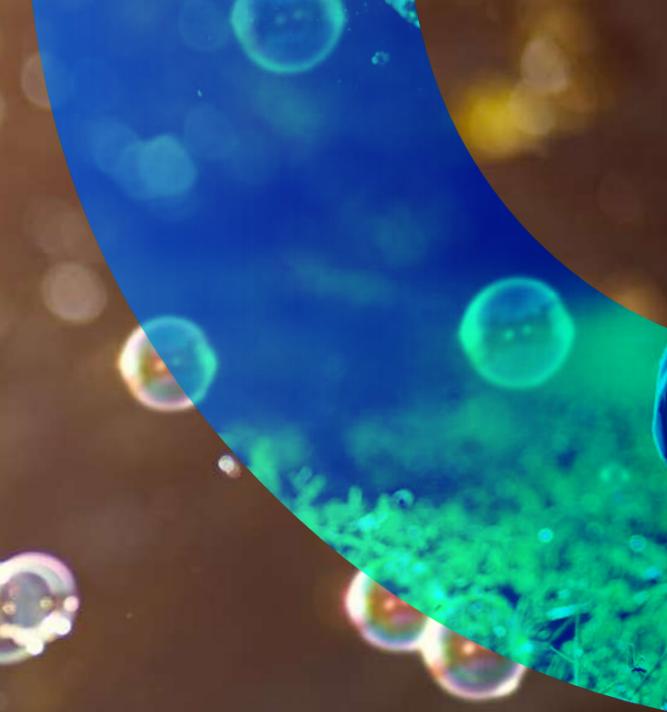




ВСЕРОССИЙСКОЕ  
ОБЩЕСТВО  
ГЕМОФИЛИИ

# ИНГИБИТОРЫ ПРИ ГЕМОФИЛИИ А



## Что такое ингибитор?

Иммунная система защищает организм человека от опасных бактерий и вирусов. Нормальной реакцией иммунной системы является выработка антител, которые нейтрализуют чужеродные организмы. Однако иногда иммунная система человека реагирует на концентраты фактора свертывания крови VIII (FVIII), вводимые пациентам с гемофилией А, как на опасные, инородные вещества.

Если такое случается, то в крови вырабатываются **ингибиторы (антитела)** для борьбы с инородным белком – фактором свертываемости крови VIII. Это лишает концентраты FVIII возможности справиться с проблемой кровотечения.

Появление ингибитора как факторам свертывания крови считается тяжелым осложнением, связанным с лечением гемофилии А<sup>1</sup>.

## Каковы факторы риска образования ингибитора?

- Семейный анамнез наличия ингибитора
- Нулевой тип мутации в гене F8
- Тяжелая форма гемофилии А
- Поздний возраст начала терапии
- Режим терапии
- Тип применяемого концентрата FVIII, частота смены концентратов
- Интенсивность терапии, например, при хирургических вмешательствах

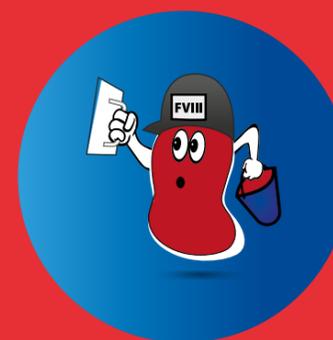


## Чем опасно появление ингибитора?

Появление ингибитора, в основном, проявляется **отсутствием клинического ответа** на стандартную терапию концентратами FVIII или **появлением кровотечений** даже на фоне профилактической терапии<sup>1</sup>.

Останавливать кровотечения у пациентов с ингибиторами труднее, чем у обычных пациентов с гемофилией А, поэтому **риск тяжелых осложнений** и даже смерти от кровотечения у пациентов с ингибиторами выше<sup>1</sup>.

Во много раз **возрастает риск кровотечений в суставы** (самый распространенный вид кровотечения при гемофилии). Внутрисуставные кровотечения, в случае несвоевременного или длительного купирования, повышают вероятность необратимого поражения суставов и инвалидизации.



