

# ГЕМ

30 (1) 2018

# информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



**Дело было вечером,  
делать было ЕСТЬ чего!**

Нескучные школы гемофилией новгородцев



## Содержание

Новости Всероссийского общества гемофилии.....	1
О медико-социальной экспертизе.....	3
Компенсация вместо лекарств.....	6
Памятка пациента с гепатитом.....	6
Награждение обучающего центра гемофилии Петербурга.....	7
Традиционно необычная Школа гемофилии новгородцев: автопеший поход по Боровичскому району Новгородской области.....	7
Профилактика и партнерство ради качества жизни пациентов.Школа здоровья на Алтае.....	9
Школа гемофилии в Челябинске.....	10
Школа гемофилии в Карелии. Петрозаводск.....	12
Школа гемофилии в Ленинградской и Псковской областях. Санкт-Петербург 2018.....	13
Реабилитация детей Ивановской области. Летний лагерь.....	14
Отдых в Анапе 2018.....	16
17 апреля - Всемирный день гемофилии.....	17
Гепатит С. Для всех, кому небезразлично своё будущее.....	18
Лечение боли у пациентов с гемофилией.....	21
Прививки у детей с гемофилией.....	24
Новый препарат рекомбинантного фактора свертывания крови VIII-Нувик (симоктоког альфа) - предлагает доказанную защиту от кровотечений для людей, страдающих гемофилией А.....	25
Компания Генериум.....	27
Компания CSL Behring.....	27
Компания Shine.....	27
В России получил регистрацию препарат Гемлибра.....	28
Пятьдесят и один год вместе!.....	29
Участник поискового движения Виктор Иванов.....	31
Наши за границей.....	32

Журнал «Геминформ», как и во всех предыдущих своих номерах, в первую очередь старается рассказать о работе Всероссийского общества гемофилии, которое не только контролирует ситуацию, меняющуюся каждый день, но и пытается активно влиять на неё, привлекая все возможные ресурсы, как медицинские, так и пациентские. Проводятся информационные семинары «Школа гемофилии», поддерживается постоянная связь между регионами, ВОГ продолжает отстаивать интересы и защищать права членов нашей организации. Надо сказать, что на взгляд ВОГ ситуация на сегодня ухудшилась: в 2016-м и особенно в 2017-м и 2018-м годах мы столкнулись с перебоями в обеспечении факторами свертываемости крови. С чем это связано? Сразу оговоримся, что высказываем своё видение причины произошедшего. По нашему мнению, связано это с тем, что средств, выделенных из бюджета на программу семи нозологий, стало не хватать. Если раньше переходящий остаток из года в год составлял практически годовой запас, то в 2016-м – 2018-м годах он снизился до 3 месяцев, то есть его стало хватать только на первый квартал следующего года. Некоторые регионы привыкли жить, не экономя: кроме того, что появлялись новые пациенты, часто увеличивались дозировки. Всё это легко растворялось в общей годовой заявке и компенсировалось тем, что закупался вперед годовой запас препаратов. В ряде регионов при этом не увидели увеличения объема, и в результате все закупленные препараты закончились. С удивлением и власти, и пациенты увидели, что у них нет препарата. ВОГ насчитала более 10 таких регионов. Ситуация в них складывалась по-разному: где-то не хватало VIII фактора, где-то плазматического фактора, где-то рекомбинантных, а где-то препаратов для ингибиторной формы. Впервые за долгие годы стали поступать жалобы в региональные организации, и ВОГ пришлось урегулировать ситуацию с отсутствием препаратов. Решение проходило двумя путями: некоторые регионы срочно закупили из своего бюджета дополнительное количество факторов свертывания, чтобы дожить до следующей поставки, другие отказались закупать препараты на свои средства, и Министерство здравоохранения совместно с ВОГ вынуждены были искать какие-то резервы, перекидывать от пациента к пациенту, от региона к региону. Был найден второй путь – перераспределение запасов в других регионах. Здесь важно понимать, что Министерство здравоохранения РФ неоднократно заявляло, что хотя снабжение препаратами в рамках программы 7 нозологий ответственность федеральная, но обеспечение факторами больных гемофилией это также и региональная ответственность. Поэтому, если ситуация серьезная, власти региональные не только вправе, но и обязаны до принятия решения федеральным органом – Министерством здравоохранения РФ – также провести экстренную закупку на свои средства.

К сожалению, мы не уверены в том, что ситуация не повторится в будущем, поэтому призываем всех наших читателей, если они столкнулись с проблемами, не теряться, не пугаться, а выходить на президентов региональных организаций ВОГ (смотрите на сайте ВОГ <https://hemophilia.ru/regions.html>). Если там, где вы проживаете, нет регионального отделения, то связывайтесь с членом правления ВОГ – окружным представителем по вашему федеральному округу (<https://hemophilia.ru/rhs/rhs-board/52-rukovodjashhie-organy.html>). Защищайте свои права и самостоятельно: выходите на главного гематолога, на реги-

ональное Министерство здравоохранения. Если препарат закончился, власть ОБЯЗАНА сделать несколько шагов, в первую очередь в соответствии с требованием закона (**Постановление Правительства РФ от 26.12.2011 № 1155 и Приказ Минздрава России от 21.12.2016 № 983н**) региональное Министерство здравоохранения должно подсчитать свой дефицит по факторам свертываемости и заявить о нем в Министерство здравоохранения РФ. Только после этого ответственность за обеспечение пациента препаратом ложится на федеральный орган власти. Если региональное Министерство здравоохранения этого не сделало, то за все последствия отвечает регион.

Поскольку финансирования на дополнительные закупки нет, то Министерство здравоохранения РФ будет изыскивать резервы за счет остатков в регионах, а вот долго ли мы проживем в такой ситуации, сказать трудно, поскольку она может быть длительно стабильная, так и критически короткая. В связи с этим ВОГ считает своей задачей настоятельно требовать увеличения финансирования программы 7 нозологий. Совместно с другими общественными организациями, в числе которых был Всероссийский союз пациентов, ВОГ обратилось в различные органы власти (к Президенту РФ, в Правительство РФ, в Государственную думу, в Совет федерации, в Минфин, в Минздрав) с настоятельным требованием увеличить объем финансирования. По информации Минздрава дефицит этой программы в 2019 году составит около 10 миллиардов рублей. Если деньги будут выделены, это позволит увеличить переходящий остаток хотя бы до полугодовых запасов, что даст возможность проводить закупки на второе полугодие в более спокойном режиме, без экстренных мер.

На фоне этих событий повторяем давно надоевший, но продолжающий быть актуальным призыв вовремя забирать свой фактор из аптек. Во-первых, наличие таких остатков означает очевидное несоблюдение дозировок, а пренебрежение назначениями лечащего врача приводит к тому, что течение заболевания будет намного тяжелее. Не видя сиюминутных изменений, вы неожиданно окажетесь перед фактом необратимых последствий, которые будут нарастать как снежный ком. Особенно это касается детей: родители, не соблюдающие рекомендованную профилактическую терапию, прямой дорогой ведут своих детей к инвалидной коляске. Несоблюдение назначенных лечащим врачом дозировок и частоты переливаний ведет к очень тяжелым последствиям! Призываем всех родителей подумать об этом! Во-вторых, невыбранные остатки привлекают внимание властей, что дает повод уменьшить вам дозировку или перераспределить препарат между пациентами, а то и между регионами. Последними изменениями в законодательстве Министерство здравоохранения было наделено таким правом. ВОГ считает это правильным. Мы давно говорили о необходимости решений, позволяющих мобильно использовать запас фактора в стране. Не должно быть ситуаций, когда в одном регионе умирает пациент от отсутствия препарата, а в другом лежит невыбранный остаток. Одно дело – остаток объективный, другое – образовавшийся из-за недисциплинированности пациентов, из-за их нежелания строго выполнять предписание лечащего врача.

Ещё один вопрос, который мы хотели бы затронуть, – хронический гепатит С. Мы уже писали в прошлом номере о программе лечения, появлении препаратов совершенно нового уровня безопасности, с эффективностью порядка 97-98%, с минимальными



побочными явлениями. Это препараты безинтерфероновой терапии, они все таблетированы. Несколько лет назад о них можно было только мечтать. Обращаемся ко всем больным гемофилией, инфицированным гепатитом, особенно к старшему поколению: для получения лечения необходимо встать на учет к инфекционисту или гепатологу, пройти все необходимые исследования. Гепатит очень коварен, может протекать в скрытой форме и на фоне бессимптомного развития дойти до такого ухудшения состояния печени, что ставится диагноз цирроз печени, когда сделать уже ничего невозможно. На сегодня, по данным статистики, в западных странах смертность больных гемофилией от цирроза печени стоит на третьем месте. Позаботьтесь о своем здоровье, контролируйте течение заболевания, используйте возможность лечения. Обращайтесь за информацией в региональные отделения ВОГ, заходите на сайт [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru) для ознакомления с текущей информацией и новостями в лечении гепатита. Также хотим обратить ваше внимание на то, что сегодня в рамках системы ОМС реализуется программа безинтерферонового лечения первого генотипа гепатита С бесплатно для больных гемофилией – жителей регионов России. Более подробная информация об этом опубликована на сайте ВОГ [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru).

Нельзя не сказать о том, что ВОГ надеется, что в ближайшие годы появятся серьезные изменения в лечении гемофилии. Ряд фирм готовит препараты, которые будут вводиться подкожно и намного реже. Таким образом, нас ожидает огромный прорыв в препаратах пролонгированного действия. Они будут вводиться подкожно раз в две недели, а то и раз в месяц. Можно себе представить, как изменится качество жизни пациентов. У препаратов генной терапии, о которой уже мы знаем много лет и которая сейчас даёт очень оптимистические результаты, перспектива вообще невероятная - один укол в жизни. Всё это препараты ближайшего будущего, часть из них уже зарегистрирована в Америке и странах Евросоюза. Однако, надо понимать, что говорить о том, что они есть можно будет только после того, как они пройдут регистрацию на территории России. И не будем забывать, что для того, чтобы стать доступными для нас, кроме обычной регистрации, эти препараты должны быть включены в перечень льготных лекарств. Причем не вызывает сомнения тот факт, что они будут значительно дороже классических факторов свертывания, и это - предмет для будущих споров о целесообразности включения их в этот перечень. Читайте о грядущем поколении препаратов в следующем номере журнала.

Сложная ситуация возникла с пациентами с ИТП. И в 2017-м, и в 2018-м году мы столкнулись с рядом жалоб. Особенно тяжелое положение сложилось в Московской области, где несколько человек даже попали в больницу из-за отсутствия нужных препаратов. Ситуацию удалось нормализовать только с помощью Минздрава области: была осуществлена экстренная закупка лекарств. На сегодня в Московской области препараты поставляются, критической нехватки их нет. В таком же алгоритме ВОГ действует и в других регионах. Стали регулярно проводиться информационные семинары, аналогичные «Школам гемофилии», где пациенты учатся справляться с юридическими и медицинскими

скими проблемами. В Калининграде, Мурманске, Твери, Омске, Архангельске и других городах уже прошли школы ИТП, собравшие вместе пациентов и медицинских работников.

20 октября 2014 года ВОГ совместно с ведущими специалистами учредили Национальный день ИТП. По этому поводу ежегодно ВОГ проводит различные мероприятия. В этом году запланирован очередной форум, посвященный проблемам, с которыми сталкиваются как пациенты, так и врачи, лечащие это заболевание на всей территории нашей страны.

Ещё один важный момент, на котором необходимо остановиться. В прошлом номере мы обсуждали изменения, принятые в области медико-социальной экспертизы, особенно те пункты, которые напрямую касаются нас. Все мы знаем, что пройти МСЭК становится все труднее и труднее, невероятное количество сил уходит и на саму комиссию, и на подготовку документов к ней. Каждый раз мы сталкиваемся с необходимостью отстаивать свои интересы. Благодаря усилиям ВОГ и специалистов-медиков Постановление Правительства РФ от 20.02.2006 № 95 «О порядке и условиях признания лица инвалидом» существует сегодня в новой редакции (в редакции Постановления Правительства РФ от 29 марта 2018 г. № 339). Это дало возможность устанавливать детям с тяжелой формой гемофилии инвалидность сразу до 18 лет после первого же освидетельствования, а взрослым с тяжелым уровнем ограничений получить инвалидность бессрочно. Хотим ещё раз отметить, что это касается только пациентов с тяжелой формой гемофилии. В этом номере мы возвращаемся к данной теме и предлагаем вашему вниманию подробную схему подготовки документов и прохождения комиссии медико-социальной экспертизы, смотрите стр. 3.

Постоянная забота ВОГ – «Школы гемофилии». Уже никому не надо объяснять, что это такое и зачем они нужны. О нескольких последних школах смотрите обзоры на страницах этого номера.

ВОГ представляет наши общие интересы: ведёт как ежедневную кропотливую работу, требующую внимания к мелочам и умения поддерживать связь с местными органами управления, так и организовывает общие семинары, праздники для взрослых и детей, создаёт обучающие программы. Всё это выполняют сами больные гемофилией, болезнью Виллебранда и другими коагулопатиями, члены их семей, близкие им люди и друзья. Все, кто волей или неволей оказался связан общими проблемами, решить которые мы можем только сообща. ВОГ приглашает всех, кто имеет желание сделать что-то (в первую очередь для себя, своих друзей и близких) в свои региональные общества гемофилии. Мы все очень разные, обладаем различными знаниями имеет разные привычки, именно поэтому мы нужны друг другу: кто-то даст юридический совет, а кто-то любит возиться с детьми и сможет помочь с детским праздником. Выполнить небольшие разовые поручения вашего регионального общества, и организовать любое дело, которое вам интересно и которое будет приносить личное удовлетворение и радость. Сегодня людей, добровольно помогающих друг другу, принято называть волонтерами. ВОГ приглашает таких людей, потому что только от нас самих зависит, как мы будем жить.

## О МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЕ

### Маршрутизация пациентов с врожденными коагулопатиями для прохождения медико-социальной экспертизы

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

Юридически её обеспечивают федеральные нормативные документы:

- Федеральный закон от 24.11.1995 № 181-ФЗ «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации»;
- Постановление Правительства РФ от 20.02.2006 № 95 «О порядке и условиях признания лица инвалидом» (в редакции Постановления Правительства РФ от 29 марта 2018 г. № 339);
- Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 17.12.2015 №1024н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы».

**После признания лица** действительно нуждающимся в соцзащите инвалидом определяют, к какой группе инвалидности его отнести и какие меры реабилитации необходимы.

Инвалидность нельзя получить просто по факту заболевания. Только наличие даже такого тяжелого заболевания, как гемофилия, не даёт возможности автоматически получить инвалидность. По приказу Минтруда России от 17.12.2015 № 1024н учитываются степень выраженности нарушений функций организма и критерии установления инвалидности, в том числе и детям. Пациентам при прохождении МСЭ определяют основные виды стойких расстройств функций организма, обусловленных их заболеванием или последствиями травм, дефектов, устанавливают степень их выраженности, а также основные категории жизнедеятельности человека и также степень их выраженности.

**Количественная оценка** степени выраженности стойких нарушений кроветворения организма, обусловленных гемофилией, основывается на оценке тяжести заболевания, которая зависит от уровня антигемофильного фактора, уровня антигемофильного глобулина, частоты и объема заместительной терапии, частоты кровотечений. **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):

- |        |   |                |
|--------|---|----------------|
| 5.3.1. | Незначительная степень нарушения функции кроветворения легкая форма с редкими (1 раз в год) кровотечениями, при гемофилии уровень активности дефицитного фактора свертывающей системы крови в пределах более 5%;  | <b>10-30%</b>  |
| 5.3.2. | Умеренная степень нарушения функции кроветворения – среднетяжелая форма с редкими (2 и менее раз в год) кровотечениями, при гемофилии уровень активности дефицитного фактора свертывающей системы крови в пределах от 1 до 5%, кровоизлияния в суставы и/или во внутренние органы 2 и менее раз в год;                        | <b>40-60%</b>  |
| 5.3.3. | Выраженная степень нарушения функции кроветворения – тяжелая форма с частыми (3-4 раза в год) кровотечениями, требующими купирования в условиях стационара, при гемофилии уровень активности дефицитного фактора свертывающей системы крови менее 1%, кровоизлияния в суставы и/или во внутренние органы 3 и более раз в год; | <b>70-80%</b>  |
| 5.3.4. | Значительно выраженная степень нарушения функции кроветворения – тяжелые формы со склонностью к частым тяжелым кровотечениям (спонтанные кровотечения, опасные для жизни).  | <b>90-100%</b> |

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, после чего определяется наличие (отсутствие) влияния всех других имеющихся стойких нарушений функций организма на максимально выраженное нарушение функции организма. 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%.

Приказ № 1024н выделяет следующие основные категории жизнедеятельности человека:

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

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.

