

# ГЕМ

26 (1) 2013

# ИНФОРМ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



*Пусть наши дети  
будут здоровы!*





Однако государство не будет готово добровольно повышать эти цены. В результате ряд аукционов просто не состоится – кому нужны убытки вместо прибыли? Даже там, где региональные органы здравоохранения решат пойти на уступки, аукционы не смогут пройти вовремя, так как процедура согласования новой, более высокой цены очень длительная. Она не может быть увеличена чьим-то одним властным решением, требуется согласование многих инстанций, которые чисто физически не смогут уложиться в отведенный для аукциона срок. Это может тянуться месяцами, а потом придется организовывать новый

**Е**сли говорить о достижениях 2013 года, то в первую очередь необходимо отметить значительный рост общего уровня обеспечения факторами свертывания крови. Это связано с тем, что Минздрав РФ очень серьезно подошел к защите региональных заявок на этот год: привлек экспертов из федеральных центров, которые проанализировали дозировки в ряде регионов. Благодаря такой работе дозировки были увеличены и по обеспеченности фактором VIII на душу населения мы вышли на цифру 5,36 МЕ, т.е. на европейский уровень.

Тем не менее есть случаи, когда больным снижают дозировки, хотя общий уровень обеспеченности возрос. Возможные причины мы видим в том, что, во-первых, пациент не проходит ежегодную диспансеризацию или к нему есть претензии медицинского характера лечащего врача-гематолога. Надо помнить, мы в каждом выпуске журнала предупреждаем наших читателей: врач имеет право сократить дозировку, но это должно быть обосновано. Во-вторых, пациент не выбирает выписанные остатки фактора, на основании чего может быть сделан вывод, что дозировка фактора неоправданно велика. В-третьих, к сожалению имеет место волонтаризм. И с этим тоже обязательно надо разбираться. Т.е. фактов сокращения дозировок немного, но они существуют и с каждым из них необходимо разбираться индивидуально, поскольку объективных причин для сокращения дозировок, таких, как, например, сокращение финансирования, просто нет. Поэтому, если Вы сталкиваетесь со снижением положенной дозировки, необходимо выяснить у врача причину и постараться её устранить. Если сделать это не получается, необходимо обращаться в своё региональное общество ВОГ, а если его нет – в центральный офис ВОГ, чтобы общими усилиями разобраться и отстоять свои интересы. В целом ситуация благоприятная, оснований к низким дозировкам или снижению имеющихся дозировок нет.

Основная проблема, которую мы видим в надвигающемся 2014 году, это передача закупок в регионы на основании статьи 15 закона 323 «Об охране здоровья граждан в Российской Федерации». Обращаем внимание наших читателей, что это не передача в регионы финансирования, а только передача функции закупок. Бюджет остаётся федеральным. Почему нас это пугает? А потому, что только по гемофилии вместо 26 аукционов будут проведены, как минимум, 2158. Это скажется на ценообразовании, – цены неминуемо возрастут, на обеспечении лекарством – в некоторых регионах аукционы просто не состоятся, особенно в небольших и отдаленных, где мало пациентов, так как заявленная цена аукциона (на небольшое количество лекарства) не сможет соответствовать затратам, которые понесет поставщик лекарства, ведь она сформировалась при условии огромных оптовых продаж, когда было всего 7 аукционов. Как почти розничная цена сможет конкурировать с оптовой? Сразу многократно возрастут так называемые логистические расходы, т.е. затраты на транспорт и организационные моменты. Это приведет к **оправданному** требованию фирм-добросовестных поставщиков увеличить закупочную цену.

аукцион. Тем временем пациенты будут оставаться без лекарств.

Кроме оправданных требований поставщиков поднять цену аукциона неминуемо появится **неоправданная** – коррупционная составляющая. Мы считаем, что проконтролировать 2158 аукционов гораздо сложнее, чем 26. Сейчас аукционы проводит один федеральный центр, и каждый его шаг контролируется ФАС, прокуратурой, Счетной палатой, МВД – это только те органы, которые постоянно курируют Министерство здравоохранения в части федеральных закупок. Другое дело - 83 субъекта Федерации.

Мы ожидаем:

- 1) перебоев с фактором из-за затяжки аукционов, поскольку считаем, что административного ресурса не хватит на грамотное проведение такого их количества;
- 2) повышения цены на фактор в общероссийском масштабе:
  - за счет разделения аукционов на маленькие и большие;
  - за счет увеличения расходов на транспорт и организационных расходов поставщиков;
  - за счёт коррупционной составляющей, которую при таком количестве аукционов невозможно исключить;
- 3) сокращения количества закупаемого фактора, поскольку финансирование из бюджета останется тем же на фоне повышения цены на фактор;
- 4) сокращения дозировок из-за сокращения закупок факторов.

Кроме всех этих закономерно возникающих проблем до ВОГ доходит информация, что местная администрация некоторых регионов собирается распорядиться средствами, выделенными для реализации программы «7 нозологий» нецелевым образом, например, на лекарственное обеспечение других групп населения, не входящих в «7 нозологий». Такие нарушения не смогут остаться скрытыми, но пока они будут расследоваться и определяться виновные, пациенты останутся без лекарств.

Нельзя сказать, что Минздрав РФ не собирается вообще контролировать закупки. Нет, они хотят контролировать это всё, как и раньше. Для этого защита заявок всех 83 регионов оставляется, как и прежде, в Москве. Этим предполагается обеспечить контроль за дозировками и закупками. После обсчета всех дозировок в соответствии с защищенной заявкой, в регион отправится ровно та сумма, которая соответствует утвержденной заявке. Однако цена, заявленная для аукциона, определена на основании той цены, которая за несколько лет сформировалась при проведении всего 26 аукционов на всей территории России, т.е. цены на крупные поставки по всей территории страны. Нельзя не отметить, что это фактически повод для передела рынка, прихода в эту сферу **недобросовестных** поставщиков.

Совершенно непонятно как будет решаться проблема несостоявшихся аукционов на местах. Всё это сразу приведёт к коллапсу и перебоям с лекарствами.

В ответ на такие, с нашей точки зрения, непродуманные, не государственные решения ВОГ предпринимает все возможные

усилия, чтобы не допустить передачу аукционов в регионы. Ещё в августе прошлого года совместно со всеми пациентскими организациями было написано письмо Д.А. Медведеву, В.В. Путину, министру здравоохранения В.И. Скворцовой. Несмотря на негативный ответ с их стороны, этот вопрос был поставлен на Совете общественных организаций по защите прав пациентов. Однако ответ тоже был получен отрицательный. Властные структуры считают, что в целом передача закупок в регионы – политически верное решение. ВОГ пытается не допустить передачи аукционов в регионы, делаются попытки заставить Минздрав РФ проработать меры для того, чтобы совместными усилиями не допустить предполагаемой нами катастрофы.

Нам известен уже такой пример среди российских ВИЧ-инфицированных. На всей территории страны закупки лекарств для них были переданы в регионы. В 20 регионах аукционы не состоялись. В результате не были закуплены лекарства не только для больных, находящихся в местах лишения свободы, но и для ВИЧ-инфицированных детей. Проблемы с закупками спровоцировали массу коррупционных ситуаций: в технические задания стали выписывать не соответствующие заболеванию, а интересные для властей лекарства. Сейчас идут разбирательства в ФАСе и даже в судах. Но пока дистрибьюторы судятся, пациенты остаются без лекарств. Сложившаяся ситуация с ВИЧ-инфицированными пациентами не внушает нам оптимизма, а только подтверждает наши выводы.

В этой связи мы призываем наших читателей быть активными и в случае возникновения таких проблем в 2014 году немедленно связываться с региональной организацией, а если её нет, то с центральным офисом, писать о необходимости их незамедлительного решения, как это было в 2006, 2007, 2008 годах. Алгоритм тот же (см. № 1 (21) за 2007 год, статья «Льготное лекарственное обеспечение 2007», № 1 (22) за 2008 год, статья «Очередная реформа льготного обеспечения лекарствами»). Журналы выложены на сайте в электронном виде, в разделе «Архив журнала» на главной странице сайта ВОГ [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru).

Каждый больной гемофилией должен понимать, что само собой ничего не рассосется, что только от общей активной позиции будет зависеть напрямую наша жизнь. Перебои с фактором отбросят нас на 20 лет назад к непрекращающимся гемартрозам, убитым суставам, непроходящей боли. Родителей малышей, не имеющих опыта выживания в условиях отсутствия лекарства, хотим предупредить: уже никогда не вернутся детям здоровые суставы, загубленные даже случайным и коротким по времени перебоем с лекарством. Будьте активны, участвуйте в работе ВОГ: каждый факт непоступления вовремя препаратов свертывания должен быть зафиксирован и рассмотрен и Росздравнадзором, и Минздравом, и, возможно, прокуратурой. Мы должны вместе не допустить разбазаривания и разворовывания бюджетных денег и ухудшения лечения больных гемофилией.

Это самая большая проблема, и она не решена, а потому требует ежеминутного контроля и действий с нашей стороны. Есть ещё ряд проблем, которые необходимо решать, например, специализированная медицинская помощь в регионах. Не секрет, что стоматологи, нефрологи, специалисты по реабилитации и другие врачи боятся проводить лечение и делать даже элементарные назначения, мотивируя незнакомой для своего профиля спецификой. Здесь ВОГ ведет работу с органами здравоохранения о необходимости издания специальных региональных приказов об организации специализированной медицинской помощи больным с наследственными коагулопатиями в конкретном регионе.

В каких-то регионах это решается легко, а в каких-то тормозится. ВОГ просит всех, сталкивающихся с такими проблемами, писать обращения в региональное отделение ВОГ, а при его отсутствии – в центральный офис, потому что это очень важно, это – факты, т.е. основа, на которую опирается ВОГ в своих претензиях к региональным органам здравоохранения. Когда мы говорим, что в каком-то регионе не решен такой-то вопрос, от нас требуют предъявить факты. И если их нет или они единичны, пре-

тензии считаются необоснованными и не удовлетворяются. Чем больше фактов по региону, тем больше шансов, что выявленные проблемы будут признаны и меры приняты.

Ещё один больной вопрос – реабилитация детей, больных гемофилией, особенно санаторно-курортное лечение. Здесь главная проблема в финансировании. Власть признает, что потребность в санаторно-курортном лечении инвалидов, включая детей, покрывается только на 30 %. Это официальная статистика. Поэтому ряд регионов встречается с очень серьёзными проблемами в организации отдыха детей. В этой связи от нас идут и письма, и обращения. Здесь ряд наших региональных организаций работает очень активно и борется за то, чтобы выделялись путевки, в том числе и на летний отдых на Черноморском побережье. Не исключается нами и вопрос создания специального санатория, который будет иметь наш профиль, но это, к сожалению, вопрос не ближайшего будущего.

Не решен ещё один назревший вопрос – бесплатной ДНК-диагностики и пренатальной диагностики. Вопрос тяжелейший, потому что для некоторых исследований до сих пор нет современной государственной технической базы в России (эти исследования выполняют во всей стране всего две коммерческие структуры), что затрудняет на сегодня возможность решения на федеральном уровне вопросов с наследованием детьми гена гемофилии современными, уже доступными науке методами. В перспективе ВОГ планирует бороться за бесплатное проведение ЭКО и ЭКО с предимплантационной диагностикой. Это остается задачей уже на ближайшее будущее, так как мы считаем, что интересы семей и государства здесь совпадают: и мужчины, больные гемофилией, и женщины-носительницы заболевания должны получать эти услуги бесплатно.

Не решен вопрос и со стандартами лечения. Мы настаиваем на том, что они должны быть изменены и в них должны появиться и новые препараты, и другие дозировки, так как прошло достаточно времени и кое-что необходимо поменять. Например, пора разделить стандарты для детей и взрослых. Новые стандарты уже подготовлены экспертными медицинскими учреждениями: сотрудниками детской Измайловской клинической больницы г. Москвы, Федерального научно-клинического центра детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева, Гематологическим научным центром Минздрава России и Республиканским центром по лечению гемофилии Санкт-Петербурга. Стандарты по взрослым больным находятся на рассмотрении в Минздраве РФ, а стандарты по детям опубликованы. С ними можно ознакомиться на сайте ВОГ.

Что касается новых препаратов, то должны появиться модели лечения для болезни Виллебранда, для ингибиторных больных, модели лечения стационарные и амбулаторные.

В рамках программы «7 нозологий» мы настаиваем, чтобы отдельной строкой шли препараты для лечения болезни Виллебранда – «фактор VIII плюс фактор Виллебранда», препарат для лечения ингибиторной формы гемофилии – «антиингибиторный коагулянтный комплекс», рекомбинантный восьмой фактор российского производства. Все эти препараты должны быть внесены в перечень закупаемых по программе «7 нозологий». ВОГ уже писало об этом много раз, по одному препарату было даже получено положительное решение, но в список он так и не вошел. Мы рассчитываем на внесение изменений, потому что это давно назревший вопрос.

Конечно, жизнь больных гемофилией изменилась кардинально, и это нельзя не отметить. Но мы все должны понимать, что нельзя останавливаться на достигнутом. Как только решаются одни проблемы, сразу возникают другие, способные свести на нет предыдущие наши усилия. На сегодня же существует ряд проблем, не просто усложняющих нам существование, а способных отбросить нас далеко назад. Поэтому просим всех задуматься и вместе их решать.

От редакции

## V съезд Всероссийского общества гемофилии

10 ноября 2012 года в Москве состоялся V съезд Всероссийского общества гемофилии. В его работе приняли участие делегаты от 56 региональных организаций, а также представители 9 организаций стран СНГ.

**В**семирную федерацию гемофилии представляли: президент ВФГ Ален Вель и менеджер региональных европейских программ Катрин Юдон.

Съезд проходил в доброй и дружественной обстановке. Председателем и ведущим был единогласно выбран Владимир Березин, секретарем Галина Бедарева. Членами мандатной комиссии были утверждены Владимир Троицкий (председатель) и Наталья Семенова.

Открывал V съезд президент Всероссийского общества гемофилии Юрий Александрович Жулёв. В своём отчете перед делегатами съезда за прошедший период он отметил возросшую активность региональных организаций, отстаивающих интересы своих членов и, как следствие, увеличение количества факторов свертывания крови в регионах на душу населения. В докладе было особо отмечено, что региональным организациям необходимо «держать руку на пульсе» всех событий, происходящих в регионах. Внимание участников съезда обращалось на то, какую важную роль должны сыграть общественные организации при переводе обеспечения факторами свертывания крови с федерального на региональный уровень, на важность контроля со стороны этих организаций при проведении конкурсов по закупке препаратов для профилактического лечения гемофилии.

В ходе работы съезда были заслушаны доклад вице-президента и представителя ВОГ в Южном и Северо-Кавказском Федеральных округах Н.И. Архиповой и доклады членов Центрального правления ВОГ по федеральным округам:

**В. Березина** – по Северо-Западному ФО  
**А. Бессмертных** – по Уральскому ФО  
**Т. Глухову** – по Приволжскому ФО  
**Л. Громова** – по Сибирскому ФО  
**П. Коломыцина** – по Дальневосточному ФО  
**Е. Соколова** – по Центральному ФО  
**В. Кржеменевскую** – по Центральному ФО.

Отчет ревизионной комиссии представил Владимир Троицкий. Делегатами был заслушан и единогласно принят отчет Н.С. Проскуриной о финансовой деятельности ВОГ.

Все представленные отчеты - президента ВОГ, вице-президента и окружных представителей - выложены на сайте ВОГ <http://www.hemophilia.ru>

После перерыва состоялись прения по отчетам и выступления из регионов. Отчеты окружных представителей были утверждены единогласно.

Председателем мандатной комиссии В. Троицкий были представлены кандидатуры на пост президента ВОГ и пост вице-президента ВОГ и выданы бюллетени для тайного голосования в количестве 66 штук, (в соответствии с числом зарегистрированных делегатов ВОГ с правом голоса). Начались

выборы президента и вице-президента ВОГ. После короткого перерыва В. Троицкий озвучил результаты тайного голосования. Проголосовало «за» – 58, «против» – 1. Невостребованных бюллетеней – 3, испорченных – 4.

Большинством голосов президентом ВОГ был избран **Ю.А. Жулёв**, вице-президентом ВОГ – **Н.И. Архипова**.

В соответствии с регламентом вновь избранный президент ВОГ предложил кандидатуры членов ЦП ВОГ: **В.В. Березин, А.Ф. Бессмертных, Л.И. Громова, Т.М. Глухова, Д.И. Гончаров, В.П. Кржеменевская, Н.С. Проскурина**. Все кандидатуры были единогласно приняты открытым голосованием.

Также единогласно были выбраны в ревизионную комиссию: **В.Ю. Троицкий (председатель), Е.И. Соколов, И.В. Авшаров**.

Была представлена, заслушана и принята после прений резолюция V съезда ВОГ.

Работу съезда продолжили выступления президента ВФГ Алена Веля и менеджера региональных европейских программ Катрин Юдон. Докладчики ответили на многочисленные вопросы, связанные с современными научными разработками в области лечения гемофилии и обеспечением факторами.

Представители общественных организаций из девяти стран СНГ представили краткие обзоры о положении дел с лечением гемофилии в их странах.

В заключение состоялось награждение почетными грамотами и ценными подарками руководителей региональных организаций за многолетнюю активную работу и вклад в дело развития благотворительности.

**Н.В. Амелёшкин**  
Президент Тульской региональной организации ВОГ

## Всероссийский семинар для региональных организаций ВОГ

11 ноября в рамках V съезда Всероссийского общества гемофилии и VI Всероссийской научно-практической конференции по гемофилии состоялся Всероссийский семинар для региональных организаций ВОГ.

**П**рограмма семинара была составлена по результатам опроса региональных организаций о наиболее интересных для них темах.

Открыл семинар президент ВОГ Ю.А. Жулёв. Затем выступила вице-президент Н.И. Архипова. В своих докладах они подробно рассказали об опыте работы региональных организаций с врачами и властью в новой ситуации, когда при сохранении федерального финансирования закупки препаратов по программе «7 нозологий» будут производиться региональными властями.

Директор Фонда развития некоммерческих организаций «Школа НКО», кандидат психологических наук Т.А. Бурмистрова подробно рассказала о привлечении финансо-

вых средств и других ресурсов – фандрайзинге – для региональных организаций ВОГ.

В рамках данного семинара представили свои доклады представители региональных организаций В.П. Кржеменевская, Н.Г. Самойлова, И.В. Авшаров, а также президент ОБГ Азербайджана Г.И. Гусейнова и о зарубежном опыте фандрайзинга рассказал Ален Вель.

Следующим был семинар на тему «Организационная работа внутри региональной организации ВОГ: делопроизводство, отчетность, проведение школ, конференций, взаимоотношения с центральным правлением, создание групп активистов». Его ведущие Н.И. Архипова и Т.М. Глухова обратили внимание участников семинара на кажущийся

порой мало важным, но на самом деле весьма значимый в работе любого офиса вопрос делопроизводства и отчетности, а также на организационные вопросы при проведении крупных мероприятий.

С докладами выступили президент Самарской региональной организации Н.А. Семёнова и член правления Пензенской региональной организации Д.Г. Сафронкин.

Все семинары прошли при активном участии слушателей, которые задавали многочисленные вопросы, вызывавшие бурные дискуссии.

Медицинские аспекты для руководителей региональных организаций представили в своих выступлениях заведующий гемцентром Измайловской ДГКБ В.В. Вдовин и кандидат медицинских наук врач-ортопед Н.В. Садыкова, которые подробно ответили на все интересующие аудиторию вопросы.

Все доклады участников семинаров выложены на сайте ВОГ: <http://www.hemophilia.ru>.

**Н.В. Амелёшкин**  
Президент Тульской региональной организации ВОГ

## VI Всероссийская научно-практическая конференция по гемофилии

12 ноября 2012 состоялась VI Всероссийская научно-практическая конференция по гемофилии, которая собрала рекордное количество участников, в том числе гематологов, ортопедов, хирургов, врачей-лаборантов, медсестер – всего более 400 человек.

**В**первые для медицинских работников разной специализации были созданы параллельные заседания. Секции для гематологов, ортопедов и медсестер проводились в разных конференц-залах гостиницы «Измайлово». Секция и практикум для лабораторных работников проходили в Измайловской детской городской клинической больнице, имеющей более чем 35-летний опыт лечения больных гемофилией.

Открыли научно-практическую конференцию по гемофилии выступлением заместителя директора Департамента лекарственного обеспечения и регулирования медицинских изделий Минздрава РФ О.А. Константинова. Президент ВФГ Алел Вель выступил с докладом «Эволюция лечения гемофилии в мире, перспективы».

О новых стандартах и выборе модели лечения рассказал профессор, руководитель отдела гемофилии и других коагулопатий ФГБУ ГНЦ, доктор медицинских наук В.Ю. Зоренко.

О мифах и реальности появления ингибиторных форм гемофилии представила доклад врач ГНЦ, доктор медицинских наук Н.И. Зозуля.

С докладом о применении фактора свертывания крови у пациентов с болезнью Виллебранда выступил профессор университета г. Милана Аугусто Федеричи.

О многолетнем опыте лечения детей, больных гемофилией, рассказал врач-гематолог детского гемцентра Измайловской ДГКБ П.В. Свиринов.

Доклад об основных проблемах в организации медицинской помощи пациентам с наследственными коагулопатиями был представлен президентом ВОГ Ю.А. Жулёвым.

После перерыва начали работу заседания и занятия по секциям.

Профессор Чернов В.М. проводил секцию для врачей-гематологов, профессор В.Ю. Зоренко – секцию для ортопедов и хирургов, профессор А.П. Момот – секцию для лабораторных работников, А.Ф. Лободина провела секцию для медсестер.

По окончании работы секций возобновило свою работу пленарное заседание: врач-гематолог П.В. Свиринов представил доклад о проблемах и перспективах терапии у пациентов с болезнью Виллебранда.

Заведующий лабораторией ГНЦ Минздрава РФ, доктор биологических наук А.Л. Берковский ознакомил аудиторию с новыми методами лабораторной диагностики наследственных коагулопатий.

Доклад кандидата медицинских наук Е.В. Яковлевой касался вопросов качества жизни больных гемофилией.

По окончании конференции была представлена и единогласно принята совместная резолюция VI Всероссийской научно-практической конференции по гемофилии и V съезда ВОГ.

**Н.В. Амелёшкин**

Президент Тульской региональной организации ВОГ

### Резолюция

#### V Съезда Всероссийского общества гемофилии, VI Всероссийской научно-практической конференции по гемофилии

г. Москва

12 ноября 2012 года

На конференции присутствовали 450 ведущих главных гематологов, ортопедов, специалистов в области лабораторной диагностики, руководители региональных организаций Всероссийского общества гемофилии из 73 регионов Российской Федерации.

Заслушав и обсудив сообщения о современных методах комплексного лечения больных с наследственными коагулопатиями, делегаты съезда и участники конференции отмечают, что единственный путь профилактики инвалидизации и лечения больных гемофилией – применение вирусинактивированных концентратов факторов свертывания крови. Лечение должно начинаться с самого раннего возраста. Именно тогда еще можно предотвратить необратимые поражения суставов и, как следствие, инвалидность.

Основной моделью лечения пациентов, страдающих тяжелой формой гемофилии, является профилактическое лечение, когда пациент сам в домашних условиях вводит себе факторы свертывания крови независимо от наличия у него в данный момент кровоизлияний. Постоянное поддержание в крови достаточного для гемостаза уровня дефицитного фактора позволяет перевести заболевание в более легкую форму и не допустить развития гемофилической артропатии.

Опыт зарубежных стран и некоторых регионов России, где уже давно реализуется профилактическое лечение, показывает, что возрастает качество и продолжительность жизни пациентов, появляется возможность для их социальной интеграции в общество.

Обеспечение пациентов с наследственными коагуло-

патиями в рамках федерального целевого финансирования высокочрезвычайных нозологий является, на наш взгляд, правильным решением, так как только федеральным властям по силам финансирование крайне дорогостоящего лекарственного обеспечения редких заболеваний. Единая централизованная система закупки, доставки и выдачи лекарственных средств позволяет более эффективно контролировать весь процесс.

Мировой опыт показывает, что только комплексный подход к лечению гемофилии может дать наиболее существенный эффект.

В связи с этим участники V съезда Всероссийского общества гемофилии и VI Всероссийской научно-практической конференции по гемофилии обращают внимание Правительства Российской Федерации, Министерства здравоохранения Российской Федерации и органов здравоохранения субъектов РФ на необходимость осуществления следующего:

1. Сохранить систему централизованного обеспечения пациентов с наследственными коагулопатиями, доказавшую свою эффективность и рациональность при использовании бюджетных средств;

2. Включить в перечень централизованно закупаемых лекарственных средств (Постановление Правительства РФ от 26 декабря 2011 г. № 1155) «антиингибиторный коагулянтный комплекс» для лечения пациентов с ингибиторной формой гемофилии, имеющих резистентность к проводимой терапии «эптакогом альфа (активированным)» и «фактор свертывания крови VIII + фактор Вил-

лебранда» для лечения пациентов, страдающих болезнью Виллебранда. Обе группы лекарственных препаратов давно известны специалистам, их эффективность доказана, включение их в соответствующий перечень позволит повысить качество и эффективность проводимой лекарственной терапии.

3. К сожалению, в ныне действующих нормативных документах по централизованной закупке лекарственных средств, предназначенных для лечения граждан с высокозатратными заболеваниями, указана только гемофилия, данная формулировка включает в себя два заболевания: гемофилия А (наследственный дефицит фактора VIII, D66 по МКБ-10); гемофилия В (наследственный дефицит фактора IX, D67 по МКБ-10). Вследствие этого пациенты с болезнью Виллебранда оказались в правовом вакууме. Единственным основанием для того, что эти пациенты обеспечиваются фактором свертывания крови в рамках программы высоkozатратных нозологий, является то, что данная нозология включена в приказ Минздравсоцразвития РФ № 162н от 04.04.08 «О порядке ведения федерального регистра больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей». В связи с этим просим внести следующие поправки в действующие и планируемые нормативные документы, регулирующие программу высоkozатратных нозологий:

заменить слово «гемофилия» на:

- наследственный дефицит фактора VIII (D66 по МКБ-10);
- наследственный дефицит фактора IX (D67 по МКБ-10);
- болезнь Виллебранда (D68.0 по МКБ -10).

4. В целях уменьшения инвалидизации больных гемофилией считать приоритетным необходимость повсеместного внедрения профилактического лечения с количественной и качественной персонификацией потребности больных гемофилией в концентратах факторов свертывания крови.

5. Органам здравоохранения субъектов РФ обеспечить региональные ЛПУ концентратами факторов свертывания крови для оказания urgentной помощи больным с коагулопатиями. Министерству здравоохранения РФ, Федеральной службе по надзору в сфере здравоохранения РФ усилить контроль за реализацией данного пункта.

