

# ГЕМ

27 (1) 2014

# информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



Жить, а не существовать!

## Оглавление

Программы и цели Всероссийского общества гемофилии.....	стр.1
День солидарности пациентов.....	стр.3
Молодежный слёт «Крылья надежды».....	стр.3
Школа гемофилии в Ярославле.....	стр.4
Школа гемофилии в Костроме.....	стр.5
Школа гемофилии в Ленинградской области.....	стр.6
Фотоконкурс «Мир моими глазами».....	стр.6
Школа гемофилии в Новосибирске.....	стр.7
Школа гемофилии в Орле.....	стр.8
Школа гемофилии в Липецке.....	стр.9
Школа гемофилии в Благовещенске.....	стр.10
Школа гемофилии в Томске.....	стр.10
Школа гемофилии в Ижевске.....	стр.11
Новый поход и необычная «Школа гемофилии» в Новгородской области.....	стр.11
Встреча коллег и друзей в Казани.....	стр.13
Отдых в Анапе детей из Ивановской области.....	стр.14
Физические возможности человека с гемофилией.....	стр.15
Орфанные заболевания с геморрагическим синдромом.....	стр.21
Предимплантационная диагностика.....	стр.24
Болезнь Виллебранда: Под надёжным контролем.....	стр.25
Консультативная помощь в гематологическом отделении. Как её получить.....	стр.26
Профессор Дмитрий Кудлай: «Наши приоритеты – импортозамещение и производство оригинальных биотехнологических препаратов».....	стр.27
Собираясь в путешествие.....	стр.30
У Вадима есть будущее.....	стр.31
Успех на Международном конкурсе «Роза ветров».....	стр.31



**В**сероссийское общество гемофилии (ВОГ) продолжает активно вести все программы и реализовывать цели, которые стоят перед нашей организацией. Хотелось бы нашим читателям рассказать об основных моментах нашей жизни. Приятно говорить о достижениях, что удалось сделать. Прежде всего, хотелось бы сообщить о самой большой победе этого года. Из прошлого выпуска журнала читателям хорошо известно, что уже в 2013 году, в соответствии с законом РФ ФЗ № 323 «Об охране здоровья граждан в Российской Федерации» предполагалась передача закупок фактора по программе 7 нозологий в регионы. Напоминаем, что речь шла не о финансировании из регионального бюджета, а о передаче именно функции закупок при сохранении централизованного федерального бюджета, т.е. сам процесс закупок должен был перейти в ведение регионов. Как вы помните, ВОГ выступило категорически против этой сначала инициативы, а потом и нормы, которую закрепили в законе. Все аргументы против можно найти в предыдущем номере журнала или в электронном архиве журнала на нашем сайте. Возражения основывались на том, что это – вопрос чисто экономический: вместо нескольких десятков аукционов мы столкнулись бы с тысячей, т.к. каждый регион должен был бы провести их несколько. Естественно, что в такой ситуации сильно возрастают и вероятность коррупционной составляющей, и риск повышения стоимости препаратов. Отсюда же вытекает и высокая вероятность распыления бюджетных средств из-за неконтролируемой траты денег. Мы можем оказаться в абсурдной ситуации, когда увеличение количества аукционов потребует больше средств, но приведёт к увеличению стоимости препаратов, а значит, и к меньшему их количеству при закупке.

Наша организация вместе с другими пациентскими организациями развернула в конце 2012-го - начале 2013 года активные действия, чтобы не допустить нежелательного для нас развития событий. Накал страстей достиг апогея в 2013 году, но мы оказались в меньшинстве – Министерство здравоохранения РФ не согласилось с нами и продолжало считать разумным решение передать проведение аукционов в регионы. К счастью, благодаря поддержке некоторых депутатов Государственной Думы, в частности Ольги Георгиевны Борзовой, а также Комиссии по делам инвалидов при Президенте РФ, удалось сначала достигнуть хотя бы компромиссного решения: отложить передачу этой функции до 2014 года. Как мы все знаем, за этот период экономическая ситуация в стране не улучшилась, и Министерство здравоохранения РФ, оценив экономический фон, пришло к выводу, что проведение аукционов целесообразно оставить в прежнем виде, поскольку это позволяет экономить миллиарды рублей и дает возможность потратить их, например, на препараты внутри программы 7 нозологий. Более того, в начале 2014 года депутаты внесли предложение о сохранении централизованных закупок до 2018 года. Таким образом, в 2014 году не было никаких громких возражений ни со стороны властных структур, ни со стороны общественных организаций. В результате поправка в Федеральный Закон № 323 принята и передача прав на проведение аукционов в регионы отложена до 2018 года. ВОГ не собирается на этом останавливаться, мы будем следить за ситуацией, смотреть, какие новые механизмы льготного лекарственного обеспечения будут разрабатываться Министерством здравоохранения РФ, и если не увидим сдвигов в нужном направлении то, скорее всего, в течение одного - двух лет, возобновим переговоры с федеральными властями. Возможно, нам удастся добиться полной отмены передачи прав на проведение аукционов в регионы до тех пор, пока не будет предложен такой механизм, в котором мы будем уверены, который позволит и бюджетные деньги не разбазарить, и нам без фактора не остаться.

В целом ситуация с обеспечением фактором вполне стабильная. Мы достигли рекордной цифры по обеспечению больных гемофилией в 2015 году: общее количество факторов VIII и IX со-

ставило 920 467 227,00 МЕ (823 346 466,00 МЕ и 97 120 761,00 МЕ соответственно), а средняя обеспеченность фактором VIII на душу населения 5,54 МЕ, а в 2014 году: общее количество факторов VIII и IX составило 815 916 185 МЕ (728 771 560 МЕ и 87 144 625 МЕ соответственно), а средняя обеспеченность фактором VIII на душу населения 4,99 МЕ. Напомним, что в 2012 году при общем количестве VIII и IX факторов 718 697 148 МЕ (655 712 308 МЕ и 62 984 840 МЕ соответственно) средняя обеспеченность на душу населения составляла всего 4,55 МЕ. Мы видим некоторое снижение в 2014 году колебание закупок факторов, но оно связано не с экономической ситуацией в стране, не с политикой экономии, а с наличием аптечных остатков лекарственных средств из-за беспечности некоторых пациентов в ряде регионов. Там, где не выбирается пациентами весь выделенный фактор, остаток не реализованного аптекой препарата считается излишком и на последующий год заявка уменьшается. Также это может быть связано с количеством пациентов, проходящих лечение ИИТ (индукция иммунной толерантности), на которых выделяются миллионы МЕ факторов. Соответственно, когда число таких пациентов меньше, количество выделенного для них препарата снижается.

Мы в очередной раз напоминаем нашим читателям: своевременно и полностью выбирайте выписанный вам фактор. Пренебрежение этим правилом может привести к ухудшению положения всех нас. На сегодня мы можем сказать, что ситуация с обеспечением фактором в стране достаточно стабильна. Но, к сожалению, никаких долгосрочных прогнозов делать не можем, потому что никто не может гарантировать необходимого для нас объема финансирования, особенно по программе 7 нозологий, очень дорогой и расходной для бюджета.

В июле 2013 года Министерством здравоохранения РФ были утверждены стандарты по лечению детей, больных гемофилией и болезнью Виллебранда (на сайте ВОГ с ними в любое время можно ознакомиться). Однако эти стандарты вызвали некоторые сложности у врачей-гематологов при определении дозировок в ряде ситуаций и, соответственно, проблемы при составлении региональных заявок на 2014 год. Хотим вас проинформировать, что главный внештатный детский гематолог Министерства здравоохранения Российской Федерации Румянцев А.Г. написал два разъясняющих письма, которые были направлены в Министерство здравоохранения и разосланы всем субъектам федерации. С этими письмами можно ознакомиться как на сайте ВОГ [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru), так и в любой региональной организации. Поэтому, если возникают вопросы в трактовках новых стандартов при назначении дозировок детям, нужно обратиться к этим материалам.

ВОГ активно продолжает проведение «Школ Гемофилии» в регионах. В 2013 году было проведено 23 школы, а в 2014 году уже 34. Значение таких мероприятий трудно переоценить. Кроме предоставления информации о самом заболевании и принятых стандартах в области его лечения, о современных взглядах на проблемы пациентов, правилах жизни больных гемофилией и болезнью Виллебранда, это ещё и обучение практическим аспектам жизни, например правилам самостоятельного внутривенного введения препаратов. Для пациентов «Школа гемофилии» – это возможность напрямую пообщаться с высокопрофессиональным медицинским персоналом, а для врачей из регионов возможность разобраться с современными доступными возможностями лечения, посоветоваться с более опытными коллегами и увидеть реальные результаты применения современных методик на примере присутствующих здесь же пациентов. На сегодня программа «Школа гемофилии» себя не исчерпала, поэтому ВОГ будет продолжать заниматься их организацией.

Ещё одной стороной деятельности ВОГ является поддержка сайта. Все новостные события и организационные вопросы выкладываются в первую очередь там, тут же освещается текущая работа ВОГ: новости и мероприятия всех региональных организа-

ций. На сайте можно найти большой информационный архив и все текущие документы ВОГ. Там выложены все необходимые нормативные документы, которые каким-либо образом касаются наших проблем и могут оказаться полезными с юридической стороны. Ну и конечно форум всегда готов поддержать вас в трудную минуту, посочувствовать, помочь советом и поделиться опытом. И «В контакте», и в «Одноклассниках» созданы сообщества для взаимной поддержки, но форум сайта [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru) всё-таки более оперативно реагирует на запросы. Мы благодарим всех участников форума и надеемся, что принятые нами главные принципы корректность и терпимость в отношении друг друга, будут и дальше помогать решать наши житейские проблемы. Кто, как не мы сами, сможем понять друг друга и в случае необходимости помочь. Заходите на сайт, присоединяйтесь к участникам форума.

Хотим также проинформировать всех любителей современных телефонов, айфонов, планшетов и других электронных устройств, работающих как на платформе Android, так и на iOS, что ВОГ разработал специальную программу, которая позволяет вести дневник переливаний, включать различные дополнительные функции типа оповещений о наступлении времени инъекции. Программа позволяет осуществлять экспорт дневника трансфузий с мобильного устройства на свой компьютер и распечатывать, причем форма дневника полностью соответствует утвержденному протоколу ведения больных гемофилией, т.е. стандартному отчету о переливаниях. Программа бесплатная, её можно легко скачать с сайта ВОГ [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru).

Благодаря активности региональных организаций ВОГ продолжается организация детского летнего оздоровительного отдыха. Надо сказать, что делать это, несмотря на накопленный опыт, всё труднее и труднее. Возникают всё новые и новые проблемы. В основном это происходит из-за ухудшения финансирования, хотя право на бесплатный отдых детей-инвалидов закреплено законом. Надеемся всё же удержать завоеванные позиции и даже расширить их. Но это зависит только от активности самих родителей. Добиться бесплатного санаторного лечения можно индивидуально – для ребенка и сопровождающего лица, а можно коллективно, объединившись в рамках региональной организации. Добиваться льгот вместе будет легче. Обращайтесь в свои региональные организации. Их опыт поможет избежать лишних ошибок, а если такого опыта в региональной организации нет, то, возможно, там уже есть активные родители, которые начали или хотят начать заниматься этим вопросом. Если же и их нет, станьте таким родителем сами: никто за нас ничего не сделает. Активность родителей в каждом регионе крайне важна. Хотим, кстати, напомнить взрослым пациентам, имеющим инвалидность, что закон предоставляет и им право на бесплатную реабилитацию – санаторно-курортное лечение, а инвалидам 1-й группы даже с сопровождающим лицом, которому также предоставляется бесплатный проезд и путевка. Только просим учесть, что начинать процесс оформления санаторно-курортного лечения нужно с посещения гематолога, который должен дать свое заключение о том, что такая реабилитация вам показана. Обращаем ваше внимание, что на сайте ВОГ размещены соответствующие официальные письма на эту тему.

ВОГ в 2015 году предполагает издать новые информационные материалы, такие, как издание гимнастики для больных гемофилией, брошюру «Школа пациентов», в которой бы была информация по заболеванию в общедоступной форме и много другой полезной информации. Все материалы издаются на благотворительные пожертвования, и все они будут распространяться бесплатно в нашем центральном офисе, через региональные организации ВОГ и через лечебные учреждения.

Также хотим проинформировать, что ВОГ начало осуществлять защиту прав и интересов пациентов, страдающих редким заболеванием со сложным названием – идиопатическая тромбо-

цитопеническая пурпура (ИТП). Это заболевание носит иммунный характер, выражается в очень резком, серьезном снижении тромбоцитов. При некоторых состояниях эти больные нуждаются в крайне дорогостоящих препаратах для постоянной терапии. Несмотря на то, что это заболевание включено в ряд важных нормативных документов по лекарственному обеспечению больных с орфанными заболеваниями, этим пациентам очень сложно получить лечение в регионах, их права не соблюдаются. Отдельной же пациентской организации по этому заболеванию нет, а ведь в чем-то их проблемы близки нашим: это тоже гематологическое заболевание, также связано с кровотечениями, нас лечат одни и те же доктора. Учитывая все эти моменты, Центральное правление ВОГ посчитало возможным предпринять ряд действий по защите их прав.

Сегодня появилась необходимость осветить вопросы, которые стали часто возникать в связи с возросшей мобильностью пациентов, переезжающих из одного региона нашей страны в другой. Гарантированное обеспечение фактором позволило больным гемофилией подняться на такой уровень жизни, когда необходимость переезда из одного места проживания в другое уже не является непреодолимым обстоятельством. Пациенты, получающие лекарство в рамках программы 7 нозологий и по ряду причин переезжающие из одного региона в другой, должны ЗАРАНЕЕ предусмотреть и продумать ряд необходимых шагов для того, чтобы не оказаться без фактора. Этот вопрос регламентируется Постановлением Правительства РФ № 404 от 26 апреля 2012 года «Об утверждении правил ведения федерального регистра 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». Ознакомиться с этим документом необходимо всем, планирующим переезд. В нем описана схема введения пациента в регистр другого региона – достаточно сложный и занимающий немалое время. Дело в том, что пациента могут перевести в другой регион и включить в регистр, но, поскольку на новом месте препарат для него запланирован не был и будет выделен только после ближайшего аукциона, могут возникнуть проблемы. Если в регионе существует напряженность с обеспечением препаратом, каждый флакон расписан, а запасов нет, можно столкнуться с отказом врача-гематолога в выписке лекарства, несмотря на, казалось бы, гарантированное законом право. Каждый год, обычно в первой его половине, происходят дополнительные закупки фактора для регионов, и тогда есть шанс в течение нескольких месяцев получить дополнительный фактор на нового пациента. Поэтому при планировании переезда надо иметь в виду, что каждый год происходит защита заявок, что дополнительные закупки формируются и утверждаются в первой половине года. Рекомендуем в связи с этим связаться с организацией ВОГ и гематологом того региона, куда планируется переезд, и уточнить и там, и там, какие требования и какие возможности есть на месте для быстрого получения лекарств. При необходимости заранее подготовьте документы и отправьте их по обычной или электронной почте. Просим относиться очень серьезно к данной проблеме, так как, несмотря на то, что законом гарантировано получение препаратов, в нормативных документах и актах есть масса оговорок и ограничений, которые усложняют реализацию права пациента в новом регионе. Часто исключение из регистра одного региона и внесение в регистр другого происходит не синхронно, поэтому во избежание двойного списания препаратов (см. Постановление Правительства РФ № 404 от 26 апреля 2012 г.) вполне возможно, что с вас потребуют справку об исключении из одного регистра для внесения в другой. Чтобы избежать длительных задержек в обеспечении препаратом, заранее связывайтесь с ВОГ и врачами-гематологами обоих регионов.







## День солидарности пациентов

Девиз, под которым проводится День солидарности пациентов 6 декабря – «Один голос. Объединенный. Всемирный». В этот день пациенты всего мира объединяются с общей целью бороться за высококачественное, справедливое и доступное здравоохранение. Это глобальное мероприятие действительно объединяет всех, поскольку все так или иначе когда-то сталкивались или столкнутся с проблемами пациентов.

Высокое качество, равноправие и доступность медицинской помощи – это всего лишь мечта для многих во всем мире. Это надо изменить. Мы все когда-то были или есть пациенты или заботились о пациентах в какой-то момент нашей жизни. Пора объединиться и солидарно призывать к пациент-центрированному здравоохранению.

Инициатива Дня солидарности пациентов принадлежит Фонду Морриса Моузеса – члену IАРО (Международный альянс пациентских организаций), когда это мероприятие впервые провели в 2011 году в Кении. В этот день стали отдавать должное пациентам и отмечать их необходимость быть в центре внимания систем здравоохранения. В дальнейшем инициатива распространилась из Африки и стала объединять людей во всем мире.

В этот День в 2013 году в Африке провели ряд акций, которые основывались на пациентской солидарности. Главной темой в этот день было «Улучшение жизни через здравоохранение с центром внимания на пациенте». В частности, та кампания предусматривала важность пациентских организаций в обеспечении служения здравоохранения на благо сообщества. Все люди, все пациенты равны и имеют право на доступ к необходимому им лечению. Нам надо объединиться и добиться того, чтобы все люди во всем мире имели доступ к качественному здравоохранению.

*Ирина Мясникова*

*Павел Злобин*

(в статье использованы материалы [iapo.org.uk](http://iapo.org.uk))

<http://iapo.org.uk/news/2014/oct/15/save-date-patient-solidarity-day>

### Молодёжный слёт «Крылья надежды»

26-27 сентября 2014 года шестнадцать молодых активистов из региональных организаций Всероссийского общества гемофилии Москвы, Московской области, Иванова, Белгорода, Петербурга, Калининграда, Томска, Омска, Красноярска, Новосибирска, Биробиджана, Кирова, Нижнего Новгорода, Саратова, Ижевска и Уфы собрались в Москве на слёт «Крылья надежды».

ВОГ впервые организует обучение молодых активистов региональных организаций, но считает, это принесёт много пользы, сделает работу региональных организации более продуктивной, как модно сейчас говорить, стрессоустойчивой и, безусловно, полезной для всего нашего сообщества.

**О**рганизатор – Центральное правление Всероссийского общества гемофилии – ставил две задачи: дать необходимые практические знания по структуре и работе ВОГ и научить совместной работе в региональной организации.

поставленным задачам: подготовить презентацию, обсудить с врачами или чиновниками актуальные вопросы из жизни региональных организаций.

Темами семинаров были: «Технологии общения с властью, врачами и добровольцами», «Подготовка доклада или презентации», «Работа с добровольцами». С докладами выступали Светлана Юрьевна Сергеева, кандидат психологических наук, преподаватель Самарского университета, Юрий Александрович Жулёв, президент ВОГ, Надежда Ивановна Архипова, вице-президент ВОГ, члены центрального правления ВОГ Дмитрий Иванович Гончаров, Татьяна Михайловна Глухова, Владимир Юрьевич Березин, Людмила Игоревна Громова, Валентина Павловна Кржеменевская, Александр Фёдорович Бессмертных.

Практическая часть семинаров состояла из выступлений участников слёта по

*Вице-президент ВОГ,  
представитель ВОГ в ЮФО и СКФО*

*Н.И.Архипова*





## в Ярославле

**О**сновными задачами семинара были: знакомство с последними взглядами на решение проблем людей с пониженной свертываемостью крови, о достижениях в диагностике и лечении, обучение самостоятельному введению препаратов свертывания крови для максимально оперативного реагирования на начало кровотечения с целью его быстрого прекращения, а также общение и обмен опытом.

11 октября Ярославль встретил участников солнечной и теплой погодой. Для гостей семинара была запланирована экскурсия «Вечерний Ярославль». Замечательный гид Елена рассказывала о городе и показывала его достопримечательности, осмотреть которые невозможно и за несколько дней. Мы останавливались на самых значимых и интересных объектах: Вознесенская церковь, звонница Успенского собора, где увидели самый большой колокол в Ярославле, отлитый к 1000-летию города, восхитительную Рождественскую церковь, построенную в 1635-1644 гг. Осмотрели сам собор Успения Пресвятой Богородицы, который был построен в 1215 году, Сретенскую церковь и очень много памятников: Ярославу Мудрому, Федору Волкову, Петру и Февронии, Николаю Некрасову, медведю (символу России, легенде Ярославля). Гости остались в восхищении от Дома государыни Масленицы, увидели Губернаторский дом с садом, который был построен в 1821-1823 гг. для императора Александра I как путевой дворец. Площади и улицы, проспекты и набережные, фонтанная площадка на стрелке, крупные ансамбли и отдельные сооружения Ярославля – все исполнено какой-то необычайной привлекательности и своеобразия.

