

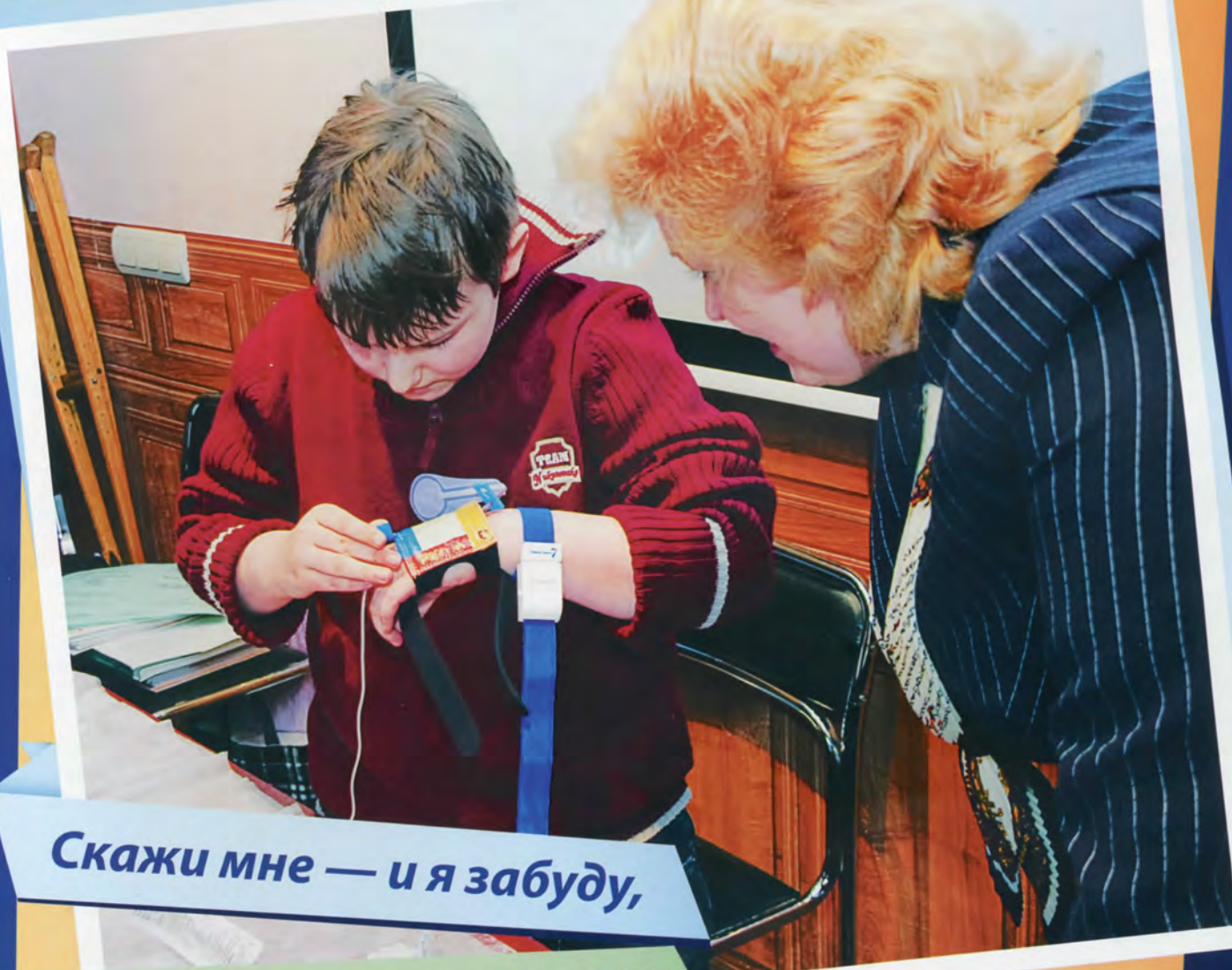
ГЕМ

28 (1) 2015

информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



Скажи мне — и я забуду,

покажи мне — и я запомню,

дай мне сделать — и я **ПОЙМУ**

Конфуций



Оглавление

Программы и цели Всероссийского общества гемофилии.....	стр.1
Школа гемофилии в Ленинградской области.....	стр.3
Школа гемофилии в Челябинске	стр.4
Школа гемофилии в Тюмени.....	стр.5
Школа гемофилии в Новосибирске.....	стр.7
Школа гемофилии в Кирове	стр.8
Школа гемофилии в Брянске.....	стр.10
Школа гемофилии и день донора в Пензе	стр.11
Школа гемофилии в Самаре.....	стр.12
Школа гемофилии в Белгороде	стр.13
Школа гемофилии в Ижевске	стр.14
Встречи в Ижевске.....	стр.15
Ивановский областной конкурс детского рисунка и донорское движение.....	стр.17
Улыбнись стоматологу.....	стр.18
Молебен страдающих гемофилией.....	стр.19
Современный взгляд на лечение гемофилии в режиме профилактики.....	стр.20
Октофактор – первый отечественный препарат.....	стр.21
Наши дети потихоньку подрастают	стр.22



Всероссийское общество гемофилии (ВОГ) по-прежнему активно продолжает свою работу.

В прошлом журнале мы уже рассказывали, что оно сумело настоять на том, чтобы отсрочить передачу лекарственных аукционов в регионы до 2018 года. Надеемся, что при решении этого вопроса к нам и впредь будут прислушиваться.

Продолжается работа с регионами. ВОГ считает это направление приоритетным и старается привлечь внимание к проблемам гемофилии и медицинское, и пациентское сообщества всех регионов, особенно дальних. Очевидно, что недостаточно используются возможности, которые даёт пациентам, больным гемофилией, государство. Мы видим, что то количество препарата, которое закупается для нас, не всегда рационально используется, потому что профилактическая терапия, являющаяся основой для того, чтобы дети, больные гемофилией не выросли инвалидами, реализуется в регионах не в полной мере. Здесь очевидны два важных момента. Во-первых, профессиональное медицинское сообщество недостаточно осведомлено о возможностях использования препаратов и поэтому не всегда готово продвигать идею профилактической терапии. Больные сталкиваются с ситуацией, когда лечащие врачи отговаривают их от начала профилактики, часто мотивируя это риском возможного возникновения ингибитора. Были единичные случаи, когда отказ от профилактики мотивировали возможностью привыкания организма ребенка к препаратам и угрозе в дальнейшем не получить положительный отклик на лечение факторами. Понятно, что такое заявление является откровенным пренебрежением к многолетнему опыту и российских, и зарубежных специалистов. Во-вторых, рациональному использованию возможностей современной медицины часто мешают сами родители, пропускающие инъекции лекарства: то жалко ребенка, ведь венки плохие, и громко плачет, то излишне напуганы вероятностью появления ингибитора. Отказываясь от возможностей профилактики, они не понимают, что невольно способствуют инвалидизации собственного ребенка, так как подчас достаточно одного недостаточно пролеченного гемартроза, чтобы привести сустав к необратимым разрушениям.

К сожалению, есть и ещё одна причина, касающаяся родителей, это вопрос элементарной дисциплины. Когда и врач поддерживает профилактическое лечение, и родители не против, но находится масса отговорок, оправдывающих пропуск очередного укола.

Для распространения современных знаний о лечении гемофилии, свойствах препаратов и правилах их введения необходимы «Школы гемофилии». Первоочередную задачу «Школ гемофилии» ВОГ также видит в разъяснении признаков опасных для жизни кровотечений. Не должно быть сегодня фактов не вовремя оказываемой помощи при гемофилии! Кроме этих важных медицинских аспектов на «Школах» всегда рассматриваются социальные и юридические вопросы: льготы, права, возможности в социальной сфере родителей с детьми и взрослых пациентов, порядок выписки льготных лекарств и обеспечения фактором.

Следующая важная сторона работы ВОГ – сохранение в условиях кризиса действующей программы бесплатного лекарственного обеспечения всех российских больных гемофилией. Ни для кого не секрет, что мы обходимся государству очень дорого, и всех нас волнует вопрос, сохранится ли лекарственное обеспечение. На борьбу с гемофилией в 2015 году было потрачено свыше 10 миллиардов рублей из бюджета страны. В такой ситуации естествен-

но, что власти пристально изучают рациональность использования этих средств. Попытки сокращения трат бюджетных средств вполне объяснимы в условиях экономического кризиса. С одной стороны, необходимо доказать, что средства на нас тратятся не зря и вполне эффективно, а с другой - необходимо защитить те позиции, которые мы отвоевали, и тот уровень обеспечения, которого достигли. Делается это Всероссийским обществом гемофилии в первую очередь путём постоянного диалога с Министерством здравоохранения Российской Федерации. Для того, чтобы заявить об эффективности государственной программы обеспечения и необходимости продолжения финансирования, ВОГ использует возможности таких площадок, как Всероссийский союз пациентов, Совет общественных организаций по защите прав пациентов при Минздраве РФ, площадку Общероссийского народного фронта. ВОГ считает, что есть все шансы на продолжение программы семи нозологий и пока никаких настораживающих заявлений со стороны органов власти не поступает, наоборот, нас убеждают, что все социальные гарантии будут исполняться в прежнем объеме. В прошлый кризисный 2009 год власти, несмотря на экономическую ситуацию, свои обещания сдержали: никаких сокращений финансирования или закупок лекарств не произошло.

Ещё один большой для всех вопрос сегодня, это санкции международного сообщества против России. История подобных санкций, применённых в разное время к разным государствам, говорит о том, что на медицинские препараты, входящие в список ВОЗ как жизненно важные, они не распространяются, то есть лекарства никогда не попадали в санкционные списки. Однако санкции зачастую носят глобальный экономический характер. Например, известно, что в Иране была отключена вся система банковской международной связи SWIFT, что тут же ударило по бизнесу, полностью исключив возможность финансовых международных сделок, каковыми являются закупки фактора. Если санкции будут ужесточаться в области финансового и банковского сектора, то компаниям придется уйти с рынка России. Уйдут фирмы – уйдут препараты. К сожалению, такого развития событий мы исключать не можем. Будем надеяться, что до этого не дойдёт, тем более что ряд компаний объявили о своих инвестиционных проектах. Они хотят локализовать свою продукцию в Российской Федерации, то есть начать здесь её выпуск. Это касается фактора VIII и фактора IX, как плазматических, так и рекомбинантных. Есть надежда, что через несколько лет эти проекты выйдут на уровень производства. ВОГ считает это фактом положительным, потому что они уже будут считаться препаратами российскими, а значит, смогут иметь определённые привилегии. Степень локализации, то есть объем отечественных составляющих на стадии производства, пока не регламентирована, но государство предполагает поставить условия очень жёсткие: недостаточно будет только упаковывать привезённый препарат, необходимо будет перенести технологии. Уже сейчас ВОГ видит много аспектов, которые нельзя упускать при обсуждении правил, которых должны будут придерживаться все заинтересованные стороны. Например, в части плазматических препаратов, чтобы обеспечивать полную безопасность, ВОГ будет обязательно отслеживать вопрос происхождения сырья и настаивать на том, что оно должно быть российского, североамериканского или европейского производства. ВОГ видит необходимость своего участия в обсуждениях этих позиций и с Минздравом РФ, и с инвесторами. Важно не опоздать и начать проработку этого вопроса заранее.

Есть ещё один аспект внимания со стороны ВОГ сегодня – так называемое импортозамещение. Это проблема многих стран, и нас она никак не обойдёт. Мы знаем, что фактор VIIa у нас уже практически полностью замещен отечественным производителем, это препарат с международным непатентованным названием эптаког альфа (активированный). Появился отечественный рекомбинантный фактор VIII – новый препарат с международным непатентованным названием мороктоког альфа, уже включенный в перечень препаратов, закупаемых для семи нозологий, который появится на рынке во второй половине 2015 года. Есть перспектива появления российского рекомбинантного фактора IX, но в перечень препаратов для семи нозологий он пока не включен. Очень важно для нас, что все появляющиеся сейчас отечественные препараты проходят полный цикл клинических испытаний. Не один год ВОГ пыталось добиться изменений в списке препаратов для лечения гемофилии. Уже с учётом серьёзных последних российских достижений наконец был утверждён новый перечень, в который вошли помимо хорошо знакомых плазматических и рекомбинантных факторов VIII, плазматических факторов IX и фактора VIIa новые препараты.

