



ВСЕРОССИЙСКОЕ
ОБЩЕСТВО
ГЕМОФИЛИИ

**БОЛЕЗНЬ
ВИЛЛЕБРАНДА
ЖИЗНЬ ПРОДОЛЖАЕТСЯ!**

D68.0 - Болезнь Виллебранда



Общероссийская благотворительная общественная организация инвалидов	1	Стоматологическая помощь.....	23
Часть I. Что мы знаем о болезни Виллебранда?	2	Гемартрозы.....	23
Немного истории.....	3	Желудочно-кишечные кровотечения.....	24
Типы болезни Виллебранда.....	4	Когда необходимо немедленно обращаться к врачу.....	24
Тип 2 болезни Виллебранда: основные подтипы.....	5	Проблемы, касающиеся женского здоровья.....	25
Как происходит свертывание крови?.....	6	Заместительная терапия концентратами фVIII/фВ.....	25
Немного о генетике.....	8	Наблюдение пациенток с БВ во время беременности и родов.....	26
Синтез фактора Виллебранда.....	9	БВ у новорожденных.....	27
Клинические симптомы болезни Виллебранда.....	10	Оперативное лечение.....	28
Заподозрить БВ можно при следующих клинических признаках...	11	Реабилитация.....	28
Часть II. Диагностика болезни Виллебранда	13	Часть V. Вакцинация. Диспансерное наблюдение	29
Лабораторная диагностика.....	13	Диспансерное наблюдение.....	29
Часть III. Лечение болезни Виллебранда	15	Особенности ведения пациентов с БВ.....	30
Неспецифическая терапия.....	15	Часть VI. Обучение пациентов и членов их семей.	
Заместительная терапия концентратами фактора VIII, содержащими фактор Виллебранда.....	16	Как самому сделать в/в введение фактора?	31
Заместительная терапия концентратами факторов свертывания крови.....	17	Узелки на память!.....	35
Концентраты фактора свертывания крови VIII, содержащие фактор Виллебранда.....	17	Часть VII. Болезнь Виллебранда и спорт	36
Гемостатическая терапия по требованию при различных видах кровотечения.....	20	Часть VIII. Вы должны знать свои права	37
Часть IV. Кровотечения при различных локализациях	22	Основание для получения путевки.....	38
Носовые кровотечения.....	22	Обучение.....	39
Кровотечения из ран слизистой полости рта.....	22	Часть IX. О медико-социальной экспертизе (МСЭ)	40
		Компенсация вместо лекарств?	47
		Центры по лечению пациентов с болезнью Виллебранда, гемофилией и другими наследственными коагулопатиями	48

Всероссийское общество гемофилии основано в 2000 году и является одним из самых крупных и активных объединений пациентов в стране, основной задачей которого является защита интересов и законных прав больных с наследственными коагулопатиями; улучшение качества жизни больных, лечение их современными эффективными и безопасными препаратами. В настоящее время Всероссийское общество гемофилии имеет 68 региональных организаций и осуществляет свою деятельность по следующим направлениям:

Повышение уровня качества и доступности медицинской помощи

- представление и защита прав в сфере охраны здоровья граждан;
- содействие в разработке и реализации программ, стандартов, рекомендаций в области диагностики, лечения, реабилитации;
- содействие скорейшему внедрению новейших лекарственных препаратов, методов диагностики, лечения, реабилитации;
- содействие организации и поддержке регистров пациентов.

Информационные программы

- проведение научно-практических конференций и круглых столов;
- проведение семинаров, школ и вебинаров для пациентов гемофилией и болезнью Виллебранда;
- издание журнала «Геминформ» и других информационных материалов.

Юридическая и общественная поддержка

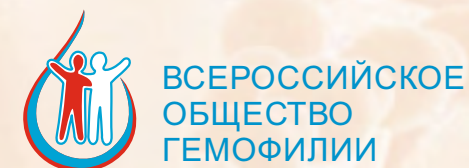
- осуществление юридической поддержки семьям больных;
- координация и поддержка региональных организаций Всероссийского общества гемофилии;
- поддержка деятельности «Всероссийского союза пациентов».

Социальная поддержка

- проведение детских праздников, экскурсий и других мероприятий;
- письма-ходатайства в поддержку членов организации;
- содействие санаторно-курортному лечению детей с коагулопатиями.

Международная деятельность

- сотрудничество со «Всемирной федерацией гемофилии»;
- сотрудничество с Европейским консорциумом гемофилии;
- реализация программ сотрудничества с партнерскими пациентскими организациями других стран.



Центральный офис Всероссийского общества гемофилии:

Телефон горячей линии: 8-800-550-49-21
(495) 748-05-10, (495) 612-20-53,
(495) 612-38-84
125167, Москва, Нарышкинская аллея,
д. 5, стр. 2, комн. 320, 317

Президент

Юрий Александрович Жулёв
(office@hemophilia.ru)

Вице-президент

Надежда Ивановна Архипова
(arkhipova@inbox.ru)

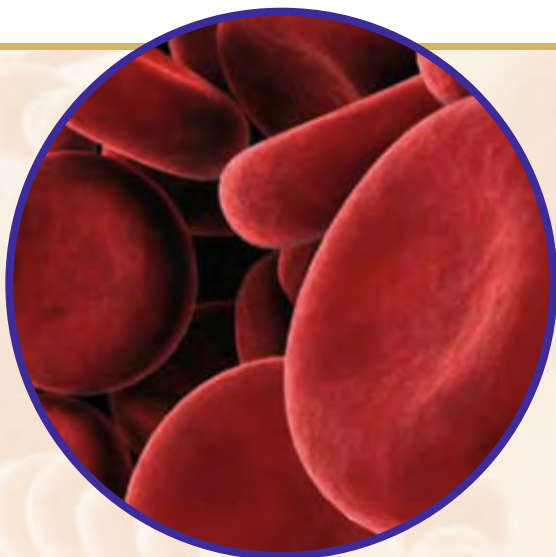
Мы есть в <https://vk.com/hemorussia>
<https://www.youtube.com/channel/>

Разработан и регулярно обновляется
веб-портал «Гемофилия в России» –
www.hemophilia.ru

Активно действуют группы поддержки
в социальных сетях и мессенджерах

Есть группа взаимной поддержки пациентов
с болезнью Виллебранда и родителей
в **WhatsApp**

Для включения в группу необходимо
отправить просьбу на электронную
почту информационного отдела ВОГ:
info@hemophilia.ru



Болезнь Виллебранда (БВ) – наиболее распространенная разновидность наследственного нарушения свертываемости крови. Болеют как мужчины, так и женщины. При БВ у пациентов имеется проблема с белком крови – фактором Виллебранда, который участвует в процессе свертывания крови: либо белка недостаточное количество, либо нарушена его функция, и для свертывания крови и прекращения кровотечения требуется больше времени.

Немного статистики

- 0,5–1% населения страдают БВ.
- у 1–2 человек из 10 000 в общей популяции имеются клинические проявления заболевания, требующие проведения лечения.
- БВ типа 3 встречается с частотой 1:500 000 человек.
- Приблизительно у 70% пациентов с БВ заболевание протекает в легкой форме, у остальных наблюдается среднетяжелая или тяжелая форма болезни.

Болезнь Виллебранда – плохо диагностируемое заболевание. Лишь небольшое число пациентов знает о своем диагнозе, остальные и не подозревают о своем недуге, так как проявления заболевания минимальны. По данным Всемирной федерации гемофилии (ВФГ), только 1 пациент из 10 знает, что он страдает данной патологией. У большинства пациентов заболевание либо вообще не оказывает никакого влияния на их жизнь, либо почти не причиняет им неудобств до тех пор, пока не случится серьезная травма или не потребуется удаление зубов или хирургическое вмешательство. И, тем не менее, при всех формах БВ может наблюдаться повышенная кровоточивость.

ВФГ считает важной целью повышение осведомленности о БВ, что улучшит выявление данного заболевания среди населения.

Сложность диагностики БВ заключается в том, что одного теста, в отличие от гемофилии, недостаточно для постановки диагноза.



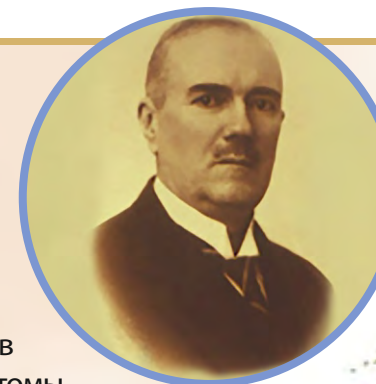
Часть I. Что мы знаем о болезни Виллебранда?

Немного истории

В 1926 году в Хельсинки профессор Эрик фон Виллебранд, имевший российские дворянские корни, опубликовал свою работу «Врожденная Псевдогемофилия» о наследственной форме повышенной кровоточивости, которую он наблюдал у нескольких членов семьи с острова Foglo, одного из островов Аландского архипелага, расположенного в Ботническом заливе между Швецией и Финляндией. Симптомы повышенной кровоточивости были выявлены у пятилетней девочки Hjordis и 66 ее родственников. Hjordis порезала губу в возрасте 3 лет, кровотечение продолжалось в течение 3 дней, у нее отмечалась постгеморрагическая анемия и она пролежала в постели 10 недель. Умерла в возрасте 13 лет от кровотечения во время 4-го менструального цикла. Четыре ее сестры умерли в возрасте от 2 до 4 лет от массивных кровотечений разной локализации. Из геморрагических проявлений у родственников девочки преобладали: носовые, десневые, луночные кровотечения, меноррагии, повышенная кровоточивость из мелких ранок. Кровоизлияния в суставы наблюдались сравнительно редко.

Почему псевдогемофилия? При лабораторном обследовании, в отличие от гемофилии, было удлинено не только время свертывания крови, но и длительность кровотечения, кроме того, заболеванием страдали оба пола – и мужчины, и женщины. Переливание крови оказалось эффективным для остановки кровотечения и лечения анемии.

Среди родственников Hjordis было отмечено и разнообразие степени тяжести заболевания, от легких до крайне тяжелых форм. В 1981 году Нуман и сотрудники провели повторное обследование семьи с Аландских островов и сделали заключение, что родственники с умеренными проявлениями кровоточивости страдали заболеванием, которое мы в настоящее время называем болезнью Виллебранда, тип 1, больные с тяжелыми кровотечениями были гомозиготами и имели тип 3 БВ.



Профессор
Эрик фон Виллебранд





Типы болезни Виллебранда

Существует три основных типа БВ. При каждом из этих типов нарушение может иметь легкую, среднетяжелую или тяжелую форму. Симптомы кровотечения при каждом типе непостоянны и зависят от активности фактора Виллебранда. Так как при каждом типе БВ применяется разное лечение, важно знать, какой тип БВ у пациента.

Тип	Фактор Виллебранда	Клинические проявления
1	Количественные изменения фактора Виллебранда (фВ), но функция каждой молекулы сохранена.	Встречается наиболее часто от 55 до 70% всех диагностированных случаев. Симптомы выражены слабо, но могут быть и серьезные кровотечения.
2	Качественные изменения фактора Виллебранда (фВ). При этом типе БВ наблюдаются качественные дефекты фВ.	Встречается в 25% случаев. Симптомы заболевания обычно умеренные, но у некоторых пациентов тяжелые.
3	Полное отсутствие фактора Виллебранда.	Встречается у 1 до 5 % пациентов с БВ и является наиболее тяжелой формой, так как фВ практически полностью отсутствует. У пациентов наблюдается не только отсутствие фВ, но и очень низкое содержание фVIII. Симптомы наиболее тяжелые. У страдающих БВ 3 типа возможно кровотечение в мышцы и суставы, иногда без предшествующих травм.



Часть I. Что мы знаем о болезни Виллебранда?

Тип 2 болезни Виллебранда: основные подтипы

2A	Способность качественно дефектных факторов Виллебранда (фВ) сливаться и образовывать большие мультимеры (белки) vWF нарушается, что приводит к уменьшению количества больших мультимеров vWF и низкой активности RCoF.
2B	Наблюдается качественный дефект vWF, выражающийся в его повышенном сродстве к гликопротеину тромбоцитов GP 1b.
2N	Имеется дефект vWF в месте связывания с фVIII.
2M	Характеризуется нарушением связи фактора Виллебранда (фВ) с рецептором гликопротеином 1b на мембране тромбоцитов.

БВ тип 1 встречается наиболее часто, составляя от 55 до 70% всех диагностированных случаев. При БВ типа 1 количество фВ в определенной степени снижено и может колебаться в широких пределах, но функция каждой молекулы сохранена. Симптомы обычно слабые. Тем не менее, возникновение серьезного кровотечения при типе 1 БВ сохраняется.

БВ тип 2 встречается в 25% случаев, при этом типе БВ наблюдаются качественные дефекты фВ, связанные с нарушением формирования мультимеров и подразделяется на 4 подтипа: (2A, 2B, 2M, 2N). Симптомы заболевания обычно умеренные, но у некоторых пациентов тяжелые.

БВ тип 3 встречается редко и составляет от 1 до 5% пациентов с БВ и является наиболее тяжелой формой, так как фВ практически полностью отсутствует. Поскольку одной из функций фВ является связывание с фVIII и его защита от преждевременного разрушения, для пациентов с БВ 3 типа характерно не только отсутствие фВ, но и очень низкое содержание фVIII. Симптомы наиболее тяжелые. У страдающих БВ 3 типа возможно кровотечение в мышцы и суставы, иногда без предшествующих травм.



Как происходит свертывание крови?

Прежде чем определить роль фВ в процессе свертывания крови, схематично рассмотрим схему свертывания крови.



Кровь движется в нашем организме по кровеносным сосудам и имеет жидкое состояние. Процесс свертывания начинается при определенных условиях, и его суть состоит в цепочке каскадных ферментативных реакций.

