

ГЕМ информ

32 (1) 2020



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

В СЕРОССИЙСКОМУ
ОБЩЕСТВУ ГЕМОФИЛИИ
ИСПОЛНИЛОСЬ



лет

И ТОЛЬКО ВМЕСТЕ МЫ — СИЛА!

Содержание

Новости Всероссийского общества гемофилии.....	1
Коронавирус и гемофилия.....	4
«Школы гемофилии».....	5
Первая отчетно-выборная конференция он-лайн.....	8
Для чего нужна «Школа гемофилии?».....	9
Симоктоког альфа – рекомбинантный фактор свертывания крови VIII нового поколения.....	11
Вакцинация.....	16
Рекомбинантный фактор VIII с пролонгированным периодом полувыведения – эфмороктоког альфа.....	22
Семейный альбом.....	24
Читайте хорошие книги.....	28

Новости Всероссийского общества гемофилии

2020 год – юбилейный для нашей организации: ей исполнилось 20 лет. Это солидный срок для любой общественной организации. Начиналось Всероссийское общество гемофилии с объединения 12 региональных организаций, а сейчас их уже 69. Самая молодая – только что созданная региональная организация Камчатского края. Пройден солидный и непростой путь, цель которого – улучшение качества жизни больных гемофилией. За это время ВОГ удалось добиться серьезных успехов: достаточно сравнить уровень обеспечения фактором. В 2000 году о таком показателе и речи не шло, он исчислялся буквально сотыми долями МЕ на душу населения, в 2004 приходилось всего 0,2 МЕ на душу населения, которые казались серьезной цифрой. Сегодня, через 20 лет, это почти в сорок раз больше! Имея 8,35 МЕ фактора на душу населения, мы находимся по уровню обеспечения факторами свертывания на уровне наиболее благополучных стран мира. ВОГ справедливо считает это своим основным достижением. На счету ВОГ много разных достижений, которые дались нелегко, и мы вправе ими гордиться:

- Сегодня существует гарантированная государством программа обеспечения фактором, которая находится в ведении федеральных властей. Все закупки организуются централизованно. Благодаря усилиям ВОГ принят закон, гарантирующий наличие в бюджете государства статьи расходов на дорогостоящее лечение высокочастотных заболеваний. Благодаря категорической позиции ВОГ, отстаивавшей федеральные закупки, финансирование не размыто по региональным бюджетам

- Оказание высокотехнологической медицинской помощи (ВМП) больным гемофилией доступно, порядок её получения отлажен, самые сложные операции проводятся высокочастотными специалистами совершенно бесплатно.

- Каждый год ВОГ проводит более 30 «Школ гемофилии» в разных регионах страны, ведя просветительскую и организационную работу среди врачей-специалистов и пациентов, стремясь к расширению связей и взаимопониманию между ними. Так, в 2019 году было проведено 38 школ для пациентов и 1 семинар Центрального федерального округа, где представители региональных организаций ЦФО обменивались опытом и обсуждали общие проблемы. К сожалению, в 2020 году из-за пандемии COVID-19 большую часть очных школ пришлось перенести на 2021 год, провести удалось только 11 школ для пациентов. Но ВОГ не сдаётся и продолжает активно работать, переводя большую часть своих мероприятий в он-лайн режим.

- ВОГ имеет несколько информационных ресурсов в интернете: сайт <https://hemophilia.ru>, видеоканал HEMOPHILIA RUSSIA <https://www.youtube.com/c/HEMOPHILIARUSSIA>, присутствует в инстаграм https://www.instagram.com/hemophilia_russia/ и фейсбуке <https://www.facebook.com/GemophiliaLifeRules/>

На третьей странице обложки мы разместили коды для быстрого перехода на информационные ресурсы ВОГ: для сайта, Инстаграм, YouTube, ВКонтакте и Facebook свой QR-code.

- ВОГ успешно внедряет в свою работу передовые технологии: на все регионы страны on-line транслируются вебинары по широкому кругу вопросов, проводимые специалистами высочайшего класса.

- Взяло на себя ВОГ и обязанность представления интересов больных с тяжелым гематологическим заболеванием – идиопатической тромбоцитопенической пурпурой (ИТП). Сегодня это пациенты, находящиеся в тяжелом положении, как с точки зрения медицинской помощи, так и с точки зрения обеспечения препаратами. Для информаци-

онной поддержки таких больных создан свой сайт, проводятся свои пациентские «Школы ИТП».

17 октября 2020 года Всероссийским обществом гемофилии (ВОГ) был проведен V Всероссийский форум ИТП. Ведущие российские эксперты в области редких (орфанных) заболеваний рассказали о диагностике, современных методах лечения, оказания помощи больным ИТП. Были подняты вопросы лекарственного обеспечения и оказания медицинской помощи в федеральных центрах таким пациентам.

Активно обновляется сайт ВОГ для пациентов с ИТП: <https://itpurpura.ru/>, в процессе создания страница в Одноклассниках и на Facebook.com.