Ярославль – город древний и вечно молодой, подлинная жемчужина в ожерелье Золотого кольца России. Мы полюбили этот город с его гостеприимными жителями.

После замечательной экскурсионной программы состоялся круглый стол с ярославскими и московскими врачами, представителями региональных организаций Всероссийского общества гемофилии из Ярославля, Велико-го Новгорода, Белгорода. В этот же вечер хирург-ортопед ОРВОГ из ГНЦ МЗ РФ Татьяна Юрьевна Полянская консультировала больных гемофилией и давала им рекомендации по дальнейшему лечению.

12 октября приветственным словом открыл семинар президент Ярославской региональной организации ВОГ Сергей Владиславович Третьяков. Он рассказал о деятельности организации, положении пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда в Ярославской области.

### 11-12 октября 2014 года в Ярославле состоялся очередной семинар «Школа гемофилии», проходивший под девизом «Пока мы вместе – мы можем всё!».

Далее слово было передано доценту курса гематологии Ярославской ГМА Вере Вениаминовне Яблоковой, которая представила замечательную презентацию «Основные виды коагулопатий, диагностика». После нее выступала заведующая детским гематологическим отделением ГБУЗ ЯО ОДКБ города Ярославля Ольга Васильевна Сурынинова с докладом «Особенности гемофилии в детском возрасте». С особым вниманием и интересом слушали прекрасное выступление старшего научного сотрудника отделения реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией, хирурга-травматолога ГНЦ МЗ РФ Т. Ю. Полянской. Подробно, с показом слайдов, она рассказала о новых методах лечения суставов при гемофилии и проведении ортопедических операций. Также Татьяной Юрьевной был представлен доклад «Ингибиторная форма гемофилии и современные подходы в её лечении». После небольшого перерыва для детей и родителей были проведены практические занятия по внутривенному введению препаратов свертывания крови. Практическую часть школы помогла провести старшая медицинская сестра отделения реконструктивно-восстановительной ортопедии ГНЦ МЗ РФ Анна Федоровна Лободина. Дети и родители впервые разводили препарат и учились вводить фактор на муляжах. Анна Федоровна подробно рассказала об особенностях хранения препаратов, соблюдении антисептических правил при приготовлении раствора и его внутривенном введе-

нии. Каждый участник мероприятия получил в подарок от благотворителей такие необходимые эластичные жгуты, последний номер журнала «Геминформ», а также образовательные материалы: «Ребенок с гемофилией» (пособие для воспитателя и учителя) и «Иван и Борис на профилактике» – образовательная брошюра для пациентов. Далее с презентацией о работе региональных организаций ЦФО выступила ответственный представитель ВОГ в ЦФО В. П. Кржеменевская. Она осветила всю работу региональных организаций ЦФО: рассказала о том, что во многих региональных организациях для больных гемофилией проводятся познавательные-экскурсионные туры, о реабилитации как в местных санаториях, так и в санаториях Черноморского побережья, о проведении донорских и благотворительных акций, спортивных турниров, об оказании помощи в дополнительном образовании, о поддержке высшего образования, о бесплатном обучении детей дошкольного и школьного возраста в школе иностранных языков и о многом другом. Также В. П. Кржеменевская говорила о роли образовательных программ в лечении коагулопатий у детей и представила презентацию «Интерактивная обучающая программа «Фактор» для детей дошкольного и младшего школьного возраста.

С огромным интересом слушали президента Новгородской региональной организации ВОГ Игоря Валерьевича Авшарова об активной жизненной позиции. Были показаны два фильма: «Открытый мир» и «Школа гемофилии», где дети и родители плавали на байдарках, жили в палатках в красивейших местах нашей страны. После показа этих видеосюжетов обсудили планы совместных мероприятий. Очень хочется, чтобы больше наших ребят участвовали в таких замечательных проектах.

Спасибо Всероссийскому обществу гемофилии и благотворителям, без которых мы бы не смогли проводить такие школы пациентов, строить дальнейшие планы и реализовывать столь важные проекты.

*Ответственный представитель ВОГ в ЦФО*

**В.П. Кржеменевская**

*Президент Ярославской региональной организации ВОГ*

**С.В. Третьяков**







**О**ткрытие «Школы гемофилии» провела ответственный представитель Центрального правления ВОГ в ЦФО, президент Белгородской региональной организации В.П. Кржеменевская и президент Костромской региональной организации ВОГ Н.В. Перфилов. Кржеменевская рассказала о роли образовательных программ в лечении гемофилии и об основных направлениях работы Всероссийского общества гемофилии. Рассказ сопровождался показом слайдов о проделанной в Белгородской области работе.

На семинаре в актовом зале областной больницы едва поместились приехавшие участники: взрослые и дети, больные гемофилией. Все ребята получили в подарок необычные наборы с книжкой-раскраской, буклетом и записью фильма на диске. Каждому участнику был выдан последний номер журнала «Геминформ».

Семинар «Школа гемофилии» проводился в Костроме впервые, что вызвало со стороны больных гемофилией особый интерес. Опытные врачи и пациенты наконец-то собрались вместе! К врачам накопилось много вопросов, все были настроены на позитивный разговор и получение рекомен-

**Семинар «Школа гемофилии» проводился в Костроме впервые, что вызвало со стороны больных гемофилией особый интерес.**

даций по лечению гемофилии в каждом конкретном случае. После выступления врачей все пациенты были осмотрены врачом-ортопедом М.С. Сампиевым и главным гематологом Костромской области В.Г. Стрелец.

С особым вниманием и интересом все присутствующие следили за выступлением врача-ортопеда из ГНЦ Минздрава РФ М.С. Сампиева. Используя слайды, врач подробно и понятно рассказал о новых методах лечения суставов и проведении ортопедических операций на них, сказал, с какого возраста можно проводить протезирование и как восстанавливать сустав после проведения операции.

С волнующим всех родителей и взрослых пациентов докладом выступила врач-стоматолог с огромным опытом работы именно среди больных гемофилией Оксана Васильевна Комова. Она давала советы по уходу за полостью рта. После выступления её засыпали вопросами, на которые она давала исчерпывающие ответы.

Не только детям, но и взрослым были необычайно интересны практические занятия по внутривенному введению препарата свертывания крови и подготовке к нему. Их проводила старшая медицинская сестра отделения ортопедии ГНЦ МЗ РФ А.Ф. Лободина. И взрослые, и дети приняли активное участие в тренировке. Пятилетний Миша Бутузов вызвался первым участвовать в подготовке и введении инъекции. Анна Федоровна подробно рассказала об особенностях хранения препаратов, соблюдении санитарных правил при приготовлении раствора препарата и его внутривенном введении.

Президент Костромской региональной организации Н.В. Перфилов предоставил транспорт для члена правления организации Д.А. Забродиной, которая с трудом передвигается. Отдельное спасибо М.А. Вилкову, прапорщику полиции Костромы, который откликнулся на просьбу и выступил безвозмездно в роли социального такси.

Проведение «Школы гемофилии» - значимое событие. Несмотря на то, что большинство пациентов получило ответы на свои вопросы, отдельные проблемы остались. Поэтому было принято решение и дальше проводить подобные мероприятия. Особые слова благодарности хочется сказать представителю Центрального Правления ВОГ в ЦФО, президенту Белгородской региональной организации В.П. Кржеменевской, которая помогла организовать такую встречу.

*Президент Костромской региональной организации ВОГ  
Н.В. Перфилов*





**28 июня 2014 года в НИИ Детской онкологии и трансплантологии имени Р.М. Горбачевой состоялась «Школа гемофилии». Сюда приехали 35 человек из десяти районов Ленинградской области: проживающие там дети, больные гемофилией и их родители.**

**Л**енинградская региональная организация ВОГ и областная гематологическая служба – организаторы мероприятия – постарались сделать так, чтобы необходимая информация, касающаяся всех аспектов заболевания, была подана в неформальной обстановке, чтобы каждый участник «Школы» смог участвовать в семинаре и дискуссиях. С основным докладом-презентацией выступила главный специалист в области детской гематологии Ленинградской области Инна Викторовна Маркова. Она дала оценку состояния дел в лечении гемофилии в целом, и конкретно в Ленинградской области, а также подчеркнула важность реабилитационных мероприятий, включая получение детьми регулярного санаторно-курортного лечения. Неформальная обстановка позволила всем родителям

обменяться мнениями, а докладчикам установить диалог с залом. Особое внимание было уделено вопросам необходимости проведения профилактического лечения детей с тяжелой и среднетяжелой формами гемофилии, а также индивидуального подхода к назначению препаратов.

В ходе семинара были заслушаны доклад президента Ленинградской региональной организации Всероссийского общества гемофилии В.В. Березина по основным направлениям работы Всероссийского общества гемофилии, доклад О.Л. Белоног – сотрудника лаборатории пренатальной диагностики петербургского НИИ акушерства и гинекологии имени Д.О. Отта Российской академии медицинских наук «Взгляд генетика на проблемы гемофилии», а также главного специали-

ста Комитета по социальной защите населения Ленинградской области, представителя отдела по проблемам семьи, женщин и детей К.Ф. Ибашян «Социальная защита детей с ограниченными возможностями в Ленинградской области».

После теоретической части прошли практические занятия по обучению родителей и детей технике внутривенного введения концентратов факторов. Их вела опытная процедурная медицинская сестра, сотрудник НИИ Детской онкологии, трансплантологии им. Р.М. Горбачевой Баданова Ирина Андреевна. Муляжи для обучения были предоставлены компанией «ОКТАФАРМА». Возможность получить столь необходимый навык вызвала большой интерес как у детей, так и у родителей, поэтому не удивительно, что выстроилась целая очередь. Скучать было некогда!

После официальной части «Школы» всех ждал обед и часовая прогулка на теплоходе от причала на Фонтанке. Так завершился замечательный день «Школы гемофилии»

Большая благодарность всем фармацевтическим компаниям - производителям факторов свертывания крови, поддержавшим «Школу гемофилии», компаниям, которые дают нам не только «факторы жизни», но и дарят радость знаний, общения и просто счастливые дни!

*Президент Ленинградской региональной организации ВОГ  
В.В. Березин*

## ФОТОКОНКУРС

### «МИР МОИМИ ГЛАЗАМИ»

возможность свободного самовыражения в художественной форме об окружающем нас мире через фотоискусство...

Организатор - Всероссийское общество гемофилии



#### Дорогие друзья!

Общероссийская благотворительная общественная организация инвалидов «Всероссийское общество гемофилии» в рамках подготовки к VI съезду ВОГ, который состоится осенью 2015 г. в Москве, организует фотоконкурс «Мир моими глазами».

Заявленная тема фотоконкурса «Мир моими глазами», даёт Участникам широкий простор для фантазии и возможность свободного самовыражения в художественной форме об окружающем нас мире через фотоискусство.

К участию в фотоконкурсе приглашаются все желающие граждане РФ, имеющие наследственные или приобретенные коагулопатии.

Участники присылают свои фотоработы на электронный адрес фотоконкурса: [moskvinbb1951@mail.ru](mailto:moskvinbb1951@mail.ru), Беньковичу Вячеславу Владимировичу.

Первый и второй файлы – фоторабота, третий файл – персональные данные.

Срок предоставления фоторабот – до 1 августа 2015 года.

Полную информацию по фотоконкурсу можно найти на сайте ВОГ: [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru)





# ШКОЛА ГЕМОФИЛИИ в Новосибирске

**Занятие в «Школе» для пациентов с нарушением свёртывающей системы крови прошло 26 апреля 2014 года в гостинице «Новосибирск», в зале «Нижний Новгород».**



*Это интересно всем*

**В** работе «Школы» приняли участие заведующая кафедрой педиатрии ФПК и ППВ НГМУ д.м.н. профессор Е.Г. Кондюрина, куратор больных гемофилией в Новосибирске, ассистент кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ, к.м.н. Л.Н. Грицай, выступавшая перед слушателями «Школы» с докладом о лечении ингибиторной формы гемофилии.

К.м.н. О.С. Барковская – заместитель руководителя главного бюро МСЭ по экспертной работе – выступала с докладом, который с огромным вниманием выслушали бы во всех регионах страны, настолько он актуален для родителей: «Инвалидность при гемофилии: да или нет?» Она рассказала присутствующим о том, по каким критериям определяется статус инвалида у пациентов с гемофилией. Выступала и врач-психолог А.И. Колодкина, акцентировав внимание слушателей на психологических проблемах больных гемофилией.

С презентацией интерактивной обучающей программы «ФАКТОР» выступила представитель ВОГ в СФО Л.И.Громова, рассказавшая также о деятельности Всероссийского общества. Вице-президент Омской региональной организации ВОГ поделилась опытом работы: какие задачи решают члены организации, каковы их успехи и в чем главные сложности, как взаимодействует организация с медиками и представителями госструктур.

В день, когда проходило занятие «Школы гемофилии», погода не радовала с самого утра: шёл сильный дождь, дул шквалистый ветер. Однако интерес к за-

явленным лекциям был настолько высок, что людей это не остановило. В процессе работы разгорелась жаркая дискуссия по поводу лечения больных гемофилией в Новосибирске и Новосибирской области. Во время обсуждения были выявлены конкретные проблемы пациентов: не всегда могут сдать анализ на наличие ингибитора, стационары не обеспечены факторами свертывания крови для лечения больных гемофилией, нет реагента на определение IX фактора, а по месту жительства всем пациентам вводят препарат не иглами-бабочками, а обыкновенной толстой иглой, что гораздо хуже.

Была затронута также тема о регистре детей с гемофилией: не все дети с тяжелой формой гемофилии получают препарат и включены в регистр, многим назначены очень низкие дозировки. Выяснилось, что детской областной больницы в регионе нет. Говорили и о том, как сложно выписать и получить препарат в аптеке.

Вновь назначенный детский гематолог Антон Владимирович Штукерт заверил присутствующих, что в ближайшее время будут решены самые острые и наболевшие вопросы. В заключение мероприятия слово было предоставлено сотруднику Министерства здравоохранения НСО, руководителю отдела охраны здоровья женщин и детей Ольге Акимовне Белецкой, пообещавшей оказывать содействие в улучшении качества медицинской помощи пациентам с нарушением свёртывающей системы крови Новосибирска и области. Также была обещана помощь в решении вопроса по установлению инвалидности конкретному ребенку – пятилетнему пациенту с тяжёлой формой гемофилии. День закончился всепримиряющим походом всех желающих в знаменитый на всю Россию зоопарк.

*Представитель ВОГ по Сибирскому федеральному Округу  
Л.И.Громова*



*Важно всё!*



**24 мая 2014 в Орле прошел семинар «Школа гемофилии». Мероприятие проводилось на базе детской областной клинической больницы.**

**Н**есмотря на выходной и жаркий день, в конференц-зале собралось более 70 человек, в том числе будущие врачи – около 10 студентов Орловского медицинского института. Помимо больных гемофилией города были представители Тульской, Белгородской и Брянской региональных организаций ВОГ, представители Туркменистана. На мероприятие пришли врачи разных специальностей: педиатры, гематологи, ортопеды, физиотерапевты, врачи со станции переливания крови.

Цель мероприятия заключалась в повышении информационного обеспечения как больных гемофилией, болезнью Виллебранда и их родителей, так и врачей, непосредственно участвующих в лечении этих пациентов.

С приветственным словом к собравшимся обратился заместитель руководителя Департамента здравоохранения и социального развития Орловской области Константин Евгеньевич Бобраков, высоко оценивший работу Орловской региональной организации ВОГ.

Выступали врачи-гематологи, представители администрации и общественных организаций: главный внештатный гематолог Орловской области Марина Николаевна Козьмина выступила с докладом

«Об организации медицинской помощи пациентам с наследственными коагулопатиями в Орловской области»; президент Орловской региональной организации ВОГ Николай Иванович Шушляков с отчетом о работе Орловской региональной организации ВОГ; к.м.н., врач-ортопед, старший научный сотрудник ОРВОГ ГНЦ ФГБУ, (г. Москва) Татьяна Юрьевна Полянская – с докладами «Современные аспекты лечения больных с болезнью Виллебранда» и «Современное лечение больных с гемофилией»; д.м.н., заведующая научным отделом коагулопатий ФГБУ ГНЦ Минздрава РФ (г. Москва) Надежда Ивановна Зозуля с докладом «Гемофилия, осложненная наличием ингибитора к факторам свертывания крови»; представитель ВОГ в ЦФО Валентина Павловна Кржеменевская с докладом «Работа представителя ЦП ВОГ в ЦФО, презентация «ФАКТОРА» – новой образовательной программы для маленьких пациентов с гемофилией»; президент Тульской региональной организации ВОГ Н.В. Амелешкин с докладом «Активная жизненная позиция».

Выступления всех участников вызвали живой интерес, что стало заметно, когда начались практические обсуждения и консультации больных. Особенно важной была возможность получить непосредственную консультацию опытного врача. Специалисты давали свои рекомендации участникам, приехавшим с результатами обследований, на основании которых и делались выводы и прогнозы. Это мероприятие стало первым массовым для людей, которые так или иначе

**Орловская региональная организация сделала серьезный шаг в плане повышения уровня жизни больных гемофилией и болезнью Виллебранда в регионе.**

связаны с тяжелыми заболеваниями свертывания крови. Орловская региональная организация сделала серьезный шаг в плане повышения уровня жизни больных гемофилией и болезнью Виллебранда в регионе. Мы искренне благодарим всех, кто помогал организовать это мероприятие. Пусть не все смогли присутствовать, но задан основной вектор развития нашей общественной региональной организации, что будет способствовать улучшению качества жизни больных. Выражаем огромную благодарность главному врачу ДОКБ А.И. Медведеву, за помощь в организации мероприятия, а также Департаменту здравоохранения и лично исполняющему обязанности руководителя Департамента здравоохранения и социального развития А.А. Артемьеву.

*Президент Орловской региональной организации ВОГ  
Н.И. Шушляков*

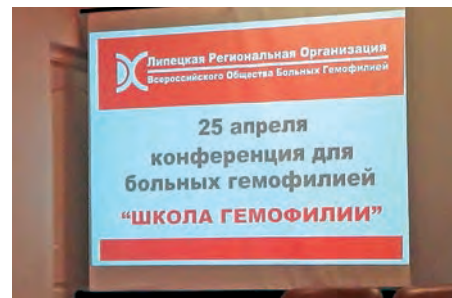


Слушаем выступления



*Выступление Главного внештатного гематолога Орловской области Марины Николаевны Козьминой*





**25 апреля в Липецке в актовом зале городской поликлиники №1, предоставленном Областным отделом здравоохранения Липецкой области, состоялась первая «Школа гемофилии».**

**В** ней приняли участие больные гемофилией Липецкой области, врачи: областные гематологи и стоматолог, сотрудники Областного отдела здравоохранения Липецкой области.

Целью мероприятия в первую очередь было повышение информационной обеспеченности больных гемофилией и врачей, непосредственно участвующих в их лечении.

Обсуждались самые разные проблемы, касающиеся жизни больных гемофилией: как лечение заболевания и осложнений при гемофилии, так социальные вопросы, касающиеся жизни и адаптации таких людей в обществе.

С докладом выступила к.м.н., врач-ортопед, старший научный сотрудник ОРВОГ ГНЦ ФГБУ г. Москвы Татьяна Юрьевна Полянская. Врач с большим практическим опытом и огромными знаниями рассказала о самых актуальных проблемах лечения гемофилии и болезни Виллебранда.



Естественно, что после её выступления сразу посыпались вопросы по лечению и диагностике гемофилии. Врач-стоматолог О.В. Комова, имеющая огромный опыт лечения пациентов с нарушениями свертывания крови, в своем докладе рассказала о современных методиках и перспективах



лечения зубов у больных гемофилией и болезнью Виллебранда. Представитель ВОГ в ЦФО В.П. Кржеменевская представила «ФАКТОР» – новую образовательную программу для пациентов с гемофилией, вызвавшую живой интерес слушателей.

Как всегда на таких мероприятиях, как «Школа гемофилии», после выступлений и

обсуждений докладов начались консультации больных, многие из которых приехали с результатами исследований, ставших основой для рекомендаций врачей.

Для Липецкой региональной организации проведение такого ответственного мероприятия было серьезным шагом вперед.

Мероприятие стало первым массовым для людей, имеющих тем или иным образом отношение к гемофилии. Были намечены планы по совместному отдыху, другим культурно-досуговым мероприятиям, которые помогут больным гемофилией приобрести друзей, ощутить поддержку и почувствовать себя более счастливыми.