## Как пройти медико-социальную экспертизу – пошаговая инструкция.

*Мы рассмотрим основные шаги, которые нужно предпринять для получения статуса инвалида.*

### Шаг 1. Получение направления

Первым вашим действием должна стать запись на прием к лечащему врачу ЛПУ. На приеме вы должны сообщить ему, что хотите оформить инвалидность или продлить её. Врач зафиксирует все нужное в медкарте и выпишет направление на экспертизу. *Не скрывайте своих болезней и травм.*

Обязательно следует принести с собой **заключение врача-гематолога**. В нём должен быть указан диагноз, а также результаты обследования: уровень фактора, результаты заключения врача-ортопеда, снимки МРТ, КТ или рентгенография, количество и виды кровотечений, другая важная информация. Наличие подробного медицинского заключения значительно повышает шансы на успешное прохождение медико-социальной экспертизы.

*Для успешного оформления инвалидности нужно:*

- регулярно появляться в гематологическом центре и **иметь записи об этом в медкарте**;
- если находились на лечении в стационаре, обязательно **отнести копию** врачу поликлиники;
- относить участковому врачу копии всех заключений и анализов для того, чтобы иметь **запись в медкарте ЛПУ**. При отсутствии регулярных обращений и записи в карте в инвалидности **может быть отказано**;
- **обязательно заполнять Протокол внутривенных введений факторов**, куда записывать все случаи кровоизлияний и кровотечений, желательно подписать его у врача-гематолога;
- пациенты с проблемами опорно-двигательного характера должны идти на комиссию МСЭ на костылях или с тростью.

### Список документов для МСЭ:

- форма № 088/у-06 (районная поликлиника по месту жительства -терапевт);
- копия трудовой книжки (заверенная работодателем, если пациент работает), оригинал и копия трудовой книжки (если пациент не работает);
- производственная характеристика с места работы (для работающих пациентов);
- характеристика образовательной деятельности учащегося (студента), направленного на МСЭ;
- паспорт и копия паспорта;
- СНИЛС;
- розовый бланк об инвалидности (если инвалидность установлена ранее);
- индивидуальная программа реабилитации инвалида (ИПРА) (для повторного освидетельствования);
- копии выписок из стационаров и других медицинских заключений за последний год (для повторного освидетельствования) или все выписки о появлении первых признаков заболевания;
- амбулаторная карта или выписка из неё.

### Шаг 2. Составление заявления на проведение экспертизы

Необходимо обращение в бюро МСЭ с заявлением о проведении экспертизы. Заявление гражданин может подать самостоятельно или поручить это своему представителю. В нем указывают название учреждения, в которое подаётся заявление, информацию о заявителе, формулируют просьбу о проведении МСЭ, её цели, ставят дату подачи заявления и подпись.

### Шаг 3. Получение приглашения бюро МСЭ

После подачи заявления нужно дождаться получения приглашения. Его могут составить как в письменном, так и в электронном виде, опубликовав на специализированном интернет-портале.

### Шаг 4. Ожидание проведения оценки состояния организма

Исследование проводится в бюро по месту жительства или, если есть соответствующее медицинское заключение, на дому. Задача специалистов – изучить документы, провести обследование и принять решение, предоставить ли статус инвалида.

## Шаг 5. Получение акта МСЭ

*Решение принимается* в течение 30 дней с дня регистрации. По результатам составляется акт, его подписывают специалисты и руководитель бюро, заверяют печатью. Все документы, в том числе акт, а также протокол и реабилитационная программа, заносятся в личное дело обследуемого.

*Если получили отказ в установлении инвалидности или не согласны с решением бюро МСЭ*, обязательно получите справку об этом **в письменном виде**.

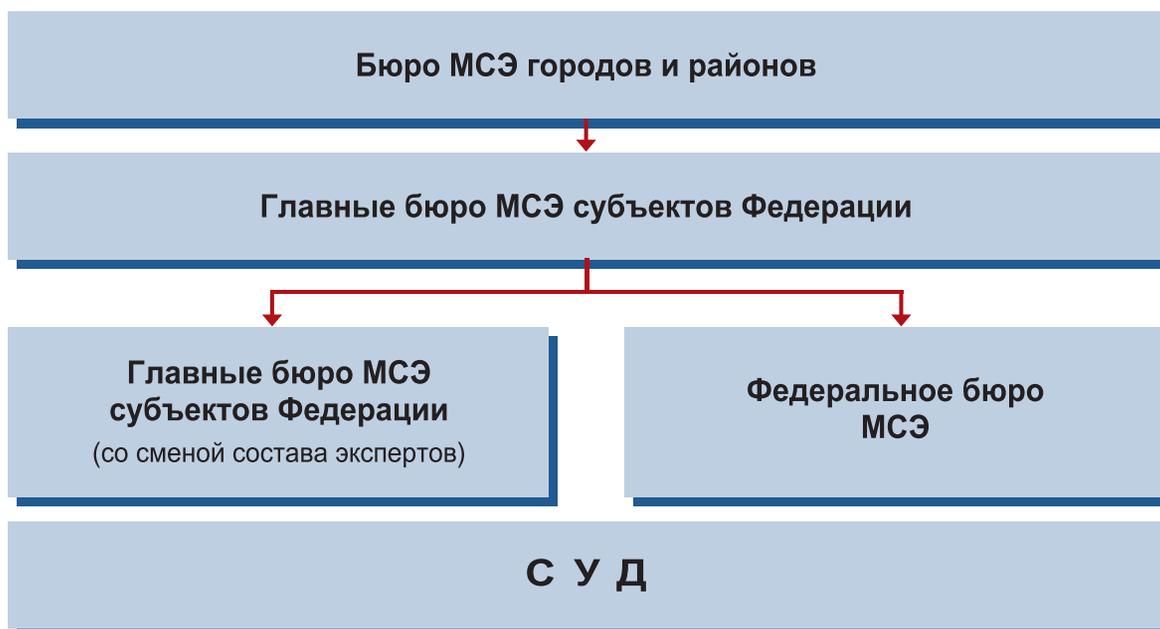
Иногда инвалидность устанавливают *без указания сроков*. Такое бывает при обнаружении невозможности устранить или уменьшить реабилитационными мерами уровень ограничений жизнедеятельности гражданина. Ряд заболеваний системы свертывания крови *входят в перечень заболеваний*, при которых группа инвалидности (категория «ребенок-инвалид») устанавливается без срока пересвидетельствования (до достижения возраста 18 лет) при первичном освидетельствовании (раздел III Приложения к Постановлению Правительства РФ от 20.02.2006 № 95 «О порядке и условиях признания лица инвалидом» в редакции Постановления Правительства РФ от 29 марта 2018 г. № 339):

п. 36. Патологические состояния организма, обусловленные нарушениями свертываемости крови (гипопротромбинемия, наследственный дефицит фактора VII (стабильного), синдром Стюарта-Прауэра, болезнь Виллебранда, наследственный дефицит фактора IX, наследственный дефицит фактора VIII, наследственный дефицит фактора XI со *стойкими выраженными, значительно выраженными* нарушениями функций крови и (или) иммунной системы). Определение *выраженных и значительно выраженных* нарушений функций крови дано в приказе Минтруда России от 17.12.2015 N 1024, приложение 1, п.п. 5.3.3 и 5.3.4 (см. выше).

## Шаг 6. Порядок обжалования экспертного решения

Если вы получили отказ в установлении инвалидности или не согласны с решением бюро МСЭ обязательно получите **справку** об этом **в письменном виде**.

## 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, направляйте жалобу в Федеральное бюро МСЭ.

Крайним шагом по обжалованию решений бюро является подача заявления в суд. Мы не советуем это делать, так как чаще всего такие дела проигрывают из-за невозможности провести независимую экспертизу. Мы *рекомендуем* через несколько месяцев после отказа сформировать новые медицинские заключения, найти дополнительные аргументы и *повторно подать заявление* на медико-социальную экспертизу.

**Обязательно информируйте региональную организацию ВОГ обо всех случаях отказа в инвалидности.**

Контактные данные вашей региональной организации ВОГ вы можете найти на сайте ВОГ. Только все вместе мы сможем найти правильное решение и выход из ситуации.

## КОМПЕНСАЦИЯ ВМЕСТО ЛЕКАРСТВ?

**От редакции.** 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 кажется заманчивой. Кажется, что все 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 непосильной. Только сохранение за собой права на НСУ в рамках действующего законодательства поможет защитить ваши права при получении набора социальных услуг.

Если ранее кем-то был сделан выбор в пользу денежной компенсации, а потом, как это нередко случается, пришло понимание, что решение было неправильным, необходимо знать: восстановить право на получение набора социальных услуг возможно **только после подачи соответствующего заявления** в Пенсионный фонд. Для этого надо не позднее 1 октября текущего года подать заявление в Пенсионный фонд о возобновлении в следующем году предоставления НСУ для получения бесплатной лекарственной помощи и других социальных гарантий.

Для тех граждан, которые не отказывались от этой льготы и в настоящее время уже получают её в натуральном выражении в рамках НСУ (в том числе льготные лекарственные препараты), необходимости подачи заявления в Пенсионный фонд нет.

## ПАМЯТКА ПАЦИЕНТУ С ГЕПАТИТОМ С

### Организация лечения хронического вирусного гепатита у больных гемофилией из Российской Федерации (кроме Московской области)

В медицинском центре «Гармония» в рамках системы обязательного медицинского страхования бесплатно осуществляется противовирусная терапия ХГС, как с применением интерферона, так и без него.

Для первичной он-лайн консультации необходимо:

1. Иметь положительный результат анализа ПЦР HCV RNA (качественный анализ + генотип любой давности);
2. Сдать по месту жительства:
  - общий анализ крови + тромбоциты (в мазке по Фонио);
  - биохимический анализ крови: о. белок, альбумин, о. билирубин, пр. билирубин, АСТ, АЛТ, ГГТ, ЩФ, креатинин, мочевины, железо;
  - коагулограмму: ПТИ, МНО;
  - АФП;
  - УЗИ брюшной полости, эластографию (фиброскан), при необходимости проведения дифференциальной диагностики может потребоваться дообследование;
3. Прислать фотографии или сканы анализов с пометкой «гемофилия» на почту врачу-гепатологу Федосьиной Екатерине Александровне [mmc@hepatitu.net](mailto:mmc@hepatitu.net), [starkat@mail.ru](mailto:starkat@mail.ru).

В зависимости от результатов предоставленных вами исследований, личного осмотра, при отсутствии противопоказаний и при наличии необходимых препаратов вам может быть назначена дата начала терапии. Для генотипа 1b возможна безинтерфероновая терапия, для других генотипов используются схемы лечения с интерфероном.

Обращаем ваше внимание: в связи с тем, что лечение в Центре осуществляется на базе дневного стационара (посещения клиники не реже 1 раза в неделю), пациент **не должен** ложиться в стационар других клиник. Амбулаторный прием, обращение для выписки рецепта при этом возможны.

## Награждение обучающего центра гемофилии Петербурга

23 мая 2018 года на проходившем в Великобритании Конгрессе гемофилии почетной грамотой Всемирной федерации гемофилии был награжден Международный обучающий Центр гемофилии Петербурга под руководством Андреевой Татьяны Андреевны. Награда была вручена за выдающиеся успехи и отличное проведение программы сотрудничества Центра гемофилии со специалистами стран СНГ. С 2012 года в центре прошли стажировку и обменялись опытом врачи разных специальностей из Узбекистана, Молдавии, Украины, Белоруссии, Казахстана – гематологи, специалисты лабораторной диагностики, стоматологи.

Всероссийское общество гемофилии поздравляет коллектив Центра гемофилии с признанием его вклада в развитие программ международного сотрудничества и желает дальнейших успехов в лечении больных с проблемами свертывающей системы крови.

## Традиционно необычная «Школа гемофилии» новгородцев: автопеший поход по Боровичскому району Новгородской области

*От редакции. На обложке журнала, который Вы держите в руках, фотографии ребят, участвовавших в походе по Новгородской области, организованном местной региональной организацией ВОГ.*

*Уже несколько лет подряд во время походов проводятся необычного формата «Школы гемофилии», которые проходят не просто в неформальной, а в абсолютно нестандартной обстановке.*

*Насколько это интересно, Вы можете судить по лицам ребят и взрослых.*



27 - 29 июля Новгородское общество гемофилии в очередной раз покоряло реки и холмы родного края. Напитаться природой, увидеть самые красивые уголки и показать их друзьям дают возможность «Школы гемофилии» в Новгородской области. Этим летом очередная школа прошла в уникальном месте - деревне Березицы Боровичского района. Именно здесь живет народный умелец, своими руками создавший на берегу реки Мсты органично вплетенную в местную природу инфраструктуру, такую притягательную для ребятшек – домики на деревьях и площадки для игр. Рядом находится карстовый источник и древняя церковь Параскевы Пятницы, издавна почитаемые местными жителями.

Помимо новгородцев в автопешем походе по Боровичскому району участие приняли гости из Пензы – руководитель местного отделения Всероссийского общества гемофилии Марина Сафронкина с семьей. «Уникальный опыт, интересные мастер-классы, новые знания для детей! Все это мы везём в Пензу! Огромное спасибо новгородцам за погружение в атмосферу знаний и знакомство с удивительными людьми! Желаем процветания и огромных успехов вашей организации!» – такими впечатлениями делится Марина на своей страничке в «Фейсбуке».





«Поиск новых форм «Школы гемофилии» привел нас к универсальному варианту – семейному празднику. Дети взрослеют в своем отношении к болезни, взрослые заряжаются детским оптимизмом, все это благодаря элементам творчества и соревновательности предлагаемого досуга. Участники становятся полноправными сотворцами образовательного процесса. На выходе мы получаем сплоченную команду, умеющую ответственно и спокойно относиться ко всему, что привносит в нашу жизнь гемофилия, - делится Игорь Авшаров, руководитель Новгородского регионального отделения ВОГ. Мне как гемофилику «со стажем» от радно отмечать то, на что нынешние молодые родители уже и внимания не обращают. К примеру, дети на занятии расположились на полу, на спортивных ковриках, согнув ноги, еще лет 15 назад это было бы невозможно. Или еще пример – выполняя задание нарисовать гемофилию, дети сообща выдали изображение обычной девочки – на рисунке не было места страданию, скорее, ситуация, с которой они сосуществуют. Психологической составляющей жизни с гемофилией мы уделяем большое внимание, важной остается и образовательная часть. Дети есть дети, и пока в специальном конкурсе знаний нашлось немало поводов снова и снова обсуждать золотые правила введения инъекции и другие».



Тщательная подготовка «Школ», участие в них волонтеров (врача-гематолога Владимира Сухова, медицинской сестры Нины Ткаченко и арт-терапевта Анастасии Разумовой) дают свой результат. Сочетание лекционного материала и практики, психологического тренинга, культурологического и спортивно-развлекательного элементов – формат, с нашей точки зрения, действенный. Дети понимают, что они не одиноки в своих трудностях, приобретают друзей. Взрослые могут без ограничения времени общаться с врачом, обсуждая все тонкости жизни с гемофилией, вдохновляют друг друга на кропотливый труд или делятся опытом с теми, кто еще не готов в полной мере принять заболевание своего ребенка.

Сегодня в Новгородской области зарегистрировано 35 больных гемофилией. Из четырнадцати детей десять имеют тяжелую форму заболевания. Благодаря заботе родителей, активному участию врачей и обеспеченности препаратами ребята живут полноценной жизнью и уверенно строят планы на будущее.



*Разинкова Юлия, волонтер Новгородского регионального отделения ВОГ*



## Профилактика и партнерство ради качества жизни пациентов. «Школа здоровья» на Алтае

В Барнауле 22 июня 2018 года на базе КГ БУЗ «Краевая консультативная поликлиника» состоялось очередное занятие в Алтайской школе здоровья для пациентов, страдающих гемофилией и болезнью Виллебранда. Свыше 50 человек – пациенты, врачи-гематологи, врачи-ортопеды, представители из аппарата ВОГ – были приглашены к участию в мероприятии. В ходе семинара были заслушаны доклады, представлены развернутые мультимедийные презентации, высказаны конструктивные мнения и озвучены проблемы, касающиеся качества жизни, лечения заболевания, поддержки и помощи пациентам. Открыл занятие «Школы здоровья» директор Алтайского филиала ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, профессор, д.м.н. А. П. Момот (Барнаул). Проанализировав новые возможности диагностики и лечения пациентов, страдающих гемофилией, он особо подчеркнул, что современные препараты позволяют уйти от внутривенных инъекций к подкожным введениям. Они облегчают проведение профилактики и лечение ингибиторной формы, так как вводятся 1 или 2 раза в неделю.



