

Всеукраїнське товариство гемопілії

Гемопілія та гемостаз

2007

№ 1 (3)

ГЕМОФІЛІЯ ТА ГЕМОСТАЗ

Третє пробне видання

БЮЛЕТЕНЬ ВСЕУКРАЇНСЬКОЇ ГРОМАДСЬКОЇ ОРГАНІЗАЦІЇ ІНВАЛІДІВ
“**ВСЕУКРАЇНСЬКЕ ТОВАРИСТВО ГЕМОФІЛІЇ**”

СПОНСОРИ ВИДАННЯ

БАКСТЕР АГ
NOVO NORDISK

РЕДАКЦІЯ

Головний редактор:
д-р мед. наук М.В. Суховій

Відповідальний редактор:
В.І. Семеняка

Художній редактор:
К.В. Смірнов

Технічний директор видання:
О.П. Шміло

Адреса редакції: 04107, Україна, м. Київ,
вул. Печенігівська, 34, кв.74.
тел. 8.044-482-23-40;
E-mail: vis@vicatv.kiev.ua

Стасшин О.В.

ГЕМОФІЛІЯ, УСКЛАДНЕНА РОЗВИТКОМ ІНГІБІТОРА

Інститут патології крові та трансфузійної медицини АМН України, м. Львів

Гемофілія є спадковим порушенням згортання крові, яке характеризується підвищеною схильністю до кровотеч внаслідок дефіциту активності фактора зсідання VIII(IX). Гемофілія А зумовлена дефіцитом VIII фактора зсідання крові (антигемофільного глобуліну А), а гемофілія В - дефіцитом IX фактора (плазматичного компонента тромбопластину).

Основним методом вибору для лікування епізодів кровотеч та їх профілактики є заміщення відсутнього природного фактора згортання плазматичним або рекомбінантним препаратом фактора.

Але у значній кількості пацієнтів з гемофілією під час проведення лікування препаратами факторів зсідання розвивається резистентність до замісної трансфузійної терапії. Основною причиною цього є поява імунних інгібіторів до факторів зсідання крові. На сьогоднішній день на думку багатьох дослідників, формування інгібітора є однією з найважливіших і не вирішених проблем в галузі клінічної гемофілії. Методи профілактики розвитку інгібітора до цього часу невідомі, лікування його недосконале, найбільші труднощі виникають при забезпеченні гемостазу у хворих з інгібітором і небезпечними для життя кровотечами і крововиливами, особливо, при хірургічних втручаннях.

За даними різних авторів значно відрізняються показники частоти появи інгібітора. При гемофілії "А" вони коливаються від 10 до 46 % хворих, частіше при важкій формі (21-52%), ніж у хворих із середнім і легким ступенем важкості захворювання (5,3-12,5%); в пацієнтів з гемофілією В інгібіторні

антитіла до фактора IX розвиваються набагато рідше і виявляються у 3-5 % хворих на важку форму.

Більшість дослідників інгібіторні антитіла до фактора VIII відносять до класу IgG, поліклональних, високоафінних молекул, синтез яких вимагає активації Т-хелперів, специфічних до фактора VIII. Як при спадковій так і при набутій гемофілії, інгібітори переважно відносяться до IgG₄, рідше - до IgG₁. IgG₄ не зв'язує комплементу, і тому присутність інгібітора у пацієнтів не супроводжується виникненням сироваткової хвороби чи алергічних реакцій імунотоксичного типу після інфузій антигемофільних препаратів. У 15-17 % здорових людей з нормальним рівнем VIII фактора і відсутністю геморагічних проявів визначаються антитіла до VIII фактора. Ці інгібітори відносяться до класу IgG₁ та IgG₂.

Сучасні тонкі методи імунохімічного аналізу дозволяють встановити специфічність інгібіторних антитіл до певних поліпептидних ланцюгів і доменів молекули фактора VIII. При спадковій гемофілії, на відміну від хворих з набутою гемофілією та здорових осіб, більшість пацієнтів мають як анти-A2, так і анти-C2 антитіла, а також антитіла, які зв'язуються з іншими епітопами на легкому ланцюгу.

Діагностика

Антитіла, спрямовані до функціональних епітопів молекули фактора VIII, визначаються *in vitro* за їх властивістю нейтралізувати прокоагулянтну активність фактора VIII. Коли виникає підозра на наявність інгібітора, як скринінговий