Мы искренне благодарим всех тех, кто помогал организовать «Школу гемофилии», и ждем, что в следующий раз в мероприятии примут участие все, кто не смог прийти сейчас. Мы надеемся, что общественная региональная организация, которая теперь действительно существует, свою реальную деятельность будет направлять на самое главное – улучшение качества жизни людей, больных гемофилией. Отдельная огромная благодарность начальнику управления здравоохранения Липецкой области Людмиле Ивановне Летниковой за помощь в организации мероприятия.

*Президент Липецкой региональной организации ВОГ  
М.А. Загрядский*





## в Благовещенске

**20 июня 2014 года в Благовещенске в здании правительства Амурской области прошла «Школа гемофилии» для пациентов, больных гемофилией, их представителей и членов семей из Благовещенска и Амурской области.**

Президент Амурской областной организации ВОГ П.Г. Коломыцын представил презентацию о сравнительных методах профилактического лечения и реабилитации больных.

Со своим видением текущих проблем работы в Амурской области выступил В.В. Войцеховский, призвавший пациентов проявлять большую активность. Он сказал также о необходимости более тесного и активного сотрудничества врачей и пациентов.

*Представитель ВОГ по Дальневосточному Федеральному Округу  
Д.И. Гончаров*

**В** мероприятии приняли участие Главный детский гематолог области Ирина Петровна Батурская, детский гематолог Валерий Владимирович Войцеховский – д.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии Амурской государственной медицинской академии.

Ответственный член Центрального правления ВОГ по ДВФО, президент Хабаровской региональной организации ВОГ Дмитрий Иванович Гончаров выступил с информацией о работе правления Общества, рассказал об опыте работы в других регионах, о проблемах в организации работы. Особо были высказаны пожелания по активному участию членов пациентского

сообщества в работе общественных советов, по лоббированию интересов пациентов в структурах региональных органов власти. Участники высказывали претензии и предложения по оптимизации процесса снабжения лекарствами, по упрощению системы оформления рецептов, делились опытом лечения и эндопротезирования суставов, обсуждали свои проблемы. Были высказаны предложения в адрес ЦП ВОГ, администрации Амурской области, врачей медицинских учреждений Благовещенска. К члену ЦП ВОГ Гончарову участники собрания обратились с просьбой помочь им с изготовлением паспорта больного гемофилией для жителей Амурской области.



## в Томске

**14 декабря 2013 года в Томске в конференц-зале гостиницы «Союз» прошла «Школа больных гемофилией». Целью её было оценить состояние лекарственного обеспечения в регионе, рассмотреть вопросы специализированной помощи и реабилитации пациентов, страдающих гемофилией и болезнью Виллебранда.**

Представитель ЦП ВОГ в СФО, президент Омской региональной организации Людмила Игоревна Громова представила новую интерактивную обучающую программу для детей и родителей «Фактор». Материал, за который ей отдельное спасибо, мы передали в «Детские клиники» З.А. Маевской, где его получают родители детей, которые по каким-либо причинам не побывали на семинаре.

Все участники «Школы гемофилии» остались довольны: получили новую информацию, нашли ответы на свои вопросы, смогли проконсультироваться у замечательных специалистов, а все дети получили подарки.

*Президент Томской региональной организации ВОГ  
И.Д. Красюк*

**К**ак и в нескольких других регионах страны, мероприятие такого масштаба в Томске проводилось впервые. Вместе собрались врачи, пациенты и представители Департамента здравоохранения. Всего присутствовал 31 человек, в том числе 5 врачей-специалистов. С огромной радостью все приветствовали Зинаиду Антоновну Маевскую – заслуженного врача РФ, к. м. н., главного детского гематолога Департамента здравоохранения Томской области, заведующую детским отделением «Детские клиники». Ведь все наши дети прошли через ее руки и душу. Мы благодарны судьбе за то, что долгие годы проблемы здоровья наших детей решает такой замечательный врач.

Перед присутствующими выступила Татьяна Юрьевна Полянская – к.м.н., врач-ортопед, старший научный сотрудник ОРВОГ ГНЦ ФГБУ г. Москвы. Она выступила с докладом «Современное лечение гемофилии», в котором осветила основные на сегодня направления в лечении, вопросы профилактики, эндопротезирования и реабилитации. обстоятельно ответив на все интересующие пациентов вопросы, Татьяна Юрьевна на основании предо-

ставленных снимков, анализов и других данных проконсультировала каждого желающего по его проблеме заболевания. От всего нашего Общества хочется выразить ей огромную признательность за ее приезд к нам в свои выходные дни, за ее очень доброе, профессиональное отношение к больным. Огромное спасибо!

Мы благодарим за выступление на семинаре наших врачей-гематологов: Ю.С. Гаммершmidt, В.Г. Челнова, Н.П. Краюшкину – главного гематолога Департамента здравоохранения Томской области. Гематологи должны и готовы повышать свою квалификацию, получать консультации в специализированных центрах лечения гемофилии Москвы и Санкт-Петербурга.

Главный специалист по лечебно-профилактической помощи населению Департамента здравоохранения Томской области Е.А. Бабухадия сделала доклад «Организация деятельности по оказанию высокотехнологичной медицинской помощи населению Томской области», представила перечень документов для комиссии, бланки заявлений и ответила на все интересующие пациентов вопросы. Пред-





22 февраля 2014 года в Ижевске прошла «Школа гемофилии».



Приглашались все желающие, но из 40-50 человек, приезжающих обычно на мероприятие, из-за тяжелых погодных условий (около 25 градусов мороза и гололёд) добрались только 25.

В «Школе гемофилии» принимали участие больные гемофилией, представители ВОГ, гематологи. Главный гематолог А.Н. Суворов рассказал, что 1 РКБ оснащена новым хирургическим оборудованием, при помощи которого была проведена успешная операция больному гемофилией, что больничная лаборатория может точно определять уровень ингибитора, что лаборант проходил стажировку в Екатеринбурге. Врач-гематолог М.Б. Костылева рассказала об обеспечении факторами, о правильном режиме хранения препаратов, о необходимости соблюдения сроков годности.

В работе «Школы» участвовали также представители других пациентских сообществ – общественных организаций инвалидов с рассеянным склерозом и диабетом. Школа прошла в дружелюбной и доверительной атмосфере.

Президент Удмуртской региональной организации ВОГ  
Т.М. Глухова



Старт на байдарках

Три интересных дня Всероссийское общество гемофилии подарило людям с ограниченными возможностями, дало шанс найти новых друзей, принесло еще одну капельку веры в завтрашний день. Все будет хорошо!

В 2014 году организаторы IV автопешего похода решили несколько изменить формат мероприятия. В программу были включены «Школа гемофилии» и «Путешествие на байдарках». Таким образом, к туристическому и историческому направлениям добавились медицинское и спортивное.

В первый день участники автопешего похода успели посетить родник Текунок, обустроить палаточный лагерь на территории туристической базы «Мельница» и совершить поход на байдарках по озеру Боровно. Все участники вёсельного похода никогда не плавали на байдарках, поэтому для них это было событием номер один. К сожалению, сильный продолжительный ливень не дал выполнить полностью за-



Отправление



планированный маршрут. Но это никого не огорчило, спортивные нагрузки и погодные помехи прочувствовали в полной степени. Не об этом ли мечтают все путешественники!

Утро второго дня, после завтрака, началось со «Школы гемофилии». Занятия вели главный детский гематолог В.А. Сухов и старшая медицинская сестра НИИ гематологии города Санкт-Петербурга Н.Н.Ткачева. Нужно отметить, что рамки занятий не были ограничены основным двухчасовым уроком и не предусматривали какую-либо академическую строгость. Владимир Александрович и Нина Николаевна трое суток общались с участниками похода, рассказывали об особенностях гемофилии, отвечали на вопросы.

После обеда автомобильная колонна отправилась в Любытинский район на Фестиваль средневековой культуры «Княжья братчина». «Княжья братчина» – это различные мастер-классы по средневековой кухне на открытом огне, по ремёслам (ткачеству, гончарному делу, плетению и другим), реконструированные исторические бои, выставка средневекового оружия, выступление фолк-групп, играющих средневековую музыку и её современные вариации. Всё действие происходит в музее под открытым небом «Славянская деревня X века». Вернулись в палаточный лагерь в приподнятом настроении и с большим багажом положительных эмоций.

В третий день посетили Окуловский краеведческий музей имени Н.Н. Миклухо-Маклая, и музей Виталия Бианки в деревне Боровно. Поход на байдарках продолжался все трое суток. Участники небольшими группами и индивидуально, как только появлялась возможность, совершали круиз по озеру Боровно.

Три интересных дня Всероссийское общество гемофилии подарило людям с ограниченными возможностями, дало шанс найти новых друзей, принесло еще одну капельку веры в завтрашний день. Все будет хорошо!

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



Вернулись с заплыва



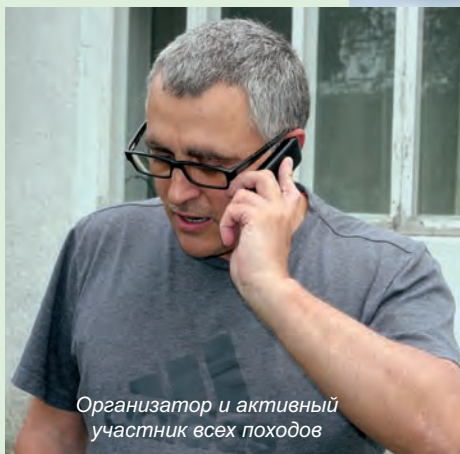
Гемофилики 3 штуки



Установка палатки



Первая школа гемофилии



Организатор и активный  
участник всех походов



Погода скоро скажет «кирдык»



**Р**аздался стук в дверь кабинета Чиновника. Это пришла группа больных гемофилией со своими проблемами. В кабинете сидел Ю.А. Жулёв. Так проходил один из тренингов на семинаре для региональных организаций Приволжского Федерального Округа ВОГ (ПФО ВОГ), который состоялся **26-27 апреля 2014 г. в Казани**. В частности, на этом тренинге мы учились тому, как проводить встречу с Чиновником, а роль Чиновника играл президент ВОГ Ю.А. Жулёв.

Надо сказать, что семинар прошёл очень интересно и в информационном плане, и в плане динамичности, эмоциональности, как говорят, живо. В нем приняли участие 28 представителей ВОГ ПФО из г. Кирова, Республики Мордовии, г. Н.Новгорода, г. Оренбурга, г. Пензы, Республики Татарстан, г. Самары, г. Саратова, Республики Удмуртии, г. Ульяновска и др.

Помимо упомянутого тренинга прошли и другие: «Как написать письмо Чиновнику», «Как вести делопроизводство», «Как составлять отчёты». Представитель ВОГ в ПФО Т.М. Глухова разбивала нас на группы, и каждая группа давала свои варианты ответов на поставленные вопросы. На семинар были приглашены представители других пациентских организаций: «Общества пациентов с гепатитом С» г. Москва, Регионального отделения МОО «Помощь больным муковисцидозом в Республике Татарстан», МРОБОИ «Общество помощи при болезни Бехтерева», «Движение против рака» (Республика Татарстан).

Врач-ортопед отделения реконструктивно-восстановительной ортопедии больницы гемофилией ГНЦ МЗ РФ очень подробно осветил вопросы эндопротезирования и рассказал, как нужно себя вести, чтобы не доводить суставы до состояния, когда их надо менять на протезы.

В первый день семинара прошла экскурсия «Ночная Казань». Это мероприятие было очень познавательным и оставило у нас большой эмоциональный след. Город Казань предстал перед нами одним из самых красивых и спортивных городов России. Всем захотелось приехать в этот замечательный город еще раз, походить по многочисленным музеям, побывать на соревнованиях в современных спортивных сооружениях да и просто погулять по прекрасным и чистым улицам.

Одним из главных составляющих таких мероприятий является живое общение

## Встреча коллег и друзей в Казани



между собой руководителей общественных организаций, где они делятся опытом, рассказывают о планах своих работ, поднимают острые вопросы перед руководством ВОГ. Мы познакомились лично, обменивались телефонами, ведь многие руководители региональных организаций были на подобном мероприятии впервые.

Мы очень благодарны организаторам семинара: президенту Казанской региональной организации ВОГ Альберту Шафигуллину и вице-президенту Ларисе Ганиевой.

Уезжая, мы расставались не просто коллегами, а друзьями. А с друзьями всегда легче решать общие проблемы. До новых встреч, друзья! Здоровья и удачи Вам!

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





## Отдых в Анапе детей из Ивановской области

Это стало возможным благодаря тесному сотрудничеству Ивановской региональной организации ВОГ с ФСС Ивановской области. Для детей, больных гемофилией ещё в начале года были забронированы деньги на покупку путевок. Ивановское отделение ФСС провело аукцион, в результате которого были приобретены путевки в санаторий «Парус» города-курорта Анапы. Первоначально предполагалось, что поездка состоится летом, однако из-за процедурных проволочек удалось приехать в Анапу только в сентябре.



Город встретил нас солнцем и великолепным морем. После регистрации, размещения и плотного завтрака все дружно побежали на берег. Многие увидели море впервые. Песчаный пляж оборудован лежаками и навесами, дети целый день смогли купаться и загорать, собирали ракушки.

На ужине все показали отменный аппетит. Вечером мы пошли гулять по городу. Кругом росли туи, сосны, акации, цвели розы. А воздух там какой! Все были в восторге.

Утром пошли на прием к врачам. Всем детям и взрослым, оформившим санаторно-курортные карты, было назначено лечение. Санаторий «Парус» применяет различные оздоровительные и лечебные программы. Нашим детям предложили грязелечение, лечебный массаж, гидротерапию, магни-

тотерапию, спелеотерапию, ингаляцию с минеральной водой и эвкалиптом, ЛФК, соленое озеро, дыхательную гимнастику. Больше всего понравилась соляная комната, в которой можно было расслабиться, дышать соленым воздухом, слушать релакс. От лечебного массажа сначала все были в шоке, так как его делали с силой, очень профессионально. Массажистов предупредили, о том, что дети страдают гемофилией. В ответ услышали, что про эту болезнь знают, медперсонал санатория посещал «Школу гемофилии» в Краснодарском крае, с такими больными работает не первый год. И действительно, никаких проблем после массажа не было, а улучшения проявились сразу же. Дети и родители были очень довольны. Фактор свертывания крови все привезли с собой. Детям выделили процедурный кабинет, где под руководством медсестры они делали внутривенные уколы.

Теплая погода радовала недолго, через 5 дней подул сильный ветер, резко похолодало, на море начался шторм. С каждым днем становилось все холоднее, море бушевало, шторм усилился до 5 баллов. Было страшно, но интересно. Когда и где еще увидишь разгул стихии: волны огромные, море затопило пляж, все в морской пене... К большому сожалению, поплавать и покупаться в море больше не удалось, вода после шторма стала холодной.

К счастью, в санатории имеется пре-



красно оборудованный детский городок, где с большим удовольствием проводили свободное время не только дети, но и взрослые. Вечерами в беседке мамы сами занимались с детьми, чтобы не отстать от школьной программы. Дети читали, писали диктанты, решали примеры и задачи. Каждому хотелось оказаться лучшим, все очень подружились. Ездили на экскурсии, побывали в дельфинарии, океанариуме, зоопарке, ходили по историческим местам Анапы.

Очень надеемся, что в дальнейшем согласно рекомендациям Министерства здравоохранения и социального развития наши дети и взрослые смогут получить путевки на Черноморское побережье в летнее время.

Президент Ивановской  
региональной общественной  
организации ВОГ  
Н.Ю. Кислякова





**От редакции:** Алексеем Шустовым мы все можем гордиться. Это молодой человек, который выбрал для себя путь, не характерный и очень трудный для человека, больного гемофилией. Он перешагнул через массу запретов, правил и просто привычного для многих родителей взгляда на нагрузки. Не скроем, очень часто нам хотелось крикнуть, как в известном мультфильме: «А Баба – Яга против!!!». Но сегодня он – победитель. Победитель стандартных взглядов на гемофилию, самого себя, своих проблем. Он вправе давать нам всем советы, к которым мы с удовольствием предлагаем Вам присмотреться.

## Физические возможности человека с гемофилией

*Движение может заменить разные лекарства, но ни одно лекарство не в состоянии заменить движение.*  
**Клемент Туссо.**

**В** наше время справедливо говорить о том, что жизнь больных гемофилией вполне может существенно не отличаться от жизни других людей. Раньше вопрос о занятиях физической культурой для больных гемофилией был не просто под запретом, но даже не обсуждался. Однако многое изменилось с появлением программы домашнего лечения. Человек как личность формируется в процессе общественной жизни: в учебе, труде, в общении с людьми. Физическая культура и спорт вносят свой вклад в формирование всесторонне развитой личности. Спорт укрепляет сосуды и суставы. Сильные мышцы помогут сократить число кровотечений, так как они защищают наиболее уязвимое место – суставы. Занятия спортом должны поощряться для укрепления мышц и повышения самооценки.

Увлечение спортом людей с разного рода физическими недостатками, а также тех, кто страдает тяжелыми заболеваниями, в полной мере доказывает огромную нравственную и духовную составляющую спорта. Очень важно, когда в одном зале или на одной площадке тренируются здоровые спортсмены и спортсмены с какими-либо физическими проблемами. Это даёт им ощущение равенства и физической полноценности, моральную поддержку своих здоровых товарищей. Хорошо известно, что спортсмены с проблемами тренируются с большим азартом и большей мотивацией, чем их здоровые коллеги, а соревнования паралимпийцев оказываются куда более эмоциональными и непредсказуемыми. Уже сам факт того, что человек, несмотря на свой недуг, просто регулярно приходит на тренировку, заслуживает восхищения и уважения, ведь для него это подвиг, ежедневное преодоление себя, своей болезни, своих страхов. Очень часто спорт наполняет жизнь новым содержанием, дарит радость и уверенность в себе, не дает смириться с болезнью.

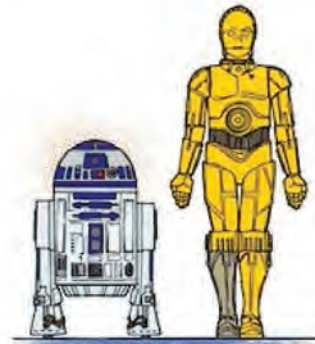
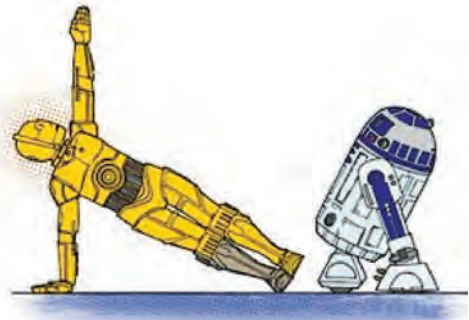
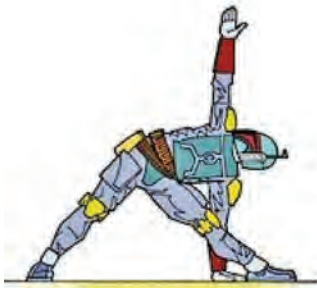
Естественно, тренировочный процесс таких людей имеет ряд принципиальных особенностей. Для минимизации риска крово-

течений при физической нагрузке у больных гемофилией необходимо соблюдение некоторых правил. Занятия всегда должны проходить под прикрытием фактора. Первое, с чего необходимо начать, – это режим дня. Помимо приема пищи, упражнений, гигиены и сна необходимо включить плановое переливание фактора. Необходимо следить, что бы на занятиях нагружались только здоровые суставы, дабы нагрузки не причиняли боль. Не нужно нагружать сустав, если в него было кровоизлияние и чувствуется дискомфорт, необходимо дождаться полного выздоровления. Важную роль при занятиях спортом играет разминка: если мышцы размяты и находятся в тонусе, меньше вероятность случайной травмы. При болевом ощущении и дискомфорте в суставах и мышцах возможно применение некоторых мазей, но только после консультации с лечащим врачом. В зависимости от выбранного вида спорта, с целью снижения вероятности получения травмы и минимизации нагрузки на суставы, необходимы ортопедические бандажи для задействованных в ваших упражнениях суставов. Это позволит уменьшить нагрузку на сустав, но укрепить мышцы. Начинать спортивные тренировки в любом выбранном виде спорта необходимо с минимальных нагрузок. Для первоначального укрепления мышечного корсета подойдут упражнения, позаимствованные из йоги.

Йога при различных заболеваниях – неплохая альтернатива лечебной физкультуре и массажу, но при условии регулярных занятий. Занятия йогой самым удивительным образом влияют на физическое и психологическое состояние. Существует множество различных техник занятия йогой, но практически все они базируются на хатха йоге, основными элементами которой являются определенные позы (асаны), дыхательные упражнения (пранаяма), медитация и расслабление. Цель данных занятий – помочь человеку достичь душевного покоя и гармонии между телом, душой и окружающим миром.