В случае нарушения целостности сосуда, при его порезе или повреждении из него начинает вытекать кровь. В организме человека протекает несколько процессов, которые способны замедлить или остановить кровотечение. Эти процессы действуют в комплексе, помогая как можно быстрее остановить кровотечение. У здорового человека процесс образования тромбов носит защитный характер и активируется или травмой кожи, сосудов и других органов, или сильным изменением кровотока в сосуде и повреждением его внутренней стенки.

Тромбообразование останавливает кровопотерю благодаря быстрому «заделыванию дыр» в месте повреждения, а затем свою роль начинают выполнять силы регенерации (восстановления) организма, которые полностью или частично восстанавливают разрушенные ткани.

Условно процесс свертывания крови состоит из трех компонентов:

- Травма кровеносного сосуда вызывает его рефлекторный спазм, при этом кровотечение несколько уменьшается – **сосудистый компонент**. В случаях, когда повреждается только внутренняя стенка сосуда, этот дефект закрывают собой в основном тромбоциты.
- В месте повреждения сосуда скапливаются кровяные пластинки, называемые тромбоцитами. Фактор Виллебранда отвечает за первый этап тромбообразования: он активируется повреждением эндотелия и способствует склеиванию тромбоцитов между собой (агрегация тромбоцитов) и прикреплению тромбоцитов к месту дефекта в стенке сосуда (адгезия). Таким образом, фактор Виллебранда является связующим звеном между внутренней поверхностью сосуда и образующимся тромбом. Это так называемый первичный гемостаз. Тромбоцитарная пробка не прочная и током крови может оторваться от места прикрепления. **Это тромбоцитарный компонент**. У пациентов с БВ этот восстановительный механизм (свертывание крови) работает гораздо медленнее нормы, поэтому кровотечение продолжается дольше обычного.



Часть I. Что мы знаем о болезни Виллебранда?

- Затем к поврежденному участку устремляются циркулирующие в кровотоке факторы свертывания крови и последовательно взаимодействуют друг с другом на месте повреждения, чтобы сформировать прочный кровяной сгусток (который называется фибриновым).

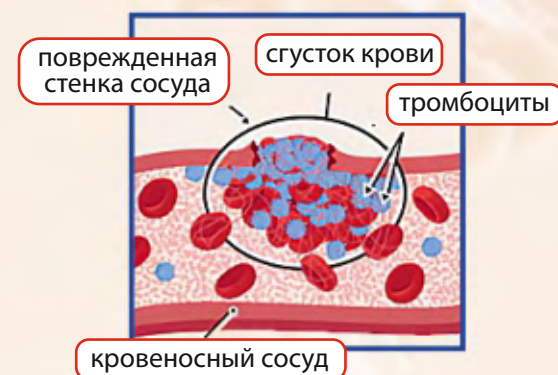
Все факторы свертывания крови циркулируют в крови в неактивной форме. Однако, когда стартовый фактор свертывания крови соприкасается с поврежденным участком (например, с порезом), этот фактор становится активным. Такой активированный фактор затем воздействует на следующий фактор в цепочке, который в свою очередь активируется и воздействует на следующий фактор, и так далее. Данный процесс называют путем коагуляции. Цепочка активаций разворачивается по нарастающей, так что активация небольшого объема иницирующего фактора свертывания крови в конечном счете приводит к активации большого объема последнего фактора. Последний фактор на этом пути называется фибрином. Фибрин образует длинные прочные нити, которыми захватываются тромбоциты, в результате чего формируется кровяной сгусток: он закрывает отверстие и останавливает кровотечение.

ФВ в нормальном гемостазе выполняет две основные функции: участвует в первичном гемостазе адгезии и агрегации тромбоцитов к поврежденной стенке сосуда, и служит белком-носителем для фактора свертывания крови VIII. У пациентов с БВ меньше нормы активность фВ, чем обусловлен разрыв в цепи событий, ведущих к образованию кровяного сгустка. При повреждении кровеносного сосуда у таких больных начинают происходить обычные процессы: кровеносные сосуды сжимаются, однако тромбоциты не образуют первичной тромбоцитарной пробки и не закрывают поврежденный участок.

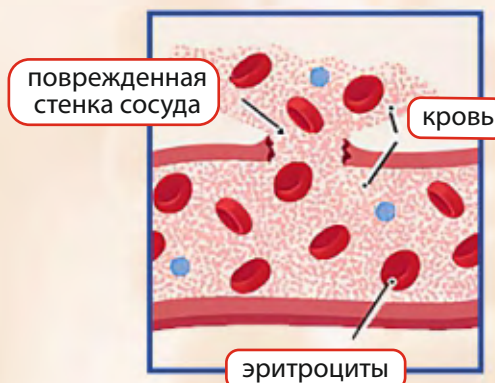
Этим объясняется одна из общих отличительных особенностей кровотечений при БВ, а именно: геморрагический эпизод проявляется сразу после травмы или удалении зуба. Тромбоциты играют более важную роль в прекращении кровотечения из мелких кровеносных сосудов, чем фибрин. По этой причине пациенты БВ склонны к развитию длительных кровотечений из порезов на коже.

Второй важной функцией фВ является его связывание с фVIII в виде комплекса и защита от преждевременного расщепления, доставка и создание высокой концентрации фактора VIII в месте повреждения.

Норма (тромбоциты останавливают кровотечение путем образования тромба)



Болезнь Виллебранда



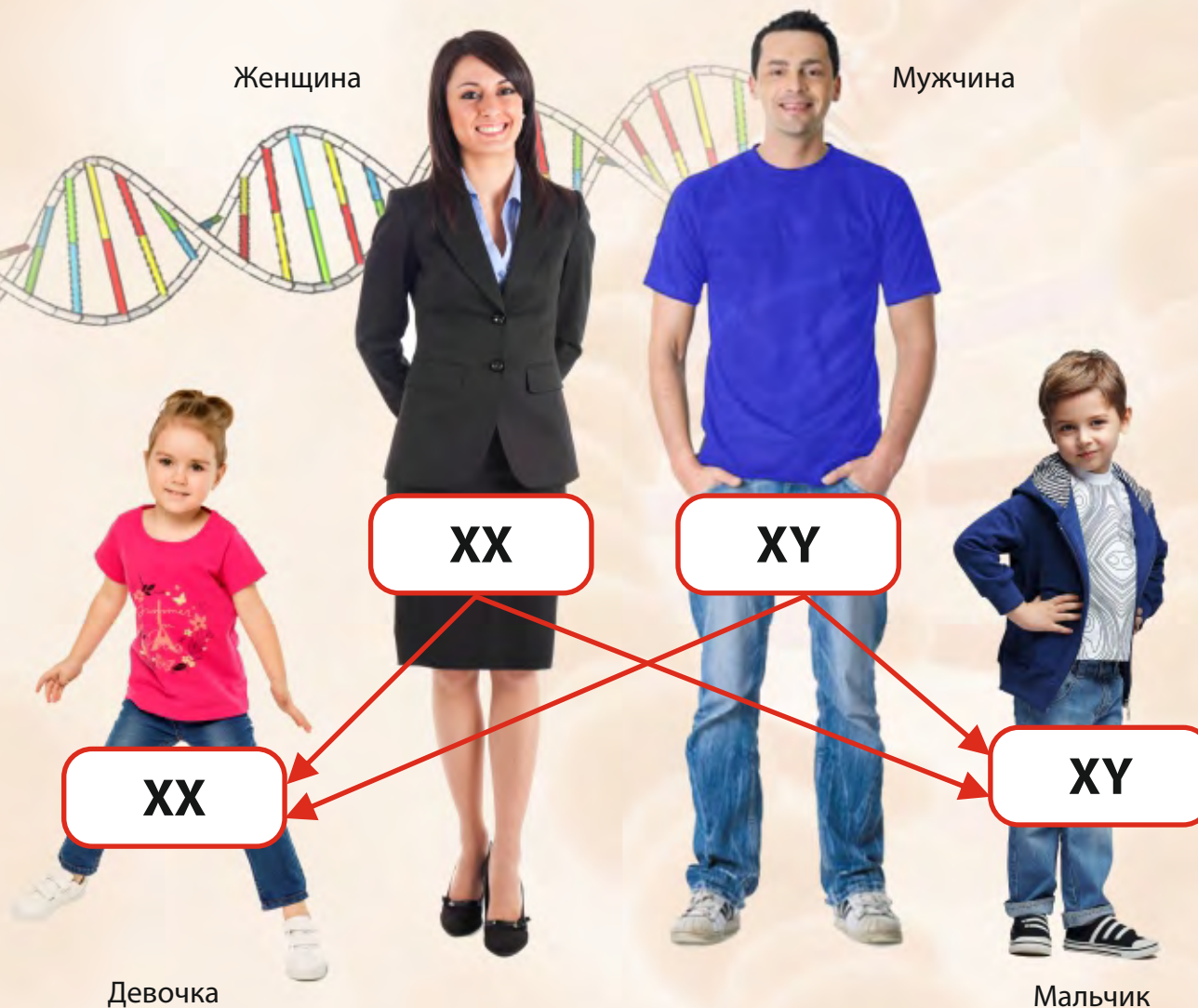


Немного о генетике

Прежде чем мы рассмотрим вопрос о синтезе фактора Виллебранда и наследовании болезни Виллебранда, давайте немного поговорим о генетике.

Генетика – сложная наука. С ее помощью можно просчитать законы наследственности, установить вероятность развития наследственных заболеваний. Однако многим людям ничего не известно об этой науке. Они даже не знают, сколько хромосом у человека, и что это вообще такое – хромосомы.

Хромосомы – структурные элементы ядра клетки, которые содержат гены и несут определенную наследственную информацию об организме. Основой хромосом является **ДНК**. В данном веществе заключена вся наследственная информация организма. Каждая клетка человеческого организма содержит 46 хромосом, которые разделены на 23 пары. 22 из них – аутосомы, а последняя пара состоит из X- или Y-хромосомы, которые определяют пол человека





Часть I. Что мы знаем о болезни Виллебранда?

Синтез фактора Виллебранда

Фактор Виллебранда – это вещество белковой природы, содержащееся в растворенном виде в плазме крови человека. В отличие от фактора свертывания крови VIII, который синтезируется в печени, фактор Виллебранда синтезируется в клетках сосудистого эндотелия и в мегакариоцитах. Мегакариоциты – гигантские клетки костного мозга, из которого в дальнейшем образуются тромбоциты. 75–85% всего циркулирующего фВ – эндотелиального происхождения, 15–25% – происходит из мегакариоцитов. Еще одно отличие от гемофилии – синтез фВ кодируется – аутосомной – 12 хромосомой, а синтез фактора VIII кодируется половой X-хромосомой.

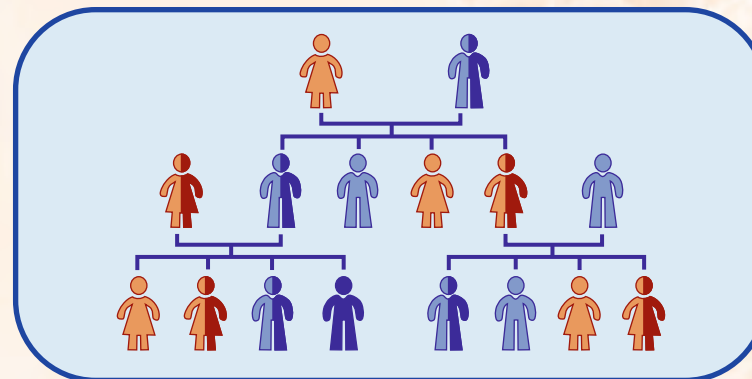
Синтез фактора Виллебранда кодируется 12 хромосомой

**Синтезируется 2 типами клеток:
– эндотелиальными клетками
– мегакариоцитами
(предшественниками тромбоцитов)**

**Фактор Виллебранда:
– выделяется непосредственно в плазму или хранится:
– в эндотелиальных клетках
– в альфа гранулах тромбоцитов**

Наследование болезни Виллебранда

БВ наследуется аутосомно-доминантным, реже аутосомно-рецессивным путем, поэтому заболевание встречается как у мужчин, так и у женщин. Тем не менее, иногда БВ возникает в результате спонтанного изменения в гене фВ до рождения ребенка.



Тип 1 – аутосомно-доминантный – один из родителей имеет БВ и каждый ребенок в 50% случаев может иметь БВ.
Тип 2 – аутосомно-доминантный или рецессивный.
Тип 3 – аутосомно-рецессивный – оба родителя являются носителями патологического гена и в 25% случаев могут иметь ребенка с тяжелой формой БВ, тип 3.





Клинические симптомы болезни Виллебранда

Основное проявление болезни Виллебранда – возникновение кровотечений чаще из слизистых, реже наличие гематом и гемартрозов, спонтанного или посттравматического характера.

При БВ 1 и 2 типов преобладают: синяки, кровотечения из слизистых (десневые, носовые, луночковые), меноррагии, кровотечения при проведении хирургических вмешательств и инвазивных диагностических процедур.

При типах БВ, характеризующихся выраженным снижением уровня фVIII (2A, 2N, 3), часто наблюдается смешанный (кровотечение из слизистых, гематомы, реже гемартрозы) тип геморрагического синдрома.

БВ тип 3 по своим проявлениям схожа с тяжелой формой гемофилии А ввиду почти полного отсутствия фВ и, как следствие, фVIII. При данном типе заболевания в клинической картине возможны нарушения опорно-двигательного аппарата в результате рецидивирующих кровоизлияний в суставы (гемартрозов), гематомы мягких тканей различной локализации спонтанного характера, абдоминальные гематомы. Несмотря на идентичность клинических проявлений, у пациентов с БВ симптоматика менее выражена, чем у больных гемофилией, и всегда сочетается с кровотечениями из слизистых.

Жизнеугрожающие кровотечения возникают чаще всего при БВ 3 типа. К ним относятся: кровотечения/кровоизлияния в центральную нервную систему (ЦНС); кровотечения/кровоизлияния в желудочно-кишечный тракт (ЖКТ); кровотечения/кровоизлияния в шею/горло; абдоминальная гематома.