Об опыте эндопротезирования крупных суставов у пациентов с гемофилией рассказал слушателям «Школы» заместитель заведующего отделением реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, врач высшей категории, ортопед-травматолог Карпов Евгений Евгеньевич (г. Москва). Он акцентировал внимание аудитории на последствиях неправильного профилактического подхода, отметив в качестве единственного выхода эндопротезирование.

Информацию о деятельности отделения по изучению гемофилии и других геморрагических диатезов Алтайского филиала ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России представил в рамках семинара врач-гематолог Алтайского филиала НМИЦГ, д.м.н. А. Н. Мамаев (Барнаул), обратив внимание на профилактику как залог качества жизни.

«У вас всегда должен быть запас фактора, особенно, если путешествуете или находитесь в дороге. Очень хочется, чтобы вы как можно меньше обращались к ортопедам, уважаемые пациенты!» – эмоционально завершил доктор свое выступление.

О лечении гемофилической артропатии рассказывал травматолог, доцент кафедры травматологии и ортопедии ФГБОУ ВО АГМУ Минздрава России, к.м.н. А. В. Чанцев (Барнаул), он подчеркнул, что при гемартрозе лучше удалять кровь из сустава и вводить в него хондропротекторы.



Тема профилактики кровотечений у детей с гемофилией и болезнью Виллебранда в Алтайском крае была затронута в докладе главного внештатного детского гематолога Министерства здравоохранения Алтайского края, к.м.н. А. А. Румянцева (Барнаул), который отметил, что дозы препарата юным пациентам повышены.

Главный внештатный специалист по инфекционным болезням Министерства здравоохранения Алтайского края, к.м.н. В. В. Шевченко (Барнаул) поделился опытом лечения вирусного гепатита С у пациентов с гемофилией в Алтайском крае.





В практической части семинара правила и особенности лечебного и профилактического применения концентратов коагуляционных факторов VIII и IX объясняла присутствующим медицинская сестра процедурного кабинета лаборатории патологии гемостаза М. А. Исмагулова.

Л. И. Громова, представитель ВОГ в СФО рассказывала участникам «Школы» о разноплановой деятельности Всероссийского общества гемофилии в СФО и о перспективах работы: масштабном событии федерального уровня – научно-практической конференции по гемофилии с участием представителей медицинского сообщества из большинства регионов России. Продолжая развивать главный тезис программы семинара – профилактический подход к лечению пациентов – она высказала мнение о том, что профилактика для больных – это, с одной стороны, настрой и надежда, а с другой – чёткий неукоснительный режим и самоконтроль, дисциплина и ответственность, это воспитание воли и тяжелая, непрерывная работа, а иногда борьба с собственными страхами и безволием...Очевидно, что говорить о настрое и самоконтроле можно только вкупе с комплексом медицинских мероприятий, но минимизировать действия различных факторов риска, предупредить появление различных патологических состояний, снизить риск развития осложнений и уменьшить скорость прогрессирования болезни – вполне по силам каждому при систематической и грамотной профилактике. Семинар «Школы здоровья» завершили очные консультации, которые для желающих из числа слушателей провел Евгений Евгеньевич Карпов, скорректировав планы дальнейшего лечения всех присутствующих пациентов. По мнению участников, занятие «Школы здоровья» в Алтайском крае получилось продуктивным и интересным. Пациенты, проявившие себя в интерактивах, получили призы. Денежное вознаграждение в размере 1000 рублей вручено каждому из 4 детей, которые приняли участие в конкурсе рисунка.

Всем огромное спасибо за работу! До новых встреч!



*Людмила Громова,  
представитель ВОГ в СФО*

## «Школа гемофилии» в Челябинске

В Челябинске состоялся уже третий по счету семинар «Школа гемофилии». Он прошел 17 июня 2018 года в конференц-зале «Sigma» отеля «Radisson Blu». Участники - больные гемофилией и другими наследственными коагулопатиями, родители детей с гемофилией, врачи, представители общественных организаций, всего более 60 человек – приехали из разных уголков области: Челябинска, Магнитогорска, Златоуста и других городов, были гости из Москвы и Екатеринбурга.



Открыл семинар докладом о «Состоянии оказания медицинской помощи и диагностики больных гемофилией в Челябинской области» Коробкин Александр Владимирович, к.м.н., врач-гематолог высшей категории. Он рассказал об опытных врачах, готовых принять на консультацию больных гемофилией, их присутствии в крупных районах города Челябинска и в некоторых городах области, таких, как Магнитогорск. Добавил о необходимости открытия в Челябинске лаборатории по исследованию крови, в частности для определения уровня ингибитора у больных гемофилией, что обеспечило бы быстрое принятие решения специалистом о дальнейшей терапии.

Гость из Москвы – Полянская Татьяна Юрьевна, к.м.н., врач травматолог-ортопед высшей категории, старший научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России провела индивидуальные консультации для участников конференции, ранее перенесших операцию по эндопротезированию. Желающие смогли узнать о ходе их реабилитационного периода и получить нужную рекомендацию. Помимо прямых консультаций пациентам Татьяна Юрьевна выступила с докладом «Современные методы

лечения гемофилии и её осложнений». Уделив особое внимание вопросу профилактики, она на примере показала, как портятся суставы у больных гемофилией даже в условиях современного обеспечения лекарствами, но без активного участия родителей и самих больных. Татьяна Юрьевна особо отметила, что правильно подобранная схема профилактики заметно уменьшает последствия развития сопутствующих заболеваний.

Еще одна актуальная тема семинара «Хронический гепатит С. О Новых возможностях противовирусной терапии в 2018 году» рассматривалась в докладе Ольги Анатольевны Пищуловой, врача-инфекциониста Челябинского областного гепатологического центра. Данное



заболевание исследуется только последние 20 лет, но за это время выявлено 11 генотипов вируса.

Для родителей своей доклад о «Характерных кровотечениях у детей школьного возраста 7 – 17 лет» представила Моисеева Лариса Владимировна, врач-гематолог детской областной клинической больницы г. Челябинска. Она рассказала о необходимости проведения профилактического лечения, о готовности детей к самостоятельному внутривенному введению препарата. Лариса Владимировна отметила, что детская больница круглосуточно готова принять детей, больных гемофилией и оказать им необходимую помощь, амнопрофильность учреждения позволяет незамедлительно провести обследования: УЗИ, рентгеновское обследование и компьютерную томографию.

Особая практическая часть семинара - обучающий мастер-класс по внутривенному введению препаратов свертываемости крови. Руководила обучением Смелышева Наталья Михайловна, медсестра детского онкогематологического отделения. Такое мероприятие традиционно вызывает большой интерес тех, кто уже имеет некоторый опыт, и тех, кто только учится. Новички, а также их родители наглядно получают нужную информацию для безопасной домашней терапии. Наталья Михайловна учит уделять особое внимание стерильности проведения процедур и соблюдению правил гигиены, правильному разведению препарата, выбору вены для введения лекарства. Под присмотром специалистов новички попробовали самостоятельно сделать себе внутривенный укол. Трудно переоценить значение таких мастер-классов, поскольку умение сделать укол в домашних условиях нужно каждому члену семьи. Ещё один гость семинара – Просвирина Татьяна Васильевна, заместитель председателя городского движения помощи онкобольным детям «Искорка». Она рассказала о проблемах, которые им приходится решать. Целевая аудитория – дети с онкологическими и гематологическими заболеваниями. Организация оказывает юридическую, психологическую и

материальную помощь, проводит совместные встречи для дальнейшей реабилитации. Татьяна Васильевна предложила совместное участие родителей детей, больных гемофилией, в мероприятиях организации. Завершил семинар вице-президент Челябинской региональной организации инвалидов больных гемофилией, Всероссийского общества гемофилии Печенкин Александр Борисович. Он говорил о необходимости посещать врача-гематолога два раза в год для своевременного выявления и подбора необходимой терапии, о ведении дневника по введению препаратов свертывания крови, что поможет как врачу, так и пациенту верно подбирать дозировку и режим введения. В диалоге с участниками конференции обсуждались темы, связанные с гемофилией. Для выявления наиболее общих вопросов, участники заполняли «проблемный лист». На основании полученных мнений можно будет выбрать в дальнейшем общую стратегию.

Несмотря на серьезность обсуждаемых вопросов, нашлось время и для познавательного отдыха: для детей была организована анимация, где они смогли принять участие в изготовлении мороженого и узнать, как работают некоторые физические и химические законы.

*Печенкин А.Б., вице-президент Челябинской региональной организации ВОГ*





## «Школа гемофилии» в Карелии. Петрозаводск



10 июня 2018 года в Петрозаводске, в конференц-зале отеля «Карелия» состоялась очередная «Школа гемофилии» уже вторая по счёту. В ней принимали участие врачи из Петербурга, Великого Новгорода, Петрозаводска. На «Школу» пришли гематологи Республиканской больницы во главе с главным гематологом Республики Карелия Мясниковым Александром Абрамовичем.

Обсуждались актуальные вопросы лечения пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда. Открыл школу Владимир Викторович Березин рассказом о целях и задачах Всероссийского общества гемофилии. Кучин Антон Александрович – доктор, курирующий гемофилию в республике, выступил с докладом «Наследственные коагулопатии: успехи и сложности в Карелии и перспективы развития».

Татьяна Андреевна Андреева и Валерия Николаевна Константинова рассказали о последних достижениях науки, в частности о разработках и опыте использования в России новейших препаратов подкожного введения, так называемых миметиках. Эти лекарства вводятся раз в неделю, а в некоторых случаях даже раз в месяц. Была затронута и тема генетического метода лечения, в котором уже получены первые результаты, правда, пока только за рубежом.

Без малого полтора часа длился доклад заведующего хирургическим отделением НИИ Гематологии и трансфузиологии Виталия Евгеньевича Солдатенкова о лечении гемофилической артропатии. Ему было задано больше всего вопросов. Психолог из Великого Новгорода Анастасия Владимировна Разумова провела групповое занятие на тему «Основные проблемы социализации больных гемофилией. Способы их решения. Совместными усилиями были выявлены основные страхи и показаны пути их преодоления, а обсуждение этих вопросов вызвало много споров среди присутствующих.

В это же время в лаборатории Республиканской больницы Нина Ивановна Климова, врач лаборант Санкт-Петербургского центра по лечению гемофилии, проводила мастер класс по лабораторным исследованиям по определению уровня VIII и IX факторов и ингибиторов к ним. Для этого была взята кровь четверых пациентов. Нина Ивановна высоко оценила мастерство лаборантов из Петрозаводска. Последний час был уделён консультациям пациентов и практическим занятиям. Игорь Авшаров, президент Новгородской региональной организации, добровольно выступил в роли подопытного, позволив человеку, делающему это впервые, сделать укол. В общей сложности «Школа» длилась семь часов, во время которых уж точно никто не скучал.

*Мойсеев А. Г.,  
президент Карельской  
региональной организации ВОГ*



## «Школа гемофилии» в Ленинградской и Псковской областях. Санкт-Петербург 2018

12 мая 2018 года в Санкт-Петербурге, в НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии имени Р. М. Горбачевой, состоялись занятия «Школы гемофилии» для пациентов Ленинградской и Псковской областей. Занятия объединили и взрослых, и родителей с детьми.

Вела «Школу» главный внештатный детский гематолог Ленинградской области Инна Викторовна Маркова, с вступительным словом выступал представитель Всероссийского общества гемофилии в СЗФО Березин Владимир Викторович. Он рассказал об основных направлениях работы ВОГ, о необходимости проведения занятий «Школы гемофилии» для повышения уровня осведомленности и среди пациентов, и среди медицинского персонала. Руководитель хирургической клиники НИИ гематологии и трансфузиологии Виталий Евгеньевич Солдатенков рассказал, что может произойти с суставами без проведения профилактического лечения и соответственно строгого выполнения рекомендаций врачей, а также даже с его проведением, но без учета индивидуальных возможностей адаптации организма к физическим нагрузкам. Перед участниками выступили клинический психолог и врач лечебной физкультуры. Ольга Анатольевна Черненко выступила с презентацией «Страна «Нехочуха» или основы формирования мотивации у детей».

Практическую часть «Школы» – обучение внутривенному введению концентратов факторов свертывания крови – блестяще провела медицинская сестра НИИ Ирина Сидорова. В заключение занятий уже по традиции перешли к культурной программе: автобус с ребятами и родителями отправился в музей «Вселенная воды» на интересную и познавательную экскурсию.

*Березин В. В.,  
представитель Всероссийского общества гемофилии в СЗФО*





## Реабилитация детей Ивановской области. Летний лагерь



Реабилитационный центр

В 2018 году Департамент здравоохранения Ивановской области впервые направил группу детей больных гемофилией, в сопровождении родителей на реабилитацию в Ставропольский край.

В конце июля на 12 дней мы приехали в реабилитационный центр «Юность», который расположился в черте города Ессентуки, в непосредственной близости от курортного парка со знаменитыми минеральными источниками.

В этом центре и дети, и родители получили широкий спектр медицинских услуг: грязелечение, магнитотерапию, спелеотерапию, лазеролечение, ингаляции, массаж, ЛФК, механотерапию, фитобар, а также консультации специалистов разного профиля: ортопеда, отоларинголога, стоматолога, озонотерапевта. Плюс чистейший горный воздух и минеральная вода на любой вкус. Находясь в Кавказских Минеральных Водах, мы не ограничились только лечением, но и имели возможность посетить красивейшие места: и долину роз в Кисловодске, и место дуэли Лермонтова. Конечно же, не оставили без внимания и прославленный Ильфом и Петровым, а вернее их литературным героем Остапом Бендером знаменитый Провал. Пешком покорили гору Машук в Пятигорске, ездили на экскурсию на Эверест, катались на канатной дороге, побывали на Суворовских термальных источниках, от которых дети были в восторге. Увидели практически все достопримечательности Ессентуков: грязелечебницу, механотерапию, минеральные источники, парк Победы, ежедневно гуляли в центральном курортном парке.

Огромное впечатление на нас произвел Большой Петропавловский храмовый комплекс. Расположенный на подъезде к Ессентукам со стороны Кисловодска. Он включает в себя тематический парк, на террито-



Статуя Иисуса Христа в Ессентуках

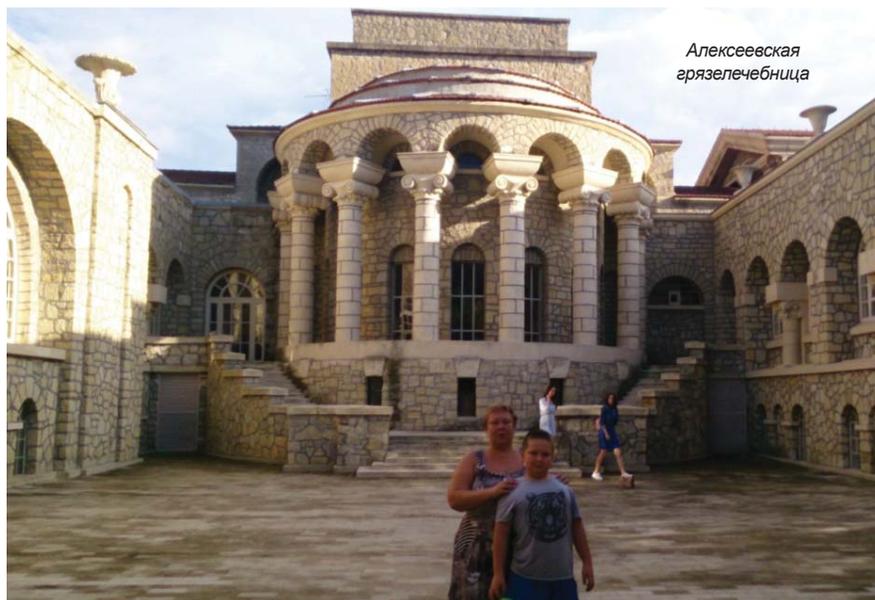


Туристскими маршрутами

рии которого находится масса различных объектов: храм Святых апостолов Петра и Павла; церковь и часовня Успения Божией Матери; часовни пророка Илии и Святой Троицы; аллея с бюстами древнегреческих учёных и философов, скульптуры двух трубящих ангелов; венчальные врата (арочная часовня); вертеп; фонтан с красноухими черепахами; экспозиция крестьянского быта. Там есть даже контактный зоопарк, где можно покормить и погладить разных животных: лошадей и осликов, верблюдов и яков, ишаков и баранов, кур, уток, индюков. Главной достопримечательностью комплекса является статуя Иисуса Христа, венчающая часовню Воскресения. Установлена она в 2013 году, высота статуи — 22 метра. Это грандиознейшее сооружение стоит на горе, и с его подножья далеко видно все окрестности.

Дети и их родители укрепили свое здоровье, с пользой провели свободное время, еще больше сдружились и получили заряд положительных эмоций на целый год.