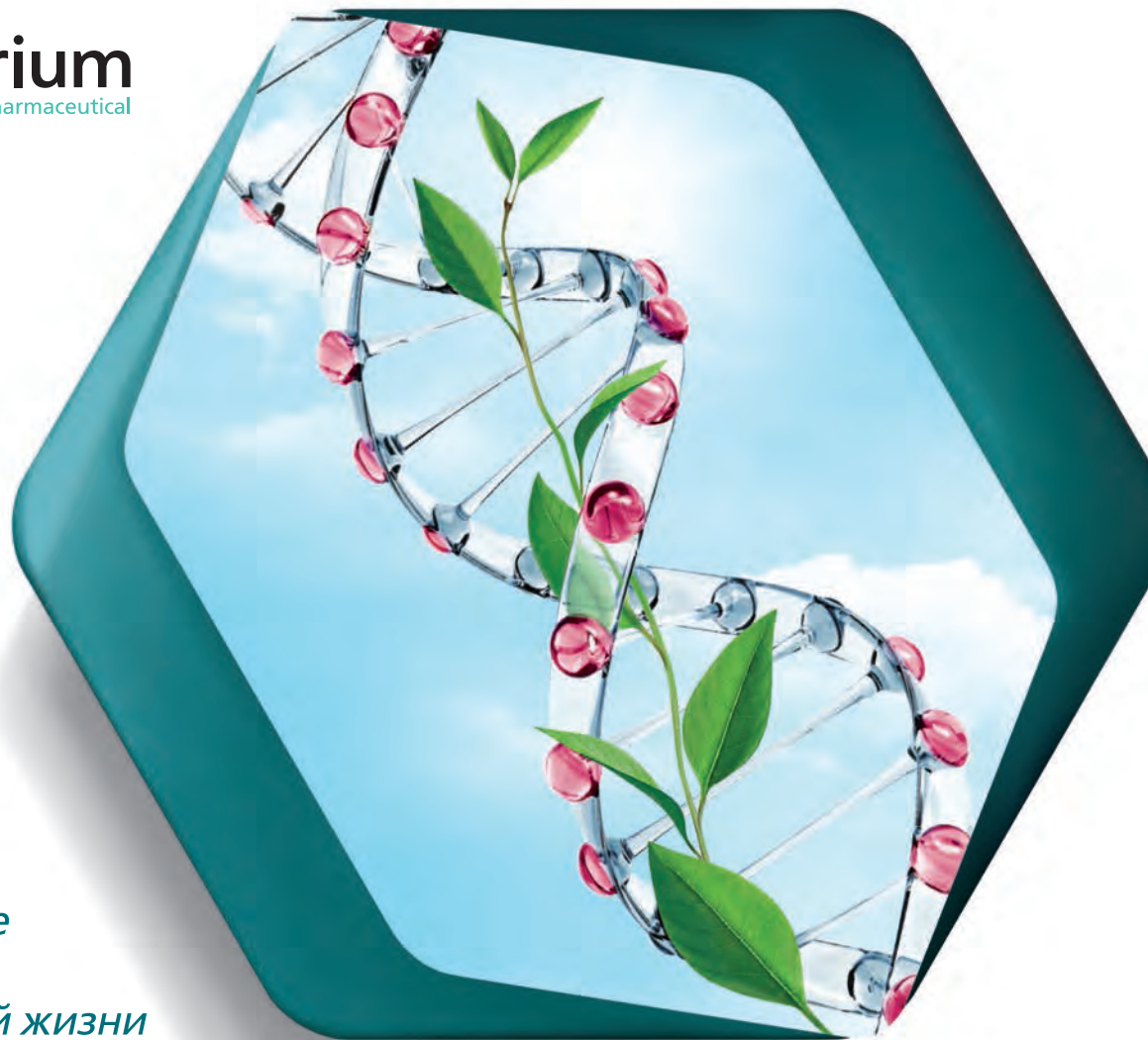


Данные упражнения дают минимум нагрузки на сустав, но укрепляют основные мышцы туловища:



- Даже если вы решили заниматься йогой самостоятельно, необходима работа с инструктором по йоге на начальных этапах, а также консультация врача.





*Рекомбинантные  
технологии  
для полноценной жизни*

## Коагил-VII

Эптаког альфа (активированный)  
Рекомбинантный фактор  
свертывания крови VII

---

## Октофактор

Мороктоког альфа  
Рекомбинантный фактор  
свертывания крови VIII

---

## Иннонафактор

Нонаког альфа  
Рекомбинантный фактор  
свертывания крови IX

---

ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ БОЛЕЕ ПОДРОБНОЙ ИНФОРМАЦИИ  
ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ПОЛНОЙ ИНСТРУКЦИЕЙ ПО МЕДИЦИНСКО-  
МУ ПРИМЕНЕНИЮ ПРЕПАРАТА. МАТЕРИАЛ ПРЕДНАЗНАЧЕН  
ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ.

# АДВЕЙТ

Октоког альфа

Очевидный выбор

## ПРОФИЛАКТИКА

- У 42% больных на профилактическом лечении не было ни одного кровотечения<sup>2</sup>.
- Медиана числа кровотечений в год снизилась на 98% (по сравнению с лечением по требованию), в том числе при введении препарата раз в три дня<sup>1,3</sup>.
- Повысилось качество жизни — уменьшилась интенсивность боли и улучшилась оценка физического компонента здоровья<sup>1</sup>.

## БЕЗОПАСНОСТЬ

- Отсутствие компонентов крови — нет риска инфекций, передающихся с кровью<sup>4</sup>.
- Частота появления ингибиторов у РАП в клинической практике составила 0,3%<sup>5,6</sup>.

## ИНДИВИДУАЛИЗАЦИЯ

- Широкий диапазон дозирования<sup>3</sup>.
- Приготовление препарата без использования игл<sup>3</sup>.



### Краткое описание

**Международное непатентованное название:** Октоког альфа. **Лекарственная форма:** Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 250 МЕ, 500 МЕ, 1000 МЕ или 1500 МЕ. Вспомогательные вещества: трегалозы дигидрат, гистидин, трометамол, натрия хлорид, кальция хлорид дигидрат, глутатион (восстановленный), полисорбат 80, маннитол. **Фармакотерапевтическая группа:** Гемостатическое средство. **Код АТХ:** B02BD02. **Показания к применению.** Лечение и профилактика кровотечений у взрослых и детей, страдающих гемофилией А (наследственный дефицит фактора VIII). Не показан для лечения болезни Виллебранда. **Противопоказания.** Известная гиперчувствительность к действующему веществу, какому-либо из вспомогательных веществ или белкам мышей/хомячков. **Способ применения и дозы.** Лечение препаратом должно быть начато под наблюдением врача, имеющего опыт в лечении гемофилии. Дозы и продолжительность лечения зависят от степени дефицита фактора VIII, локализации и интенсивности кровотечения, а также от клинического состояния пациента. При назначении препарата обязательно обращение к таблицам расчета дозирования и расчетным формулам в инструкции. Для купирования кровотечений и при хирургических вмешательствах расчет проводится по формуле: требуемая доза (МЕ) = масса тела (кг) × необходимый % увеличения фактора VIII × 0,5. Расчет необходимой дозы фактора VIII основан на данных о том, что 1 МЕ фактора VIII, введенный на 1 кг массы тела, повышает активность фактора VIII в плазме на 2 МЕ/дл. Для длительной профилактики кровотечений у пациентов с тяжелой гемофилией А дозы обычно составляют от 20 до 40 МЕ/кг, с интервалом между введениями от 2 до 3 дней. Для пациентов младше 6 лет дозы составляют от 20 до 50 МЕ/кг 3-4 раза в неделю. Полная информация о дозировании и способе применения представлена в инструкции по медицинскому применению. **Побочное действие.** За время проведения клинических исследований препарата Адвейт было сообщено о 56 нежелательных реакциях у 27 из 234 пациентов, в том числе: формирование ингибиторов (5 пациентов, причем все они были ранее не лечены и имели повышенный риск развития ингибиторов); головная боль (5 пациентов); жар (3 пациента); головокружение (3 пациента). Следующие нежелательные явления были отмечены в клинических исследованиях и спонтанных сообщениях: встречающиеся часто — головная боль, головокружение, лихорадка; встречающиеся нечасто — ухудшение памяти, тремор, мигрень, дисгевзия, воспаление глаз, гематома, приливы крови, бледность, диспноэ, диарея, боль в верхнем отделе брюшной полости, тошнота, рвота, зуд, сыпь, гипергидроз, пеленочный дерматит, лимфангит, периферический отек, боли в груди, озноб, нарушение самоочувствия, повышение ванаминоминотрансферазы, понижение уровня фактора свертывания крови VIII, понижение ге-

матокрита, отклонения от нормы в результатах лабораторных тестов, пост-процедурное осложнение, постпроцедурное кровотечение, местная реакция на процедуру, грипп, ларингит. Нежелательные явления с неизвестной частотой встречаемости: анафилаксия, гиперчувствительность, недомогание, слабость. **Развитие ингибиторов.** Иммуногенность препарата Адвейт была изучена в клинических исследованиях с участием 145 ранее леченных пациентов с тяжелой или умеренно тяжелой гемофилией А (уровень фактора VIII  $\leq 2\%$ ) и не менее, чем 150 днями введения концентрата фактора VIII. У одного пациента после 26 дней лечения препаратом Адвейт развился ингибитор в низком титре (2,4 БЕ по результатам модифицированного теста Бетезда). После прекращения участия пациента в исследовании ингибитор больше не обнаруживался. У 53 пациентов младше 6 лет с тяжелой или умеренно тяжелой гемофилией А (уровень фактора VIII  $\leq 2\%$ ) и не менее чем 50 днями введения концентрата фактора свертывания крови VIII, ингибиторы к фактору VIII обнаружены не были. В другом исследовании препарата Адвейт у ранее не леченных пациентов образование ингибиторов было отмечено у 5 пациентов из 25 (20%), из них высокий титр ингибиторов (> 5 БЕ) имел место у 4 пациентов и низкий титр (< 5 БЕ) — у одного пациента. Полная информация представлена в инструкции по медицинскому применению. **Особые указания и меры предосторожности при применении.** Препарат Адвейт содержит следовые количества мышьяка и хомячковых белков. При его применении сообщалось о развитии реакций гиперчувствительности аллергического типа, включая анафилаксию, которые проявлялись в виде головокружения, парестезии, сыпи, покраснения и отека лица, крапивницы и зуда. Пациенты должны быть проинформированы о признаках реакций гиперчувствительности немедленного типа, таких как крапивница, зуд, генерализованная сыпь, ангионевротический отек, гипотония (сопровождающаяся головокружением и обмороками), шок и острое расстройство дыхания (чувство стеснения в груди, свистящее дыхание). Пациентам должно быть рекомендовано при возникновении вышеперечисленных симптомов немедленно прекратить применение препарата и обратиться к лечащему врачу. **Форма выпуска.** Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения по 250, 500, 1000 или 1500 МЕ во флаконе в комплекте с растворителем (вода для инъекций) по 5 мл во флаконе. 1 флакон с лиофилизатом, 1 флакон с растворителем и 1 устройство для безыгольного разведения БАКСЕКСТ II со встроенным фильтром (15 мкм) вместе с инструкцией по применению помещают в картонную коробку. В дополнительную картонную коробку помещают иглу-бабочку, одноразовый шприц (10 мл), две спиртовые салфетки, два галстыва. За полной информацией о препарате обращайтесь к инструкции по медицинскому применению.

**Литература:** 1. Valentino LA et al. J Thromb Haemost 2012;10:359-67. Corrected J Thromb Haemost 2012;10(6):1204. 2. Valentino LA et al. Poster presented at XXIII Congress of the ISTH, July 26, 2011; Kyoto, Japan. 3. ADVATE Summary of Product Characteristics February 2012. 4. ADVATE European Public Assessment Report. Available at: [http://www.ema.europa.eu/docs/en\\_GB/document\\_library/EPAR\\_-\\_Scientific\\_Discussion/human/000520/WC5000292464.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Scientific_Discussion/human/000520/WC5000292464.pdf) Accessed June 2012. 5. EMA Guideline on the clinical investigation of recombinant and human plasma derived factor VIII products. 21 July 2011. 6. Oldenburg J et al. Haemophilia 2010;16:866-877. 2010;16:866-877.

Владельцем товарных знаков Адвейт, Вахтер и «Бакстер» является Бакстер Интернэшнл Инк. (Baxter International Inc.).

За дополнительной информацией обращайтесь:  
 ЗАО Компания «Бакстер»,  
 Москва, Ленинградское ш., д. 16А, стр.1.  
 Тел.: +7 (495) 647 68 07  
 Факс: +7 (495) 647 68 08  
[www.baxter.com](http://www.baxter.com), [www.baxter.ru](http://www.baxter.ru)

**Baxter**



# НОВАЯ ТЕРАПИЯ ДЛЯ СНИЖЕНИЯ ЧИСЛА КРОВОТЕЧЕНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОФИЛИЕЙ В РОССИИ

Инновационный препарат АДВЕЙТ компании Baxter для лечения гемофилии А получил одобрение в России

**МОСКВА, 28 мая 2014г.** - Компания Baxter International Inc. объявила сегодня о регистрации препарата **АДВЕЙТ**, что стало важным шагом вперед в повышении эффективности лечения гемофилии и снижении числа кровотечений у пациентов с гемофилией в России. Регистрационное удостоверение препарата **АДВЕЙТ** было выдано Министерством здравоохранения Российской Федерации 5 мая 2014 года после всестороннего изучения представленного компанией досье и проведения всех необходимых процедур, связанных с оценкой препарата.

**АДВЕЙТ** - полноцепочечный рекомбинантный фактор VIII, полностью соответствующий человеческому фактору VIII, производимый без каких-либо добавок альбумина и других компонентов плазмы крови. Отсутствие добавок компонентов крови на всех этапах производства препарата полностью исключает риск передачи трансмиссивных инфекций. Еще не было зарегистрировано ни одного случая передачи ВИЧ-инфекции, гепатитов В или С в процессе лечения рекомбинантным фактором VIII.

**АДВЕЙТ** показан для лечения и профилактики кровотечений у людей с гемофилией А (врожденный дефицит фактора VIII).

«Регистрация препарата **АДВЕЙТ** является важным этапом в работе компании Baxter в России. Это является подтверждением нашего стремления постоянно улучшать качество лечения людей, страдающих гемофилией. Мы остаемся верны этому делу уже около 60 лет, с тех пор, когда компания представила первые революционные решения в терапии этого заболевания, – сказал Станислав Богдановский, генеральный менеджер компании Baxter в России и СНГ. – Наша концепция – добиться, чтобы люди с гемофилией жили без кровотечений, и мы будем делать все от нас зависящее, чтобы достичь этой цели. Мы полностью разделяем мнение Всемирной федерации гемофилии, что целью лечения является профилактическая терапия, и поддерживаем усилия российских властей по постоянному улучшению качества помощи людям, страдающим этим заболеванием».

«В России зарегистрировано почти 6000 пациентов с гемофилией А<sup>1</sup>, а по оценке Всероссийского общества гемофилии людей, страдающих этим заболеванием в нашей стране примерно 10000-12000<sup>2</sup>, – отметил Юрий Жулев, президент Всероссийского общества гемофилии. – В лечении гемофилии достигнуты огромные успехи, позволяющие людям с этим серьезным заболеванием жить активной и насыщенной жизнью».

Возможность применения препарата **АДВЕЙТ** является важным событием в жизни российских пациентов, страдающих гемофилией, позволяющим снизить число кровотечений. Применение препарата **АДВЕЙТ** позволит перейти с лечения кровотечений на их профилактику, с целью сведе-

ния к нулю общего числа кровотечений. Исследования показали, что у детей даже 3-4 кровотечения в год оказывают негативное влияние на суставы, посещение школы и ухудшает качество жизни<sup>3</sup>. А пациенты с 0-1 кровотечением в год имеют здоровые суставы и могут вести нормальную активную жизнь<sup>4</sup>.

Компания Baxter в России продолжает активно работать как с сообществом пациентов с гемофилией, так и с работниками здравоохранения. Одним из примеров этой работы является запуск мобильного приложения «Гемофилия»<sup>5</sup>, позволяющего больным отслеживать введение препарата, устанавливать напоминания о необходимости его введения и следить за своим здоровьем на ежедневной основе. Также приложение предлагает полезные материалы и ссылки на информационные ресурсы.

Препарат **АДВЕЙТ** имеет высокий уровень эффективности и безопасности. Данные, полученные за последние 10 лет в ходе 12 интервенционных клинических исследований, в которые было включено более 1500 пациентов, позволили подтвердить безопасность и эффективность препарата **АДВЕЙТ**.

При применении препарата **АДВЕЙТ** возможно регулирование уровня фактора VIII в крови в зависимости от индивидуальных особенностей организма. Появление в России рекомбинантного фактора VIII открывает новые возможности терапии пациентов с гемофилией

Препарат **АДВЕЙТ** зарегистрирован в 62 странах мира, включая США, Канаду, 27 стран Европейского Союза, Аргентину, Австралию, Бразилию, Чили, Китай, Колумбию, Хорватию, Эквадор, Гонконг, Исландию, Ирак, Израиль, Японию, Кувейт, Макао, Малайзию, Мексику, Новую Зеландию, Норвегию, Панаму, Пуэрто-Рико, Россию, Сербию, Сингапур, Южную Корею, Суринам, Швейцарию, Тайвань, Тунис, Турцию, Украину, Уругвай и Венесуэлу.

Препарат **АДВЕЙТ** уже более десяти лет применяется в клинической практике. За это время в мире было использовано более 15 миллиардов МЕ.

## О компании Baxter International:

Baxter International Inc. через свои дочерние компании разрабатывает, производит и реализует продукцию, которая спасает и поддерживает жизнь людей, страдающих гемофилией, иммунными нарушениями, онкологическими и инфекционными заболеваниями, заболеваниями почек, получивших травмы и страдающих от других хронических и острых заболеваний. Являясь глобальной диверсифицированной компанией в области здравоохранения, Baxter использует уникальное сочетание опыта и знаний в области медицинского оборудования, фармацевтики и биотехнологий для создания препаратов, способствующих повышению качества оказания помощи пациентам во всем мире.

<sup>1</sup> <http://www.hemophilia.ru/news/491-pismo-vog-v-mz-rf-po-kolichestvu-bolnyh-gemofiliey-v-registre-ministerstva.html>

<sup>2</sup> <http://ria.ru/interview/20140417/1004277520.html>

<sup>3</sup> Valentino et al. The Relationship between Specific Annual Bleed Rates and Health Outcomes among Children with severe Hemophilia A. ePoster oral. ISTH 2013.

<sup>4</sup> Fischer K, Astermark J, van der Bom JG, et al. Prophylactic Treatment for Severe Hemophilia: Comparison of an Intermediate-Dose to a High-Dose Regimen. Hemophilia. 2002;8(6):753-760.

<sup>5</sup> [http://www.baxter.com.ru/press\\_room/features/2013/hemophilia\\_smartphone.html](http://www.baxter.com.ru/press_room/features/2013/hemophilia_smartphone.html)



# ФЕЙБА: более 30 лет успешного применения у пациентов с ингибиторной формой гемофилии

## ФЕЙБА ПРЕДОТВРАЩАЕТ КРОВОТЕЧЕНИЯ...

- профилактика снижает частоту кровотечений на 72,5% по сравнению с терапией «по требованию», по результатам рандомизированного сравнительного исследования PROOF<sup>1</sup>.

## ЛЕЧИТ, КОГДА ОНИ ПРОИСХОДЯТ...

- эффективность при кровотечениях составляет 96% \*<sup>2</sup>.
- эффективность при гемартрозах после 1–3 введений составляет 89,3%, согласно результатам крупного ретроспективного исследования<sup>†3</sup>.
- эффективность при гемартрозах через 24 часа после однократного введения составляет 95,2%, согласно результатам проспективного исследования FENOC<sup>4</sup>.

## ПРЕПАРАТ ФЕЙБА НЕОБХОДИМ В ВАШЕМ ВРАЧЕБНОМ АРСЕНАЛЕ

- так как больные по-разному отвечают на терапию препаратами с шунтирующим механизмом действия<sup>4,5</sup>.

\* 134 кровотечения в 3-летнем проспективном исследовании с участием 10 пациентов.  
† 298 кровотечений во французском исследовании с участием 60 пациентов.