6. В целях диагностики наследственных коагулопатий и улучшения контроля качества проводимой гемостатической терапии рекомендовать региональным органам здравоохранения оснастить региональные коагулологические лаборатории необходимым набором диагностических средств, оборудования, выделить штатные единицы в соответствии с рекомендациями специалистов Федеральных центров по лечению гемофилии.

7. Министерству здравоохранения РФ разработать соответствующую нормативную базу и предусмотреть необходимое финансирование для разработки и внедрения общенационального клинического регистра больных с наследственными коагулопатиями.

8. Высокотехнологичное ортопедическое лечение, включая эндопротезирование, осуществлять в Федеральных центрах по лечению наследственных коагулопатий в рамках оказания высокотехнологичной медицинской помощи, обеспечив их достаточным количеством гемостатических средств, эндопротезов и других технических средств для проведения ортопедического лечения и реабилитации больных с наследственными коагулопатиями. Рекомендуется взять за основу положительный опыт организации высокотехнологического лечения больных гемофилией в ФГБУ ГНЦ МЗ РФ.

9. Считать целесообразной разработку методических указаний по проведению медико-социальной экспертизы у больных с наследственными коагулопатиями.

10. Федеральным и региональным органам здравоохранения предусмотреть внедрение комплексного лечения больных с наследственными коагулопатиями, включая сопутствующие заболевания. Особенно необходимо: повысить уровень стоматологической помощи, внедрять лечение посттрансфузионных гепатитов современными противовирусными лекарственными средствами с учетом массового инфицирования пациентов через компоненты крови, ранее применяемые для гемостатической терапии.

Считать целесообразным разработку Федеральным уполномоченным органом по здравоохранению методических указаний по осуществлению комплексных реабилитационных мероприятий, включая мероприятия по психологической реабилитации, физиотерапевтическое и санаторно-курортное лечение.



## II Автопеший поход по Новгородской области

*Такие походы можно назвать малым туризмом. Малый туризм по незначительно изученным и мало-посещаемым местам доступен, интересен, и легко реализуем.*



*А ну, враг, выходи!*

**И**нтересные три дня провели в Новгородской глубинке больные гемофилией Новгородской области. В 2012 году исполнилось 10 лет с тех пор, как Новгородская региональная организация «Всероссийского общества гемофилии» начала развивать направление активного отдыха и культурно-массовых мероприятий. Юбилейные мероприятия получились увлекательными.

6 июля 2012 года в рамках программы «По малой Родине моей» состоялся II автопеший поход. Автоколонна из 6 экипажей отъехала от Новгородской областной больницы и направилась в сторону Любытинского и Боровичского районов. Участникам похода предстояло преодолеть 600 километров и посетить реконструированное поселение славян X века «Славянская деревня X века», деревню Каменка, когда-то принадлежавшую Суворовым, закрытый еще в 1938 году Десятипятницкий храм и рядом расположенный святой источник Параскевы Пятницы, музей-усадьбу А.В. Суворова в селе Суворовское-Кончанское.

Ночлег проводили на берегах озер Каменка и Шерегодра. Разбивались палаточные городки на территории детского православного лагеря «Александрия» и туристической базы «Жуковская». Питание готовили на костре в пределах палаточного лагеря.

Такие походы можно назвать малым туризмом. Малый туризм по незначительно изученным и мало-посещаемым местам доступен, интересен и легко реализуем.

Основная задача – подарить людям с ограниченными возможностями здоровый, активный отдых, показать удивительную природу и историю Новгородской области и создать благоприятные условия для совершенствования – была выполнена.

По мнению участников похода, впечатлений и положительных эмоций они набрали на год вперед. Заканчивалось наше путешествие с надеждой на новые встречи и новые походы в следующем году...

*Президент Новгородской региональной организации ВОГ  
И.В. Авшаров*



*Что-то копьё длинновато...*



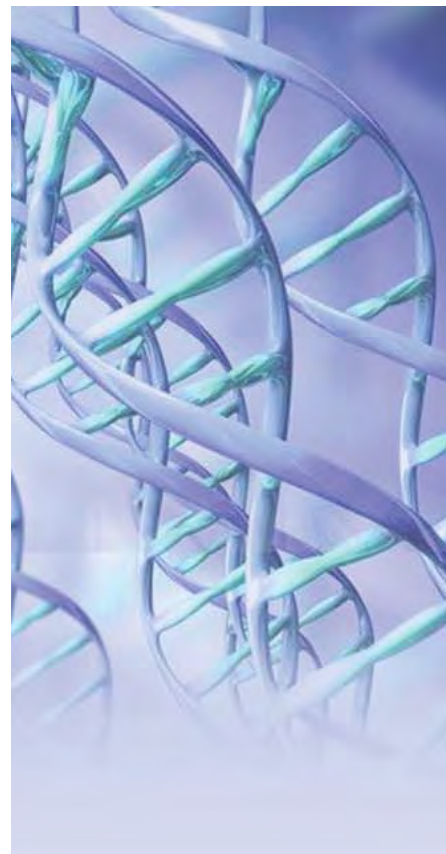
*Условный противник*



*Урок оживающей истории*

## Конференция по редким (орфанным) заболеваниям

29 ноября 2012 года в Москве состоялась конференция на тему «Редкие болезни в России – достижения, проблемы и перспективы».



Слева направо: Н.И. Белькова, Е.Ю. Захарова, Ю.А. Жулёв, Т.Т. Батышева

**В**сероссийское общество гемофилии на мероприятии представляли президент Ю.А. Жулёв и вице-президент Н.И. Архипова, а также менеджер информационных программ А.А. Егоренков, члены правления Московской городской организации ВОГ М.В. Дубинина и В.В. Вдовин.

Конференция привлекла пристальное внимание как медицинского сообщества, так и общественных организаций, отстаивающих права инвалидов, как фармацевтических компаний, так и чиновников в сфере здравоохранения. Еще до открытия конференции в кулуарах можно было встретить множество известных деятелей в области НКО.

Статусность мероприятия подчеркивало место проведения: Ипатьевский переулок – место, где размещается Администрация Президента РФ. Тем не менее погодные условия, которые в этот день в Москве и области были крайне тяжелыми - разразилась настоящая снежная буря - не позволили многим участникам и даже докладчикам добраться до места проведения. В результате, зал заполнен был едва наполовину. Открыла конференцию вступительным словом член комиссии при Президенте РФ по делам инвалидов Надежда Михайловна Белькова.

Затем с приветственным словом к участникам конференции обратилась Валентина Ивановна Широкова, референт Управления по социально – экономическому сотрудничеству с государствами СНГ, Республикой Абхазия и Южная Осетия. Она заявила о необходимости консолидации усилий общественных организаций, врачей и всех заинтересованных лиц в деле улучшения качества жизни пациентов с редкими заболеваниями.

В приветственном слове председатель правления Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний Екатерина Юрьевна Захарова выразила благодарность врачам и общественным организациям, которые добились в своей работе значительных результатов.

Заместитель председателя правления Фонда поддержки детей, находящихся в трудной жизненной ситуации, Нина Александровна Шахина рассказала о реализации региональных программ детям-инвалидам, а также некоммерческим организациям, на которые ежегодно выделяется до 1,5 млн. руб.

Главный невролог Москвы Петр Николаевич Бойко рассказал о Московском городском центре для больных рассеянным склерозом, образованном в 2008 году на базе 11-й городской больницы при поддержке Департамента здравоохранения.

Открытие центра позволило кардинально изменить ситуацию с лечением многих неврологических заболеваний, сделало возможным адекватное обеспечение препаратами, создание реабилитационной базы, налаживание социальной поддержки для данной группы граждан.

В своем докладе Татьяна Тимофеевна Батышева, директор научно-практического центра детской психоневрологии, обрисовала картину организации помощи детям с орфанными заболеваниями в Москве. В городе проживает 27 400 детей-инвалидов, на начало прошлого года у 4538 пациентов поставлен диагноз «детский церебральный паралич». При этом около 30% из них страдают недиагностированными редкими заболеваниями, скрывающимися под видом ДЦП. Если эти заболевания вовремя не выявить и не начать соответствующую терапию, ребенок может не дожить и до 5 лет. Татьяна Тимофеевна призвала к созданию программы обучения для педиатров по ор-



Е. Чистякова, фонд «Подари жизнь», Ю.А. Жулёв, президент ВОГ



Ю.А. Жулёв, президент ВОГ





А.Л. Битова



В.В. Вдовин, М.В. Дубинина

фанным заболеваниям, поскольку интерес к этим вопросам среди врачей весьма велик. Докладчица также рассказала о ситуации в целом по стране: в перечне редких заболеваний Минздрава имеется 230 наименований. В данном перечне не указано никаких финансовых обязательств. Разработано всего 24 стандарта оказания помощи больным, что крайне мало. Врачи первого звена мало информированы об орфанных заболеваниях. Пока не создано федеральных центров по оказанию помощи таким пациентам. А ведь вовремя поставленный диагноз, своевременное и длительное лечение в ряде случаев позволяют практически полностью исключить развитие клинических синдромов заболевания у пациентов, которые получают возможность жить полноценной жизнью.

Академик РАМН, директор ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Александр Григорьевич Румянцев поддержал предыдущую докладчицу, заявив о необходимости дифференциации редких заболеваний. Он привел пример, как подобный подход в онкогематологии позволил значительно повысить качество лечения хронического миелолейкоза, и поддержал идею создания реестра редких заболеваний, стандартов лечения и расширения списка нозологических форм.

Юрий Александрович Жулёв, президент Всероссийского общества гемофилии, сопредседатель Всероссийского союза пациентов рассказал об общественных советах в области здравоохранения, позитивном опыте по взаимодействию пациентского общества и органов власти.

Он обратил внимание на то, что общественный совет по защите прав пациентов при Росздравнадзоре занимается обсуждением причин массовых жалоб, обобщением и анализом поступающей информации с целью выработки необходимых решений для наиболее эффективного лекарственного обеспечения, обсуждает пути повышения качества медицинской помощи и лекарственного обеспечения, развития активности региональных общественных советов.

Совет общественных организаций по защите прав пациентов МЗ РФ участвует в рассмотрении вопросов реализации высокотехнологичной медицинской помощи, в разработке рекомендаций по работе МСЭ, созданию системы медицинской помощи пациентам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, в обсуждении вопросов ограничения оказания платных медуслуг, порядка предоставления пациенту копий медицинских документов, а также Стратегии лекарственного обеспечения населения.

Елизавета Курбанова, координатор кинофестиваля «Кино без барьеров» РООИ «Перспектива», рассказала свою историю, типичную для многих людей с нервно-мышечными заболеваниями и не только с ними. В детском возрасте они получают адекватную терапию и реабилитацию, а после 16 лет, после перехода во «взрослую сеть», «все двери закрываются», и пациент становится практически предоставлен сам себе, заболевание прогрессирует. В то же время, больные редкими мышечными заболеваниями в большинстве развитых стран получают адекватное лечение и реабилитацию вне зависимости от возраста.

Юрий Александрович Жулёв призвал её «никогда не опускать руки и объединяться с обществами родственных заболеваний». Такой же совет можно дать и другим пациентам, оказавшимся в подобной ситуации.

Доклад Е.Ю. Захаровой «Редкие болезни в России – системные вопросы» вызвал глубокий интерес у аудитории, в первую очередь у присутствующих врачей. Обсуждались вопросы оплаты диагностики редких болезней, пренатальной диагностики в семьях, если заболевание наследственное, осуществления контроля качества диагностики. Был поднят вопрос, должны ли в стандарты оказания помощи больным с распространенными болезнями входить тесты на редкие болезни.

Светлана Игоревна Каримова, президент Национальной ассоциации организаций больных редкими заболеваниями «Генетика» выделила наиболее острые проблемы медицинской помощи больным редкими за-

болеваниями. Это и отсутствие достоверного регистра пациентов и регистра медицинских учреждений, в которых есть условия для диагностики и лечения таких заболеваний, и отсутствие специалистов, имеющих опыт в этой области, и недостаточность качественной доступной информации и научных знаний по редким заболеваниям, а также ограниченность или отсутствие возможностей для диагностики большинства редких заболеваний, наличие трудностей в получении доступа к лечению, если такое существует, отсутствие протоколов и стандартов ведения больных по большинству заболеваний; отсутствие образовательных программ для врачей первичного звена по редким заболеваниям.

Как выход из ситуации она предложила разработать и внедрить региональные ведомственные целевые программы по совершенствованию оказания медицинской помощи гражданам с редкими заболеваниями, а также государственную программу и стратегию по данному вопросу. В качестве примера она привела Европейский проект национальных планов по редким заболеваниям (EUROPLAN).

Руководитель Центра лечебной педагогики Анна Львовна Битова в докладе «Информационно-психологическая поддержка семьи, воспитывающей детей с редкими синдромами, на этапе постановки диагноза» рассказала о своём учреждении, в котором за 23 года существования получили помощь более 13000 детей и молодых людей с нарушениями развития.

Центр проводит ежегодные тренинги, имеет курсы повышения квалификации для специалистов-дефектологов. Только в 2011 году эти курсы закончили специалисты из 30 регионов России, 1233 участника из 24 регионов приняли участие в семинарах и тренингах.

Родители детей, получивших помощь в центре, не отдадут их в интернаты под опеку государства, семьи не распадаются. Анна Львовна рекомендовала включить раздел о лечебной педагогике в будущую государственную программу по редким заболеваниям. В заключение она привела слова известного канадского педагога и общественного деятеля Жана Ванье: «Особому ребенку необходимы проводники, которые помогут ему пройти путь к максимально возможной реализации».

Доклад «Жизнь с редкими заболеваниями» Снежаны Александровны Митиной, президента МБОО «Хантер-синдром», был необычайно трогателен и эмоционален. Она рассказала об интенсививной работе Ассоциации мукополисахаридоза, акциях по привлечению внимания к заболеванию и достигнутых результатах. В борьбе за права пациентов она вспомнила фразу из известного рекламного ролика: «Мы в списке гостей или в меню?», призвав всех пациентов с редкими заболеваниями «не попасть в меню» порой несправедливой, государственной медицинской системы.

А. Егоренков

Руководитель информационного отдела ВОГ

**От редакции.** Уже не один год в разных уголках страны проводятся «Школы гемофилии», на занятиях которых члены региональных организаций имеют возможность пообщаться между собой, получить консультации гематологов, обсудить свои проблемы не только между собой, но и с представителями медицинских учреждений, социальных служб, региональных администраций – всех тех, кто по доброй воле или в силу служебных обязанностей принимает участие в судьбе больных гемофилией. Дети и их родители имеют возможность научиться делать самостоятельно внутривенные вливания под руководством самых опытных и грамотных, самых замечательных медицинских сестёр.

**ВОГ считает «Школы гемофилии» очень важным направлением своей работы. Предлагаем Вашему вниманию небольшие обзоры по уже состоявшимся «Школам гемофилии».**



## в Воронеже

*Добрый день, читатели Геминформа!*

*Воронежская региональная организация выражает глубокую благодарность ВОГ и всем докладчикам за помощь в проведении «Школы гемофилии» в нашем регионе! Спасибо за поддержку, друзья!*

*Воронежский дом ученых, 18 мая 2013 года, «Школа гемофилии».*

В семинаре приняли участие 27 человек, включая трех гематологов.

**Целью семинара было:**

1. Рассказать собравшимся об осложнениях при гемофилии и методах их лечения;
2. Оказать консультацию членам общества, у которых есть серьезные проблемы с осложнениями при гемофилии;
3. Сообщить об основных направлениях работы Всероссийского общества гемофилии;
4. Обменяться опытом с Белгородской и Калужской организациями ВОГ.

Открытие «Школы гемофилии» провели президент ВРО ВОГ Максим Камандарович Алиев и главный детский внештатный гематолог Департамента



здравоохранения Воронежской области Наталья Борисовна Юдина. Они рассказали о ситуации с больными гемофилией в Воронежской области, ознакомили с текущими проблемами и последующими методами их решения. Далее слово было передано Татьяне Юрьевне Полянской (кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник, исполняющий обязанности заведующего научно-клиническим отделением по гемофилии с экстренной и круглосуточной помощью для больных гемофилией ФГБУ Гематологического научного центра Минздрава РФ, г. Москва), которая выступила с докладами «Что такое ингибиторы и как их лечить» и «Ортопедическое лечение». Конечно, после такого выступления посыпались вопросы: как к Вам записаться

на прием, сколько необходимо фактора на операцию, как проходит реабилитация после оперативного вмешательства, какие суставы ставите – отечественные или импортные, как получить квоту и можно ли в экстренной ситуации обойтись без нее. Каждый из вопросов не остался без ответа. Детям и взрослым была предоставлена воз-

можность проконсультироваться у Татьяны Юрьевны, показать снимки своих суставов, за что огромное СПАСИБО ей.

Следующим докладчиком выступала представитель ЦП ВОГ в ЦФО, Президент Белгородской региональной организации Валентина Павловна Кржеменевская, которая рассказала об основных направлениях работы Всероссийского общества гемофилии. Далее свой доклад представила президент Калужской организации ВОГ Валентина Ивановна Шебарова. Она поделилась опытом проведения мероприятий, связанных с улучшением качества жизни больных гемофилией Калужской области.

До новых встреч на нашей Воронежской земле!

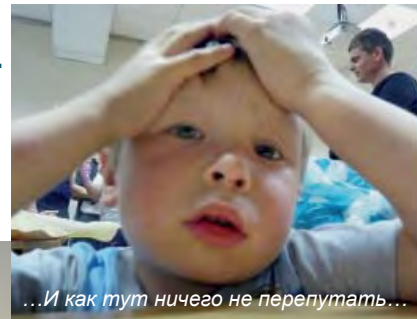
*С уважением,  
Президент Воронежской региональной  
организации ВОГ  
М.К. Алиев*



... Кажется, уж чего тут сложного...



**31 мая 2013 года в Вологде состоялась «Школа гемофилии». Впервые взрослые, больные гемофилией, болезнью Виллебранда, дети и их родители собрались вместе.**



...И как тут ничего не перепутать...

**С** приветственным словом выступила главный внештатный гематолог Департамента здравоохранения Вологодской области Людмила Викторовна Анчукова. Присутствующие имели уникальную возможность послушать выступления врачей Республиканского центра гемофилии Российского НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА Санкт-Петербурга и задать им интересующие их вопросы. Руководитель Республиканского центра гемофилии Татьяна Андреевна Андреева выступила с докладами «Редкие коагулопатии» и «Болезнь Виллебранда», Валерия Николаевна Константинова рассказала о гемофилии и её лечении, а Нина Ивановна Климова о лабораторном обследовании больных наследственными коагулопатиями. Врач-гематолог Вологодской областной детской больницы Зоя Борисовна Мелентьева представила информацию о состоянии службы оказания помощи больным гемофилией в Вологодской области.

В «Школе гемофилии» приняли участие представители Управления по социальным вопросам Департамента социальной защиты Вологодской области: Светлана Станиславовна Коновалова рассказала о мерах социальной защиты семей, воспитывающих детей-инвалидов, о том, какие денежные пособия, субсидии, федеральные и региональные льготы предусмотрены для таких семей. Поступило предложение о сотрудничестве, о вступлении общества в Общественный совет при Департаменте социальной защиты, а пока на данный момент присоединиться в качестве приглашенных.

Об основных направлениях работы Всероссийского общества гемофилии поведал президент Новгородской региональной организации ВОГ Игорь Валерьевич Авшаров. Он рассказал о деятельности общества на федеральном и региональном уровнях, сообщил о работе Новгородской организации, её достижениях и проблемах.



Пусть нас немного, но мы есть!

Мероприятие такого масштаба, когда вместе собрались врачи и пациенты, в Вологде проводилось впервые. Президент Вологодской региональной организации ВОГ Татьяна Валерьевна Сивонина рассказала о тех делах, которые были реализованы за время существования организации. Большую благодарность она выразила первому президенту Вологодской организации Ирине Николаевне Игнатъевой, именно на её плечи в 2002 году легла самая тяжелая работа – налаживать связь с Департаментом здравоохранения, добиваться закупки фактора из областного бюджета. Татьяна Валерьевна также рассказала об организации летнего отдыха детей с диагнозом гемофилия, об адаптации в дошкольных учреждениях.

Для детей и родителей были проведены практические занятия по подготовке лекарства, по внутривенному введению препарата. Сначала тренировки проходили на муляже руки, который предоставило Вологодское медицинское училище, затем дети тренировались на родителях. Некоторые родители тоже смогли преодолеть страх и впервые сделали внутривенную инъекцию. Практическую часть «Школы гемофилии» помогла провести медсестра детской областной больницы Татьяна Сергеевна Кузнецова.

Каждому участнику был выдан пакет с программой мероприятия, последним номе-

ром журнала «Геминформ», интересными образовательными материалами фирмы «Бакстер» – «Ребенок с гемофилией (Пособие для воспитателя и учителя)» и «Иван и Борис на профилактике» — образовательная брошюра для пациента. Дети получили в подарок яркий бокс с интерактивной обучающей программой, выпущенной компанией СиЭсЭл Беринг ГмбХ.

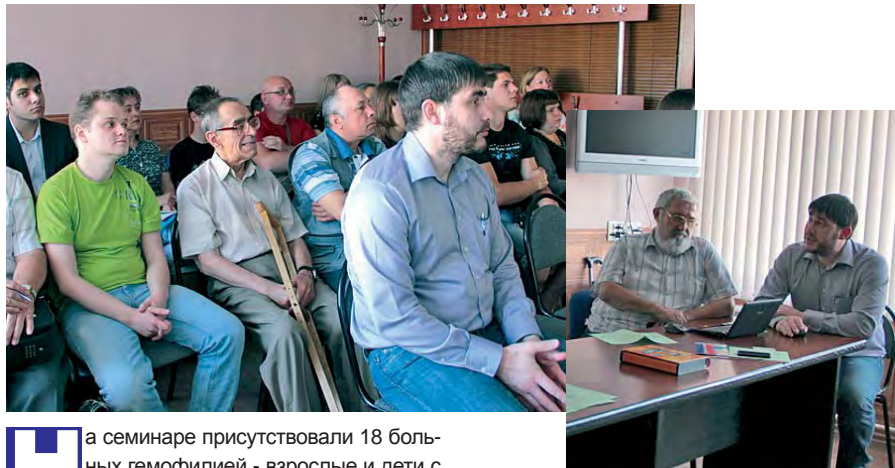
На следующий день врачи Санкт-Петербурга посетили Вологодскую областную детскую больницу, которая в декабре 2012 года переехала в новое здание. Татьяна Андреевна провела в больнице индивидуальные консультации для больных гемофилией. Нина Ивановна в лаборатории больницы дала практические советы по работе с оборудованием определения уровня фактора VIII и IX.

Несмотря на то что программа школы гемофилии была очень насыщена и люди получили ответы на большинство своих вопросов, все-таки некоторые проблемы остались не озвучены, поэтому было принято решение: встречи Вологодского общества организовывать регулярно. Следующую встречу мы проведем в конце августа, тема её очень актуальна для многих родителей – «Пренатальная диагностика».

Президент Вологодской региональной организации ВОГ  
**Т.В. Сивонина**



**1 июня 2013 года в городе Туле состоялся обучающий семинар «Школы гемофилии», который был приурочен ко Дню защиты детей.**



**Н**а семинаре присутствовали 18 больных гемофилией - взрослые и дети с родителями, врачи-специалисты, в том числе заведующая отделением детской гематологии Тульской ОДКБ Е.С. Митрофанова и врач-гематолог ОДКБ Е.В. Цветкова, представители общественной организации больных гемофилией. В работе семинара приняли участие и выступили с докладами полномочный представитель ЦП ВОГ в ЦФО В.П. Кржеменевская, президент Рязанского общества больных гемофилией Е.И. Соколов, врач-ортопед отделения реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ГНЦ Минздрава РФ Сампиев М.С.. Занятие по самостоятельному введению фактора провела медицинская сестра Рязанской ОКБ К.С. Соколова.

Семинар начался в 10 часов с приветственного слова президента Тульской региональной организации Н.В. Амелешкина, который поздравил всех с Днем защиты детей. Всем вручили подарки, предоставленные фирмой Бакстер – красивые блокноты и авторучки.

С докладом выступила президент Белгородской организации и ответственный представитель ЦП ВОГ в ЦФО В.П. Кржеменевская, рассказавшая о роли образовательных программ в лечении гемофилии. Был показан фильм, предоставленный фирмой ГлаксоСмитКляйн, о гемофилии и ее профилактике. Кинолента была специально создана для детей, страдающих этим заболеванием. Все присутствующие дети получили в подарок оригинальные папки с книжкой-раскраской, буклетом и записью фильма на диске. Одну папку Валентина Павловна Кржеменевская вручила заведующей отделением детской гематологии Тульской ОДКБ для лечащимся там пациентам.

С особым вниманием присутствующие слушали прекрасное выступление врача-ортопеда из ГНЦ Минздрава РФ М.С.

Сампиева, подробно, с показом слайдов, рассказавшего о новых методах лечения суставов при гемофилии и проведения ортопедических операций на них. Доктором М.С. Сампиевым после выступлений были проведены консультации больных, пришедших на семинар «Школы гемофилии».

Президент Рязанского общества больных гемофилией Е.И. Соколов в своем выступлении коснулся вопроса об огромной значимости активной жизненной и общественной позиции больных гемофилией и их родственников, особенно это важно сейчас, когда в очередной раз сложилась неопределенная ситуация с закупками факторов и неизвестно чего ждать в начале 2014 года.

В.П. Кржеменевская рассказала о своей деятельности в качестве ответственного представителя ВОГ в ЦФО и отметила сильную обеспокоенность ЦП ВОГ в связи с передачей федеральных средств на региональный уровень, что может в дальнейшем негативно повлиять на обеспечение факторами на местах.

В перерывах проходило живое общение между гостями, участниками семинара и представителями фирм-благотворителей, Бакстер, Байер Шерринг, Биотест, ГлаксоСмитКляйн, Октафарма, Фармстандарт, Кедрион. Все выразили этим фирмам искреннюю благодарность за помощь в проведении «Школы гемофилии» в Туле.

После перерыва семинар возобновил свою



работу, Е.И. Соколов рассказал о проводимой Рязанским ОБГ огромной работе по безвозмездному донорству крови в Рязани, показал фильм рязанских телевизионных журналистов, освещающий донорские акции, рассказывающий о календаре их проведения, который составлен так, что акции приурочены к таким датам, как День донора, Всемирный день гемофилии, День рождения цесаревича Алексея и другим. Благодаря этому доноры крови успевают восстановиться после сдачи крови к следующей дате.

