**Гепатит и Гемофилия**

До 90-х годов XX века контроль антигемофилических препаратов, получаемых из донорской крови, был не полным, поскольку не существовало диагностических тест-систем, способных эффектив­но обнаружить различные варианты гепатотропных вирусов. Именно поэтому повсеместно в настоящее время у большинства взрослых паци­ентов с тяжелой формой гемофилии можно выявить гепатит С, реже гепатит В или другие вирусные заболевания, передающиеся с компонентами и невирусинактивированными препаратами крови. Частота и спектр трансмиссивных инфекций отличаются в разных регионах мира. У части пациентов развивается иммунитет к гепатиту В, но примерно в 10% случаев формируются хронические гепатиты при гемофилии, которые в течение десятков лет трансформируются в циррозы, существенно отягчаю­щие течение основного заболевания.

 Пациенты с гемофилией – одна из основных групп риска инфицирования гепатитом С. Наиболее значимые пути передачи вируса гепатита С:

• переливание крови и ее продуктов (70% посттрансфузионного

 гепатита);

• инъекции;

• гемодиализ;

• трансплантация органов и тканей.

 Необходимость обеспечить инфекционную безопасность заместительной терапии при гемофилии послужила стимулом для развития препаратов для лечения гемофилии. С 1995 г в производственную практику был внедрен скрининг плазмы на ВИЧ, ВГС и ВГВ методом ПЦР.

 По данным Всемирной Федерации Гемофилии во всем мире 1% пациентов с гемофилией заражены и ВИЧ , 5% гепатитом С**.**

Особенности гепатита С при гемофилии: 1) Заражение ВГС произошло в процессе лечения основного заболевания невирусивантивированными компонентами и препаратами крови; 2) Большинство пациентов инфицированы вирусом гепатита С до 2005 г., и продолжительность заболевания у них составляет более 20 лет; 3)Успешное лечение ХВГС уменьшает выраженность фиброза печени.

 Прогноз для пациентов с ХГС без лечения (не проводится противовирусная терапия): у каждого 5-го пациента разовьется цирроз печени, у каждого 4-го пациента с циррозом печени разовьются угрожаемые жизни состояния ( массивные кровотечения и.т.) Гепатит С опасен не только развитием цирроза и/или рака печени. У 40-45% больных наряду с печеночными проявлениями наблюдаются разнообразные внепеченочные проявления, нередко выходящие на первый план в клинической картине и в ряде случаев определяющие прогноз заболевания.

 При гепатите С возможны многолетние периоды клинико-­биохимической ремиссии, чередующиеся с обостре­ниями, которые зачастую не сопровождаются появлением какой-либо клинической симптоматики. Гепатит С может протекать на фоне волнообразной гиперферментемии (повышение активности ферментов – АСТ и/или АЛТ), и на фоне нормального уровня трансаминаз, поэтому крайне трудно прогнозировать частоту развития цирроза, гепатоцеллюлярной карциномы и время, необходимое для формирования печеночно-клеточной недостаточности. Вероятно, эта полиморфность клинической симптоматики обусловлена наличием различных генетических вариантов гепатита С.

 Раз­личают шесть генотипов вируса, еще есть и субтипы. В РФ наиболее распространен первый генотип, а доля варианта 1в составляет примерно 90—95%’. Этот вариант значительно устойчивее к специфической терапии интерферонами, чем другие. Генотипирование важно для определения длительности противовирусной терапии, ее интенсивности и прогноза. При гепатите С нередко какие-либо клинические проявления забо­левания печени в течение многих лет не обнаруживаются или мини­мально выражены, однако морфологические признаки поражения паренхимы печени бывают весьма глубоки и часто необратимы за счет разрастания соединительной ткани или формирования гепатоцеллю­лярной карциномы. Лишь у небольшой части пациентов не происходит прогрессирования пече-

ночной недостаточности.
 Факторы, способствующие прогрессированию гепатита при гемофилии:

* возраст;
* продолжительность инфицирования;
* состояние иммунитета, в том числе наличие ВИЧ;
* наркомания;
* алкоголизм.

 При гемофилии нередко встречаются хронические гепати­ты смешанной этиологии, так называемые микст-гепатиты, развиваю­щиеся в результате гематрансмиссивного инфицирования двумя и более виру­сами.

 ХГС генотипа 1 у пациентов с гемофилией трудно поддается лечениюЭффективность двойной терапии пегилированный интерферон/рибавирин (ПегИФН/РБВ) у больных ХГС с гемофилией не превышает 40%. Применение ПегИФН/РБВ у пациентов с гемофилией затруднительно ввиду прямого влияния на гемопоэз (анемия) и тромбоцитарный гемостаз (тромбоцитопения и тромбоцитопатия).

Лечить пациентов с ХГС и гемофилией необходимо согласно европейским рекомендациям EASL. Характер прогрессирования до конечных стадий заболевании печени у пациентов с гемофилией сравним у пациентов с гепатитом С в общей популяции. Обследование по поводу хронических заболеваний печени у пациентов с гемофилией такое же, как и у пациентов без гемофилии. Смерть от печеной недостаточности у пациентов с ХГС – наиболее распространенная причина смерти у пациентов с гемофилией.

Лечение ХГС у пациентов с гемофилией и без гемофилии схоже.

**Новые препараты прямого противовирусного действия предпочтительнее для лечения больных ХГС с гемофилией.**