Ссылки: 1. Antunes S et al. Haemophilia 2013; 1–8. 2. Negrier C and the French FEIBA Study Group. Haemophilia 1998; 4: 238, Abstract 330. 3. Negrier C et al. Thromb Haemost 1997; 77: 1113–1119. 4. Astermark J et al. Blood 2007; 109: 546–551. 5. Teitel J et al. Haemophilia 2007; 13: 256–263.

Бакстер (Baxter) и ФЕЙБА (FEIBA) являются зарегистрированными товарными знаками компании Baxter International Inc.

**ФЕЙБА**  
Антиингибиторный коагулянтный комплекс

**Baxter**

За дополнительной информацией обращайтесь:  
ЗАО Компания «Бакстер»  
Москва, Ленинградское ш., д. 16А, стр. 1.  
Тел. +7 (495) 647 68 07, факс +7 (495) 647 68 08  
[www.baxter.com](http://www.baxter.com), [www.baxter.ru](http://www.baxter.ru)



Одним из самых тяжелых осложнений терапии гемофилии остается развитие ингибитора к фактору крови. Для ингибиторной формы заболевания характерно развитие длительных трудно останавливаемых кровотечений, в том числе и угрожающих жизни, из-за абсолютной неэффективности стандартной гемостатической терапии концентратами факторов. Лечение кровотечений при ингибиторной гемофилии проводится препаратами с шунтирующим механизмом действия – эптаког альфа (активированный) и антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК).

Антиингибиторный коагулянтный комплекс (Фейба) - гемостатический препарат с шунтирующим механизмом действия, получаемый из плазмы крови человека. Препарат показан для лечения и профилактики кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А и В и для длительной терапии при проведении программы индукции иммунной толерантности.

АИКК используется в мире более 30 лет и зарегистрирован более, чем в 50 странах как препарат первой линии для лечения кровотечений при гемофилии с высоким титром ингибитора. Это единственный препарат, показанный для проведения длительной профилактической терапии у пациентов с ингибиторами в высоком титре.

Убедительные данные о высокой эффективности АИКК в режиме профилактики получены в международном клиническом исследовании, в котором участвовали пациенты из России. Было показано, что при назначении препарата в средней дозе 85 Ед/кг массы тела через день общее количество кровотечений в год снижается на 72,5% по сравнению с лечением «по требованию».

На основании международных исследований и клинического опыта, было выявлено, что примерно у 1/3 пациентов с ингибиторной гемофилией наблюдается индивидуальный ответ на препараты эптаког альфа и АИКК, т.е. они лучше отвечают на терапию каким-либо одним препаратом. Поэтому, если в течение 24 часов при кровотечении в сустав или мышцу нет ответа на терапию одним препаратом, необходимо произвести замену препарата на другой.

В 2015 году препарат Антиингибиторный коагулянтный комплекс (Фейба) включен в Перечень препаратов, закупаемых по программе «7 нозологий».

Таким образом, люди с ингибиторной гемофилией имеют возможность получить адекватное лечение, что позволит улучшить качество жизни и избежать инвалидизации.



# ИНТЕРАКТИВНАЯ ОБУЧАЮЩАЯ ПРОГРАММА ДЛЯ ДЕТЕЙ С ГЕМОФИЛИЕЙ И ИХ РОДИТЕЛЕЙ

## ФАКТОР и его команда – помощники в борьбе с гемофилией

«Фактор» - супергерой, который знает



- ✓ Что такое гемофилия
- ✓ Как ее лечить
- ✓ Как проводить домашнее лечение
- ✓ Какие правила жизни при гемофилии
- ✓ Какими видами спорта можно заниматься
- ✓ Что делать в экстренной ситуации

## ХОЧЕШЬ УЗНАТЬ БОЛЬШЕ?

### ПРИХОДИ НА ШКОЛУ ГЕМОФИЛИИ

«Фактор и его команда» станут твоими друзьями и помогут найти ответы на все вопросы

Все подробности о проведении **школы гемофилии** ты можешь узнать в Центральном офисе Всероссийского общества гемофилии и в обществе гемофилии в твоём регионе, а также на сайте [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru).

Проект разработан при участии Всероссийского общества гемофилии



При поддержке:



CIS/CF8/0001/13

**CSL Behring**  
Biotherapies for Life™





# Октанат®

Фактор VIII человека,  
естественно  
стабилизированный  
фактором Виллебранда

## Октанат® - стремясь к успеху, все преодолеешь

- В настоящее время проводится глобальное наблюдательное исследование по индукции иммунной толерантности
  - Одобрено для терапии по программе индукции иммунной толерантности в Германии, России,<sup>3</sup> Бразилии, Колумбии и Эквадоре
- Низкая частота (4,4% клинически значимых случаев) развития ингибиторов у ранее нелеченных пациентов<sup>1,2</sup>
- Нет развития ингибиторов у ранее леченных пациентов<sup>1,2</sup>
- Опыт клинического применения более 16 лет

#### Ссылки

1. Klukowska A et al. Haemophilia 2011; 17(3): 399-406
2. Klukowska A et al. Haemophilia 2013; 19(4): e257-e258
3. Инструкция по медицинскому применению препарата Октанат.  
Рег номер П № 016162/01

119002, Москва  
Денежный пер., д.11, стр. 1  
Тел.: +7(495) 785 45 55  
Факс: +7(495) 785 45 58  
[www.octapharma.com](http://www.octapharma.com)  
[www.octapharmarua.com](http://www.octapharmarua.com)

Перед назначением, пожалуйста, ознакомьтесь с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения Октанат, одобренной в РФ. Компания Октафарма не рекомендует применять препараты способами, отличными от описанных в инструкции по применению.

**octapharma**

За безопасное и оптимальное использование плазмы и протромбинов

## Гемоктин – природный тип фактора

Природная комбинация фактора свертывания крови VIII с фактором Виллебранда

- ▶ Тщательный выбор сырья
- ▶ Безопасность благодаря эффективной двойной вирусинактивации
- ▶ Действенный и щадящий способ очистки
- ▶ Физиологические параметры стабильности
- ▶ Высокая клиническая эффективность при
  - ▶ Домашнем лечении гемофилии А
  - ▶ Терапии при хирургических вмешательствах
  - ▶ Индукции иммунной толерантности при ингибиторных формах гемофилии А
- ▶ Великолепная переносимость
- ▶ Удобство применения
- ▶ Хранение при комнатной температуре 2 года
- ▶ Полный комплект принадлежностей для приготовления и введения в/в раствора



**Защита на протяжении всей жизни**





Плавание оказывает комплексное оздоровительное воздействие на организм человека. При выполнении упражнений в воде задействуются практически все группы мышц, благодаря чему происходит пропорциональное формирование фигуры.

Правильный выбор стиля при плавании в бассейне способствует исправлению проблем с позвоночником, разгружая межпозвоночные диски. Движение в воде эффективно сжигает лишние калории. Вспомните аппетит, который появляется после продолжительного плавания. Регулярные занятия плаванием оказывают благотворное влияние на кровеносную систему, опосредованно снижая артериальное давление, нормализуя сердечную деятельность, улучшая эластичность сосудов. Профессиональные пловцы потребляют в день больше калорий, чем силовые атлеты, не прибавляя в весе. Комплексные нагрузки – вот чем полезно плавание в бассейне: во время плавания активно укрепляются все мышцы. Плавание к тому же наиболее безопасный вид спорта, так как шанс получить травму минимален, именно поэтому всем рекомендуется с детства посещать бассейн. Плавание положительно влияет на лечение, особенно в сочетании с лечебной гимнастикой.



а



б



в



г



д



е



а



б



в



г



д

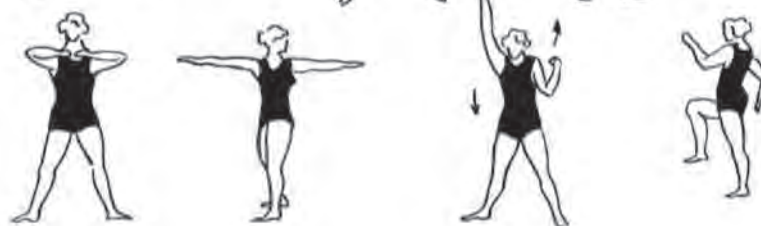
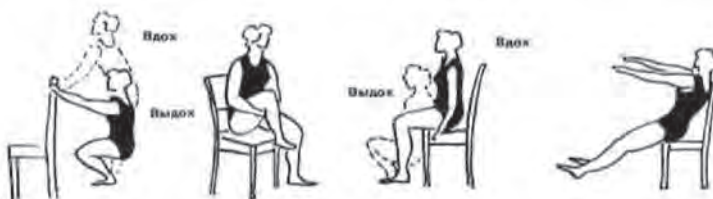


е



Лечебная гимнастика и физкультура – это оздоровительная форма занятий, необходимая любому человеку и состоящая из двигательных минимумов ходьбы, элементов бега и плавания. Занятие физкультурой положительно воздействует на опорно-двигательный аппарат.

Напомним, что любые манипуляции со своим телом на начальном этапе должны проходить под наблюдением опытного квалифицированного специалиста.







Среди многочисленных средств физической культуры, применяемых с целью укрепления здоровья и гармоничного развития всех мышц тела человека, большое место занимает гантельная гимнастика. Её преимущество заключается в том, что отягощение гантелями разнообразных естественных движений усиливает их воздействие на мышцы. Особенно важно, что с помощью гантельной гимнастики можно добиться развития тех мышц, которые далеко не в полной мере получают нагрузку в повседневной работе. По мере роста силы мышц, а также для исполнения различных по характеру упражнений требуются разные веса и гантели.

**РЕКОМЕНДАЦИИ:** Для определения состояния своего здоровья желающим заниматься гантельной гимнастикой следует пройти медицинский осмотр. Только с разрешения врача можно приступать к занятиям.

Вначале вес гантелей должен соответствовать силе занимающихся. Первоначальный вес гантелей определяется следующим образом: в обе руки берут гантели и стоя поднимают их на прямых руках через стороны 5-8 раз подряд. Если такое упражнение начинающий может проделать без затруднения, то вес взятых гантелей будет подходящим для начала занятий. Для контроля правильности выполняемых движений первое время хорошо заниматься перед зеркалом, да и в дальнейшем неплохо следить за своими движениями с его помощью. Занятия гантельной гимнастикой можно проводить один раз в сутки, избрав для этого любое время: утро, день, вечер. В утренние часы занятия следует начинать после пятиминутной прогулки; в дневное или вечернее время заниматься гантельной гимнастикой можно не ранее чем через два часа после приема пищи. Упражнения с гантелями следует делать с интервалами продолжительностью около минуты - двух. После каждого проделанного упражнения надо, положив гантели, отдохнуть, прохаживаясь и расслабляя мышцы. Только когда дыхание придет в норму, можно приступить к выполнению следующего упражнения. При выполнении упражнения ни в коем случае нельзя задерживать дыхание. Это вредно влияет на организм, понижая его работоспособность. Правильное дыхание, наоборот, способствует повышению работоспособности. Вдох всегда нужно делать в момент расслабления мышц при разгибании туловища, поднимании рук вверх, расширении грудной клетки. Выдох должен совпадать с моментом максимального напряжения мышц, особенно при напряжении мышц живота, при сгибании туловища, опускании рук вниз, при сужении грудной клетки. Каждое упраж-

нение надо стремиться выполнять в среднем темпе, ритмично и без рывков; при этом необходимо чувствовать напряжение на всем пути движения тяжести. В начале движения не нужно делать рывков, от которых вес пролетает значительную часть своего пути по инерции. В основном количество повторений выполняемого упражнения определяется по самочувствию. Если выполнять упражнение становится трудно, следует прекратить выполнение данного упражнения. Нет смысла namного увеличивать количество повторений упражнения, так как большое количество повторений больше изнуряет мышцы, чем выработывает в них силу. Поэтому рекомендуется, после того как количество повторений того или иного упражнения достигнет 10-16 раз, не увеличивать эту цифру, а прибавить вес гантелей на 0,5 - 1 кг, снизив в первое время после увеличения их веса количество повторений до минимального. После занятия необходимо принять водную процедуру в любой форме (обтирание, обливание, душ, ванна). Рекомендуется вести журнал, в котором вы будете отмечать свои тренировки, количество упражнений и вес, с которым они были выполнены.

В тренировках занимающихся гантельной гимнастикой могут быть перерывы по различным причинам. В таких случаях, если перерыв был непродолжительным, тренировки следует продолжать по тому же комплексу, но с меньшим количеством повторений. Когда же из-за более длительного перерыва тренированность организма значительно понизилась, особенно если причиной его является травма или кровоизлияние в сустав, необходимо снизить вес гантелей и количество повторений. При болевых ощущениях необходимо прекратить выполнение упражнений и проконсультироваться с врачом. При плохом самочувствии по любой причине (головная боль, недомогание, повышенная температура, воспаление горла и пр.) проводить занятия не рекомендуется.

### Упражнения с гантелями



Рис. 1)

**Упражнение 1** (рис. 1) для мышц, сгибающих пальцы рук.  
**Исходное положение:** в руке теннисный мяч.

**Выполнение:** сжимать теннисный мяч в одной руке или в обеих руках два теннисных мяча.

**Дыхание:** равномерное, без задержек.



Рис. 2)

**Упражнение 2** (рис. 2) для передних групп мышц предплечья (ладонное сгибание).

**Исходное положение:** сидя на стуле, предплечья положить на бедра, кисти - немного впереди коленей, ладони обращены вверх.  
**Выполнение:** кистей вверх. Предплечья не отрываются от бедер.

**Дыхание:** равномерное, без задержек.



Рис. 3)

**Упражнение 3** (рис. 3) для задних групп мышц предплечий (тыльное разгибание).

**Исходное положение:** то же, что во втором упражнении, но ладони обращены вниз.  
**Выполнение:** поднимать кисти вверх, не отрывая предплечий от бедер.

**Дыхание:** равномерное, без задержек.



Рис. 4)

**Упражнение 4** (рис. 4) для бицепсов

**Исходное положение:** основная стойка, ладони обращены к бедрам.

**Выполнение:** сгибать руки в локтях, поднимая гантели к плечам.

**Дыхание:** вдох при поднимании, выдох при опускании рук.



Рис. 5)

**Упражнение 5** (рис. 5) для трехглавых разгибателей плеч и мышц лопаток.

**Исходное положение:** туловище наклонено вперед до горизонтального положения, руки согнуты в локтях, локти прижаты к бокам туловища, ладони обращены вперед.

**Варианты:** «а» - то же, но ладони обращены внутрь; «б» - то же, но ладони обращены назад.

**Выполнение:** одновременно или попеременно разгибать обе руки в локтевых суставах, не разгибая при этом туловища.

**Дыхание:** вдох при разгибании, выдох при сгибании.

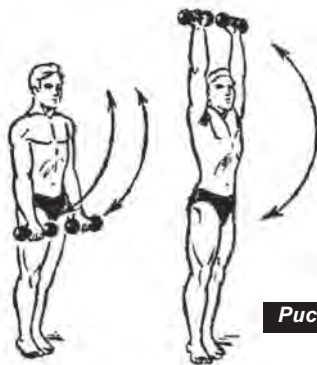


Рис. 6)

**Упражнение 6** (рис. 6) для мышц плечевого пояса.

**Исходное положение:** кисти у передней поверхности бедер, ладони обращены к бедрам.

**Выполнение:** одновременно или попеременно поднимать прямые руки вверх.

**Дыхание:** вдох при поднимании и выдох при опускании.

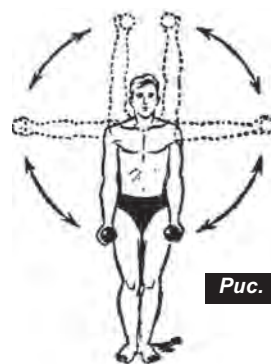


Рис. 7)

**Упражнение 7** (рис. 7) для мышц плечевого пояса и сгибателей плеч.

**Исходное положение:** основная стойка, кисти рук находятся с боков бедер, ладони обращены к бедрам.

**Выполнение:** поднимать прямые руки через стороны вверх.

**Дыхание:** вдох при поднимании, выдох при опускании.



Рис. 8)

**Упражнение 8** (рис. 8) для мышц верхнего плечевого пояса (для грудных и передних пучков дельтовидных мышц).

**Исходное положение:** лежа спиной на скамье или на полу, руки отведены в сторону, ладони кверху.

**Выполнение:** поднимать прямые руки вперед.

**Дыхание:** вдох при опускании, выдох при поднимании.



Рис. 9)

**Упражнение 9** (рис. 9) для мышц всего плечевого пояса.

**Исходное положение:** лежа спиной на скамье или полу, руки вдоль туловища, кисти у бедер, ладони книзу.

**Выполнение:** поднимать прямые руки вперед с последующим опусканием прямых рук за голову. Кисти с гантелями описывают полукруг.

**Дыхание:** вдох при поднимании рук за голову, выдох при опускании рук к бедрам.

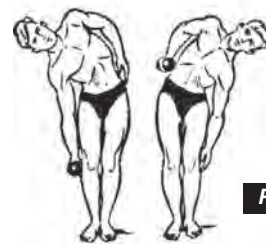


Рис. 10)

**Упражнение 10** (рис. 10) для косых и боковых мышц живота.

**Исходное положение:** основная стойка, обе гантели находятся в одной руке.

**Выполнение:** наклоны туловища в стороны. Одна рука, сгибаясь, поднимается вдоль туловища вверх выше пояса, другая, разгибаясь, опускается вниз до колена. Колени не сгибаются.

**Дыхание:** вдох при наклоне в сторону руки, держащей гантели, выдох при наклоне в сторону руки без гантелей.

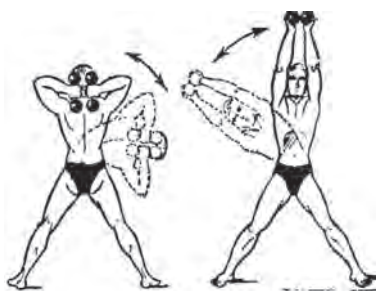


Рис. 11)

**Упражнение 11** (рис. 11 и 11а) для мышц поясницы, широчайших и поднимающих ребра.

**Исходное положение:** ступни ног расставлены в стороны пошире, кисти рук с гантелями прижаты к затылочной части головы. Вариант «а»: гантели подняты вверх над головой.

**Выполнение:** наклонять туловище в стороны, не сгибая коленей.

**Дыхание:** вдох во время выпрямления туловища, выдох во время сгибания туловища в стороны.

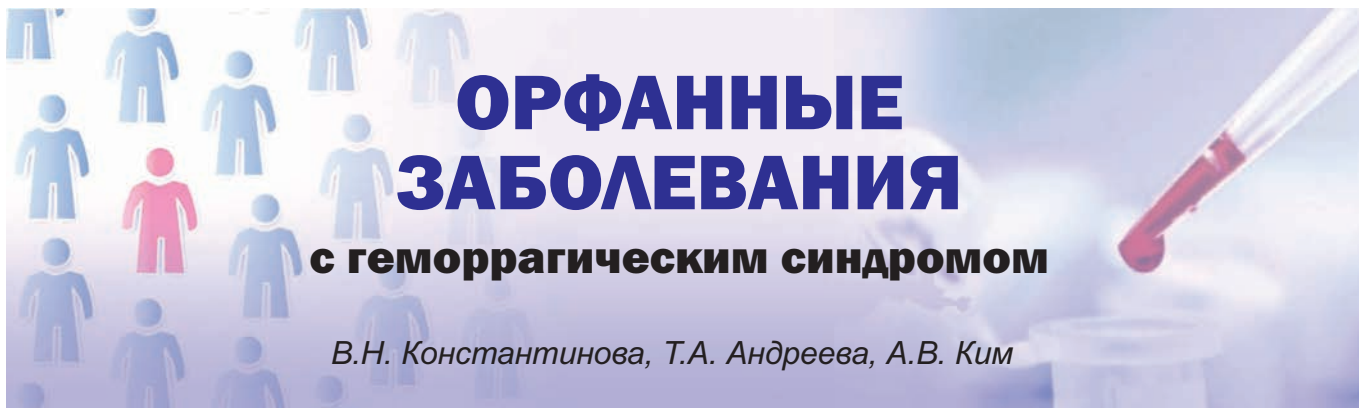
**Каждому человеку полезны бассейн и физические нагрузки. С большой уверенностью можно утверждать, что больным гемофилией необходимы физические нагрузки, но по мере возможности. Нормально развитые мышцы придают нашим движениям уверенность, мы не так часто спотыкаемся на ровном месте, суставы меньше травмируются – меньше кровотечений, больше свободы в движениях и, следовательно, выше цели в жизни!**

**Не закливайтесь на своем диагнозе. Старайтесь жить полной жизнью и помните, что движение может заменить разные лекарства, но ни одно лекарство не в состоянии заменить движение.**

С уважением,  
Алексей Шустов



**От редакции: Уважаемые читатели! Мы все уже привыкли к термину «орфанные заболевания», считая, что гемофилия «А» и «В» и болезнь фон Виллебранда – характерные представители этой группы редких болезней. Предлагаем вашему вниманию статью, которая расширяет наше привычное представление о редких (орфанных) заболеваниях и объясняет, как и откуда этот термин появился.**



**О**рфанные (сиротские) заболевания (от англ. «orphan» – сирота) – это заболевания, встречающиеся крайне редко среди населения.