Заключительным был доклад президента Тульской региональной организации ВОГ Н.В. Амелешкина. В нем отмечались успехи в обеспечении факторами пациентов Тульской области, рассказывалось о создании и ведении регионального регистра больных гемофилией. Н.В. Амелешкин указал на необходимость своевременного получения факторов в аптеках. К сожалению, отметил он, опоздания с получением факторов происходят в Тульской области достаточно часто. На семинаре по приглашению ТРОГ присутствовал президент Тульского общества больных рассеянным склерозом С.В. Яньшин. Накануне даты проведения семинара совместно с представителями этого общества, было подписано и отправлено письмо губернатору Тульской области В.С. Груздеву о возможности включения в обще-





ственный совет пациентских организаций представителей Тульского общества гемофилии и Тульского общества рассеянного склероза.

Президент Тульской региональной организации ВОГ поблагодарил всех участников и гостей за активное участие в работе семинара и передал эстафету медсестре Рязанской ОКБ К.С. Соколовой, которая профессионально провела тренинг по самостоятельному введению фактора, рассказала об условиях хранения препаратов, соблюдении санитарных правил при приготовлении раствора препарата и его внутривенном введении. В тренинге приняли активное участие не только дети, но и их родители. Особенно он оказался полезен тем, кто впервые посетил семинар «Школы гемофилии». В завершении работы была единогласно поддержана резолюция второго семинара «Школы гемофилии» в Туле.

## Резолюция

### второго семинара «Школы гемофилии», проходившего в городе Туле 1 июня 2013 года

Участники семинара «Школы гемофилии», организованного Всероссийским обществом гемофилии, приняли настоящую резолюцию в качестве выражения общего мнения больных гемофилией, проживающих на территории Тульской области.

Выражаем благодарность за высокую организацию лекарственным обеспечением в Тульской области главному гематологу **Е.М. Володичевой**, заведующей детским гематологическим отделением **Е.С. Митрофановой**, **Министерству здравоохранения Российской Федерации, Министерству здравоохранения Тульской области, Росздравнадзору Тульской области.**

На основании проведенного обсуждения участники семинара просят Министерство здравоохранения РФ, Министерство социального развития РФ и Министерство здравоохранения Тульской области обратить внимание на следующее:

1. У больных гемофилией вызывают большую обеспокоенность и тревогу передача с 1 января 2013 года в ответственность регионов РФ программы «7нозологий» и прекращение централизованных закупок препаратов в связи с передачей их в регионы. Необходимо принять все возможные меры по недопущению возможных негативных процессов в обеспечении жизненно необходимыми препаратами больных гемофилией и других заболеваний «7 нозологий»;
2. Необходимость включения представителя или нескольких представителей Тульской региональной организации Всероссийского общества гемофилии в общественный совет пациентских организаций Тульской области и общественные советы при Минздраве и Росздравнадзоре Тульской области;
3. Изыскание возможности предоставления отдыха в санаториях на море больным гемофилией;
4. Непременное проведение «Школы гемофилии» совместными силами Министерства здравоохранения Тульской области и Тульской региональной организации Всероссийского общества гемофилии с возможностью обучения и приобретения навыков самостоятельного в/венного введения препаратов факторов свертывания крови;
5. Улучшение обеспечения необходимыми препаратами, применяемыми при лечении гепатитов у больных гемофилией.

*Н.В. Амелёшкин*

*Президент Тульской региональной организации ВОГ*



*Я, Кржеменевская Валентина Павловна, ответственный представитель в ЦФО от ВОГ хотела бы выразить огромную благодарность всей рабочей группе, участвовавшей в разработке интерактивного материала «ФАКТОР, помощник в борьбе с гемофилией», в том числе сотрудникам ЗАО «ГлаксоСмитКляйнТрейдинг», организации, представляющей интересы CSL Behring в России, а также Всероссийскому обществу гемофилии за превосходный материал. Этот материал очень понравился родителям и маленьким детям. Дети в восторге от комплекта «Фактора», они перестали бояться уколов, так как сейчас они «супер-герои».*

*Огромное всем спасибо!!!!*

## Круглый стол «Международные подходы в лечении больных с гемофилией»

15 апреля 2013 года в 10 часов 30 минут в пресс-центре РИА «Новости» (Москва, Зубовский бульвар, 4) состоялся круглый стол на тему «Международные подходы в лечении больных гемофилией». Мероприятие было приурочено к Всемирному дню гемофилии и пятилетней годовщине начала программы «7 нозологий», предоставившей доступ пациентам к адекватному лечению гемофилии и болезни Виллебранда.

**Г**емофилия – это наследственное заболевание, связанное с нарушением свертываемости крови. По данным Всероссийского общества гемофилии, в России более семи тысяч таких пациентов. Заболевание пока неизлечимо, но его можно контролировать при регулярном приеме препаратов, способствующих свертыванию крови. Сегодня все больные гемофилией бесплатно получают такие препараты по федеральной программе.

В ходе конференции представители медицинской, научной общественности и Всероссийского общества гемофилии обсудили вопросы профилактического лечения и повышения качества жизни больных. Российские врачи и Всероссийское общество гемофилии выступили против децентрализации закупок лекарств для лечения гемофилии и передачи прав на закупки в регионы (это должно произойти в 2014 году). По мнению и медиков, и пациентов, новая система аукционов неминуемо приведет к повышению цен на препараты, что создаст серьезную угрозу для здоровья и даже жизни этих тяжелобольных людей. Свои требования врачи и пациенты изложили в резолюции, которая будет направлена в Администрацию Президента РФ, Правительство РФ и Министерство здравоохранения.

Открыл мероприятие директор ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава РФ, академик РАН, профессор, д.м.н. А.Г. Румянцев. В своем выступлении Александр Григорьевич рассказал об успехах, достигнутых за четыре года существования программы «7 нозологий», и выразил обеспокоенность решением Минздрава РФ о предстоящей в 2014 году передаче функций по закупке лекарственных средств из федерального центра в регионы. При благоприятном развитии событий будет перечеркнут многолетний результат терапии, на которую государство израсходовало миллиарды рублей. Александр Григорьевич отметил, что главным приоритетом должно быть здоровье пациентов.

Заведующий отделом детской гематологии и редких заболеваний ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» профессор, д.м.н. В.М. Чернов рассказал об истории появления профилактического лечения, о роли профилактической терапии в жизни больного гемофилией.

От лица больных гемофилией, более всех заинтересованных в разумной и прозрачной системе обеспечения факторами свертывания крови, выступил президент Всероссийского общества гемофилии Ю.А. Жулёв. Он выразил общее мнение, что

**Только благодаря введению в стране с 2008 года программы «7 нозологий» больные гемофилией, наконец, почувствовали себя людьми, такими же, как тысячи их здоровых сограждан.**

передать функцию закупки препаратов в регионы можно только после грамотной подготовки этого процесса. На данный же момент в нашей стране до сих пор нет полноценного регистра больных гемофилией. Новая система предполагает дробление закупок дорогостоящих препаратов на 747 аукционов, вместо 16 тендеров, которые проводились в рамках национальной программы, это неминуемо приведет за собой организационные проблемы и обернется новыми затратами. Только благодаря введению в стране с 2008 года программы «7 нозологий» больные гемофилией почувствовали себя такими же людьми как тысячи их здоровых сограждан. Если раньше жизнь больного гемофилией делилась на больницу и дом, то сейчас это нормальная, полноценная жизнь. Количество госпитализаций уменьшилось в 4 раза. Пациенты могут учиться, работать, иметь семью, детей, заниматься спортом, вести активный образ жизни. Всё это подтверждают слова заведующего Детским гематологическим центром Измайловской ДГКБ Вдовина В.В. о том, что за последние годы в России выросло поколение пациентов «без инвалидности». Дети, получавшие с начала 2000-х адекватное лечение, практически не отличаются от своих сверстников. Такая тенденция – надежда на завтрашний день в гемофилии, когда количество кровотечений в год приближается к нулю. Врачи и пациенты единомышленны во мнении - такое светлое будущее может наступить лишь при наличии адекватного лечения больных современными препаратами. Теперь же все достижения могут быть перечеркнуты не тщательно подготовленным решением правительства. Слово «гемофилия» перестало быть приговором, оно стало означать лишь определенный образ жизни. Но если в каком-то регионе не состоится аукцион, вовремя не будет закуплен и поставлен препарат, пациентам снова будет грозить инвалидизация. Всё многолетнее лечение будет сведено на нет.

Перечень лекарственных средств,купаемых в рамках программы «7 нозологий» в части гемофилии и болезни Виллебранда, не менялся уже пять лет и не отвечает современным подходам, не в полной мере учитывает потребности пациентов. Выступление

руководителя отдела гемофилии и других коагулопатий ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава РФ профессора, д.м.н. В.Ю. Зоренко было посвящено проблеме лекарственного обеспечения пациентов с болезнью Виллебранда. Пациенты в настоящее время не получают жизненно необходимого лечения, для данной группы людей проводится терапия лишь по «факту кровотечения» препаратами фактора свертывания крови VIII. Пациентам с ингибиторной формой гемофилии было посвящено выступление врача научно-клинического отделения по гемофилии с экстренной и круглосуточной помощью ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава РФ, д.м.н. Н.И. Зозули. Она отметила, что основу лечения острых кровотечений у таких пациентов должны составлять препараты с шунтирующим механизмом действия, которые дают возможность обойти дефектное звено гемостаза, эптакон альфа и антиингибиторный коагулянтный комплекс. Однако в настоящее время федеральная программа «7 нозологий» включает только препарат эптакон альфа. Целесообразно применение в профилактическом лечении гемофилии как плазматических, так и рекомбинантных препаратов. Сейчас доля рекомбинантного фактора свертывания крови составляет около 14%. Необходимо увеличение пропорции применения рекомбинантных факторов, в том числе за счет включения в терапию препаратов с МНН «Мороктоког альфа». О результатах клинических исследований отечественного рекомбинантного фактора свертывания крови VIII рассказал директор НИИ гематологии Самарского государственного медицинского университета профессор, д.м.н. И.Л. Давыдкин.

Прогноз Всероссийского общества гемофилии пессимистичен: из доклада, представленного президентом ВОГ Ю.А. Жулёвым очевидно, что для привлечения поставщиков придется увеличить стоимость аукциона. И это при том, что увеличение финансирования не предусмотрено. Значит, повышение цен может произойти за счет уменьшения количества лекарств или их дозировки, это однозначно приведет к тому, что выписывать препараты для пациентов будут только по факту кровотечения, а об исключаяющей инвалидизацию профилактике придется забыть. Это подтверждают уже имеющиеся в поле зрения ВОГ факты: аналогичная ситуация уже коснулась ВИЧ-инфицированных пациентов, лекарственное обеспечение которых уже проводят по новому регламенту. В частности, из-за низкой стоимости контракта торги не состоялись на Чуколке. И хотя финансирование программы «Семь нозологий» по-прежнему остается на федеральном счету, ожидается много проблем. При срыве торгов их будут переигрывать до тех пор, пока не проведут. Это может занять много времени и неминуемо создаст перебои с закупкой лекарств.

Ещё один аспект обеспечения факторами свертывания, требующий внимания – сами лекарства. По словам эксперта, перечень препаратов для больных гемофилией тре-

бует расширения, так как его не пересматривали уже пять лет. Врачи и пациенты выступают за расширение списка централизованно закупаемых концентратов факторов свертывания крови, чтобы лечение отвечало международным стандартам и было максимально эффективно. Например, из доклада профессора, д.м.н., заведующей кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ПМГМУ им. Сеченова Розы Исмаиловны Ягудиной, проводившей масштабное исследование лечения ингибиторной гемофилии, экономия от введения

антиингибиторного коагулянтного комплекса составляет 135 миллионов рублей. В данный момент для таких пациентов АИКК не закупается, в результате чего около 30% больных остаются без необходимого лечения.

Кроме того, и врачи, и пациенты сошлись во мнении, что в России до сих пор не решен вопрос с оказанием помощи пациентам другими специалистами, например, стоматологом. Имеющая огромный опыт и многолетнюю практику заведующая научно-клиническим отделением по гемофилии, к.м.н. Т.Ю. Полянская постоянно

сталкивается с тем, что её пациентам приходится скрывать, что они больны гемофилией. Стоматолог боится прикоснуться к такому пациенту, несмотря на то что большинство препаратов свертывания крови вполне доступно и лечить зубы больному гемофилией можно.

Резолюцию, принятую участниками круглого стола, направленную в Администрацию Президента РФ, Правительство РФ и Министерство здравоохранения РФ, мы предлагаем Вашему вниманию.

Москва, 15 апреля 2013 года

М. Дубинина

## Резолюция

### круглого стола экспертов в области лечения гемофилии

#### «Международные подходы в лечении, реабилитации и социальной адаптации больных гемофилией»

Круглый стол экспертов в области лечения гемофилии и болезни Виллебранда был проведен со следующими целями:

1. Оценка состояния лекарственного обеспечения, специализированной помощи и реабилитации пациентов, страдающих гемофилией в контексте профилактического лечения;
2. Оценка состояния лекарственного обеспечения пациентов с тяжелой ингибиторной формой гемофилии А и В;
3. Оценка состояния лекарственного обеспечения пациентов с болезнью Виллебранда в Российской Федерации;
4. Обсуждение рисков, связанных с прекращением централизованных закупок лекарственных средств по программе высокотехнологичных нозологий и передачей этой функции субъектам РФ.

Специализированная помощь больным гемофилией в РФ в последние годы значительно улучшилась благодаря внедрению «Протокола ведения больных. Гемофилия» (утвержден МЗиСР РФ от 30 декабря 2005 г.); «Стандарта медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора VIII, с наследственным дефицитом фактора IX, болезнью Виллебранда» (утвержден приказом МЗиСР РФ от 14 ноября 2007 г. №705), проведению централизованных закупок препаратов, позволивших довести в 2013 году количество концентрата фактора свертывания VIII для лечения гемофилии А до 5,36 МЕ на душу населения.

Несмотря на это, остается значительное количество больных с тяжелыми осложнениями течения гемофилии, приводящими к инвалидности. Осложнения снижают качество жизни больных, нарушают их социальную адаптацию, приводят к необходимости проведения ортопедических операций, что увеличивает затраты здравоохранения на лечение больных гемофилией. Выходом из создавшегося положения является дальнейшее внедрение в стране профилактического принципа лечения гемофилии. Заместительную терапию по профилактической модели в дозе 25-40 МЕ/кг массы тела рекомендуется проводить всем больным тяжелой формой гемофилии, а при наличии геморрагического синдрома также и больным среднетяжелой формой. Нужно предусмотреть возможность пересмотра лечения врачами-гематологами, исходя из состояния больного в необходимом случае.

На сегодняшний день отсутствует профилактическое лечение пациентов с такой тяжелой формой заболевания, как ингибиторная.

Считаем необходимым пересмотреть Стандарт терапии гемофилии с акцентом на профилактическое лечение, позволяющее снизить инвалидизацию больных и повысить качество их жизни.

Целесообразно применение в профилактическом лечении гемофилии как плазматических, так и рекомбинантных препаратов. Для заместительной терапии гемофилии А в настоящее время в РФ используются преимущественно плазматические и значительно реже рекомбинантные факторы свертывания крови (доля рекомбинантного фактора VIII около 14%). Необходимо увеличение пропорции применения рекомбинантных факторов свертывания крови в лечении гемофилии, в том числе за счет включения в терапию препара-

тов с МНН «Мороктоког альфа». Предлагается довести соотношение плазматических и рекомбинантных препаратов до 50% на 50%.

Многочисленные международные исследования показали, что современные рекомбинантные и плазматические препараты факторов свертывания крови не только эффективны, но и безопасны с точки зрения трансмиссии вирусных гепатитов и ВИЧ-инфекции. В последние несколько лет в РФ не регистрируются случаи заражения больных гемофилией трансмиссивными инфекциями.

Особое внимание необходимо уделить обсуждению сложностей лечения пациентов с ингибиторной гемофилией. По сравнению с пациентами без ингибиторов у ингибиторных пациентов отмечается более частое и выраженное поражение суставов, крайне сложно купировать кровотечения, что практически в 100% случаев приводит к инвалидизации.

Основу лечения острых кровотечений у таких пациентов должны составлять препараты с шунтирующим механизмом действия, которые дают возможность «обойти» дефектное звено гемостаза, – эптаког альфа (рекомбинантный активированный фактор VII / рFVIIa) и антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК). Однако в настоящее время федеральная программа «7 нозологий» предоставляет возможность лечения только препаратом эптаког альфа, хотя во всем мире врачи и пациенты имеют доступ к этим двум препаратам для своевременной остановки тяжелых кровотечений и профилактики таких состояний в дальнейшем. Действующий Стандарт (утвержден приказом МЗиСР РФ от 14 ноября 2007 г. №705) предусматривает возможность проведения терапии как эптакогом альфа, так и антиингибиторным коагулянтным комплексом.

Таким образом, складывается ситуация, когда около 30% ингибиторных пациентов остаются без необходимого лечения, что неизбежно ведет к осложнениям их состояния и инвалидизации в раннем возрасте.

Кроме того, по данным ведущих Российских исследовательских центров в области фармакоэкономики и медицинских технологий, введение антиингибиторного коагулянтного комплекса в Программу обеспечения 7 нозологий позволит существенно снизить нагрузку на федеральный бюджет за счет оптимальной комбинированной терапии двумя препаратами, снижения числа кровотечений, выплат по больничным листам и других факторов.

Пациенты с болезнью Виллебранда в настоящее время не получают жизненно необходимого лечения, для данной группы людей проводится терапия лишь «по факту кровотечения» препаратами фактора свертывания крови VIII, в Стандарте определено недостаточное количество препарата – 2000 МЕ в месяц, 24000 МЕ в год; не предусмотрено проведение профилактического лечения, необходимого пациентам с тяжелыми формами заболевания, не введен стандарт стационарной помощи, что в свою очередь приводит к разрыву тяжелых инвалидизирующих осложнений. Заявка составляется по международному непатентованному названию МНН (фактор свертывания крови VIII), хотя уже сейчас действующим Стандартом

лечения (утвержден приказом МЗиСР РФ от 14 ноября 2007 г. №705) предусмотрено лечение другим МНН - «Фактором свертывания крови VIII + фактор Виллебранда», показанным именно для лечения и профилактики кровотечений у пациентов с болезнью Виллебранда.

Препараты фактора свертывания крови VIII показаны для лечения гемофилии А и не показаны для лечения болезни Виллебранда, не учитывают специфику заболевания, т.к. не содержат фактор Виллебранда в терапевтической дозе. Лечение препаратами фактора свертывания крови VIII при болезни Виллебранда оказывается неэффективным, а при увеличении доз препарата фактора VIII возрастает риск тромботических осложнений. Данная ситуация приводит к осложнениям течения заболевания в виде длительных, плохо контролируемых кровотечений, мешающим социальной адаптации, требующим дополнительных затрат бюджетных средств.

В соответствии со статьей 15 федерального закона № 323-ФЗ РФ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» в 2014 году предполагается передать функцию по закупке вышеуказанных лекарственных средств в регионы Российской Федерации, обеспечив финансирование за счет субвенций федерального бюджета.

Осуществляемая Минздравом РФ централизованная закупка с последующим распределением по регистру пациентов позволила наиболее эффективно расходовать бюджетные средства и контролировать применение дорогостоящих лекарственных препаратов. Благодаря проводимым централизованным аукционам цены на закупаемые лекарства неуклонно снижались, что позволило расширить объем закупок.

В связи с этим за последние годы резко снизилось количество жалоб от граждан по вопросам лекарственного обеспечения в рамках программы высокочастотных нозологий, пациенты перестали бояться завтрашнего дня, так как приобрели уверенность в бесперебойном обеспечении жизненно важными лекарствами.

Вызывает сомнение эффективность использования бюджетных средств, если столь дорогостоящие лекарства будут закупаться не в централизованном порядке, а на 83 аукционах или тендерах. Такое дробление неотвратимо приведет как к повышению цен на данные препараты, так и к дополнительным логистическим и другим организационным расходам.

Ежегодное направление больных гемофилией в санатории способствует улучшению качества жизни, является мощным средством медицинской реабилитации и социальной адаптации в обществе.

С 1997 года успешно осуществляется санаторно-курортное лечение больных гемофилией. Наибольший эффект достигается в санаториях на Черноморском побережье России при продолжительности лечения не менее 21 дня в летний период.

Поскольку основным осложнением гемофилии является гемофилическая артропатия, наиболее правильно направлять таких пациентов в санаторно-курортные учреждения по профилю лечения опорно-двигательного аппарата.

К сожалению, во многих регионах России дети, страдающие гемофилией, не могут получить соответствующее санаторно-курортное лечение. Такая ситуация приводит к тому, что пациенты практически лишены возможности проведения реабилитации и закрепления результатов, достигнутых адекватной лекарственной терапией.

В связи с вышеизложенным участники круглого стола экспертов обращают внимание Правительства РФ, Министерства здравоохранения РФ и органов здравоохранения субъектов РФ на необходимость осуществления следующих мер:

1. Сохранить систему централизованного обеспечения пациентов с наследственными коагулопатиями концентратами факторов свертывания крови, доказавшую свою эффективность и рациональность при использовании бюджетных средств;

2. Включить в перечень централизованно закупаемых концентратов факторов свертывания крови (Постановление Правительства РФ от 26 декабря 2011 г. № 1155) следующие МНН:

«мороктоког альфа» – для лечения гемофилии А;

«антиингибиторный коагулянтный комплекс» – для лечения пациентов с ингибиторной формой гемофилии, резистентных к терапии эптакотом альфа (активированным);

«фактор свертывания крови VIII + фактор Виллебранда» – для лечения пациентов с болезнью Виллебранда.

Все вышеуказанные группы лекарственных препаратов давно известны российским и зарубежным специалистам, их эффективность доказана, а их включение в соответствующий перечень позволит повысить качество и эффективность проводимой лекарственной терапии.

3. Так как в ныне действующих нормативных документах по централизованной закупке лекарственных средств, предназначенных для лечения граждан с высокочастотными заболеваниями, указана только гемофилия, которая включает в себя два заболевания – гемофилию А (наследственный дефицит фактора VIII, D66 по МКБ-10) и гемофилию В (наследственный дефицит фактора IX, D67 по МКБ-10), пациенты с болезнью Виллебранда не получают надлежащего лечения и находятся в правовом вакууме. Единственным основанием для обеспечения этих пациентов факторами свертывания крови в рамках программы высокочастотных нозологий является то, что данная нозология включена в приказ Минздравсоцразвития РФ № 162н от 04.04.08 «О порядке ведения федерального регистра больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей». Поэтому необходимо внести следующие поправки в действующие и планируемые нормативные документы, регулирующие программу высокочастотных нозологий:

заменить слово «гемофилия» на:

наследственный дефицит фактора VIII (D66 по МКБ-10);

наследственный дефицит фактора IX (D67 по МКБ-10);

болезнь Виллебранда (D68.0 по МКБ-10).

4. В целях повышения качества жизни больных гемофилией и предотвращения их инвалидизации считать приоритетным повсеместное внедрение профилактического лечения с учетом индивидуальной потребности пациентов в концентратах факторов свертывания крови.

5. Федеральным и региональным органам здравоохранения предусмотреть внедрение комплексного лечения больных с наследственными коагулопатиями, включая сопутствующие заболевания. Особое внимание следует уделить повышению качества стоматологической помощи, лечению посттрансфузионных гепатитов с использованием современных противовирусных лекарственных средств с учетом массового инфицирования пациентов через компоненты крови, ранее применяемые для гемостатической терапии.

6. Считать целесообразным разработку Федеральным уполномоченным органом в сфере здравоохранения методических указаний по осуществлению комплексной реабилитации больных наследственными коагулопатиями, включая психологическую помощь, физиотерапевтическое и санаторно-курортное лечение в соответствующих профильных специализированных учреждениях, рассмотреть вопрос о выделении необходимых бюджетных средств для удовлетворения потребности в санаторно-курортном лечении данной группы пациентов.

**А.Г. Румянцев**, академик РАМН, профессор, директор ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава РФ, г. Москва,

**В.М. Чернов**, профессор, д.м.н., заведующий отделом детской гематологии и редких заболеваний «ФНКЦ ДГОИ имени Дмитрия Рогачева» Минздрава РФ, г. Москва,

**В.Ю. Зоренко**, профессор, д.м.н., руководитель отдела гемофилии и других коагулопатий ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава РФ, г. Москва,

**И.Л. Давыдкин**, профессор, д.м.н., директор НИИ гематологии Самарского государственного медицинского университета, г. Самара,

**Т.Ю. Полянская**, к.м.н., заведующая научно-клинического отделения по гемофилии с экстренной и круглосуточной помощью для больных гемофилией ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава РФ, г. Москва,

**Н.И. Зозуля**, д.м.н., врач научно-клинического отделения по гемофилии с экстренной и круглосуточной помощью для больных гемофилией ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава РФ, г. Москва,

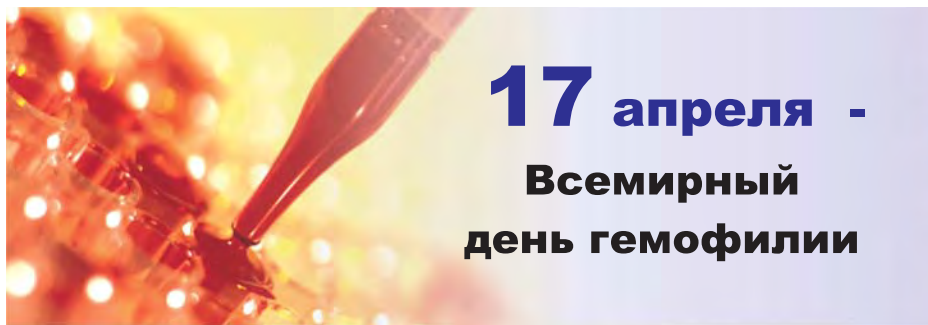
**Р.И. Ягудина**, профессор, д.фарм.н., заведующая кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ПМГМУ им. Сеченова, г. Москва,

**В.В. Вдовин**, заведующий гематологическим центром Измайловской детской городской клинической больницы Департамента здравоохранения города Москвы,

**Д.В. Мелик-Гуссейнов**, к.фарм.н., доцент кафедры фармакоэкономики ПМГМУ им. Сеченова, г. Москва,

**Ю.А. Жулёв**, президент Всероссийского общества гемофилии, г. Москва





## 17 апреля - Всемирный день гемофилии



Всемирный день гемофилии – основное мероприятие, объединяющее пациентов, родителей и врачей, совместно работающих в деле профилактики, лечения и реабилитации больных гемофилией. В честь этого дня в разных странах мира проходят благотворительные марафоны, круглые столы, встречи врачей и пациентов.

По инициативе Всемирной федерации гемофилии (WFH) и Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) ежегодно 17 апреля отмечается Всемирный день гемофилии (World Hemophilia Day). Эта дата приурочена ко Дню рождения основателя WFH Фрэнка Шнайбеля и отмечается в мире с 1989 года.

Всемирный день гемофилии – основное мероприятие, объединяющее пациентов, родителей и врачей, совместно работающих в деле профилактики, лечения и реабилитации больных гемофилией. В честь этого дня в разных странах мира проходят благотворительные марафоны, круглые столы, встречи врачей и пациентов.