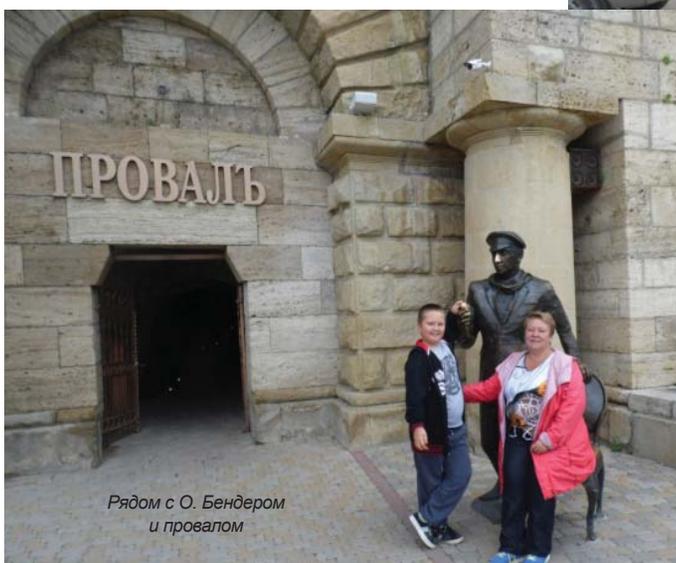
*Наталья Кислякова,  
президент  
Ивановского  
регионального  
отделения ВОГ*



*Алексеевская  
грязелечебница*



*Суворовский термальный источник*



*Рядом с О. Бендером  
и провалом*



*Ессентуки, Петропавловский храмовый комплекс*

## Отдых в Анапе 2018

Что требуется всем детям для активного роста и укрепления сил? Конечно, солнце, свежий воздух и морская вода. Наши больные гемофилией ребята особенно нуждаются в таком оздоровлении, ведь помимо основного заболевания даёт знать и жизнь в большом городе. Именно поэтому на протяжении двух последних десятилетий, начиная с 1997 года, Московское общество гемофилии делает все возможное, чтобы создать нашим детям условия для полноценного летнего отдыха и реабилитации. Особое внимание придается тому, чтобы сохранить формат групповых выездов, в которых детей сопровождает врач. Московское общество гемофилии задаёт тон и прикладывает значительные усилия, чтобы сделать систему организации летнего отдыха и оздоровления особых детей более гибкой.



В июле 2018 года московские дети с родителями в течение двух недель отдыхали в одном из семейных сетевых пансионатов Анапы. Всё время пребывания там было наполнено множеством памятных и полезных событий: это и совместные игры детей, и новые друзья, и увлекательные экскурсии, а также ежедневные солнечные ванны на песчаном пляже и конечно же, купание в теплом море. Анапа славится своими пляжами с бархатным кварцевым песком, который имеет особое лечебное воздействие на суставы и оказывает оздоровительный эффект на весь организм. Многие родители замечают, что после принятия морских процедур у детей быстрее рассасываются гематомы, а на теле становится заметно меньше синяков.

На состоявшейся «Школе гемофилии» выступал врач-гематолог с информацией о перспективных препаратах для лечения болезни. Благодаря комфортной обстановке, активное участие приняли в этой «Школе» дети, получившие возможность задать свои вопросы напрямую доктору и сразу получить ответы. Это было очень важно для детей, чтобы чувствовать себя более уверенными.

Совместный отдых создает благоприятные условия и для более тесного общения родителей, ведь собравшись вместе, они получают возможность обсудить схожие проблемы, найти пути их преодоления, обменяться опытом. В своих отзывах после возвращения домой родители отмечают, что отдых идет на пользу, море и солнце положительно действуют на здоровье, дети гораздо лучше себя чувствуют и выглядят посвежевшими и окрепшими. Ребята часто вспоминают своих товарищей, с которыми подружились, и, конечно, мечтают снова вернуться в солнечную Анапу – республику детства.

*Наталья Полищук*



## 17 апреля - Всемирный день гемофилии



Ежегодно 17 апреля многие страны объединяет акция Всемирной федерации гемофилии (World Federation of Hemophilia, WFH) и Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) – Всемирный день гемофилии (World Hemophilia Day).

Цель проводимых мероприятий в привлечении внимания общества к проблемам больных гемофилией.

Сама дата приурочена ко дню рождения Фрэнка Шнайбеля – основателя WFH.

Всемирный день гемофилии отмечается с 1989 года.

Во многих региональных организациях ВОГ в этот день прошли разные мероприятия. В Москве, в «Театре русской песни», 18 апреля 2018 состоялся торжественный вечер, посвященный Всемирному дню гемофилии и Национальному дню донора, которые отмечаются 17 и 20 апреля. В зале собрались доноры, активисты донорского движения, представители медицинского сообщества, больные гемофилией. Доноры и участники донорского движения удостоились почетных грамот мэрии. Всероссийское общество гемофилии вручило благодарственные грамоты сотрудникам гематологического центра Морозовской ДГКБ и почетным донорам.

В музыкальной части мероприятия юные виртуозы из фонда «Новые имена» имени И. Н. Вороновой под руководством народного артиста России Дениса Мацуева исполнили произведения русских и зарубежных композиторов. Выступление вызвало восторженный отклик зала и море оваций. Хочется пожелать музыкантам удачи и дальнейшего развития их таланта.

ВОГ благодарит Правительство Москвы, Департамент здравоохранения Москвы, фонд «Новые имена» имени И. Н. Вороновой, Городскую станцию переливания крови за участие в организации вечера.





*От редакции. Сегодня очень большое внимание уделяется вопросам лечения гепатита С. В прошлом выпуске журнала мы обсуждали причину столь пристального внимания больных гемофилией к этому вопросу. Предлагаем вашему вниманию статью по этой теме, написанную специально для нашего сообщества.*

## Гепатит С. Для всех, кому небезразлично своё будущее.

Автор – **Огурцов Павел Петрович, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»**

Более 71 млн человек в мире (по данным WHO GLOBAL HEPATITIS REPORT, 2017 <http://www.who.int/hepatitis/publications/global-hepatitis-report2017/en/>) живёт с хроническим гепатитом С. Во всем мире вирусные гепатиты ежегодно уносят больше жизней, чем ВИЧ, туберкулез и малярия. Вирус гепатита С поражает не только печень, приводя к циррозу и злокачественным новообразованиям, но и наносит ущерб другим системам и органам человека, повышая риск смертности от сердечно-сосудистых, эндокринных, аутоиммунных, онкологических и многих других заболеваний.

Гепатит С передается через кровь. Наибольший уровень заболеваемости хроническим гепатитом С из общего числа выявленных, состоящих на учете в стране, зарегистрирован в группе молодых социально-активных и работоспособных людей 18-45 лет. Среди ведущих путей передачи вируса сегодня - манипуляции с использованием нестерильного оборудования, к которым можно отнести стоматологические процедуры, эндоскопию, инъекции загрязненными шприцами, татуаж, маникюр, педикюр и другие. Кардинальные изменения в лидирующих путях инфицирования произошли в 2000-х годах, когда в медицинскую практику была внедрена обязательная проверка препаратов крови и донорских органов на вирус гепатита С. До этого переливание крови, операции, пересадка донорских органов были сопряжены с риском передачи гепатита С. Именно поэтому у пациентов с коагулопатиями распространенность этого заболевания в 10 раз выше, чем в популяции.

### Что такое гепатит С?

Вирус гепатита С (ВГС) – инфекционный агент очень малых размеров, который проникает в организм через поврежденную кожу или слизистые оболочки. Он разносится кровью по всему организму, но наиболее «удобным» местом для него является печень. Вирус гепатита С вызывает воспаление и разрушение клеток печени, которое называется термином «гепатит».

Печень - орган, который выполняет множество жизненно важных функций:

- подобно фильтру очищает кровь от вредных веществ;
- обезвреживает токсины, образующиеся в нашем организме в процессе жизнедеятельности;
- перерабатывает и обезвреживает вредные вещества, поступающие в организм извне; печень является хранилищем различных питательных веществ (жиров, углеводов, витаминов и др.);
- помогает организму восстанавливаться после тяжелых заболеваний и травм, вырабатывая необходимые для этого вещества.

Вирусы, а также употребление алкоголя и других вредных веществ могут вызвать повреждение печени, в результате чего она не сможет должным образом выполнять свои функции.

### Как происходит заражение вирусом гепатита С?

Заражение обычно происходит при контакте с кровью, содержащей вирус. Это может случиться при употреблении наркотиков, нанесении татуировок, пирсинге, некоторых медицинских вмешательствах (удаление и протезирование зубов, переливание крови, иглокалывание, хирургические операции и др.), реже при незащищенном половом контакте с больным. В 1-5% случаев вирус передается от инфицированной матери ребенку.

Гепатит С не передается бытовым путем, через рукопожатие и поцелуи, столовые приборы и посуду, при кашле и чихании. Однако при совместном использовании предметов гигиены, таких, как зубная щетка, маникюрные ножницы или бритва, заражение возможно.

### Как проявляется заболевание?

Важной особенностью гепатита С является отсутствие в течение длительного времени каких-либо характерных проявлений. Известны случаи, когда люди были инфицированы гепатитом С более 30 лет, прежде чем почувствовали те или иные симптомы. Скрытый характер течения заболевания – одна из причин его позднего выявления.

На ранних стадиях хронического гепатита С больные обычно испытывают такие неспецифические симптомы как немотивированная повышенная утомляемость, снижение аппетита, боли в мышцах и суставах, нарушение сна. Все эти проявления часто принимают за признаки простудных заболеваний или последствия переутомления на работе.

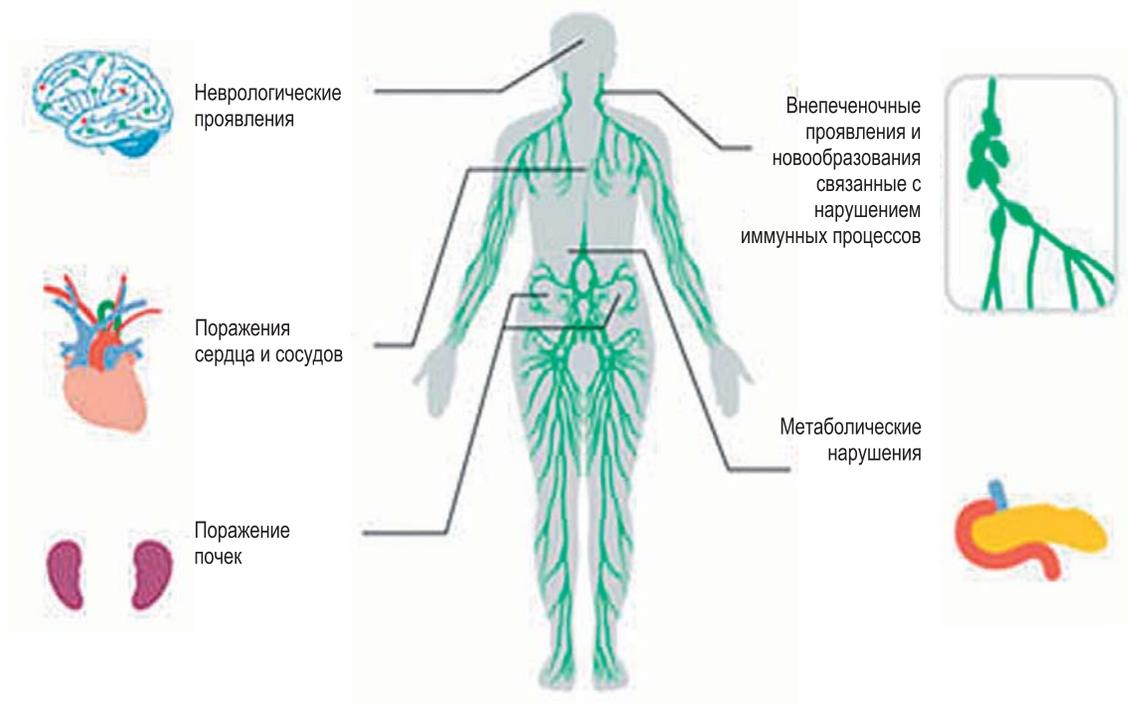
С годами, когда печень все сильнее поражается в результате воздействия вируса, появляются другие симптомы. При этом одной из особенностей течения гепатита С является его вариабельность, то есть у кого-то болезнь может десятилетиями протекать практически незаметно, а у кого-то менее чем за 10 лет развивается цирроз печени.

Кроме того, гепатит С может негативно повлиять на прогноз и ускоренное прогрессирование целого ряда заболеваний. К примеру, при патологиях сердечно-сосудистой системы, сахарном диабете наличие хронического гепатита С увеличивает риск летального исхода в 1,5 раза, а при хронической болезни почек – в 3 раза.

На поздних стадиях болезни при тяжелом поражении печени у больных хроническим гепатитом С могут появляться:

- |  |  |
|--|--|
| - желтуха,                                 | - увеличение селезенки,                                    |
| - сосудистые «звездочки» в зоне декольте,  | - кровоточивость различной локализации,                    |
| - покраснение ладоней,                     | - ухудшение памяти и внимания, снижение скорости мышления, |
| - расширение подкожных вен брюшной стенки, | - скопление жидкости в брюшной полости.                    |

## Внепеченочные проявления ХГС



### Прогрессирование гепатита С

Инфицирование в большинстве случаев происходит незаметно. Только у части людей через некоторое время после заражения вирусом гепатита С в печени развивается острое воспаление, сопровождающееся желтухой, которое называется острым гепатит. Около 15% из них выздоравливает самостоятельно. Примерно в 85% случаев развивается хронический гепатит.

### Что происходит в печени при хроническом гепатите С?

Хронический гепатит без лечения может привести к серьёзному повреждению печени - циррозу. Хронический гепатит С сопровождается замещением погибших клеток печени соединительной (рубцовой) тканью. Этот процесс называется фиброзом. Постепенно в печени формируются патологические изменения, которые со временем могут стать необратимыми. Почти у 10-20% больных хроническим гепатитом С через 20-30 лет после заражения, а иногда и через 10 лет, процессы образования и накопления соединительной ткани могут привести к тяжёлым поражениям печени. Последняя стадия фиброза – цирроз. У некоторых пациентов на фоне цирроза может развиваться злокачественная опухоль (рак) печени – гепатоцеллюлярная карцинома. Ежегодно до 25% больных циррозом сталкиваются с развитием гепатоцеллюлярной карциномы.

### Диагностика гепатита С

Обследоваться на гепатит С легко. Любой человек может сделать это. Нужно просто сдать анализ (крови или слюны). Не затягивайте с обследованием. Вы сможете быстрее успокоиться при отрицательном результате тестов и раньше начать лечение в случае выявления гепатита С.

### Тест на антитела к вирусу гепатита С (anti-HCV)

Для борьбы с вирусом гепатита С иммунная система производит антитела к нему. Выработка антител обычно занимает несколько месяцев, таким образом, тест может давать отрицательный результат, если выполняется сразу после заражения. Наличие в крови или слюне противовирусных антител говорит лишь о состоявшемся контакте организма с вирусом. Положительный результат теста на антитела не обязательно подтверждает существование вируса в организме. Примерно у каждого пятого-шестого пациента иммунной системе удаётся самостоятельно справиться с инфекцией и хронизации болезни не происходит. У этих людей на фоне имеющихся антител сам вирус гепатита С не выявляется. Антитела длительно сохраняются, если организм самостоятельно победил вирус. Поэтому для подтверждения выздоровления либо состояния инфицированности требуется дополнительный анализ.

### Полимеразная цепная реакция (ПЦР) на РНК вируса гепатита С

Этот метод позволяет обнаружить присутствие в организме непосредственно самого вируса гепатита С. Положительный результат ПЦР указывает на то, что человек инфицирован вирусом, заразен и нуждается в лечении.

После выявления РНК вируса гепатита С врач обычно назначает более глубокое обследование. С помощью дополнительных анализов и аппаратных исследований оценивается тяжесть заболевания, активность вируса, исключаются другие возможные причины поражения печени, определяется активность воспалительного процесса в печени и стадия фиброза.

Сегодня гепатит С – разрешимая проблема, но для того, чтобы с ней правильно бороться, нужна полная информация о состоянии здоровья, которую можно получить только при многостороннем обследовании у профильного специалиста – гастроэнтеролога-гепатолога или инфекциониста.



**Обсуждать особенности заболевания и принимать важные решения о терапии необходимо только с лечащим врачом.**

### **Кому назначается противовирусная терапия?**

Все больные хроническим гепатитом С нуждаются в противовирусной терапии. Подробное обследование позволяет учесть особенности пациента для назначения эффективного лечения.

Чем раньше начато лечение, тем больше шансов на сохранение здоровой печени и защиту организма от развития внепеченочных проявлений болезни.

На сегодняшний день не существует вакцины против гепатита С, но есть варианты его эффективного лечения. Иными словами, нельзя провести специфическую профилактику заболевания, но можно успешно его вылечить.

