

Диагноз: ингибиторная гемофилия

Что вам нужно знать



16+

Будущее пациентов с гемофилией создаем вместе



Содержание

Введение	5
1. Что такое ингибиторы?	6
2. Какие факторы могут способствовать появлению ингибиторов?	6
3. Как диагностировать ингибиторы?	8
4. Какие бывают ингибиторы?	8
5. Как лечат ингибиторную гемофилию?	9
6. Индукция иммунной толерантности (ИИТ)	10
7. Препараты с шунтирующим механизмом действия	10
8. Подходы к лечению ингибиторной гемофилии	11
9. Что еще можно сделать?	13
10. Где найти поддержку?	14
Словарь терминов	15



Введение

Если у вас или у члена вашей семьи диагностирована ингибиторная форма гемофилии, вы, естественно, задаетесь множеством вопросов. Эта брошюра призвана дополнить информацию, полученную от лечащего врача. Сначала может показаться, что на вас обрушилось слишком много всего, но скоро вы поймете, что при правильном лечении жизнь может вернуться в привычное русло.

1. Что такое ингибиторы?

Как вы знаете, при гемофилии назначают препараты факторов свертывания VIII (или IX), помогающие крови свертываться. Иногда организм отторгает такое лечение.

Несмотря на то, что слово «ингибиторы» кажется сложным, на самом деле это означает, что ваш организм отторгает проводимое лечение.

Если организм отторгает лечение, это значит, что вводимое лекарство перестает действовать.

Когда это происходит, лечащий врач вынужден подбирать другие препараты, которые будут помогать крови свертываться и в результате предупреждать или останавливать кровотечения.

Чаще всего ингибиторы возникают вскоре после начала лечения.

2. Какие факторы могут способствовать появлению ингибиторов?

Точная причина появления ингибиторов не установлена. Известно, что некоторые факторы могут способствовать появлению ингибитора.

- семейный анамнез:**

если кто-нибудь в вашей семье страдает ингибиторной формой гемофилии, то вероятность появления ингибиторов у вас выше.

- возраст, в котором начато лечение:**

если лечение начато в очень юном возрасте, вероятность появления ингибиторов выше.

- тяжесть заболевания:**

при тяжелой гемофилии вероятность появления ингибиторов выше, чем при легкой и умеренной форме заболевания.

- гемофилия А:**

при гемофилии А появление ингибиторов более вероятно, чем при гемофилии В.

- инфекции:**

наличие других заболеваний, помимо гемофилии, тоже повышает риск появления ингибиторов.

- вакцинация:**

вакцинация в острый период кровотечения может способствовать появлению ингибитора.

- начало лечения:**

при старте лечения требуется усиленный контроль врача-гематолога.



3. Как диагностировать ингибиторы?

Если выясняется, что обычные препараты для лечения гемофилии не действуют, делают анализ крови на наличие ингибиторов.

Этот анализ называется Бетезда-тест. Количество ингибиторов (титр) измеряется в **единицах Бетезда (БЕ)**. Вам могут встретиться такие термины, как **низкий** (менее 5 БЕ) и **высокий** (более 5 БЕ) **титр**. Они просто означают количество ингибиторов, обнаруженных в пробе крови.

При низких титрах действие ингибиторов можно нейтрализовать, продолжая обычное лечение фактором свертывания VIII или IX, в то время как при высоких титрах требуется другая тактика терапии.

Организм может реагировать на лечение двояко: тех, у кого в ответ на введение препарата вырабатывается большое количество ингибиторов, называют «сильно реагирующими», а тех, у кого уровень ингибиторов повышается незначительно, — «слабо реагирующими».