В условиях кризиса и возможных санкций ВОГ поддерживало на случай прекращения поступлений привычных импортных препаратов внесение в список отечественных, считая необходимым иметь хотя бы один препарат собственного производства. Хотим отметить, что препарат прошел абсолютно все испытания на территории России по полному циклу клинических исследований, в которых было задействовано большое количество пациентов в центрах гемофилии разных регионов - Москвы, Санкт-Петербурга, Самары и других. Препарат зарекомендовал себя с хорошей стороны, но, безусловно, он будет находиться под пристальным вниманием врачей и пациентов для подтверждения эффективности и выявления возможных побочных реакций. Ещё один новый препарат в списке – импортный, с международным непатентованным названием антиингибиторный коагулянтный комплекс, который знаком всем по торговому названию «Фейба». ВОГ долго добивалось такой возможности для пациентов с непереносимостью эптакога альфа (активированного). Рассчитываем, что препарат появится в июле – августе. Третий препарат, включенный усилиями ВОГ в новый список, тоже импортный. Это комплекс – фактор свертывания VIII + фактор Виллебранда, более эффективный для лечения болезни Виллебранда, чем просто фактор свертывания крови VIII.

Всё это, без сомнения, позитивные изменения. Другой вопрос, в каких пропорциях эти препараты будут представлены на рынке, как будут распространяться по регионам, кто из пациентов какие препараты будет получать. Понятно, что распределение этих препаратов будет вызывать вопросы, на которые должны отвечать и врачи, определяя для каждого пациента возможность наиболее эффективного лечения, и пациенты, определяя для себя приоритеты. ВОГ будет наблюдать за развитием событий, а в конфликтных ситуациях стараться решать проблемы.

ВОГ считает необходимым предупредить: при возникновении нежелательной реакции по любому препарату – отечественному или импортному, плазматическому или рекомбинантному – немедленно сообщайте об этом лечащему врачу-гематологу. Врач **обязан** не только внести эти сведения в вашу историю болезни, но и **сообщить** об этом в Росздравнадзор в рамках системы **фармаконадзора**. Это особая система контроля, в том числе и в области отслеживания эффективности лекарств, которую ведёт Росздравнадзор и, соответственно, его региональные подразделения в разных регионах. Врач **обязан** уведомить Росздравнад-

зор о выявленных нежелательных реакциях. Необходимо знать, что как возникновение ингибитора, так и отсутствие эффекта от применения препарата **считается нежелательной реакцией**. Напоминайте врачу о необходимости уведомления надзорных органов о возникшей проблеме. Только на основании данных фармаконадзора пациенты в дальнейшем получают возможность потребовать замены препарата. Родителей просим помнить, что даже полностью исписанная сотней побочных реакций медкарта не является основанием для замены препарата. При отказе врача передать данные в фармаконадзор просим незамедлительно сообщать об этом и в своё региональное отделение ВОГ, и в центральный офис, потому что будет собираться статистика, крайне необходимая как медицинскому сообществу, так и нам, пациентам. Это касается всех препаратов, используемых на территории России. Особенно важно заносить данные о возникновении ингибитора.

Нам понятны некоторый скептицизм по поводу появления нового российского препарата и боязнь его использования. Да, это новые препараты, да, за ними будет вестись наблюдение, но ВОГ ещё раз подтверждает, что препарат имеет действительно хорошие отзывы, полностью прошел все клинические испытания, опробовался не в одном, а параллельно в нескольких регионах страны и имеет полное право присутствовать на нашем рынке. Подтверждение тому – ряд пациентов, которые после участия в испытаниях препарата выразили желание остаться на нём и в дальнейшем. Появление достойного отечественного препарата сегодня является несомненным благом, учитывая ситуацию, в которой мы все находимся. Давайте не будем его бояться, потому что в тяжёлой ситуации он может оказаться единственным нашим спасителем. В то же время ВОГ будет выступать категорически против его монополизма. Наличие российского препарата ещё не повод для того, чтобы переводить на него всех пациентов страны. Пока не действуют в сфере лекарств санкции, пока есть альтернатива, у пациентов должно быть право выбора и подбора эффективной терапии.

Мы призываем соблюдать дозировки и назначенный режим лечения. В каждом журнале напоминаем о необходимости забирать из аптек выписанное количество препарата. Мы не раз объясняли, чем нам грозит неполный его вывоз. На сегодня с учетом экономического кризиса это становится ещё более важно в аспекте рационального использования бюджетных средств. Учтите также, что при наличии остатков врач имеет полное право урезать дозировку, что очень заманчиво будет сделать в масштабах страны для вполне благой цели - экономии бюджетных средств. Ещё напоминаем о праве врача урезать дозировку в случае, если пациент не прошел запланированную диспансеризацию. Этого правила ещё никто не отменял. К тому же, не исключено, что в условиях жёсткого контроля за рациональным использованием бюджетных средств региональные власти имеют полное право участить её проведение.

ВОГ также решает сейчас вопрос о том, чтобы больные гемофилией получили возможность выписывать фактор сразу на три месяца. Юридически по действующему сегодня приказу Минздрава №1175н это допускается только для инвалидов 1-й группы, детей-инвалидов и пенсионеров. Внесение поправки Минздравом дало бы такую возможность всем пациентам с хроническими заболеваниями. Но даже если ВОГ этого добьётся, надо понимать, что будет лишь право, а врач в индивидуальном порядке может в этом праве отказать, ссылаясь на какие-то свои выводы о клинической ситуации пациента или другие моменты.



От редакции: В каждом журнале читатели видят отчёты по «Школам гемофилии», проходящим в разных уголках страны. Повторимся: Всероссийское общество гемофилии считает проведение «Школ» одной из своих главных задач. Только на этих мероприятиях в одном тесном кругу встречаются вместе пациенты, их лечащие врачи и представители местных учреждений здравоохранения разных уровней. «Школы» дают возможность всем лучше понять друг друга, снять барьеры в общении, увидеть реальную ситуацию без прикрас, могут помочь найти необходимое решение в каждом конкретном случае на месте, в своем регионе. Непременная часть любой «Школы гемофилии» - практические занятия, где детей и их родителей опытные медсёстры учат с применением специальных муляжей делать самостоятельно себе или своему ребенку внутривенные инъекции. В русском языке есть пословица: лучше один раз увидеть, чем сто раз услышать. А китайский философ Конфуций сказал ещё точнее: «Скажи мне — и я забуду, покажи мне — и я запомню, дай мне сделать — и я пойму». Эту фразу древнего философа, как девиз практической части всех «Школ» мы вынесли на обложку сегодняшнего номера нашего журнала. Приходите на «Школы гемофилии», участвуйте в обсуждении проблем, помогайте искать верные решения проблемных ситуаций, учитесь у высокопрофессиональных специалистов.

В продолжение сказанного приводим отчеты региональных обществ ВОГ о проведённых «Школах гемофилии»



В НИИ Детской онкологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой 4 июля 2015 года состоялась «Школа гемофилии», в которой приняли участие дети, больные гемофилией, и их родители из Ленинградской области.

Организаторами этой встречи стали Ленинградская региональная организация Всероссийского общества гемофилии и областная гематологическая служба. В неформальной обстановке были рассмотрены актуальные вопросы лечения гемофилии. Главный специалист в об-

ласти детской гематологии Ленинградской области Инна Викторовна Маркова так и обозначила свое выступление: «Гемофилия: новое и интересное для пациентов и родителей. Актуальные вопросы диагностики, лечения, реабилитации». Была дана современная оценка состояния дел в



Слушаем доклады

целом по стране и конкретно в Ленинградской области. Свободный обмен мнениями, открытый диалог – вот что запомнилось и определило атмосферу в зале. Ни один вопрос не остался без ответа.

В ходе семинара были заслушаны доклады врача-генетика Научно-исследовательского института акушерства и гинекологии имени Д.О. Отта РАМН (Санкт-Петербург) Е.С. Шабановой «Возможности генетических исследований при гемофилии», президента Ленинградской региональной организации Всероссийского общества гемофилии В.В. Березина «Всероссийское общество гемофилии: пятнадцать лет деятельности». Практическое занятие по обучению родителей и детей технике внутривенного введения концентратов факторов – неотъемлемая часть каждой «Школы» - вызвало традиционно живейший интерес всех участников. Проводила его специалист с огромным



Участники «Школы»



Приглашаем!

опытом работы, процедурная медицинская сестра, сотрудник НИИ Детской онкологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой. Тренировались на муляже руки, предоставленном компанией «ОКТАФАРМА». Скучать было некогда! Большая благодарность всем фармацевтическим компаниям-производителям факторов свертывания крови, поддержавшим «Школу гемофилии».

Расставаясь, все говорили о желании вновь встретиться, необходимости таких семинаров, чтобы получать и обмениваться практическими знаниями, так необходимыми в повседневной жизни. До новых встреч!

Президент Ленинградской региональной организации ВОГ
В.В. Березин



29 мая 2015 года в отеле «Рэдиссон блю» г. Челябинска прошел долгожданный семинар «Школа гемофилии» при поддержке Всероссийского общества гемофилии. Мероприятие было приурочено к Дню защиты детей.

Тридцать родителей с детьми из разных районов Челябинской области - Чебаркуля, Миасса, поселка Красногорский, Кыштыма, Бреденского и Нагайбакского районов, села Фершампенуаз приехали на «Школу» и на первое знакомство с представителями вновь образованного Общества больных гемофилией - президентом и вице-президент. Семинару помогли волонтеры из Челябинской медицинской академии, которые вместе с детьми рисовали, лепили из пластилина различные фигурки, делали самолетики, кораблики из цветной бумаги.

С интересом читали и рассматривали подготовленные информационные материалы: журнал «Геминформ», газету для детей «Тим», памятку для родителей «Как избежать развития гемофилической артропатии», памятку застрахованного по ОМС, буклет Министерства социальных отношений Челябинской области, буклет областного реабилитационно-физкультурного центра инвалидов «Импульс».

В ходе знакомства и регистрации участников семинара было проведено анкетирование. Для выявления наиболее острых вопросов, волнующих участников,



Первый доброволец

каждому был роздан «проблемный лист». Словами приветствия «Школу гемофилии» открыл вице-президент Челябинской региональной организации Александр Борисович Печенин.

На семинаре выступали специалисты высочайшего класса: врач-гематолог ФНКЦ ДГОИ им. Димы Рогачева, к.м.н. Павел Александрович Жарков с докладом «Современные подходы в лечении гемофилии», врач-гематолог Челябинской областной детской клинической больницы Наталья Викторовна Зуб с обзором «Гемофилия у детей Челябинской области». Второй части семинара - практическим занятиям - предшествовало выступление старшей медицинской сестры Гематологического научного центра г. Москвы Анны Федоровны Лободиной с «Программой обучения самостоятельному введению препарата свертывания крови в домашних условиях». Эти занятия с огромным восторгом во всех уголках страны принимают и родители, и дети, используя для обучения удобный тренажер.