По данным ВОЗ, гемофилией в мире страдают более 400 000 человек.

Гемофилия – это наследственное заболевание, вызванное дефицитом факторов свертывания крови VIII и IX. Болезнь характеризуется нарушением свертывания крови и проявляется частыми кровоизлияниями в суставы, мышцы и внутренние органы. Если кровотечение сразу не остановить, то через несколько часов наступает сдавливание тканей в месте кровотечения, вызывающее в течение нескольких дней и более сильную боль при малейшем движении. Частые кровоизлияния в суставы приводят к их разрушению и неминуемо к ранней инвалидизации больного. В прежние времена больной гемофилией был всегда заметен из-за нарушений опорно-двигательной системы: бросалась в глаза хромота, уже в детстве нарушалась походка, большинству взрослых гемофиликов невозможно было ходить без опоры на трость или костыли. Сегодня молодые люди, страдающие этим заболеванием, имеют все шансы на сохранение и поддержание в здоровом состоянии опорно-двигательного аппарата. Более того, с помощью физических упражнений они могут укреплять и развивать мышечный корсет, не опасаясь кровотечений. Сегодня практически все больные гемофилией в России получили

шанс на достойную жизнь: при активном участии общества больных гемофилией в 2008 году лечение этого заболевания было выделено вместе с ещё несколькими тяжелыми недугами в отдельную государственную программу «7 нозологий». Под нажимом общественности государство взяло на себя финансирование и закупку дорогостоящих препаратов, и больные гемофилией начали получать адекватную терапию современными и безопасными концентратами факторов свертывания крови. В 2013 году в России



на душу населения приходится 5,36 МЕ фактора свертывания крови, это соответствует уровню развитых европейских государств.

В России Всемирный день гемофилии отмечается с 1996 года, а в 2000 году было создано Всероссийское общество гемофилии (ВОГ) – благотворительная организация инвалидов, в состав которой входят 62 региональные организации. ВОГ уже много лет является некоммерческой организацией, созданной самими больными и членами их семей, совместно с передовыми мыслящими врачами для защиты интересов больных гемофилией и болезнью Виллебранда, оказания им социальной и психологической помощи, осуществления поддержки и правового консультирования при получении специа-

лизированной медицинской помощи. ВОГ занимается развитием деятельности региональных общественных организаций, взаимодействием их с властями разного уровня и отстаиванием перед ними интересов всех пациентов, страдающих гемофилией и болезнью Виллебранда.

К Всемирному дню гемофилии Всероссийское общество гемофилии приурочило целый ряд мероприятий. Так 15 апреля победители конкурса «Английский мост» вылетели в Великобританию, где будут обмениваться опытом и просто общаться со своими сверстниками. В Российском информационном агентстве «Новости» прошел круглый стол, на котором ведущие специалисты по лечению гемофилии и представители ВОГ обсудили основные проблемы, задачи, стоящие перед нашим сообществом и подписали совместную резолюцию. 17 апреля в Центральном Доме журналиста прошел торжественный вечер с показом видеофильмов Всемирной федерации гемофилии.

Всероссийское общество гемофилии (ВОГ) – одно из самых сплоченных сообществ больных, достигшее впечатляющих результатов в борьбе за своё право на адекватное лечение. Результатом работы ВОГ стало реальное новое качество жизни больных гемофилией, которые перестали месяцами лежать в больницах и сидеть запертыми в четырех стенах дома, мучаясь болью и не имея никакой надежды от неё освободиться. Сегодня уже выросло поколение детей, не имеющих инвалидности и даже не знающих о такой перспективе для себя. Больные гемофилией стали полноправными членами общества: они учатся, работают. Страдающие этим заболеванием могут и должны жить нормальной жизнью. Но даже сегодня, когда факторы свертывания стали реальностью для каждого пациента в России, существует масса проблем, каждая из которых может вести на нет всё, что с таким трудом удалось отвоевать. Вам кажется, что коленка размером с мячик уже не грозит маленьким пациентам? Не будем заблуждаться. Кроме нас самих, отстаивать наши интересы некому. 17 апреля – хороший повод сказать это как можно громче.

М. Дубинина

**От редакции:** В этом году была реализована очень интересная инициатива – конкурс на знание английского языка, объявленный ВОГ через сайт [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru) с возможностью для конкурсантов практически его применить, окунувшись в среду носителей языка. Почаще заходите на сайт ВОГ, чтобы быть в курсе всех общероссийских и региональных проектов.



## Всероссийский конкурс Английский мост



Конкурс «Английский мост» имел своей задачей показать обществу, что при качественном медицинском обслуживании и адекватном лекарственном обеспечении люди, больные гемофилией могут вести полноценный, социально активный образ жизни.

**В**сероссийский конкурс на знание английского языка «Английский мост» проводился среди молодых людей, больных гемофилией: отборочный тур зимой 2012/13 года, подведение итогов 18 марта 2013го, а уже в середине апреля 2013 года состоялось посещение Эдинбурга, Инвернесса и Лондона.

Мероприятие было направлено на повышение социальной активности молодых людей, страдающих гемофилией и болезнью Виллебранда, укрепление контактов между сходной группой лиц в России и за рубежом, на содействие более полной социальной адаптации пациентов и поддержку Всероссийского общества гемофилии.

Конкурс имел своей задачей показать обществу, что при качественном медицинском обслуживании и адекватном лекарственном обеспечении люди, больные гемофилией, могут вести полноценный, социально активный образ жизни.

Организовали конкурс Общероссийская благотворительная общественная организация инвалидов «Всероссийское общество гемофилии» и Общество гемофилии Шотландии.

Состязание проводилось при благотворительной поддержке фармацевтической компании «Бакстер».

Состояло оно из 2 этапов: подготовки эссе на английском языке и интервью с жюри. Первый этап позволил определить знание участниками письменного литературного языка, второй – устного.

18 марта в гостинице «Молодежная» г. Москвы по итогам, подведённым жюри, состоялось награждение участников конкурса. Их награждали президент Всероссийского общества гемофилии Ю. Жулёв, вице-президент Н. Архипова, представитель Шотландского общества гемофилии С. Уоррен, представитель компании «Бакстер» Н. Молчанова, руководитель отдела гемофилии и других коагулопатий Гематологического научного центра Минздрава РФ профессор В. Зоренко, президент Амурской региональной организации ВОГ П. Коломыцын.

Победителями стали (по алфавиту):



Алексей Абрамов (Пенза), Дмитрий Волков (Московская область), Андрей Егоренков (Москва), Дмитрий Князев (Орёл), Евгений Кржеменевский (Белгородская область), Дмитрий Марюшкин (Иркутск), Георгий Нацвлишвили (Московская область), Михаил Чуканов (Томская область). Призовые места заняли: Иван Брак (Барнаул), Иван Литвиненко (Белгород), Евгений Шапошников (Москва).

Победители были удостоены двухнедельной поездки в Великобританию, а каждый занявший призовое место получил ценный подарок - планшетный компьютер iPad 4.

## АНГЛИЙСКИЙ МОСТ.

## Дневник пребывания

**15 апреля. Понедельник.** Рано утром мы вылетели из Москвы в Лондон. Великобритания встретила нас пасмурной погодой и небольшим дождем. Как выяснилось позже, такая погода будет сопровождать нашу группу всю поездку. В лондонском аэропорту «Хитроу» мы пересели на самолет, следующий рейсом до Эдинбурга. Менее чем через час мы уже высаживались в столице Шотландии. Нас встречали Сьюзен Уоррен с супругом Грэггом и активист общества гемофилии Киран МакИннес. Остаток дня заняло размещение в гостинице.

**16 апреля. Вторник.** Главный организатор поездки сопровождавшая и опекавшая нас в продолжение всего визита Сьюзен Уоррен отвела нас в офис «Хемофилия Скотланд» (Haemophilia Scotland) Общества гемофилии Шотландии, местное подразделение Британского общества гемофилии. О работе организации рассказал менеджер по связи с общественностью Дэн Фартинг. Из-за отличий в законодательстве Великобритании и Шотландии местное общество является полунезависимой организацией. В офисе шотландской организации только один сотрудник – Дэн, являющийся сотрудником Британского общества, но постоянно проживающий в Эдинбурге. По словам Дэна, проблемы, с которыми сталкивается Шотландское общество гемофилии, напоминает российский: малая активность членов организации, нежелание помогать в работе, незаинтересованность молодых людей с гемофилией. Организация пытается бороться с этим, устраивая экскурсии по стране и за рубежом, проводя пикники на природе, организуя летние лагеря.

В тот же день мы посетили Центр гемофилии и тромбозов при Королевском лазарете Эдинбурга. Было интересно узнать о сходствах и различиях процесса амбулаторного лечения гемофилии в России и Шотландии. Например, основная нагрузка в центре лежит на медсестрах, которые сами принимают пациентов, сами назначают лечение и проводят его. Вмешательство врача необходимо лишь в редчайших случаях. В Центре обслуживается более 500 пациентов с коагулопатиями, проживающих в районе Эдинбурга. В процедурном кабинете все стены увешаны забавными картинками и детскими стихами. Повсюду стоят игрушки. Есть даже мультимедийный проектор, который проецирует на экран, висящий тут же, мультфильмы и детские телепрограммы. Рядом со входом в отделение висит доска, на которую пациенты вешают открытки с выражением своей благодарности. Подобную традицию, на мой взгляд, следовало бы ввести и в российских гемцентрах.



**17 апреля. Среда.** День был посвящен посещению Национального музея Шотландии – огромного здания с множеством экспозиций, охватывающих темы природы, искусства и дизайна, науки и техники, культуры мира и истории Шотландии. С крыши музея открывается восхитительная панорама Эдинбурга. Там мы встретились с президентом Общества гемофилии Шотландии Биллом Райтом и активистом Хью МакИннесом. Вечером состоялось посещение торжественного заседания в парламенте, приуроченного к Всемирному дню гемофилии. Выступал министр здравоохранения Шотландии Алекс Нейл, члены парламента, Киран МакГимпси рассказал о жизни молодого человека, больного гемофилией, в Шотландии.

**18 апреля. Четверг.** В качестве гостей мы были приглашены на заседание парламента и сумели понаблюдать за работой высшего законодательного органа Шотландии, послушать дебаты парламентариев. Нашим провожатым был Ричард Лайл, член шотландского парламента, ответственный за связь с общественностью. Затем мы пообедали в парламентамском кафе и, наконец, состоялась краткая встреча с Первым министром (должность аналогичная премьер-министру) Алексом Салмондом. После этого мы побывали в старинном эдинбургском замке, являющимся главной городской достопримечательностью. В стенах здания размещены различные экспозиции, посвященные знаковым событиям в истории страны.

**19 апреля. Пятница. Свободный день.** Каждый волен был распоряжаться им по собственному усмотрению. Кто-то еще погулял по Королевской миле – центральной улице Эдинбурга, где многочисленные сувенирные лавки соседствуют с кафе и пабами, кто-то посетил Глазго и Стерлинг, дорога до которых заняла около пары часов.

**20 апреля. Суббота.** Мы присутствовали на заседании Общества гемофилии Шотландии в здании музея естествознания «Аур дайнамик ёрс» (Our Dynamic Earth). Собрание проходило в дружественной и непринужденной атмосфере. Присутствовавшие поприветствовали нашу делегацию, глава которой Павел Коломыцын выступил с кратким докладом о ситуации с лечением гемофилии в России и деятельности Всероссийского общества гемофилии. Переводил доклад на английский язык Алексей Абрамов. Доклад вызвал живой интерес собравшихся. Прозвучали многочисленные вопросы.

По окончании встречи наша делегация отправилась на вокзал и отбыла в г. Инвернесс, где мы оказались уже поздним вечером. Город является столицей местности Хайленд, воспетой Робертом Бёрнсом. В его окрестностях в Средние века происходило несколько знаковых для шотландской истории битв.

В Инвернесе нас разместили в доме организатора нашей поездки Сьюзен Уоррен и её соседей. Так мы смогли непосредственно познакомиться с жизнью обычных шотландских обитателей небольшого городка

**21 апреля. Воскресенье.** Мы побывали на танцевальной вечеринке под названием «Кейли» (Ceilidh) в местном клубе «Калдател Холл» (Culduthel Hall). Наиболее подвижные и бодрые экскурсанты смогли поучаствовать в совместных народных танцах. Завершился вечер музыкальным выступлением на волынке.

**22 апреля. Понедельник.** В этот день мы должны были совершить водную экскурсию по озеру Лох-Несс, но из-за сильного ветра и высоких волн она не состоялась. Неожиданно образовавшийся свободный день группа посвятила осмотру Инвернесса. Небольшой город произвел на нас самое приятное впечатление, а старинный замок, возвышающийся на холме, по красоте не уступал Эдинбургскому. В замке когда-то находилась резиденция Макбета, реального средневекового короля Шотландии, увековеченного Уильямом Шекспиром, который придал ему множество легендарных черт.

**23 апреля. Вторник.** Состоялось посещение кафедрального собора Андрея Первозванного – апостола, являющегося небесным покровителем и Шотландии, и России. В соборе находятся старинные русские иконы, подаренные местному настоятелю во время визита в Россию в конце XIX века императором Александром II. Мы также побывали в краеведческом музее Инвернесса. В обеих экскурсиях нашим гидом была Елена из общества шотландско-русской дружбы.

Вечером мы побывали в замечательном пабе под названием «Хутиненис» (Hootenany). На первом этаже его, в центре зала стоит большой круглый стол, служащий как бы сценой для местных музыкантов. Любый желающий со своим инструментом может подсесть к столу и принять участие в исполнении той или иной песни. Время от времени в пабе также выступают профессиональные группы, играющие в стиле фолк.

**24 апреля. Среда.** Наконец погода позволила совершить круиз по Лох-Нессу. Мы были поражены красотой местности. К сожалению, легендарный монстр по имени Несси нам так и не повстречался. Вечером в доме Съюзен состоялся прощальный ужин, в который члены нашей делегации внесли свой вклад собственноручно приготовленными блюдами русской кухни: щами и оладьями.

**25 апреля. Четверг.** Мы погрузились в самолет и отбыли в Лондон. В столице Великобритании нас разместили в студенческом общежитии Лондонской школы экономики, в просторных и чистых трехместных номерах.

Общежитие находится в пяти минутах ходьбы от Британского музея. С посещения этого популярного учреждения началось наше знакомство с городом. Поражающие экспозиции, посвященные различным местам и историческим эпохам, на несколько часов приковали наше внимание. Вместе со Съюзен компанию нам составил местный больной гемофилией Энди. Энди очень активный молодой человек, он занимается греблей на каноэ, велосипедным спортом и даже альпинизмом.

Вечером состоялся поход на мюзикл «Уи уил рок ю» («We will rock you»), составленный из песен классиков рока, группы Queen. Несмотря на незамысловатый сюжет мюзикла, прекрасное выступление исполнителей, придающих новые краски всемирно известным хитам Фредди Меркьюри, вызвало всеобщий восторг аудитории.



*Встреча Российской делегации с Первым министром Шотландии Алексом Салмондом*

**26 апреля. Пятница.** Мы сели на автобус и прибыли в офис Британского общества гемофилии. Там нам был оказан радушный приём. Мы познакомились со всеми сотрудниками организации: исполнительным директором Крисом Джеймсом, бухгалтером Рейчел Гуркин, менеджером по фандрайзингу Ниной Беншер, консультантом по вопросам льгот Найджелом Пеграмом, менеджером по административным вопросам Томом Брэдли. Павел Коломыцын снова прочел доклад. Британское общество – одно из старейших в мире. С российской организацией их связывала многолетняя программа сотрудничества.

Вечером мы встретились с семьей Смитов. В ней два ребенка, больных гемофилией. Мы поужинали в уютном мексиканском кафе в знаменитом районе Ковент Гарден. Во время ужина мы делились историями из жизни, связанными с гемофилией.

**27 апреля. Суббота.** Весь день был посвящен автобусной экскурсии по Лондону. По центру города курсирует множество автобусов по трём маршрутам. На любой остановке можно выходить, пересаживаться с автобуса на автобус и с маршрута на маршрут. Биг Бен, Тауэр, Вестминстерское аббатство, Бейкер Стрит – список можно продолжать очень долго. В плане архитектуры и достопримечательностей Лондон оказался таким, как мы его и представляли. Немного утомляло огромное количество туристов: в одиннадцать вечера невозможно пройти по тротуару, запруженному галдящим народом. Такое даже в Москве является крайней редкостью, я уже не говорю о небольших городах, откуда было большинство участников нашей группы.

**28 апреля. Воскресенье.** Последний наш день на британской земле. Кто-то нашел в себе силы на речную экскурсию по Темзе, кто-то еще погулял по центру Лондона. В два часа дня мы собрались и на метро отправились в Хитроу, а поздней ночью уже оказались в Москве.

**Хотелось бы выразить огромную благодарность организатору нашей поездки Съюзен Уоррен. В течение всего пребывания в Великобритании она чутко заботилась о каждом участнике нашей делегации, что позволило нам беззаботно отдохнуть и набраться впечатлений. Потраченные ею на нас силы и свободное время – бесценны.**

**Мы также благодарим Общества гемофилии Шотландии, России, компанию «Бакстер», семьи, приютившие нас в Инвернессе и всех, кто сделал эту поездку возможной.**

*А. Егоренков,  
г. Москва*

## Пресс-конференция 31.05.2013

31.05.2013 в здании РИА Новости на Зубовском бульваре состоялась пресс-конференция «Проблемы регионализации федеральной программы лекарственного обеспечения высокозатратных заболеваний».

**В** мероприятия приняли участие: Я.В. Власов, сопредседатель Всероссийского союза пациентов, президент Общероссийской общественной организации инвалидов-больных рассеянным склерозом; Ю.А. Жулёв, сопредседатель Всероссийского союза пациентов, прези-

дент Всероссийского общества гемофилии; А.В. Саверский, президент Общероссийской общественной организации «Лига защитников пациентов»; Р.И. Ягудина, профессор, д.фарм.н., заведующая кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ПМГМУ им Сеченова;

С. А. Разумов, представлявший Минздрав и Т. А. Нижегородцев от Федеральной антимонопольной службы.

Пресс-конференция вызвала большой интерес представителей СМИ, зал был переполнен.

К пресс-конференции было опубликовано открытое письмо к президенту Российской Федерации В.В. Путину и премьер-министру – Д.А. Медведеву.

Пресс-конференция получила широкий отклик в СМИ.

**А. Егоренков,**

*Руководитель информационной службы ВОГ*

## Открытое письмо

Исх. № 37

31.05.2013 г.

Президенту Российской Федерации  
В.В. Путину

Председателю Правительства Российской Федерации  
Д.А. Медведеву

От лица пациентской общественности приветствуем вас и спешим поделиться своей озабоченностью относительно высокой вероятности возникновения проблем обеспечения лекарственными средствами для сотен тысяч граждан России в ближайшее время.

В соответствии со статьей 15 федерального закона № 323-ФЗ РФ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» в 2014 году предполагается передать функцию по закупке лекарственных средств для обеспечения высокозатратных нозологий (программа «7 нозологий») в регионы Российской Федерации, обеспечив финансирование за счет субвенций федерального бюджета.

Осуществляемая Минздравом РФ централизованная закупка с последующим распределением по регистру пациентов позволила наиболее эффективно расходовать бюджетные средства и контролировать применение дорогостоящих лекарственных препаратов. Благодаря проводимым централизованным аукционам цены накупаемые лекарства неуклонно снижались, что позволило расширить объем проводимых закупок.

В связи с этим за последние годы резко снизилось количество жалоб от граждан по вопросам лекарственного обеспечения в рамках программы высокозатратных нозологий, пациенты перестали бояться завтрашнего дня, т.к. приобрели уверенность в бесперебойном обеспечении жизненно важными лекарствами.

Данное обращение к Вам вызвано серьезными негативными последствиями для программы ДЛО (ныне – ОНЛП) и лекарственного обеспечения граждан с ВИЧ после их передачи в компетенцию субъектов РФ.

Имеющиеся сегодня значительные трудности в перераспределении функций от федерального центра в регионы по льготному лекарственному обеспечению, так и, например, в федеральном субсидировании повышения заработной платы медицинским работникам, говорят о неподготовленности регионов к возлагаемым на них обязанностям.

Мы опасаемся, что подобная участь может постигнуть и программу «7 нозологий», чего нельзя допустить ни в коем случае. Учитывая специфику тяжелых заболеваний входящих в вышеуказанную программу, любые задержки и перебои в лекарственном обеспечении могут перечеркнуть многомиллиардные расходы государства за предыдущий период. Достигнутый эффект терапии будет сведен к минимуму, а качество жизни пациентов резко понизится.

Мы не хотим возвращаться в больницы! Мы хотим продолжать полноценную жизнь и быть активными членами общества!

Мы сомневаемся в эффективном использовании бюджетных средств, если столь дорогостоящее лекарство будет закупаться не в централизованном порядке, а на тысячах региональных аукционах или тендерах. Такое дробление неотвратимо приведет к повышению

цен на данные препараты, вследствие чего потребуются дополнительное бюджетное финансирование или сокращение назначаемых пациентам дозировок жизненно важных лекарственных средств.

Считаем, что передача функций по закупке лекарственных средств в рамках обеспечения высокозатратных нозологий в регионы Российской Федерации, должна быть осуществлена только после проведенной предварительной тщательной подготовки и в рамках реализации Стратегии лекарственного обеспечения населения в Российской Федерации, которая должна предусматривать пилотные проекты, позволяющие уточнить механизмы реализации льготного лекарственного обеспечения на региональном уровне.

Просим Вас не допустить возможной дискредитации программы «7 нозологий» и связанной с этим социальной напряженности в обществе, поскольку данный вопрос затрагивает жизни сотен тысяч пациентов и членов их семей.

От имени общественных организаций пациентов убедительно просим Вас сохранить ныне действующий порядок лекарственного обеспечения высокозатратных нозологий и отложить до 2020 года вступление в силу пункта 2 части 1, пункта 2 части 3 статьи 15 федерального закона № 323-ФЗ РФ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».

От имени и по поручению организаций, поддержавших данное обращение (список организаций прилагается).

С уважением,  
Сопредседатели Всероссийского союза пациентов

Ю.А. Жулёв

Я.В. Власов

**Ответ на наше обращение просим направить на адрес:  
125040 г. Москва ул. Верхняя д.34 стр.1,  
Всероссийский союз пациентов, тел./факс (499) 426 06 42**

### Список организаций, поддержавших коллективное обращение

**А.А. Бочаров**, заместитель председателя правления Межрегиональной общественной организации «Содействие больным саркомой»;

**Я.В. Власов**, сопредседатель Всероссийского союза пациентов, президент Общероссийской общественной организации инвалидов - больных рассеянным склерозом;

**М.Ю. Гавриков**, председатель Всероссийской общественной организации нефрологических и трансплантированных больных «Права на жизнь»

**В.О. Григорьев**, президент Межрегиональной Благотворительной Общественной Организации содействия детям с ревматическими и другими хроническими болезнями «Возрождение»;

**Э.В. Густова**, со-президент Общероссийского союза «Российская Диабетическая Федерация - «РДФ», президент межрегиональной общественной организации инвалидов «Московская диабетическая ассоциация больных сахарным диабетом - «МДА» (МООИ «МДА»)

**Н.П. Дронов**, председатель исполнительного комитета Межрегионального общественного движения «Движение против рака»;

**Е.Ю. Захарова**, председатель правления Всероссийской организации редких (орфанных) заболеваний (ВООЗ);

**Ю.А. Жулёв**, сопредседатель Всероссийского союза пациентов, президент Всероссийского общества гемофилии;

**Л.Ф. Матвеева**, президент Всероссийского общества онкогематологии «Содействие»;

**И.В. Мясникова**, председатель Правления Межрегиональной общественной организации «Помощь больным муковисцидозом», исполнительный директор Всероссийской организации редких (орфанных) заболеваний (ВООЗ);

**А.М. Мясоедова**, Председатель общественной организации содействия страдающим церебрально-гипофизарным нанизмом «Эверест»

**А.В. Саверский**, президент Общероссийской общественной организации «Лига защитников пациентов»;

**М.Д. Терехова**, председатель Межрегиональной общественной организации «Содействие инвалидам с детства, страдающим болезнью Гоше, и их семьям», заместитель председателя правления Всероссийской организации редких (орфанных) заболеваний (ВООЗ);

**О.В. Чирун**, председатель Центрального Совета Межрегиональной общественной организации «Общество помощи пациентам с онкогематологическими заболеваниями».

## Третье ратное поле России



*8 сентября группа детей и родителей из Белгорода, ближайших городов и районов, побывала на экскурсии в Прохоровке, где посетили Музей боевой славы Третьего ратного поля России, храм Петра и Павла и Звонницу.*

**М**узею всего 3 года, его площадь – 5000 кв. м. На территории музейного комплекса психологически перестраиваешься, потому что сразу же попадаешь в атмосферу величия подвига и благодарной памяти потомков. В центре предмузейной площади величественная военно-художественная композиция «Танковое сражение под Прохоровкой. Таран». Эта композиция – символ, олицетворяющий героизм советских танкистов, Прохоровское сражение в миниатюре, тем не менее, в полной мере передающее накал сражения. Автор композиции – народный художник России Фридриг Сагоян. При входе в Музей установлены 6 стелл с информацией о сражении.

За зданием Музея тоже все необычно. Здесь представлен фрагмент советских и немецких оборонительных укреплений,

состоящих из траншей, окопов, ходов сообщений, площадками под орудия и укрытием для танков. В систему окопов вписан блиндаж и даже реконструированный наблюдательный пункт. Необычна как музейная территория, так и внутримузейная экспозиция. Это музей нового поколения.

1-й зал отображает историю Прохоровского района в предверии войны, начального периода ВОВ. Был показан видеофильм «Вторжение», представлены экспозиции начального периода войны, «Оккупационный режим», где раскрывают самые мрачные картины в истории района: расстрелы, угон населения на работы в Германию, сожжение военнопленных. Показан подвиг во имя победы сельских труженников и прежде всего женщин и детей. Особо выделен комплекс «Письма домой» с опалёнными краями.

Во 2-м зале представлены макеты разнообразной военной техники, предметы участников боёв.

В вестибюле второго этажа установлена декоративная кинематическая композиция «Машина войны», работающая согласно запроектированному сценарию. Благодаря ей дети держали в руках кружки, фляжки, оружие, даже залезали под настоящий танк, могли сравнить посуду советского и немецкого солдат.

В заключении в кинозале нам показали документальный фильм о конструкторах танков «Т-34» и немецкого «Тигра». Очень интересно и познавательно.

И дети, и родители в восхищении от музейного комплекса в Прохоровке!

Приглашаем всех желающих посетить Музей Третьего ратного поля России.

