**НОВОЕ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМОФИЛИИ У ДЕТЕЙ**

*Одинец Ю.В., Саратов В.Н., Казанов В.Я., Маренич Л.П.\*,*

*Вейнгольд Т.А.\**

Харьковский национальный медицинский университет

Кафедра педиатрии № 2

\*КУОЗ «Харьковская городская клиническая детская больница № 16»

Проблема наследственных коагулопатий, в частности гемофилии, остается серьезной до настоящего времени. Это обусловлено необходимостью проведения таким больным постоянной заместительной терапии, требующей больших материальных затрат, но и необходимостью улучшить качество их жизни, и обеспечить их социализацию в современном обществе. Именно данные обстоятельства позволяют отнести гемофилию к группе социальных болезней, требующих активного вмешательства со стороны органов государственной власти, общества.

В странах Западной Европы и США достижения современной медицины позволяют эффективно противостоять заболеванию, которое еще полстолетия назад считали неизлечимым. В Украине диагноз гемофилия остается приговором до сих пор. Поэтому тактика лечения детей, больных гемофилией, нуждается в переработке и изменениях.

Как известно, лечение гемофилии складывается из купирования геморрагического синдрома и лечения его осложнений, а также сопутствующих состояний, осложняемых основным заболеванием. Используют постоянное введение недостающего фактора свертывания. С учетом фармакокинетики препарата его необходимо вводить дважды в сутки, однако на практике введение чаще всего осуществляют лишь при кровотечении, что не всегда гарантирует пациенту избавление от осложнений нарушений гемостаза, тем более что при тяжелой гемофилии возможны спонтанные кровотечения, повышающие вероятность возникновения осложнений. Собственно недостающие факторы свертывания вводятся в организм больного в виде криопреципитата либо концентрата фактора свертывания. В соответствии с рекомендациями Всемирной федерации гемофилии криопреципитат применяется лишь при недоступности концентрата фактора свертывания. Наиболее предпочтительным для лечения кровотечений при гемофилии является применение концентратов факторов свертывания (ФСК), изготавливаемых из препаратов донорской крови (октанат, иммунат, эмоклот, агемофил А), а также генно-инженерным способом (рекомбинат, когенэйт, фейба тим 4 имуно). Следует отметить, что преимущество рекомбинантных препаратов состоит еще и в том, что они безопасны с эпидемиологической точки зрения.

В настоящее время существует два терапевтических режима, которые назначаются больным с гемофилией: лечение по требованию и профилактическое лечение. Лечение по требованию не снижает числа кровотечений, не предупреждает развития субклинических кровоизлияний, не защищает от возникновения опасных для жизни кровотечений и развития инвалидизирующих артропатий. Профилактическое лечение - вид терапии, при котором проводится регулярное введение препаратов ФСК для поддержания достаточно высокого уровня дефицитного ФСК с целью предупреждения большинства эпизодов кровотечений, предотвращения или уменьшение прогрессирования уже имеющихся артропатий. Проведение профилактического лечения настоятельно рекомендуется врачами всех развитых стран мира, преимущества его по сравнению с терапией «по требованию» убедительно и наглядно показаны в исследованиях зарубежных авторов. Начато его применение в России и Украине. В 2011 году предложены изменения к протоколу лечения детей, больных гемофилией, в котором рекомендовано проведение профилактического лечения больных с тяжелым и среднетяжелым течением заболевания, а также мероприятия по лечению ингибиторных форм, являющихся одним из грозных осложнений заместительной терапии. Частота появления ингибитора составляет от 5 до 12 % от всего количества больных, а при тяжелой гемофилии – 33 %. Появление ингибитора непредсказуемо и может наблюдаться после 2-3 введений препаратов или через несколько лет лечения. Длительность циркуляции ингибитора составляет от нескольких месяцев до нескольких лет. Данные обстоятельства вызывают трудности в выработке тактики ведения этих больных и требуют строго индивидуального подхода к каждому конкретному пациенту. Стратегия специализированной терапевтической тактики в отношении больных ингибиторной формой состоит в умении ее применять в случае возникновения острого кровотечения, а также использовать все возможные методы эрадикации ингибитора (применения высоких доз концентратов факторов VIII и IX, концетрата активированного протромбинового комплекса, рекомбинантного активированного фактора VII, антифибринолитичеких препаратов, плазмафереза).

Под наблюдением гематологического отделения ХГКДБ № 16 по состоянию на 1.01 2013 года находится 26 больных гемофилией А и В в возрасте от 3 до 18 лет. Профилактическим лечением на данное время охвачено 4 детей. Профилактическое лечение им начато в возрасте до 2-х лет. Результаты наблюдения этих больных свидетельствуют о положительном эффекте от применяемой первичной профилактики у 3 больных, что заключается в уменьшении у них частоты кровотечений и прогрессирования артропатий. У 1 больного, которому проводилось первичное профилактическое лечение, развилась ингибиторная форма заболевания. Эрадикация ингибитора у него проводится применением высоких доз концентрата фактора VIII, подбиравшихся эмпирически. В данном случае мы получили положительный эффект, что выразилось в снижении у него уровня ингибиторных антител.

Таким образом, опыт применения профилактического лечения больных гемофилией подтверждает его эффективность и перспективность, хотя и требует дальнейшего накопления фактов, что и является нашей перспективной задачей.