Журналистка Настя Красильникова при поддержке Всероссийского общества гемофилии и компании «Новартис» сняла фильм о том, как живут люди, страдающие ИТП (идиопатической тромбоцитопенической пурпурой) – заболеванием, при котором тоже нарушается свертываемость крови. Герои фильма говорят о своем диагнозе, а их родственники рассказывают о том, что значит оберегать близкого человека и бороться с заболеванием вместе с ним. Фильм создан для того, чтобы поддержать пациентов с ИТП и привлечь внимание к проблеме доступности терапии для такого редкого вида заболевания.

Всероссийское общество гемофилии борется за включение пациентов с ИТП в федеральную программу «14 ВЗН». На данном этапе ВОГ намерено добиваться включения детей с ИТП в программу финансирования нового Фонда для орфанных заболеваний, в связи с чем было подготовлено обращение ВОГ к Правительству РФ, на которое получен отказ. Но ВОГ это не смущает, за многие годы работы мы научились искать выходы из сложных ситуаций, объединяя усилия всех заинтересованных сторон.

- ВОГ издает специализированную литературу не только по медицинским вопросам, касающимся лечения гемофилии, ИТП, болезни Виллебранда и редких коагулопатий, но и просветительскую – для семей, имеющих отношение к этим заболеваниям.

- Обновлены клинические рекомендации и стандарты по лечению гемофилии, болезни Виллебранда и других редких коагулопатий, представляющие собой практическую помощь специалистам-медикам в лечении гемофилии и гарантирующие право пациентам на получение квалифицированной помощи. Они выложены в открытом доступе, их можно скачать по ссылке <https://hemophilia.ru/law/law-stand/>

- Каждые три года проводятся конференции, собирающие представителей региональных организаций ВОГ и специалистов-медиков, имеющих отношение к лечению гемофилии. Подборка тем выступлений и уровень участвующих специалистов настолько высок, что вызывает интерес гораздо более широкого круга медиков, чем просто имеющих отношение к лечению наших пациентов. В 2021 году планируется проведение очередной конференции, но в каком режиме она будет проведена, на сегодня трудно сказать. Хочется надеяться, что это будет очное мероприятие.

- Тренинги для членов региональных организаций, проводимые ВОГ, помогают находить пути взаимодействия с государственными структурами различного уровня, привлекать к решению проблем больных гемофилией местные административные ресурсы.

- ВОГ гордится социальными проектами своих региональных обществ. Региональная организация Новгородской области, совместно ещё с шестью некоммерческими организациями, подготовила проект «Жизнелюбы», направленный на адаптацию и социальную интеграцию инвалидов региона,

который прошел экспертизу в Фонде Президентских грантов. Проект Калужской региональной организации «Донорство, как общественное служение» стал победителем Всероссийского конкурса проектов. Благодаря своему проекту «Река жизни» по возрождению и развитию безвозмездного донорства крови стала широко известна в своем регионе Рязанская региональная организация. Пензенская региональная организация трижды становилась призером Всероссийской премии за вклад в развитие донорства крови. Пять лет во Владивостоке успешно существует проект «Социальная мастерская», цель которого – предоставление бесплатных услуг по ремонту аудио-, видео- и телеаппаратуры и обеспечение рабочими местами людей с ограниченными возможностями.

- Уже несколько лет действует молодежный проект «Крылья Надежды», объединяющий молодых людей, активно участвующих в жизни своих региональных организаций. В ноябре этого года, впервые в режиме он-лайн был проведен слёт молодых активистов «Крылья Надежды» в котором приняли участие 30 человек. Были подведены итоги 2019 и обучение новых активистов 2020.

- Имея собственный огромный опыт, ВОГ помогает в решении различных задач нашим ближайшим соседям – Казахстану, Киргизии, Узбекистану, Молдавии.

- ВОГ является полноправным членом Всемирной федерации гемофилии и Европейского консорциума по гемофилии, участвует в международных проектах. В этом году Президент Всероссийского общества гемофилии Юрий Александрович Жулёв был удостоен награды Всемирной федерации гемофилии – President's Award.

- Работает бесплатная горячая линия, позволяющую в максимально короткий срок оказать поддержку всем, кто срочно нуждается в консультации. Телефон горячей линии: **8-800-550-49-21, работает с 10 до 16 ч по рабочим дням** (время московское).

- Совсем недавно ВОГ открыло психологическую гостиную для своих пациентов и их родителей. Двери её открыты для всех: <https://hemophilia.ru/news/1169-otkryvaem-psihologicheskiju-gostinuju.html>

Хотя достигнуто немало, остается масса проблем и нерешенных задач, и поэтому все мы очень хорошо понимаем, что нельзя расслабляться ни на минуту. Одной из таких проблем остается диагностика. В одних регионах оснащение великолепное, что без труда позволяет делать сложные медицинские анализы, а в других нет специализированных лабораторий и пациентам, а это по большей части родители с детьми, приходится ехать в другой регион либо тратить немалые деньги на исследования в платных медицинских центрах. Это – ответственность региональной власти, и наши региональные организации работают над этим вопросом, но ситуация меняется крайне медленно. Более того, пока в одном регионе ситуация улучшается, в другом может ухудшиться.