*Президент Белгородской организации ВОГ  
В.П. Кржеменевская*



РБОФ «Качество жизни» [www.qualityoflife.ru](http://www.qualityoflife.ru) с 2011 г. занимается трудоустройством людей с инвалидностью, в том числе, обеспечением маломобильных граждан работой на дому. С этой целью фонд «Качество жизни» создал новый интернет-ресурс надомных работ для людей с ограниченными возможностями здоровья [www.exyou.ru](http://www.exyou.ru).

По вопросам трудоустройства на территории работодателя (на полный день или по форме частичной занятости), на удаленную работу обращайтесь по **тел.: 8(495)792-52-31** или пишите на **e-mail: omichalec@qualityoflife.ru**.

Руководители программы – **Михалец Ульяна, Стасевич Лариса.**

Трудоустройство для Москвичей и жителей Подмосковья.

**Все услуги для инвалидов предоставляются БЕСПЛАТНО!**



## МЫ ПОДБЕРЕМ ВАМ РАБОТУ ПО ДУШЕ И ПО СИЛАМ

Работать и зарабатывать, быть вовлеченным в трудовой коллектив, получать новый опыт и знание, общаться с разными людьми – все эти возможности дает нам работа. При этом каждому из нас хочется заниматься делом «по душе и по силам», только в этом случае работа будет в радость.

Опираясь на эти принципы, Фонд «Качество жизни» помогает людям с инвалидностью находить достойные рабочие места. С 2012 г. сотрудники Фонда успешно трудоустроили более 120 человек.



В 2013 г. особое внимание мы уделяем обеспечению маломобильных людей надомной работой. С этой целью фонд «Качество жизни» создал новый интернет-ресурс надомных работ для людей с ограниченными возможностями здоровья – **ExYou.ru**

Вам всего лишь необходимо зайти на сайт, зарегистрироваться, после чего вы получите доступ к банку заказов, из которых выберите подходящий.

**Регистрируйтесь на сайте надомных работ [www.ExYou.ru](http://www.ExYou.ru)**

Если вы хотите работать в коллективе в организации/фирме, обратитесь к сотрудникам Фонда «Качество жизни». Вместе мы сможем подобрать вам подходящую вакансию и посодействуем тому, чтобы работодатель принял на работу именно вас.

**Мы ждем ваших обращений!**



Контактное лицо:  
руководитель программ РБОФ «Качество жизни»

**Ульяна Михалец**

Тел.: 8(495) 792-52-31

e-mail: [omichalec@4te.ru](mailto:omichalec@4te.ru).





Установлен ежемесячный финансовый норматив, утвержденный в соответствии со статьей 15 ФЗ 323. Это не выплаты самим пациентам, монетизация здесь невозможна. По подсчетам Минздрава если этот норматив умножить на количество пациентов в Федеральном регистре «7 нозологий», то получится тот же бюджет, что и сейчас. Это значит, **что лекарства будут выписывать как и раньше и 35093 руб.**

**не является максимальной суммой для рецепта.**

С проблемой нормативов мы сталкивались еще в ДЛО. Всероссийский союз пациентов сделает запрос в МЗ о порядке применения этого норматива.

Ответ мы разошлем в регионы для того, что бы наши организации и пациенты могли отстаивать свои права. В бытность ДЛО нам это помогло.



## ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

### РАСПОРЯЖЕНИЕ

от 16 августа 2013 г. № 1442-р

МОСКВА

1. Установить, что в 2014 году норматив финансовых затрат в месяц на одно лицо, включенное в Федеральный регистр лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, составляет 35095 рублей.

2. Настоящее распоряжение вступает в силу с 1 января 2014 г.

Председатель Правительства  
Российской Федерации



Д.Медведев





## Немного о гепатите

**И**звестие о заболевании вирусным гепатитом у большинства людей вызывает сильный стресс. Тяжесть психологического шока определяется не только пугающей информацией об этой болезни, но и зависит от индивидуальных психологических особенностей личности. Тревога, плохое настроение, шок зачастую мешают человеку адекватно оценить ситуацию и становятся очень серьезной проблемой.

**Изменение жизни.** Часто кажется, что жизнь теперь принципиально изменится и уже никогда не будет такой, как раньше. А это не так. Можно продолжать вести активную жизнь, работать, общаться с людьми, заводить детей и т.д. А главное, гепатит поддается медикаментозному лечению.

**Страх заразить близких.** Довольно распространенная реакция на известие о заболевании гепатитом – боязнь заразить окружающих и неприятное чувство, что ты уже мог кого-нибудь заразить. Очень хочется отдалить от себя родных людей, отправить их куда-нибудь или самому убраться подальше от них. Неизбежное последствие – одиночество. При заражении вирусом теряется базовое чувство крепости и надежности границ себя, своего тела. Человек чувствует свою незащищенность. К счастью, эта проблема в основном психологическая: заразить другого человека практически невозможно!

Наличие вируса, который есть у тебя, но которого нет у других, рождает ощущение себя как чужого. Людям очень свойственно считать больных совершенно другими, это позволяет защититься от страха чем-нибудь заболеть. Например, я не курю, не пью, и заболевания сердца у меня не будет. Когда человек заболевает, он из категории здоровых переходит в категорию больных. Он попадает в ситуацию, в которой совершенно не ожидал оказаться.

Гепатит С передается разными путями, но даже минимальная вероятность передачи каким-либо «позорным» путем заставляет человека вспомнить все свои грехи и рождает опасения презрения и обвинения со стороны окружающих. Чувство вины усиливается за счет беспокойства за здоровье близких, опасения, что ты мог их заразить. На самом деле при соблюдении некоторых элементарных правил у людей, которые сталкиваются с больным гепатитом, нет никаких оснований для опасений. Имеет смысл проинформировать о болезни близких, партнера, врачей, которые могут столкнуться с кровью (стоматологи, гинекологи и т.д.) Теоретически любой человек знает, что он смертен, но, как правило, не осознает этого факта. Наличие заболевания, которое когда-нибудь может привести к гибели, ставит человека в ситуацию, когда момент смерти становится реальным и ощутимым. Однако тот факт, что у тебя обнаружен вирусный гепатит, в большинстве случаев значит лишь то, что имеется хроническое заболевание, которое может стать опасным для здоровья. Опасным же оно становится лишь в острой форме и тогда, когда развивается цирроз или рак печени. Прогрессировать заболевание может не одно десятилетие. Кроме того, современная медицина лечит гепатит. Известие о наличии вируса – шок, но человек почти всегда преодолевает его, и все опасения заразить близких проходят, как и другие необоснованные чувства. Рано или поздно человек начинает адекватно относиться к своей болезни.

**Вирусные гепатиты** – распространенные и опасные инфекционные заболевания. Они могут проявляться по-разному, но среди основных симптомов выделяют желтуху и боли в правом подре-

берье. Чтобы поставить диагноз гепатита, нужно сделать анализ крови, вирусологические исследования мочи, а в сложных случаях – биопсию печени. Из всех форм вирусных гепатитов гепатит А является наиболее распространенным. От момента заражения до появления первых признаков болезни проходит от 7 до 50 дней. Чаще всего начало заболевания сопровождается подъемом температуры и может напоминать грипп. Большинство случаев завершается спонтанным выздоровлением и не требует активного лечения. При тяжелом течении назначают капельницы, устраняющие токсическое действие вируса на печень.

### Гепатит А

Гепатит А в развивающихся странах с низким уровнем экономического и социального развития является прежде всего детской инфекцией. Большинство детей в этих странах переболевает гепатитом А к 10-летнему возрасту и приобретает пожизненный иммунитет. Как показывают эпидемиологические исследования, количество зарегистрированных манифестных форм (когда есть типичные проявления заболевания) значительно ниже, чем лиц, у которых выявлены антитела к гепатиту А. Это значит, что много детей переносит инфекцию в безжелтушной форме и в этот период гепатит А не распознается. В развитых странах гепатитом А, называемым также «болезнью грязных рук», заболеть сложно по причине высокой культуры населения и хорошей работы коммунальных служб. Поэтому лиц, имеющих антитела к данной инфекции очень мало, от этого и риск заболеть при контакте с вирусом гепатита А довольно высок. Чаще случаи болезни возникают во время командировок и туристических поездок в жаркие страны, на африканские и азиатские курорты, в республики Средней Азии. Для выяснения вероятности и степени риска инфицирования, а скорее всего, для того, чтобы решить вопрос о необходимости вакцинации, проводится исследование крови на наличие антител к вирусу гепатита А класса иммуноглобулина G (anti - HAV IgG). Если эти антитела обнаруживаются в крови, то это означает наличие иммунитета к вирусу, то есть риск инфицирования равен нулю и вакцинация от гепатита А не нужна. Если антител нет, риск есть. Добро пожаловать на прививку!

**Можно ли контактировать с больным гепатитом А и не заразиться?** С больным контактировать можно, соблюдая элементарные правила гигиены. Однако детей лучше изолировать от больных. Не заболеть гепатитом А при инфицировании можно только в том случае, если ранее была проведена вакцинация от него и есть достаточный титр антител. Тогда при попадании вируса в кровь он будет нейтрализован антителами. Если защитных антител нет, а вирусы уже плавают в крови, гепатита не избежать. Существует специальный препарат – **иммуноглобулин**, который можно ввести непосредственно перед возможным заражением или в течение двух недель после заражения. Это позволит в течение короткого времени защититься либо от заражения, либо от развития заболевания при состоявшемся заражении.

Можно ли заразиться и заболеть гепатитом А повторно? **Нет, повторно заболеть гепатитом А практически невозможно**  
**Обычно гепатит А проходит без лечения.** Современное лечение в большей степени направлено не на борьбу с вирусами гепатита А, а на удаление из организма вредных веществ, кото-

рые появляются при повреждении и нарушении функций печени. Иммуная система больного, как правило, сама справляется с инфекцией.

**Вакцины и вакцинация против вируса гепатита А.** Сегодня созданы достаточно эффективные вакцины, защищающие от гепатита А. Они представляют собой убитые вирусы гепатита А и обладают высокой иммуногенностью. Вакцина вводится двукратно с интервалом 6-12 месяцев. После введения первой дозы вакцины антитела к вирусу гепатита А у большинства вакцинированных появляются через 2 недели.

### Гепатит В

Вирус гепатита В передаётся половым путём, при инъекциях нестерильными шприцами у наркоманов, от матери - плоду. В типичных случаях заболевание начинается с повышения температуры, слабости, болей в суставах, тошноты и рвоты. Иногда появляются высыпания. Происходит увеличение печени и селезёнки. Также может быть потемнение мочи и обесцвечивание кала.

**Заразиться вирусом гепатита В можно в местах, где собираются лица, употребляющие инъекционные наркотики, в салонах пирсинга и татуажа, парикмахерских (маникюр, педикюр). Как это ни печально, заражение вирусом гепатита В еще происходит и в лечебных учреждениях.**

Перенос вируса осуществляется с кровью или другими биологическими жидкостями больного человека, попадающими непосредственно в кровь инфицируемого. Это происходит при совместном использовании колюще-режущих предметов (маникюрный набор, станки для бритья), одного шприца для введения наркотиков, при пирсинге, татуаже с использованием плохо обработанного инструментария, при проведении каких-либо медицинских манипуляций, а так же половым путем и от инфицированной матери ребенку во время прохождения его через родовые пути. При переливании крови, содержащей вирус гепатита В (например, взятой у больного донора), также произойдет заражение. Возможен половой путь передачи гепатита В. Если один из половых партнеров является носителем инфекции, то вероятность передачи вируса гепатита В другому партнеру составляет около 30%. Больше вероятности заразиться, если человек имеет много половых партнеров, или одного партнера, у которого есть много половых партнеров. По внешнему виду человека, как правило, нельзя сказать, есть ли у него гепатит В и можно ли от него заразиться. Возможно заражение ребенка от родителей. Если у матери есть вирус гепатита В, то у нее может родиться инфицированный ребенок. Заражение происходит при родах или нарушении целостности плаценты в ходе беременности (например, при амниоцентезе). Статистика указывает на высокий риск развития хронического гепатита В и у детей, родившихся от инфицированной матери. Поэтому всем таким новорожденным почти сразу после рождения делают прививку от гепатита В. Вирус обнаруживается в материнском молоке, но риска заражения для ребенка нет, кормление грудью разрешается. Вирус гепатита В обнаруживается в слюне, слезах, сперме, моче и кале инфицированных лиц. При попадании их на поврежденную кожу и слизистые оболочки другого человека есть риск заражения, но он очень мал. Такая передача вируса возможна в быту, чаще среди детей. Считается, что через неповрежденные наружные покровы (кожа, слизистые оболочки) вирус не проникает. Это значит, что контактно-бытовым путем гепатит В не передается, а также с пищей, при разговоре и т. д. Поэтому для окружающих заболевший гепатитом В не опасен. Он не должен находиться в социальной изоляции.

**Как узнать, есть ли риск заражения гепатитом В у конкретного лица?** Необходимо сдать анализ крови на наличие антигена вируса HBsAg и антител к нему (anti-HBs). При отрицательном результате обоих тестов риск инфицирования высок, показана вакцинация. Наличие HBsAg свидетельствует об инфицировании, тогда необходимо дальнейшее обследование. Носители HBsAg сами представляют потенциальную угрозу для заражения

окружающих. Вакцинироваться в таком случае уже поздно, нужно идти к врачу. Если обнаружены anti-HBs в высоком титре при отсутствии HBsAg, то вакцинация не нужна. Вы уже защищены. У переболевших обнаруживаются анти-HBs и анти-HBc общий, у инфицированных всегда выявляется HBsAg. Стопроцентная гарантия защиты есть только у вакцинированных и ранее переболевших гепатитом В лиц. Во всех остальных случаях при инфицировании вирусом гепатита В развитие гепатита неизбежно. Специальный иммуноглобулин против гепатита В вводится новорожденным, родившимся от инфицированных матерей. Он обеспечивает защиту от развития гепатита В в 85-95% при условии последующей вакцинации. Иммуноглобулин может быть введен взрослым при уже состоявшемся заражении (например, у медработников), однако вакцинация все же необходима и дает более надежный результат. Заражение вирусом гепатита В приводит в большинстве случаев к развитию острого гепатита В. Реже у людей со сниженным иммунитетом или детей, инфицированных в родах, острый гепатит не наблюдается, а заболевание приобретает характер первично - хронического вялотекущего заболевания. Возможно ли повторное заражение и развитие гепатита В? Если человек выздоровел, что подтверждается отсутствием HBsAg и наличием в сыворотке крови антител к нему (анти-HBs), то повторное заражение практически невозможно. Опасность инфицирования членов семьи невысока при соблюдении правил личной гигиены. Риск заражения выше у здорового супруга, поэтому необходима вакцинация. Члены семьи больного хроническим гепатитом В должны быть обследованы и привиты от гепатита В соответствующей вакциной.

В большинстве случаев острый гепатит В завершается полным выздоровлением (90% случаев) у лиц с адекватным иммунным ответом. Анализ на HBs-антиген становится отрицательным через 15 недель у всех выздоровевших, и с этих пор их кровь не представляет угрозу заражения гепатитом В. В случае бессимптомного, безжелтушного течения острого гепатита В, что обусловлено недостаточным иммунным ответом на инфекцию, формируются **хронические формы гепатита В** (до 10% инфицированных). Вероятность самопроизвольной элиминации вируса при хроническом носительстве антигена HBs-Ag составляет около 1-2% в год. Если острый гепатит В проходит в легкой или среднетяжелой форме, то пациенты успешно выздоравливают самостоятельно.

Однако правильно оценить состояние больного может только врач. Он же дает общие рекомендации по режиму, питанию, даже если не нужно специальное лечение. Если заболевание протекает тяжело, то без медицинской помощи могут развиваться фатальные осложнения (острая печеночная недостаточность, печеночная кома, кровотечения и т.д.). Противовирусное лечение при хроническом гепатите В не назначают, если функции печени сохранены (АЛТ не более чем в 2 раза выше нормы). В этом случае показано наблюдение врача с периодическим контрольным обследованием. Тяжело болеют дети до 3 лет и пожилые люди. Острый гепатит В во время беременности опасен тем, что женщина на фоне интоксикации может потерять будущего ребенка. Все зависит от тяжести течения инфекции. При хроническом гепатите в большинстве случаев женщины донашивают и рожают здоровых детей. Сразу после рождения все дети должны получить первую дозу вакцины от гепатита В.

**Течение гепатита В.** Гепатит В может быть острым и хроническим. Острый гепатит В продолжается около 6-8 недель. Длительность заболевания зависит от степени тяжести, состояния иммунной системы больного. У заболевших хроническим гепатитом В диагноз сохраняется всю жизнь. Даже при полном отсутствии симптомов гепатита, каких-либо сдвигов в показателях функции печени антиген вируса может выявляться в течение десятилетий. Для хронического гепатита В характерно фазовое течение. Выделяют фазу **репликации** – период активного постоянного размножения вируса гепатита В и фазу **интеграции** – период, когда вирусы не размножаются, но их геном встраивается в ДНК **гепатоцитов**. Тяжесть течения и исходы хронического гепатита В, то есть степень изменений в печени и их последствия, определяются скоростью прогрессирования инфекции.

Хронический гепатит В в более чем половине случаев имеет благоприятное течение, то есть не сопровождается выраженными изменениями анализов, отражающих состояние печени. Такой гепатит прогрессирует очень медленно, поэтому вероятность его перехода в цирроз печени не превышает 5-10%. Риск развития первичного рака печени минимальный. При активно прогрессирующем течении заболевания, когда активность трансаминаза печени постоянно растет, риск перехода гепатита в цирроз может превышать 20%. При этом развитие первичного рака печени возможно у 10% больных циррозом. Если человек с хроническим гепатитом В еще и злоупотребляет алкоголем, то частота быстрого формирования неблагоприятных исходов гепатита значительно повышается. Выделяют «носителем» гепатита В, при котором не обнаруживают никаких проявлений заболевания. О носительстве говорят в тех случаях, когда в течение 6 месяцев и более антиген HBs Ag обнаруживается без каких-либо других признаков гепатита.

**Другие последствия гепатита В.** Описаны редкие формы внепеченочных проявлений гепатита В. Они связаны с аутоиммунными процессами: повреждением, обусловленным реакцией иммунной системы против собственных тканей организма. Это такие синдромы, как узловая эритема, гломерулонефрит (поражение почек), криоглобулинемия. Летальные исходы при остром гепатите В возможны при развитии фульминантной (молниеносной) формы заболевания, при которой очень быстро погибают клетки печени, что проявляется в виде тяжелой острой печеночной недостаточности. Фульминантные формы встречаются нечасто.

**Признаки, симптомы и диагностика гепатита В.** Скрытый (инкубационный) период при гепатите В составляет от 2 до 6 месяцев. Первые признаки гепатита В появляются в среднем на 12-й неделе после заражения. Симптомы появляются у 70% заболевших, их обнаруживают чаще у взрослых, чем у детей. Анализ крови на HBs-антиген становится положительным спустя 1-9 недель после заражения (в среднем через 4 недели).

**Наиболее общие симптомы гепатита В.** Это усталость и утомляемость, потеря аппетита, желтуха, тошнота, чувство дискомфорта в правом подреберье, изменение цвета мочи (темнеет) и кала (светлеет), боли в суставах. Для начинающегося гепатита В характерно, когда у заболевшего на фоне повышения температуры и интоксикации (недомогание, ухудшение самочувствия), темнеет моча и развивается **желтуха**. Однако то, чем вызваны эти явления, могут показать только анализы. При гепатите В, помимо биохимических признаков повреждения клеток печени, обнаруживают соответствующие **маркеры** в крови. Если ухудшилось самочувствие, поднялась температура, появились боли в суставах или диспепсия и при этом чуть позже **потемнела** моча (похожа на крепко заваренный черный чай и при этом сильно пенится), то можно предполагать вирусный гепатит. Обратитесь к врачу! Такие же признаки могут иметь все острые гепатиты, как вирусные, так и токсические. Острый гепатит В может проявляться в разных формах (субклинической или безжелтушной, желтушной, холестатической, затяжной). Субклиническая форма характеризуется легким течением болезни, отсутствием желтухи, умеренными изменениями биохимических показателей. Желтушная форма проявляется классической желтухой, интоксикацией, выраженными изменениями биохимических показателей крови. Холестатическая представляет собой гепатит, при котором воспалительные изменения выражены умеренно, а признаки поражения функции желчевыделения доминируют в клинической картине. Наличие HBsAg, анти-HBc IgM, анти-HBc общий, HBeAg, анти-Hbe (**маркеры гепатита В**), HBV-ДНК в сыворотке крови подтверждает гепатит В. Разные сочетания результатов этих анализов говорят о существовании инфекции в настоящем или прошлом, острой или хронической фазе гепатита В, об активности вируса. По результатам анализов можно определить показания к лечению и оценить его эффективность. Врач выясняет эпидемиологический анамнез (проводились ли в течение последних 6 месяцев какие-либо медицинские манипуляции – инъекции, операции и т.п., употребляет ли пациент наркотики, возможен ли риск передачи инфекции половым путем), по его мнению. Далее

врач проводит осмотр: оценивает общее состояние, выраженность интоксикации, наличие желтухи и других клинических признаков гепатита. Затем пациенту назначаются лабораторные исследования крови (общий анализ крови, развернутый биохимический анализ крови – печеночные пробы, маркеры гепатита В, HBV-ДНК и **УЗИ** органов брюшной полости).

**Профилактика гепатита В и защита от него.** Для профилактики инфицирования вирусом гепатита В применяют вакцины от гепатита В. Вакцины представляют собой раствор, содержащий основной иммуногенный белок вируса гепатита В – HBs Ag. Антитела к этому белку (то есть, к вирусу гепатита В) начинают вырабатываться через две недели после введения вакцины. После трех положенных введений вакцины иммунитет вырабатывается в 99% случаев. **Схема введения вакцины** такова: через 1 месяц после первой вакцинации делают вторую прививку, а через 5 месяцев после второй – третью. 1 мл вакцины вводится внутримышечно в дельтовидную мышцу плеча. Современные вакцины не вызывают серьезных побочных реакций. Возможна болезненность в месте введения, легкое повышение температуры, очень редко – аллергические реакции. Эти явления быстро проходят сами. Общая частота каких-либо побочных явлений составляет 2-5%. Медицинское сообщество оценивает зарегистрированные вакцины от гепатита В как эффективные и безопасные для детей и взрослых. При массовых стандартных вакцинациях детей и взрослых специальное обследование не выполняется.

Обследование включает определение титра антител через 1-2 месяца после введения 3-й дозы вакцины. Результат обследования, который подтвердит надежную защиту – это титр антител к HBs Ag не менее 10 МЕ/мл. Вакцина надежно защищает от заражения гепатитом В. Трехкратное введение вакцины по указанной схеме приводит к образованию специфических антител, предотвращающих развитие заболевания гепатитом В у 98% привитых. Иммунитет сохраняется минимум в течение 8-10 лет, но зачастую остается на всю жизнь. Прививку нужно сделать всем. Вакцинация от гепатита В введена в календарь прививок детей (грудного возраста) в большинстве стран мира, в том числе в России. Ее могут сделать прямо в родильном доме.

**Согласно нормативным документам Минздрава России** первую вакцинацию новорожденных проводят в течение первых 12 часов жизни, вторую – в возрасте одного месяца, третью – в возрасте шести месяцев.

Особая схема предусмотрена для детей, родившихся от имеющих HBsAg или болеющих гепатитом В матерей. Ранее не привитые дети проходят вакцинацию в возрасте 13 лет. Но также важно вакцинировать взрослых пациентов, инфицированных другими гепатотропными вирусами (например, HCV), членов семей больных хроническим гепатитом В, медицинских работников и студентов медицинских вузов, всех работающих с препаратами крови и производящих их, больных, находящихся на гемодиализе (аппарат «искусственная почка»), людей, употребляющих наркотики.

Пациенты с острым гепатитом В в большинстве случаев выздоравливают самостоятельно. При хроническом гепатите В противовирусная терапия позволяет значительно снизить активность размножения вирусов, восстанавливается работа печени, снижаются риски формирования цирроза. Однако добиться полного излечения (очищения организма от вируса) при хроническом гепатите В с помощью современных методов можно не более чем в 10-15% случаев. Задача врача – сделать все возможное, чтобы пациент оказался среди них.

## Гепатит С

**Гепатит С** - наиболее тяжелая форма вирусного гепатита, которую называют ещё посттрансфузионным гепатитом. Это значит, что заболевание произошло после переливания крови. Дело в том, что тестировать донорскую кровь на вирус гепатита С стали всего несколько лет назад. Достаточно часто происходит заражение через шприцы у наркоманов. Возможен половой путь передачи и от матери плоду при родах. Наибольшую опасность представляет собой хроническая форма этой болезни, которая нередко переходит

в цирроз и рак печени. Хроническое течение развивается примерно у 70-80% больных. Сочетание гепатита С с другими формами вирусного гепатита резко утяжеляет заболевание и грозит летальным исходом. Гепатитом С чаще болеют молодые люди. Однако «возраст» инфекции постепенно растет. Более 170 млн человек на Земле поражено хроническим гепатитом С. Ежегодно заражается 3-4 млн человек. Заболевание распространено во всех странах, но неравномерно. Заразиться можно в салонах при выполнении пирсинга, татуировок. Однако по статистике чаще заражаются в тех местах, где происходит совместное употребление инъекционных наркотиков. Высокий риск заражения в местах лишения свободы. Медперсонал может заразиться в больнице, клинике при травме во время работы с инфицированной кровью. Гемотрансфузии (переливание крови) в настоящее время редко служат причиной инфицирования пациентов, на их долю приходится не более 4%. Ранее гепатит С характеризовали как «посттрансфузионный». Риск заражения при медицинских манипуляциях может сохраняться в развивающихся странах. Если грубо нарушаются санитарные нормы, то местом заражения может стать любой кабинет, где выполняются медицинские манипуляции. Нередко при гепатите С установить точный источник инфицирования не удается.

**Основной механизм инфицирования** – гематогенный, парентеральный (через кровь). Чаще всего заражение вирусом гепатита С происходит при введении достаточного количества инфицированной крови при инъекциях общей иглой. Возможно заражение при выполнении пирсинга и татуировок инструментами, загрязненными кровью больного или носителя инфекции, возможно – при совместном использовании бритв, маникюрных принадлежностей, и даже зубных щеток (попавшая на них инфицированная кровь может стать причиной заражения). Заражение гепатитом С при введении препаратов крови при операциях и травмах, введении медицинских препаратов и массовой вакцинации, в стоматологических кабинетах менее вероятно в развитых странах.

**Заражение половым путем.** Половой путь передачи гепатита С малоактуален. При незащищенном половом контакте с носителем вируса вероятность передачи составляет 3-5%. В условиях моногамного брака риск передачи инфекции минимален, однако он возрастает при наличии большого количества партнеров, случайных связей. Неизвестно, насколько способствует передаче оральный секс. Лицам, имеющим половые контакты с больными гепатитом С или носителями вируса, рекомендуется использовать презервативы. Следует иметь в виду, что по внешнему виду человека нельзя сказать, болен ли он гепатитом С и является ли носителем вируса.

