ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА
ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ У ДЕТЕЙ.**

Научный руководитель д-р мед. наук, проф. Кувшинников В. А.

2-ая кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Грамотный подход к лечению гемофилии позволит наиболее экономически эффективно использовать лекарственные препараты для лечения и поможет предотвратить развитие у большинства детей с данным заболеванием гемофилических осложнений.

Цель: изучить клинические особенности, оценить эффективность профилактического лечения и показать необходимость проведения вторичной профилактики геморрагических осложнений у детей страдающих гемофилией А.

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 28 детей, взятых на вторичную профилактику геморрагических осложнений с 2009 года по 2014 год в ГУ “РНПЦДОГиИ”. В возрасте до 5 лет - 20 детей и в возрасте старше 5 лет – 8 мальчиков. Базовый уровень фактора VIII у всех детей – менее 1%. Ингибиторов к фактору VIII не было ни у одного пациента. У детей в возрасте старше 5 лет в течение года, предшествовавшего переводу на вторичную профилактику, было от 34 до 127 дней введения, что составило в среднем 75 дней введения. Все дети данной группы имели гемофилическую артропатию с поражением от 1 до 3 суставов, наиболее часто коленных, локтевых и/или голеностопных. Дети в возрасте от 1 до 5 лет были взяты на вторичную профилактику после второго кровоизлияния в суставы и имели от 5 до 10 дней введения концентрата фактора свёртывания крови (КФСК) VIII, нарушений опорно-двигательного аппарата не было. На протяжении года, предшествовавшего включению в исследование, во время проведения вторичной профилактики только трое детей имели по одному геморрагическому эпизоду, связанному с травмой. Спонтанных кровотечений не было ни у одного ребенка.

Для определения кратности введения КФСК VIII всем детям вводили 50МЕ/кг препарата, содержащего фактор VIII и регистрировали коагуляционный ответ через 15 минут, через 1, 2, 6, 12, 24, 48, 72 (96) часов после окончания инфузии лекарственного средства. Регистрировали время в течение которого коагуляционная активность фактора VIII в крови реципиента снизится до уровня 1%. У 14 детей уровень активности фактора VIII менее 1% был достигнут через 72 часа, период полураспада ($T_{1/2}$) - 12,1 (11,1-13,3) часа, показатель восстановления (ПВ) - 1,89 (1,68-2,10)%МЕ·кг⁻¹. У 8 детей уровень активности фактора VIII был достигнут через 96 часов, $T_{1/2}$ - 18,0 (16,0-20,0) часов, ПВ 2,0 (1,6-2,4))%МЕ·кг⁻¹. У 4 детей уровень активности фактора VIII достиг 1% через 48 часов, $T_{1/2}$ составил 11,0 (10,1-11,9) часов, ПВ 1,3 (1,2-1,4) %МЕ·кг⁻¹.

Выводы: Фармакокинетический расчёт позволил определить кратность введения КФСК VIII для вторичной профилактики, что позволило избежать геморрагических осложнений.