Впервые термин «орфанные заболевания» появился в Соединенных Штатах Америки в 1983 году при принятии законодательного акта «Orphan Drug Act» («Акт об орфанных лекарственных средствах»). В этом документе были зарегистрированы 1600 болезней, причины возникновения которых и методы лечения были слабо изучены. Этот документ в последующем уточнялся, и в Акте от 2002 года орфанные заболевания определены как болезни, затрагивающие менее 200 000 человек в США, т.е. менее одного на 1500 человек.

В большинстве европейских стран к орфанным заболеваниям относятся болезни, встречающиеся менее чем у одного из 2000 человек, в Японии – менее чем у одного из 2500 человек. Кроме того, эти заболевания и состояния обязательно должны быть угрожающими жизни или хроническими, неизлечимыми, а для их изучения и лечения необходимы совместные усилия специалистов всего мирового сообщества.

В России об орфанных заболеваниях заговорили лишь в последние годы, когда значительно улучшились возможности диагностики и лечения многих патологических состояний, в том числе, редких болезней.

Проводимые Правительством РФ реформы по модернизации здравоохранения позволили разработать и внедрить в повседневную практику работы врачей систему ДЛО (дополнительного лекарственного обеспечения), в том числе для больных редкими заболеваниями. С 2005 года пациенты, страдающие гемофилией «А» и «В» и болезнью Виллебранда получают современные препараты концентратов факторов свертывания крови, что значительно улучшило качество оказания им помощи, позволило внедрить программы домашнего и профилактического лечения. Программа ДЛО действовала до 2008 года.

С 2008 года, согласно Приказу Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации № 162-н от 4 апреля 2008 года была утверждена программа лекарственного обеспечения высокозатратных нозологий, то есть заболеваний, требующих для лечения наиболее дорогостоящих лекарственных препаратов. В перечень высоко затратных нозологий вошли всего 7 категорий заболеваний, в том числе гемофилия «А» и «В», болезнь Виллебранда. Согласно этому Приказу пациенты получают дорогостоящие концентраты факторов свертывания крови лишь на основании подтвержденного диагноза, вне зависимости от наличия той или иной степени инвалидности. Это решение Правительства РФ позволило кардинально улучшить обеспечение всех страдающих гемофилией и болезнью Виллебранда современными кровоостанавливающими препаратами, несмотря на то, что многие

больные с легкими и среднетяжелыми формами заболеваний не имеют инвалидности.

Однако пациенты с другими, более редкими нарушениями свертывающей системы крови, не имели возможности получать современные лекарственные препараты.

Ситуация изменилась в связи с принятием Федерального закона № 323-ФЗ от 21 ноября 2011 года «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». В статье 44-й «Медицинская помощь гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями» дается определение орфанным заболеваниям и определяется порядок оказания им лекарственной помощи.

Согласно этой статье, редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев на 100 000 населения. В статье указывается, что перечень таких заболеваний и необходимых для их лечения лекарственных препаратов законодательно утверждается и отражается на официальных сайтах в Интернете.

Постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 года № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента» утвержден список заболеваний, которым на законодательном уровне придан статус орфанных и которые подлежат лекарственному обеспечению из средств региональных бюджетов.

Раздел 4 Постановления посвящен «Наследственным дефицитам факторов II, VII, X», то есть нарушениям свертывающей системы крови, обусловленным врожденным дефицитом факторов II, VII, X.

Дефицит фактора II – гипопротромбинемия. Врожденный дефицит фактора свертывания крови II – крайне редкое заболевание; чаще встречается приобретенный дефицит в сочетании с дефицитом других факторов свертывания крови.

Первые описания дефицита фактора II принадлежат S. van Creveld (1954) и A. Quick с соавторами (1955).

Ген, кодирующий в организме образование фактора II, расположен на 11-й хромосоме, т.е. наследование заболевания не связано с полом – с одинаковой частотой болеют и женщины, и мужчины. Считается, что один носитель этого дефекта приходится на 2 – 5 млн. человек. В настоящее время в мировой литературе описано 40 семей с этим заболеванием.

Клинически геморрагический синдром, т.е. кровотечения, могут быть обусловлены не только дефицитом фактора II, но и аномалиями строения его молекулы, так называемыми диспротромбинемиями. Встречаются комбинированные формы нарушения активности фактора II – сочетания дефицита и аномалии строения белка – гиподиспротромбинемии.

В плазме крови в среднем содержится около 0,1 г/л (или 8800 нМ) протромбина. Минимальный уровень активности фактора II, при котором не возникают кровотечения, составляет 40%. После внутривенного введения в организм человека период полужизни фактора II составляет 3-4 суток.

Тяжесть кровотечений соответствует выраженности дефицита протромбина: спонтанные синячки, носовые, десневые, маточные кровотечения резко выражены при уровне фактора II до 5%, но возможны и при его активности в пределах 10 – 15%. Послеоперационные, послеродовые, посттравматические кровотечения, кровотечения после удаления зубов возможны даже при уровне активности протромбина 15-20%.

Лечение дефицита протромбина (как и диспротромбинемий) осуществляется путем заместительной терапии одногруппной свежезамороженной плазмой или концентратами протромбинового комплекса.

При использовании свежезамороженной плазмы первоначально назначается нагрузочная доза не менее 15 мл/кг массы тела, с последующим применением поддерживающих доз по 3 – 6 мл/кг каждые 24 – 48 часов. Такой режим дозирования позволяет поддерживать активность протромбина на уровне не менее 25%.

При необходимости достижения более высоких показателей активности протромбина используются концентраты протромбинового комплекса, содержащие помимо фактора II другие факторы свертывания крови (не существует препаратов, содержащих изолированный фактор II): «Октаплекс» – вводится внутривенно медленно в дозе 20 – 30 МЕ/кг; «Фейба» используется в дозе до 50 – 100 МЕ/кг. Однако применение этих препаратов при травмах и хирургических вмешательствах необходимо тщательно контролировать, дабы не допустить повышения активности фактора II более 50%, поскольку при использовании данных препаратов происходит значительно большее повышение активности других факторов протромбинового комплекса – VII, X, что предрасполагает к тромбоэмболическим осложнениям. В связи с этим, повторное использование данных концентратов рекомендуется не ранее чем через 48 часов.

«Протромплекс-600» также комбинированный препарат факторов протромбинового комплекса, однако за счет более стабильного содержания в нем отдельных факторов, а также наличия в достаточно высоких концентрациях антипротромбина 3, протенина С, гепарина, обеспечивающих профилактику тромбоэмболических эпизодов, возможно рассчитать более точную дозу препарата по формуле: доза препарата для возмещения дефицита фактора II (в МЕ) = массе тела пациента (кг) × на желаемое повышение уровня фактора II (%) × на 0,5.

При носовых кровотечениях и обильных менструациях возможно применение в обычных дозах транексамовой (по 1.0 грамму – 3-4 раза в сутки) или 5%-аминокапроновой кислоты (по 50 мг/кг (20 мл) 4 – 6 раз в сутки). При травмах и операциях эффективны местные кровоостанавливающие препараты (гемостатическая губка, Тахокомб®, Тисукол® и другие).

Обычно ограничений в диете таким пациентам не устанавливаются, однако рекомендуется воздерживаться от алкоголя, чтобы не произошло лишнего повреждения функции печени. Также следует ограничивать препараты, подавляющие агрегационную функцию тромбоцитов, гепатотоксичные (влияющие на печень).

Дефицит фактора VII – гипопроконвертинемия. Дефицит фактора VII впервые был описан В. Alexander с соавторами в 1951 году.

Ген, кодирующий образование фактора VII, расположен на 13-й хромосоме. Наследование заболевания происходит по аутосомному типу, т.е. не связано с полом и одинаково распространено среди женщин и мужчин.

Считается, что на 500 000 новорожденных приходится один носитель данного заболевания. По распространенности врожденная гипопроконвертинемия следует за гемофилией и болезнью Виллебранда.

Встречается приобретенный дефицит фактора VII, обычно сопряженный с приобретенным дефицитом других факторов протромбинового комплекса (например, при приеме внутрь антикоагулянтов, при патологии печени, эндогенном К-гиповитаминозе при механической желтухе и кишечном дисбактериозе).

Абсолютное содержание фактора VII в плазме крови составляет 0,005 г/л (или 10 нМ). Минимальный уровень фактора VII, обеспечивающий остановку кровотечений – 10-15%. Время полужизни фактора VII, введенного внутривенно, не превышает 4 – 6 часов.

При тяжелой форме заболевания (активность фактора VII не превышает 2%) первые проявления кровоточивости обнаруживаются уже при рождении – кефалогематомы и кровоизлияния в головной мозг, носовые и желудочно-кишечные кровотечения, пупочные кровотечения. Позже появляются кровоподтеки и синяки на коже, кровотечения из десен при прорезывании зубов, кровотечения при травмах. Особенно тяжелыми геморрагическими проявлениями глубокого дефицита фактора VII являются межмышечные гематомы и гемартрозы – кровоизлияния в суставы, в том числе спонтанные или после незначительной физической нагрузки или травмы. У пациентов с рецидивирующими гемартрозами формируется поражение опорно-двигательного аппарата, подобно тому, что развивается у больных гемофилией – по типу множественной деформирующей артропатии.

У женщин нередки обильные длительные менструальные кровотечения, из-за чего заболевание протекает тяжелее. Во время беременности при тяжелой форме дефицита фактора VII уровень последнего к моменту родов не возрастает, вследствие чего возможны тяжелые послеродовые кровотечения. При умеренном дефиците фактора VII может происходить некоторое его нарастание к концу беременности, и в этих случаях роды протекают без выраженной кровопотери. Однако в любом случае для пациенток с гипопроконвертинемией важны постоянный контроль и своевременная коррекция дефицита фактора VII.

Выраженный геморрагический синдром нередко сопровождается развитием хронической железодефицитной анемии.

В лечении гипопроконвертинемии используются одногруппная свежезамороженная плазма и концентраты фактора VII.

Свежезамороженную плазму вводят внутривенно в дозе 10 – 15 мл/кг 2-3 раза в сутки. Однако поскольку период полужизни введенного фактора VII очень короткий, трансфузиями плазмы сложно добиться повышения активности дефицитного фактора более 10%, а также длительно удерживать достигнутый уровень. Кроме того, столь массивные объемы вводимой плазмы трудно переносятся пациентами и чреваты различными осложнениями (синдром массивной трансфузии и т.п.).

В связи с этим в настоящее время для заместительной терапии используются концентраты фактора VII.

Существуют монокомпонентные препараты, содержащие только фактор VII, и концентраты протромбинового комплекса, в которые входят и другие факторы свертывания крови (используются в случае комплексного дефицита факторов протромбинового комплекса, в крайне редких ситуациях – при недоступности монокомпонентных препаратов фактора VII).

Так при расчете дозы препарата «Протромплекс-600» используется рекомендованная формула: доза препарата для возмещения дефицита фактора VII (в МЕ) = массе тела пациента (кг) × на желаемое повышение уровня фактора VII (%) × на 0,6.

Однако наибольшее распространение получили рекомбинантные препараты фактора VII активированного («НовоСэвен», «Коагил-VII»). Данные концентраты вводятся внутривенно в дозах 15 – 30 мкг/кг каждые 2-3 часа до остановки кровотечения.

В последнее время разработаны концентраты проконвертина, получаемые из плазмы крови, – Factor VII /Baxter/, Factor VII /Bio Products Laboratory/, Facteur VII /LFB/. Эти препараты вводятся внутривенно в дозе 5 – 10 МЕ/кг через 8-12 часов (при необходимости длительного поддержания высокой активности фактора VII).



При носовых и маточных кровотечениях применяют 5%-аминокапроновую или транексамовую кислоту в стандартных дозах. При травмах, операциях возможно применение местных гемостатиков (гемостатическая губка, Тахокомб®, Тисукол®). У женщин с обильными менструациями можно использовать гормональные препараты.

Ограничения в диете касаются только алкоголя. Необходимо также ограничивать прием лекарственных препаратов, особенно гепатотоксичных и нарушающих функцию тромбоцитов.

Дефицит фактора X – болезнь Стюарта-Прауэра. Впервые данный геморрагический диатез был описан J. H. Lewis с соавторами в 1953 году. Этой болезнью страдал фермер из штата Северная Каролина Rufus Stuart. У него активность фактора X не превышала 1%. В 1956 году Telfer с соавторами описали течение болезни у двадцатидвухлетней девушки Audrey Prower, проходившей обследование в университетском госпитале Лондона в связи с кровотечениями после удаления зубов и миндалин. Брат которой умер в 5-летнем возрасте от кровотечения после удаления миндалин. У мисс Prower активность фактора X не превышала 8%.

Ген, кодирующий образование фактора X, расположен на 13-й хромосоме. Наследование аутосомное, не связано с полом. Встречается это заболевание довольно редко – с частотой 1 случай на 1 миллион человек. В мире описано порядка 50 семей с данной патологией.

Приобретенный дефицит фактора X описан при амилоидозе, ожогах и онкологических заболеваниях. При патологии печени, механической желтухе, лечении антагонистами витамина K дефицит фактора X сочетается с приобретенным дефицитом других факторов протромбинового комплекса.

Содержание в плазме крови фактора X составляет в среднем 0,01 г/л (или 170 нМ). Минимальный уровень фактора, необходимый для остановки кровотечений, составляет 10 – 20%. Период полужизни внутривенно введенного фактора X составляет 48 – 56 часов.

Между клиническими проявлениями заболевания и активностью дефицитного фактора имеется соответствие. При тяжелых и очень тяжелых формах заболевания (активность фактора X – менее 2%) первые эпизоды кровотечений возникают уже при рождении или в ранние месяцы жизни. Это кровотечения из пупочной ранки, при обрезании, кровоизлияния в головной мозг, желудочно-кишечные кровотечения. Нередко они служат причиной летального исхода.

В случае умеренного дефицита фактора Стюарта-Прауэра (2 – 5%) кровотечения появляются несколько позже. У пациентов часты петехиально-пятнистые кровоизлияния в кожу, подкожные гематомы, длительные и обильные носовые и десневые кровотечения, особенно характерны изнуряющие маточные кровотечения. Изредка могут регистрироваться внутримышечные гематомы, гемартрозы. Хирургическое вмешательство, удаление зубов сопровождаются тяжелыми, подчас угрожающими жизни кровотечениями.

При легкой форме заболевания, когда активность фактора X находится в пределах 5 – 10%, часты маточные кровотечения, а также геморрагии при оперативных вмешательствах. Однако у таких пациентов нередки длительные периоды без каких-либо проявлений кровоточивости.

Латентная форма заболевания (уровень фактора X – более 10%) протекает бессимптомно, обычно геморрагический синдром отсутствует даже при травмах и операциях. Диагностируются латентные формы этой патологии обычно при лабораторном обследовании кровных родственников пациентов с тяжелыми формами заболевания.

У женщин с дефицитом фактора Стюарта-Прауэра описаны выкидыши в первом триместре беременности и тяжелые послеродовые кровотечения.

Лечат болезнь Стюарта-Прауэра путем заместительной терапии одногруппной свежезамороженной плазмой или концентратами протромбинового комплекса.

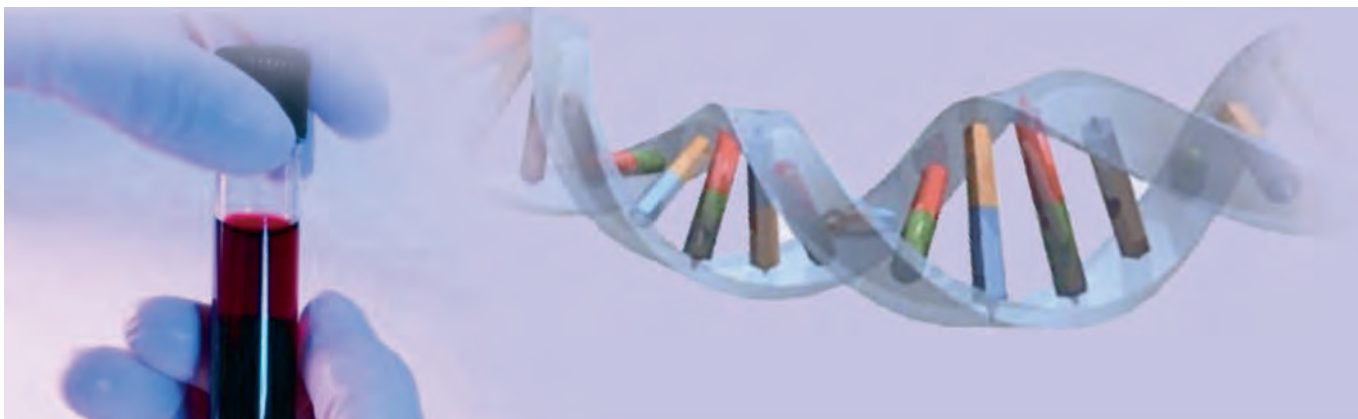
Когда для обеспечения гемостатического «прикрытия» операций используется плазма, первоначально возможно применение нагрузочной дозы не менее 15 – 20 мл/кг с последующим использованием поддерживающих доз 3 – 6 мл/кг 1 – 2 раза в сутки.

Поскольку не существует монокомпонентных концентратов фактора X, в лечении пациентов с болезнью Стюарта-Прауэра могут использоваться препараты протромбинового комплекса – «Октаплекс» (вводится внутривенно медленно в дозе 20–30 МЕ/кг); «Фейба» (используется в дозе до 50 – 100 МЕ/кг). Однако введение этих препаратов при травмах и хирургических вмешательствах необходимо тщательно контролировать, чтобы не допустить повышения активности фактора X более 50%, поскольку при использовании данных препаратов происходит значительное повышение активности других прокоагулянтов, в частности фактора II, имеющего значительно более длительный период полужизни, что предрасполагает к тромбозамболическим осложнениям. В связи с этим использовать данные концентраты рекомендуется 2 раза в неделю. При расчете дозы препарата «Протромплекс-600» используется рекомендованная формула: доза препарата для возмещения дефицита фактора X (в МЕ) = массе тела пациента (кг) × на желаемое повышение уровня фактора X (%) × на 0,6.

При носовых и маточных кровотечениях, также как и при выше описанных коагулопатиях, применяют 5%-аминокапроновую или транексамовую кислоту в стандартных дозах. При травмах, операциях возможно применение местных гемостатиков (гемостатическая губка, Тахокомб®, Тисукол®).

Ограничения в диете касаются только алкоголя. Необходимо также ограничивать прием гепатотоксичных и нарушающих функцию тромбоцитов лекарственных препаратов.

Необходимо отметить, что сегодня имеются все условия для полноценной диагностики причин кровотечений, а также для проведения своевременного обоснованного лечения геморрагических диатезов. Прогноз для жизни больных с орфанными коагулопатиями в современных условиях – благоприятный.



**От редакции:**

*Уважаемые читатели! В очередной раз мы предлагаем Вашему вниманию статью на тему, которая переходит из журнала в журнал. Переходит не потому, что её можно красочно преподнести, а потому, что это необыкновенно важно для наших семей. На сегодня нет необходимости ни для больных гемофилией мужчин, ни для женщин – носительниц гена гемофилии отказываться от рождения детей, из-за страха, что они унаследуют аномальный ген гемофилии. Генетика, незаслуженно гонимая в прошлом и заслуженно уважаемая в современном обществе, даёт нам сегодня в области появления здорового поколения не просто прикладные решения, а практические методики и для мужчин, больных гемофилией (через преимплантационную диагностику в виде выбора пола будущего ребенка в процедуре ЭКО), и для женщин - носительниц (через преимплантационную диагностику в процедуре ЭКО или через донорскую яйцеклетку). В статье рассмотрен аспект преимплантационной диагностики. Это очень дорогое исследование, которое можно провести только платно и которое делается в очень ограниченном количестве лабораторий. Оно намного сложнее и менее доступно, чем пренатальная диагностика, о которой мы писали и в прошлом номере журнала, и раньше. ВОГ не оставляет надежды добиться бесплатного проведения процедуры ЭКО для пациентов, наследственность которыхотягощена угрозой гемофилии, но это дело требует долгого и кропотливого труда.*

**В** настоящее время в России становится все больше и больше семей, в которых у родителей, входящих в группу риска по передаче наследственных тяжелых генетических заболеваний: муковисцидоза, нейропатии и др., то есть почти обреченных на рождение больных детей, появляются здоровые новорожденные, что подтверждается как педиатрами, так и генетиками.