ВАЖНО! Настороженность самого пациента в отношении признаков повышенной кровоточивости – это первый и наиболее важный шаг на пути к постановке корректного диагноза.



Часть I. Что мы знаем о болезни Виллебранда?

Заподозрить БВ возможно при наличии следующих клинических признаков:

Подкожные кровоизлияния	12% – 24%
Кровотечение из десен	7% – 51%
Массивное кровотечение после удаления зуба	1% - 13%
Длительное кровотечение в результате бытовых ран/после хирургической операции	2,4% – 11%
Носовые кровотечения	5% – 60%
Меноррагия (начиная с менархе)	23% – 44%
Послеродовые кровотечения	6% – 23%
Кровотечения в ЖКТ	2,1% – 4,2%



- кровотечения из незначительных порезов или ран, которые длятся более 15 мин и/или отсрочено возникают в течение 7 дней после травмы;
- эпизоды длительного или повторного кровотечения после хирургического вмешательства или экстракции зубов, в том числе отсроченного характера в течение первых 7–10 дней;
- спонтанные или посттравматические гематомы мягких тканей, нехарактерные для объема травмы;
- носовые кровотечения, которые возникают самопроизвольно и длятся более 10 мин, несмотря на физическое сдавление, или требующие медицинского вмешательства, в течение суток кровотечения могут возобновляться, особенно в ночное время;
- наличие крови в кале без видимой причины;
- желудочно-кишечные кровотечения, не объяснимые язвами желудочно-кишечного тракта;
- любые обильные маточные кровотечения, которые длятся более 7–10 дней;
- наличие забрюшинных гематом или гемартрозов в анамнезе;
- развитие геморрагического синдрома при приеме таких препаратов, как ацетилсалициловая кислота, НПВС, варфарин или гепарин;
- БВ в семейном анамнезе.

ВНИМАНИЕ! Однако необходимо помнить, что причиной носовых кровотечений, длительных и обильных менструаций могут быть и другие заболевания. Поэтому для исключения заболеваний этих систем прежде чем идти на прием к гематологу, необходимо обратиться при носовых кровотечениях – к ЛОР врачу и невропатологу, а при длительных и обильных менструациях – к гинекологу.



Часть II. Диагностика болезни Виллебранда

Диагностика БВ включает в себя несколько этапов

1. Анамнез заболевания, который должен включать 2 геморрагических эпизода, требующих терапии или 3 геморрагических эпизода одной и той же локализации.
2. Отягощенная наследственность – повышенная кровоточивость у родственников первой линии родства.
3. Лабораторные данные.

Диагноз устанавливается при наличии двух из трех критериев.



Лабораторная диагностика

Проведение коагулологического лабораторного обследования требует соблюдения ряда правил:

- Отсутствие острых или обострения хронических заболеваний, состояний интоксикации не менее одного месяца на момент обследования.
- Отсутствие в течение последних 2 (а лучше – 4) недель прививок, туберкулиновых проб.
- Отсутствие приема любых лекарственных препаратов, в том числе витаминов, пищевых добавок, настоев трав.
- Обследование женщин на 2-3-й день менструации.
- Обследование беременных женщин для первичного установления и верификации диагноза при сроке беременности менее 12 недель.
- Обследование должно проводиться натощак, но рекомендуется выпить теплого чая (по вкусу – с сахаром), взять такое же питье с собой для использования непосредственно перед взятием крови.
- Необходимо соблюдение максимального психоэмоционального и физического покоя.
- Обследование должно проводиться при комфортной температуре воздуха в процедурном кабинете.

Всем пациентам проводится поэтапное лабораторное исследование. Получение максимального количества данных способствует более точному установлению диагноза и исключению приобретенных коагулопатий.



Первый этап диагностики включает:

- общий анализ крови, количество тромбоцитов по Фонию, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновое время (ПВ), тромбиновое время (ТВ), концентрацию фибриногена (по Клауссу).

Второй этап диагностики включает:

- проведение специфических коагулологических лабораторных тестов: активность и антиген фВ, активность фVIII, исследование агрегации тромбоцитов с основными индукторами – ристоцетином, коллагеном, аденозинфосфатом (АДФ), тромбином, адреналином, RIPA в двух концентрациях, коллаген-I-связывающая способность фактора Виллебранда, мультимерный анализ.

Третий этап диагностики включает:

- проведение молекулярно-генетической диагностики нарушений фВ пациентам для исключения приобретенного дефицита фВ и с целью пренатальной диагностики.

В норме уровень фактора фВ – от 50 до 160%.

фВ острофазный белок и его уровень зависит от ряда внешних факторов. Значения, превышающие нормальные цифры, не всегда свидетельствуют об имеющемся заболевании, иногда небольшое повышение могут вызвать: физическая нагрузка, занятия спортом, стресс и эмоциональное перенапряжение, беременность, прием контрацептивных препаратов. В этих случаях рекомендуется повторить анализ, исключив предшествующие сдаче крови нагрузки и прием препаратов. Повышенный уровень фактора Виллебранда часто наблюдается при: сахарном диабете первого и второго типа, ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии, атеросклерозе, варикозной болезни вен.

Снижение значений наблюдается при разных видах аутоиммунных заболеваний: системной красной волчанке; болезни Хашимото (аутоиммунный тиреозит с гипотиреозом); системных заболеваниях соединительной ткани, а также в послеродовом периоде.

Также известно, что уровень фVIII и фВ в плазме людей с группой крови О (I) значительно ниже, чем с группами А (II) и В (III), этот факт надо учитывать при постановки диагноза пациентам с пограничными показателями фVIII и фВ.



Часть III. Лечение болезни Виллебранда

Жизнь продолжается! Современные методы лечения при их правильном применении помогают контролировать проявления заболевания. Главное – в точности соблюдать все рекомендации и назначения врача, не пуская все на самотек и не забрасывая лечение.

Не все пациенты с диагнозом БВ нуждаются в назначении терапии.

Лечение зависит от:

Типа болезни Виллебранда

Локализации кровотечения

Интенсивности кровотечения

Терапевтические подходы:

- Неспецифическая терапия:
 - антифибринолитические препараты (транексамовая и аминокапроновая кислота);
 - местные кровоостанавливающие средства;
 - механический гемостаз;
 - гормональный гемостаз.
- Заместительная терапия концентратами фактора свертывания крови VIII, содержащими фактор Виллебранда.



Рассмотрим все методы, применяемые для лечения пациентов БВ.

Неспецифическая терапия

Антифибринолитические средства

Для предотвращения растворения (лизиса) образовавшихся сгустков рекомендовано назначение препаратов транексамовой или аминокапроновой кислоты (данные препараты ингибиторы фибринолиза/антифибринолитические препараты). Антифибринолитические средства часто применяют (местно или системно) для купирования кровотечений из слизистых полости рта, носовых кровотечений, кровотечений после удаления зубов и меноррагий. Антифибринолитические средства можно комбинировать с концентратами факторов свертывания крови. Препараты транексамовой кислоты в дозировке 1 г – 3-4 раза в день. Аминокапроновая кислота, 5% раствор, – 5-6 г через каждые 4 часа.



Местные кровоостанавливающие средства

При проведении оперативных вмешательств, особенно на паренхиматозных органах, при экстракции зубов, лечении ран, носовых кровотечениях возможно использование местных гемостатических препаратов. Данные препараты применяются совместно с заместительной терапией и призваны оптимизировать гемостатический эффект.



Лечить кровотечение необходимо быстро!

Незамедлительное введение фактора поможет остановить кровотечение.

При незамедлительном лечении понадобится меньшее количество фактора.

Если вам кажется, что началось кровотечение, лечите его даже в том случае, когда вы в этом не уверены. Никогда не ждите.

Не думайте о том, что лечение может быть напрасным.

Заместительная терапия концентратами фактора VIII, содержащими фактор Виллебранда

Заместительную терапию вирус-инактивированными концентратами фактора свертывания крови VIII, содержащими фактор Виллебранда и/или концентрата фактора свертывания крови VIII/фактор Виллебранда (фVIII/фВ) с распределением мультимеров (белков), максимально приближенным к таковому в нормальной плазме человека, проводят пациентам с БВ (БВ тип 3, тяжелое течение БВ тип 1 и 2) для лечения и профилактики эпизодов кровотечения. Недостающий фактор свертывания крови вводится путем в/в инъекции.

При выборе препарата рекомендуется отдавать предпочтение тому препарату, который при равной эффективности лучше всего переносится пациентом.

Применение комбинированных концентратов возможно для проведения терапии в следующих режимах:

- по требованию (для купирования кровотечений);
- в профилактическом режиме (для предотвращения возникновения геморрагического синдрома).



Часть III. Лечение болезни Виллебранда

Заместительная терапия концентратами факторов свертывания крови



Домашнее лечение – основной вид лечения пациентов с тяжелой формой БВ.

Оптимальное время начала лечения – не более 3 часов после возникновения травматического или спонтанного кровоизлияния или кровотечения. Больного БВ можно научить с раннего возраста делать себе в/в инъекции фактора свертывания крови.

Цель – остановка возникших кровотечений или кровоизлияний как можно быстрее. На сегодняшний день лучшим лечением для пациентов с тяжелой формой БВ является профилактическое лечение, т. е. **профилактика**. Пациенты вводят факторы свертывания крови самостоятельно (или с помощью родных) в домашних условиях с профилактической целью для предупреждения развития кровотечения.

Ни в коем случае! Помните, что симптомы заболевания прекратились именно потому, что препарат действует. При самостоятельном снижении дозировок, частоты введения препаратов или при полной его отмене высок риск, что симптомы очень скоро вернуться.

Концентраты фактора свертывания крови VIII, содержащие фактор Виллебранда

В Российской Федерации зарегистрированы концентраты фактора свертывания крови VIII, стандартизованных (концентрат ФСКVIII/ФВ) и не стандартизованных (концентрат ФСКVIII) по фактору Виллебранда. В таблице представлены препараты, которые применяются при БВ, четыре из них – Гемате П, Вилате, Вилате-нео, Фанди и Вилфактин – разрабатывались и показаны пациентам с БВ. Препараты Гемате П, Вилате, Вилате-нео и Фанди зарегистрированы в РФ и являются комбинированными препаратами фактора свертывания крови фVIII+фВ. Данные препараты имеют сходную эффективность и безопасность и отличаются только содержанием фактора Виллебранда, что и представлено в таблице. Препарат Вилфактин – плазматический чистый фактор Виллебранда, не содержит фVIII; не зарегистрирован в Российской Федерации.



Торговое название	Фирма-производитель	Страна	Соотношение фВ/фVIII	Содержание мультимеров (белков)
Гемате П	СиЭсЭл Беринг	Германия	2,4 - 1,0	Физиологическое
Вилате	Октафарма	Швейцария	0,9 – 1,0	Физиологическое
Фанди	Грифолз	Испания	1,2 – 1,0	Физиологическое
Вилфактин	LFB	Франция	нет фактора VIII	Физиологическое
Козйт ДВИ	Байер	США	<0,5 не станд	Нет высокомолекулярных
Иммунат	Такеда	Австрия	<0,5 не станд	Нет высокомолекулярных
Эмоклот ДИ	Кедрион	Италия	<0,5 не станд	Нет высокомолекулярных
Октанат	Октафарма	Швейцария	<0,5 не станд	Нет высокомолекулярных
Гемоктин СДТ	Биотест	Германия	<0,5 не станд	Нет высокомолекулярных



Часть III. Лечение болезни Виллебранда

Предпочтения должны отдаваться препаратам, имеющим следующие характеристики:

- Должны иметь высокую вирусную безопасность.
- Соотношение между активностью фВ и фVIII является ключевым при определении дозы, необходимой для введения.
- Содержать высокомолекулярные мультимеры фВ, имеющие наиболее выраженные гемостатические свойства.
- Период полужизни фВ (по ристоцитин-ко-факторной активности) и фVIII (по прокагулянтной активности) должны быть сопоставимы.
- Содержание фVIII не должно превышать концентрацию фВ, так как избыточная активность фVIII по сравнению с активностью фВ в крови пациентов с БВ может привести к развитию тромбозов, опасных для жизни.
- Не должны содержать фактор VIII в высокой концентрации, так как это может приводить к повышению активности фVIII в плазме и повышать риск возникновения тромбозов.

Дозу концентратов плазматического фVIII-фВ, предназначенного для лечения БВ, необходимо рассчитывать по активности фактора, содержащегося в большей концентрации в данном лекарственном препарате (фVIII или фВ, которая указана на флаконе).

Восстановление по фВ у взрослых приблизительно составляет 1,5–2% при введении 1 МЕ фВ/кг массы тела. При инфузии 50 МЕ/кг возможно увеличение фВ в диапазоне 75–100 %. У детей уровень восстановления может быть ниже в силу физиологических особенностей.

Расчет дозы концентратов факторов свертывания крови и продолжительность лечения проводится, исходя из вида кровотечения, базовой активности дефицитных факторов и цели лечения, что представлено в таблице.

Необходимая доза препарата = масса тела(кг) x желаемое повышение уровня фактора (% – в зависимости от локализации кровотечения: смотри таблицу ниже) x 0,5 МЕ/кг.

Пример: у пациента весом 70 кг началось умеренное носовое кровотечение, значит уровень фактора, согласно таблице на странице 20, необходимо поднять на 20%, тогда получаем: $70 \times 20 \times 0,5 = 700$ МЕ, и необходимо повторять введение препарата каждые 12-24 часа в сутки до заживления источника кровотечения.