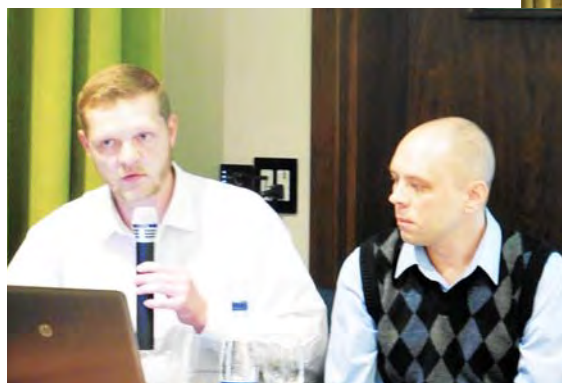
Итоги выступлений участников подвела заведующая отделением онкогематологии, главный гематолог Челябинской



Внимательно слушаем



Проверка знаний



Начинаем работу

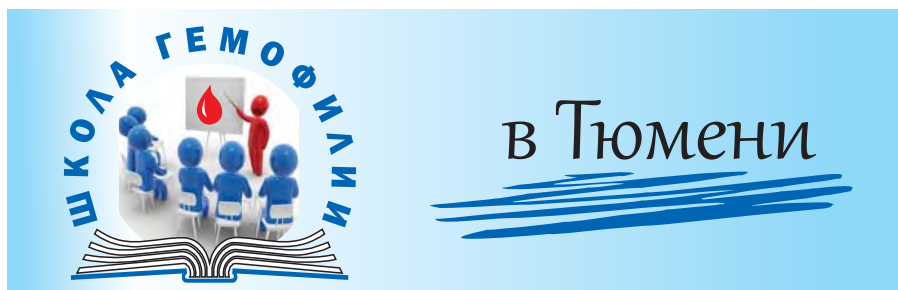


Переходим к практической части под руководством А.Ф. Лободиной

областной детской клинической больницы, к.м.н. Елена Валерьевна Башарова. «Школа гемофилии» дала возможность познакомиться друг с другом, поделиться с другими родителями общими проблемами и опытом в их преодолении, пообщаться на наболеевшие темы, познакомиться с членами правления Общества больных

гемофилией. Все участники получили возможность проконсультироваться со специалистами высокого уровня, с большим опытом работы. Атмосфера семинара была настолько дружеской и познавательной, что всем было уютно и комфортно.

Вице президент Челябинской региональной организации ВОГ
А.Б. Печенкин



24 мая в Тюмени в конференц-зале «Юпитер» гостиницы «Восток» состоялась «Школа гемофилии». Мероприятие такого масштаба в этом городе проводилось впервые. На семинар приехали четыре врача-гематолога ОКБ № 1, взрослые пациенты, родители с детьми, больными гемофилией.



Смотрим, слушаем, обсуждаем

Всего в мероприятии приняло участие 34 человека, несмотря на то, что некоторым пришлось преодолеть расстояние в 250, а то и в 400 км. Целью проведения «Школы» было ознакомление пациентов и медицинского персонала с текущей ситуацией в регионе по обеспечению факторами свертывания крови, повышение уровня информированности пациентов в области лечения гемофилии, обучение всех желающих самостоятельному введению факторов.

Семинар открыл президент Тюменской региональной организации Всероссийского общества гемофилии В.Т. Серков. Он вкратце рассказал о Всероссийском обществе гемофилии, его задачах и призвал слушателей активнее принимать участие в работе региональной организации, теснее общаться между собой и обмениваться опытом, чтобы никто не оставался один на один с возникающими из-за своего недуга проблемами. С приветственным словом к собравшимся обратилась заведующая Гематологическим центром ОКБ № 1 г. Тюмени, к.м.н., доцент Татьяна Ильинична Ксензова. Она подчеркнула своевременность и важность мероприятия и выразила надежду, что вслед за данным семинаром последуют и другие «Школы гемофилии», охватывающие самые различные направления, связанные с этим сложным заболеванием. Слушателям был представлен доклад врача-гематолога консультативной поликлиники ОКБ № 1 Лилии Владимировны Шаниной «Диспансерное наблюдение пациентов с наследственными коагулопатиями» и доклад старшего научного сотрудника, врача-ортопеда отделения ОР-ВОГ ФГБУ ГНЦ г. Москвы, к.м.н. Татьяны

Юрьевны Полянской «Современные методы лечения гемофилии и её осложнений». Основной акцент презентации был сделан на профилактике при лечении гемофилии, были освещены темы, касающиеся реабилитации и эндопротезирования пациентов. Татьяна Юрьевна подробно ответила на все вопросы участников семинара.

После небольшого перерыва состоялась практическая часть «Школы». Старшая медсестра ОРВОГ ФГБУ ГНЦ г. Москвы Анна Федоровна Лободина провела занятия по обучению самостоятельному введению фактора в домашних условиях для детей и их родителей. Уже не один десяток детей научила она этому не самому простому делу, знакомя с обязательными санитарными нормами, тонкостями разведения и введения фактора. Анна Федоровна дала много полезных практических советов, рассказала как вести себя с врачами «Скорой помощи». Взрослые и маленькие пациенты принялись актив-



Обсуждаем работу



Слушаем выступления

но тренироваться, используя специально привезённые для обучения тренажёры.

Параллельно Татьяна Юрьевна Полянская проводила консультации для всех желающих, основываясь на привезённых пациентами рентгеновских снимках, анализах и личном осмотре больных.

На семинаре была роздана образовательная литература для родителей, воспитателей и учителей детей с гемофилией, а также для взрослых пациентов. Все участники школы остались довольны мероприятием и интересовались, когда будет следующее.

Тюменская региональная организация выражает благодарность членам Центрального правления ВОГ Ю.А. Жулёву и Н.И. Архиповой за помощь в финансировании семинара. Отдельная благодарность и низкий поклон замечательным специалистам своего дела Татьяне Юрьевне Полянской и Анне Федоровне Лободино за их доброту, отзывчивость и высокий профессионализм.

Президент Тюменской
региональной организации ВОГ
В.Т. Серков



Переходим к практическим занятиям



Ну, кто самый храбрый?



Открывая занятия «Школы» и приветствуя её гостей и участников, главный гематолог Новосибирска Т. И. Поспелова отметила, что подобные проекты имеют огромное значение не только для самих пациентов, но и для всех родителей, в чьих семьях подрастает малыш с диагнозом гемофилии.

Самой большой удачей для слушателей «Школы» стал приезд руководителя Республиканского центра гемофилии к.м.н. Татьяны Андреевны Андреевой (г. Санкт-Петербург). Вниманию собравшихся «Школы» была представлена мультимедийная презентация, включавшая в себя интересные факты истории развития заболевания, его этиологии и патогенеза. В частности, речь шла о том, что гемофилия представляет собой наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующееся снижением или нарушением синтеза факторов свертывания крови VIII или IX. Было отмечено, что около 70% больных страдают тяжелыми и среднетяжелыми формами гемофилии, при которых поражения опорно-двигательного аппарата носят прогрессирующий характер и служат основной причиной ранней инвалидизации. Вопрос наследования данного заболевания рассматривался с точки зрения генетики. В общей популяции больных гемофилией 40-50% случаев приходится на спорадическую гемофилию, которая обусловлена патологической мутацией гена.

Вместе с тем было отмечено, что есть

и положительная динамика в лечении и исследовании гемофилии. Например, если раньше продолжительность жизни больных гемофилией не превышала 19-20 лет, то на сегодняшний день имеют место случаи, когда пациентам проводятся хирургические вмешательства на открытом сердце. Подобная операция не так давно была успешно проведена в одной из клиник Санкт-Петербурга.

Участникам «Школы» было сказано, что, поскольку диагностика основывается на лабораторных данных, пациентам раз в год необходимо проходить обследования, определять титр ингибитора. При этом было замечено, что появление ингибиторов к факторам VIII или IX свертывания — одно из самых тяжелых осложнений заместительной терапии у больных гемофилией. Под действием ингибитора фактор VIII быстро теряет активность, стимулирует дополнительную продукцию антител. Кровотечение приобретает неконтролируемый характер.

Природа и степень кровоточивости отличаются у пациентов с приобретенной и врожденной формой гемофилии. У больных с врожденным геморрагическим диатезом отмечают преимущественно кровоизлияния в суставы, мышцы и другие мягкие ткани, тогда как для больных со спонтанно развивающимся ингибитором характерно появление спонтанных гематом, тяжелой гематурии, кровоизлияний в мозг. Принципы лечения больных с врожденной гемо-

В городе Новосибирске в гостинице «Gorskiy City Hotel» 23 мая 2015 года прошло очередное занятие «Школы гемофилии». Мероприятие состоялось при поддержке Всероссийского общества гемофилии, чья главная задача состоит в том, чтобы привлечь внимание общества к проблемам больных гемофилией и сделать все возможное для улучшения качества их жизни.

филией, осложненной ингибитором, и аутоиммунной гемофилией не отличаются друг от друга, но принципиально отличаются от классической гемофилии без ингибитора.

В ходе занятия «Школы гемофилии» также речь шла о современных методах лечения, стандартах обеспечения лекарственными препаратами, новых препаратах, которые еще только будут представлены на фармацевтическом рынке. Прозвучали рекомендации по реабилитации и санаторно-курортному лечению. По мнению специалистов, здесь самым главным и эффективным средством остаются каждодневные занятия лечебной физкультурой, плаванием и даже йогой. Они укрепляют организм и здоровье в целом, снижают риск развития возможных кровотечений.

Родители получили важные рекомендации по поводу положенных по возрасту прививок. Оказывается, нельзя переливать фактор в течение трех дней после прививки (в этом случае можно спровоцировать рост ингибитора).

Во время обсуждения вопросов, касающихся обеспечения качества жизни больных гемофилией, заместитель руководителя главного бюро МСЭ по экспертной работе, к.м.н. Ольга Сергеевна Барковская проинформировала пациентов об изменениях, внесенных в нормативно-правовую базу. В частности, речь шла о приказе Минтруда России «Об утверждении классификаций и критериев, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями МСЭ» от 29 сентября 2014 г. № 664 н. Так, если организация, оказывающая лечебно-профилактическую помощь отказала гражданину в направлении на медико-социальную экспертизу, ему выдается справка, на основании которой он либо его законный представитель имеет право обратиться в соответствующий орган самостоятельно.

На жалобу родителей о том, что каждый год приходится проходить экспертизу снова и снова, было дано такое разъяснение: если в течение четырех лет нет стойких изменений в состоянии и течении заболева-



На практических занятиях

ния, можно законным образом обжаловать решение комиссии о сроках установления инвалидности. Кстати, в таких случаях эксперты принимают во внимание дневники учета переливаний в домашних условиях, их настоятельно рекомендуется вести аккуратно и регулярно. Именно на этом факте и на приказе Минтруда России от 19 января 2015г. № 22 «Об организации в 2015 году мониторинга применения классификаций и критериев, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы, утвержденных приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 сентября 2014 г. N 664н, и осуществления их информационного сопровождения» акцентировала внимание слушателей ответственный представитель по Сибирскому федеральному округу Людмила Игоревна Громова. Все желающие смогли получить дневники учёта переливаний.

Завершилось мероприятие практическим мастер-классом по внутривенному введению факторов, который провела с участниками семинара медсестра высшей квалификационной категории городского Гематологического центра ГБУЗ НСО ГКБ № 2 Юлия Владимировна Березина. Она подробно объяснила, каким образом производятся внутривенные инъекции, напомнила санитарные правила и помогла всем

желающим потренироваться на тренажере. Стоит отметить, что подобное умение значительно улучшает качество жизни больных. Ведь пациенты с тяжелой или среднетяжелой формой гемофилии, а также с ингибиторной формой болезни после обучения и инструктажа умеют не только распознавать ранние признаки кровотечений, но и вводить необходимое количество концентратов факторов свертывания в домашних условиях. Они могут самостоятельно проводить как профилактическое лечение, так и терапию по факту возникновения кровотечения. Домашнее лечение является наиболее эффективным, так как значительно сокра-

щается промежуток времени между возникновением кровоизлияния и началом его лечения, что для больного гемофилией играет решающую роль. Своевременное введение фактора даёт возможность не только остановить кровотечение, но и предотвратить развитие изменений в суставах, сохранить их подвижность.

Хочется сказать большое спасибо всем, кто принял участие в работе «Школы» и тем, кто помог её провести в Новосибирске. Желаем всем здоровья!

Вице-президент НРООБООИ «ВОГ»

Оксана Жуковская



Слушаем выступления специалистов



в Кирове

16 мая 2015 года в Кирове в помещении местного медицинского колледжа состоялась «Школа гемофилии». На мероприятие приехали 35 человек: больные гемофилией и болезнью Виллебранда, взрослые и дети с родителями, врачи-специалисты, представители общественной организации больных гемофилией.

Всем участникам «Школы» были розданы наборы методических и учебных материалов: программа семинара, брошюры о пользе профилактики фактора, современном лекарственном обеспечении больных с заболеваниями гемостаза, методические рекомендации для учителей и воспитателей, работающих с детьми, болеющими гемофилией, комплекты обучающей программы «Фактор», а также полезные подарки: жгут для внутривенного переливания, письменные принадлежности.

