**Приобретенная гемофилия.**

Приобретенная гемофилия относится к редким патологиям, в ее основе лежит продукция аутоантител, которые приводят к инактивации эндогенного фактора VIII.

Заболеваемость составляет 1-4 случая на 1 млн. населения в год. Распространенность не зависит от пола. 65% пациентов старше 60 лет. ν Летальность от геморрагических осложнений регистрируется от 7 до 21%.

Предрасполагающие состояния:

• Беременность – 10-20%

• Иммунные нарушения: СКВ, ревматоидный артрит, герпетиформный дерматит

и т.п. – 20%

• Злокачественные опухоли – 15%

• Отсутствие фоновых заболеваний – 50%.

Клиническая картина разнообразна и характеризуется следующими проявлениями:

Обширными подкожными гематомами, межмышечными и субфасциальными гематомами с футлярным синдромом, желудочно-кишечными кровотечениями, носовыми кровотечениями, внутричерепными гематомами, меноррагиями, постравматическими и послеоперационными кровотечениями.

  Диагностика основывается на коагулологических исследованиях:

в коагулологических тестах отмечается избирательное удлинение АЧТВ, при нормальных показателях ПВ, ТВ, ФГ и отсутствии волчаночного антикоагулянта, снижение активности фактора VIII, Выявление ингибитора к фактору VIII и определение его титра методом Бетезда (1 ВU – количество антител, способное на 50% снизить активность FVIII в нормальной плазме при 2-х часовой инкубации еѐ с плазмой пациента при 37 градусах Существует два основных подхода к лечению приобретённой гемофилии. Первый – остановка острых кровотечений, второй – длительная иммуносупрессивная терапия.

Лечение острых кровотечений

Основу терапии составляет введение активированного протромбинового комплекса FEIBA, (содержит факторы II,IX и X преимущественно в неактивированной форме, а также активированный фактор VII, коагулянтный антиген фактора VIII или NovoSeven® (рекомбинантный активированный фактор VII). Оба препараты показали свою эффективность при лечении острых кровотечений у пациентов с приобретенной гемофилией. FEIBA применяется в дозе 50-100 ЕД каждые 8-12 часов в виде внутривенных инфузий, максимальная доза не должна превышать 200 ЕД/кг массы тела в течение 24 часов, так как это может привести к развитию венозных тромбозов. Другим лекарственным препаратом доказавшим свою способность купировать острые кровотечения, является NovoSeven®. 90-120 ЕД/кг каждые 3 часа до полной остановки кровотечения. В последнее время при лечении пациентов с приобретенной гемофилией стал применяться ритуксимаб (анти-CD20 моноклональное антитело), который изначально использовали в лечении лимфом.

Иммуносупрессивная терапия

Пациенты с приобретенной гемофилией нуждаются в назначении длительной иммуносупрессивной терапии, в основе которой лежит использование преднизолона в дозе 1 мг/кг массы тела в комбинации с циклофосфамидом 50-100 мг в день. Альтернативой такому лечению может служить назначение азатиоприна. Однако, при снижении дозы препаратов или при полной их отмене, часто возникают рецидивы острых кровотечений.

Важным для полной элиминации ингибитора является лечение сопутствующих заболеваний, которые часто сопровождают приобретенную гемофилию.