Гемостатическая терапия по требованию при различных видах кровотечения

Показания	Доза фVIII+фВ или фVIII, МЕ/кг	Режим введения	Цель
Легкие кровотечения из слизистых (носовые, десневые)	20	Обычно однократно	Остановка кровотечения
Спонтанные или посттравматические умеренные кровотечения	20-40	Обычно однократно	Остановка кровотечения
Экстракция зубов	20-40	Обычно однократно	фVIII и фВ более 50%
Меноррагия дольше 7 суток или приводящая к анемизации	20-50	Со 2-го дня меноррагии каждые 24 часа в течение 2-4 дней	Остановка кровотечения
Большое хирургическое вмешательство	Насыщающая доза: однократно за 1 час до операции 50-60, поддерживающая доза: 25-30 x 2 раза в сутки	В течение 2—4 сут, затем 1 раз в сутки до снятия швов и заживления раны	Перед операцией и 36 ч после нее фVIII и фВ более 80%
Малое хирургическое вмешательство	Насыщающая доза: однократно перед началом операции 30—50, поддерживающая доза: 15—25 x 2 раза в сутки	В течение 1—2 сут после операции, затем 1 раз в сутки до снятия швов и заживления раны	Перед операцией и 36 ч после нее фVIII и фВ > 80%, фVIII > 50% в течение 7—10 дней



Часть III. Лечение болезни Виллебранда

Профилактическое лечение концентратами факторов свертывания крови фVIII+фВ рекомендовано пациентам с тяжелым клиническим течением БВ (в основном 3 типа) с рецидивирующими кровотечениями из слизистых оболочек или с кровоизлияниями в суставы. Такие кровотечения могут существенно мешать повседневной деятельности и приводить к нарушению функции суставов (артропатии). Артропатия также наблюдается у пациентов с БВ типа 2N (Нормандия), особенно в тех случаях, когда фVIII составляет менее 10%, и у пациентов с тяжелой формой БВ типа 1, у которых количество фВ и активность фVIII могут быть снижены. Активность фВ и фVIII при профилактической терапии рекомендовано контролировать планоно 1 раз в год, а также по ситуации.

Показание/локализация кровотечения	тип БВ	Доза фVIII+фВ/VIII, МЕ/кг массы тела	Режим	Начало профилактики
Легкие кровотечения из слизистых (носовые, десневые)	3	10-50	1-3 раза в неделю	После первого кровотечения
Спонтанные или посттравматические умеренные кровотечения	2	20-40	2-4 раза в неделю	После 2-3 кровотечений
Экстракция зубов	3	20-50	1-3 раза в неделю	После 3-4 кровотечений в год (обычно дети)
Меноррагия дольше 7 суток или приводящая к анемизации	любой тип	20-50	Ежедневно в течение 3-4 дней во время менструации	Женщины детородного возраста

Концентраты факторов свертывания крови вводятся внутривенно струйно, со скоростью, рекомендованной производителем. Необходимо сразу использовать достаточную дозу и соблюдать кратность введения препарата. Использование неадекватно низкой дозы и несоблюдение режима введения приводит к снижению эффективности, ухудшению состояния и увеличению расхода препарата. Слишком высокая доза может привести к развитию тромбозов.



Носовые кровотечения

Носовые кровотечения у пациентов с БВ возникают самопроизвольно, продолжительность их варьирует от нескольких минут до нескольких часов. В течение суток кровотечения могут возобновляться, особенно в ночное время.

При носовом кровотечении

Пострадавшего усаживают, наклонив голову вперед, а на область носа укладывают холод. Можно в этом положении сильно сжать крылья носа на 3 минуты или ввести в ноздри ватные тампоны.

При рецидивирующих носовых кровотечениях имеется риск тяжелой кровопотери. Часто причина кровотечений комплексная. Начинают после 3-4 кровотечений в год (обычно дети). Трудно поддаются эффективному контролю.

Рекомендовано:

- Комплексная диагностика причин и лечение совместно с ЛОР-врачом и невропатологом.
- Местно – лед /тампоны с тромбином, транексамовая кислота; гемостатическая губка/баллоны/прижигание.
- Местное лечение слизистой носа – масла, увлажнители (при сухом воздухе в доме).
- Соблюдение режима.
- Заместительная терапия комбинированным препаратом фVIII/фВ:
 - легкие кровотечения – **20 МЕ/кг однократно;**
 - умеренные кровотечения – **20-40 МЕ/кг x 2-3 инъекции;**
 - упорные массивные кровотечения – профилактика **20-50 МЕ/кг x 1-3 раза в неделю.**

Кровотечения из ран слизистой полости рта

Кровотечения из слизистых ротовой полости чаще наблюдаются у маленьких и молодых пациентов с болезнью Виллебранда. Существует риск тяжелой кровопотери. Необходимо контролировать гемоглобин. Избегать повторного травмирования.

- Заместительная терапия комбинированным фVIII/фВ.
- Легкие кровотечения – **20 МЕ/кг однократно.**
- Умеренные спонтанные или посттравматические кровотечения – **20-40 МЕ/кг однократно.**
- Упорные массивные кровотечения – профилактика **20-50 МЕ/кг x 1-3 раза в неделю.** Начинают после 1-2 кровотечений (обычно дети).
- Применение ингибиторов фибринолиза (транексамовой и аминокапроновой кислоты).
- Соблюдение диеты с исключением твердой пищи.



Часть IV. Кровотечения при различных локализациях

Стоматологическая помощь

Пациентам с БВ рекомендовано проводить плановые стоматологические осмотры не менее 2 раз в год.

Обычные осмотры стоматолога и чистка зубов могут проводиться без заместительной терапии факторами свертывания крови. Однако пациенту необходимо иметь гемостатические препараты. Для пациентов с БВ важно соблюдение гигиены полости рта, что помогает предотвратить развитие парадонтоза и кариеса. Для чистки зубов необходимо использовать мягкую зубную щетку.

Обязательно перед удалением зубов или оперативных вмешательствах необходимо получить консультацию и рекомендации врача-гематолога.

Проведение местной анестезии у пациентов с тяжелой формой БВ (тип 3) рекомендуется только после введения концентрата фVIII+фВ. При легких формах заболевания введение концентратов факторов свертывания крови не является обязательным. Можно использовать местные кровоостанавливающие средства. При оказании стоматологической помощи важно тесное взаимодействие хирурга-стоматолога и врача-гематолога. Удаление зуба или хирургические процедуры должны выполняться под строгим контролем гемостаза и после консультации гематолога. При проведении стоматологических процедур возможно применение транексамовой кислоты или других антифибринолитических препаратов с целью уменьшения необходимости в заместительной терапии комбинированными препаратами. Возможно использование местных гемостатических препаратов после удаления зубов. При обширных стоматологических процедурах (наложение швов, множественная экстракция зубов) может понадобиться госпитализация пациента в стационар.



Гемартрозы

Основная стратегия – проведение профилактики комбинированными препаратами фVIII/фВ **10-50 МЕ/кг x 1-3 раза в неделю.**

Профилактику начинают после 1-го гемартроза.

Режим профилактического лечения подбирает лечащий врач-гематолог.

- При травмах, ушибах применяют холод (мешки со льдом) на область пораженного сустава.
- При выраженном болевом синдроме возможна кратковременная, 1-2 дня, иммобилизация (более длительная быстро приводит к мышечной атрофии и остеопорозу).
- Противовоспалительную терапию при необходимости назначает врач-ортопед.
- Физиотерапия: УВЧ, фонофорез или электрофорез с гидрокортизоном, ЛФК, массаж.

Если сомневаетесь – лечитесь!

Никогда не ждите, пока сустав воспалится, опухнет и станет болеть.

Не думайте, что лечение может быть напрасным!



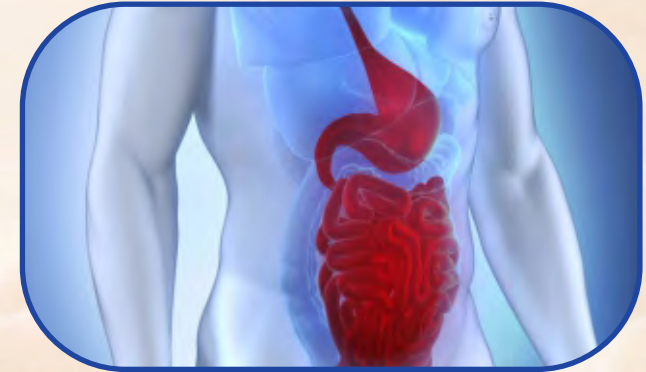


Желудочно-кишечные кровотечения

Такие кровотечения почти всегда являются следствием заболеваний желудочно-кишечного тракта или наличия ангиодистазий (дегенеративное повреждение сосудов). Необходимо провести тщательное (эндоскопическое) обследование для выявления источника кровотечения.

Рекомендовано:

- Заместительная терапия комбинированным препаратом фVIII/фВ:
 - острое кровотечение – **50 МЕ/кг 2 р/день до остановки кровотечения, затем 25 МЕ/кг;**
 - рецидивирующие кровотечения (2-4 раза в жизни) – **профилактика 20-40 МЕ/кг х 2-4 раза/неделю.**
- Применение тромбоконцентрата для нормализации фВ в тромбоцитах и субэндотелии.
- Применение ингибиторов фибринолиза внутривенно и через рот аминокaproновая кислота, транексамовая кислота.
- Лечение сопутствующих заболеваний желудочно-кишечного тракта.



КОГДА НЕОБХОДИМО НЕМЕДЛЕННО ОБРАЩАТЬСЯ К ВРАЧУ?

- Когда непонятны причины боли в животе
- Когда кровотечения или боли возникают в области шеи
- После удара в голову или других травм головы, или когда непонятны причины продолжительной головной боли или тошноты и рвоты
- Интенсивное кровотечение, которое невозможно остановить без специальной помощи или которое возобновляется даже после оказания первой помощи
- Когда появляется кровь в моче или кале





Часть IV. Кровотечения при различных локализациях

Проблемы, касающиеся женского здоровья

Рекомендуется консультация гинеколога для выяснения причины обильных маточных кровотечений, исключения органических изменений как в органах женской репродуктивной системы, так и неорганических заболеваний и состояний, а также для назначения пероральных контрацептивов (синтетические аналоги эстрогенов и гестагенов) для купирования меноррагий.

Меноррагия (обильные менструации) – кровопотеря во время менструации, превышающая физиологическую норму, продолжительностью более 7 суток и объемом кровопотери более 80 мл. Гинеколог может назначить применение эстрогенов, которые повышают фVIII и активность ф Виллебранда, и для контроля умеренно выраженных меноррагий, этого может оказаться достаточным. Применение содержащих эстроген и прогестерон оральные контрацептивов, влагалищных колец или внутриматочных спиралей, высвобождающих эти гормоны можно назначать длительно.

Антифибриновые препараты:

- транексамовая кислота 1 г – 3–4 р/день
- 5% аминокапроновая кислота – 5-6 г каждые 4 часа.

При наблюдении пациенток с меноррагиями необходимо контролировать показатели общего анализа крови, в частности, гемоглобина, а при его снижении дополнительно проводить исследование запасов железа в организме пациентки. Своевременная коррекция анемии (сниженного гемоглобина) очень важно для поддержания хорошего самочувствия женщины, профилактики развития осложнений со стороны других органов и систем организма.

При проведении обследования важно уделять внимание образу жизни пациентки – отсутствию вредных привычек, наличию сбалансированного питания, окружающей эмоционально-психологической обстановке. При появлении признаков нарушения менструальной функции женщине необходимо проанализировать свой режим работы и отдыха, наличие прогулок на свежем воздухе, отсутствие стрессовых ситуаций.

Заместительная терапия концентратами фVIII/фВ

Применяют комбинированные препараты, содержащие фVIII/фВ в дозе 40-50 МЕ/кг в сутки от 3 до 7 дней менструаций в режиме кратковременной профилактики. Рекомендуется обязательно наблюдение гинеколога, контроль анализа крови и при необходимости лечение анемии.





Наблюдение пациенток с БВ во время беременности и родов

При наблюдении беременных женщин с БВ рекомендовано знать тип БВ, а также определить активность фВ в плазме пациентки. При легких формах БВ (тип1 и тип2) концентрация фВ в плазме крови возрастает к третьему триместру беременности, в некоторых случаях до нормальных значений, и на этом этапе отсутствует необходимость проведения гемостатической терапии. В первых двух триместрах беременности концентрация фВ повышается незначительно, что увеличивает риск самопроизвольного аборта.

При тяжелых формах БВ активность фВ во время беременности возрастает недостаточно. При необходимости гемостатической терапии при этих типах следует применять комбинированные препараты фVIII/фВ. Количество препарата определяется в зависимости от уровня фVIII у пациентки, определенного в 28–30 недель беременности. При адекватной профилактике женщины БВ могут рожать самостоятельно, с проведением эпидуральной анестезии, если фVIII составляет не менее 40%.

Выбор сроков и метода родоразрешения проводится врачом акушером - гинекологом по стандартным акушерским показаниям.

В большинстве случаев беременность и роды у пациенток с БВ протекают без осложнений и даже оказывают благоприятное воздействие на клиническое течение заболевания. Оперативное родоразрешение путем кесарева сечения можно проводить при фVIII не менее 50%.

Если ожидается рождение ребенка с БВ, при решении вопроса о способе родоразрешения, рекомендовано выбрать наиболее атравматичный способ.

Вакуумэкстракция является опасной и не должна проводиться в отношении плодов, у которых подозревается БВ.

У женщин с БВ повышен риск первичного и вторичного послеродового кровотечения, поскольку повышенная концентрация фВ в плазме крови снижается сразу же после родов. Риск более высок у женщин с БВ тип 2 по сравнению с женщинами с БВ тип 1.

Выписка пациенток из стационара должна производиться не ранее седьмых суток после родов (самопроизвольных) и не ранее десятых суток после оперативного родоразрешения.

У всех женщин с БВ целесообразно в послеродовом периоде в течение 2–3 недель проводить лабораторный контроль с определением активности фВ и фVIII.



Часть IV. Кровотечения при различных локализациях

БВ у новорожденных

После родов рекомендуется отобрать образец пуповинной крови в пробирку с цитратом натрия для определения активности факторов свертывания крови. При оценке результатов необходимо учитывать возрастные особенности. До момента диагностики у новорожденных с ожидаемой БВ желательно воздержаться от венепункций (только для диагностики БВ), отбора образцов капиллярной крови и других инвазивных манипуляций.