Семинар начался с приветственного слова члена Центрального правления ВОГ, ответственного по ПФО Т.М. Глухо-

вой, которая рассказала о Всероссийском обществе гемофилии, его руководителях, структуре, достижениях, работе и проблемах общественной организации. С приветственным словом также выступила председатель Кировской Региональной организации ВОГ Наталья Николаевна Близник. Она познакомила присутствующих с отчетом о работе КРО ВОГ за 2014 год. Рассказала об основных проблемах, способах решения трудных вопросов, о достигнутых успехах. Представила план дальнейшей работы, заострив внимание присутствующих на целях, задачах, новых направлениях в деятельности.

Вся программа мероприятия была условно разделена на три блока: образовательный, практический и социальный. Образовательный модуль «Современные методы и подходы в диагностике и лечении детей и взрослых с наследственными коагулопатиями» начался с доклада главного внештатного гематолога Кировской области Г.Н. Мустафиной «Заболевания гемостаза: современные подходы в лечении, профилактике и качестве жизни пациентов, больных гемофилией и болезнью Виллебранда». Гульзада Нургаязовна рассказала о заболеваниях гемостаза, их особенностях, способах лечения. С особым вниманием собравшиеся слушали выступление главного внештатного стоматолога Кировской области, к.м.н. И.Н. Халывиной «Оказание стоматологической помощи больным с врожденными коагулопатиями в Кировской области», в котором Ирина Николаевна рассказала об уходе за полостью рта, профилактике раннего кариеса и пародонтоза, современных методах диагностики и лечения стоматологических заболеваний. В перерыве между выступлениями проходило живое общение гостей и участников семинара. Целью практического модуля «Хранение, использование и правильное внутривенное введение препаратов свертывания крови» было научить пациентов и их родителей правильно хранить и использовать фактор, самостоя-

тельно делать внутривенные инъекции, соблюдая санитарные нормы. Для этого Е.И. Кузнецова, медсестра Кировского научно-исследовательского института гематологии и переливания крови провела мастер-класс. На медицинских тренажерах с помощью рекомендаций Елены Игоревны все желающие смогли попробовать сделать внутривенную инъекцию, грамотно ввести фактор.

Социальный модуль «Новые классификации и критерии, используемые при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» был направлен на знакомство присутствующих с мерами соцзащиты семей, воспитывающих детей-инвалидов. Было рассказано о субсидиях, пособиях, федеральных и региональных

льготах. Заместитель председателя КРО ВОГ О.В. Цюзь рассказала собравшимся об изменениях, предусмотренных при осуществлении медико-социальной экспертизы, о необходимости аккуратного заполнения протоколов внутривенного введения факторов. Всем желающим были розданы протоколы, а также образцы характеристик из дошкольных учреждений, требуемых на комиссии МСЭ. Участники «Школы» узнали, как собирать документы, грамотно их заполнять. Кроме того, они ознакомились с порядком подачи апелляций.

Активист КРО ВОГ Елена Николаевна Шигарева обратила внимание присутствующих на необычный проект-«Разработка комплектов одежды для детей с заболеваниями гемостаза». Её рассказ сопровождался анкетированием участников мероприятия и показом комплектов одежды.

Являясь ответственной за сайт общества больных гемофилией Кировской области «Гемофилия 43 регион», который заработал в марте 2015 года, Е.Н. Шигарева познакомила слушателей с его разделами и способами обмена информацией.

В конце мероприятия Н.Н. Близник подвела итоги семинара, выразив надежду на продолжение продуктивной работы. Участники школы были едины во мнении, что именно такие мероприятия помогают взрослым пациентам и родителям маленьких больных получать много полезной информации, обучиться навыкам внутривенного введения фактора и дают неоценимую возможность общения с врачами и друг с другом. В завершении работы ребятам были розданы мини-сувениры с поздравлениями с Днем защиты детей и пригласительные билеты в театр на спектакль «Василиса Прекрасная».

КРО ВОГ выражает огромную благодарность директору Кировского медицинского колледжа за предоставленное помещение и оборудование, всем врачам, принявшим участие в «Школе гемофилии». Огромное спасибо Е.И. Кузнецовой за проведенный мастер-класс, Н.И. Архиповой, вице-президенту ВОГ, за помощь в проведении мероприятия, поддержку и участие. Особенная благодарность за помощь члену ЦП ВОГ Т.М. Глуховой, так как именно под ее руководством смогла состояться «Школа гемофилии» в Кирове. Мы надеемся на дальнейшее сотрудничество в достижении общей цели – радостной улыбки на лицах наших ребят и счастья в глазах их родителей.

Вице-президент Кировской региональной организации ВОГ
О.В. Цюзь





5 мая 2015 года впервые в Брянске на базе детской областной больницы прошел семинар «Школа гемофилии». В нём приняли участие взрослые и дети, больные гемофилией, родители, врачи-гематологи и педиатры.

Несмотря на проливной дождь, зал был полон - присутствовало 84 человека. Чтобы принять участие в «Школе гемофилии», некоторые пациенты преодолели путь в 80, и даже в 150 км.

Открыл семинар и выступил с докладом главный гематолог детской областной больницы Михаил Александрович Раков, рассказавший о лечении детей, больных гемофилией и болезнью Виллебранда в Брянской области, о том, что все дети с тяжелой формой заболевания и одна пациентка с болезнью Виллебранда находятся на профилактике. Михаил Александрович обратил внимание присутствующих в зале на то, что сотрудничество врачей и пациентов намного улучшило жизнь, и выразил огромную благодарность за такую сплоченность Всероссийскому обществу гемофилии.

С показом слайдов и великолепным докладом «Ортопедическое лечение больных гемофилией» выступил Магомед Султанович Сампиев - врач-ортопед отделения реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ГНЦ Минздрава РФ. Всем желающим была предоставлена возможность проконсультироваться у замечательного доктора, показать снимки своих поврежденных суставов, за что огромное ему СПАСИБО. С докладом «Стоматологическое лечение и профилактика заболеваний» выступила врач-стоматолог О. В. Комова. Доклад вызвал массу вопросов и от родителей, и от взрослых больных гемофилией. Ответственный представитель в ЦФО от ВОГ В. П. Кржеменевская рассказала о работе Всероссийского общества гемофилии и его региональных организаций в ЦФО, об интерактивной обучающей программе «Фактор», задача которой визуально подать детям и их родителям информацию о гемофилии, о правильном обращении с пациентами с таким заболеванием. Занятия по самостоятельному введению фактора провела старшая медсестра ГНЦ МЗ РФ Анна Федоровна Лободина. Муляж-тренажер для обучения всех желающих предоставила фармацевтическая компания «Генериум». Анна Федоровна расска-



На практических занятиях



Чистка зубов - тоже не простое дело



Пациенты и врачи ДКБ на школе гемофилии



Пациенты на школе гемофилии



Главный детский гематолог Брянской обл. М.А. Раков

зала об особенностях хранения препаратов, соблюдении санитарных правил при приготовлении раствора препарата и при его внутривенном введении. Все желающие, как дети, так и взрослые, смогли потренироваться на муляже.

Каждый участник «Школы гемофилии» получил подарки от фармацевтических компаний «Бакстер», «Биотест», «ГлаксосмитКляйн Трейдинг». Это и удобные жгуты для переливаний, и брошюра «Иван и Борис на профилактике», красивые ручки, журнал «Геминформ», а детям вручили целый набор в красивой упаковке с компьютерным диском «Фактор – помощник в борьбе с гемофилией», буклетом о гемофилии, браслетиком и книжкой-раскраской. В завершение семинара для гостей

администрацией детской областной клинической больницы был организован познавательно-экскурсионный тур по городу Брянску с замечательным экскурсоводом.

Хочу выразить благодарность президенту Брянской региональной организации Всероссийского общества гемофилии Сергею Петресову и вице-президенту Ирине Севастьяновой за помощь в организации этого замечательного семинара.

Ответственный представитель
ВОГ в ЦФО
В. П. Кржеменевская



Выступление члена ЦП ВОГ, ответственного представителя ВОГ в ЦФО В.П. Кржеменевской

«Школа для детей, больных гемофилией» и день донора в Пензе

Накануне Всемирного дня гемофилии, 16 апреля в Пензе впервые был проведен детский праздник.



«Беби-школа» - под таким названием прошла школа для детей, больных гемофилией, которая вошла в рамки большого благотворительного проекта «Капля надежды», придуманного и проводимого совместно пензенской региональной организацией ВОГ и станцией переливания крови.

зидентом организации Николаем Башкайкинским приехали детишки, которые приняли активное участие во всех мероприятиях «Школы». Особенно всем понравился тренажёр.

Сотрудники Службы крови рассказали детям о том, кто такие доноры, ведь для больных гемофилией эти люди являются той каплей надежды, которая позволяет вести полноценную и активную жизнь. Именно из компонентов донорской крови, кото-

Дети вместе с клоуном Петей водили веселые хороводы, играли в подвижные игры, отвечали на вопросы, связанные с правильным поведением при гемофилии: «что делать? как быть? кому позвонить?». На «Школе» у детей закрепили знания основных особенностей поведения в экстренных ситуациях.

Представитель компании «Октафарма» привез в наш город тренажер для внутривенных инъекций, на котором ребята смогли поучиться переливать себе фактор. Мастер-класс проводила опытная медсестра детского отделения гематологии Людмила Ильинична Морошкина. Обучала она не только детей, но и их родителей.

По нашей старой доброй традиции на «Школу» были приглашены президент Самарской организации Наталья Семенова со своей дочкой, а из Мордовии вместе с пре-



рая поставляется на фармацевтические заводы, изготавливают препараты, так необходимые нам. Всем подарили сувениры с символикой донорства крови, а родителей призвали вступить в ряды доноров и участвовать в волонтерском движении.

После сладкого стола праздник завершился экскурсией по океанариуму, которая имела огромный успех не только у детей, но и у их родителей. На следующий день, 17 апреля, во всемирный день гемофилии, тоже в рамках благотворительного проекта «Капля надежды», проводимого совместно Пензенской

региональной организацией ВОГ и станцией переливания крови, прошла первая городская донорская акция. Реализовать проект помогла администрация Железнодорожного района Пензы. Кровь сдали студенты Железнодорожного техникума и Железнодорожного колледжа, сотрудники администрации, работники предприятий Железнодорожного района. Участие в донорской акции приняли более 70 человек.

Президент Пензенской региональной организации ВОГ
М.Ю. Сафронкина



18 апреля 2015 года в Самаре на базе Клиник Самарского государственного медицинского университета Самарской региональной организацией ВОГ была проведена очередная «Школа» для больных гемофилией и ангиогемофилией.

В программу мероприятия были включены вопросы, касающиеся текущей ситуации в регионе, проблем и перспектив развития оказания медицинской помощи пациентам, их реабилитации.

С приветственным словом к участникам обратилась Н.А. Семенова - президент Самарской региональной организации ВОГ. Член Центрального правления «ВОГ», ответственный по Приволжскому федеральному округу Т.М. Глухова в своем выступлении особо коснулась вопроса о новых критериях установления инвалидности, а также о необходимости установления в регионе контроля за распределением и использованием пациентами факторов свертывания крови. Шла речь и

о передаче с 2018 года обеспечения факторами свертывания крови в ведение региональных органов власти.

Н. А. Семенова особо подчеркнула необходимость совершенствования деятельности региональной организации, повышения её эффективности. Развернулась широкая дискуссия о необходимости разработки новой системы взаимоотношений пациентов и организации, системы обращений пациентов и их законных представителей при нарушении их прав для обеспечения эффективной и своевременной правовой поддержки региональной организацией. Заведующий 1-м гематологическим отделением Клиник СаГМУ И.В. Куртов рассказал об успешном продолжении в нашем регионе работы по

внедрению отечественных рекомбинантных препаратов свертывания крови. Разговор шел и о перспективах обеспечения факторами пациентов с ангиогемофилией и ингибиторной формой гемофилии. Главный внештатный детский гематолог Министерства здравоохранения Самарской области, врач-гематолог Самарской детской городской клинической больницы №1 им. Н.Н. Ивановой Е.В. Калинина выступила с докладом о ситуации и перспективах лечения наших маленьких пациентов, больных гемофилией и ангиогемофилией. На мероприятии выступала Е.С. Киндалова - врач-инфекционист Клиник СаГМУ, которая рассказала о текущей ситуации в

профилактике и лечении гепатита «С», перспективах развития лечения гепатитов у больных гемофилией и ангиогемофилией на период до 2017 года, о возможности участия наших пациентов в федеральных программах лечения.