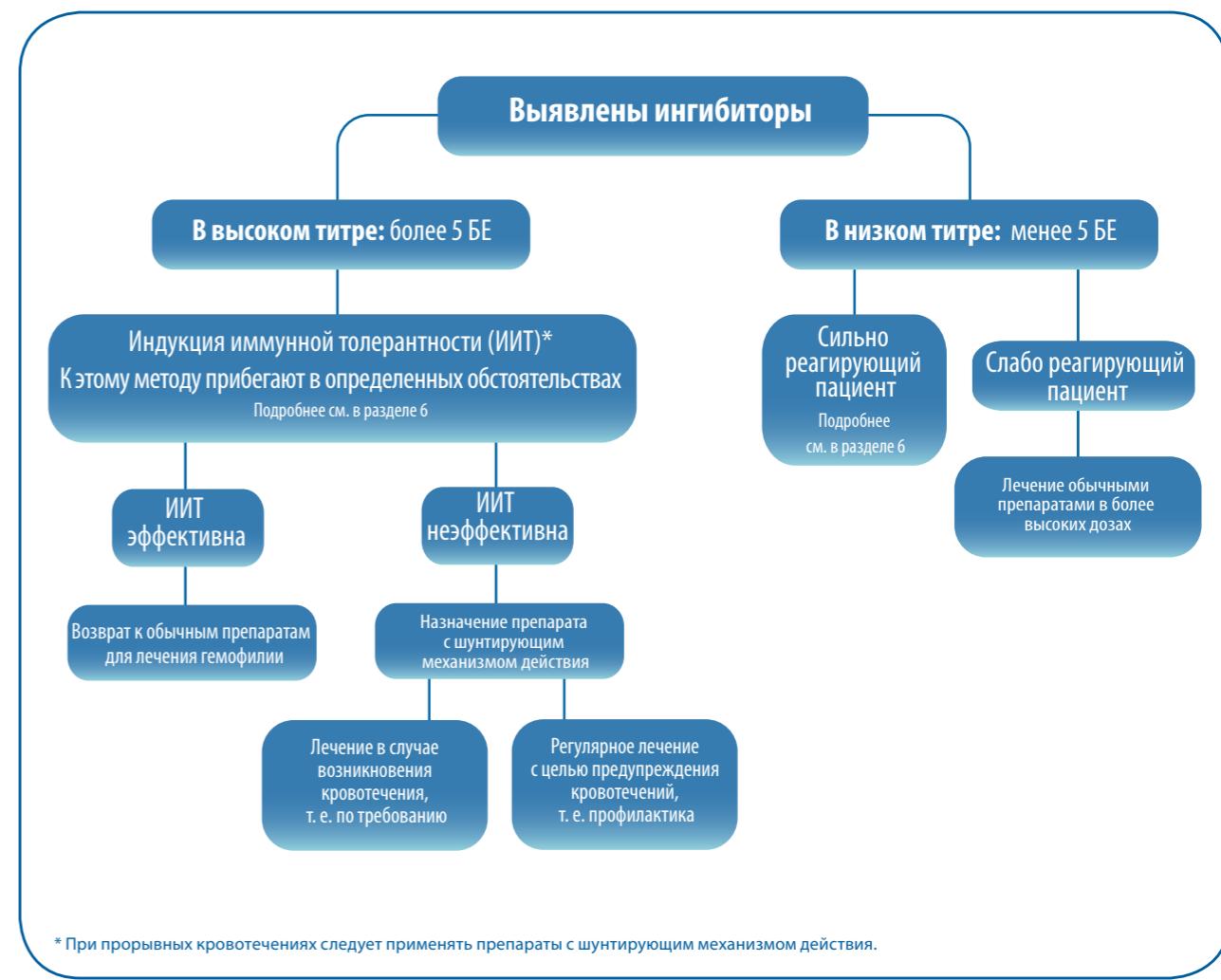
«Слабо реагирующих» пациентов можно продолжать лечить обычными препаратами, но в более высоких дозах. У сильно реагирующих ингибиторы пытаются устраниить путем индукции иммунной толерантности. Подробнее этот метод объясняется в разделе 6.

4. Какие бывают ингибиторы?

Ингибиторы бывают нескольких типов, в зависимости от их «поведения» в разных условиях.

