**Проблема коморбидности у пациентов с гемофилией в ХХ1 веке: ожирение**

По оценкам международных экспертов ВОЗ, ожирение является глобальной эпидемией современности, охватывающей миллионы жителей планеты, не зависимо от профессиональных, социальных, национальных, географических, половых и возрастных групп. В России ожирением страдают до 30% трудоспособного населения и еще 25% имеют избыточный вес. Женщины подвержены развитию ожирения вдвое чаще, чем мужчины, критический возраст для появления лишнего веса – от 30 до 60 лет.

Пациенты с ожирением чаще в 2-3 раза страдают [гипертонической болезнью](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/hypertonic), в 3-4 раза – [стенокардией](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/stenocardia) и [ИБС](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/ischemic_heart), чем лица с нормальным весом. Практически любые заболевания, даже такие, как [ОРВИ](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/respiratory-viral-infections), грипп и [воспаление легких](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_pulmonology/pneumonia), у пациентов, страдающих ожирением, протекают длительнее и тяжелее, имеют больший процент развития осложнений.

Данная проблема касается и пациентов с гемофилией (далее, ПсГ), так по данным датских и американских исследователей, количество пациентов с гемофилией с избыточным весом (ИМТ – 25-30 кг/м2)и ожирением (ИМТ> 30кг/м2) растёт. Более того, в Дании пациенты гемофилией с избыточным весом и ожирением зарегистрированы с 10 летнего возраста.

Высокий индекс ИМТ связывают со значительными ограничениями физической активности пациентов, из-за артропатической боли, наличия суставов-мишеней и других нарушениях опорно-двигательного аппарата.

Была оценена распространенность ожирения среди пациентов с гемофилией. В исследовании США, было определено, что индекс массы тела был повышен как среди пациентов с гемофилией, так и в общей популяции. Таким образом, преобладали лица с избыточной массой тела (предожирением). В голландской и британской когортах 15% пациентов гемофилией страдали ожирением (индекс массы тела> 30 кг / м2) по сравнению с 20% общей популяции. Наибольшее число пациентов с ожирением наблюдалось среди пациенты с тяжелой формой гемофилии.

Хорошо известно, что у пациентов с ожирением отмечается высокая распространенность протромбогенных нарушений в системе гемостаза и увеличивается риск развития тромбогенных осложнений. В исследовании датских ученых был оценен эффект ожирения на частоту кровотечений, потребление КФСК и протромботические нарушения у пациентов с гемофилией. Среднее число кровотечений в месяц было сопоставимо между пациентов гемофилией с ожирением (N=51) и без ожирения (N=46) (р = 0,791). Тучные пациенты использовали в 1,4 раза больше КФСК в месяц, чем не страдающие ожирением. Уровни антигена ФВ, фактора VIII и активность и эндогенного тромбинового потенциала были выше у пациентов с ожирением в группе контроля (без гемофилии). Таким образом, ожирение не влияет на эти маркеры у пациентов с гемофилией.Уровни ингибитора активатора плазминогена типа 1 были выше у тучных ПсГ (р <0,001), но были сопоставимы между пациентами с гемофилией и контрольной группами (р = 0,912). Комплекс плазмин α2-антиплазмин (PAP) был ниже у тучных ПсГ, чем у ПсГ без ожирения и контрольной группы (Р = 0,011) и ПсГ (Р = 0,008). У ПсГ уровни PAP были выше, чем в контрольной группе (р <0,001). У ПсГ с ожирением снижается гиперфибринолиз. Ожирение приводит к увеличению потребления концентратов факторов свертывания крови, но не оказывает влияния на частоту кровотечений. Возникает вопрос – как дозировать препараты – проводить расчет дозы по массе тела или более низкие дозы будут эффективны у тучных ПсГ. Для расчета дозирования антигемофильных препаратов предложено использовать идеальный вес тела вместо фактического. Идеальный вес тела более тесно коррелирует с объемом крови, чем фактический. Проведено фармакологическое исследование рекомбинантного ФVIII у тучных ПсГ, взрослых и детей [у взрослых с ИМТ > 29.3, средние показатели восстановления – 2,7% ( норма – 2%) у детей с ИМТ > 29,3; средние показатели восстановления – 2,65% (норма – 2%)]. Заместительная терапия рассчитана у 46 пациентом с гемофилией А, 50% из них страдали избыточным весом или ожирением, Расчет дозы препаратов, пациентам с высоким ИМТ, проводили по идеальному весу тела, при этом доза уменьшилась на 10%. Пациентам с низкий уровень ИФР расчет дозы проводился по фактическому весу. Фактор-замещающую терапию следует индивидуализировать, основываясь на клиническом ответе (тенденция к кровоточивости и достигаемый уровень фактора у пациента).

Таким образом, у пациентов с гемофилией важно проводить профилактику сопутствующих заболеваний и состояний. Диспансеризация пациентов данной группы должна складываться из: анализа вопросов, связанных с основным заболеванием – гемофилией: мониторинг эффективности проводимой терапии, оценка состояния опорно-двигательного аппарата, возникновение ингибитора к дефицитным факторам; а также связанных с диагностикой и лечением осложнений заместительной терапии: обследование на носительство вирусов гепатита, ВИЧ-инфекции и других гематрансмисивных агентов.

 В связи с тем, что с улучшением диагностики и лечения основного заболевания, продолжительность жизни пациентов с гемофилией увеличивается и в настоящее время она приближается к таковой в популяции. С возрастом пациенты гемофилией неизбежно будут страдать сопутствующими заболеваниями, которые необходимо диагностировать и лечить согласно принятой практике, поскольку они ухудшают проблемы, связанные с гемофилией и оказывают негативное воздействие на физическое и психологическое здоровье пациентов, на качество их жизни. Важно своевременно выявлять болезни второго порядка, не связанные с гемофилией, такие как гипертоническая болезнь, сердечно-сосудистые заболевания, ожирение, сахарный диабет, остеопороз.