Риск наследования БВ составляет 50% независимо от пола плода. Поскольку БВ в большинстве случаев наследуется по аутосомно-доминантному типу, заболевание могут наследовать дети обоих полов. Тем не менее, дородовую диагностику БВ обычно не проводят, поскольку риск развития кровотечений у новорожденных в большинстве случаев невелик.

Тяжелую клиническую форму БВ (3 тип) можно диагностировать сразу же после рождения по образцу пуповинной крови, однако более клинически легкие формы БВ диагностировать у новорожденного практически невозможно, поскольку после рождения концентрация фВ значительно повышается. Нормальный результат теста может маскировать легкую форму БВ. Поэтому обследование ребенка следует отложить на несколько месяцев.





Оперативное лечение

У пациентов с БВ хирургическое вмешательство может потребоваться как для лечения проявлений заболевания, так и не связанных с БВ заболеваний. Перед любым хирургическим вмешательством рекомендована консультация гематолога.

Желательно, чтобы хирургическое вмешательство проводилось специалистами, имеющими опыт лечения больных с БВ, в клинике с наличием коагулологической лаборатории и возможностью определения активности фВ и фVIII. Оперативное лечение лучше проводить в специализированном стационаре. Анестезиолог должен иметь опыт лечения пациентов с нарушениями свертываемости крови.

Любое оперативное вмешательство или проведение инвазивной процедуры рекомендовано проводить на фоне заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови. Целью гемостатической терапии при хирургическом лечении является достижение уровня фVIII более 50%. Ориентировочные дозы и режимы введения препаратов представлены согласно таблице на стр. 20.

Реабилитация

Пациентам с БВ и поражением опорно-двигательного аппарата рекомендовано проведение функциональной реабилитации, санаторно-курортного лечения в санаториях ортопедического профиля.

План реабилитационных мероприятий должен разрабатываться совместно специалистами по восстановительной медицине, курортологии и гематологами, имеющими опыт лечения пациентов с нарушениями свертывания крови. Лечение можно проводить в санаторно-курортных организациях в климатической зоне проживания пациента, а также на бальнеологических курортах.



Часть V. Вакцинация. Диспансерное наблюдение

Пациенты с БВ могут быть вакцинированы. Особенно важно проведение вакцинации от гепатита В. При вакцинации предпочтение отдается оральному или подкожному введению препарата, по сравнению с внутримышечным или внутрикожным. Если для данной вакцины доступен только внутримышечный путь введения, необходима заместительная терапия для предотвращения развития гематомы. В этом случае необходимо проводить заместительную терапию накануне вакцинации. В день вакцинации введение препарата не рекомендуется. Нельзя проводить вакцинацию во время кровотечения.

Диспансерное наблюдение

Целесообразно проведение диспансеризации пациентов 1 раз в год в специализированном центре, если центр располагает достаточной клинико-лабораторной базой. Рекомендовано проводить осмотр пациентов гематологом, ортопедом и стоматологом не менее 2 раз в год; остальными специалистами – по необходимости.

Диспансерное наблюдение за пациентами с БВ должно включать: обязательен динамический мониторинг состояния пациента с оценкой наличия нежелательных явлений при проведении заместительной терапии: появление ингибиторов к факторам свертывания крови, индивидуальная непереносимость препарата, вирусная контаминация, оценку изменений психологического или социального статуса пациента, оценку состояния периферической венозной системы; лечение осложнений БВ: коррекция дефицита железа, ингибиторов; выявление и лечение сопутствующих заболеваний, особенно заболеваний зубов, полости рта, ЖКТ, ЛОР-органов, органов мочевыделительной и половой систем, патологии сердечно-сосудистой системы и др.

Ключевыми аспектами оценки улучшения состояния здоровья и качества жизни пациентов с БВ являются: предотвращение развития геморрагического синдрома, уменьшение или остановка прогрессирования костно-суставных и мышечных дегенеративных изменений, отсутствие спонтанных кровоизлияний



ВНИМАНИЕ!



Пациентам с БВ нежелательно применение препаратов, ухудшающих функцию тромбоцитов или свертывания крови. Применение таких препаратов может привести к развитию тяжелых кровотечений, которые не контролируются введением концентратов факторов свертывания крови. Однако развившийся тромбоз может потребовать применения антикоагулянтов. Предпочтение надо отдавать препаратам кратковременного действия. Каждый раз необходимо анализировать соотношение пользы и риска от применения антикоагулянтов и антиагрегантов.

Всегда консультируйтесь со своим лечащим врачом-гематологом.



Особенности ведения пациентов с БВ

Гарантированное бесперебойное обеспечение пациентов с БВ концентратами фVIII+фВ или фVIII, содержащих фВ, (взрослых – по федеральной программе высокотратных нозологий (ВЗН), а детей – за счет фонда «Круг добра»), обучение применению этих препаратов членов семьи больных БВ является приоритетом в организации помощи пациентам с БВ.

При лечении кровотечений необходимо придерживаться следующих принципов:

- 1 Для остановки кровотечений необходимо сразу применять эффективные дозы препаратов. Терапия недостаточными дозами не позволит остановить кровотечение, приведет к потере времени, нарастанию геморрагического синдрома и необоснованному расходу дорогостоящих препаратов.
- 2 При проведении домашнего лечения выбор препарата пациентом должен основываться на рекомендациях лечащего врача и быть обоснованным в соответствии с клинической ситуацией.
- 3 Гемостатическую терапию специфическими препаратами (концентратами факторов свертывания крови) необходимо начинать как можно раньше (в максимально сжатые сроки настолько, насколько это возможно, желательно в течение первых 3 часов после получения травмы или появления первых субъективных или объективных признаков кровоизлияния/кровотечения), поэтому основанием для начала терапии могут быть субъективные ощущения пациента или факт травмы. Необходимо стремиться остановить кровотечение или кровоизлияние до развития значимых клинических проявлений. При наличии травмы пациент должен быть осмотрен гематологом в обязательном порядке.
- 4 Лечение легких и средних кровотечений должно проводиться на дому пациентом или его родственниками в соответствии с рекомендациями гематолога. При развитии тяжелого кровотечения терапия должна быть начата как можно раньше (на дому) и продолжена под наблюдением гематолога стационарно или амбулаторно.
- 5 Пациенты не должны использовать препараты, нарушающие функцию тромбоцитов и угнетающие свертывание крови, особенно ацетилсалициловую кислоту и др. НПВП (за исключением некоторых ЦОГ-2: кеторолака, нимесулида, ибупрофена, целекоксиба, парекоксиба и др.).
- 6 Следует избегать внутримышечных инъекций. Если невозможно избежать **внутримышечных инъекций, то необходимо введение фактора.**



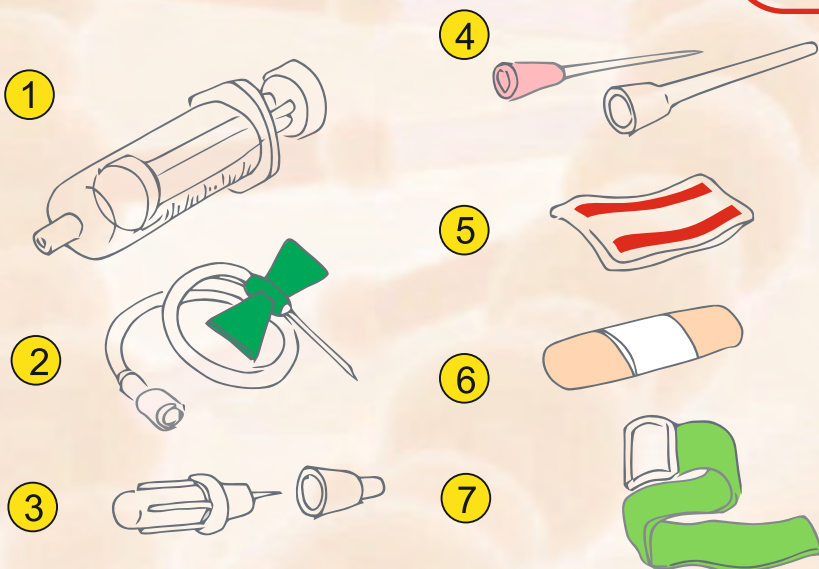
Часть VI. Обучение пациентов и членов их семей. Как самому сделать в/в введение фактора?

Обучение пациентов и членов их семей – необходимое условие обеспечения адекватной помощи больным БВ. Обучение начинается сразу после установления диагноза и проводится на постоянной основе врачами и медицинскими сестрами центра, в котором наблюдается пациент. Обучение проводится индивидуально при посещении центра и в рамках школ гемофилии

Как самому сделать внутривенное переливание?

Ваш путеводитель по домашнему лечению:

- Сними все ювелирные украшения.
- Закатай рукава одежды до локтей.
- Заклей пластырем порезы и ссадины на руках.
- Убери длинные волосы наверх.
- Вымой руки с мылом, проверь есть ли все необходимое для переливания:



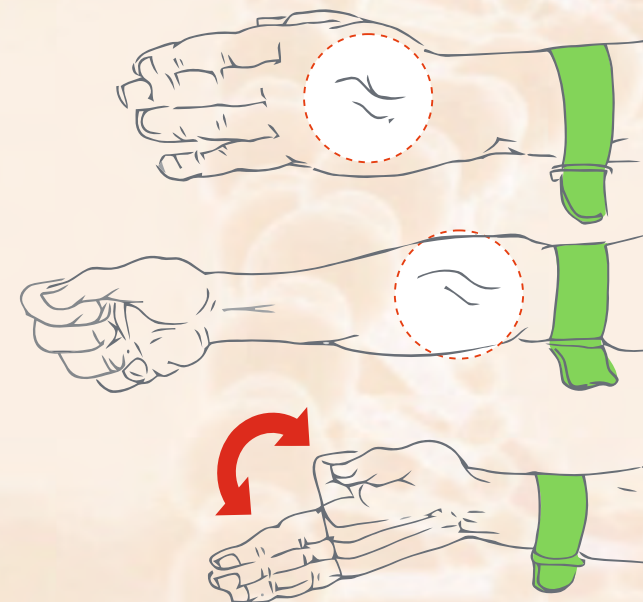
ВНИМАНИЕ!

Всегда соблюдай инструкцию, приложенную к концентрату фактора, а также инструкции, полученные в гематологическом центре.

1. Шприц
 2. «Бабочка»
 3. Игла-переходник
 4. Игла-фильтр
 5. Спиртовые салфетки
 6. Пластырь
 7. Жгут
- Концентрат и вода для инъекции

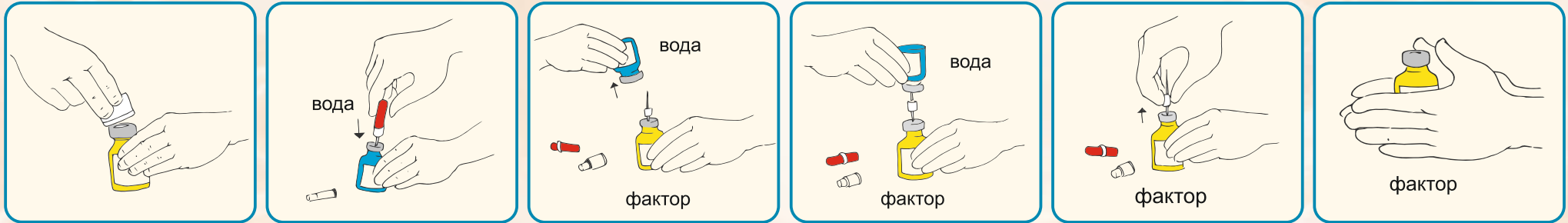
* Комплектация препаратов может отличаться друг от друга.

Для инъекции можно использовать любую видимую или легко прощупываемую вену. Как правило, легче всего использовать вены тыльной стороны руки или внутренней стороны локтя.





Разведение концентрата фактора



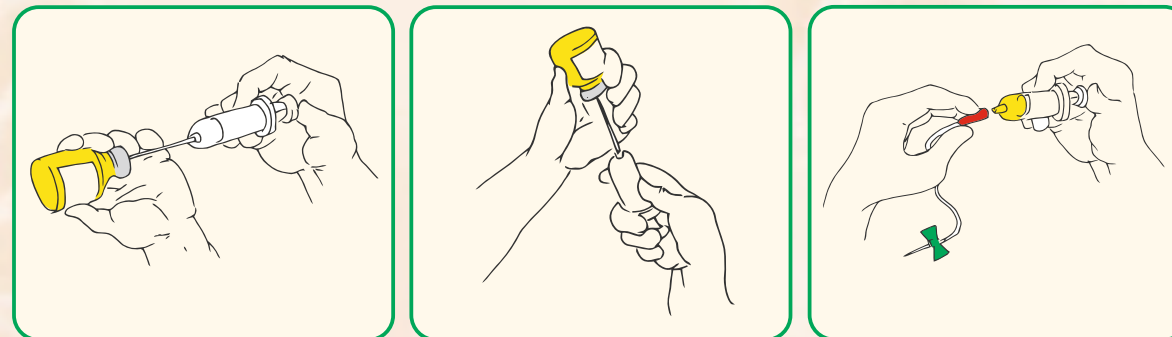
А) Сними крышечки с флаконов с концентратом фактора и водой для инъекций. Протри резиновые пробки спиртовой салфеткой, вложенной в упаковку с концентратом (если «спиртышек» нет – протирай ватой или стерильной салфеткой, смоченной спиртом).

Б) Вначале вставь короткий конец иглы-переходника во флакон с водой для инъекций, затем длинным концом – во флакон с фактором (соблюдай инструкцию, приложенную к концентрату фактора).

В) Когда вода перельется во флакон с концентратом фактора, вытащи иглу-переходник, а пустой флакончик отложи в сторону.

Г) Осторожно потри в ладонях, не встряхивая, флакон с разведенным концентратом так, чтобы раствор стал прозрачным.