- Примерно в трети случаев ингибиторы исчезают через несколько недель или месяцев без каких-либо изменений в лечении.
- Иногда действие ингибиторов можно устраниить, увеличив дозу обычного препарата или проведя ИИТ (подробнее это объясняется в следующем разделе).
- Примерно в трети случаев ингибиторы не исчезают, поэтому обычные препараты для лечения гемофилии отменяют и назначают новые. Это также поясняется в следующем разделе.

5. Как лечат ингибиторную гемофилию?



6. Индукция иммунной толерантности (ИИТ)

Если ингибиторы выявлены впервые, их можно попытаться устраниить с помощью ИИТ. Для этого назначают регулярные (3–4 раза в неделю или даже ежедневно) инъекции фактора VIII или IX в очень высокой дозе с целью подавить (устранить) ингибиторы, чтобы иммунная система привыкла к препаратам для лечения гемофилии и перестала с ними бороться.

Такое лечение может занять довольно много времени (до 2 лет).

Если ИИТ с использованием высоких доз фактора VIII (или IX) не дала эффекта, для лечения кровотечений нужно использовать один из двух препаратов с шунтирующим механизмом действия.

7. Препараты с шунтирующим механизмом действия

Для лечения ингибиторной гемофилии имеются два препарата с шунтирующим механизмом действия:

- Антиингибиторный коагулянтный комплекс
- Эптаког альфа.

Врач сможет обсудить с вами все варианты лечения и назначить наиболее подходящее лекарство. Оба препарата очень эффективны, хотя несколько различаются по показаниям и способу применения. Бывает, что пациент не реагирует на один препарат. В таком случае можно заменить его другим.

Признаки того, что лекарство в назначенней дозе не действует:

- Место кровоизлияния горячее на ощупь и (или) отекло.
- Ребенок чувствует недомогание, беспокоится, плачет.
- Кровь не останавливается даже при увеличении дозы.

Если вы заметите эти признаки, немедленно обратитесь в центр гемофилии.

8. Подходы к лечению ингибиторной гемофилии

При ингибиторной гемофилии возможны два способа лечения: «по требованию» и профилактика.

При лечении **«по требованию»** препарат вводят, когда кровотечение уже началось, чтобы как можно быстрее его остановить. В большинстве случаев это происходит уже в первые несколько часов. Но если нужно, лечение продолжают до тех пор, пока не произойдет ощутимого уменьшения таких симптомов, как боль, отек и ограничение подвижности пораженного сустава.

До недавнего времени введение препаратов «по требованию» было общепринятым способом лечения гемофилии.

Профилактикой называется регулярное введение лекарств в отсутствие кровотечений с целью их предотвращения. Профилактика защищает суставы от повреждений, возникающих в результате спонтанных кровотечений.

В зависимости от тяжести гемофилии лекарство можно вводить ежедневно или три раза в неделю – этот вопрос решается индивидуально. Если у вас ингибиторная гемофилия и вы находитесь на профилактике, ваш доктор расскажет, как часто следует вводить препарат.

Домашнее лечение

Как и другие пациенты с гемофилией, многие люди с ингибиторной формой заболевания могут лечиться самостоятельно в домашних условиях. Это означает, что вы можете меньше времени проводить в центре гемофилии или в стационаре. Ваш лечащий доктор научит вас всему, что нужно для самостоятельного введения лекарств. Лечение на дому создает гораздо меньше помех учебе и работе и, что еще важнее, предоставляет больше свободы для любимых занятий.



9. Что еще можно сделать?

У людей с гемофилией часто возникает желание ограничить физическую активность из-за боязни возникновения кровотечений. При ингибиторной форме заболевания это желание еще сильнее, поскольку кровотечения протекают тяжелее и с ними труднее справиться.

Но, если вы вводите лекарственные препараты регулярно, лучше вести активный образ жизни, чтобы сохранить гибкость и прочность суставов.

Это позволит вам больше наслаждаться жизнью, а в перспективе принесет огромную пользу: если вы будете заботиться о своих суставах уже сейчас, занимаясь легкими физическими упражнениями (плавание, йога, пилатес), то значительно снизите вероятность возникновения проблем с подвижностью суставов в будущем.