Казалось бы, причем здесь муковисцидоз? Дело в том, что эта болезнь входит в ту же группу заболеваний, что и гемофилии «А» и «В», а также некоторые другие геморрагические заболевания. Это огромная (в настоящее время известно более нескольких сот заболеваний) группа моногенно наследуемых, т.е. передающихся по наследству болезней, которые вызываются мутацией всего одного гена.

Например, известно, что гемофилия «А», встречающаяся с частотой 1/10 000 новорожденных мальчиков, вызывается мутацией гена (обозначается - Xq28), кодирующего VIII фактор свертывания крови, находящийся в X хромосоме. Гемофилия «В», обнаруживаемая примерно в 5 раз реже, обусловлена недостаточностью фактора IX, что вызвано мутацией гена Xq27.1-q27.2, также расположенного в X хромосоме.

Возможность предупреждения передачи таких заболеваний по наследству появилась благодаря развитию преимплантационной генетической диагностики (ПГД), применяющейся уже достаточно давно в развитых странах мира и еще несколько лет назад недоступной нашим гражданам. Теперь, как видно из примера с пациентами с муковисцидозом, в России стало возможным прервать цепь наследования этих тяжелых, а в ряде случаев и смертельных болезней. Конечно, попытки предупредить рождение больных детей предпринимались и раньше. Классический путь выглядит следующим образом.

Родители из группы риска при планировании беременности проходят обследование в медико-генетическом центре, где проводят определение ДНК-маркеров мутаций, вызывающих данное заболевание.

Далее, в случае информативности родителей по мутациям, во время уже наступившей беременности делают биопсию ворсин хориона (прокол специальной иглой плодного яйца и аспирация нескольких клеток зародышевых оболочек).

Полученный материал исследовали генетики. Если оказывалось, что плод болен, беременность прерывали. Часто приходится прерывать несколько беременностей подряд, каждый раз вызывая не только серьезную психологическую травму у женщины, но и резко повышая риск осложнений, например, бесплодия.

Новая методика позволяет не допустить этой тяжелой ситуации, ведь диагностика проводится еще до наступления беременности, на стадии эмбриона.

Необходимо сразу отметить, что преимплантационная генетическая диагностика проводится в рамках программы экстракорпорального оплодотворения (ЭКО).

Экстракорпоральное оплодотворение применяется при лечении бесплодия по всему миру уже больше 30 лет. Основные этапы этого метода лечения следующие:

- 1) стимуляция работы яичников пациентки препаратами, обеспечивающими развитие сразу нескольких яйцеклеток, что обычно занимает 1,5 - 2 недели;
- 2) оплодотворение женских половых клеток, полученных в результате трансвагинальной пункции яичников, сперматозоидами супруга в лабораторных условиях;
- 3) культивирование (выращивание) эмбрионов в эмбриологической лаборатории в течение 5 суток;
- 4) перенос полученных эмбрионов в полость матки пациентки и ожидание теста на беременность.

При проведении преимплантационной генетической диагностики к этой клинической методике добавляются еще несколько этапов.

Сначала супругам надо обратиться в медико-генетический центр для определения мутаций. Затем наступает один из основных этапов, занимающий 1-2 месяца – создание специальных молекулярно-генетических зондов – праймеров, которые позволяют обнаружить мутации еще на стадии эмбриона, до переноса его в полость матки. Для этого генетикам будут необходимы образцы крови родителей, сперматозоиды отца, возможно, образцы крови больного ребенка, растущего в этой семье.

Далее семейной паре проводится обычное ЭКО, но с наступлением эмбриологического этапа добавляется еще одно отличие.

На третий день жизни эмбрионы человека обычно состоят из 6-8 клеток – бластомеров. Пока все клетки равноценны и потеря одной из них не опасна для дальнейшего развития эмбриона. Поэтому на этой стадии развития проводится биопсия одной из клеток эмбриона. Другой вариант выполнения биопсии, так же безопасный для эмбриона – биопсия на пятые сутки развития, но в этом случае биоптируют уже несколько клеток трофобласта, что повышает вероятность получения результата. Далее полученная клетка эмбриона исследуется генетиками на предмет наличия или отсутствия мутаций, приводящих к наследственному заболеванию. Затем «больные» эмбрионы уничтожают, а «здоровые» переносят в полость матки женщины.

Конечно, 100% гарантии успешного исхода быть не может, вероятность беременности при этой технологии составляет 30-35 % на одну попытку, что, впрочем, примерно соответствует вероятности наступления беременности в один менструальный цикл у здоровой семейной пары. Стоимость проведения подобного лечения составляет порядка 180-200 тысяч рублей за одну попытку, что обусловлено как сложностью лечения и подготовительного этапа, использованием дорогостоящего оборудования, так и тем, что для проведения подобной диагностики необходим большой штат специалистов высокого уровня.

Примером иных моногенно наследуемых болезней, диагностика которых уже отработана, могут быть и такие геморрагические заболевания, как врожденная глухота, поликистоз почек, фенилкетонурия, оптическая атрофия, а также смертельные (болезнь Тея-Сакса или спинальная амиотрофия Вердника-Гофмана и другие). В настоящее время благодаря отработанной технологии предупреждения передачи по наследству моногенных заболеваний с помощью ПГД, а также в случае обнаружения мутаций у родителей из группы риска стало возможным рождение здоровых детей в безнадежной ранее ситуации.

*Руководитель центра передовых репродуктивных технологий*

**П.А. Базанов**



# Болезнь Виллебранда: Под надёжным контролем

Болезнь Виллебранда (БВ) - самая частая форма среди врождённых геморрагических заболеваний. Заболевание было так названо по имени финского врача Эрика фон Виллебранда (E.von Willebrand), который в 1926 году опубликовал своё сообщение о необычных клинических наблюдениях. В отличие от уже известной тогда гемофилии, у его пациентов преобладали кровотечения не в полости органов и суставов, а из слизистых (из носа, дёсен), после удаления зубов, поверхностных порезов и т.д. При этом такие геморрагические проявления отмечались и у мужчин, и у женщин, т.е. не были сцеплены с одним полом, что также отделяло их от гемофилии. В дальнейшем было подтверждено, что развитие болезни, получившей имя Виллебранда, действительно не зависит от половой принадлежности и встречается примерно у 1% населения.

## Причины

Геморрагические проявления при БВ связаны с различными (количественными и качественными) нарушениями так называемого плазменного фактора Виллебранда (von Willebrand Factor, vWF), возникающими вследствие определённых генетических мутаций. Постоянное присутствие vWF в крови здоровых людей необходимо для экстренной остановки кровотечения в месте повреждения тканей. Установлено, что, во-первых, vWF обеспечивает нормальную функцию тромбоцитов, которые первыми закрывают собой бреши при повреждениях сосудистой стенки. А во-вторых, vWF стабилизирует и тем самым предохраняет фактор свертывания VIII от разрушения в кровеносном русле.

## Лечение

Поскольку при БВ повышенная кровоточивость обусловлена недостатком функционирующего vWF (в некоторых случаях сочетающимся с нехваткой также и фактора VIII), дефицит указанных факторов может быть восполнен путём стимуляции высвобождения эндогенного (собственного) vWF, а при недостаточной эффективности такого подхода, путём введения экзогенных vWF и фVIII. Последний подход в настоящее время считается основным в лечении БВ.

## О Гемате П®

Гемате П - это высокоочищенный концентрат фактора Виллебранда (vWF) и фактора свертывания VIII (фVIII) в оптимальном соотношении. В настоящее время Гемате П зарегистрирован для лечения пациентов с БВ более чем в 35 странах Европы, Азии и Северной и Южной Америки и представляет собой «золотой стандарт» в лечении БВ. В России препарат появился в 2011 году. Гемате П обладает рядом преимуществ, обуславливающих его уникальность, и среди них на первом месте - его высокая безопасность. В процессе производства используется уникальный этап пастеризации (многочасовое нагревание при температуре 60°C, отсюда и буква П в названии) для инактивации как оболочечных, так и безоболочечных вирусов, которые могут содержаться в донорской плазме крови. Помимо этого, данный процесс позволяет сохранить активность и физиологические свойства vWF и фVIII, которые в конечном продукте сопоставимы с таковыми в нормальной плазме крови человека. В частности, состав фракции высокомолекулярных мультимеров vWF в Гемате П очень близок распределению по молекулярной массе мультимеров vWF в нормальной плазме крови человека. В настоящее время доказано, что именно высокомолекулярные мультимеры vWF обладают наибольшей гемостатической активностью за счет множественных участков связывания с коллагеном и рецепторами мембран тромбоцитов. Содержание таких мультимеров более 90% и обеспечивает выраженный гемостатический эффект препарата.

На практике это нашло своё отражение в том, что высокие эффективность и безопасность Гемате П для лечения по требованию или проведения краткосрочной или долгосрочной профилактики, при выполнении хирургических вмешательств при различных типах БВ у взрослых и детей подтверждены результатами десятков клинических исследований с участием сотен пациентов из разных стран, охватывающими 30 лет опыта практического использования препарата. И в течение этого срока наблюдений при назначении Гемате П не было зарегистрировано ни одного случая передачи вирусов гепатита, ВИЧ 1-го и 2-го типов или прионов.

## Инновации

Компания CSLBehring гордится более чем вековыми традициями производства биопрепаратов для спасения жизней. Свою корпоративную историю CSL Behring ведёт с основания Эмилем фон Берингом, первым Нобелевским лауреатом в области медицины, компании Behringwerke в 1904 году. Научно-обоснованные инновации, внедрённые в производство, были и остаются основной ценностью компании, и благодаря им к настоящему моменту CSLBehring стала мировым лидером в терапевтической переработке плазмы.

## Ссылки

- [www.cslobehring.com](http://www.cslobehring.com)
- Л.П.Папаян. Болезнь Виллебранда: структура и функция фактора Виллебранда, классификация, клиническая картина и основные принципы диагностики. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии, 2012;11;4:5-11.
- Новости. Тромбоз, гемостаз и реология, 2012;3:4-5.
- И.С.Тарасова. Актуальные проблемы диагностики и лечения болезни Виллебранда. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии, 2012;11;2:42-47.
- Miesbach W. et al. Clinical use of Haemate® P in von Willebrand disease: A 25-year retrospective observational study. Thrombosis Research, 2015;135:479-484.



**От редакции: Уважаемые читатели журнала «Геминформ»!**

**В общество больных гемофилией последнее время поступает очень много вопросов от родителей, которые хотели бы получить консультацию в гематологическом отделении Морозовской детской клинической больницы, но не знают, как это сделать.**

**В связи с этим корреспондент нашего журнала встретила с заведующим гематологического отделения, д.м.н. Виктором Юрьевичем Петровым**

**Корреспондент:** – Добрый день, Виктор Юрьевич! Скажите, если родители пациента с подозрением на патологию свертывающей системы крови захотели сами обратиться за консультацией или их направил гематолог из детской поликлиники, с чего нужно начать?

**Виктор Юрьевич:** – Здравствуйте, уважаемые читатели журнала «Геминформ»!

В соответствии с Приказами Департамента здравоохранения г. Москвы № 1400 от 1 ноября 2009 года «Об организации оказания и учета стационарной медицинской помощи иногородним гражданам в лечебно-диагностических учреждениях Департамента здравоохранения г. Москвы» и № 1090 от 11 октября 2012 года консультативно-диагностическая и стационарная помощь гражданам РФ (не москвичам) оказывается бесплатно при наличии направления территориального органа Управления здравоохранения по месту жительства (министерства/управления здравоохранения города, области, республики).

При отсутствии указанных направлений консультативная помощь иногородним пациентам оказывается в рамках добровольного медицинского страхования (ДМС) платно. Стоимость консультации от 1800 до 3000 рублей, в зависимости от ученой степени и звания врача. Оплата в кассе больницы принимается круглосуточно. Для получения платной услуги необходимо, как и всем другим пациентам, записаться на приём к специалисту по телефону.

**Корреспондент:** – С иногородними пациентами понятно, а пациентам из Москвы как попасть к вам на консультацию и обследование, если это понадобится?

**Виктор Юрьевич:** – Оказание помощи маленьким пациентам сейчас регламентируется Приказом №494 от 19 мая 2012 года о Трёхуровневой системе оказания амбулаторно-поликлинической помощи детскому населению в г. Москве, которая включает в себя: первый уровень – амбулаторно-поликлинические учреждения, оказывающие первичную медико-санитарную помощь и некоторые виды специализированной медико-санитарной помощи (городские поликлиники); второй уровень – амбулаторно-поликлинические учреждения, оказывающие первичную медико-санитарную помощь и первичную специализированную медико-санитарную помощь – детские амбулаторные центры (окружные консультативно-диагностические центры); третий уровень – консультативно-диагностические отделения и центры, являющиеся структурными подразделениями стационарных учреждений г. Москвы.

Основаниями для направления из детской городской поликлиники в амбулаторный консультативно-диагностический центр являются:

- необходимость уточнить диагноз или стадию заболевания, определяющие особенности лечебной тактики;
- необходимость и возможность осуществить в ходе дообследования специальные инвазивные и неинвазивные лечебные и диагностические мероприятия;
- наличие диагноза у пациента, требующего оказания специализированной, в том числе высокотехнологической, медицинской помощи, которую можно осуществить амбулаторно или в условиях дневного стационара;
- отсутствие эффекта от проводимого лечения, необходимость коррекции проводимой терапии или индивидуального подбора лекарственных препаратов;
- отсутствие в городской детской поликлинике соответствующего специалиста или вида обследования, которые необходимы больному ребенку.

Пациент, направленный в специализированный центр (учреждение третьего уровня) должен предоставить:

- документ, удостоверяющий личность (свидетельство о рождении или паспорт);
- полис ОМС;
- выписку из амбулаторной карты (форма 027/у);
- направление (форма 057/у-04), заполненное лечащим врачом (для иногородних пациентов направление из территориального органа управления здравоохранением по месту жительства).

**Корреспондент:** – То есть, проще говоря, какие документы в соответствии с таким порядком, необходимо иметь родителям для получения ребенком медицинской помощи в Вашем центре или отделении?

**Виктор Юрьевич:** – Для получения медицинской помощи необходимо иметь на руках:

- 1) направление из поликлиники Департамента здравоохранения г. Москвы (для иногородних – направление территориального органа управления здравоохранением по месту жительства), наличие этих документов является основанием для оказания бесплатной помощи;
- 2) документ, удостоверяющий личность ребенка: свидетельство о рождении (для тех, кому ещё нет 14 лет, а для тех, кто старше, – паспорт).
- 3) полис ОМС;
- 4) выписку из медицинской документации, результаты проведенных лабораторных, инструментальных и других видов исследований по профилю заболевания пациента.

**Для посещения нашего центра необходимо записаться по телефону на прием к специалисту:**  
+7(499) 236-18-5-87, с 9.00 до 16.00, кроме субботы и воскресенья.

**Взрослые пациенты из регионов** могут получить консультацию в Научно-консультативном отделе коагулопатий ФГБУ ГНЦ МЗ РФ, имея при себе: паспорт, медицинский страховой полис, карточку пенсионного страхования и направление из территориального органа управления здравоохранением по месту жительства.

**Адрес:** г. Москва, Новый Зыковский проезд, д.4, тел.+7 (495) 612-29-12, с 9.00 до 16.00, кроме субботы и воскресенья.





**Профессор  
Дмитрий КУДАЙ:  
«Наши приоритеты –  
импортозамещение  
и производство  
оригинальных  
биотехнологических  
препаратов»**

**Группа компаний «ГЕНЕРИУМ» является крупнейшей биотехнологической компанией России, в которой организован полный цикл производства – от разработки молекулы до выпуска готового лекарственного препарата. «ГЕНЕРИУМ» занимает лидирующие позиции в области исследования, производства и продвижения оригинальных биотехнологических препаратов для лечения социально значимых заболеваний, успешно решает задачи по импортозамещению. О достигнутых результатах и перспективах развития группы компаний «ГЕНЕРИУМ» в беседе с главным редактором журнала «ГЕНЕРИУМ» рассказал генеральный директор ЗАО «ГЕНЕРИУМ», доктор медицинских наук, профессор Дмитрий Анатольевич Кудлай.**

– Дмитрий Анатольевич, группе компаний «ГЕНЕРИУМ» в сентябре этого года исполнилось 5 лет. Как удалось за такое короткое время достигнуть значительных результатов и занять лидирующие позиции в области биотехнологий?

– История группы компаний «ГЕНЕРИУМ» началась в 2009 году, когда на заседании Комиссии при Президенте Российской Федерации по модернизации и технологическому развитию экономики России было представлено 5 приоритетных фармацевтических проектов. На тот момент наша страна нуждалась в создании современного научного и производственного биотехнологического центра, который бы обеспечил прорыв в разработке и производстве современных генно-инженерных лекарственных препаратов для лечения социально значимых заболеваний. Этим задачам полностью отвечал проект «ГЕНЕРИУМ», поэтому в приложении к программе «Фарма-2020» он стоял на первом месте. Мы не обманули надежды. За несколько лет нам удалось создать не только современное фармацевтическое производство, но и собственную научно-исследовательскую базу, наладить эффективное сотрудничество с ведущими российскими и зарубежными научными биотехнологическими центрами. Конечно, в становлении группы компаний «ГЕНЕРИУМ» большую роль сыграла научно обоснованная стратегия развития продуктовой линейки. Наши препараты были представлены в основных сегментах российских федеральных программ лекарственного обеспечения. Мы производим и поставляем в медицинские учреждения страны первый отечественный препарат гормона роста Растан, онкологический препарат Филграстим, уникальный тест для диагностики туберкулеза Диаскинтест®, препарат для лечения ингибиторной гемофилии Коагил-VII, препарат для лечения рассеянного склероза Инфибета®. В 2011–2013 годах на российский рынок были выведены новые препараты для лечения гемофилии АОктофактор (МНН мороктоког альфа) и гемофилии В Иннонафактор (МНН наонаког альфа). В 2014 году начались клинические исследования препарата Ревелиза и доклинические исследования препарата имиглюцераза для лечения болезни Гоше. Совместно с центром молекулярной иммунологии (СІМ) мы провели клинические исследования препарата «Альмерия»

(нимотузумаб) – гуманизованного моноклонального антитела к рецептору эпидермального фактора роста (EGFR) и осуществляем трансфер препарата на территорию России в рамках государственного контракта с Минпромторгом Российской Федерации.

– Каких результатов добилась группа компаний «ГЕНЕРИУМ» в реализации программы импортозамещения и производстве биотехнологических лекарственных препаратов?

– Предполагалось, что в результате успешной реализации проекта «ГЕНЕРИУМ» валютные расходы государственного бюджета Российской Федерации на закупку аналогичных импортных лекарственных препаратов должны значительно сократиться. Покупая препараты компании «ГЕНЕРИУМ» в рамках государственных закупок вместо других дорогостоящих импортных препаратов, только в 2009–2013 годы государственный бюджет Российской Федерации сэкономил более 6 миллиардов рублей. Примечательно, что уже через три года после основания группа компаний «ГЕНЕРИУМ» вышла на самоокупаемость, а за 5 лет реализовала лекарственных препаратов на сумму более 9 миллиардов рублей. Нам удалось добиться серьезных успехов в импортозамещении высокотехнологичных лекарственных средств. Впервые в истории нашей страны в октябре 2014 года, по окончании регистрационных действий с рекомбинантным фактором IX, решена проблема обеспечения больных гемофилией препаратами отечественного производства. Более того, на сегодняшний момент ЗАО «ГЕНЕРИУМ» единственная компания в мире, выпускающая полную линейку рекомбинантных факторов свертывания крови – VII, VIII, IX.

В настоящее время ЗАО «ГЕНЕРИУМ» выпускает 8 лекарственных средств и фармацевтических субстанций на основе рекомбинантных белков, которые входят в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов и применяются не только в Российской Федерации, но и в ряде зарубежных стран. Согласно указу Президента Российской Федерации, к 2018 году 90 процентов лекарственных препаратов из Перечня ЖНВЛП должны производиться в России, что будет являться стратегически важным критерием импортозамещения. По дан-

ным Минпромторга, представленным 16 мая 2014 года на Совете по модернизации экономики при Президенте РФ, в настоящее время достигнута планка 65 процентов. Но если оптимизировать работу регуляторных органов Минздрава России, то эти показатели могут быть выше, так как в это направление на данный день вложено достаточно частных и государственных ресурсов. Наши приоритеты – импортозамещение и производство оригинальных биотехнологических препаратов. Следует отметить, что ЗАО «ГЕНЕРИУМ» производит препараты полного цикла: от культивирования штамм-производителя до готовой лекарственной формы. Группа компаний «ГЕНЕРИУМ» способна создавать субстанцию самостоятельно, что является подтверждением принципиальной особенности проекта, главная цель которого – импортозамещение и обеспечение лекарственной безопасности России.