Набор концентрата фактора в шприц



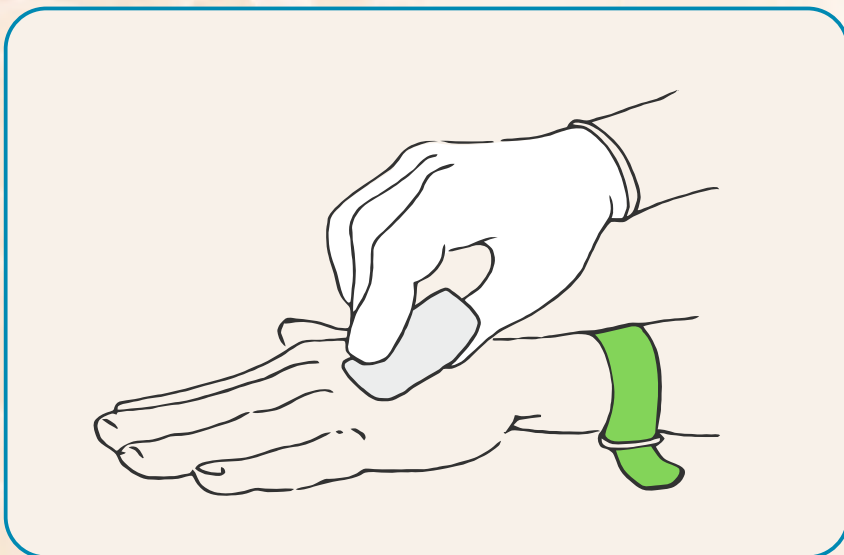
А) Набери фактор в шприц, следуя инструкциям, приложенным к фактору.

Б) Подсоедини шприц к «бабочке», оставив защитный колпачок на иглолке.

* Методика разведения фактора свертывания крови может отличаться друг от друга. Всегда смотрите инструкцию внутри коробки с фактором.



Часть VI. Обучение пациентов и членов их семей. Как самому сделать в/в введение фактора?



Попадание в вену

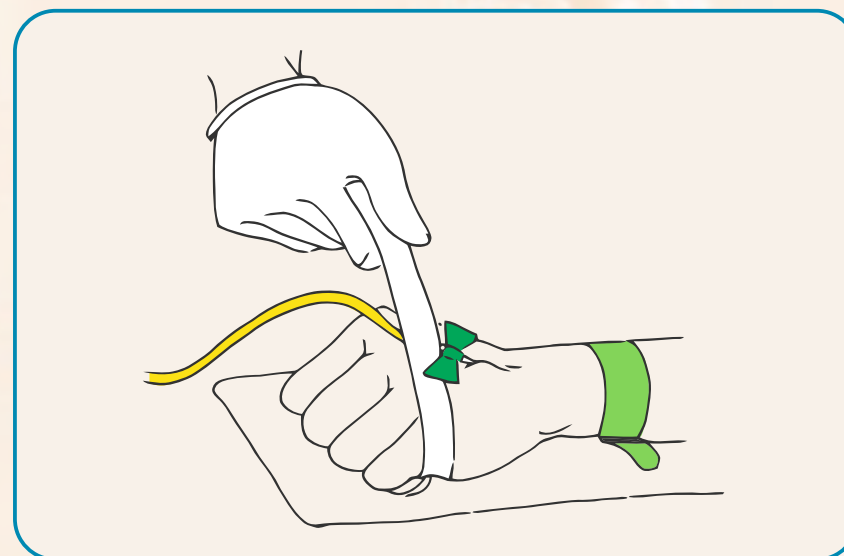
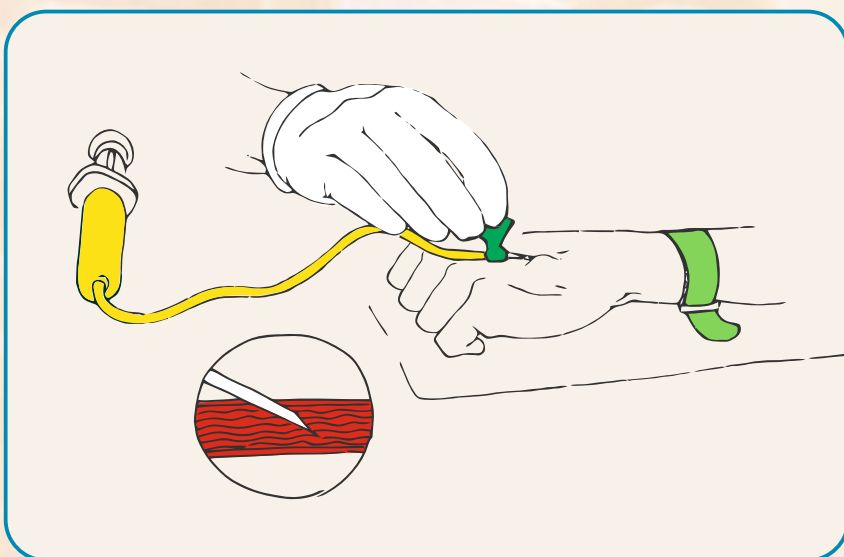
А) Выбери хорошую вену.

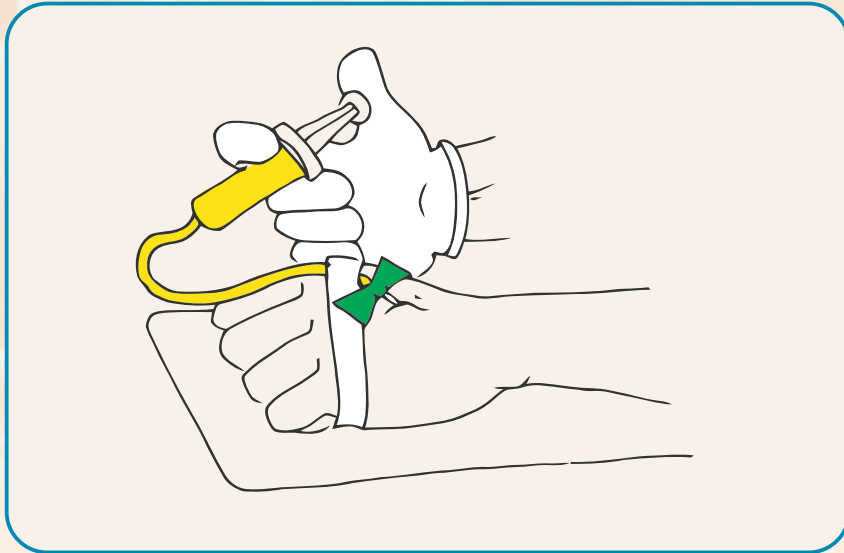
Завяжи жгут на 2-3 см выше места укола.

Протри место предполагаемого укола спиртовой салфеткой.

Б) Держи бабочку иглой кверху. Осторожно нажимай на шприц так, чтобы раствор полностью вытеснил воздух из трубочки.

В) Иглу в вену вводить срезом вверх. Убедись, что игла в вене – капелька крови появится в начале трубочки, зафиксируй иглу с помощью полоски пластыря.





Переливание фактора

А) Сними жгут и, медленно нажимая на поршень шприца, вводи препарат.

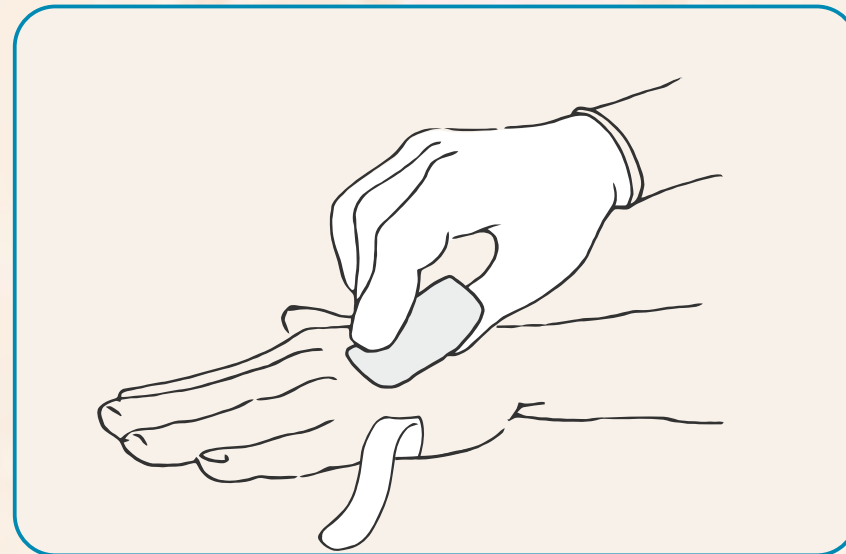
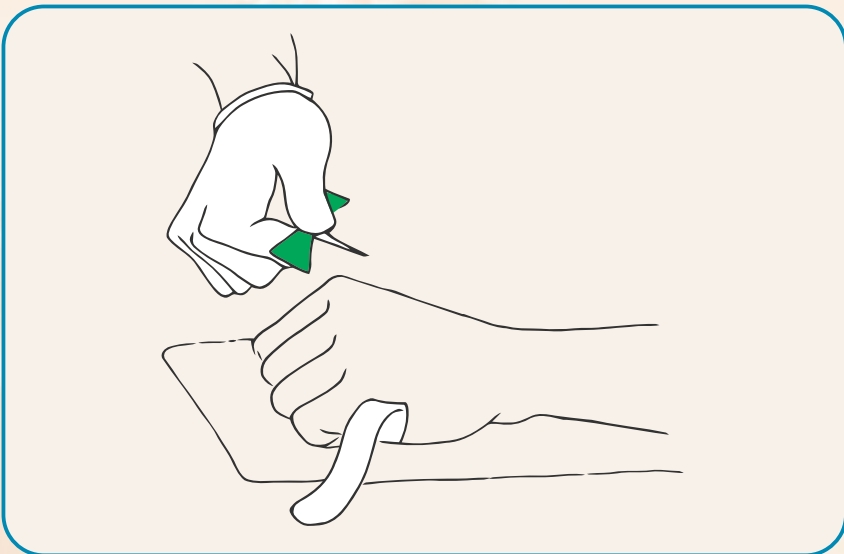
НЕ ТОРОПИСЬ! ДЕЛАТЬ ИНФУЗИЮ НУЖНО МЕДЛЕННО, В СООТВЕТСТВИИ С ИНСТРУКЦИЕЙ К ПРЕПАРАТУ.

Б) Смотри, чтобы в месте укола не было покраснения или припухлости. Проверь, правильно ли расположена игла в вене: останови переливание – ты должен видеть как кровь обратно идет в трубочку. Если у тебя проблемы с переливанием, вытащи иглу и попробуй – в другом месте.

В) По окончании переливания прижми к месту укола спиртовую салфетку сразу же после того, как ты вытащил иглу.

Г) Убери все использованные материалы в отдельный мешок.

Д) Удерживай салфетку на месте укола в течение 2-3 мин. Потом закрепи на этом месте пластырь.





Часть VI. Обучение пациентов и членов их семей. Как самому сделать в/в введение фактора?



Узелки на память!



1. Будьте в хорошей физической форме.
2. Сильные мышцы помогут вам защититься от спонтанных кровотечений (без видимой причины) и проблем с суставами.
3. Не принимайте аспирин. Аспирин (ацетилсалициловая кислота) может провоцировать кровотечения. Некоторые другие лекарства также могут влиять на свертываемость крови. Всегда советуйтесь с врачом и внимательно читайте инструкции к лекарственным препаратам.
4. Избегайте внутримышечных инъекций, они могут вызвать кровотечение.
5. Берегите зубы. Удаление зубов вызывает кровотечение. Для предотвращения проблем регулярно чистите зубы и посещайте стоматолога не реже двух раз в год.
6. Помните, что небольшие порезы, царапины и синяки обычно не опасны. Как правило, они не нуждаются в лечении. Здесь часто достаточно первой помощи.
7. Носите всегда с собой паспорт больного гемофилией. Это нужно для того, чтобы при несчастном случае люди могли узнать о вашем заболевании.



Движение и спорт укрепляют здоровье и полезны для каждого, но для пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда – в особенности. Ведь спорт развивает мышцы, а сильные мышцы защищают от кровоизлияний в суставы.

Здоровые, более крепкие мышцы – регулярные упражнения укрепят мышцы, что обеспечит поддержку суставам. Суставы станут более крепкими и смогут выдерживать более существенные нагрузки и напряжение, что в свою очередь, выразится в уменьшении частоты кровотечений.

Перед началом занятий каким-либо видом спорта всегда следует обращаться за советом в гематологический центр к своему гематологу.

1. Виды спорта без или с низким риском кровотечения

- Рыбная ловля
- Кёрлинг
- Гребля на каноэ
- Велоспорт
- Дайвинг
- Ходьба
- Стрельба из лука
- Сёрфинг
- Настольный теннис
- Аэробика
- Силовой тренинг (гантели, эспандер)
- Бильярд
- Боулинг
- Танцы
- Гольф
- Парусный спорт
- Ходьба на лыжах
- Плавание
- Теннис
- Гимнастика, ЛФК

2. Виды спорта с более высоким риском кровотечения (тем не менее, ими можно заниматься)

- Бадминтон
- Катание на лошадях
- Катание на роликовых коньках
- Лыжи (скоростной спуск)
- Волейбол
- Баскетбол
- Гребля
- Виндсёрфинг
- Водные лыжи

3. Не рекомендованные виды спорта из-за высокого риска кровотечения и травм

- Бокс
- Футбол / Гандбол / Хоккей
- Дзюдо / Тяжелая атлетика
- Сквош
- Сноуборд
- Фехтование
- Гимнастика
- Парашютный спорт, парапланеризм
- Водное поло



Часть VIII. Вы должны знать свои права

В настоящее время лечение больных БВ осуществляется в соответствии со следующими порядками и стандартами:

1. Приказ Минздрава России от 15 ноября 2012 г. № 930н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «гематология».
2. Приказ Минздравсоцразвития России «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда» № 705 от 14.11.2007г.
3. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда» № 1236н от 20.12.2012г.
4. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбоцитопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика» № 1237 от 20.12.2012г.
5. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда (оперативное лечение)» № 1242н от 20.12.2012г.
6. Клинические рекомендации по лечению и диагностике болезни Виллебранда (утверждены на IV конгрессе гематологов России), 2018 год.