Основная цель терапии - уничтожить вирус. Это позволяет остановить прогрессирование заболевания, а именно предотвратить цирроз, рак и смерть. Современные препараты воздействуют непосредственно на сам вирус на разных этапах его жизненного пути, предотвращая его размножение. Благодаря этому лечение легко переносится и достигает высокой эффективности.

Если у пациента уже развился фиброз печени (замещение клеток печени соединительной тканью), своевременное назначение терапии является особенно важным. Печень – это уникальный орган, способный к самовосстановлению. Ликвидация вируса создаёт к этому благоприятные условия. Очищение организма от вируса позволяет остановить развитие воспалительных явлений и фиброза.

### **Что влияет на эффективность лечения?**

Перед назначением противовирусной терапии для прогнозирования ее успешности врач обычно анализирует факторы, связанные с эффективностью лечения. Наиболее сильно на исход терапии влияет то, вирусом какого генотипа инфицирован человек, степень изменений в печени (стадия фиброза), а также генетические особенности больного.

Выделяют 6 основных разновидностей вируса гепатита С. Это так называемые генотипы ВГС, обозначаемые цифрами от 1 до 6. В России наиболее широко распространены генотипы 1, 3 и 2. Наиболее сложным для лечения до недавнего времени считался вирус 1 генотипа.

Фиброз - фактор, сильно влияющий на исход лечения.

По наиболее широко применяемой классификации (шкала METAVIR) выделяют 5 стадий фиброза:

- F0 - отсутствие фиброза
- F1 - начальный фиброз
- F2 - умеренный фиброз
- F3 - выраженный фиброз
- F4 - цирроз печени

Как правило, чем меньше выраженность фиброза, тем выше эффективность терапии. Эффективность противовирусной терапии с применением препаратов интерферона-альфа зависит от некоторых генетических особенностей организма, в частности от строения гена интерлейкина 28В (его генотипов). Выделяют генотипы СС, СТ и ТТ интерлейкина 28В. Генотип СС считается наиболее благоприятным для лечения.

Строгое следование схеме и рекомендованной длительности лечения имеет важное значение для результативности терапии. Вирус гепатита С является крайне изменчивым и живучим. При нарушениях схемы приема прямых противовирусных препаратов или при недостаточной длительности приема вирус может мутировать, что приводит к дальнейшей нечувствительности к препаратам, которыми проводилось лечение.

### **Какие лекарства применяются для терапии гепатита С?**

На сегодняшний день в РФ для лечения гепатита С применяются три группы лекарственных средств: новые противовирусные препараты прямого действия, рибавирин и всё реже используемые препараты интерферона-альфа.

Новые противовирусные препараты прямого действия, назначаемые перорально, непосредственно влияют на сам вирус, подавляя различные ферменты и белки вируса, препятствуя его размножению. Рибавирин подавляет размножение вируса.

Препараты интерферона-альфа обладают двойным эффектом: непосредственно воздействуют на вирус, а также мобилизуют иммунную систему организма на борьбу с ним, что приводит к подавлению его активности.

Если препараты назначаются вместе в различных сочетаниях (комбинируются), то терапия называется комбинированной.

### **Почему некоторые люди боятся противовирусной терапии?**

Иногда люди откладывают начало противовирусной терапии.

Нередко они принимают такое решение, опасаясь нежелательных явлений или, как их еще называют, побочных эффектов. Эти опасения отчасти являются оправданными, если схема лечения включает в себя всё реже используемые интерферон-альфа и рибавирин. Длительное время именно комбинация этих препаратов применялась для терапии гепатита С, которое проводилось в течение 6-12 месяцев и сопровождалось значительным спектром нежелательных явлений.

Однако начиная с 2015 года в России появилась возможность проводить противовирусную терапию без интерферона и рибавирина. Новые режимы терапии включают в себя препараты с прямым противовирусным действием, которые принимаются перорально более коротким курсом (как правило, 8-12 недель) и хорошо переносятся.

Перед лечением можно использовать и другие возможности помочь поврежденной печени:

- придерживаться сбалансированной диеты;
- отказаться от употребления алкоголя;
- избавиться от лишнего веса;
- по возможности отказаться или уменьшить прием лекарств, негативно влияющих на печень.

### Врачи каких специальностей занимаются лечением вирусных гепатитов?

Лечением вирусного гепатита С занимаются гастроэнтерологи и инфекционисты. Специалистов по заболеваниям печени принято называть гепатологами.

### Гепатит С – проблема разрешимая!

На каком-то этапе жизни гепатит С может стать её частью.

Как в любой сложной ситуации, родные и друзья могут быть источником психологической помощи и поддержки для пациентов.

С помощью врача пациент способен контролировать заболевание, а современная противовирусная терапия в большинстве случаев позволяет полностью решить эту проблему.

*От редакции. Представляем нашим читателям статью о лечении болевых синдромов, написанную Ольгой Константиновной Левченко - одним из соавторов монографии «Гемофилия и боль», выложенной на сайте ВОГ и посвященной анализу современных возможностей лечения и профилактики болевого синдрома у больных гемофилией, связанного как с острой, так и с хронической болью.*

## Лечение боли у пациентов с гемофилией

Автор - старший научный сотрудник НМИЦГ, к.м.н. О.К.Левченко

*Divinum opus sedare dolorem. Божественное дело – успокаивать боль.*

Попытки изучения боли как физиологического, так и патологического состояния предпринимались на протяжении веков многими учеными. Многообразные толкования боли сводились к следующему разнополюсному видению: боль считается либо злом, ненужной, бессмысленной и вредной, тогда с ней нужно бороться, как хирург Рене Лериш или как биохимик Гюнтер Вайцель, предполагающие совсем ее исключить из жизни; или же боль не считается злом, по крайней мере учитывается ее польза, или же она считается неотъемлемым условием жизни. Чарльз Дарвин установил значение боли как защитного фактора, возникшего и зафиксированного в процессе биологического отбора. По мнению Шеррингтона, боль – сигнал, направленный к защите организма от разрушающих воздействий, так называемых ноцицептивных раздражителей. Л.А. Орбели заключил, что боль является сигналом вредоносного действия на организм и в то же время определяет резкие изменения в состоянии всей нервной системы, в частности вегетативной нервной системы, органов чувств и гормональной системы. Вот, что пишет о необходимости боли Рене Декарт: «Природа учит меня, что я не только присутствую в своем теле, как моряк присутствует на корабле, но этими чувствами – боли, жажды, голода, – я теснейшим образом сопряжен с моим телом, и как бы смешан с ним, образуя с ним таким образом некое единство... Ибо, конечно, ощущения жажды, голода, боли и т.п. суть не что иное, как некие смутные модусы мышления, происходящие как бы от смешения моего ума с телом». В противоположность данным толкованиям боли, другие авторы подчеркивают лишь отрицательные стороны боли. Лепэр, говорит, что боль – дань, выплачиваемая человечеством за совершенство нашей чувствительности. Эдриен полагает, что лучше не располагать никакой сигнализацией боли, чем такой, которая превращает жизнь в мучение. Таким образом, боль есть эпифеномен, сочетающий и связывающий разнонаправленные силы.

По сравнению с многими другими тяжелыми заболеваниями, при которых боль не возникает и не предостерегает (ранние стадии онкологических заболеваний, туберкулез и т.д.), защитная роль боли в жизни больных гемофилией, несомненно, велика и не преувеличена. В данном случае боль является предупреждением о нарушении функции, о жизнеугрожающей ситуации, побуждает к действию (введение препарата фактора, обращение за медицинской помощью). Следовательно, острая боль у больных гемофилией может рассматриваться как сигнал опасности угрожающих

явлений для организма и как приспособление, вызывающее специальные защитные рефлексы и реакции. Как справедливо указывает Баркрофт, предостережение, которое вызывается болью, удлиняет жизнь в большей степени, чем укорачивает ее болевыми ощущениями. В то же время, хотя защитная роль боли велика и несомненна, нельзя не заметить, насколько она разрушающе негативна в жизни больного гемофилией. Хроническая рецидивирующая боль приносит неоспоримый вред пациенту, меняет личность, поведение, вызывает дисрегуляцию внутренней среды, побуждает к приему лекарственных препаратов (обезболивающих, антидепрессантов и т.д.), при неправильном использовании зачастую усиливающих и замыкающих этот порочный круг. Кровотечение, боль, неподвижность и расставание с семьей – частые явления в жизни больных гемофилией. Страх перед постоянной угрозой массивных, в том числе спонтанных кровотечений, угрожающих не только здоровью, но и жизни больных, ограничение свободы из-за прогрессирующего поражения суставов, высокая частота и длительность госпитализаций расстраивают нормальный ход образовательных, социальных и профессиональных занятий. Усугубляет ситуацию недостаточная осведомленность в семьях больных гемофилией о природе заболевания, о научных достижениях, а также не совсем четкая организация помощи этим больным по месту жительства, включая препараты первой помощи при возникновении кровотечений. Таким образом, боль у больных гемофилией носит защитный характер только до тех пор, пока она сигнализирует об опасности. Как только опасность устранена, боль становится ненужной, терзающей, изматывающей, заполняет все существо человека, направляет его мысли, расстраивает сон, дезорганизует функции организма. В этом случае очень ярко и емко подходит следующая цитата: «Боль – самое безоружное, отброшенное к собственному телу бытие, а именно так, что к ней уже невозможно отыскать отношения. Доставляющий боль регион чрезмерно расширился и перекрыл все иные регионы и совершенно их вытеснил, как будто весь состоишь только из зуба, желудка, колена. Жгучая, сверлящая, колющая, острая, стучащая, тянущая, бередящая, мерцающая боль обрушивается, разрушает, вызывает дезориентацию, как насилие, ввергающее в бездонную глубину».

Таким образом, для больных гемофилией боль – переживание и аффективное, и телесное, и сугубо индивидуальное, и социальное по формам ее компенсации. Многоаспектность боли требует



мультидисциплинарного подхода. Исходя из этого, наиболее эффективными программами лечения боли являются те, которые построены на совокупности индивидуально подобранных фармакологических, хирургических, физических и психологических лечебных стратегий.

У большинства больных гемофилией вследствие артропатий на протяжении всей жизни персистирует выраженный болевой синдром. Гемартрозы у них, как правило, развиваются уже в детском возрасте, повторные кровотечения в тот же сустав способствуют разрушению нормальных тканей и развитию деформирующих артрозов. На протяжении последних двух десятилетий появление плазменных и рекомбинантных концентратов факторов свертывания значительно повысило безопасность и доступность терапии, уменьшило частоту гемартрозов. Стало возможным хирургическое лечение гемофилических артропатий, что позволяет улучшить качество жизни пациентов. Несмотря на это, острая и хроническая боль у пациентов с гемофилией остается актуальной проблемой.

Согласно исследованию боли у больных гемофилией, опубликованному в 2012 году в США, при опросе 764 больных установлено, что несмотря на проводимые с ними образовательные мероприятия, лишь 81–84 % пациентов ответили, что вводят фактор при возникновении острой боли. Национальным фондом гемофилии США разработан и внедрен в систему государственного образования алгоритм действий по борьбе с болью и кровоизлиянием в суставы для больных гемофилией, который называется «Делай пять» («Dothefive»). В алгоритм входит незамедлительное введение препарата недостающего фактора свертывания и так называемые компоненты комплекса RICE: покой (rest), холод (ice), сдавление (compression), возвышенное положение (elevation). В США более 90% больных используют данный алгоритм. В России, по результатам проведенного нами анкетирования, для облегчения боли 75% пациентов используют покой, 29% – холод и только 16% – сдавление.

Сравнивая результаты опросов больных гемофилией в России и США, необходимо отметить, что при общем сходстве способов лечения в России наиболее часто применяют нестероидные противовоспалительные препараты, в США – парацетамол. Частота использования наркотических анальгетиков в России меньше, чем в США (табл. 1). Вероятной причиной этих различий является большая обращаемость к специалистам по вопросу лечения боли в США, нежели в России (табл. 2). Процент больных, недовольных результатами лечения, в США сопоставим с таковым в России (соответственно 39% и 44%). На вопрос, «насколько боль способен снять используемый вами анальгетик, лишь 10% (n=12) ответили, что полностью. 26% (n=31) сообщили, что боль не уменьшается даже наполовину. Данное явление, вероятно, связано с высокой частотой хронизации боли, наличием специфической боли, устойчивой к обычным анальгетикам, а также с высокой частотой побочных эффектов анальгетиков, что ограничивает их применение.

Согласно проведенному исследованию, большая часть больных гемофилией имеет стойкое снижение качества жизни, боль негативно сказывается на всех сферах жизни (повседневная активность, работоспособность, настроение, сон). Почти половина опрошенных 44% (n=49), заявили, что недовольны результатами лечения боли. В США эта цифра чуть ниже – 39%. Данные о столь часто неконтролируемой боли вызывают обеспокоенность и отражают отсутствие специализированной службы боли. Необходимо отметить, что в России 74% больных гемофилией лечат боль самостоятельно, лишь 26% получают назначения специалистов.

Таким образом, боль у больных гемофилией является очень частым явлением, неблагоприятно влияющим на психофизическое состояние и качество жизни. Как показало проведенное исследование, образовательный уровень больных гемофилией в отношении лечения боли очень низок, при этом большая часть пациентов занимается самолечением.

**Таблица 1.**  
Способы лечения острой боли больными гемофилией по данным опросов в России и США

Способы лечения	Россия (данные настоящего исследования)	США (Witkop M., Lambing A. et al, 2011)
Введение дефицитного фактора свертывания крови	81%	84%
Покой, отдых	75%	81%
Лед	29%	78%
Компрессия, сдавление	16%	65%

**Таблица 2.**  
Процент обращений к специалистам и самостоятельного лечения боли среди больных гемофилией в России и США

	Россия (данные настоящего исследования)	США? (Witkop M., Lambing A. et al, 2011)
Гематолог	31	59
Терапевт	4	4
Служба боли	0	7
Самостоятельно	74	0

На основании вышеперечисленных особенностей и многолетнего опыта работы с больными гемофилией на базе ФГБУ «НИМЦ гематологии» организована противоболевая помощь. Основной целью работы данной службы является определение индивидуального и дифференцированного подхода к лечению боли у конкретного пациента с заболеванием системы крови. Учитывая множество механизмов, причин возникновения боли, показаний и противопоказаний к использованию различных классов анальгетиков невозможно дать один единый способ лечения боли. В каждом конкретном случае необходимо взвесить возможности фармакологического и нефармакологического воздействия. Надо понимать, что кроме приема анальгетиков есть и другие способы борьбы с болью. В настоящее время помимо перечисленных выше препаратов, используются лечебная физкультура, кинезиотерапия, некоторые физиотерапевтические методы, доказавшие свою эффективность. Говоря о фармакологических направлениях лечения боли, важно помнить, что самолечение у больных гемофилией нередко приводит к различным осложнениям, резистентности (устойчивости) к терапии. Вынужденное применение различных анальгетических препаратов у этой категории больных приводит к осложнениям. Использование нестероидных противовоспалительных препаратов (аспирин, диклофенак, ибупрофен и другие) способствует дезагрегации тромбоцитов и повторным кровотечениям, поражению слизистой желудка и развитию желудочно-кишечных кровотечений. Всемирная организация больных гемофилией (WFH)[5] рекомендует использовать парацетамол, который не влияет на свертывающую систему крови, однако в случае, когда имеется гепатит В или С парацетамол уже не может являться препаратом выбора. Рекомендовано также применение высокоселективных нестероидных противовоспалительных препаратов (коксибы), но также имеются свои ограничения, прежде всего сердечнососудистые заболевания. Учитывая различные негативные эффекты обезболивающих, целесообразно проводить лечение небольшими курсами и, по возможности, редуцированными дозами, проводить смену препаратов. В связи с этим зарекомендовали себя комбинированные препараты, в которых содержится несколько действующих веществ в небольших дозах (пенталгин, кодеин с парацетамолом). У больных гемофилией зачастую встречается нейропатическая боль, в этой ситуации используются другие классы препаратов (антиконвульсанты и антидепрессанты), которые в такой ситуации обладают хорошим обезболивающим эффектом.