На встрече прозвучало много добрых слов в адрес наших врачей, медсестер, персонала Клиник СамГМУ и ДГКБ №1. Заведующий кафедрой госпитальной те-

рапии с курсом трансфузиологии И.Л. Давыдкин, Заведующий 1-м гематологическим отделением Клиник СамГМУ И.В. Куртов и главный внештатный гематолог Министерства здравоохранения Самарской области, врач-гематолог Самарской детской городской клинической больницы №1 им. Н. Н. Ивановой Калинина Е. В. были особо отмечены нашей организацией: за активное участие в жизни пациентов,

огромный вклад в развитие медицинской помощи больным гемофилией и ангиогемофилией им вручили почётные грамоты и благодарности.

*Президент Самарской региональной организации ВОГ
Н.А. Семёнова*



17 апреля (Международный день гемофилии) в Белгороде состоялся очередной семинар «Школа гемофилии» под девизом: «Пока мы вместе – мы можем всё!».

Основными его задачами были знакомство с последними взглядами на решение проблем людей с пониженной свертываемостью крови, достижениями в диагностике и лечении, обучение самостоятельному введению препаратов свертывания крови для максимально быстрого реагирования на начало кровотечения, а также общение и обмен опытом.

Семинар проходил на базе детской областной клинической больницы. Его участниками стали дети, больные гемофилией и их родители, проживающие в Белгороде и Белгородской области. Приехали даже родители с маленькими детьми из дальних районов области.

С приветственным словом и докладом о лечении больных гемофилией и болез-

нью Виллебранда выступила заведующая онкогематологическим отделением больницы Т.И. Бурлуцкая. Татьяна Ивановна дала рекомендации по дальнейшему лечению больных и представила нового детского гематолога, которая будет наблюдать и лечить детей, больных гемофилией. Она высоко оценила деятельность нашей организации, отметила и то, что мы сделали огромный шаг в повышении уровня жизни больных гемофилией. Президент самарской региональной организации выступила с информацией о ставшей доступной возможности путешествий за границу, о том, что с собой брать больному гемофилией и как себя вести вдали от дома. Рассказала о паспорте больного гемофилией, имеющем русскую и английскую версию. Всем

родителям были вручены образцы этих документов, а также письма для таможенных органов. Каждый участник семинара получил подарок.

Как всегда, «Школа гемофилии» имела практическую часть - обучение детей и родителей внутривенным инъекциям. Её провела опытная медсестра отделения гематологии. С огромным удовольствием дети разводили фактор и учились самостоятельно делать внутривенные инъекции на муляже, который предоставила фирма «Генериум». Не забыли и про основы безопасности при разведении препарата и внутривенном введении фактора. Наконец-то стало возможным почувствовать себя полноценным человеком: стало возможным учиться, работать, заниматься спортом, даже профессионально. Ура!!! Эту возможность мы получили благодаря тому, что объединились в такое общество, голос которого услышали, о котором заговорили, с которым стали советоваться и считаться.

Огромное спасибо Всероссийскому обществу гемофилии, благотворителям, без которых мы бы не смогли проводить такие семинары.

*Президент общества больных гемофилией Белгородской области
В.П. Кржеменевская*



На практическом занятии



Учимся все – и старшие, и младшие



Уже не в первый раз такое мероприятие проходит в Ижевске. 23 мая 2015 года на «Школу гемофилии» в социальный центр Первомайского района собрались 38 участников - членов общества больных гемофилией Удмуртии – взрослых и детей с родителями, врачей-гематологов, представителей Центрального правления ВОГ.

Главный внештатный гематолог А.Н. Суворов рассказал о новых появившихся возможностях в оказании медицинской помощи больным гемофилией в Удмуртии. Он представил собравшимся нового гематолога - Мясникову Ольгу Ивановну, которая полностью будет вести пациентов, больных гемофилией, Удмуртии. Раньше можно было лишь мечтать о Семейном докторе, а сегодня это становится реальностью. Трудно даже представить себе как много проблем поможет снять такая возможность. Присутствующие узнали, что Минздрав

Удмуртской Республики одобрил проведение круглого стола пациентского и медицинского сообществ. Было объявлено о финансировании этого мероприятия из республиканского бюджета. Минздрав также выделил денежные средства на закупку противовирусных препаратов для лечения двух больных с гепатитом. На «Школе гемофилии» между медиками и пациентами было достигнуто соглашение о возможности индивидуальной консультации у главного гематолога для каждого больного гемофилией перед очередным подтверждением инвалидности. Главный

внештатный гематолог А.Н. Суворов пообещал перед прохождением переосвидетельствования в индивидуальном порядке дать необходимые консультации, при необходимости назначить бесплатные обследования.

На «Школе» выступил с докладом и ответил на вопросы президент ВОГ Ю.А. Жулёв.

Кроме «стратегических», решались на «Школе» и бытовые, практические задачи: всем членам региональной организации ВОГ выдали членские книжки, собрали фото для оформления паспорта больного гемофилией, составили списки пациентов для оказания специальной стоматологической помощи, уточнили список больных для проведения ПЦР диагностики на гепатиты.

Очень приятно, что среди врачей, работающих с больными гемофилией, много специалистов с огромным опытом, настоящих профессионалов и подвижников своего дела, заражающих энергией своих коллег и делящихся с ними секретами настоящего мастерства. В 2014 году в Ижевск на конференцию стоматологов Удмуртии приезжала замечательный врач-стоматолог из Санкт-Петербурга Н.В. Волокитина. Она выступала с докладом и провела мастер-класс для врачей-стоматологов. После её выступления к нам обратились несколько клиник, в том числе и оказывающих платные услуги, с предложением бесплатного лечения для больных гемофилией.

В заключении все дружно согласились, что такие мероприятия позволяют быть в курсе современного уровня знаний о гемофилии, что крайне необходимо как пациентам, так и врачам, работающим с больными гемофилией.

*Президент Удмуртской
региональной организации ВОГ
Т.М. Глухова*



С 21 по 23 мая 2015 года в столице Удмуртии г. Ижевске состоялся большой комплекс мероприятий «Различные формы и методы работы НКО в Общественных советах на территории Удмуртской Республики», куда были приглашены региональные представители Приволжского федерального округа – Кировской и Самарской организаций, Республик Башкортостан и Татарстан, представители Центрального правления ВОГ. На мероприятие приехали член ЦП, представитель ВОГ в ДФО Д.И. Гончаров, Президент Всероссийского общества гемофилии, сопредседатель Всероссийского союза пациентов Ю.А. Жулёв.

21 мая 2015 года в торжественном зале «Дома дружбы народов» г. Ижевска состоялся форум «Врач и пациент». Организаторами этого мероприятия выступили региональное отделение Общественного Совета при территориальном органе Росздравнадзора по Удмуртской Республике, комиссия по здравоохранению и демографии Общественной палаты Удмуртской Республики, общественная организация «Медицинская палата Удмуртской Республики». Сопредседателями организационного комитета была обозначена главная цель форума – взаимодействие врача и пациента на качественно новом уровне оказания медицинской помощи.

Каждый участник форума смог посетить выставку медицинской техники, бесплатно измерить артериальное давление, частоту сердечных сокращений, уровень сахара в крови, определить индекс массы тела, получить консультацию специалиста и комплект познавательной литературы. На мероприятии присутствовало около 300 человек: главные врачи стационаров и поликлиник, представители общественных организаций Удмуртской Республики и других городов Приволжского федерального округа, представители органов власти в сфере здравоохранения и защиты прав граждан.

С приветственным словом и пожеланиями дальнейшего развития выступили: руководитель секретариата председателя Государственного совета Удмуртской Республики А.Г. Гаязов, уполномоченный по правам человека Удмуртской Республики Н.В. Харина, заместитель руководителя Секретариата Правительства Удмуртской Республики Н.Г. Балыгина, Руководитель территориального органа Росздравнадзора В.Л. Иванцов, Министр здравоохранения Удмуртской Республики А.Д. Чуршин.

Пленарные заседания начались с доклада Т.М. Глуховой «Роль общественных организаций в формировании эффективных отношений между пациентом

и врачом», в котором в доступной форме была обозначена ведущая цель каждой общественной организации – построение долговременных, взаимовыгодных и доброжелательных отношений между врачами и пациентами. Особый тон мероприятию задал доклад Ю.А. Жулёва «Качество медицинской помощи глазами пациента». Доклад касался федеральных законов, имеющих непосредственное отношение к данной теме, их грамотном использовании в работе. Доклад д.м.н., профессора ИГМА А.Р. Поздеева «Этика и деонтология» познакомил слушателей с нормами и правилами общения врача с пациентами, способами развития доброжелательного, чуткого отношения к людям, приходящим на прием. А.Р. Поздеев обратил внимание слушателей на особенности именно медицинской деонтологии как совокупности нравственных норм профессионального поведения медицинских работников. Начальник отдела оказания высокотехнологичной медицинской помощи и работы с обращениями граждан Управления лечебно-профилактической помощи населению Министерства здравоохранения Удмуртской Республики И.М. Никулина проанализировала обращения граждан в Минздрав Удмуртской Республики, представив комплексный отчет о работе с жалобами пациентов.



Форум «Врач и пациент»



Члены Совета по защите прав пациентов при МЗ УР

обязательного медицинского страхования на территории Удмуртской Республики. Е.В. Альпова, член центрального правления Медицинской палаты Удмуртской Республики, в своем докладе «Роль Медицинской палаты в совершенствовании организации оказания медицинской помощи населению» рассказала о значении Медицинской палаты для медицинского сообщества, её помощи в решении возникающих проблем.

Эффективное взаимодействие между врачами и пациентскими сообществами возможно, на территории Удмуртской Республики оно существует в отдельных областях уже долгие годы. В качестве примера таких плодотворных отношений выступают Российская ревматологическая ассоциация «Надежда», Всероссийское общество гемофилии. Председатель Удмуртского регионального отделения Общероссийской организации инвалидов «Надежда» С.А. Гаффанова и главный внештатный гематолог Минздрава УР А.Н. Суворов поделились с присутствующими своим опытом в данном направлении работы. Все выступления докладчиков сопровождались диалогами, ответами на вопросы, добавляя мероприятию оттенки живого общения, дискуссии по злободневным вопросам, активного обсуждения материала докладов.

В конце мероприятия были подведены итоги и принята резолюция, в которой, присутствующие выразили надежду на продолжение дальнейшей продуктивной работы

собравшихся, взаимодействие друг с другом, привлечение новых членов медицинских и пациентских сообществ. Высказывались также пожелания по поводу проведения следующего форума. Все присутствующие пришли к единому выводу, что именно такие виды взаимодействия, как прошедшее мероприятие, помогают пациентам и врачам получать много полезной и нужной информации по налаживанию доброжелательных отношений друг с другом, защите своих прав в сфере здравоохранения, повышению качества медицинской помощи на территории Удмуртской Республики. Затем состоялись награждения медицинских работников и общественных деятелей Удмуртии с пожеланиями дальнейших успехов.

Вторая половина дня была отдана культурной программе: все приглашенные из других регионов посетили музей «Народные промыслы Удмуртии», где в непередаваемой, самобытной атмосфере смогли познакомиться с культурой удмуртского народа, представленной на обширной территории края, его обычаями, попробовать различные национальные блюда.

22 мая 2015 года состоялось заседание Совета общественных организаций по защите прав пациентов при Министерстве здравоохранения Удмуртской Республики.