Вышеуказанные стандарты, в частности, содержат сведения о расчете дозировок факторов свертываемости, исходя из которых, больной обеспечивается лекарственными препаратами, однако указанные в стандартах дозировки не являются жесткими и могут быть изменены врачом, исходя из медицинских показаний о течении болезни отдельного пациента.

«Правилами ведения федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей».

Лечащий врач может принять решение о выписке рецепта на 6-месячный курс терапии на основании Приказа Минздрава России от 24 ноября 2021 г. № 1094н «Об утверждении порядка назначения лекарственных препаратов, форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения». Пункт 22 вышеуказанного Приказа гласит:

Рецепты на бумажном носителе, в форме электронного документа, оформленные на рецептурном бланке формы N 148-1/у-04 (л) и предназначенные для отпуска лекарственных препаратов гражданам, достигшим пенсионного возраста, инвалидам первой группы, детям-инвалидам, а также гражданам, страдающим хроническими заболеваниями, требующими длительного курсового лечения, действительны в течение 90 дней со дня оформления, за исключением случаев, указанных в пунктах 38 и 39 настоящего Порядка, при которых он действителен в течение 15 дней со дня оформления.

Для лечения хронических заболеваний указанным категориям граждан лекарственные препараты с оформлением рецептов на бумажном носителе или рецептов в форме электронного документа могут назначаться на курс лечения до 180 дней (в ред. Приказа Минздрава России от 11.12.2019 N 1022н).

С 2023 года финансирование и закупки препаратов для пациентов до 18 лет будет осуществлять фонд «Круг добра». Фонд «Круг добра» был создан по указу президента в 2021 году.



Основание для получения путевки

1. Федеральный закон «О государственной социальной помощи» № 178-ФЗ от 17.07.1999г. Согласно ст. ст. 6.1 и 6.2. данного закона лица, не отказавшиеся от социального пакета, имеют право получать путевки на санаторно-курортное лечение, осуществляемое в целях профилактики основного заболевания.

Инвалидам и детям-инвалидам, имеющим право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, справка для получения путевки выдается при наличии рекомендации санаторно-курортного лечения в индивидуальной программе реабилитации инвалида. (Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ № 468н от 13.07.2017г.) «Об утверждении порядка разработки и реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалида, индивидуальной программы реабилитации или абилитации ребенка-инвалида, выдаваемых федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы, и их форм»).

Как получить медицинскую справку для бесплатной путевки в санаторий?

Необходимо пройти медкомиссию по месту жительства. По ее итогам лечащий врач или педиатр, если едет ребенок до 18 лет, выдаст справку по форме 070/у.

Необходимый минимум медосмотра включает:

- осмотр врачей-специалистов: терапевта, гинеколога (для женщин);
- исследования: флюорография легких, ЭКГ сердца;
- анализы: клинический анализ крови, глюкоза в венозной крови, клинический анализ мочи, мазок на онкоцитологию (для женщин).

Если есть показания, лечащий врач назначит дополнительные обследования.

В справке будут указаны: основной диагноз, сопутствующие заболевания, рекомендуемое санаторно-курортное лечение и предпочтительное место.

В справке могут отказать при медицинских противопоказаниях! Обратите внимание, что болезнь Виллебранда (гемофилия) не является противопоказанием для санаторно-курортного лечения.

Для получения путевки необходимо подать заявление на портале Госуслуг, либо обратиться в МФЦ по месту жительства, либо обратиться в региональное отделение Социального фонда России.

Для сведения! С 1 января 2023 года начал работу Социальный фонд России (СФР), который объединил Пенсионный фонд и Фонд социального страхования.

Кроме того, для получения путевки на санаторно-курортное лечение необходимо представить: документы, подтверждающие наличие инвалидности; индивидуальный план реабилитации инвалида, справку, подтверждающую право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг (выдается в отделении пенсионного фонда), паспорт. В течение двух недель Фонд сообщит о возможности предоставления санаторно-курортной путевки, соответствующей заявленному профилю лечения, с указанием даты заезда.

Наши советы:

- Перед обращением за справкой на получение путевки в санаторий следует заручиться рекомендацией врача - гематолога.
- Справку от гематолога необходимо также взять с собой в санаторий, в противном случае существует вероятность, что медицинские работники санатория могут отказаться оказывать помощь и назначать все виды реабилитации и лечения, опасаясь причинить вред пациенту с гемофилией (болезнью Виллебранда).
- Обратите внимание, что в соответствии с Приказом Минздрава России от 05.05.2016 № 281н «Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения» среди показаний к санаторно-курортному лечению у детей указана артропатия при гемофилии, а у взрослых – поражения опорно-двигательного аппарата.

С появлением современных антигемофильных препаратов значительно изменились подходы к санаторно-курортному лечению больных, страдающих гемофилией.

Санаторно-курортное лечение осложнений гемофилии позволяет в значительной мере приостановить, а иногда и предотвратить процесс инвалидизации пациентов. Конкретные его виды должны назначаться совместно с гематологом и физиотерапевтом. В отдельных случаях физиотерапевтические процедуры проводятся под прикрытием гемостатических препаратов. Для укрепления мышечной системы показаны также лечебная физкультура, массаж, плавание.



Часть VIII. Вы должны знать свои права

Обучение

Согласно ст. 71 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» № 273-ФЗ от 29.12.2012г, дети - инвалиды, инвалиды I и II групп, инвалиды с детства имеют право на прием на обучение по программам бакалавриата и программам специалитета за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета, бюджетов субъектов Российской Федерации и местных бюджетов в пределах установленной квоты.

Дети-инвалиды, инвалиды I и II групп, которым согласно заключению федерального учреждения медико-социальной экспертизы не противопоказано обучение в соответствующих образовательных организациях, имеют право на прием на подготовительные отделения федеральных государственных образовательных организаций высшего образования на обучение за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета. Обучение таких лиц осуществляется за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета в случае, если они обучаются на указанных подготовительных отделениях впервые, кроме того им выплачивается стипендия. Дети-инвалиды, инвалиды I и II групп, в числе прочих лиц льготных категорий, перечень которых содержится в ч. 7 ст. 71 указанного Закона, имеют преимущественное право зачисления в образовательную организацию на обучение по программам бакалавриата и программам специалитета при условии успешного прохождения вступительных испытаний и при прочих равных условиях.

Студентам, являющимся детьми-инвалидами, инвалидами I и II групп, инвалидами с детства в период обучения назначается государственная социальная стипендия.

В соответствии с Приказом Минздрава России от 30.06.2016 № 436н «Об утверждении перечня заболеваний, наличие которых дает право на обучение по основным общеобразовательным программам на дому» дети, страдающие тяжелой формой гемофилии, имеют право на обучение в домашних условиях.





МСЭ – это процедура, по результатам которой эксперты признают человека инвалидом или отказывают ему в этом статусе.

Согласно постановлению Правительства №588 у гражданина появилась возможность выбора – проходить экспертизу заочно или лично. Гражданин или его представитель могут выбирать формат проведения МСЭ при заполнении формы согласия. Ее оформляют после того, как врачебная комиссия медучреждения, где человек наблюдается или проходит лечение, выдала направление на экспертизу.

Форматов два:

Очный – с личным присутствием, в том числе с выездом комиссии.

Заочный – без личного присутствия.

Заочная МСЭ проходит без опроса, осмотра и обследования человека. Главный источник информации для специалистов – медицинские документы, которые они изучают во время экспертизы. Приносить их не нужно: все данные поступят в бюро из медорганизации, например поликлиники, автоматически. Это могут быть:

- записи в медицинских документах;
- данные о состоянии здоровья человека, степени нарушения функций органов и оценка потенциала к их восстановлению из направления на МСЭ;
- результаты пройденной реабилитации;
- результаты медицинских обследований.

Очная экспертиза проводится с помощью опроса, осмотра и обследования человека, при необходимости – с использованием:

- специального оборудования;
- медицинских документов и всей имеющейся информации о состоянии здоровья пациента;
- результатов реабилитации.

Очная экспертиза может проходить в нескольких местах:

- Бюро МСЭ по месту жительства или пребывания. Гражданин сам приходит на комиссию.
- По месту нахождения, если человек не может прийти в бюро по состоянию здоровья.
- В интернате, если человек находится там.
- В исправительном учреждении, если гражданин отбывает в нем наказание.
- В медорганизации, если человек проходит лечение в стационаре.

Иногда присутствовать на МСЭ необходимо, поэтому ее проводят в очном формате без права выбора. Решение об этом принимает бюро после знакомства с полученными документами. Специалисты могут изменить формат МСЭ, если:

- Нет возможности убедиться в достоверности сведений из документов.
- Данные медицинских исследований не соответствуют заключениям врачей.
- Необходимо провести обследование с помощью специального диагностического оборудования.
- Пациент проживает в интернате.
- Требуется корректировка программы реабилитации или абилитации.

После экспертизы человеку, получившему инвалидность, выдают справку с указанием группы инвалидности и программу реабилитации или абилитации. Документы можно получить на руки или через почту.



Часть IX. О медико-социальной экспертизе (МСЭ)

Появилась возможность пройти МСЭ в дистанционном формате – с помощью интернета, в том числе с использованием сайта Госуслуг. Такую возможность имеют те, кто не согласен с решением бюро и хочет его обжаловать в вышестоящем органе: главном бюро региона, а после него – в федеральном.

Также МСЭ может проходить дистанционно с целью:

- контроля главного бюро над бюро или федерального бюро над главным бюро;
- консультации с вышестоящим бюро во время дополнительного обследования.

Что изменится с 1 января 2024 года

Заочная МСЭ будет проходить по обезличенным документам – сотрудники не получают доступ к персональным данным гражданина или его представителя.

Персональные данные человека появятся только в справке об инвалидности с указанием группы и программы реабилитации. Он получит решение через личный кабинет на сайте Госуслуг или бумажным письмом.

Проводить экспертизу и назначать группу инвалидности будет бюро не по месту жительства человека, а случайное: направления распределяют через информационную систему между бюро всех регионов.

Если бюро решит изменить формат экспертизы на очный, то с документов снимут ограниченный доступ и направят их в бюро по месту жительства или пребывания гражданина.

С 1 января 2020 года обновлены классификации основных видов стойких расстройств функций организма человека, классификации основных категорий жизнедеятельности и критерии для установления инвалидности, применяемые бюро МСЭ (приказ Минтруда России от 27 августа 2019 г. № 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»).

Согласно Федеральному закону от 24.11.1995 № 181-ФЗ «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации», инвалид – это лицо, которое имеет нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость его социальной защиты.

Порядок и условия признания лица инвалидом утверждены постановлением Правительства РФ от 20.02.2006 № 95 «О Порядке и условиях признания лица инвалидом» (в редакции постановления Правительства РФ от 27.06.2019 № 823).

Признание гражданина инвалидом осуществляется при проведении медико-социальной экспертизы, исходя из комплексной оценки состояния организма гражданина на основе анализа его клинико-функциональных, социально-бытовых, профессионально-трудовых и психологических данных с использованием классификаций и критериев (утверждены приказом Минтруда России от 27.08.2019 № 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»).

Подробнее ознакомиться с текстом Постановления и новых правил можно здесь:
[pravila-priznaniya-lica-invalidom-2022.pdf](#)
Здесь можно найти много полезной информации:
<https://fbmse.ru/>
Есть даже горячая линия по новым Правилам признания лица инвалидом с 1 июля 2022 года
+7 (499) 550-09-91



Инвалидность нельзя получить по факту заболевания. Только наличие тяжелого заболевания, такого, как гемофилия, не дает возможности автоматически получить инвалидность. Согласно приказу Минтруда России от 27.08.2019 № 585н, учитывается степень выраженности нарушений функций организма и критерии установления инвалидности, в том числе детям.

Пациентам при прохождении МСЭ определяют основные виды стойких расстройств функций организма, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, и степени их выраженности, а также основные категории жизнедеятельности человека и степени выраженности этих категорий.

Количественная оценка степени выраженности стойких нарушений функций организма ребенка в возрасте до 18 лет, обусловленных геморрагической коагулопатией, тромбоцитопатией и пурпурой, основывается на оценке тяжести заболевания, которая коррелирует с частотой и объемом заместительной терапии, частотой и разновидностью кровотечений, а также с эффективностью проводимой терапии.

Степень выраженности стойких нарушений функций организма человека оценивается в процентах и устанавливается в диапазоне от 10 до 100 с шагом в 10%.

Приказом также закреплено, что критерием для установления инвалидности является нарушение здоровья со II и более выраженной степенью стойких нарушений функций организма человека (в диапазоне от 40 до 100%), обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению II или III степени выраженности одной из основных категорий жизнедеятельности человека или I степени выраженности двух и более категорий жизнедеятельности человека в их различных сочетаниях, определяющих необходимость его социальной защиты.

Категория «ребенок-инвалид» устанавливается при наличии у ребенка II, III либо IV степени выраженности стойких нарушений функций организма (в диапазоне от 40 до 100%), обусловленных заболеваниями, последствиями травм и дефектами.

В классификациях установлены следующие критерии для нарушений свертываемости крови, пурпуры и других геморрагических состояний (МКБ 10 D65 – D69):

Приложение N 1 к классификациям и критериям, используемым при осуществлении медико-социальной экспертизы федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы, утвержденным приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 27 августа 2019 г. N 585н

КОЛИЧЕСТВЕННАЯ СИСТЕМА ОЦЕНКИ СТЕПЕНИ ВЫРАЖЕННОСТИ СТОЙКИХ НАРУШЕНИЙ ФУНКЦИЙ ОРГАНИЗМА ГРАЖДАН В ВОЗРАСТЕ 18 ЛЕТ И СТАРШЕ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ПОСЛЕДСТВИЯМИ ТРАВМ ИЛИ ДЕФЕКТАМИ (В ПРОЦЕНТАХ, ПРИМЕНИТЕЛЬНО К КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ХАРАКТЕРИСТИКЕ СТОЙКИХ НАРУШЕНИЙ ФУНКЦИЙ ОРГАНИЗМА ЧЕЛОВЕКА.