**– В 2015 году больные гемофилией будут иметь возможность получать лечение препаратами компании «ГЕНЕРИУМ» Октофактор и Иннонафактор. Что Вы можете сказать относительно особенностей новой терапии?**

– В странах Западной Европы и США лечение осуществляется на 70-100% рекомбинантными препаратами. Ситуация в нашей стране была другая, у нас преобладали плазматические факторы. Объяснялось это просто – высокой стоимостью рекомбинантных препаратов. Сейчас ситуация изменилась, компания «ГЕНЕРИУМ» готова поставлять Октофактор и Иннонафактор по ценам, сопоставимым с препаратами, полученными из плазмы.

Хочу напомнить, что препараты Октофактор для лечения гемофилии А (МНН мороктоког альфа) и Иннонафактор для лечения гемофилии В (МНН наонаког альфа) прошли полный цикл регистрационных исследований согласно требованиям Минздрава РФ.

В наших клинических исследованиях Октофактор и Иннонафактор показали высокую эффективность и безопасность, сопоставимую с препаратами группы сравнения. Более того, и Октофактор, и Иннонафактор продемонстрировали более высокую эффективность при профилактическом лечении – кровотечения у пациентов были реже, тяжесть их ниже и требовалось меньше введений препаратов для их остановки.

В настоящее время закончено клиническое исследование эффективности и безопасности Октофактора у подростков, начато аналогичное исследование Иннонафактора.

**– Вы активно сотрудничаете с Всероссийским обществом гемофилии (ВОГ). Что планируется в 2015 году?**

– «ГЕНЕРИУМ» является социально ответственной компанией. Мы понимаем, что необходимо поддерживать общества пациентов. Это, кстати, касается не только ВОГ. Мы активно работаем и с сообществами пациентов по рассеянному склерозу, болезни Гоше и др. Мы также тесно сотрудничаем с профессиональными врачебными организациями, т.к. считаем, что чем ближе будут связи между производителями, профессиональными и пациентскими сообществами, тем лучше будет, в конечном счете, ситуация с лечением в стране. Надо информированность людей о том, что происходит в мире, в России, какие есть возможности для получения того или иного вида терапии. «ГЕНЕРИУМ» участвует во всех мероприятиях ВОГ и планирует углублять это сотрудничество, понимая, что с расширением нашей линейки препаратов для больных гемофилией возрастает и наша ответственность перед людьми.

**– Известно, что «ГЕНЕРИУМ» ориентируется не только на отечественного потребителя, но и активно выходит на международные рынки.**

– В настоящее время осуществляется регистрация пяти продуктов в странах Юго-Восточной Азии, Латинской Аме-

рики и Ближнего Востока. Одним из значимых событий в последнее время стало, на мой взгляд, подписание в октябре этого года на форуме «Открытые инновации» соглашения между компанией «ГЕНЕРИУМ» и китайским государственным фармхолдингом Sinopharm. Согласно данному соглашению, китайской компании предоставляются рыночные права на реализацию, распространение и продажу на территории КНР препаратов «Диаскинтест» и «Коагил-VII». Это является одним из значимых показателей того, что оригинальная продукция, производимая группой компаний «ГЕНЕРИУМ», востребована на мировом фармацевтическом рынке.

**– Применение клеточных технологий является сравнительно новым направлением в здравоохранении. Что делается в рамках этого направления в группе компаний «ГЕНЕРИУМ»?**

– В настоящее время клеточные технологии являются одним из приоритетных направлений развития российской науки. Ведь именно применение этих технологий может значительно улучшить качество жизни пациентов, продлить жизнь людям с неизлечимыми заболеваниями. Международный биотехнологический центр «ГЕНЕРИУМ» является единственным в России инновационным научно-исследовательским центром мирового уровня, который разрабатывает биотехнологические лекарственные средства и клеточные продукты. На стадии разработки в МБЦ сегодня находятся более 40 инновационных препаратов, включая энзимы, моноклональные антитела и клеточные продукты, часть из которых не имеет аналогов в мире. В августе 2014 года в МБЦ «ГЕНЕРИУМ» была запущена новая технология, которая позволяет ускорить разработку и запуск в производство новых отечественных биотехнологических лекарственных препаратов. Это произошло благодаря внедрению автоматизированной платформы масштабирования биотехнологических процессов Ambr, которая будет задействована в отделе клеточной биологии и в отделе разработки процесса МБЦ «ГЕНЕРИУМ». Сначала в микробиореакторах Ambr специалисты группы создания клеточных линий получают стабильные продуценты будущих белковых терапевтических препаратов, которые могут быть направлены на лечение многих заболеваний, в том числе генетических. Одно из самых перспективных применений – онкология, так как платформа позволяет разработать противораковые антитела, которые при введении в тело человека распознают опухоль и запускают механизм ее разрушения. Клеточные технологии – завтрашний день науки. В наших разработках есть, например, дендритные вакцины для терапии раковых клеток, но полноценная законодательная база в России в этой области пока еще отсутствует. Вообще по поводу законов о клеточных технологиях дискуссии в Государственной Думе и Правительстве Российской Федерации ведутся уже несколько лет. Хотя очевидно, что востребованность в этой сфере огромна.

**– Для работы в области биотехнологий требуются опытные и высококвалифицированные специалисты. Как группе компаний «ГЕНЕРИУМ» удается решить кадровую проблему?**

– Найти высококвалифицированного специалиста в этой области практически невозможно. Поэтому мы решили создать собственный бизнес-инкубатор, расположенный в отдельном здании на территории научного городка. На практику к нам приезжают студенты старших курсов из университетов Москвы и Санкт-Петербурга. В настоящее время в научном центре работает более 500 человек, из которых около 20% имеют ученую степень. Многие сотрудники имеют опыт работы на зарубежных предприятиях, и в «ГЕНЕРИУМ» их привлекла возможность реализовывать свои разработки с нуля и «под ключ». Ученые и



специалисты группы компаний «ГЕНЕРИУМ» принимают участие в европейских и мировых конгрессах, имеют возможность представлять свои научные доклады на конференциях и симпозиумах мирового масштаба.

– На базе биотехнологического центра «ГЕНЕРИУМ» в 2009 и в 2012 годах проводились выездные заседания Комиссии по модернизации и технологическому развитию экономики России. Чем можно объяснить такой интерес руководителей страны и профильных министерств к научно-исследовательскому поиску и производству в области биотехнологий?

– Это свидетельствует о том, что государство заинтересовано в развитии отечественной биотехнологической отрасли. Ведь биотехнологии являются одним из приоритетных направлений стратегии развития фармацевтической промышленности России на период до 2020 года, так как они позволяют улучшить лекарственное обеспечение населения страны и в кратчайшие сроки решить проблемы импортозамещения. Развитие отечественной фармацевтики требует постоянных инноваций в сфере создания новых лекарственных средств. В настоящее время необходимо задействовать все возможности для создания экспортно-ориентированной продукции и поддержки компаний, которые создают конкурентоспособную на международном уровне биотехнологическую продукцию и пытаются вывести ее на внешний рынок.

### Для справки:

Группа компаний «ГЕНЕРИУМ» состоит из научно-исследовательского международного биотехнологического центра «ГЕНЕРИУМ», занимающегося разработкой и доклиническими исследованиями десятков генно-инженерных лекарственных средств, и ЗАО «ГЕНЕРИУМ» – инновационного производства, соответствующего стандартам качества GMP. В группу компаний входит первый в России центр разработки и производства клеточных продуктов – ООО «Селл-тераФарм».

Группа компаний «ГЕНЕРИУМ» занимает лидирующие позиции в России в исследовании, производстве и продвижении оригинальных биотехнологических препаратов в области лечения таких социально значимых заболеваний, как туберкулез, врожденные или приобретенные дефекты факторов системы свертывания крови, рассеянный склероз, онкологические и сердечно-сосудистые заболевания. Научные и производственные достижения группы компаний «ГЕНЕРИУМ» неоднократно получали высокую оценку руководства страны, зарубежных и отечественных специалистов, отмечены наградами Правительства РФ и престижными зарубежными премиями.





## Собираясь в путешествие

Улучшение качества жизни больных гемофилией не может нас не радовать. Вместе с тем с новыми возможностями приходят и новые проблемы. Путешествуя и по родному краю, и по дальним странам, никто из нас не застрахован от случайных травм или неожиданного обострения хронического течения гемартроза проблемного сустава.

Собираясь в путешествие, необходимо чётко себе представлять, что медицинская страховка, которую оформляют в обязательном порядке все туристы, отправляясь в любую страну, не покрывает расходов, связанных с лечением хронических заболеваний, включая гемофилию. Одним словом, страховка не покрывает стоимость фактора и специфическое лечение, необходимое больному гемофилией. Поэтому препарат надо брать с собой в достаточном количестве, учитывая не только привычный график переливаний, но и запас на экстренный случай. Для того чтобы определить минимальное количество фактора, который необходимо иметь при себе, следует посчитать, какую дозу надо ввести, чтобы поднять уровень фактора в вашей крови до 100%. При этом надо учесть, что в случае экстренной необходимости вам придётся поднимать уровень фактора в крови до 100% каждый день, который вы проведёте вдали от дома и хорошо знающего вас лечащего врача. Если, например, для поднятия уровня фактора в крови до ста процентов вам необходимо 3000 МЕ, то, уезжая на 14 дней, разумно иметь с собой тысяч 40 фактора. Лучше привезти его обратно, чем остаться без него в неожиданной ситуации. В любом случае, мы рекомендуем вам перед поездкой уточнить у лечащего врача какое количество фактора рекомендует он вводить в проблемных ситуациях.

Для провоза фактора внутри страны полезно иметь с собой паспорт больного гемофилией.

В нём указываются вид гемофилии, наличие или отсутствие ингибитора, контактные телефоны круглосуточной специализированной помощи. К сожалению, не во всех регионах врачи согласились оформлять такие паспорта. Для уточнения возможности оформления паспорта больного гемофилией вы можете обратиться в свою региональную организацию ВОГ. Если паспорт оформить не удаётся, можно оформить выписку из истории болезни и брать ее в поездку. Для путешествий в пределах РФ и бывших союзных республик, где говорят по-русски, её будет достаточно. При путешествиях в другие страны любой документ на русском языке будет бесполезен. Для провоза фактора за границу, особенно при досмотре авиапассажиров, необходимо иметь специальное письмо для таможенной службы с указанием данных пациента и подтверждением необходимости иметь всегда с собой не только сам препарат, но и комплекты для его введения в достаточном количестве. Текст письма на двух языках и образец паспорта больного гемофилией (также на двух языках) можно найти на сайте ВОГ [www.hemophilia.ru](http://www.hemophilia.ru) в разделе РАЗНОЕ. Оба документа заверяются подписями врачей-специалистов и печатью медучреждения. Если врачи отказываются заверять перевод паспорта больного гемофилией, остаётся сделать перевод на английский или на язык страны, куда Вы едете, выписки из истории болезни. Это можно сделать самостоятельно, либо в любом бюро переводов, и там же, при желании, его заверить.

МИД России рекомендует путешественникам хранить свои документы в сейфе в номере отеля, а с собой носить копию загранпаспорта. Мы в свою очередь рекомендуем носить с собой паспорт больного гемофилией и (или) выписку из медицинской карты, а за пределами русскоговорящих стран их перевод на английский язык.

Если вы предполагаете, что за границей будете кататься на лыжах, сноуборде или как-либо по-другому экстремально развлекаться, необходимо оформлять не простую туристическую страховку, а специальную, учитывающую спортивную составляющую отдыха, чтобы получить страховое покрытие в случае непредвиденной травмы из-за спортивных занятий. В противном случае все риски придётся оплачивать лично вам или вашим близким. При этом стоимость фактора даже в эту страховку входить не будет. Помните это!

Если вас ждёт авиaperелёт, мы рекомендуем весь фактор, который вы берете с собой, и комплекты для переливания положить в ручную кладь (без справки на вывоз фактора служба безопасности не имеет права вас пропустить). Неразумно сдавать фактор в багаж, так как чемоданы могут элементарно потеряться, а вы останетесь без помощи вдали от дома. Ещё следует помнить, что фактор, который Вы берете с собой, не должен быть просрочен. В противном случае есть риск, что его могут не пропустить через таможеню. Даже если препарат удастся провезти, надо знать, что в медицинском учреждении любой страны использование просроченных препаратов запрещено. Более того, в ряде стран в медучреждениях запрещено переливать собственный фактор пациента (например, в Германии).

Редакция журнала

Уезжая на отдых за границу, ВОГ рекомендует заранее записать телефоны и адрес российского консульства и посольства в стране пребывания, координаты Национального общества гемофилии страны, в которую вы направляетесь и адрес ближайшего местного центра лечения гемофилии. Такие сведения о центрах гемофилии есть на сайте Всемирной федерации гемофилии – [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

Рекомендуем иметь при себе телефон центра гемофилии Гематологического научного центра Минздрава РФ +7 (495) 612-29-12 (круглосуточно) и телефон центра гемофилии Морозовской ДГКБ г. Москвы +7 (499) 236-15-87 (круглосуточно). Телефоны приведены с международным кодом Российской Федерации и, находясь за границей, их надо набирать именно так.

Просим всех относиться со всей серьезностью к данным рекомендациям при планировании своей поездки. Элементарная халатность может обойтись вам в лучшем случае огромными финансовыми затратами, а в худшем – стоить вам жизни!





**От редакции:** Уже 25 лет существует Общество больных гемофилией. За это время мы вместе многому научились. Мы знаем, какие проблемы стоят перед родителями, когда им объявляют страшный диагноз, как резко меняется жизнь всей семьи. Как бывает трудно обеспечить социальную адаптацию проблемного ребенка, как медленно и тяжело приобретает опыт его воспитания. «Школы гемофилии», выросшие вместе с самим обществом из дружеских чаепитий в практические конференции с высоким научным потенциалом, как и прежде, в первую очередь служат сплочению нашего гемофильного сообщества.

**Н**епростая жизнь Вадима началась с декабря 2001 года, практически с самого рождения. Врачи-гематологи ОДКБ города Омска поставили ему диагноз: гемофилия «А» средней степени тяжести. Будущее мальчика пугало своей неизвестностью, он часто лежал в больнице с кровотечениями, но благодаря профилактическому лечению фактором свертывания крови, начатому с двухлетнего возраста и проводимому совершенно бесплатно, ребенок посещал детский сад, а сейчас обучается в обычной общеобразовательной школе в 7 классе. Активно занимается на уроках физкультуры, 2 раза в неделю ходит на занятия плаванием. Как и все дети, увлечен компьютером.

Хочется сказать слова благодарности президенту Омской региональной организации Всероссийского общества гемофилии Людмиле Игоревне Громовой за регулярное проведение «Школ гемофилии», которые учат наших детей и нас, родителей, общаться между собой, помогают получить грамотные консультации и помощь в решении проблем и всевозможных вопросов, связанных с заболеванием. «Школы гемофилии» дают нам всем возможность получить своевременную информацию от представителей медицинских учреждений, региональной администрации.



Все вместе



Вадим

Благодаря лечению современными препаратами у Вадима есть будущее!

*Елена Маймескул, мама сына Вадима*

**От редакции:** Мы все очень хотим, чтобы наши дети были умными, воспитанными и обязательно в чем-нибудь талантливыми. Мамы и папы! Не жалейте своего времени и сил, водите детей на самые разные занятия, пусть они проводят часы досуга во всевозможных кружках, посещают творческие мастерские, покупайте им абонементы в музеи и кино. Тогда, наверняка, вы заметите то, что наиболее интересно вашему ребенку и в чём он сможет в будущем максимально себя проявить.

### Успех на Международном конкурсе «Роза ветров»

**С**егодня нам очень приятно рассказать о Саше Наганове, который в конце октября 2014 года занял 1-е место на Международном конкурсе юных музыкантов в Москве. Саше 12 лет, он живёт в Минске, успевает учиться в физико-математической гимназии, ходить в бассейн, заниматься очень много и серьёзно музыкой и не менее много и серьёзно танцами. Всё это несмотря на тяжелую форму гемофилии. Как и всем нашим мальчишкам, ему приходится в своих многочисленных увлечениях не выходить за жёсткие рамки болезни, часто корректировать своё расписание.

Саша занимается по классу народного

белорусского музыкального инструмента цимбал. Выбор этого народного музыкального инструмента был связан с главной проблемой – большим коленным суставом, из-за которого мальчику желательно было играть сидя. И хотя сам инструмент для сына выбирала мама, Саше он понравился и заниматься ему интересно. Нельзя сказать, что Саша учится отлично по всем музыкальным дисциплинам. Кое-что давалось ему тяжело, а кое-где, честно признаемся, он ленился. Его творческому педагогу Инне Владимировне Крицук пришлось приложить немало усилий, чтобы увлечь мальчика. В самом начале учебы в ход были пуще-

ны даже конфеты в качестве поощрения для шестилетнего ребенка за каждое занятие. У Саши есть важное и редкое качество – умение получать удовольствие от хорошего исполнения. А это не так просто. Нужно сначала освоить технику, очень хорошо выучить материал, и уже с этим багажом достаточно много работать для безошибочной и красивой игры. Тогда исполнение может стать удовольствием и для исполнителя, и для тех, кто его слушает.

Победа на конкурсе была неожиданной, но заслуженной и тем более приятной, что цимбалы – любимые и имеющие массу поклонников в родной Белоруссии – довольно



редкий музыкальный инструмент как для юных исполнителей из других стран, так и для представительного авторитетного жюри. Саша не только хорошо подготовился, но и сумел собраться в нужный момент, отбросить всё несущественное и сосредоточиться на исполнении. Замечательная народная белорусская песня «Косил Ясь конюшину» прозвучала задорно и весело, пленив жюри и принеся Саше победу в конкурсе.

Три конкурсных дня в Москве Саша провел с таким же плотным графиком, как и дома. Он с мамой и папой съездил на экскурсию в Коломенское, сходил в театр, в цирк и в музей экспериментальной науки «Экспериментаниум», успевая при этом позаниматься перед выступлениями.

Всем нам хорошо известно, что мало просто быть способным к чему-либо, надо ещё, чтобы рядом с учеником оказался умный и грамотный педагог, способный помочь реализовать его возможности, увлечь, сделать обязательные упражнения интересными и нескудными. Саше очень повезло, потому что ему всегда помогали именно такие люди: педагог Инна Владимировна Крицук и аккомпаниатор Нина Федоровна Фиешко

Инна Владимировна учит Сашу с первого класса музыкальной школы, именно она сумела привить мальчику интерес к инструменту и игре на нём. Аккомпаниатор Нина Федоровна смогла найти к Саше свой подход, поняв его как личность, почувствовав стремление постоянно находиться в движении.

И, конечно, без мамы, папы, брата Егора Саша не стал бы победителем конкурса, так как каждый член семьи вложил свою капельку труда в общую копилку успехов. У Саши уже было приглашение на фестиваль в Сочи, а победив на конкурсе юных музыкантов «Роза ветров», он получил приглашения для конкурсных выступлений в Финляндию и Францию.

*Валентина Галдина*



*Саша со своими учителями –  
Инной Владимировной и Ниной Федоровной*



*Выступление Саши на сцене академии им. Гнесиных*



*Саша и его «группа поддержки»*



*Саша на вручении наград в Доме Правительства*



*На прогулке по Москве –  
у Памятника Шерлоку Холмсу  
и доктору Ватсону*





## СОЗДАДИМ ЗАБОТЛИВУЮ СЕМЬЮ

Присоединяйся к нам 17 апреля, чтобы узнать больше о нарушениях свертываемости крови и людях, страдающих этими заболеваниями.

Семьи бывают разными, но все они помогают своим членам и заботятся о них.

# ВСЕМИРНЫЙ ДЕНЬ ГЕМОФИЛИИ | 17 АПРЕЛЯ



wfh.org/whd

 [facebook.com/wfhemophilia](https://facebook.com/wfhemophilia)

 [facebook.com/GemophiliaLifeRules](https://facebook.com/GemophiliaLifeRules)





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

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

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

Учредитель - Общество больных гемофилией  
При перепечатке материалов ссылка на "Геминформ" обязательна

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

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

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