Мероприятие началось с выступления Ю.А. Жулёва «Роль обществ пациентов в формировании общественного контроля в сфере здравоохранения». Юрий Александрович дал присутствующим рекомендации по выстраиванию эффективного диалога между пациентским сообществом, властью и врачами с помощью Общественных советов. Была рассмотрена и другая тема - «О взаимодействии общественных ветеранских движений с Министерством здравоохранения Удмуртской Республики и государственными медицинскими организациями по вопросам оказания медицинской помощи ветеранам войны». Выступали по ней председатель медицинской комиссии Республиканского совета ветеранов А.Г. Григорьев, главный врач БУЗ УР «РГВВ МЗ УР» С.И. Тоцкий и заместитель главного врача по поликлинической работе БУЗ УР «ГКБ № 9 МЗ УР» Ю.Н. Щинов. На примерах работы своих медицинских учреждений и профильных общественных организаций они показали возможности в этой сфере.

В этот же день в здании администрации села Завьялово и Завьяловского района Удмуртской Республики состоялась информационная встреча с населением «Права и обязанности пациента. Ответственность и контроль». Собравшиеся представители Министерства здравоохранения Удмуртской Республики, Росздравнадзора, страховых компаний, МСЭ, врачей поликлиник, скорой помощи, различных общественных организаций выступили с докладами по ФЗ

№ 323, Территориальной программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи. Они рассказали о приказе Министерства труда РФ от 29 сентября 2014 года «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы», о наборе услуг для инвалидов, ответили на вопросы. Остро и конструктивно прошло обсуждение наблевших вопросов, в результате чего даже удалось на месте решить некоторые проблемы граждан.

В заключение хотелось бы отметить налаженную работу Общественных советов на территории Удмуртской Республики, заинтересованность общественных организаций, органов власти и медицинского сообщества в решении вопросов в области здравоохранения. Готовность к конструктивному диалогу обеспечивается неравнодушным отношением к проблемам людей, желанием прийти на помощь в трудную минуту. Ярким примером искренности и отзывчивости в работе является деятельность члена ЦП ВОГ, ответственного по ПФО Т.М. Глуховой, без которой не смогли бы состояться эти мероприятия. Ее многолетний труд - пример для многих начинающих свой путь. Надеемся на дальнейшее сотрудничество и приятное общение.

Вице-президент Кировской
региональной организации ВОГ
О.В. Цююзь



Награждение Моисеевой Р.А. - инструктора по лечебной физкультуре отделения восстановительного лечения БУЗ УР «Завьяловская районная больница»



Заседание Совета по защите прав пациентов при МЗ УР: Заместитель министра УР Демина Т. Ю. и президент ВОГ Жулев Ю.А.



Участники встречи в Завьялово



Культурная программа – Экскурсия в музей Лудервай

Ивановский областной конкурс детского рисунка и донорское движение



Ивановская региональная общественная организация ВОГ совместно с областной станцией переливания крови и уполномоченной по правам ребенка Ивановской области организовала и провела донорскую акцию, приуроченную к Международному дню гемофилии, который ежегодно отмечается 17 апреля. Проведению акции предшествовала большая подготовительная работа, проходившая в несколько этапов.

Такие же открытые уроки с участием президента Ивановской региональной общественной организации Н.Ю. Кисляковой и активистов прошли ещё в нескольких школах Иванова. В конкурсе рисунков могли принять участие все школьники Ивановской области и дети, находящиеся на лечении в гематологическом отделении областной клинической больницы.

9 апреля в одном из торговых центров города Иванова прошла донорская акция под лозунгом: «Сдавая кровь, спасаешь жизнь». В ней мог принять участие каждый желающий, которых оказалось немало. 15 апреля 2015 года на Ивановской областной станции переливания крови прошел заключительный этап акции, на который



были приглашены дети-участники конкурса рисунков со всей Ивановской области, их родители, учителя и почетные доноры.

Все дети получили подарки от Службы крови, а победители еще и грамоты, а также ценные призы общества гемофилии. Нашими благотворителями выступила фармацевтическая компания ЗАО «ГЕНЕРИУМ». Специальный приз от уполномоченной по правам ребенка достался самой юной участнице.

Перед ребятами выступили Юрий Михайлович Тюриков - директор станции переливания крови, Наталья Юрьевна Кислякова - президент Ивановской региональной организации ВОГ и Уполномоченная по правам ребенка Ивановской области Татьяна Петровна Океанская.

Все желающие смогли сфотографироваться. Не были забыты и учителя-наставники: они тоже получили почетные грамоты. Коллектив Центра детского творчества № 4 г. Иванова, с которым у нашей организации сложились давние дружеские отношения, подготовил для этого праздника музыкальные номера.



1 марта, в воскресенье, заведующая организационно-методическим отделом Ивановской станции переливания крови Анна Евгеньевна Соловьева и Почетный Донор России А.В. Терешина побывали в гостях у воспитанников Ивановской школы-интерната имени Е.Д. Стасовой. Они рассказали детям о донорстве и донорах. У школьников была возможность задать вопросы непосредственно и врачу, не раз переливавшему кровь пациентам, и донору - человеку, неоднократно сдававшему кровь.

На встрече дети получили подарки с символикой Службы крови, а сами вручили медикам свои рисунки, принявшие участие в конкурсе, проводимом Ивановской региональной организацией ВОГ и Ивановской областной станцией переливания крови.



Заключительным аккордом праздника стала экскурсия по станции переливания крови, где детям рассказали о всех этапах, которые проходит кровь, переходя от донора к больному.

*Активист Ивановской
региональной организации ВОГ
Светлана Кислякова*



Улыбнись стоматологу!



Тем более приятно, что это сделала частная клиника. Врачи провели не просто показательную беседу с одним-двумя малышами, а профессиональную консультацию для абсолютно всех желающих. Решение лечить или не лечить ребёнка в дальнейшем именно в этой клинике или воспользоваться обычной поликлиникой уже могли принять сами родители. В большинстве же частных клиник бесплатные консультации предлагаются только в обмен на согласие лечиться именно у них.

Главный врач клиники Ирина Викторовна Казанцева с большим энтузиазмом откликнулась на предложение регионального отделения ВОГ о сотрудничестве. Для клиники это дело было новым и требовало предварительной подготовки врачей. Помогла Оксана Жуковская, мама трёхлетнего Даниила, сама врач-стоматолог. С главным врачом клиники они обсудили все возможные вопросы и ситуации. Было принято решение сделать акцию не однодневной, что было бы удобно клинике, а растянуть на несколько месяцев, чтобы родители смогли выбрать приемлемое для каждой семьи время с учетом состояния ребенка. У большинства родителей есть собственный отрицательный опыт лечения зубов в детстве. Иногда достаточно одного посещения зубного врача в районной поликлинике, чтобы навсегда поселить страх перед кабинетом с бормашиной и бесстрашным человеком в белом халате, требующим открыть рот. В Центре стоматологии «Дентиформ» прекрасно понимают, как важно расположить к себе детей, отвлечь их от предстоящей процедуры, поэтому-то в холле их встречала ласковая и приветливая детский стоматолог Алиса Эльдаровна Амилахвари. Во время приема маленькие пациенты могли посмотреть любимый весёлый мультфильм. Ненавязчивый урок гигиены и



*К осмотру готов!
Поехали!*

В Новосибирске с конца ноября 2014 по январь 2015 года проводилась акция «Улыбнись»: для детей, больных гемофилией, были организованы бесплатные осмотры и консультации в Центре стоматологии «Дентиформ».



Мама Оксана с сыном

обучение правильной методике чистки зубов вызывали уже не страх, а интерес. Для детей были специально подобраны зубные щетки и зубные пасты, а заодно родителям и детям рассказали о профессиональной чистке, которую за пару минут обычной щёткой не сделаешь. Всем рекомендовали посещать врача-стоматолога раз в 3 месяца и делать чистку раз в 6 месяцев.

Огромная благодарность врачам и сотрудникам клиники! Большое человеческое спасибо!

*Президент Омской
региональной организации ВОГ
ответственный представитель по СФО
Л.И. Громова*



*Плакать
совсем не обязательно!*

От редакции: Право на свободу совести записано в нашей конституции. В многонациональной стране, желающей жить в мире с самой собой, по-другому и быть не может. Мы все очень разные по своим взглядам, отношению к жизни и массе других философских понятий. Страницы этого журнала читает множество людей вне зависимости от этих различий, и чем больше их будет лояльно относиться друг к другу, тем больше шансов у всех нас стать единой силой в отстаивании интересов, которые нас объединяют, абстрагировавшись от всего, что может легко нас разъединить. Мы рассказывали в прошлом номере журнала о том, что по заказу верующих больных гемофилией, была написана икона царевича Алексея. В предлагаемом Вам материале рассказано о проводимом второй раз молебн верующих, страдающих гемофилией.

12 августа – день рождения царевича Алексея

В этот день уже во второй раз наместник Новоспасской обители, викарий Святейшего Патриарха Московского и Всея Руси, епископ Воскресенский Савва совершил в усыпальнице бояр Романовых молебен, на который приехали верующие из Иванова и Москвы: дети, страдающие гемофилией, их родители, родственники, врачи.

Самый известный в нашей истории больной гемофилией – цесаревич Алексей Романов (святой цесаревич Алексей). В этот день исполнилось 111 лет со дня его рождения. Верующие, страдающие гемофилией, почитают святого цесаревича Алексея как своего небесного покровителя, молятся ему об исцелении и уменьшении страданий. На молебен была привезена икона цесаревича, хранящаяся в Обществе больных гемофилией. Из храма Новомучеников и Исповедников российских в Бутово была доставлена святыня – часть шали, принадлежавшей Алексею, которую связали для него сестры во время пребывания в ссылке в Тобольске.

После молебна епископ Воскресенский Савва побеседовал с детьми боль-

ными гемофилией и их родителями о том, как с этим страшным недугом пытались справиться в начале 20-го века, что изменилось сейчас.

В молебне также приняли участие представители Императорского Право-

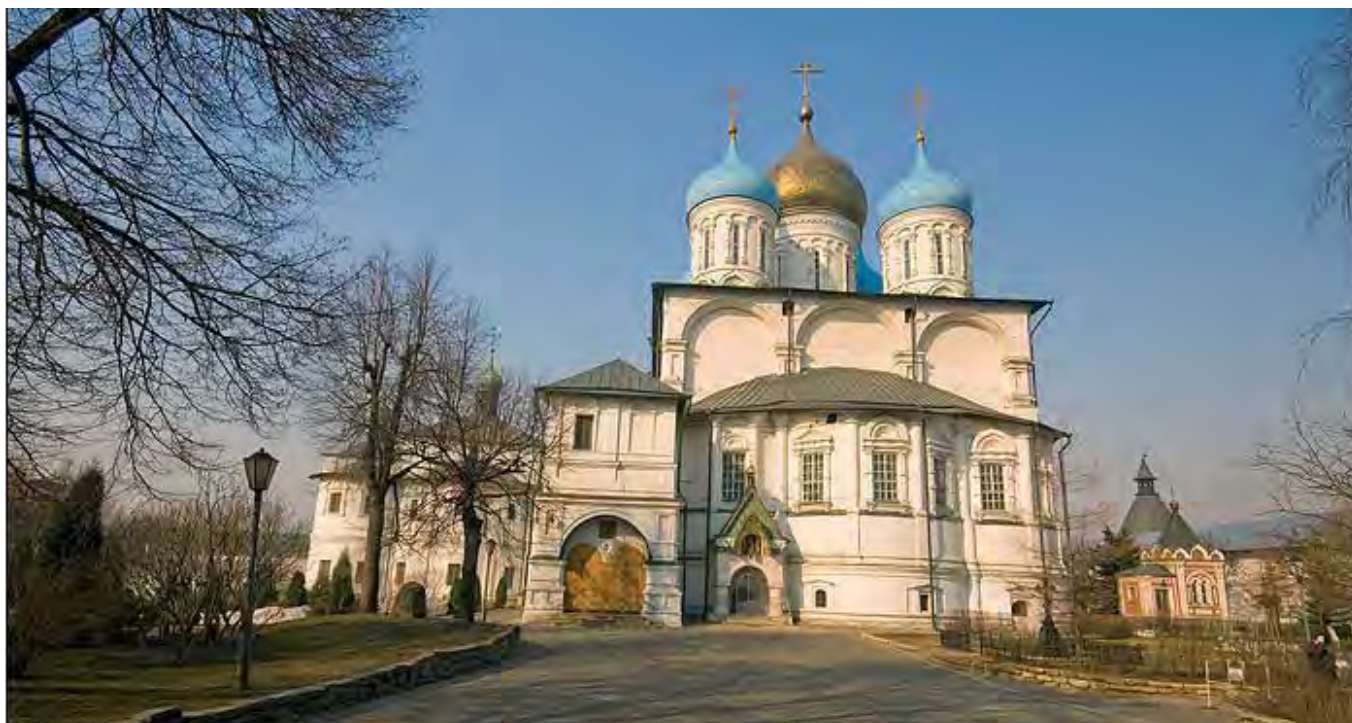


славного Палестинского Общества. Председатель Московского отделения ИППО Сергей Байдаков отметил: «Сегодня мы

вспоминаем святого цесаревича Алексея, мальчика, который с достоинством, благородством и редким терпением прожил свою недолгую светлую жизнь. Члены Московского отделения ИППО, общества, первыми руководителями которого были члены Дома Романовых, особенно рады возможности сделать в этот день доброе дело - поддержать ребят, которые борются с тяжелой болезнью, порадовать их подарками и пожелать им стойкости, терпения и умения радоваться жизни».