Необходимо отметить, что в современной фармакотерапии боли накоплено огромное количество номенклатур препаратов, в которых трудно бывает разобраться даже врачу, а пациент порой берется за столь тяжелую работу сам, опираясь на некомпетентные мнения со стороны, вырезки из интернета. Как показывает наш опыт, необходимо на первых этапах провести диагностику вида боли, а потом уже назначать лечение, оценивать его эффективность, корректировать и поддерживать достигнутый эффект. Большое внимание было уделено больным гемофилией, поступающим для оперативного лечения. На основании многолетнего опыта работы созданы клинические рекомендации по периоперационному ведению больных гемофилией. Всем, кто проходил оперативное лечение, известно, насколько тяжела боль после операции, особенно когда производятся эндопротезирования суставов. С целью уменьшения боли нами разработаны схемы препаратов для использования в реанимационном отделении. Положительным является введение в практику гематологического стационара обезболивание методом контролируемой пациентом анальгезии (КПА). Данный вид обезболивания позволяет пациенту самому проводить обезболивание, не дожидаясь вызова медперсонала. КПА проводят с использованием программируемого шприцевого насоса с настраиваемыми врачом параметрами без-

опасности: болюс – одномоментное введение анальгетика и лок-аут – интервал (время блокировки насоса между введениями). КПА наиболее часто в гематологическом стационаре применяется у пациентов в послеоперационном периоде и у больных с тяжелыми болевыми синдромами при первоначальном подборе необходимых доз опиоидов. Организация индивидуального подхода в назначении опиоидов (выбора анальгетика, подбора доз, ротации опиоидов, соблюдения последовательности назначения) играет ключевую роль в терапии наркотическими анальгетиками, так как позволяет уменьшить или нивелировать побочное действие препаратов. По данным литературы, примерно 50% больных, получающих опиоиды, страдают от их побочных эффектов, а в 20% случаев это приводит к прекращению терапии. Помимо наиболее известных, таких как сонливость, тошнота, зуд, сухость во рту, замедление перистальтики кишечника, угнетение дыхания, нестабильность гемодинамики (артериальная гипотензия, брадикардия), задержка мочеиспускания, существенное значение имеют иммуносупрессия, эндокринологические нарушения, антиноцицепция. В данном случае также огромное значение имеет дифференцированный, индивидуальный подход и строгий контроль за эффективностью и безопасностью терапии.

Таким образом, лечение боли у больных гемофилией остается актуальной и сложной проблемой, требующей комплексного решения, совершенствования уже имеющихся знаний и возможностей терапии, формирования индивидуального и дифференцированного подхода. Необходимо продолжение просветительской и лечебной работы среди больных гемофилией. Именно для этого создана противоболевая помощь на базе ФГБУ «НИМЦ гематологии», доступная всем больным гемофилией.

Независимо от того, какое количество ресурсов было мобилизовано, требуется регулярная переоценка и коррекция проводимой терапии до тех пор, пока не будет достигнуто адекватное обезболивание. Дальнейшее улучшение качества обезболивания даёт возможность свободно путешествовать и быть физически активными, реже не выходить на работу, пропускать занятия в школе и т.д. Это способствует стабильности трудоустройства, адаптации к различным условиям, позволяет участвовать в общественной жизни и работе.

Автор выражает свою благодарность за большое количество конструктивных отзывов, полученных от больных гемофилией, ведь невозможно лечить боль, не выяснив значимости ее для больного.





**От редакции.** Ещё одна важная тема, на которую нам всем необходимо обратить внимание, это – прививки. К сожалению, стало модным среди молодых родителей отказываться от прививок, особенно ссылаясь на ослабленное здоровье ребенка. Гемофилия, безусловно, серьезная проблема, но ни в коем случае не повод для принципиального отказа от вакцинации.



## Прививки у детей с гемофилией

развивается при гемофилии А, чем при гемофилии В. Предрасполагающие факторы к развитию ингибитора: отягощенный семейный анамнез (наличие в семье больного с ингибиторной формой гемофилии, раннее интенсивное лечение высокими дозами концентрата фактора). Дети, начинающие профилактическую терапию концентратами фактора, должны регулярно обследоваться на наличие ингибитора. Наибольшая вероятность развития ингибитора между первой и 20 инъекциями препарата. Предполагается, что вакцинация также может быть причиной развития ингибитора, поэтому начинать вакцинацию, учитывая вышеизложенное, целесообразно, когда риск развития ингибитора будет минимален.

В настоящее время дети, больные гемофилией, благодаря программе раннего профилактического домашнего лечения и полного обеспечения концентратами фактора свертывания, абсолютно социализированы. Они посещают детские сады и школы и им обязательно должна проводиться вакцинопрофилактика.

Врач-гематолог  
Оксана Валерьевна Малкова

Вакцинация по праву стоит в ряду величайших достижений здравоохранения XX века. Одним из глобальных достижений в истории вакцинопрофилактики стала ликвидация оспы во всем мире. Вакцинация играет огромную роль в снижении заболеваемости корью, дифтерией, коклюшем, эпидемическим паротитом, туберкулезом, полиомиелитом, благодаря чему можно говорить о возможности контроля за этими инфекциями и даже о ликвидации некоторых из них.

Вакцинация имеет важнейшее значение для профилактики заболеваний и сохранения здоровья каждого ребенка, это – индивидуальное право каждого и всеобщая ответственность.

Всемирная Организация здравоохранения в сотрудничестве с Детским фондом ООН (ЮНИСЕФ) и Европейским центром по профилактике и контролю болезней (ECDC) проводит просветительскую и организационную работу во всех странах мира для того, чтобы мир стал территорией, свободной от смертельных болезней, которые можно предупредить с помощью вакцин.

Существуют национальные календари прививок в каждой стране мира.

Дети, которым ставится диагноз гемофилия, также должны быть вакцинированы. Учитывая особенности заболевания, абсолютно рекомендована вакцинация против гепатита В. Однако, для наших детей существуют некоторые особенности, которые непременно надо учитывать. Обсуждать вопросы вакцинации надо обязательно с лечащим врачом - гематологом и педиатром и совместно создавать индивидуальный график, учитывая течение заболевания каждого ребенка.

1. Вакцинация – это инвазивная манипуляция. Все родители больных гемофилией знают, что их детям не рекомендуется делать внутримышечные инъекции. Поэтому детям с гемофилией при вакцинации предпочтение отдается оральному или подкожному введению препарата. Планируя вакцинацию всегда нужно уточнить у педиатра можно ли вводить данную вакцину подкожно. Если для данной вакцины доступен только внутримышечный путь введения, то необходима заместительная терапия факторами свертывания крови для предотвращения развития гематомы.

Введение вакцины не должно совпадать по времени с введением концентратов фактора свертывания. Вакцинация проводится через 24-72 часов от последнего введения концентрата фактора свертывания крови

Нельзя проводить вакцинацию во время кровотечения.

2. У детей с тяжелой формой гемофилии существует повышенный риск развития ингибитора к дефицитному фактору. Ингибитор – это антитело к дефицитному фактору свертывания, которое возникает в результате иммунного ответа организма на введение чужеродного белка. Гораздо чаще ингибитор



## Новый препарат рекомбинантного фактора свертывания крови VIII-Нувик® (симоктоког альфа) - предлагает доказанную защиту от кровотечений для людей, страдающих гемофилией А

Препарат Нувик® - рекомбинантный фактор свертывания крови VIII, произведен из клеточной линии человека, благодаря чему он обладает наивысшим сродством к фактору свертывания крови VIII в организме человека<sup>1-5</sup>.

У людей с гемофилией А фактор крови VIII отсутствует или неправильно работает, что мешает крови сворачиваться. Поэтому при порезах и царапинах, а также ушибах и других травмах у людей с гемофилией А может развиваться серьезное, угрожающее жизни кровотечение. Присутствие фактора VIII в крови необходимо для образования сгустков и, соответственно, для предотвращения таких кровотечений.

Препарат Нувик® доказал свою высокую эффективность в поддержании недостающего фактора VIII на необходимом уровне для лечения кровотечений по требованию<sup>6</sup>, а также их предотвращения при профилактическом применении<sup>7</sup>. В исследованиях с участием почти 200 человек с гемофилией А, ранее получавших лечение другими препаратами, ни у одного не развилось серьезных побочных эффектов, вызванных препаратом Нувик®, в том числе не было зарегистрировано ни одного случая развития ингибиторов<sup>8</sup>.

### Индивидуализированный подход к терапии для каждого пациента

Для предотвращения регулярных кровотечений и негативных последствий таких кровотечений, например, повреждения суставов со временем, пациентам с тяжелой гемофилией рекомендуется проведение профилактики. Профилактика предполагает регулярные инфузии препаратов фактора VIII для поддержания в организме постоянного уровня фактора VIII, достаточного для контроля кровотечения. Профилактика часто включает несколько инфузий в неделю. Тем не менее, потребности каждого пациента в лечении разные, потому что в организме каждого человека фактор VIII перерабатывается по-разному, а также мы все ведем разный образ жизни. Компания Октафарма предлагает пациентам сервис под названием ОктаПревик, который использует научный подход к анализу характеристик каждого организма для создания индивидуальной схемы профилактического лечения. Такой подход обеспечивает отличную защиту от кровотечений. В клиническом исследовании<sup>9</sup> у 83% людей, получавших препарат Нувик® в режиме индивидуализированной профилактики, не развилось спонтанных кровотечений. Во многих случаях число необходимых инфузий за одну неделю уменьшалось таким образом, что более половины людей, принимавших участие в данном исследовании, могли сократить количество инфузий до двух в неделю или меньше<sup>10,11</sup>.

### Доказанная защита с самого начала терапии

Образование нейтрализующих антител (ингибиторов) к фактору VIII является наиболее серьезным осложнением при лечении гемофилии А. Примерно у 45% людей, которые ранее не получали лечения фактором VIII, образуются ингибиторы при лечении рекомбинантными препаратами фактора VIII, полученными из клеток хомяков<sup>12</sup>. Ингибиторы инактивируют фактор VIII, что может сделать терапию безрезультатной или неэффективной.

В связи с рядом факторов Нувик® обладает низким риском развития ингибиторов. В отличие от многих рекомбинантных препаратов фактора VIII, которые получают из клеток хомяков. Нувик® производится из клеток человека. По причине отсутствия модификации в препарате Нувик® с клетками животных, меньше шансов, что иммунная система организма будет воспринимать препарат как чужеродный и вырабатывать антитела к нему.

В долгосрочном исследовании НуПротект<sup>13</sup> изучают образование ингибиторов к препарату Нувик® у пациентов, которые не получали ранее лечения каким-либо фактором VIII. Это единственное опубликованное исследование о применении фактора VIII, произведенного из клеточной линии человека, у таких пациентов. В исследовании НуПротект к настоящему времени только у 20,8% ранее нелеченых пациентов, получивших лечение препаратом Нувик®, образовались ингибиторы, что дает уверенность людям, начинающим лечение фактором VIII<sup>14</sup>.

### Удобство и гибкость

Препарат Нувик® вводят с помощью предварительно заполненного, простого в использовании шприца объемом 2,5 мл, и он поставляется в различных дозах. Это обеспечивает гибкость дозирования при небольшом, удобном объеме инъекции, позволяющем также сократить время приготовления и время введения препарата.

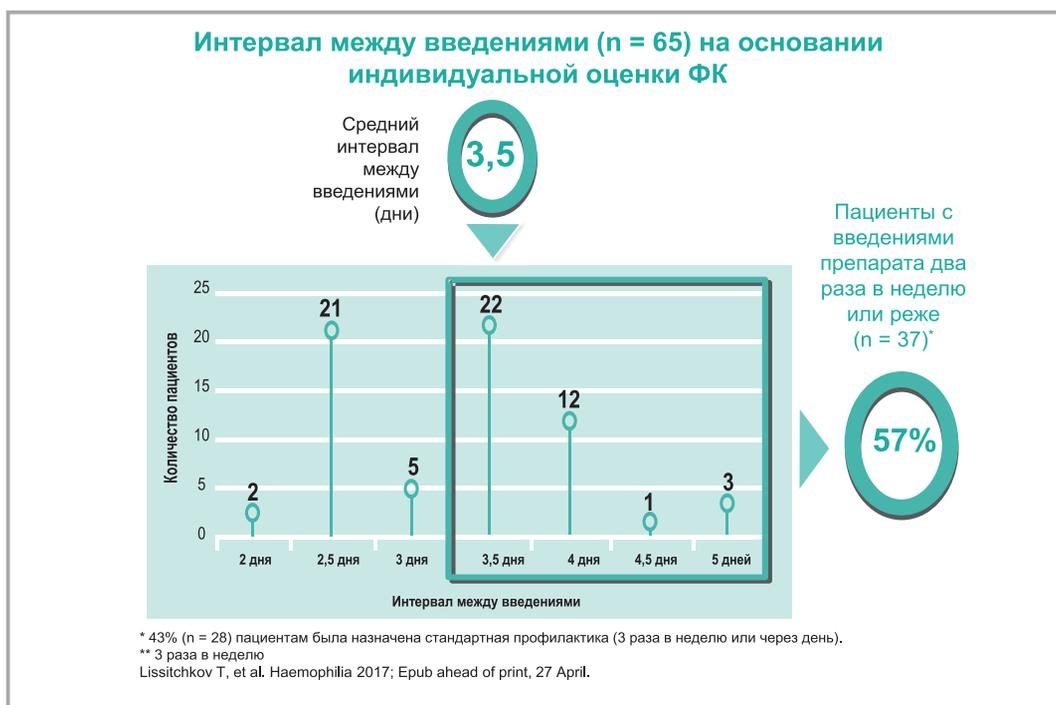


Препарат Нувик® зарегистрирован в России в 2016 году и с 2018 года успешно применяется в клинической практике таких ведущих учреждений как ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России (Москва), ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (Москва), ФГБУ «РосНИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России» (Санкт-Петербург).

**Препарат Нувик® представляет собой новый человеческий рекомбинантный фактор VIII, обеспечивающий доказанную защиту от кровотечений с низким риском образования ингибиторов.**

**Список литературы**

1. FDA memorandum (STN 125555\0), 9 October 2014.
2. Sandberg H, et al. Thromb Res 2012; 130: 808-17.
3. Casademunt E, et al. Eur J Haematol 2012; 89: 165-76.
4. Kannicht C, et al. Thromb Res 2013; 131: 78-88.
5. Valentino LA, et al. Haemophilia 2014; 20 (Suppl. 1): 1-9
6. Franchini M & Mannucci PM. Expert Opin Drug Saf 2017; 16:405-10.
7. Tiede A et al, Haemophilia 2016; 22:374-80.
8. Lissitchkov T et al. Haemophilia 2016; 22:225-31.
9. <https://www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/trial/2013-001556-35/GB>
10. Klukowska A et al. Haemophilia 2016; 22:232-9.
11. Lissitchkov T et al. Haemophilia 2017; [Epub ahead of print].
12. Peyvandi F, et al. N. Engl. J. Med. 2016; 374: 2054-2064
13. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01992549>
14. Liesner RJ et al. Haemophilia 2017; [Epub ahead of print].





«ГЕНЕРИУМ» является лидирующей российской компанией в области биотехнологических разработок и производства. «ГЕНЕРИУМ» разрабатывает и производит биотехнологические препараты для диагностики и лечения социально значимых заболеваний: гемофилии, туберкулеза, рассеянного склероза, орфанных (редких) и сердечно-сосудистых заболеваний. Технопарк «ГЕНЕРИУМ» в поселке Вольгинский Владимирской области является уникальным биотехнологическим научным центром мирового уровня, включающим инновационное производство полного цикла, организованное по международным стандартам GMP, инфраструктуру для работы и жизни ученых мирового уровня «ГЕНЕРИУМ». Главным приоритетом компании является безопасность препаратов, которая обеспечивается за счет строгого исполнения национальных и международных стандартов качества.

Компанией «ГЕНЕРИУМ» разработан, а затем внедрен в производство на основе современных технологических платформ и клиническую практику полный спектр лекарственных препаратов рекомбинантных факторов свертывания крови VII (Коагил-VII), VIII (Октофактор) и IX (Иннонафактор) для лечения гемофилии А и В, в том числе осложненных развитием ингибиторов. Использование современных биотехнологий при производстве отечественных рекомбинантных факторов свертывания крови обеспечивает эффективное и безопасное лечение гемофилии в клинической практике, подтвержденное результатами клинических и наблюдательных исследований.

**АО «ГЕНЕРИУМ»**

**Адрес:** 123317, г. Москва, ул. Тестовская, д. 10, подъезд 2

**Web-сайт:** [www.generium.ru](http://www.generium.ru)

## CSL Behring

Biotherapies for Life™

CSL Behring - глобальная биофармацевтическая компания, мировой лидер в области биотехнологий и препаратов плазмы крови.

CSL Behring разрабатывает инновационные препараты, которые применяются для лечения нарушений свертывания крови, первичных иммунодефицитов, наследственного ангионевротического отека, наследственных заболеваний дыхательных путей и нервных болезней. Препараты компании также применяются в кардиохирургии, при трансплантации органов, лечении ожогов и профилактики гемолитической болезни у новорожденных.