Фактор свертывания крови VIII



Ингибитор фактора свертывания крови VIII

## Заподозрить появление ингибитора стоит, если:

- Кровотечение после введения обычной дозы концентратов FVIII не останавливается достаточно быстро
- Стандартное лечение концентратом FVIII становится всё менее и менее эффективным
- Появились/увеличилось количество кровотечений при соблюдении режима ранее проводимой профилактической терапии

## Варианты терапии ингибиторной формы гемофилии А

### ЛЕЧЕНИЕ ЭПИЗОДОВ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПО ТРЕБОВАНИЮ

- Концентраты FVIII в высоких дозах (при низком титре ингибитора)
- Антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК)
- Эптаког альфа (активированный) (rFVIIa)

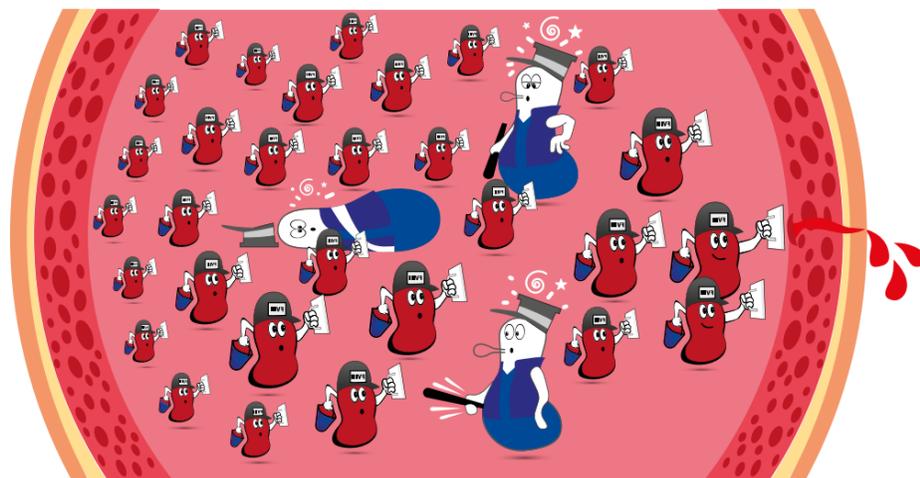
### ПРОФИЛАКТИКА РАЗВИТИЯ КРОВОТЕЧЕНИЙ

- Антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК)
- Эптаког альфа (активированный) (rFVIIa)
- Эмицизумаб

Однако, данные методы терапии **не устраняют ингибитор**, таким образом, **сохраняется риск** тяжелых кровотечений и других осложнений.

### УСТРАНЕНИЕ ИНГИБИТОРА

Первой линией терапии у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А рекомендовано **проведение индукции иммунной толерантности (ИИТ)** с целью **полной элиминации ингибитора**.



## Индукция иммунной толерантности (ИИТ)

Метод индукции иммунной толерантности заключается в регулярном введении высоких доз дефицитного фактора свертывания крови в течение нескольких месяцев с последующим переходом на профилактическое лечение в стандартных дозах.

>70%

Количество пациентов,  
у которых ингибитор  
снизился до <0,6 БЕ

- при этом среднемесячная частота кровотечений снизилась более чем в 10 раз

>65%

Пациентов достигли  
полной элиминации  
ингибиторов

Для получения рекомендаций и прохождения терапии методом ИИТ, пожалуйста, обращайтесь в лечебные центры, одобренные Министерством Здравоохранения РФ в рамках протокола наблюдательного исследования №ITI-01 «Элиминация ингибитора у пациентов с Гемофилией А, принимающих Октанат®, Вилате® или Нувик® - постмаркетинговое наблюдение» ([rosminzdrav.ru](http://rosminzdrav.ru)).

ИИТ может проводиться с использованием любого препарата FVIII (фактор свертывания крови VIII, фактор свертывания крови VIII+фактор Виллебранда, октоког альфа, мороктоког альфа, симоктоког альфа (фактор свертывания крови VIII человеческий рекомбинантный), эфмороктоког альфа).

## Как узнать о наличии ингибитора?

Ингибиторы определяются лабораторными методами по анализу крови пациента.

Для диагностики ингибитора, пожалуйста, обратитесь на Горячую линию Всероссийского общества гемофилии (ВОГ).

## Горячая линия



**8 (800) 550-49-21**

по будним дням с 10 до 16 МСК  
**звонок бесплатный**

125167, Москва  
Нарышкинская аллея д. 5, стр. 2

[hemophilia.ru](http://hemophilia.ru)