**Передача гепатита С от матери к ребенку.** От инфицированной матери плоду вирус гепатита С передается редко, не более чем в 5% случаев. Инфицирование возможно только в родах, при прохождении плодом родовых путей. Предотвратить инфицирование сегодня не представляется возможным. В большинстве случаев дети рождаются здоровыми. Данных о течении инфекции в долгосрочной перспективе пока недостаточно, протоколы лечения новорожденных также не разработаны. Нет данных и указывающих на возможную передачу вируса с молоком матери. Кормление грудью при наличии гепатита С у матери рекомендуют отменить, если имеются нарушения целостности кожи молочных желез, кровотечение.

Гепатит С не передается воздушно-капельным путем (при разговоре, чихании, со слюной и пр.), при рукопожатии, объятиях, использовании общей посудой, едой или напитками. Если в быту произошла передача инфекции, то при этом обязательно имеет место попадание частицы крови от больного или носителя вируса гепатита С в кровь заразившегося (при травме, порезе, через ссадины и пр.). Больные и носители вируса гепатита С только на основании наличия инфекции не должны быть изолированы от членов семьи и общества, им не следует создавать особые условия на работе, во время учебы, ограничивать уход за ними (дети, пожилые лица).

Первый анализ, который обычно рекомендуют сделать для **установления факта инфекции** – это определение антител к вирусу гепатита С (анти-НСV). Его выполняют в большинстве меди-

цинских учреждений. Путем этого анализа устанавливается только факт инфицирования в настоящем или прошлом. Более того, по разным причинам анализ может давать ложноположительные (анализ положительный, но инфекции на самом деле нет) и ложноотрицательные результаты (анализ отрицательный, но инфекция на самом деле есть).

Можно заразиться и переболеть гепатитом С, т.е. выздороветь. Вероятность этого составляет около 10-30%. Можно заразиться и стать носителем вируса гепатита С. Вирусы размножаются в организме носителя, но ему самому большого вреда не наносят. У таких людей не обнаруживают изменений печеночных проб и признаков гепатита при биопсии печени. Однако возможно и скрытое прогрессирование. Но все же, однажды заразившись вирусом гепатита С, большинство инфицированных приобретают хронический гепатит С. Вероятность этого составляет около 70%. Все инфицированные нуждаются в постоянном наблюдении врача потому, что риск активации заболевания у них сохраняется. Можно заразиться и заболеть повторно. Даже если проведенное лечение было успешным, иммунитет к вирусу гепатита С не вырабатывается, поэтому повторное инфицирование (в том числе другим типом НCV) вызывает заболевание. Больному или инфицированному члену семьи необходимо соблюдать все меры, которые предотвратят передачу вируса другим членам семьи. В частности, не следует быть донором крови или органов для пересадки, нельзя пользоваться общими предметами обихода, которые могут послужить факторами передачи вируса (бритвенные станки и приборы, эпиляторы, зубные щетки и нити, маникюрные наборы), при порезах и ссадинах прикрывать их бинтом или пластырем, чтобы кровь не попала наружу (если требуется сделать перевязку или поставить пластырь, здоровым членам семьи нужно надеть медицинские перчатки).

Установлено, что вирус гепатита С выживает **во внешней среде** (например, в засохших каплях крови) при комнатной температуре в течение, по крайней мере, 16 часов, и даже до 4 дней. Все места, куда случайно попали капли крови инфицированного члена семьи, должны быть обработаны дезинфицирующим раствором – например, хлорсодержащими моющими средствами, или раствором хлорной извести в разведении 1:100. Стирка при 60°C инактивирует вирус за 30 минут, кипячение – за 2 минуты.

Вероятность переболеть гепатитом С в острой форме и выздороветь составляет, по разным данным, до 10-30%. Острый гепатит С практически не диагностируется и в большинстве случаев переходит в хронический. Хронический гепатит С не проходит самостоятельно и требует лечения. Заражение, как правило, приводит к развитию хронического гепатита С. В большинстве случаев течение хронического гепатита С доброкачественное: в виде носительства без симптомов или слабо выраженного гепатита. Однако и в этом случае человек нуждается в наблюдении врача. Это нужно потому, что риск активации заболевания (и развития опасных исходов) все это время сохраняется. Если хронический гепатит С протекает со значительными изменениями **печеночных проб**, то такие пациенты нуждаются в проведении противовирусной терапии, так как у них высок риск развития цирроза печени. У лиц, злоупотребляющих алкоголем, цирроз развивается в течение 5-8 лет. Тяжелее болеют пожилые люди и дети. Кроме того, им нередко противопоказано полноценное противовирусное лечение. Лица старшего возраста, по-видимому, имеют большую вероятность развития хронического гепатита С и его неблагоприятных исходов (цирроз печени) по сравнению с молодыми. Инфицированные женщины, как правило, при беременности нормально вынашивают плод. Дети в большинстве случаев рождаются здоровыми. Гепатит С может быть острым и хроническим. Острый гепатит С диагностируется очень редко и чаще случайно.

Переход острого гепатита С в хронический происходит постепенно и не зависит от степени проявлений острой фазы. В течение нескольких лет нарастает повреждение клеток печени, развивается фиброз. Функция печени при этом может долгое время сохраняться. Болезнь прогрессирует медленно, поэтому с проблемой неблагоприятных исходов гепатита С человечество столкнется че-

рез один или несколько десятков лет, когда будет проанализирован опыт наблюдения многих людей, болеющих в настоящее время. Выздоровление после перенесенного острого гепатита С может наступить в течение года. Хронический гепатит С может протекать десятилетиями. У пациентов с активным течением гепатита, т.е. с постоянно повышенной активностью трансаминаз, риск трансформации в цирроз в течение 20 лет достигает 20%. У 5% пациентов с циррозом возможно развитие первичного рака печени. Вероятность развития рака печени выше при одновременном течении двух инфекций – гепатита В и гепатита С. Длительное употребление алкоголя также связано с более высоким риском развития рака печени.

**Общая статистика** исходов гепатита С такова. Из каждых 100 человек, инфицированных вирусом гепатита С: у 55-85 человек будет хроническая инфекция (хронический гепатит или носительство без симптомов), у 70 человек будет хроническое заболевание печени, у 5-20 человек в течение 20-30 лет разовьется цирроз печени, 1-5 человек погибнут от последствий хронического гепатита С (цирроз или рак печени)

**Действующей вакцины от гепатита С пока нет.** Однако поиски ее ведутся. Ученые долгое время не могут обнаружить стабильный вирусный белок, специфичный для всех генотипов и подвидов вируса гепатита С, на который бы вырабатывались нейтрализующие антитела. Изучаются возможности генно-инженерных технологий для создания такой вакцины. В настоящее время несколько команд исследователей ведет поиск технологий создания вакцин против вируса гепатита С. По данным ВОЗ, в Европе проходит клинические испытания вакцина для лечения гепатита С. Существует несколько международных проектов по разработке профилактической вакцины против гепатита С.

#### Вам следует:

- никогда не использовать инъекционные наркотики. Если Вы не можете отказаться от них и выйти из зависимости, ни с кем не делите иглы, шприцы, растворы и любые подобные приспособления, не пользуйтесь чужими;
- если Вы используете инъекционные наркотики, Вам следует сделать прививку от гепатитов А и В. Это сохранит Вашу печень при риске двойной инфекции;
- никогда ни с кем не делите бритвенные станки и приборы, зубные щетки и любые предметы, где может оказаться кровь, а также не пользуйтесь чужими;
- если Вы медицинский работник, то Вам следует всегда соблюдать технику безопасности, особенно при работе с любыми острыми предметами. Кроме того, нужно пройти вакцинацию от гепатита В;
- если Вы пришли в медицинское учреждение или стоматологический кабинет, смотрите, чтобы все потенциально опасные манипуляции выполнялись только одноразовыми инструментами;
- хорошо подумайте, прежде чем пойти и сделать татуировку или пирсинг, и смотрите – куда и к кому Вы идете. Мастер должен мыть руки и работать в одноразовых перчатках. Вас могут заразить иглой, где содержится инфицированная кровь.

Ваш партнер может передать Вам и другие инфекции.

#### Поэтому следует:

- каждый раз использовать презервативы;
- сделать прививку от гепатита В.

В отличие от гепатитов А и В, при гепатите С введение иммуноглобулина не может предотвратить развитие инфекции. Не существует данных о том, как другие методы и лекарства (в том числе интерферон) могут предотвратить развитие гепатита С при существующем факте заражения от известного инфицированного лица.

Если анализы показали наличие инфекции (анти-HCV), то надо:

- сразу отказаться от употребления алкоголя;
- найти своего врача и периодически показываться ему;
- **не применять** лекарств (в том числе безрецептурных, «нетрадиционных», «разрешенных как безвредные») без совета со своим лечащим врачом

**Признаки и симптомы гепатита С.** Скрытый (инкубационный) период при гепатите С составляет около 50 дней (от 20 до 140). Симптомы гепатита С могут не проявиться никогда. Проявление

каких-либо инфекций вообще может быть обнаружено только тогда, когда гепатит перейдет в цирроз.

**Общие симптомы гепатита С.** В целом гепатит С – это бессимптомное заболевание, диагностируется чаще случайно, когда люди обследуются по поводу других заболеваний. Поэтому в своевременной диагностике важны анализы. Чаще прочих симптомов отмечаются астения, слабость, утомляемость. Но эти симптомы очень неспецифичны (одно их наличие не позволяет говорить о гепатите С). При циррозе печени может появиться желтуха, увеличивается в объеме живот (асцит), появляются сосудистые звездочки, нарастает слабость. Такие же признаки могут иметь любые хронические инфекции и интоксикации могут сопровождаться астеническим синдромом, слабостью, утомляемостью. Острый гепатит С диагностируется редко и чаще случайно. Характеризуется достаточно высокой активностью трансаминаз печени (нередко увеличение АЛТ в 10 раз и более) при отсутствии клинических проявлений (жалоб больного, каких-либо внешних признаков болезни). К симптомам острого гепатита С относят интоксикацию, отсутствие аппетита, слабость, тошноту, иногда боли в суставах. Затем может развиваться желтуха, с появлением которой активность трансаминаз снижается. Возможно увеличение печени и селезенки (гепатоспленомегалия). В целом, интоксикация и повышение трансаминаз менее выражены, чем при гепатитах А и В. Антитела (анти- HCV) находят у 70% заболевших при появлении первых симптомов заболевания, и у 90% заболевших в течение трех месяцев. Но дело в том, что симптомов часто может и не быть. РНК вируса в крови (более точный анализ методом ПЦР) выявляется в течение 1-2 недель с момента заражения. Очень редко отмечается молниеносное (фульминантное) развитие гепатита С. Это может произойти при одновременном заражении вирусом гепатита В или у лиц, уже имеющих заболевание печени (цирроз), а также после пересадки печени на фоне лечения иммуносупрессантами. Возможны разные варианты внепеченочных проявлений гепатита С (например, изменения кожи, суставов, почек). Для хронического гепатита С характерны периодические колебания показателей функции печени. Активность трансаминаз может расти и снижаться, возвращаясь к нормальным значениям и долго на них задерживаясь. Однако заболевание при этом продолжается. Необходимо регулярно оценивать состояние функции печени (не менее 1 раза в год при длительном снижении активности трансаминаз). Стандартный тест на анти-HCV (ИФА, иммуноферментный анализ) подтверждают вспомогательным тестом рекомбинантного иммуноблотинга (РИБА) или обнаружением РНК вируса (генодиагностика методом полимеразной цепной реакции, ПЦР). Анализ на РНК также может давать ложноотрицательные результаты, поэтому его повторяют, определяя наличие антител к вирусу гепатита С (анти-HCV) и HCV-РНК. Положительные результаты обоих тестов подтверждают наличие инфекции. Присутствие антител класса IgM (анти-HCV IgM) позволяет отличить активный гепатит от носительства (когда антител IgM нет и АЛТ в норме). ПЦР-диагностика дает возможность определить РНК вируса гепатита С в крови. Таким образом, она подтверждает как наличие инфекции, так и факт репликации (размножения) вирусов в организме. Можно определить количество вируса в организме посредством одной из методик ПЦР – количественной полимеразной цепной реакции. Количество вирусов в крови (вирусная нагрузка) позволяет судить об активности или скорости размножения вирусов. Чем выше вирусная нагрузка, тем активнее репликация вирусов. Высокая вирусная нагрузка – это фактор, ухудшающий эффективность противовирусной терапии. Чем ниже вирусная нагрузка, тем выше шансы успешного излечения. Кроме того, если содержание вируса высокое, то больной с большей вероятностью может заразить других лиц (половых партнеров, членов семьи). Для полной диагностики гепатита С необходимо выполнить ряд анализов крови, прежде всего биохимический анализ крови, ПЦР на HCV-РНК (качественный, количественный, генотипирование), общий анализ крови, коагулограмму (свертываемость крови). Нужно также сделать УЗИ органов брюшной полости, может быть показана эластография. Имея все результаты,

врач сможет поставить полный диагноз, определить уровень развития вирусного процесса в организме, оценить состояние печени и степень ее повреждения, подобрать эффективное и безопасное лечение.

У заболевших людей, инфицированных некоторыми **генотипами HCV, например генотипом 1b**, эффективность стандартной схемы лечения может быть ниже. В этом случае им подбирают более продолжительную схему лечения, что позволяет улучшить его результат. Генотип определяют только 1 раз.

Шансов вылечить хронический гепатит С больше, чем хронический гепатит В. Реальная частота выздоровлений после терапии гепатита С достигала 30-40% несколько лет назад. При правильно спланированном и проводимом лечении выздоровления могут достичь 60 - 90% больных хроническим гепатитом С. В международных исследованиях чаще говорится о 50-80% вероятности в зависимости от особенностей заболевания. Однако, чтобы оказаться в числе счастливых, нужны усилия и врача, и пациента. При обследовании будут установлены тип и фаза течения инфекции, оценено состояние печени. Все это влияет на выбор схемы лечения, его эффективность и безопасность. К врачу надо идти сразу, если впервые обнаружены признаки гепатита С (хотя бы анти-HCV). Лечение начинают, если есть изменения в печени (например, повышение АЛТ).

Хронический гепатит С нужно лечить у опытного специалиста - гепатолога. Это обеспечит максимальную эффективность лечения, его хорошую переносимость и позволит избежать дополнительных расходов. Многие врачи берутся за лечение гепатита, учитывая высокую потребность в нем сегодня. Однако, мало кто из них имеет соответствующую подготовку и, что самое главное, клинический опыт современной терапии хронического гепатита С. Современные препараты и схемы эффективной комбинированной терапии хронического гепатита С появились не так давно, и опыт их применения в нашей стране был сконцентрирован в нескольких специализированных центрах. Наибольший опыт в терапии гепатита С имеют врачи-гепатологи.

**Современная стратегия лечения хронического гепатита С. Основа лечения гепатита С** – комбинированная противовирусная терапия.

**Гепатопротекторы** (эссенциале, фосфоглив, урсосан, урсофальк и т.д.) не обладают противовирусным эффектом, они являются препаратами поддержки, улучшая некоторых функций клеток печени. Сегодня можно встретить немало рекламы о якобы эффективных методах лечения гепатита С и новых средствах (препаратах, воздействующих на иммунитет, «укрепляющих» печень, витаминах, биодобавках или приемах физиотерапии). Не обращайте внимания на громкие названия и солидно звучащие рекомендации. В лучшем случае все это не принесет вреда, а вот польза никогда не была доказана на деле. Главное, «не прогледеть» опасный сценарий развития инфекции и вовремя назначить на самом деле эффективное лечение гепатита С.

**Согласно статистике** труднее поддается лечению гепатит С у мужчин, людей старше 40 лет, у пациентов с нормальной активностью трансаминаз, при высокой вирусной нагрузке, у имеющих 1 b генотип вируса. Конечно, наличие цирроза печени к моменту начала лечения ухудшает прогноз.

**Эффективность противовирусного лечения** зависит от многих факторов. При длительном течении гепатита С нелегко добиться полного уничтожения вируса. Главная задача – затормозить процесс активного размножения вирусов. Это возможно в большинстве случаев при использовании современных схем противовирусной терапии. При отсутствии активного размножения вирусов в печени абсолютно точно снижается выраженность воспаления, не прогрессирует фиброз. Предусмотрены курсы и специальные схемы повторной терапии для людей, у которых результат лечения не был достигнут или оказался неполным (возник рецидив инфекции сразу после лечения). Препараты и протоколы терапии гепатита С постоянно совершенствуются, их эффективность растет и может оказаться выше, чем предшествующая схема лечения, не давшая желаемого результата. Прогноз при лечении благоприятный,

даже если не удалось полностью подавить репликацию вирусов. В ходе противовирусного лечения, прогрессирование гепатита С, а также повреждение печени определено сдерживаются. А если HCV-RНК в течение года после окончания терапии в крови не обнаруживается, то в большинстве случаев можно считать себя излеченным. В таком случае функции печени восстанавливаются полностью. Выбор схемы и продолжительность курса лечения зависит от течения и стадии гепатита С, что устанавливает врач. Лечение комбинацией интерферона и рибавирина может длиться 12 месяцев. При этом в отличие от многих других инфекционных заболеваний при хроническом гепатите С нет единого стандарта лечения, в особых случаях рекомендовано индивидуальное планирование. Предусмотрены сложные протоколы лечения, принимающие во внимание генотип вируса, состояние печени (показатели ее функции и изменения ее ткани при биопсии), вирусную нагрузку. Дозы препаратов и схема их назначения могут изменяться и зависят от разновидностей препаратов (например, разных форм интерферона)

**Побочные эффекты противовирусной терапии.** На фоне комбинированной терапии интерфероном и рибавирином у пациентов закономерно наблюдаются некоторые побочные эффекты. Молодые люди в большинстве случаев неплохо переносят лечение гепатита С, быстро адаптируются к нему. Рибавирин обычно хорошо переносится. Но довольно часто общий анализ крови выявляет легкую гемолитическую анемию (разрушение эритроцитов). Может отмечаться слабая диспепсия, иногда головная боль, повышение уровня мочевой кислоты в крови, очень редко непереносимость препарата. Если показано лечение интерферонами, то побочных эффектов не избежать, но они прогнозируемы. После первых инъекций интерферона у большинства больных наблюдается гриппоподобный синдром. Через 2-3 часа поднимается температура до 38-39°C, возможен озноб, возникают боли в мышцах, суставах, выраженная слабость. Длительность этого состояния может быть от нескольких часов до 2-3 дней. В течение месяца организм адаптируется к введению интерферона, поэтому к этому времени гриппоподобный синдром исчезает. Сохраняются слабость, утомляемость, но с этим приходится мириться. На втором-третьем месяце лечения могут наблюдаться изменения в общем анализе крови. Закономерно снижается количество лейкоцитов (белых клеток крови), тромбоцитов. Важно отслеживать степень этих изменений. Это задача врача. При необходимости дозы интерферона снижают или вовсе отменяют на определенный промежуток времени, пока показатели крови не восстановятся до безопасных величин. Выраженное снижение количества лейкоцитов может способствовать присоединению бактериальных инфекций, а низкое число тромбоцитов влечься причиной геморрагического синдрома (кровотечений). Важно не допустить этих осложнений, поэтому всем пациентам, получающим интерферон, необходимо 1 раз в месяц в обязательном порядке являться к врачу и выполнять контрольные анализы крови (общий и биохимический). Реже на фоне введения интерферона могут наблюдаться выпадение волос, снижение настроения, депрессия, сухость кожи, снижение веса, а у лиц, имеющих слабую щитовидную железу, нарушение ее функции. Поэтому врачебное наблюдение при лечении гепатита С любыми препаратами необходимо.

**Эффективность лечения гепатита С** оценивается по биохимическим показателям крови (снижение активности трансаминаз) и наличию HCV-RНК, по снижению уровня вирусной нагрузки. Развитие побочных эффектов контролируется по результатам общего анализа крови, уровню гормонов щитовидной железы.

*В настоящее время выделяют несколько категорий людей, которым комбинированное противовирусное лечение гепатита С противопоказано.* Это пациенты, страдающие общими тяжелыми заболеваниями, включая декомпенсированный сахарный диабет, сердечную недостаточность, выраженную ишемическую болезнь и гипертензию, хронические обструктивные заболевания легких, люди, которым были пересажены почка, сердце,

легкое, лица, у которых введение интерферона обостряет аутоиммунный процесс в печени или других органах, больные с нелеченным гипертиреозом (заболевание щитовидной железы), беременные женщины, дети младше 3 лет, пациенты, имеющие индивидуальную непереносимость любого препарата для лечения гепатита С.

Перед введением первых доз противовирусных препаратов необходимо сдать кровь на общий и биохимический анализы, проверить гормоны щитовидной железы, сделать коагулограмму, провести ПЦР на HCV-RНК (качественное, количественное генотипирование, если ранее эти параметры не исследовались). При наличии высокого уровня гемоглобина (выше 160 г/л) у больных хроническим гепатитом С рекомендуется исследовать общий и биохимический анализы крови, можно контролировать наличие HCV-RНК в сыворотке крови, так как раннее исчезновение HCV-RНК считается благоприятным прогностическим фактором эффективности лечения. Еще через 2 недели и в последующем 1 раз в месяц анализы повторяются в данном объеме. Раз в 3 месяца необходимо контролировать гормоны щитовидной железы. При необходимости врач может назначить и дополнительное обследование.

Для осмотра и оценки результатов лабораторных исследований необходимы ежемесячные консультации лечащего врача для того, чтобы побочные эффекты лечения или осложнения были вовремя распознаны и скорректированы, а вернее, для того, чтобы нежелательные явления угрожающего характера вовсе не развились.

**Гепатит D** - «болезнь-спутник», осложняющая течение гепатита В.

**Гепатит E** похож на гепатит А, но начинается постепенно и особенно опасен для беременных.

Последний в семействе гепатитов **гепатит G**. Он похож на С, но менее опасен.

### Лечение гепатитов

**Необходимо отказаться от алкоголя.** Как правило, рекомендуется диета №5 по Певзнеру с ограничением жиров в пище и веществ, усиливающих секрецию пищеварительных соков (соленое, острое, жареное, консерванты и т.д.) (см. ниже). Сама диета при отсутствии цирроза на функции печени не влияет. Значительного изменения образа жизни не требуется. Необходимо обсуждать применение различных лекарственных препаратов по поводу других сопутствующих заболеваний с врачом. Разрешаются занятия спортом в объеме привычных нагрузок.

### Стол № 5 по Певзнеру

Название	Разрешается	Не разрешается
<b>Жиры</b>	Легко эмульгирующиеся масла - сливочное, растительное (оливковое, подсолнечное, кукурузное).	Тугоплавкое сало, смалец, комбижир, маргарин.
<b>Супы</b>	Вегетарианские с овощами, крупами, лапшой, молочные, фруктовые.	На мясном, рыбном, грибном бульоне, кислые и жирные щи, борщи.
<b>Мясо</b>	Нежирных сортов (говядина, телятина, кролик) в виде паровых котлет, фрикаделек, кнелей, суфле. Колбасы - диетическая, докторская. Сосиски говяжьи.	Жирных сортов (свинина, окорока, жирные колбасы, свиные сардельки, сосиски). Мясные консервы.
<b>Рыба</b>	Нежирных видов (треска, судак, сазан, навага).	Жирных видов (осетровые, сом и другие).
<b>Молочные продукты</b>	Творог свежий, лучше обезжиренный, домашнего приготовления. Кефир, простокваша, ацидофильное молоко, молоко (жирность не более 2,5%). Сметана - только для заправки блюд.	Сливки. Жирные подливы. Сыры острые.
<b>Яйца</b>	Преимущественно для изготовления блюд. Белковый омлет, яйцо (всмятку) — не более одной штуки в сутки.	Крутые и сырые яйца. Яичная глазунья.
<b>Овощи, зелень</b>	Свежие, в сыром виде (морковь, капуста, огурцы, помидоры); в отварном (картофельное пюре, протертая свекла, зеленый горошек, цветная капуста, кабачки). Лук только в отварном виде.	Квашеные, соленые, маринованные овощи и фрукты, бобы, горох, фасоль, чечевица. Щавель. Богатые эфирными маслами чеснок, редька, редис.
<b>Фрукты</b>	Сладкие, спелые. Фруктовые салаты. Муссы, желе, подливы. Курага, чернослив, изюм (без косточек).	Кислые, неспелые. Орехи, в том числе миндаль.
<b>Сладости</b>	Мед, варенье, пастила, мармелад. Печенье из не сдобного теста.	Шоколад, конфеты с добавлением шоколада, торты, пирожные, мороженое.
<b>Закуски</b>	Салаты, винегреты, заливная рыба на желатине, вымоченная сельдь (изредка).	Острые приправы (перец, горчица, уксус, хрен, майонез). Копчености, грибы.
<b>Каши</b>	Гречневая, овсяная, рисовая, манная и другие (жидкие).	Гурьевская каша.

Статья написана по материалам предоставленным к.м.н. **И.А.Тенцовой**

По вопросам обследования и лечения гепатита обращайтесь в гепатологические центры по месту жительства. Получить консультацию можно по телефону ГНЦ МЗ у врача-гематолога, к.м.н. **И.А. Тенцовой**. тел.: **8(495)612-49-60**.

**От редакции.** Предлагаем Вашему вниманию ещё одну важную тему - современные методы диагностики гемофилии и носительства гена этого заболевания. Нам кажется очень важным, что теперешняя наука продвигается всё дальше и дальше, расширяя свои, а вместе с тем и наши возможности по прогнозированию здоровья будущих детей. А что может быть важнее этого для будущих родителей?

Статья написана генетиками - профессионалами своего дела специально для нас – сообщества, знающего и хорошо разбирающегося в проблеме гемофилии, сообщества, в котором максимально востребованы современные возможности генетики. В статье описаны явления и процессы, которые, вероятно, не просто будет сразу понять, не вдаваясь в тонкости строения генов и их фрагментов, природы процессов, происходящих на уровне частиц, меньших по величине молекулы. Мы могли попросить наших авторов придумать примитивные, легко воспринимаемые даже ребенком объяснения генетическим явлениям и терминов, но мы ушли бы от главного – от осознания реальности и логичности действий генетиков при всей необыкновенной сложности этих процессов. Это удивительно, как может высокая теоретическая наука дать абсолютно приземленный практический результат для нас – небольшого сообщества совершенно обычных людей. Пусть это сложно, но наши молодые люди, мы уверены, вполне могут разобраться в деталях и связях физических и химических процессов, составляющих основу любой прикладной науки, в том числе генетики. Для тех, кому важно правильно понимать термины, основу и принципиальные детали проводимых при генетических исследованиях процессов, мы выложили на сайте [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru) статью генетика с большим практическим опытом Вадима Леонидовича Сурина. Она поможет разобраться в принципах работы и дать понимание некоторых разделов статьи, напечатанной в этом номере журнала, а также планируемых далее.