**Адрес в РФ:** 125167, Российская Федерация, г. Москва, Ленинградский проспект, д.39, стр.80

**Телефон:** +7 (495) 788-52-89

**E-mail:** [inforussia@cslbehring.com](mailto:inforussia@cslbehring.com)

**Web-сайт:** [www.cslbehring.com](http://www.cslbehring.com)



Компания Шайер (Shire) является одним из глобальных биофармацевтических лидеров в области редких заболеваний и других высокоспециализированных направлений медицины. Мы стремимся делать все возможное для пациентов, которые зачастую лишены поддержки или получают ее в недостаточном объеме. Находясь на переднем крае инноваций, мы предлагаем высокотехнологичные решения и развиваем портфель перспективных разработок с нестандартными подходами к лечению редких заболеваний, что даёт надежду многим пациентам. На сегодняшний день наши препараты доступны более чем в 100 странах мира. Мы стремимся предложить оптимальные решения на всех этапах нашей работы: ускорить диагностику заболеваний, усовершенствовать стандарты оказания медицинской помощи, улучшить доступ к лечению и оказать всестороннюю поддержку пациентам. Портфель препаратов нашей компании включает в себя высокоэффективные лекарственные средства в различных терапевтических областях, включая гематологию, иммунологию, генетические и неврологические заболевания, внутренние болезни и офтальмологию.

Наша цель - оставаться лидерами в борьбе за здоровье пациентов: это дает возможность изменить жизни людей к лучшему, и мы с гордостью принимаем эту ответственность.

**ООО «ШайерБиотех Рус»**

**Адрес:** 119021 г. Москва, ул. Тимура Фрунзе, д. 11, стр. 1

**Телефон:** +7 495 787 04 77

**Факс:** +7 495 787 04 78



В России получил регистрацию препарат Гемлибра для пациентов с ингибиторной формой гемофилии А. Гемофилия А - серьезное наследственное заболевание, связанное с нарушением функции свертывания крови, что приводит к неконтролируемым и часто спонтанным кровотечениям. У больных с гемофилией А отсутствует, или имеется в недостаточном количестве, фактор свертывания крови VIII- белок, участвующий в процессе свертывания крови. Гемофилией А страдают примерно 320 тысяч человек во всем мире, примерно 50-60% которых имеют тяжелую форму заболевания. Почти у каждого третьего человека с тяжелой формой гемофилии А могут выработаться ингибиторы к заместительной терапии препаратами фактора VIII, что увеличивает риск возникновения угрожающих жизни кровотечений или повторяющихся эпизодов кровотечения, которые могут привести к долговременному повреждению суставов. У больных с ингибиторной формой гемофилии А риск смерти повышен на 70% по сравнению с теми, у кого ингибиторы отсутствуют.

Препарат Гемлибра компании «Рош» (эмицизумаб) для лечения гемофилии А с ингибиторами FDA одобрило в 2017 году. Это первый препарат за почти 20 лет для применения у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А. Он существенно снижает риск кровотечений у детей и взрослых, а вводить его пациент может самостоятельно один раз в неделю подкожно. В начале 2018 года Комитет ЕС по лекарственным средствам для человека (CHMP) разрешил применение препарата Гемлибра® (эмицизумаб) в качестве рутинной профилактики эпизодов кровотечения у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А к фактору VIII. CHMP рекомендовал Гемлибру для использования во всех возрастных группах. В феврале 2018 препарат был одобрен EMA для рутинной профилактики эпизодов кровотечения у людей с гемофилией А с ингибиторами к фактору VIII у всех возрастных групп.

В апреле 2018 Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (FDA) предоставило статус «прорыв в терапии» препарату Гемлибра для пациентов с гемофилией А без ингибиторов к фактору VIII.

4 октября 2018 года Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (FDA) одобрило препарат Гемлибра (эмицизумаб) для рутинной профилактики с целью предотвращения или снижения частоты эпизодов кровотечений у взрослых и детей в возрасте от рождения, с гемофилией А без ингибиторов к фактору VIII. Сейчас Гемлибра является единственным профилактическим средством для пациентов с гемофилией А с ингибиторами к фактору VIII и без них, которое можно вводить подкожно, с использованием различных режимов дозирования (один раз в неделю, раз в две недели или раз в четыре недели).

Гемлибра - биспецифичное моноклональное антитело, способное связываться с факторами свертывания IXa и X, что позволяет восстановить естественный каскад свертывания крови и процесс свертывания крови у пациентов с гемофилией А. В исследовании III фазы HAVEN 1 с участием взрослых и подростков (в возрасте 12 лет и старше) с ингибиторной формой гемофилии А Гемлибра снизила количество кровотечений, требующих проведения гемостатической терапии, на 87% по сравнению с отсутствием профилактики. Кроме того, Гемлибра снизила на 79% количество кровотечений, требующих гемостатической терапии, по сравнению с предыдущим лечением препаратами шунтирующего действия у тех же пациентов. В исследовании HAVEN 2 у детей младше 12 лет с ингибиторной формой гемофилии А было показано, что у 87% детей, получавших Гемлибру, отсутствовали кровотечения, требующие проведения гемостатической терапии. Кроме того, эмицизумаб в качестве профилактики обеспечил 99% снижение частоты кровотечений, потребовавших проведения гемостатической терапии, по сравнению с предыдущим лечением. В исследовании III фазы HAVEN 3 Гемлибра снизила количество кровотечений, потребовавших проведения гемостатической терапии, на 96% по сравнению с отсутствием профилактики при гемофилии А без ингибиторов к фактору VIII. В подгруппе пациентов из исследования HAVEN 3, ранее получавших стандартную терапию, Гемлибра снизила количество кровотечений, потребовавших проведения гемостатической терапии, на 68% по сравнению с предыдущим лечением у тех же пациентов. Результаты исследования III фазы HAVEN 4 показали, что введение Гемлибры каждые четыре недели обеспечивает эффективный контроль кровотечений у пациентов при наличии и отсутствии у них ингибиторов к фактору VIII.

*От редакции. Каждый человек мечтает найти свою половинку, ту единственную, без которой не бывает семейного счастья. Присмотритесь повнимательней к тем, кто рядом, и вы увидите, что нас окружают замечательные, удивительные люди! Учитесь у них ценить каждую минуту жизни, и тогда вы наверняка не пройдёте мимо своей половинки, своего счастья.*

## Пятьдесят и один год вместе!

Для начала хочу представиться. Меня зовут Ольга Константиновна. Я – вдова Грачёва Станислава Николаевича, страдавшего тяжелой формой гемофилии. Прожили мы с мужем 51 год. В этом году в новогоднюю ночь его не стало. Все годы совместной жизни мы боролись с гемофилией, а умер он от рака ободочной кишки. Не жестоко ли, что на одного человека ополчились две страшные болезни? И несмотря на то, что всё это пришлось пережить, я сейчас, спустя почти два года после кончины моего самого близкого человека, с уверенностью могу сказать, что была счастлива с ним. Очень счастлива.

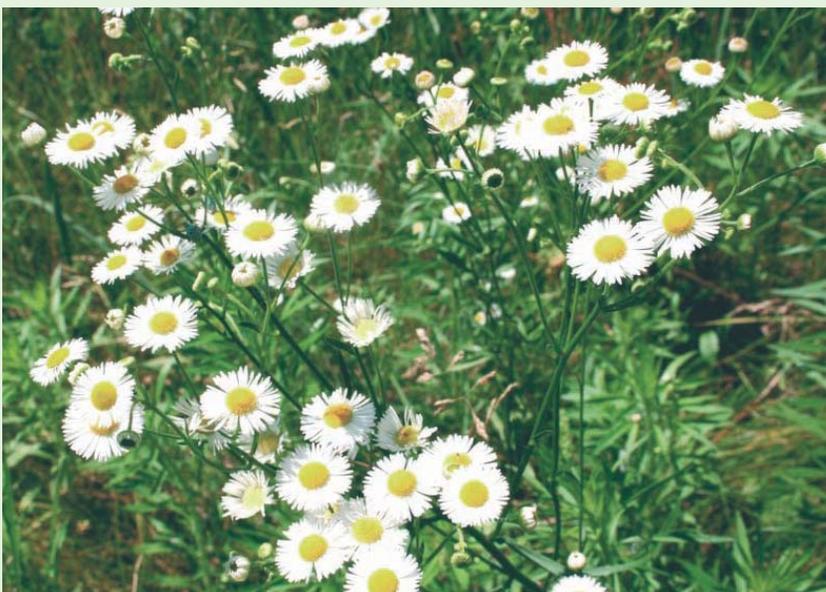
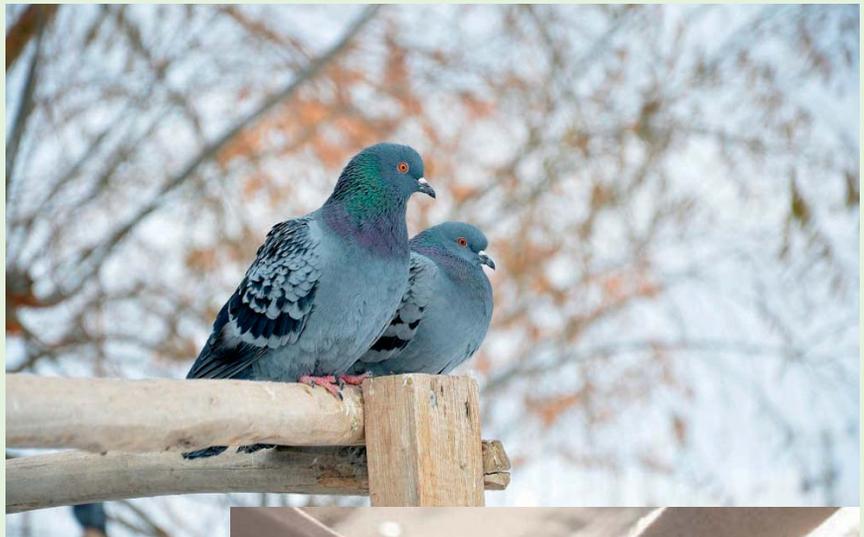
А сейчас всё по порядку. Мы вместе учились в школе. Станислав был очень способным учеником. Я всегда восхищалась его способностями в математике, чего мне как раз и не хватало. Потом жизнь распорядилась так, что мы встретились спустя 5 лет после школы. Оба были студентами. Начали встречаться и поняли, что нам хорошо вместе. Вскоре решили пожениться.

Накануне свадьбы у Станислава случилось сильное желудочное кровотечение. Его экстренно положили в Институт гематологии и переливания крови. Так в 1965-м году назывался Гематологический научный центр (ГНЦ МЗРФ). Я, естественно, на следующий день поспешила туда. Что я знала тогда о гемофилии? Да ничего. Разве что ею болел царевич Алексей. Интернета не было. У палаты меня встретил заведующий отделением Ганифа Мамедович Абдулаев. Я всю жизнь буду помнить этого замечательного человека, давшего мне очень нужный совет. Он сказал, что болеет душой за каждого своего больного и что знает о нашей предстоящей свадьбе, а поэтому должен рассказать мне о болезни, которой страдает мой жених, чтобы я приняла единственно правильное, осознанное решение и, не дай Бог, не испортила бы себе и ему жизнь. Заметил, что жить будет нелегко и, чтобы не усугублять трудности совместной жизни, посоветовал стараться избегать конфликтных ситуаций, всегда помнить, что человек, несущий в себе такую тяжелую болезнь, как гемофилия, нуждается во внимании и заботе, в душевном тепле. Этим советом я руководствовалась постоянно и взамен получала радость общения с мужем – умным и добрым человеком, его нежность и заботу обо мне.

В те годы не существовало ещё фактора свёртывания крови, останавливать кровотечения было очень трудно. Каждое кровотечение во внутренние органы или кровоизлияния в суставы крайне тяжело переносились как больным, так и его родственниками. Нервы были на

пределе, страх потерять родного человека был невыносимым. Матери и жёны сутками дежурили у постелей своих любимых. Находясь в нервном состоянии, не показывали этого больным, наоборот, старались приободрять их, поддерживать. Тогда я познакомилась со многими хорошими людьми. Это были врачи, медицинские сестры, родственники больных и сами больные. Помню их и сейчас. Как мы все радовались, когда появился криопреципитат, способный остановить кровотечение намного быстрее. Это был настоящий шаг вперёд в лечении болезни.

Время шло, и многие пациенты узнали, что у них обнаружен гепатит В или С. В те годы доноров, которые приходили сдавать кровь, не тестировали на гепатиты. Вот и опять жизнь нанесла новый удар, рождавший чувство безысходности, но мы уже в какой-то мере закалились в борьбе со страшным недугом. Надо было жить. Именно жить, а не существовать.



Какие же терпеливые гемофилики, даже дети. Я искренне преклоняюсь перед каждым из них. Это - настоящие мужчины: мужественные, смелые, надёжные, верящие в лучшее будущее. Те, которых я знаю или видела (среди них немало детей), сами научились вводить себе в вену фактор свёртывания крови, а это на первых порах психологически нелегко. Ведь необходимо преодолеть страх и неуверенность. А как им тяжело порой живётся с деформированными суставами рук и ног, с постоянной болью. У моего мужа, например, кроме желудочных кровотечений, кровоизлияний в суставы произошло субарахноидальное кровоизлияние. Вот это было испытание, так испытание для него и для меня.

Впрочем, хватит о печальном. Хочу рассказать о светлой стороне жизни. Сколько среди больных гемофилией мы со Станиславом встретили прекрасных, добрых, талантливых людей, ставших нашими друзьями. Это и художники Юлий Шлепер и Валерий Гуськов, и страстный любитель, знаток и собиратель марок Александр Гильман, и весельчак и умница Владимир Мартыанович Максименков, и обладающий незаурядными организаторскими способностями и добрым сердцем Юрий Жулёв. Некоторых из них, к сожалению, уже не стало.

Однажды, в самом начале нашей совместной жизни, мы со Станиславом шли по Арбату. Он вдруг и спрашивает: «Что тебе подарить на день рождения?» Я отвечаю: «Подари альбом Поленова». Мы тут же зашли в магазин «Искусство», и муж мне купил альбом любимого мною художника.

Всё с этого альбома и началось. Рассматривая репродукции работ Поленова, другие альбомы, бывшие у меня, он так увлёкся живописью, что вскоре знал о ней и о художниках гораздо больше меня. Мы стали постоянно ходить на выставки в Дом художника на Крымском валу и Кузнецком мосту, в Академию художеств на Пречистенке, познакомились с замечательными художниками Александром Завариным и Анной Чариной. Знакомство с ними, их картинами украшало нашу жизнь, мы с нетерпением ждали их новых работ, радовались их удачам.

Я очень люблю архитектуру. Купила фотоаппарат и в свободное время стала фотографировать понравившиеся мне дома старой Москвы. Вдвоём потом в интернете и книгах отыскивали сфотографированные мною здания, узнавали их историю, судьбу их бывших владельцев, знакомились с творчеством создавших их архитекторов. К этому времени у Станислава уже сильно болели ноги. И вот, не выходя из-за этого из дома, он с интересом и пользой проводил время, отгоняя иногда нападавшую грусть.

Конечно, были и боли, и уныние, и диета.

Кстати, о диете. Поскольку из-за проблем с желудочными кровотечениями надо было очень следить за питанием, я ревностно принялась за дело. Руки до пищи для себя не доходили, ведь я работала. Поэтому я ела то же, что и Станислав, и тем самым, думаю, сохранила себе здоровый желудок. Вот так и от болезни получилась польза.

Сейчас, когда каждый больной гемофилией имеет дома фактор свертывания крови, есть масса возможностей разнообразить жизнь, жить нормальной жизнью, не думая каждую минуту о своей проблеме.

Поэтому, друзья, старайтесь, дерзайте, а главное, не унывайте! Жизнь не так уж длинна, а поэтому надо использовать любую возможность украсить её, прожить не впустую, а даже интереснее и продуктивнее иного здорового человека.

Судьба любого больного гемофилией человека в чём-то типична для всех страдающих этой болезнью, а в чём-то совершенно особенна, как впрочем и всякая судьба. Поэтому я думаю, что каждый может придумать что-то, что придаст особый аромат отпущенному ему времени.

А ещё скажу об одной очень важной детали – о любви, ведь она творит чудеса: придает сил, создаёт настроение, рождает желания. Вот в этом главное. Я это знаю по себе, об этом говорил мне и мой муж.

Будьте здоровы, работайте на благо здоровья, любите друг друга, не сидите в унынии и ожидании манны небесной, многое зависит только от вас самих.

