

Может быть,
у Вашего пациента
ингибиторная форма
гемофилии?

Всё индивидуально

Как проявляются ингибиторы¹

- Стандартная заместительная профилактическая терапия препаратом фактора VIII стала неэффективна – кровотечения становятся более продолжительными и увеличивается объем кровопотери

Ингибиторы подавляют (нейтрализуют) способность фактора свертывания участвовать в коагуляционном каскаде, а следовательно, останавливать кровотечения.

Последствия появления ингибиторов²

- Возрастающее риск возникновения жизнеугрожающих кровотечений²
- Возникновение рецидивирующих гемартрозов

Ранняя диагностика ингибитора дает возможность врачу своевременно провести коррекцию терапии, предотвратить возникновение кровотечений и связанных с ними осложнений

Когда у пациента можно заподозрить ингибитор?^{3,4}

Частота возникновения антител, инактивирующих ФVIII, составляет 25-35% у пациентов с тяжелой формой гемофилии А



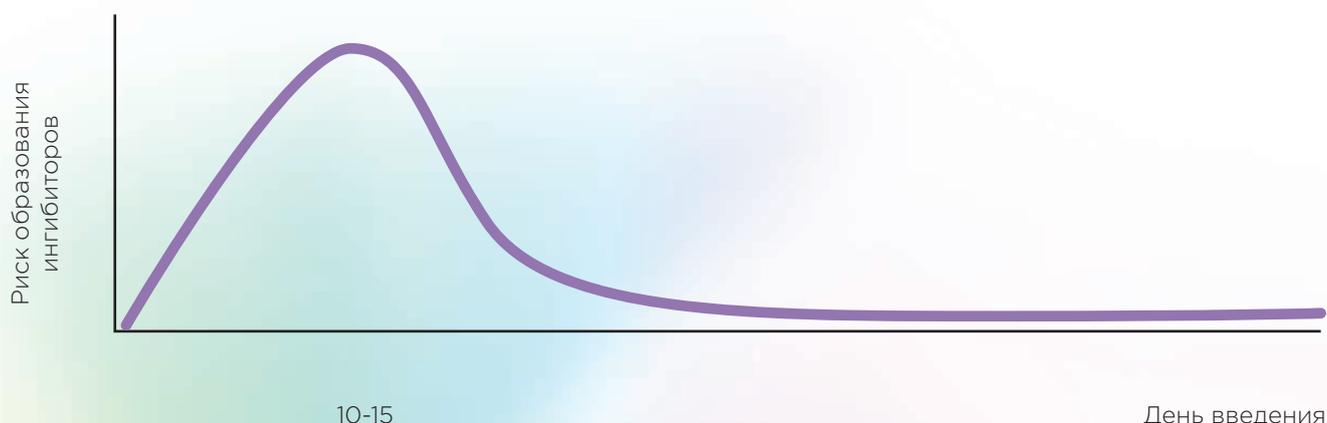
Первые 20 ДВ – 30%
20-50 ДВ – до 10%

50 – 150 ДВ – 3 – 5%
> 150 ДВ – 0.3%

Возраст > 60 лет –
второй пик новых
случаев ингибиторов

Высокий риск развития ингибитора отмечается в первые 50 ДВ,
что соответствует возрасту детей 2-3 года

Риск возникновения ингибиторов в зависимости от общего количества дней введения препарата фактора VIII⁴.



Когда необходимо проводить тестирование на наличие ингибитора?⁵

- снижение эффективности терапии препаратом фактора свертывания (при условии, что пациент соблюдает назначенный режим терапии и доза адекватная),
- появление или увеличение количества спонтанных кровотечений на профилактической терапии,
- отсутствие адекватного восстановления уровня фактора в крови после однократной инфузии препарата,
- перед и после операции¹

Рекомендации по частоте тестирования на наличие ингибитора⁵

◇ Ранее не леченные пациенты (дети)