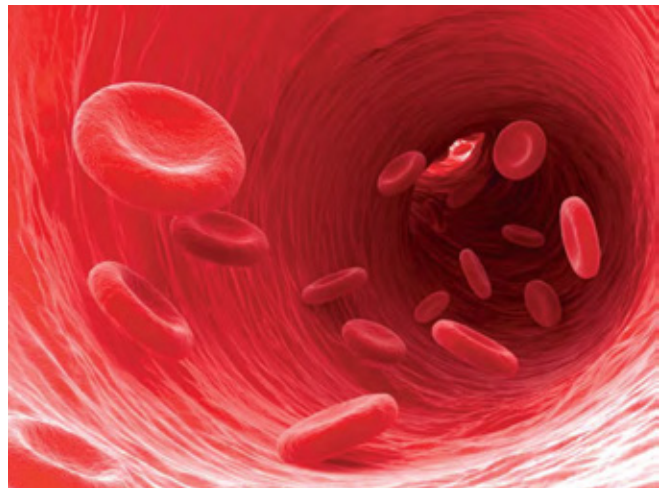
Эта статья первая в очереди публикаций, она затрагивает два вида гемофилии – А и В, наследуемые по одному закону. Мы планируем в дальнейшем поместить статью, касающуюся гемофилии С и болезни Виллебранда, наследуемых по другим законам. Мы уверены, что новые возможности ученых не будут восприниматься как высокая наука и нечто, существующее отдельно от нашей реальности, а станут нормой в жизни всех семей, связанных с гемофилией. Мы призываем приложить максимум усилий для того, чтобы наши дети были здоровы.

## Возможности ДНК-диагностики X-сцепленных гемофилий в России

Гемофилия известна людям с незапамятных времен. Упоминания о заболевании, проявляющемся кровоточивостью у мужчин, можно найти в древнееврейском Талмуде: запрещалось проводить обрезание мальчику, если от этой процедуры в результате кровотечения погибали два его старших брата по матери.

В 1803 году Д.К. Отто опубликовал первую научную работу с подробным описанием гемофилии, в которой на примере изучения родословной одной семьи, члены которой страдали повышенной кровоточивостью, был сделан вывод о преимущественном поражении данной болезнью мальчиков. Однако термин «гемофилия» (от греческого «haima» - кровь и «philia» - склонность) введен в практику немецкими врачами Шенлейном (1820 г.) и Хопфом (1828 г.). В России полное описание болезни, включая симптомы и характер наследования, дал А.П. Полетаев в книге «Геморрагические болезни».

В зависимости от дефицита факторов свертывающей системы крови выделяются 2 вида X-сцепленной рецессивной гемофилии: гемофилия А (классическая гемофилия), характеризующаяся дефицитом антигемофильного глобулина — VIII фактора; гемофилия В (болезнь Кристмаса), сопровождающаяся нарушением свертывания крови вследствие недостатка компонента тромбопластина плазмы — IX фактора. Популяционная частота гемофилии А составляет 1:2500-5000 новорожденных мальчиков, гемофилия В встречается реже – 1: 25 000-55 000.

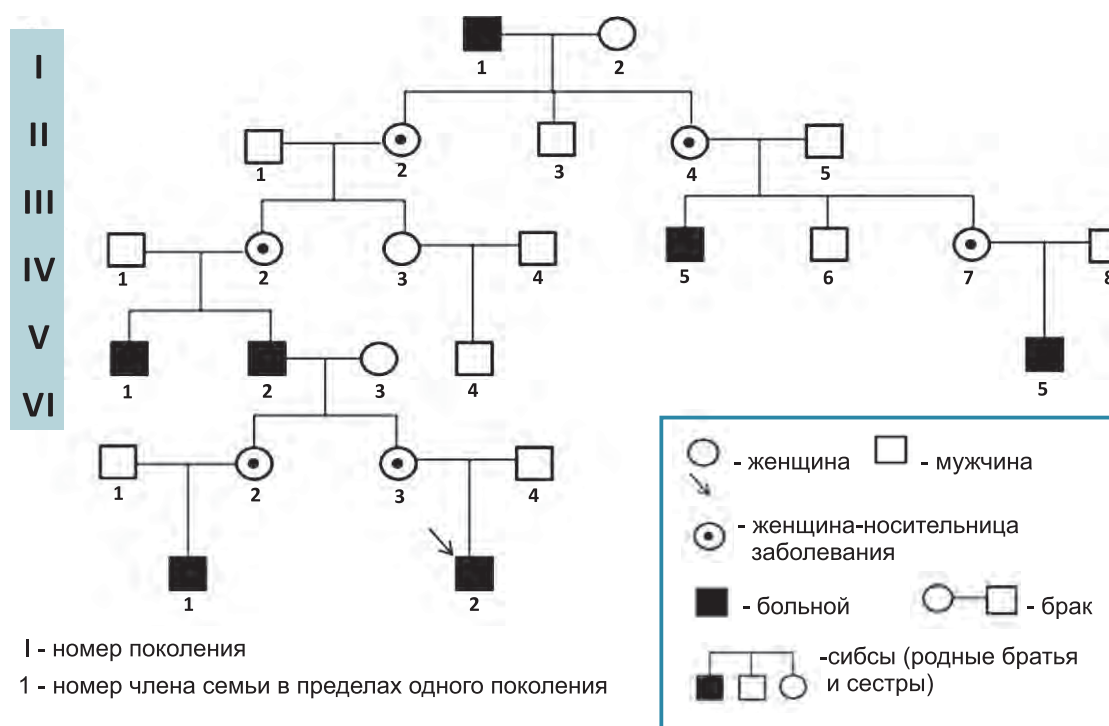


### I Что такое X-сцепленное рецессивное наследование?

X-хромосома содержит много генов, которые чрезвычайно важны для нормального роста и развития организма. У-хромосома значительно меньше в размерах и содержит меньшее количество генов. Как известно, геном женщины содержит две X-хромосомы (46, XX), поэтому если одна копия гена на X-хромосоме повреждена (мутация в гене), то её нормальная копия на второй X-хромосоме, может компенсировать функцию поврежденной. В этом случае женщина является здоровой носительницей X-сцепленного заболевания и может передать мутантный ген своим детям. Носителем называют человека, у которого отсутствуют признаки заболевания, но имеется поврежденная копия гена.

Половые хромосомы в геноме мужчины представлены одной X-хромосомой и одной У-хромосомой (46, XY). В случаях когда одна копия гена на X-хромосоме у мужчины повреждена (мутация в гене), отсутствует её нормальная копия гена для компенсации функции (гемизиготное состояние), и мужчина будет болен. Пример родословной семьи с X-сцепленным рецессивным типом наследования приведен на рис. 1.





**Рис. 1.** Пример родословной с X-сцепленным рецессивным типом наследования

#### А. Обязательное гетерозиготное носительство мутации

В ряде случаев анализ родословной без дополнительного лабораторного обследования позволяет сделать однозначное заключение о том, что женщина является носительницей рецессивной мутации в гене на X-хромосоме (облигатной носительницей). Такое заключение можно сделать в следующих ситуациях:

1. Женщина - дочь больного с X-сцепленным рецессивным заболеванием (все дочери больного гемофилией отца являются гетерозиготными носительницами мутации). Это связано с тем, что у мужчин есть только одна X-хромосома, и они всегда передают ее своим дочерям. На рисунке 1 – это женщины-носительницы II2, II4. В то же время все сыновья больного мужчины с X-сцепленным рецессивным заболеванием будут здоровы (на рисунке 1 – II3). Это связано с тем, что сыновьям отец передает Y-хромосому, не несущую мутантный ген;
2. Женщина имеет одновременно больного сына и больного брата. На рисунке – женщина-носительница III7;
3. Женщина имеет двух больных сыновей. На рисунке 1 – женщина-носительница III2.

#### Риск рождения больного ребенка женщиной-носительницей мутации:

Если факт гетерозиготного носительства мутации женщиной установлен, риск возникновения заболевания у её сыновей составляет 50%. В то же время существует такая же вероятность – 50%, что сын унаследует нормальную копию гена и будет здоровым. Эта вероятность одинакова для каждого следующего сына.

Женщина-носительница с вероятностью 50% передаст своей дочери либо здоровую X-хромосому, либо X-хромосому, несущую мутантный ген. Таким образом, с вероятностью 50% каждая дочь такой женщины будет либо здоровой носительницей мутантного гена, либо унаследует нормальную копию гена и не будет являться носительницей заболевания. Эта вероятность одинакова для каждой следующей дочери.

#### Б. Возможное гетерозиготное носительство мутации

К группе возможных носительниц X-сцепленного рецессивного заболевания относятся женщины, у которых один и более родственников по линии матери страдают данным заболеванием, а также те женщины, у которых болен только один сын, а другие родственники мужского пола здоровы.

Последняя ситуация часто встречается в практике врача-генетика. При определении риска повторного рождения больного ребенка у женщины, имеющей одного больного сына при отсутствии других случаев гемофилии в семье, необходимо рассматривать следующие альтернативы:

- женщина является носительницей мутации, приводящей к заболеванию;
- в яичниках женщины существует клон яйцеклеток с мутацией – гонадный мозаицизм;
- возникновение новой мутации (*de novo*) в отдельной яйцеклетке женщины.

В двух первых случаях повторный риск будет высоким, в третьем – низким. Исследованиями последних лет в отношении гемофилии показано, что 80-86% женщин, имеющих только одного больного сына, являются носительницами патологического гена. Это означает, что 14-20% женщин не являются носительницами гемофилии в классическом понимании, однако нельзя исключить у них наличие гонадного мозаицизма.

Выявление носительства мутации у женщин с использованием лабораторных данных, включая показатели активности соответствующих факторов свертывания, недостаточно информативно. И тогда на помощь приходит ДНК-диагностика. С помощью ДНК-анализа поврежденный ген можно обнаружить не только при наличии развернутой клинической картины заболевания, но и до появления симптомов, а также у здоровых гетерозиготных носителей мутации в гене.

## II Виды ДНК-диагностики

Предметом ДНК-диагностики может быть как исследование гена с целью выявления мутации (*прямая ДНК-диагностика*), так и анализ наследования в определенной семье полиморфных участков ДНК (так называемых маркерных локусов), тесно сцепленных с поврежденным геном (*косвенная ДНК-диагностика*). Прямая и косвенная ДНК-диагностика основаны на методах, позволяющих идентифицировать небольшой, но строго определенный участок ДНК человека. Обычно для этого используют прямое автоматическое секвенирование кодирующей последовательности гена, блот-гибридизацию или амплификацию с последующим форетическим разделением продуктов ПЦР (полимеразной цепной реакции) в полиакриламидном геле. Важно понимать, что косвенная ДНК-диагностика не подтверждает и не опровергает поставленный клинический диагноз. Она лишь позволяет определить, какую хромосому **в случае уверенности в клиническом диагнозе** получил каждый член семьи – поврежденную, как у больного, или нет.

В качестве материала для ДНК-диагностики чаще всего используется венозная или артериальная кровь, которая помещается в пробирку с ЭДТА, или образец сухой крови на фильтре или марле. Личного присутствия обследуемых лиц не требуется, образцы можно доставить в лабораторию по почте. Важным условием является правильная подготовка биологического образца. Кровь должна быть собрана на стерильный носитель и тщательно высушена на открытом воздухе. Затем каждый образец необходимо упаковать в отдельный бумажный конверт или чистый лист бумаги и подписать ФИО, возраст, степень родства больному гемофилией и клинический статус. Подробнее об условиях сбора и пересылки биологических образцов можно узнать в лабораториях, занимающихся данной проблемой.

## III ДНК-диагностика гемофилии А

Ген F8, кодирующий фактор свертывания крови VIII (FVIII), находится на длинном плече X-хромосомы, в регионе Xq28, содержит 26 экзонов, на которые приходится 186 тысяч пар нуклеотидов (Рис. 2).

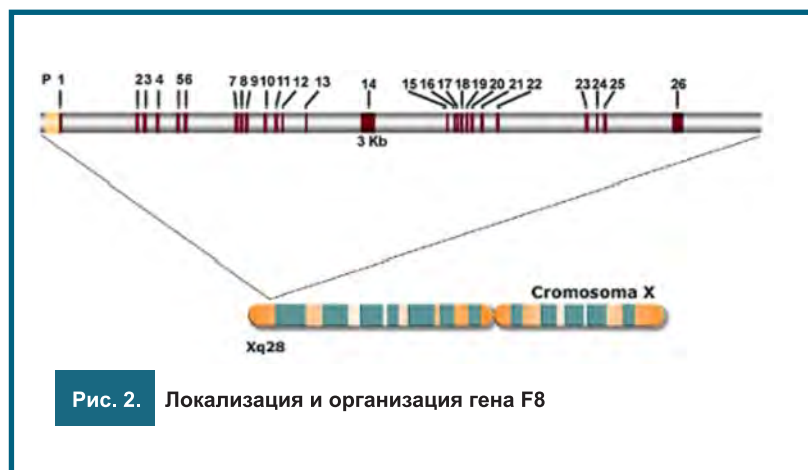


Рис. 2. Локализация и организация гена F8

Ген F8 большого размера, и в нем описано свыше 2000 мутаций. Выявление некоторых из них требует специальных дополнительных методов исследования. Это делает прямую ДНК-диагностику гемофилии А весьма трудоемкой, приводит к увеличению стоимости анализа и времени его выполнения.

С учетом сказанного, в большинстве лабораторий, занимающихся молекулярно-генетической диагностикой гемофилии А, доступна только косвенная ДНК-диагностика данного заболевания, точность которой составляет от 92% до 98%, в зависимости от используемых полиморфных маркеров, сцепленных с геном F8. **Обязательными условиями проведения косвенной ДНК-диагностики являются уверенность в клиническом диагнозе и наличие биологического материала больного гемофилией А мужчины.**

Рассмотрим несколько примеров косвенной ДНК-диагностики гемофилии А. Пример №1 представлен на рис. 3. Требуется определить носительство гемофилии А у тети по матери и ее дочери (двоюродной сестры) больного гемофилией А. На рис. 3 цветом отмечены хромосомы, несущие разные полиморфные маркеры, определенные в результате исследования крови всех членов семьи

Для определения носительства тетки по матери (II2) и двоюродной сестры (III1) больного (III2) по данной родословной необходимо исследовать биологический материал следующих лиц (на родословной помечены звездочкой): больного мужчины (III1), его матери (II3), его бабушки (I2) (если она доступна для исследования), а также тети (II2) и двоюродной сестры (III1). Не обязательно, но желательно предоставить биологический материал дедушки больного (I1) (если он доступен для исследования), а также отца двоюродной сестры (II1). В результате типирования по маркерам, тесно сцепленным с геном F8, видно, что тетя (II2) получила от своей матери (I2) ту же X-хромосому, что и больной (III2) (на рис. 3 – красная). Таким образом, она является носительницей гемофилии А. Однако своей дочери – двоюродной сестре больного (III1) – она передала неповрежденную X-хромосому (на рис. 3 – зеленая), полученную ею от своего отца (I1). Таким образом, двоюродная сестра (III1) больного не является носительницей гемофилии А, и ее дети будут здоровы.

Пример № 2 представлен на рис. 4. Требуется определить носительство гемофилии А у тети по матери больного. На рис. 4 тоже цветом отмечены хромосомы, несущие разные полиморфные маркеры, определенные в результате исследования крови всех членов семьи.

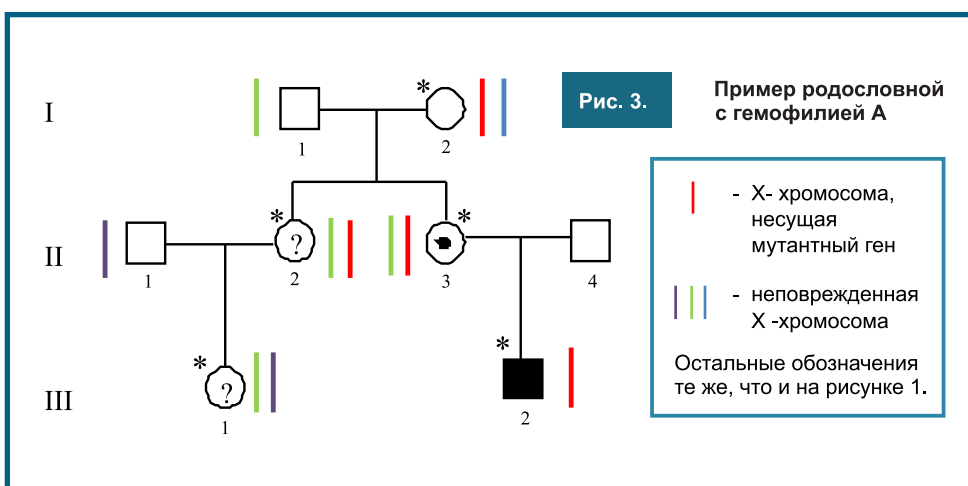


Рис. 3. Пример родословной с гемофилией А

— X- хромосома, несущая мутантный ген  
— неповрежденная X-хромосома  
Остальные обозначения те же, что и на рисунке 1.

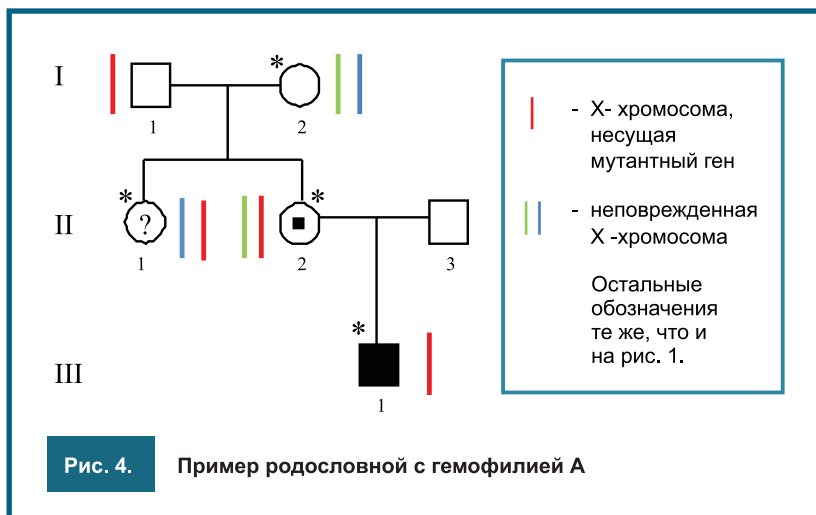


Рис. 4. Пример родословной с гемофилией А

Для определения носительства тети по матери (II1) больного (III1) по данной родословной необходимо исследовать биологический материал следующих лиц (на родословной помечены звездочкой): больного мужчины (III1), его матери (II2), его бабушки (I2) (если она доступна для исследования), а также самой тети (II1). Не обязательно, но желательно предоставить биологический материал дедушки (I1) больного (если он доступен для исследования). В результате типирования по маркерам, тесно сцепленным с геном F8, видно, что заболевание в семье сцеплено с X-хромосомой, полученной больным от здорового дедушки (I1) (на рис. 4 – красная). В этом случае дать прогноз для тети (II1) не представляется возможным из-за того, что наблюдаемая картина может иметь несколько взаимоисключающих объяснений:

- заболевание в семье может быть вызвано новой

мутацией в одной яйцеклетке матери больного, тогда мать и тетя больного не являются носительницами гемофилии А;

- заболевание в семье может быть вызвано новой мутацией в одном пуле половых клеток дедушки больного, тогда мать больного будет являться носительницей гемофилии А, а тетя – нет;
- возможен гонадный мозаицизм дедушки больного, тогда и мать и тетя больного будут носительницами.

#### IV ДНК-диагностика гемофилии В

Ген F9, кодирующий фактор свертывания крови IX (FIX), находится на длинном плече X-хромосомы, в регионе Xq27, содержит 8 экзонов и пригоден для поиска мутаций в нем методом прямого автоматического секвенирования (рис. 5). Также доступна и косвенная ДНК-диагностика гемофилии В.

Рассмотрим пример родословной семьи с гемофилией В и стратегию ДНК-анализа. На рис. 6, как и на предыдущих, цветом отмечены хромосомы, несущие разные полиморфные маркеры, определенные в результате исследования крови всех членов семьи.

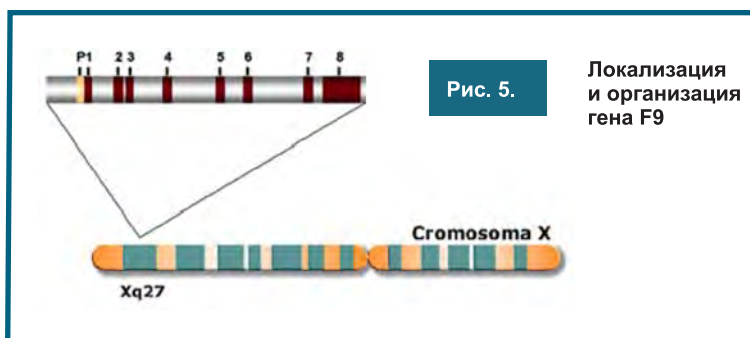


Рис. 5.

Локализация и организация гена F9

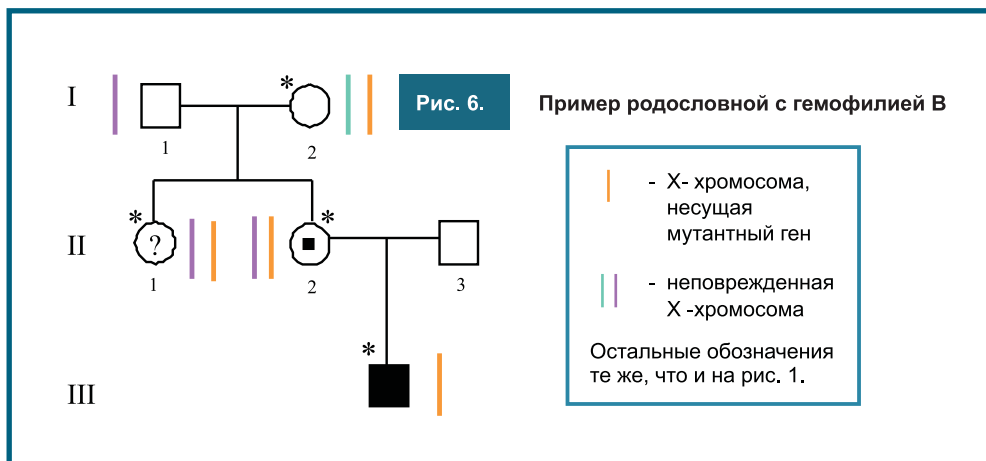


Рис. 6.

Пример родословной с гемофилией В

Тетя по матери (II1) больного (III1) планирует беременность. Необходимо определить вероятность носительства гемофилии В. Так как для гемофилии В возможна прямая ДНК-диагностика, обследование семьи необходимо начинать с поиска мутации в гене F9 у больного мужчины (III1). Если мутация найдена (допустим в экзоне 6 гена F9), то перед наступлением беременности следующим этапом обследования является комплексная ДНК-диагностика семьи с целью поиска данной мутации у тети (II1) больного и определения информативности по тем маркерам, которые исполь-

зуют в выбранной лаборатории для косвенной ДНК-диагностики. Для этого необходимо кроме биологического материала больного (III1) предоставить биологический материал матери больного (II2), самой тети (II1) и бабушки (I2) (если она доступна для исследования) (на рис. 6 все они помечены звездочкой). В результате исследования кодирующей последовательности экзона 6 гена F9 у тетки (II1) обнаружена та же мутация, что и у больного, и типирование по маркерам, тесно сцепленным с геном F9, показало, что тетя получила от своей матери (I2) ту же X-хромосому, что и больной (III1) (на рис. 6 – оранжевая). Таким образом, по совокупности данных прямой и косвенной ДНК-диагностики делается заключение, что тетя (II1) со 100% вероятностью является носительницей патологического гена, и на сроке 9-11 недель можно провести пренатальную диагностику для ее плода в отношении гемофилии В, как это было описано выше.

Если у больного мужчины не удалось выявить мутацию в гене F9, но клинические и лабораторные данные безоговорочно свидетельствуют о наличии гемофилии В, то стратегия ДНК-исследования членов семьи аналогична таковой при гемофилии А и заключается в анализе полиморфных маркеров, тесно сцепленных с геном F9. Как и в случае гемофилии А, необходимым условием является наличие биологического материала больного мужчины.

После обнаружения мутации или выявления информативных маркеров для семьи может быть решен вопрос о пренатальной или предимплантационной ДНК-диагностике.

V Пренатальная диагностика гемофилии

Цель пренатальной диагностики – дать родителям и врачам информацию о состоянии здоровья плода. До практического использования методов молекулярной генетики пренатальная диагностика X-сцепленных заболеваний сводилась к определению пола плода у беременных женщин, имевших высокий риск рождения больного мальчика. Пренатальная ДНК-диагностика позволяет на ранних сроках беременности определить не только пол будущего ребенка, но и болезнь у плода мужского пола, а также носительство мутантного гена у плода женского пола.