*Ольга Константиновна Грачёва*



*От редакции. Уже совсем не удивительно, что большие гемофилией путешествуют по всему миру, занимаются спортом на грани экстрима или имеют увлечения, требующие большой физической подготовки. Наличие фактора и умение самостоятельно переливаться делают нас мобильными и свободными в выборе. Конечно, никогда не надо забывать о своей безопасности, но трудно перечислить все возможности, которые даёт нам достижение современной науки, ставшее таким привычным - фактор свертываемости крови.*

## Участник поискового движения Виктор Иванов

В августе 2018 года в Великом Новгороде отмечали 30-летний юбилей поисковой экспедиции «Долина» памяти Н.И. Орлова. Участники «Долины» занимаются поиском и захоронением останков непогребенных защитников Родины, погибших в годы Великой Отечественной Войны 1941-1945 годов на территории Новгородской области, установлением их имен, поиском неизвестных воинских захоронений, увековечением памяти и розыском родных погибших. В состав поисковой экспедиции входит 57 отрядов - более тысячи человек. За все годы работы поисковики нашли и захоронили останки 118 тысяч бойцов и командиров Красной армии, восстановили имена 22 тысяч защитников Отечества.

Один из участников поисковой экспедиции «Долина» – Виктор Иванов из Волотовского района Новгородской области. У Виктора гемофилия, но болезнь не стала поводом отказываться от увлечения, сопряженного с большими физическими нагрузками. «Четыре года назад, - говорит он, - я впервые попал на «Вахту памяти» в составе отряда «Рубин». Здесь встретил людей, занятых очень важным делом, а моя память о прадеде Савельеве Иване Ильиче, без вести пропавшем на войне, обрела новый смысл в поиске погибших на полях сражений. В первую же вахту мы с другом подняли первого бойца. Сопричастность к людям и событиям Великой Отечественной войны, возможность спустя десятилетия вернуть кого-то из небытия и чувство локтя - все это стало частью моей судьбы и дважды в год я здесь, на вахте памяти с «Долиной». В этом году я закончил технологический колледж, стал оператором охранно-пожарной сигнализации. Думаю, что ответственность за людей – мое призвание».

Добавим, что для участия в работах «Поисковой экспедиции «Долина» допускаются лица не моложе 14 лет. Члены поискового отряда, имеющего специальное снаряжение, должны обладать навыками выживания в экстремальных условиях, знанием основ оказания первой медицинской помощи, теоретическими познаниями по ведению поиска, быть психологически подготовленными.



Трудная работа отряда



Чтим память павших



Леса и болота до сих пор хранят историю героической гибели воинов

**Игорь Авшаров,**  
президент Новгородского  
регионального отделения ВОГ

## НАШИ ЗА ГРАНИЦЕЙ

В середине июня группой состоящей из взрослых и детей мы, ивановцы, полетели на отдых в Турцию. Она встретила нас солнечной погодой и теплым (плюс 28 градусов!) Средиземным морем. Целых два раза в день (утром и вечером) мы купались, загорали, а днем отдыхали в номерах отеля от жары: на улице было плюс 46 градусов!

Мы жили в поселке Махмутлар, что недалеко от Аланьи. По территории отеля ползали черепахи, бегали ящерицы и совсем недалеко от него паслись верблюды. Детям очень понравились водяные горки и огромный бассейн в виде гитары, разделенный на секции с различной глубиной. На территории росло множество различных цветов и деревьев: огромное количество роз, гибискусы, виноград, мушмула, бананы, лимоны и апельсины, лавр, эвкалипт, различные цветущие лианы и туи невероятных форм.

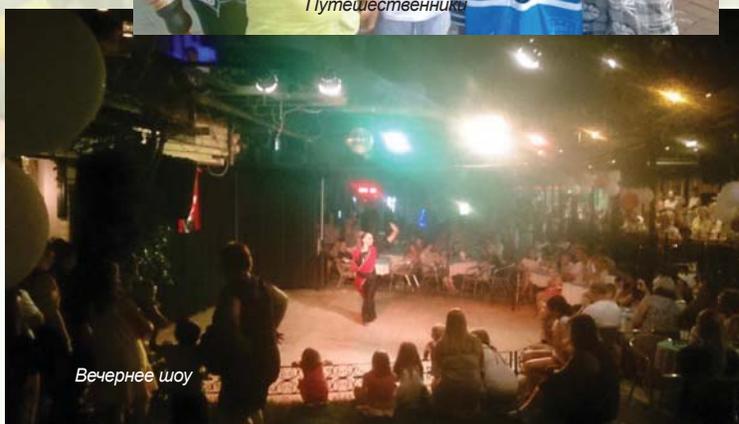
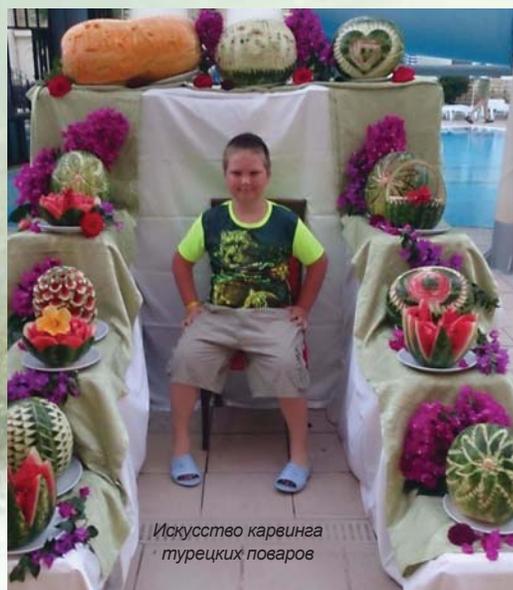
Перед ужином мы выходили в город и осматривали достопримечательности. Были на восточном базаре, любовались красивой природой. Больше всего нам понравилась встреча с павлинами. Они не боялись людей и охотно позировали, громко кричали и танцевали, раскрыв свой великолепный хвост. Удобно, что практически у каждого многоэтажного дома установлены спортивные тренажеры, на которых мы с большим удовольствием занимались.

Ежедневно в отеле проводились дискотеки для детей и тематические вечера для взрослых. Особенно запомнился День Турции. Весь персонал отеля был одет в национальные костюмы, целый день играла музыка, подавали традиционную турецкую еду и напитки, а вечером смотрели представление об истории Турции с национальными танцами, огненным шоу и сюрпризом для отдыхающих – повара приготовили огромный торт-мороженое.

На побережье мы обнаружили в скалах вымытую водой ложбинку, из которой получилась прямо настоящая ванна. Волны наполняли ее соленой водой, солнце нагревало, и вода в ней была очень теплая. Дети, да и взрослые, очень полюбили эту «ванну». А еще нам нравилось сидеть на берегу моря и купаться в морской пене.

Очень быстро закончился отдых, но мы решили обязательно в следующем году ещё поехать куда-нибудь.

*Наталья Кислякова,  
президент Ивановского  
регионального отделения ВОГ*



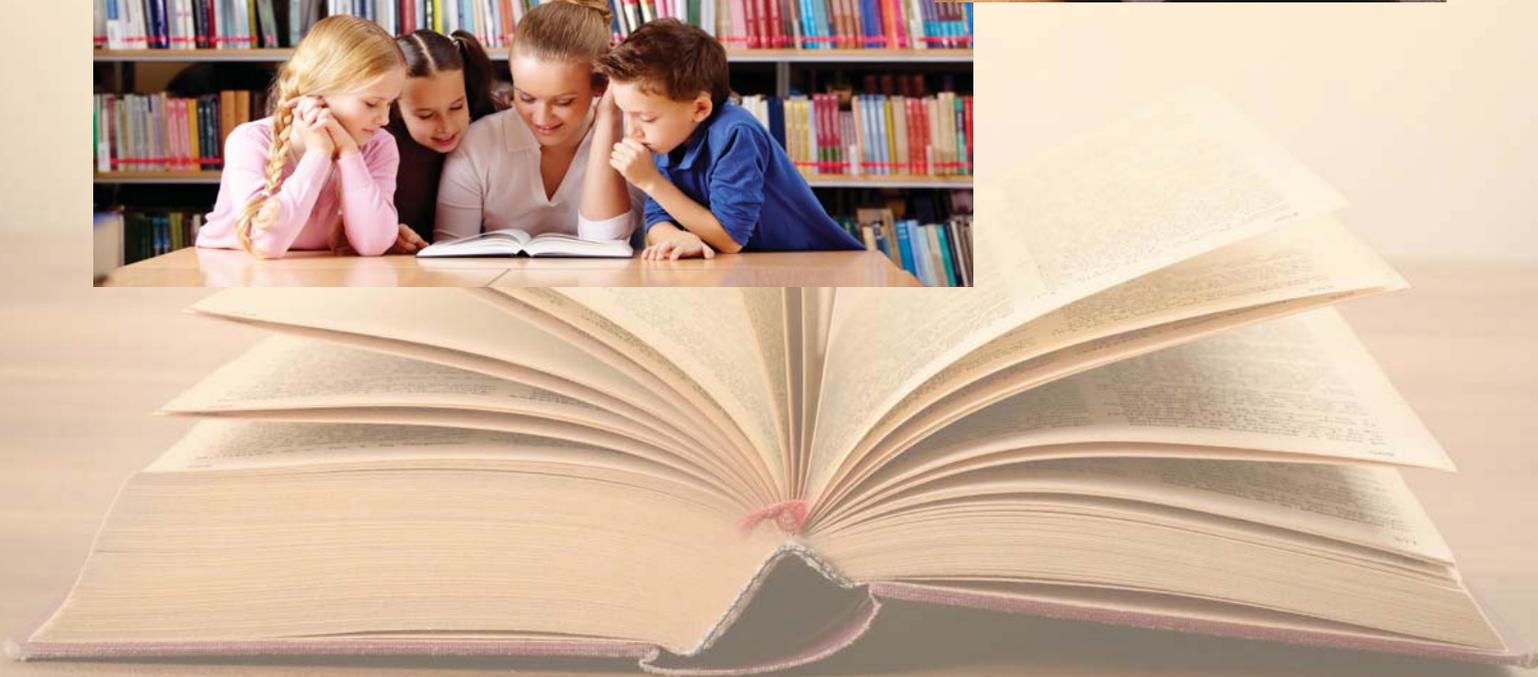
## Читайте хорошие книжки!

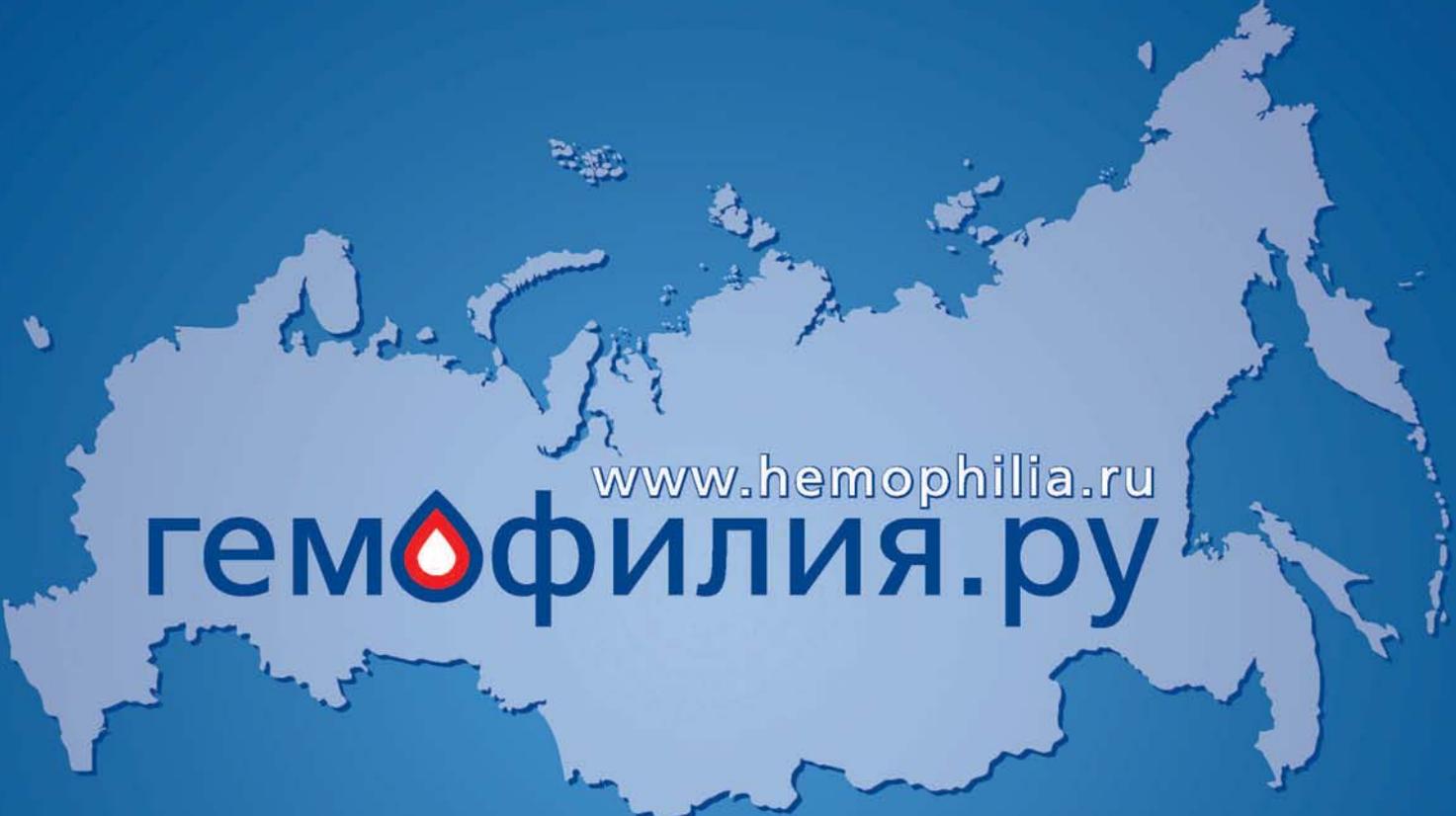
*От редакции. Хорошая книга всегда была самым интересным и захватывающим развлечением для людей, умеющих читать, вне зависимости от их возраста. За хорошей книгой легко забыть о времени, голоде, делах, скверном настроении, а часто и о плохом самочувствии и боли. Не забывайте о таком замечательном лекарстве!*

Есть такое выражение «уходящая натура». Многие классические уголки старых русских городов канули в лету, на месте уютных зеленых дворишек стоят жилые кварталы с характерными приметам уже другого времени. А потом будут следующие, со своей уже новой и непохожей эстетикой. Вот такой «уходящей натурой» показались мне две повести, живущие под одной обложкой с названием «Мандариновые острова». Автор – Николай Назаркин, один из сегодняшних взрослых больных гемофилией, которые были мальчишками тогда, когда не было в природе фактора, не всем хватало криопресипитата и когда для остановки кровотечений все еще капали плазму. Вам кажется, что это было в прошлом веке? Нет, это было совсем недавно, каких-то лет двадцать пять назад. Две повести – «Изумрудная рыбка» и «Мандариновые острова» – описывают очень точно тогдашнюю обычную жизнь обычного мальчика-гемофилика. И в этой обычности уместаются и абсолютная достоверность, и все наши воспоминания, и все наши чувства – и родителей, и детей. Благодаря этой книжке родители смогут понять своих детей и узнать, что они думают о себе, своей болезни, своих медсестрах, врачах и о нас, своих родителях. Почитайте. Эта книга будет интересна не только тем, кто знаком с нашими проблемами, но и всем остальным. Повести, одна из которых выходила более 10 лет назад, не переиздавались, их сложно было раздобыть, но в 2018 году в издательстве «Эгмонт» вышли «Мандариновые острова», куда вошли они обе, сейчас эта книга ещё есть в продаже, её можно купить и в магазине, и заказать по интернету. Воспользуйтесь таким удачным стечением обстоятельств, тем более что в интернет-магазинах всегда есть масса возможностей получить скидку и заказать доставку в удобное для получения место.

А если «уходящая натура» – совсем не то, что может вас заинтересовать, то попробуйте на вкус совсем другие темы: «Зяблик из клана Фениксов» (2017 г., ИД Мещерякова, серия «Такие вот истории») или «Три майские битвы на золотом поле» (2018 г., И.Д. Мещерякова, серия «Пифагоровы штаны»). Автор – Н.Н. Назаркин. Читайте хорошие книги!

Валентина Галдина





[www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru)  
**гемофилия.ру**

Журнал выпущен при благотворительной поддержке  
АО «Генериум», СиЭсЭл Беринг ГмБХ Германия,  
ООО «Октафарма Нордик АБ», ЗАО «Рош-Москва»,  
ООО «Шайер Биотех Рус», АО «Фармимэкс»

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

Учредитель - Общество больных гемофилией

При перепечатке материалов ссылка на "Геминформ" обязательна

**Наш адрес:** 125167, г. Москва,  
ул. Нарышкинская аллея, д. 5,  
стр. 2, комн. 317, 320  
тел./факс: (495) 612-2053, 748-0510  
e-mail: [office@hemophilia.ru](mailto:office@hemophilia.ru)  
web-site: <http://www.hemophilia.ru>

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

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