Новоспасский монастырь исторически связан с династией Романовых. Здесь погребены прародители царственного рода, поэтому место молебна выбрано не случайно. Детей, приехавших на молебен, познакомили с древним монастырем, и они по традиции посадили в саду цветы. Детям были вручены подарки – книги об истории Новоспасского монастыря, приобретенные на пожертвования прихожан.

Обзор подготовлен редакционным советом



Современный взгляд на лечение гемофилии в режиме профилактики

Кумскова Мария Алексеевна,

врач-гематолог научно-консультативного
отдела коагулопатий ФГБУ ГНЦ МЗ РФ;

Лихачева Елена Аркадьевна,

к.м.н., старший научный сотрудник
научно-консультативного отдела коагулопатий
ФГБУ ГНЦ МЗ РФ;

Зозуля Надежда Ивановна,

д.м.н., врач-гематолог,
заведующая научно-консультативным
отделом коагулопатий ФГБУ ГНЦ МЗ РФ

О Гемофилия – генетическое, сцепленное с полом заболевание свертывающей системы крови, характеризующееся врожденным дефицитом фактора свертывания крови VIII (Гемофилия А) или IX (Гемофилия В), которым преимущественно болеют мужчины. Гемофилия у женщин встречается крайне редко при условии, когда нарушены оба аллеля гена FVIII (FIX) или возникает ассиметричная инактивация X- хромосомы. У некоторых носителей гена гемофилии могут присутствовать геморрагические проявления. Гемофилия подразделяется по уровню снижения дефицитного фактора, а также по частоте возникновения геморрагических эпизодов и тяжести их проявления. Снижение фактора VIII или IX (FVIII/FIX) от 5 до 50% соответствует легкой форме; от 1 до 5% – средне-тяжелой форме; менее 1% – тяжелой форме заболевания.

Клинически гемофилия характеризуется развитием геморрагического синдрома гематомного типа, преимущественным поражением опорно-двигательного аппарата в результате рецидивирующих кровоизлияний в полость сустава, десневыми кровотечениями, гематурией, кровотечениями во время или после оперативных вмешательств, развитием массивных гематом при травмах. Степень выраженности клинических проявлений зависит от фенотипа заболевания и сопутствующих заболеваний (желудочно-кишечного тракта, аутоиммунных, сердечно-сосудистых и др.).

Основным принципом лечения при подтвержденном диагнозе является заместительная терапия соответствующим концентратом фактора свертывания крови. При легкой и средне-тяжелой формах гемофилии преимущественно назначается терапия по требованию – по факту геморрагического синдрома. Для пациентов с тяжелой формой гемофилии «золотым стандартом» является профилактическая схема лечения – заместительная терапия фактором VIII/IX вне кровотечений с целью их предотвращения.

Впервые профилактическое лечение у пациентов с тяжелой формой гемофилии было разработано в Швеции. С 1990 года оно было внедрено в качестве первой линии терапии у детей с тяжелой формой гемофилии, а с начала 2000-х годов стало активно применяться и у взрослых.

Основными целями профилактического лечения являются:

- предотвращение развития хронической артропатии;
- предотвращение внутрисерепных и других жизнеугрожающих и тяжелых кровотечений;
- предотвращение болевого синдрома;
- улучшение качества жизни пациентов;
- снижение долгосрочных социальных расходов за счет улучшения течения заболевания и снижения инвалидизации.

В зависимости от времени начала профилактического лече-

ния выделяют несколько его видов:

1. Первичная профилактика начинается в возрасте до двух лет и до момента формирования 2-го эпизода кровотечения. Кроме того, данный вид профилактики начинается до развития любого кровоизлияния в сустав;

2. Вторичная профилактика назначается после формирования у больного с гемофилией кровоизлияний в суставы или после формирования серьезного кровотечения, а также после множественных кровотечений;

3. Третичная профилактика проводится во взрослом возрасте с целью предотвращения развития жизнеугрожающего кровотечения или для предупреждения усугубления уже имеющейся артропатии.

При выборе времени назначения профилактического лечения у пациентов с тяжелой формой гемофилии важно помнить, что чем позднее будет назначена профилактика, тем выше риск развития гемофилической атропатии.

Существует несколько моделей профилактического лечения, которые отличаются не только объемом вводимой дозы препарата концентратов факторов свертывания крови VIII/IX, но и временем начала профилактического лечения.

Шведская модель. Профилактика начинается в возрасте 1-2 лет или после первого кровотечения. Доза вводимого препарата рассчитывается из объема 20-40 МЕ/кг массы тела, частота введения препарата каждый второй-третий день.

Канадская модель. Лечение начинается в возрасте от 1 до 2,5 лет с назначения 50 МЕ/кг один раз в неделю. При развитии трех кровотечений в один сустав или четырех в суставы (мышцы) за три месяца, или пяти кровотечений в один сустав независимо от времени изменяется объем и кратность вводимого препарата – 30 МЕ/кг 2 раза в неделю. При сохранении геморрагических осложнений в прежнем количестве пациенту назначается профилактическое лечение в объеме 25 МЕ/кг 3 раза в неделю.

Французская модель. Профилактическое лечение назначается в возрасте до трех лет после развития у пациента 2-го гемартроза и также, как и при применении Канадской модели, имеет ступенчатый принцип. Профилактика начинается с назначения 50 МЕ/кг FVIII/FIX с частотой 1 раз в неделю. В случае развития спонтанного гемартроза на фоне проводимой терапии происходит переход на следующий этап: 30 МЕ/кг 2 раза в неделю в определенные фиксированные дни. При сохранении эпизода спонтанного гемартроза при коррекции схемы лечения происходит переход на 3-й этап модели: 25 МЕ/кг в 1-й и 3-й день недели и 30 МЕ/кг в 5-й день.

С момента начала применения профилактического лечения было проведено много клинических исследований для оценки эффективности данного вида терапии по сравнению с терапией «по

требованию». По их результатам отмечалось сокращение числа геморрагических эпизодов более чем в 10 раз (с 17,3 кровотечений в год до 1,15).

Возникает вопрос, что может произойти, если перестать проводить профилактическое лечение? Это всегда волнует пациентов. Нидерландскими коллегами (Van Dijk et al.) была проанализирована группа пациентов из 80 человек, которые получали профилактическое лечение с детского возраста. По достижению 21 года 28 человек (35%) перешли на терапию «по требованию», через 3 года частота гемартрозов в год у них увеличилась почти в 2 раза по сравнению с теми, кто решил продолжить профилактическое лечение. При назначении профилактического лечения уже во взрослом возрасте по данным различных ретроспективных клинических исследований частота геморрагических осложнений сокращается на 93-97%, предупреждая развитие инвалидизации и помогая социальной адаптации пациентов.

При проведении профилактического лечения используются как плазматические, так и рекомбинантные препараты FVIII/FIX. Основным условием выбора препарата является его эффективность для конкретного пациента. Для этого проводится оценка индивидуальной фармакокинетики (ПК). При проведении ПК пациенту берутся анализы крови в конкретные временные точки: до введения фактора и через определенный промежуток после введения, в некоторых случаях (при гемофилии В) вплоть до

120 часов. На основании полученных результатов рассчитывается индивидуальное время полувыведения FVIII/FIX, а также время, когда уровень фактора держится более 1%. При назначении профилактики на основании полученных данных значительно возрастает эффективность лечения, уменьшается расход препарата, увеличивается качество жизни пациентов. Это доказано большим количеством международных клинических исследований.

Кроме того, уже давно известно, что частая смена препарата может привести к развитию ингибитора к замещаемому фактору свертывания крови. Поэтому пациентам важно знать, что нельзя мешать одни препараты с другими.

Профилактическая модель лечения гемофилии на сегодняшний день является всемирным стандартом для детей с тяжелой формой гемофилии и для взрослых с высоким риском кровотечения. До сих пор не существует единого мнения в отношении оптимального объема назначения препаратов факторов свертывания крови и продолжительности режима проведения профилактики. Каждый из существующих подходов лечения имеет свои сильные и слабые стороны. Однако, общее мнение врачей сходится в том, что индивидуализация профилактики, основанная на фармакокинетических параметрах, может оптимизировать лечение, снизить затраты на него и улучшить социальную адаптацию больных с гемофилией.

Октофактор – первый отечественный рекомбинантный препарат фактора свертывания крови VIII для лечения больных гемофилией А

И.С. Тарасова, В.М. Чернов

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Лечение гемофилии неразрывно связано с появлением новых лечебных возможностей и препаратов. Развитие рекомбинантной ДНК-технологии получения белков позволило наладить производство различных препаратов, в том числе и факторов свертывания крови. Основными преимуществами рекомбинантных факторов свертывания крови являются: независимость производства от донорской плазмы, высокая степень очистки, позволяющая получить специфическую активность более 1000 МЕ на 1 мг белка, и абсолютная вирусная безопасность.

Впервые в России выпуск рекомбинантных препаратов для лечения больных гемофилией был налажен ЗАО «ГЕНЕРИУМ». В очень сжатые сроки, буквально за несколько лет, ЗАО «ГЕНЕРИУМ» удалось разработать и выпустить rFVIIa (эптаког альфа, Коагил-VII) для лечения больных с ингибиторной гемофилией (2010 г.), rFVIII-BDD (мороктоког альфа, Октофактор) для лечения больных гемофилией А (2012 г.) и rFIX (нонаког альфа, Иннонафактор) для лечения больных гемофилией В (2013 г.). Таким образом, на сегодняшний день ЗАО «ГЕНЕРИУМ» – единственная компания в мире, которая выпускает полную линейку рекомбинантных препаратов для лечения больных гемофилией.

«ГЕНЕРИУМ» – проект по созданию научно-исследовательского центра и современного биотехнологического производственного предприятия, выпускающего генно-инженерные препараты с полным технологическим циклом – от культивирования продуцентов до готовой лекарственной формы.

Цель проекта «ГЕНЕРИУМ» – обеспечение здравоохранения РФ современными генно-инженерными лекарственными препа-

ратами отечественного производства для диагностики и лечения тяжелых и социально значимых заболеваний.

Октофактор – rFVIII с удаленным В-доменом.

В ходе I фазы клинического исследования, выполненного в Гематологическом научном центре Минздрава России, были изучены фармакокинетические свойства, переносимость и безопасность препарата Октофактор. Исследование показало, что Октофактор хорошо переносился, введение препарата не сопровождалось развитием нежелательных явлений, токсическими, тромбогенными, иммуногенными и аллергизирующими реакциями.

Основываясь на результатах I фазы клинического исследования препарата Октофактор, было проведено рандомизированное, многоцентровое клиническое исследование эффективности препарата Октофактор в сравнении с препаратом Октанат у больных с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А II–III фазы. Исследование проводили в соответствии с этическими принципами, изложенными в Хельсинской декларации Всемирной медицинской ассоциации (2008 г.), Федеральным законом РФ от 12.04.2010 №61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств» и другими действующими нормативно-правовыми документами, с соблюдением всех правил современной доказательной медицины. Каждый пациент до начала исследования получил информационный листок пациента с описанием исследования и дал добровольное письменное подтверждение своего согласия на участие в нем.