Примечание к пункту 3. Количественная оценка степени выраженности стойких нарушений функций крови, кроветворных органов и иммунной системы организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, зависит от вида и тяжести течения заболевания (по данным клинико-лабораторного обследования); частоты и тяжести кризов; наличия и вида кровоизлияний во внутренние органы, а также в полости крупных суставов (некритические или жизнеугрожающие), от поражения органов-мишеней, вида, объема и эффективности проводимого лечения (в том числе от регулярного применения стимуляторов гемопоэза, переливания компонентов крови или трансплантации костного мозга), резистентности к проводимой терапии, наличия осложнений (в том числе от проводимой терапии), от степени нарушения функции других органов и систем организма; прогноза заболевания.



Часть IX. О медико-социальной экспертизе (МСЭ)

3.4.2. Болезнь Виллебранда D68.0

3.4.2.1. Легкая форма заболевания (отсутствие кровотечений или редкие (не более 3 раз в год) кровотечения, не требующие медикаментозной и гемостатической терапии и/или не приводящие к анемизации; использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови не требуется.

10-30%

3.4.2.2. Среднетяжелая форма заболевания с частотой кровотечений (3 -10 раз в год), либо до 3 кровотечений, требующих гемостатической терапии и/или госпитализации; хроническая постгеморрагическая анемия средней степени, не требующая заместительной терапии препаратами крови; использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови при оперативных вмешательствах/травмах с целью профилактики (купирования) геморрагических эпизодов.

40-60%

3.4.2.3. Тяжелая форма заболевания с частыми (более 10 раз в год) либо 1-3 обильных кровотечениями, приводящих к развитию острой постгеморрагической анемии; кровотечения из слизистой оболочки полости рта, макрогематурия, кровоизлияния в суставы/мышцы до 3 раз в год, во внутренние органы 2 раза в год и/или кровотечение из ЖКТ, не приведшее к развитию острой или хронической постгеморрагической анемии. Использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической или гемостатической целью при оперативных вмешательствах/травмах и/или по другим показаниям.

70-80%

3.4.2.4. Тяжелая форма заболевания с частыми (более 3 раз в год) тяжелыми кровотечениями, приводящими к развитию острой постгеморрагической анемии, либо иными жизнеугрожающими кровотечениями.

90-100%

Приложение N 2 к классификациям и критериям, используемым при осуществлении медико-социальной экспертизы федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы, утвержденным приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 27 августа 2019 г. N 585н.

Примечание к подпункту 3.4. Количественная оценка степени выраженности стойких нарушений функций организма ребенка в возрасте до 18 лет, обусловленных геморрагической коагулопатией, тромбоцитопатией и пурпурой, основывается на оценке тяжести заболевания, которая коррелирует с частотой и объемом заместительной терапии, частотой и разновидностью кровотечений, а также с эффективностью проводимой терапии.



3.4.1.1 Для детей в возрасте 0–17 лет:

легкая форма заболевания при отсутствии кровотечений либо с редкими (не более 1 раза в год) кровотечениями, требующими обращения в медицинскую организацию, не требующих заместительной терапии и/или не приводящими к развитию анемии;
отсутствие кровоизлияний в суставы и/или мышцы/внутренние органы;
нерегулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью (при оперативных вмешательствах или травмах).
Для гемофилии А и В – минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX 5% и более.

10-30%

3.4.1.2 Легкая и среднетяжелая форма заболевания с редкими (не более 3 раз в год) кровотечениями, требующими заместительной терапии и/или с развитием анемии; кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 1 раза в год.
Для гемофилии А и В – минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX от 2 до 5%.

40-60%

3.4.1.3 Среднетяжелая и тяжелая форма заболеваний с частыми повторными (от 1 до 6 раз в год) кровотечениями, требующими заместительной терапии и госпитализации;
кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 2–3 раз в год.
Наличие гемофилической артропатии 1 и более крупных суставов;
наличие умеренной/выраженной контрактуры одного крупного сустава.
Для гемофилии А и В – минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX менее 1–2%.
Регулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью.

70-80%

3.4.1.4 Тяжелые формы заболеваний с частыми повторными (6 и более раз в год) кровотечениями, со склонностью к частым (более 3 раз в год) тяжелым кровотечениям (в том числе спонтанным) на фоне постоянной терапии; кровоизлияния в суставы и/или мышцы более 3 раз в год и/или кровоизлияния во внутренние органы более 2 раз в год, и/или любой эпизод внутричерепного кровоизлияния и/или повторные эпизоды почечных кровотечений.
Для гемофилии А и В – минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX менее 1%.
Наличие ингибиторной гемофилии с титром ингибитора > 0,6 БЕ.

90-100%



Часть IX. О медико-социальной экспертизе (МСЭ)

При наличии нескольких стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, отдельно оценивается и устанавливается степень выраженности каждого из таких нарушений в процентах. Сначала устанавливается максимально выраженное в процентах нарушение той или иной функции организма человека, после чего определяется наличие (отсутствие) влияния всех других имеющихся стойких нарушений функций организма человека на максимально выраженное нарушение функции организма человека. При наличии указанного влияния суммарная оценка степени нарушения функции организма человека в процентном выражении может быть выше максимально выраженного нарушения функций организма, но не более чем на 10%.

КЛАСИФИКАЦИИ ОСНОВНЫХ КАТЕГОРИЙ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ЧЕЛОВЕКА, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ ПРИ МСЭ ГРАЖДАН:

- а) способность к самообслуживанию;**
- б) способность к самостоятельному передвижению;**
- в) способность к ориентации;**
- г) способность к общению;**
- д) способность контролировать свое поведение;**
- е) способность к обучению;**
- ж) способность к трудовой деятельности.**

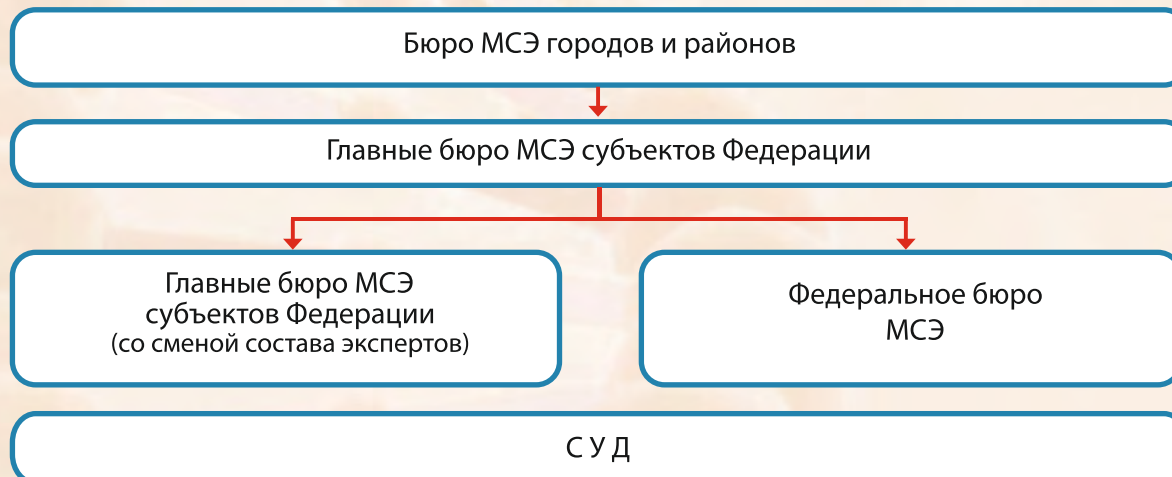
Степень выраженности ограничения основных категорий жизнедеятельности человека определяется исходя из оценки их отклонения от нормы, соответствующей определенному периоду (возрасту) биологического развития человека.



При получении отказа в установлении инвалидности или несогласии с решением бюро МСЭ:

- получите справку о результатах медико-социальной экспертизы;
- получите копии акта медико-социальной экспертизы гражданина и протокола проведения медико-социальной экспертизы гражданина;
- свяжитесь с региональной организацией Всероссийского общества гемофилии.

Порядок обжалования экспертного решения



В течение 30 дней необходимо обжаловать решение комиссии МСЭ.

- Сначала направляйте жалобу в Главное бюро МСЭ субъектов Федерации.
- Если там получили отказ, то направляйте жалобу в Федеральное бюро МСЭ.
- Мы рекомендуем через несколько месяцев после отказа сформировать новые медицинские заключения, найти дополнительные аргументы и подавать повторно на медико-социальную экспертизу.
- Крайним шагом по обжалованию решений бюро является подача заявления в суд.

Обо всех случаях в отказе инвалидности информируйте региональную организацию Всероссийского общества гемофилии или головной офис в Москве. Контактные данные вашей региональной организации ВОГ вы можете найти на сайте Всероссийского общества гемофилии:

www.гемофилия.орг



КОМПЕНСАЦИЯ ВМЕСТО ЛЕКАРСТВ?

Компенсация вместо лекарств?

Вряд ли пациенту с гемофилией, получающему бесплатно дорогостоящие препараты, придёт в голову мысль о получении вместо лекарства положенной инвалиду по закону стандартной денежной компенсации. Однако, тем нашим близким, кому приходится покупать лекарства за свой счет, несмотря на право получить их бесплатно, такие мысли приходят регулярно. В соответствии с известным законом о монетизации льгот ФЗ № 122 от 22.08.2004 набор социальных услуг (далее – НСУ) дает нам право на:

- бесплатное получение лекарственных препаратов;
- бесплатное санаторно-курортное лечение;
- бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно.

Право на получение в натуральной форме именно лекарственной составляющей НСУ является наиболее жизненно важным выбором. Чрезвычайно важно вовремя определить для себя именно такую форму помощи! Естественно, что когда самочувствие человека не доставляет ему особого беспокойства, хронические заболевания не обостряются и не прогрессируют, ему легко поддаться соблазну заменить натуральные льготы денежным пособием. Даже небольшая прибавка к месячному бюджету заманчива. Кажется, что прекрасно будет всегда. Но как только состояние ухудшается, болезнь приобретает затяжной характер, требующий длительного лечения и множества самых разных лекарств, сразу становится очевидным, что денежной компенсации недостаточно на их приобретение.

Граждане, отказавшиеся от получения полного НСУ, либо даже только его лекарственной составляющей, не смогут получать бесплатно необходимые препараты и, как следствие, возникнет необходимость приобретения их самостоятельно. Такая ноша для семейного бюджета может оказаться просто непосильной.



Только сохранение за собой права на НСУ в рамках действующего законодательства поможет защите Ваших прав при получении набора социальных услуг. Нельзя отказываться от социального пакета.

Если ранее кем-то был сделан выбор в пользу денежной компенсации, а потом, как это нередко случается, пришло понимание, что он был неправильным, необходимо знать: восстановить право на получение набора социальных услуг возможно только после подачи соответствующего заявления в Пенсионный фонд.



МОСКВА

Взрослые:

**ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский
центр гематологии» МЗ РФ**

г. Москва, Новый Зыковский пр. д. 4

**Клинико-диагностическое отделение
гематологии и нарушений гемостаза:**

зав. отделением д.м.н. Зозуля Надежда Ивановна

8 (495) 612-29-12

**Отделение реконструктивно-восстановительной ортопедии
для больных гемофилией:**

зав. отделением д.м.н. проф. Зоренко Владимир Юрьевич

8 (495) 613-24-69

зам.зав. отделением Карпов Евгений Евгеньевич

8 (495) 614-90-57

Хирургическое отделение:

хирург, д.м.н. Шутов Сергей Александрович

8 (495) 612-61-91

Дети:

**ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая
больница» Департамента здравоохранения Москвы**

г. Москва, 4-й Добрынинский пер., д. 1/9

Гематологическое отделение:

Регистратура

8 (495) 653-90-85

Зав. отделением Лаврентьева Инна Николаевна

**ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский
центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им.
Дмитрия Рогачёва» МЗ РФ**

г. Москва, Саморы Машела д.1

Консультативное отделение

Врач-гематолог Федорова Дарья Викторовна

Д.м.н., врач-гематолог Жарков Павел Александрович

8 (495) 287-65-70 (справочная служба)

САНКТ - ПЕТЕРБУРГ

Взрослые:

**ФГБУ Российский научно-исследовательский институт
гематологии и трансфузиологии ФМБА России**

г. Санкт-Петербург, ул. 2-ая Советская, д.16

Руководитель отделения хирургической гематологии к.м.н.
Солдатенков Виталий Евгеньевич

8 (812) 717-44-55

Дети и взрослые:

**Городской центр гемофилии по лечению больных
гемофилией (поликлиника № 37):**

г. Санкт-Петербург, ул. Гороховая, д. 6

Руководитель к.м.н. Андреева Татьяна Андреевна

8 (812) 315-48-71



БАРНАУЛ

Алтайский филиал ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр гемофилии" Минздрава России,
г. Барнаул

г. Барнаул, ул. Ляпидевского, д.1

Директор

проф., д.м.н. - Момот Андрей Павлович

8(3852) 68-98-00

для взрослых:

8 (3852) 40-06-49; 68-96-45

для детей:

8 (3852) 40-15-93; 51-09-06

(круглосуточно)

САМАРА

ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России
Гематологическое отделение №1 Клиники госпитальной
терапии

г. Самара, проспект Карла Маркса, д. 165Б
зав. отделением - Куртов Игорь Валентинович

8 (846) 241-91-50

В подготовке медицинской информации принимала участие:

Заведующая Городским центром по лечению гемофилии г. Санкт-Петербург – Андреева Татьяна Андреевна, кандидат медицинских наук,
врач высшей категории.

Брошюра разработана и выпущена Всероссийским обществом гемофилии

