

Ингибиторная форма гемофилии у детей: современные подходы к лечению и профилактике

Белопольская Евгения Сергеевна, Белоокая Анна Станиславовна

Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Научный(-е) руководитель(-и) – кандидат медицинских наук, ассистент Шенец

Светлана Григорьевна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Введение

Геморрагические осложнения у пациентов с гемофилией А и Б являются частой причиной инвалидности и нарушения социальной адаптации. Главным методом лечения и профилактики является трансфузия концентратов факторов свёртывания крови, осложнением которой является выработка антител к вводимому экзогенному фактору, нейтрализующих их эффект и приводящих к эпизодам кровотечения и к угрожающим жизни неотложным состояниям.

Цель

Изучение современных методов лечения и профилактики ингибиторной формы гемофилии.

Материалы и методы

Опираясь на данные Л. И. Волковой, В. В. Дмитриева и других иностранных авторов, была проанализирована эффективность лечения и профилактики ингибиторной формы гемофилии.

Результаты

Наиболее серьёзным осложнением гемофилии является появления ингибиторов. При гемофилии А ингибиторы возникают у 8-50% пациентов, при гемофилии Б - у 3-16%. При лечении ингибиторной формы гемофилии высокую эффективность в экстренных ситуациях продемонстрировали препараты шунтирующего действия: эптаког альфа (активированный), факторы свёртывания крови II, VII, IX и X в комбинации - ФЕЙБА, факторы свёртывания крови II, IX и X в комбинации - Уман Комплекс. В плановом же порядке была выявлена целесообразность индукции иммунной толерантности (ИИТ); ее критериями эффективности является: отсутствие ингибитора (меньше чем 0,6 БЕ), нормализация времени полужизни факторов свертывания VIII или IX более 6 часов, нормализация времени восстановления факторов свертывания VIII или IX (более 66%); отсутствие снижения титра ингибитора на 50% в течении 6 месяцев с начала проведения ИИТ свидетельствует о неэффективности лечения. Лучшим методом профилактики появления ингибиторов является профилактическое лечение гемофилии А и Б, так как у 79% пациентов, получавших лечение по требованию появились ингибиторы, а у пациентов, находящихся на профилактическом лечении ингибиторов не обнаружено (0%).

Выводы

1. Лучшим методом профилактики появления ингибиторов является профилактическое лечение гемофилии А и Б.
2. При проведении адекватной терапии улучшается здоровье и качество жизни пациентов, сохраняется их социальная активность.
3. При проведении профилактики уменьшается риск кровотечений, повреждений суставов и развития тяжёлой инвалидности.