- Каждые 5 ДВ – в первые 20 ДВ препарата фактора
- Каждые 10 ДВ – с 21 по 50 ДВ

◇ Ранее леченные пациенты - до 150 ДВ

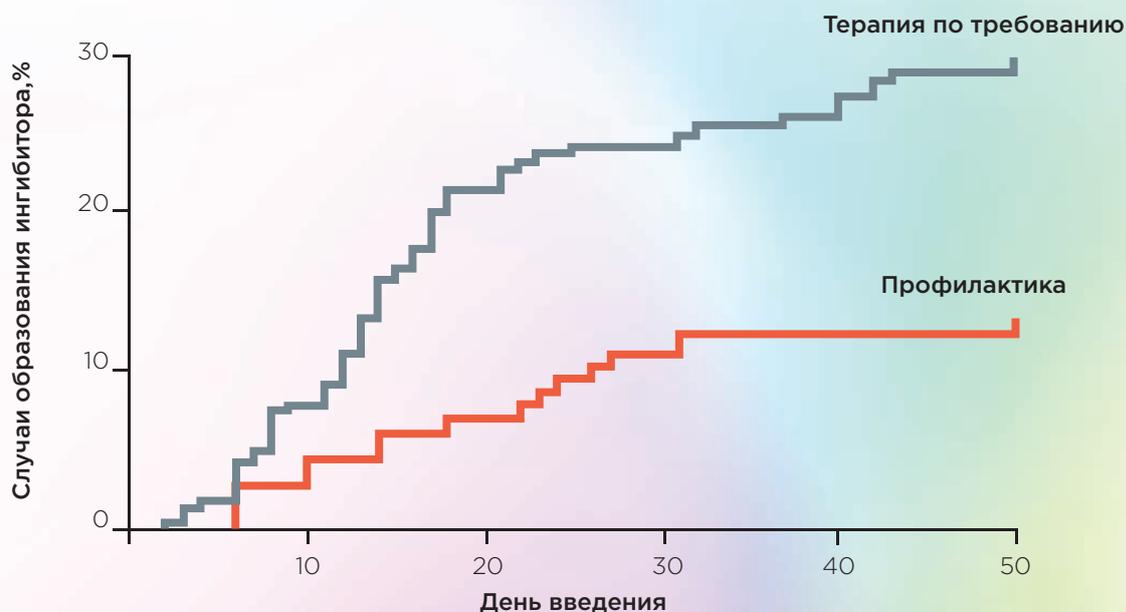
- Не менее 2 раз в год

◇ Ранее леченные пациенты - после 150 ДВ

- **1 раз в год – всем**
- Смена препарата FVIII – 1 раз перед сменой препарата и через 10-20 ДВ и через 6 месяцев.
- Хирургическое вмешательство – перед операцией и через 1 месяц после при отсутствии адекватного повышения фактора в крови после введения препарата.

КАКИЕ основные факторы риска развития ингибитора существуют?⁵⁻⁹

- Интенсивное лечение препаратами фактора
- Введение фактора во время хирургического вмешательства
- Режим терапии по требованию. Риск развития ингибитора при регулярной профилактике снижен на 60%⁶



**НЕ ПРОПУСТИТЕ ИНГИБИТОР
У ВАШИХ ПАЦИЕНТОВ!**

1. Зозуля Н.И. с соавт. Клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофилии. Национальное гематологическое общество. 2018. https://npngo.ru/uploads/media_document/284/6abc18ec-97fe-468f-9235-8c0084874289.pdf. 2. Srivastava A, et al. Haemophilia 2013; 19: e1-e47. 3. Wight J, Paisley S. Haemophilia. 2003; 9: 418-35. 4. Hay C. et al. Br J Haematol 2006; 133:591-605. 5. Зозуля Н.И., Свириной П.В. Диагностика и лечение гемофилии. Национальные клинические рекомендации. Национальное Гематологическое общество. 2014. <http://npngo.ru/library/guideline/>. 6. Gouw SC et al. Blood. 2007;109(11):4648-4654. 7. Kreuz W and Ettingshausen CE. Thromb Res 2014;134(Suppl 1):S22-26. 8. Kruse-Jarres R. Haemophilia 2013;19(Suppl 1):2-7. 9. Witmer and Young. Ther Adv Hematol 2013;4(1):59-72. 10. Андреева Т.А., Климова Н.И., Папаян К.А. Ингибиторы у пациентов с наследственной гемофилией. Методическое пособие для специалистов по лабораторной диагностике гемостаза и врачей гематологов. Москва. 2018. 28 с. 11. Adapted from Kitchen et al., Diagnosis of Hemophilia and other bleeding disorders. A Laboratory Manual. Second edition. 12. Collins PW et al. Br J Haematol 2013;160:153-170. 13. Hay CRM et al. Br J Haematol 2006;133:591-605. 14. Brackmann H-H et al. Haemophilia 2018;24(Suppl 3):3-14. 15. Rocino A et al. J Clin Med 2017;6:46. doi:10.3390/jcm6040046. 16. Ljung R et al. Eur J Haematol 2019; 102(2):111-122. 17. Teitel JM. Transfus Apher Sci 2018;57(4):466-471. 18. Croteau SE et al. Haemophilia 2017;23(2):e93-e98. 19. Collins PW et al. Haemophilia. 2017;23(5):654-659. 20. Nakar C et al. Haemophilia 2015;21:365-373. 21. Konkle BA, et al. J Thromb Haemost. 2007; 5:1904-1913. 22. Leissinger CA, et al. N Engl J Med. 2011; 365:1684-1692. 23. Antunes SV, et al. Haemophilia. 2014; 20:65-72. 24. Ettingshausen CE et al. Haemophilia. 2010;16:90-100. 25. Brackmann HH et al. Haemophilia 2018;24(suppl 3):3-14. 26. Brackmann HH et al. Vox Sang 1996;70(suppl 1):30-35. 27. Benson G et al. European Journal of Haematology. 2012;88:371-79. 28. Valentino LA. Haemophilia. 2009;15:733-742. 29. Valentino LA. Haemophilia. 2010;16:263-71. 30. Инструкция по применению лекарственного препарата ФЕЙБА®, 01.07.2019, РУ № ПН013644/01. 31. Oldenburg J, et al. Expert Rev Hematol. 2018;11(11):857-62. 32. Aledort LM. Haemophilia 2019;1-4. DOI: 10.1111/hae.13670. 33. Ljung R et al. Eur J Haematol 2019;102(2):111-122. 34. Hoffman M and Dargaud Y. J Thromb Haemost. 2012;10:1478-1485. 35. Varadi K, et al. Haemophilia. 2016; 22(4):615-624. 36. Nègrier C, et al. Haemophilia. 2013; 19:e143-e150. 37. Rangarajan S, et al. Haemophilia.2011; 17:28-34. 38. Zulfi kar B, et al. Haemophilia. 2012; 18:383-391. 39. Mingot-Castellano et al. Eur J Haematology 2016; 96:461-474. 40. Rangaralan S, et al. Haemophilia 2013;19(2):294-303.



ООО «Такеда Фармасьютикалс»
ул. Усачева, 2, стр. 1, 119048, Москва, Россия
Тел.: +7 (495) 933 5511, факс: +7 (495) 502 1625,
www.takeda.com.ru
Дата выпуска материала: август 2020