Если кровотечение все же возникло, после его остановки важно как можно скорее снова заставить сустав двигаться. Очень полезны физиотерапия и лечебная физкультура.

Важно соблюдать назначенную врачом схему лечения и вовремя вводить препараты. Это единственный способ предупредить кровотечения.

У каждого пациента с ингибиторной гемофилией есть свои особенности; в центре гемофилии вам посоветуют наиболее подходящие для вас упражнения. При некоторых видах упражнений и спортивных занятий лекарство рекомендуется вводить незадолго до того, как к ним приступить.

10. Где найти поддержку?

Положительную роль играет общение с другими семьями, где есть пациент с ингибиторной гемофилией. Очень полезно делиться опытом и советами с людьми, которым ваши проблемы знакомы не понаслышке.

Если вы хотите наладить контакты с другими пациентами с ингибиторной гемофилией, обратитесь к сотрудникам центра гемофилии. Они также посоветуют вам, где узнать, имеете ли вы право на финансовую помощь и куда за ней обращаться.

Помимо центра гемофилии и региональных обществ пациентов, существуют и другие организации, которые могут оказать вам помощь, предоставить информационные ресурсы и помочь наладить контакты с другими семьями.

Вот некоторые полезные сайты:

- Всероссийское общество гемофилии – www.hemophilia.ru
- Всемирная Федерация гемофилии – www.wfh.org

Словарь терминов

Ингибиторы

Если обычное лечение, применяемое при гемофилии, становится неэффективным, это означает, что организм отторгает вводимый фактор свертывания и он больше не действует.

Бетезда-тест и единицы Бетезда

Для выявления ингибиторов применяется анализ крови под названием Бетезда-тест. Количество ингибитора (титр) измеряется в единицах Бетезда (БЕ). Вам могут встретиться такие термины, как низкий (менее 5 БЕ) и высокий (более 5 БЕ) титр. Они просто означают количество ингибиторов, присутствующих в пробе крови.

Индукция иммунной толерантности (ИИТ)

Если ингибиторы выявлены впервые, можно попытаться подавить их с помощью ИИТ. Суть этого метода заключается в регулярном (до двух раз в сутки) введении обычных препаратов для лечения гемофилии в очень высоких дозах, чтобы организм привык к ним и перестал вырабатывать ингибиторы.

Сильно реагирующие и слабо реагирующие пациенты

Если в ответ на введение лекарства организм вырабатывает большое количество ингибиторов, пациента называют «сильно реагирующим»; если уровень ингибиторов после введения лекарства повышается незначительно, пациента относят к «слабо реагирующим».

Препарат с шунтирующим механизмом действия

Препарат, обеспечивающий нормальное свертывание крови при ингибиторной гемофилии. Он действует иначе, чем обычные препараты факторов VIII и IX, – в обход ингибиторов.

Профилактика

Лечение, направленное на предупреждение кровотечений. Например, при гемофилии А с этой целью регулярно вводят фактор свертывания VIII, при ингибиторной гемофилии – препарат с шунтирующим механизмом действия.

Лечение «по требованию»

Применяется в случае возникновения кровотечения, чтобы как можно быстрее его остановить.

Будущее пациентов с гемофилией создаем вместе



ООО «Такеда Фармасьютикалс». 119048, Москва, ул. Усачёва, д. 2, стр. 1

тел.: +7 (495) 933 55 11, факс: +7 (495) 502 16 25

www.takeda.com.ru

EXA/RU/HG/0002

Материал предназначен для пациентов и их родителей

**НАСТОЯЩИЙ МАТЕРИАЛ НЕ ЗАМЕНЯЕТ КОНСУЛЬТАЦИЮ СПЕЦИАЛИСТА.
В СЛУЧАЕ НЕОБХОДИМОСТИ ОБРАТИТЕСЬ К ЛЕЧАЩЕМУ ВРАЧУ**