Исследование проводили на базе 3 центров – Гематологического научного центра Минздрава России (главный исследователь – проф. В.Ю. Зоренко), Городской поликлиники №37 Санкт-Петербурга (главный исследователь – канд. мед. наук Т.А. Андреева) и НИИ гематологии, трансфузиологии и интенсивной терапии Самарского государственного медицинского университета Минздрава России (главный исследователь – проф. И.Л. Давыдкин).

Цель исследования – оценка эффективности и безопасности препарата Октофактор в сравнении с препаратом Октанат в профилактике (1-я часть) и лечении (2-я часть) кровотечений у пациентов с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А.

Октанат® («Октафарма», Австрия) – плазматический препарат FVIII – в качестве препарата сравнения был выбран в связи с отсутствием на российском рынке оригинального препарата моректокога альфа. Также на выбор препарата сравнения повлиял тот факт, что Октанат включен в Национальный стандарт РФ и широко используется для лечения больных гемофилией А в России.

В каждой части исследования участвовали 18 взрослых ранее леченных больных (100 и более дней введения препаратов FVIII) с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А, которые никогда не имели ингибиторов к FVIII. Согласно рандомизации больные были разделены на 2 группы: 1-я группа (n = 9) получала Октофактор, 2-я группа (n = 9) – Октанат. С целью профилактики кровотечений препарат (Октофактор или Октанат) вводили внутривенно струйно медленно (в течение 2–5 мин.) в разовой дозе 30 ± 5 МЕ/кг каждые 48 ч. Для купирования возникающих кровотечений разовую дозу и кратность введения препарата рассчитывали с учетом тяжести и локализации кровотечения и необходимого повышения активности FVIII по общепринятой формуле [4, 5].

Профилактическое лечение предотвращает развитие кровотечений и уменьшает их тяжесть, поэтому основным критерием эффективности препаратов в 1-й части исследования являлась частота кровотечений за период наблюдения, дополнительными критериями – тяжесть возникших кровотечений, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) и активность FVIII до и через 30 мин. после введения препарата в сравнении с нормальными значениями. За 26 нед. у пациентов 1-й группы было зарегистрировано 38 эпизодов кровотечений, из них 4 (10,5%) тяжелых, 22 (57,9%) среднетяжелых, 12 (31,6%) легких. У пациентов 2-й группы было зарегистрировано 50 эпизодов кровотечений, из них 10 (20%) тяжелых, 38 (76%) среднетяжелых, 2 (4%) легких. Таким образом, кровотечения во 2-й группе были более тяжелыми, различия оказались статистически значимым ($p = 0,002$). Среднее количество кровотечений у пациентов 1-й группы составило $4,22 \pm 8,59$, у пациентов 2-й группы – $5,56 \pm 9,44$. Через 30 мин. после введения обоих препаратов происходили статистически значимые ($p < 0,05$) снижение и нормализация АЧТВ и повышение активности FVIII. Средняя длительность эпизодов кровотечений

у пациентов 1-й группы оказалась меньше, чем у пациентов 2-й группы ($1,32 \pm 0,74$ против $2,04 \pm 1,6$ дня; $p = 0,007$). В 1-й группе также были меньше среднее количество введений препарата для купирования геморрагических эпизодов ($1,32 \pm 0,7$ против $2,36 \pm 2,2$; $p = 0,001$) и средняя оценка степени выраженности болевого синдрома по визуальной аналоговой шкале – ВАШ ($3,19 \pm 2,1$ против $5,39 \pm 2,28$ балла; $p < 0,001$). Оценка эффективности препаратов по основному и дополнительным критериям показала, что Октофактор в дозах 25–35 МЕ/кг эффективен для профилактики кровотечений у больных с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А, результаты его применения сопоставимы с результатами использования препарата Октанат.

Во 2-й части исследования (лечение по требованию) основным критерием эффективности препаратов являлось количество введений препарата для купирования одного эпизода кровотечения с учетом его степени тяжести, дополнительными критериями – количество введений препарата для купирования кровотечений за весь период наблюдения, среднее количество препарата для купирования одного эпизода кровотечения, степень выраженности болевого синдрома по ВАШ. Оценка эффективности препаратов по основному и дополнительным критериям показала, что Октофактор в стандартных дозах эффективен для остановки кровотечений у больных с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А, результаты его применения сопоставимы с результатами использования препарата Октанат.

Исследование II–III фазы также показало, что использование препарата Октофактор с целью профилактики и по требованию для остановки возникших кровотечений было таким же безопасным, как и применение препарата Октанат, и не сопровождалось токсическими, тромбогенными, иммуногенными и аллергическими реакциями.

Таким образом, результаты проведенных исследований свидетельствуют о том, что новый отечественный препарат Октофактор по эффективности и безопасности сопоставим с плазматическим препаратом Октанат и его можно использовать как для купирования геморрагических эпизодов, так и для профилактического лечения больных с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии А.

Дальнейшее использование препарата Октофактор позволит: расширить выбор препаратов для лечения больных гемофилией А; активно использовать импортозамещающие технологии; избежать незапланированной смены препаратов и, таким образом, снизить риск развития ингибиторной формы гемофилии; решить вопрос обеспечения пациентов одним препаратом при терапии индукции иммунной толерантности.

Полный текст статьи можно прочитать в Приложении к журналу «Геминформ № 28(1)2015».



От редакции: Наши дети потихоньку подрастают, и нет ничего удивительного в том, что они начинают задумываться о своей профессии раньше своих сверстников. Всё-таки, ежедневные проблемы, с которыми приходится считаться, не могут не оставить следа. И если уж кто-то из них выбирает себе профессию врача, то можно быть уверенным, что он точно станет замечательным специалистом, потому что вложит в любимое дело всю свою душу. Ведь хороший врач – это не только высокий профессионализм, но и особое отношение к пациентам.

Паше Горану 15 лет. Мальчик мечтает стать врачом, чтобы помогать таким же, как он сам – больным гемофилией. Пока Паша был маленьким, он мечтал стать детским врачом, а когда подрос, повзрослели и его мечты: окончив девятый класс, он решил поступить в медицинский колледж, чтобы идти в профессию с самого начала, а потом продолжить медицинское образование и стать врачом-ортопедом. Он очень хочет помочь людям с теми же проблемами, с которыми сталкивается сам уже 15 лет своей жизни.

Павел, такой же, как и все мальчишки; любит погулять, побегать, покататься на велосипеде, посидеть за компьютером. А ещё он очень любит настольный теннис и настолько преуспел в этом, что даже ездит на соревнования. И всё было бы хорошо, если бы не гемофилия, когда противопоказан не то что экстрим, а даже самые безобидные на первый взгляд виды спорта, когда лёгкий ушиб может привести к обширной гематоме или внутреннему кровотечению, да и спонтанно кровотечение может возникнуть при смене погоды, перепадах давления и ещё по множеству разных причин. Когда сыну поставили столь неутешительный диагноз, мама Павла очень удивилась: в семье не было и нет родственников с таким заболеванием, а ведь болезнь передаётся по наследству. Но раз уж случилось то, что случилось, надо обеспечить ребёнку полноценную жизнь. И это не только медицинский препарат – фактор свёртывания крови, но отношение к жизни и окружающему миру. У Паши – тяжёлая форма гемофилии, и, значит, постоянные внутривенные переливания. Как и все наши мальчишки, Паша привык к этому.

«Конечно, жаль, что эти замечательные препараты появились, когда Паше было уже четыре годика, и первые годы жизни были очень тяжёлыми, с сильными болями», – говорит его мама. – «Но, вообще, я бы посоветовала всем родителям, кто столкнулся с такой проблемой у детей, не паниковать. Сегодня есть эффективные препараты, которые все пациенты получают бесплатно. Родители должны стараться относиться к жизни позитивно. Поверьте, с этой болезнью можно не только существовать, но и жить как все здоровые дети.»

В Белгородской области гемофилией болеют чуть более 30 человек. Кажется, что это немного, но вот проблем в жизни их семей появляется достаточно. И это не только кровотечения и гематомы. Первая, с



которой сталкиваются все родители больных малышей – их детей очень неохотно принимают в детские сады и школы. Семья с трудом нашла в Белгороде детский сад, куда приводили Пашу на несколько часов. Везде боятся брать таких детей, ведь за них надо нести особую ответственность.

В школе тоже настороженно отнеслись к приему такого мальчика. Конечно, у родителей была справка о том, что мальчик может находиться на домашнем обучении, но ведь Паша подвижный и общительный ребёнок, ему очень хотелось в обычную школу! Спасибо первой учительнице, которая не побоялась сложностей и взяла его под свою опеку. Будучи хорошим педагогом, она тоже считала, что все дети должны по возможности учиться в коллективе. Так и доучился Паша в 38-м лицее до девятого класса. Его любимыми предметами стали литература и биология. Биология – особенно, потому что ею он увлёкся ещё в раннем детстве. Так что мечта стать врачом – это желание осознанное, продуманное. Документы в колледж уже подали...

Павел, несмотря на заболевание, серьёзно занимается настольным теннисом. Он считает важным ощутить соревновательный дух, почувствовать, что своими

силами можно добиться успеха. Конечно, не ради побед он выступает на турнирах – для побед нужны жёсткие, напряжённые тренировки – а для того, чтобы доказать, что болезнь не мешает жить полноценно, если человек сам этого хочет.

Несколько лет подряд Павел участвует в проходящем в Санкт-Петербурге турнире по настольному теннису «Кубок Петра» среди спортсменов с поражением опорно-двигательного аппарата. Недавно занял призовое место в городском турнире среди школьников, дважды стал чемпионом лагеря «Липки», где отдыхает и участвует в соревнованиях наравне со здоровыми ребятами. Победил и в межлагерной спартакиаде.

Большая проблема всех больных гемофилией – суставы. Из-за кровоизлияний страдают больше всего именно они. «После того, как он стал заниматься настольным теннисом, у него значительно окрепли суставы, да и вообще физически сын стал сильнее, получил хорошую спортивную закалку. Этот вид спорта пришелся ему по душе. Попытались заняться плаванием, но ему не очень понравилось» – отмечает мама Паши.

А ещё семья Павла – заядлые путешественники. Каждый год Павел с родителями

ходит в походы: с рюкзаками и палатками, как полагается. В Крым, Абхазию, по Адыгее, по родной Белгородчине. Общество больных гемофилией, которое объединяет больных в нашей области, активно работает: организует походы, поездки для ребят, вместе дети посещают театр, изучают английский язык, проводят разные мероприятия. «Хочешь полноценно жить с болезнью – подружись с ней»-один из девизов больных гемофилией этого общества и семьи Павла. Надо учиться жить, несмотря на болезнь, радоваться жизни, дружить, заниматься любимым делом. Мы верим, что Паша обязательно станет врачом и сможет помочь своим пациентам поверить в то, что ограниченные возможности – это просто запись в медицинской карте, которая мало что ограничивает, если есть сила духа.

*По материалам
Елены Мельниковой.
Белгородская пресса.*





www.hemophilia.ru
гемофилия.ру

Журнал выпущен при благотворительной поддержке
ЗАО Компания "Бакстер", ЗАО "Генериум", ООО "Биотест Фарма ГмБХ",
ЗАО "ГлаксосмитКляйн Трейдинг", СиЭсЭл Беринг ГмБХ Германия,
ООО "Медипал-Онко", ООО "Октафарма Нордик АБ", Кедрион С.п.А. (Италия)

Название зарегистрировано в Министерстве печати и массовой информации Российской Федерации
Рег. № 012378

Учредитель - Общество больных гемофилией

При перепечатке материалов ссылка на "Геминформ" обязательна

Наш адрес: 125167, г. Москва,
ул. Нарьшкинская аллея, д. 5,
стр. 2, комн. 315, 317
тел./факс: (495) 612-2053, 748-0510
e-mail: office@hemophilia.ru
web-site: <http://www.hemophilia.ru>

Над выпуском работали:
Жулёв Ю.А., Дубнина М.В.,
Егоренков А.А., Галдина В.А.

Наш журнал издается для
некоммерческого распространения.
Тираж 2 000 экз.