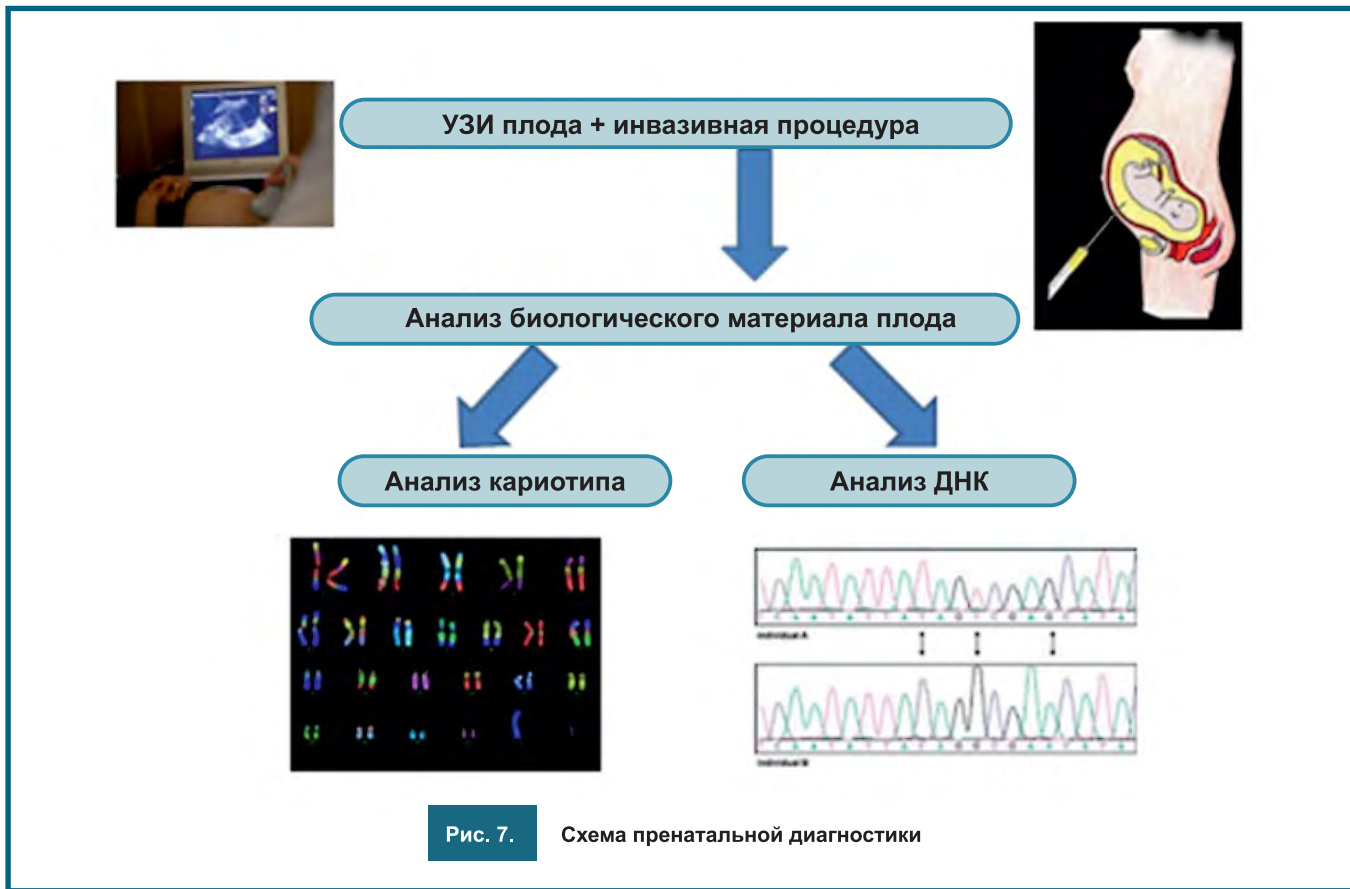


Рис. 7. Схема пренатальной диагностики

Пренатальная диагностика по современным стандартам должна проводиться как можно раньше, чтобы снизить риск осложнений как самой процедуры, так и прерывания беременности, если оно будет проводиться по результатам анализа. Обычно пренатальная диагностика проводится на 9-11 неделе беременности. В этом случае у женщины проводят биопсию ворсин хориона. Также возможно проведение амниоцентеза (забор амниотической жидкости) после 15-й недели. В 1-2% случаев в результате процедуры взятия биологического материала плода может произойти прерывание беременности. Еще одна процедура получения биологического материала плода – кордоцентез (пункция пуповины) для взятия образца крови плода – в настоящее время применяется редко из-за более поздних сроков ее осуществления. Из ворсин хориона или клеток амниотической жидкости в лаборатории выделяют ДНК плода и проводят ее анализ. Общая схема пренатальной диагностики представлена на рис. 7.

Решение о том, как поступить, если в результате пренатальной диагностики будет установлено, что плод мужского пола унаследовал мутацию и будет болен (прервать или сохранить беременность), принимают только будущие родители. Прерывание беременности плодом женского пола, унаследовавшим мутацию (гетерозиготное носительство) не проводится, если нет другой, выявленной пренатально патологии, так как женщины-носительницы, как правило, не имеют клинических проявлений.

VI Предимплантационная диагностика

В качестве альтернативы пренатальной диагностике рассматривается предимплантационная генетическая диагностика (ПГД). ПГД – вариант самой ранней пренатальной диагностики. Она требует экстракорпорального оплодотворения (ЭКО). Методика сочетает в себе ЭКО с методами молекулярной генетики и позволяет выявить наличие заболевания или его носительства у эмбриона человека перед имплантацией в полость матки, то есть до начала беременности (рис. 8).

Для ДНК-анализа проводится биопсия одного бластомера (одной клетки) у эмбриона, находящегося на стадии дробления (6-8 бластомеров (клеток)). В случае гемофилии возможна ПГД при биопсии 1-го полярного тельца яйцеклетки до оплодотворения.

За рубежом процедура диагностики генетических заболеваний в человеческих эмбрионах была впервые проведена в конце 1980-х годов. Первые ПГД гемофилии и других X-сцепленных заболеваний были основаны на селекции пола, и в любом случае эмбрионы мужского пола не пересаживали в матку. В последние годы благодаря новым технологиям успешно применяется ПГД, основанная на результатах прямой или косвенной ДНК-диагностики. В итоге можно определить статус каждого из эмбрионов: пол, наличие/отсутствие заболевания, носительство. Молекулярно-генетическое исследование при ПГД проводится в два этапа: 1) подготовительный этап (создание тест-системы для конкретной семьи; сюда же входит проведение прямой или косвенной ДНК-диагностики заболевания, если ранее она не проводилась); 2) непосредственное исследование бластомеров после биопсии эмбрионов.

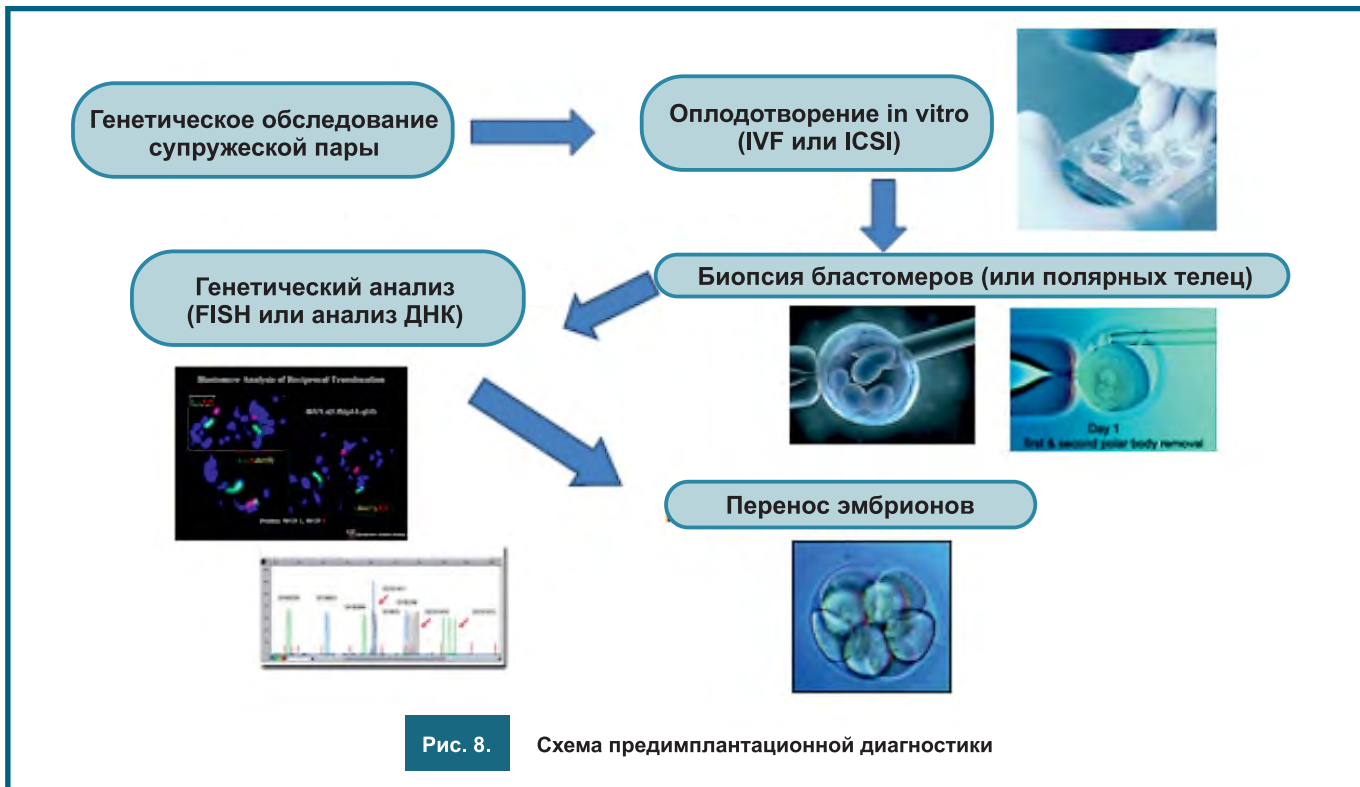


Рис. 8. Схема предимплантационной диагностики

После лабораторного анализа врач клиники ЭКО, эмбриолог и семья получают результаты по генетическому статусу эмбрионов супружеской пары, и принимается решение о выборе эмбриона для переноса в матку, замораживания и т.д.

К сожалению, процедура ПГД относится к категории недешевых. Стоимость только ПГД эмбрионов в одном цикле ЭКО в Москве и Санкт-Петербурге составляет от 60 000 рублей и выше. Сюда нужно добавить стоимость процедуры ЭКО – не менее 100 000 рублей.

## VII Практические выводы

*Итак, если вашему родственнику поставлен диагноз «гемофилия А» или «гемофилия В» и вы планируете беременность, с чего же стоит начинать обследование?*

Целесообразно обратиться к врачу-генетику за консультацией.

Перед наступлением беременности необходимо провести ДНК-диагностику с целью установления носительства и, в случае косвенной ДНК-диагностики, определения информативности по тем маркерам, которые используют в выбранной вами лаборатории. Для этого в лабораторию необходимо предоставить биологический материал больного гемофилией, его матери и бабушки (как было описано в примерах выше), а также проходящей обследование женщины. **Если биологический материал больного не доступен по каким-либо причинам, исследование провести невозможно. Важно все этапы исследования проводить от начала и до конца в одной лаборатории.**

Если по результатам ДНК-диагностики вы оказались носительницей патологического гена, то не позднее 9-11 недель беременности необходимо провести забор плодного материала – ворсин хориона, в кратчайшие сроки доставить его в лабораторию и убедиться в наличии в ней всех необходимых образцов биологического материала. Обязательным этапом пренатальной ДНК-диагностики является определение пола плода. Целесообразно дополнительно сдать кровь отца для определения носительства в том случае, если плод окажется женского пола.

С результатами пренатальной ДНК-диагностики повторно обратиться к врачу-генетику для получения разъяснений и прогноза в отношении плода.

*ДНК-диагностика гемофилии А и гемофилии В (в том числе и пренатальная) проводится во многих медицинских учреждениях: ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН (г. Москва), ФГБУ «Гематологический научный центр» Росздрава (г. Москва), лаборатория INVITRO и др. Наибольший опыт пренатальной диагностики гемофилии в России накоплен в ФГБУ «НИИ акушерства и гинекологии им. Отта» РАМН в Санкт-Петербурге.*

*Стоимость исследования может колебаться от 4000 до 25000 рублей в зависимости от применяемого метода анализа.*

Т.Б. Миловидова, Е.Ю. Воскобоева, А.В. Поляков, В.Л. Ижевская  
ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН  
115478, Москва, ул. Москворечье, 1

**Всероссийское общество гемофилии считает одной из своих приоритетных задач обеспечение бесплатной пренатальной диагностикой женщин-носительниц гена гемофилии.**



## Мамонтенок для мамы

Дети должны жить в семье!  
Фраза, кажется, несет в себе настолько  
самоочевидный смысл, что даже и не  
задумываешься, сколько сложностей за ней  
стоит, ведь на простые вопросы очень  
часто сложно ответить.



печального образа». Правда, такой тоски во взгляде я не встречал, кажется, ни до, ни после этого дня. Откуда эта тоска во взгляде годовалого малыша? Я не знаю. Наверное, он все понял, когда за весь первый и самый важный год его жизни та женщина, которая его выносила и родила, подошла к нему только несколько раз, а потом оставила как ненужную игрушку. А может, и нет, не знаю, но его печаль в глазах тогда меня очень сильно поразила.

Потом мы еще несколько раз приезжали к нему. В какой-то момент Даша сказала мне, что чувствует, будто это ее ребенок. Я ей, конечно, не поверил, но сказать, что она чокнулась, не решился. Она теперь часто говорит, что Мишка (для нас он Мишка, Медведь), для нее стал родным с первого взгляда. И я уже не думаю, что Даша не в себе. Я верю, он и правда наш ребенок. Только я тогда этого не знал, а Даша сразу поняла. Недаром говорят, что у женщин интуиция развита гораздо сильнее.

Очень быстро мы решили, что должны взять Мишку в свою семью. Даша стала готовиться к этому со всей решительностью и обстоятельностью, на которую была способна. А я, как настоящий мужчина, решил, чем бы жена не тешилась, лишь бы норковую шубу не просила. И поэтому, периодически ее подбадривал и ходил стоять в очередях за справками, которые нужно было собрать для того, чтобы Мишка жил у нас. Это было моей серьезной ошибкой. К вхождению ребенка в семью нужно готовиться обоим родителям. Теперь-то я стал умный – знаю, что такое семья как система, какие в ней могут быть подсистемы и роли.

Однажды моя жена Даша поделилась своим желанием помочь кому-нибудь. Не просто, например, помочь посторонней бабушке преодолеть проезжую часть улицы, а помочь настоящему. Желательно детям. Их очень жалко, ведь они сами не могут помочь себе. Круто, подумал я и посоветовал найти еще нескольких единомышленников. Все-таки десять лет во «Всероссийском обществе гемофилии» кое-чему научили. Сообща все дается легче. Так в нашей жизни появился ОН, Мамонтёнок. Мы тогда еще не знали, что его зовут Мамонтёнок.

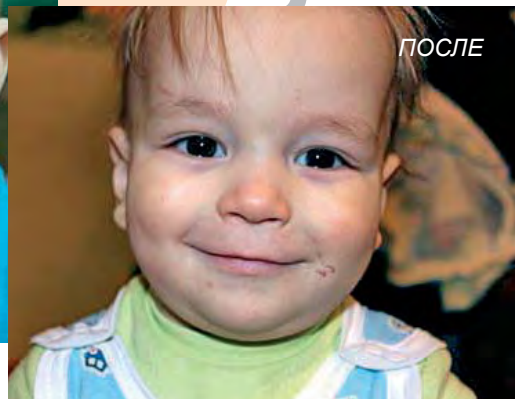
Сначала сколотилась группа товарищей. И мы ринулись помогать! Сейчас это мне кажется наивным, хотя и очень правильным времяпрепровождением.

Примерно в это же время в газете Даше попала статья про мальчика, которого бросила семья. Этому малышу на тот момент было около года от роду. Как мы узнали позднее, его биологическая мать (уж поверьте, я знаю другие слова для характеристики таких людей, но Даша говорит, что их нельзя употреблять вслух) оставила сына, поскольку выяснилось, что он болен гемофилией, а ее сожитель сказал, что ему не нужен больной ребенок. Он, видите ли, борется с жизненными трудностями, и ему в этой борьбе лишняя обуза ни к чему. Короче говоря, поехали мы в районную больницу энского района. Почему энского? Во-первых, так романтичнее, а во-вторых, заведующей отделением той больницы потом сильно досталось от наших, прости господи, попечителей за то, что она пускает всяких ошалелых граждан к таким

детям. Глава попечителей всей нашей области неоднократно заявляла: «У нас таких детей нет! Причем ударение делала на слове «таких». «Как нет?!» – «Вот так, нет!» Ну, значит, поехали мы к тому малышу, которого как бы нет и которого реально бросила биологическая мать (вы уже знаете почему я так говорю). Вот приехали. Детей немного. Дети как дети. Немного чумазые, но от остальных, кажется, не особо отличаются. Я вот до сих пор ломаю голову – как же их нет? Когда они есть! Я их сам видел. Наверное, чтобы я сильно не расстраивался, нам потом запретили приезжать в эту больницу. Но это было позднее. А тогда, в первый раз, мы увидели нашего героя. Я бы даже сказал «рыцаря



ДО



ПОСЛЕ

Немного понимаю, что такое привязанность и довольно неплохо, что такое адаптация ребенка в семье и семьи к ребенку. А тогда...

Какой я глупый пингвин я понял, когда настала первая ночь Михаила в нашей семье. Через час после того, как мы дружно решили поспать перед предстоящим трудовым днем. Мишка заревел. Он заливался таким ревом, что я со своим красным дипломом медакадемии решил, что он серьезно болен какой-то жуткой болезнью

(не гемофилией, про нее, как вы понимаете, я знаю довольно много), а какой-то опасной и, может быть, даже смертельной болезнью. Да! Вот тогда я впервые узнал, что такое адаптация приемного ребенка!

Говорят, адаптация может занять длительный период. Наверное, это так. Мишка с нами уже больше двух лет. Он до сих пор себя укачивает перед сном. Но он теперь не бьется головой обо все подряд при любом тревожащем его моменте. А самое главное, у него уже нет той дикой тоски в

глазах. И это дорогого стоит! Это значит – мы помогли. Это значит – сделали хорошее дело. Все вместе, вся наша семья – она не маленькая, я не буду всех перечислять, и наш, теперь точно наш, Медвежонок – тоже ее часть! Так у мамы появился Мамонтёнок. Так я сформулировал для себя очень простую и очень верную мысль – дети должны жить в семье! Особенно дети, больные гемофилией.

Павел Коломыцын,  
г. Благовещенск



**Доктор ответила:**  
**«Да, ваш анализ пришёл. И тут я почувствовала, что сердце готово выпрыгнуть из груди. «Я вас поздравляю, у вас девочка!» – добавила врач. Я прокричала от радости что-то вроде «спасибо» и бросила трубку.»**

**П**ока сын был маленьким, как-то особо не задумывалась о втором ребёнке, некогда было. Нужно было учить сына ходить, быть аккуратным, на всех «лазелках» держать за ручки, проводить в школу, встречать... Все силы уходило на то, чтобы оградить его от возможных травм. И вот так, в заботах, я не заметила, как прошло десять лет. Сын подросток, у него появились друзья, и он первый раз пошёл гулять сам, без моего сопровождения...

Второго ребёнка мне хотелось уже давно, всё равно кого, мальчика или девочку, материнский инстинкт не угасал. Всё дело упиралось в мужа. Он был воспитан большим эгоистом, единственный ребёнок, которому сыпалась манна небесная одному-любимому.

Он наотрез отказывался даже говорить о втором ребёнке, всё внимание и любовь должны были уделяться единственному сыну.

Если честно, в голову постоянно закрадывались предательские мысли о том, что вдруг что-нибудь случится с сыном и мы останемся одни. Старалась отгонять их от себя, как могла.

На самом деле нерастраченной любви во мне было много, и даже покупка собаки не заглушила желания родить второго ребёнка. Я не знала, как уговорить мужа и решила первым делом спросить у сына, хотел бы он братика или сестрёнку. Он облегчил мне задачу, когда, придя как-то из школы, заявил, что он – единственный в классе, у кого нет ни брата, ни сестры.

Уф! Теперь я точно решила. Прежде чем начать психическую атаку на мужа, отправилась в генетическую консультацию, ведь рожать ещё одного гемофилика было бы крайне безответственно с моей стороны. В генетической консультации мне объ-

яснили, что на 16-й неделе беременности проводится амниоцентез, или анализ околоплодных вод, что позволяет стопроцентно определить пол ребёнка, и, если это мальчик, то в течение недели готовится следующий анализ – на установление, является ли плод носителем гена гемофилии.

По медицинским показаниям прерывание беременности возможно до 20 недель. Я твёрдо была убеждена, что, если суждено родиться моему второму ребёнку, то он родится, а если нет, значит, нет. Как говорила моя бабушка, на всё воля Божья. Мне кажется, что вера в Бога играет не последнюю роль. Мама мне принесла молитву «О рождении здорового ребёнка». Я каждый вечер её читала перед сном.

Мужа мне пришлось уговаривать почти целый месяц, я ему объясняла, что сыну необходим рядом близкий человек. Нужно, чтобы он научился думать не только о себе, чтобы научился заботиться о других, необходимо приучать его к ответственности, в конце концов! Самое же главное, этот ребёнок нужен был мне! Наверное, мы рожаем детей в первую очередь для себя! Не для мужа, не для сына... не для бабушек с дедушками, которые, кстати, уже замучили просьбами о маленькой внучечке.

Муж очень за меня боялся, он боялся, что меня будут подвергать неприятной процедуре прерывания беременности... Когда он понял, что меня не отговорить, сдался. И я сразу же забеременела.

В консультации установили день и час процедуры. Эта дата для меня была, как маяк. Я прислушивалась постоянно к своему организму... Всё было тихо... Я постаралась отгородить себя от всего... ушла в себя полностью, меня невозможно было растормошить, видимо, защитная реакция организма срабатывала, не знаю. Но 16 недель я провела как в забытии.

Наконец день анализа наступил. Надо сказать, что зря я боялась. Процедура оказалась настолько безболезненна и быстра, что я даже испугаться не успела. Доктор взяла длинную и тонкую иглу и под строгим контролем ультразвука проколола мне живот, даже без анестезии. Я почувствовала что-то вроде укуса комара. Потом два часа лежала на кушетке и поехала домой на такси. В этот и на следующий день я строго соблюдала постельный режим. А вот всю последующую неделю, необходимую для проведения анализа, я себе места не находила. Вот это был самый сложный период, во время которого просто необходимо заручиться поддержкой близких, меня буквально водили за руку и успокаивали, отпаивали пустырником. Я сама себя успокаивала, что всё уже предreshено, я уже ничего изменить не могу, будь что будет! В назначенный день я не стала дожидаться, когда мне позвонит генетик, а сама стала набирать номер консультации, у меня это получилось только на третий раз, от волнения дрожали руки и, казалось, что мозг взорвался. Каким-то не своим голосом я произнесла: «Здравствуйте, не готов ли мой анализ?» Доктор ответила: «Да, ваш анализ пришёл». И тут я почувствовала, что сердце готово выпрыгнуть из груди. «Я вас поздравляю, у вас девочка!» – добавила врач. Я прокричала от радости что-то вроде «спасибо» и бросила трубку. По моему лицу текли слёзы, слёзы радости и счастья... Я медленно сползала по стенке... Не знаю, сколько времени я переваривала

информацию, дома никого не было, кроме собаки. Пёс переживал за меня, пришёл облизывать. На радостях у меня прорезался аппетит, и я накинулась на продукты.

Решение рожать или не рожать второго ребёнка, особенно когда существует вероятность, что и он может родиться гемофиликом, должна принимать только женщина - будущая мама. Не надо никого слушать, вся ответственность ложится только на женщину. Рожать или принимать решение о прерывании беременности будете только Вы, дорогие мои мамы. Желание и решение должно исходить исключительно из глубины души. Верьте в себя и гоните чёрные мысли прочь.

Сейчас дочке уже 8 лет, сыну 20. Они очень любят друг друга, она заботится о нём, помогает, защищает. У них очень тёплые отношения, я не навязываю их друг другу, они между собой секретничают и друг друга в обиду не дают. Всё-таки это большое счастье, что они есть друг у друга. Очень важно наметить себе цель и идти к

ней. Я не сказала, наверное, самого важного, что мой путь ко второму ребёнку был очень долгим. За два года до этого мне пришлось прервать беременность на 16-й неделе, но даже трагедия меня не остановила, я знала, что моему сыну очень нужен братик или сестрёнка. А главное, мне самой был просто необходим второй ребёнок.

Н. Талызина



## Крис Бомбардые - покоритель вершин

**К**рис Бомбардые 27-летний американский альпинист, путешественник и общественный деятель. Он входит в совет директоров международной благотворительной организации, помогающей больным гемофилией «Спаси одну жизнь» (SaveOneLife). В частности, он помог организовать лабораторию для исследования свертывающей системы крови и гематологический центр в Кении. При этом он сам страдает тяжелой формой гемофилии.

В течение двух последних лет Крис начал осуществлять задачу по покорению высочайших горных вершин шести частей света. Если это ему удастся, он станет первым больным гемофилией, совершившим подобное. Ему уже покорились Аконкагуа в Южной Америке и Килиманджаро в Африке.

Своими достижениями он надеется привлечь интерес международной общественности к проблемам лечения гемофилии и заработать средства для своего фонда.



В начале июля он прибыл в Россию, чтобы покорить высочайшую гору Европы – Эльбрус. 9-го июля состоялось окончание восхождения на западный пик высотой 5642 м.

В субботу 13 июля Крис со своей очаровательной спутницей Андре посетил Гематологический научный центр Минздрава РФ. Он выступил перед пациентами и активистами Всероссийского общества гемофилии, собравшимися для встречи с ним.

В течение полуторачасовой встречи он рассказал о своей благотворительной миссии. Крис ответил на многочисленные вопросы российских пациентов. Произошел широкий обмен мнениями. Обсуждались аспекты лечения гемофилии в России и США, социальные аспекты поддержки инвалидов в обеих странах. Встреча прошла в теплой и непринужденной атмосфере.

Стоит отметить, что благодаря современным препаратам для лечения гемофилии пациенты с данным заболеванием могут вести активный образ жизни, что относится и к российским больным гемофилией. Так, в 2008 году группа подростков, страдающих тяжелой формой гемофилии, также совершила восхождение на Эльбрус.

Больше узнать о миссии Криса вы можете, посетив его веб-сайт <http://adventuresofahemophiliac.com> или страничку в [FacebookAdventuresof a Hemophiliac](https://www.facebook.com/AdventuresofAHemophiliac).

Больше узнать о деятельности Всероссийского общества гемофилии можно на сайте: <http://www.hemophilia.ru>

Руководитель информационной службы ВОГ  
А. А. Егоренков



# «Гемофилия в России»

## веб-портал Всероссийского общества гемофилии

The screenshot shows the homepage of the Russian Hemophilia Society website. At the top, there is a navigation menu with links for 'Главная', 'Помощь', 'Контакты', 'RSS', and 'Twitter'. Below the menu, a main news section features an article titled '10 ноября 2012 в Москве состоялся V съезд Всероссийского общества гемофилии...' with a photo of a large conference. A sidebar on the left contains logos of partner organizations like Baxter, CSL Behring, and NovoСавен. The main content area displays several news items, including 'Ответ МЗ РФ на Письмо Всероссийского общества гемофилии от 24.07.2013', 'Третье датское поле России', 'Коллективное письмо общественных организаций по сокращению бюджета', 'Комментарий Ю.А. Жулева по поводу утверждения нового финансового норматива...', and '17 апреля – Международный день гемофилии в Белгороде'. Each article includes a brief summary, a date, and a 'Подробнее' link. At the bottom, there is a footer with copyright information and a small logo.

- ▶ **Новости о деятельности Всероссийского общества гемофилии: центрального офиса и региональных организаций;**
- ▶ **Публикации медицинской и общей тематики;**
- ▶ **Регулярно обновляемые правовые материалы;**
- ▶ **Электронный архив журнала «Геминформ»;**
- ▶ **Видео- и аудиоматериалы, связанные с гемофилией;**
- ▶ **Форум для посетителей сайта.**

**Все это доступно по адресам:**  
[www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru)  
**или**  
[гемофилия.рф](http://гемофилия.рф)