Ещё один трудный вопрос – обеспечение фактором в больницах. Не секрет, что каждый пациент больной гемофилией, чтобы чувствовать себя спокойно, должен иметь какой-то запас фактора, чтобы в случае экстренной необходимости, внепланового вмешательства, не оказаться в безвыходной ситуации. Так как фактора в больницах нет, пациенты могут рассчитывать только на себя или на товарищей, которые в трудный момент поддержат и поделятся фактором. В противном случае больной получает лечение криопреципитатом или, что ещё менее эффективно, плазмой.

Большой проблемой даже сегодня остается оказание специализированной помощи больным гемофилией. Здесь много зависит от региона, но часто врачи-специалисты боятся оказывать помощь таким пациентам, особенно если она свя-

зана с хирургическими вмешательствами, с травматическими медицинскими манипуляциями. Связь между гематологами и врачами других специальностей не всегда налажена, никто не хочет лишних проблем, поэтому получение зачастую элементарной медицинской помощи для больных с гемофилией оказывается гораздо сложнее, чем для иных людей.

Огромной проблемой стал летний отдых групп детей с родителями. Можно сказать, что он просто деградирует в сравнении с тем, что уже было достигнуто. Летний групповой отдых, начинавшийся с большим трудом в середине девяностых годов, ставший традицией в двухтысячных, доказавший всем за двадцать лет существования свою эффективность, на сегодня стал проблемой. В связи с ужесточением правил, стремлением регламентировать каждый шаг, все меньше и меньше возможностей остается для того, чтобы вывезти группу детей на отдых. В Москве, которая двадцать лет назад была примером и начинателем таких выездов, эта практика прекращена вообще. Мы категорически с этим не согласны и будем бороться за то, чтобы вернуть себе право групповых поездок, дающих огромный эффект в социализации детей и, как уже доказано, положительно влияющих на здоровье пациентов, как физическое, так и психическое. На сегодня же, чтобы поехать на отдых родителям с детьми, больными гемофилией, и взрослым больным, надо всем получить в индивидуальном порядке путевки в органах социальной защиты.

Крайне непросто складывается ситуация и с реабилитацией. Она находится в ведении регионов. Были ситуации, когда при наличии договоренности о начале программы реабилитации, она сходилась на нет из-за крайне малого количества желающих в ней участвовать. Необходимость развития реабилитации и возможностей физиотерапии для больных гемофилией остается, и это тоже требует большой работы. В международный день инвалидов, 3 декабря, президент РФ Владимир Владимирович Путин общался в режиме он-лайн с представителями общественных организаций, объединяющих людей с ограниченными возможностями. Одной из этих организаций было Всероссийское общество гемофилии. В прямом диалоге с президентом России именно представитель ВОГ, Юрий Александрович Жулёв, поднял вопросы о реабилитации инвалидов.

Актуальна, как и прежде, проблема оказания психологической помощи взрослым и подросткам, и особенно родителям, детям которых впервые поставлен диагноз.

Не поставлена точка и в вопросе купирования болевых синдромов, особенно у взрослых пациентов. Контролю боли при гемофилии уделяется большое внимание. В ФГБУ «НМИЦ гематологии» (бывший ГНЦ) принимает всех таких пациентов Ольга Константиновна Левченко – старший научный сотрудник, кандидат медицинских наук, врач анестезиолог-реаниматолог, автор брошюры и нескольких вебинаров по контролю боли, организованных ВОГ. Они выложены в открытом доступе <https://hemophilia.ru/news/1006-zapisvebinara-oklevchenko-ot-23032019.html>, брошюру тоже можно прочесть на нашем сайте или скачать <https://hemophilia.ru/lib-med/831-gemofiliya-i-bol-levchenko-ok-shulutko-em.html>

Настораживающая ситуация сложилась в 2020 г.: уже в первом квартале мы столкнулись с нехваткой факторов свертывания крови. На наш запрос ответили, что это было связано с некоторыми невыбранными в регионах на конец 2019 года остатками по ряду препаратов. Однако мы этих остатков не видели. В марте начались первые единичные случаи нехватки препаратов. В октябре-ноябре проблема ухудшилась: в 24 регионах начались перебои в обеспечении октокогом альфа и мороктокогом альфа – рекомбинантными

факторами свертывания крови. Это произошло из-за ошибок при защите заявок и подсчете остатков. В результате пациентам стали выписывать другие препараты, имевшиеся на тот момент в наличии, в том числе и плазматические. Это потянуло за собой перерасход других препаратов, которые тоже быстро закончились, и привело к тому, что в регионах образовался дефицит факторов свертывания крови.

ВОГ оперативно отреагировало на такую ситуацию, были собраны обращения пациентов и отправлены письма в Минздрав России о проблемах с обеспечением препаратами пациентов. Безусловно, в создавшейся ситуации прямая вина регионов, но пациенты оставаться без жизненно важных препаратов не должны. С просьбой о помощи Минздрав России обратился к нескольким компаниям. Они откликнулись и передали в регионы препараты в виде гуманитарной помощи.

От пациентских организаций было направлено коллективное письмо о дефиците жизненно важных препаратов, а от имени ВОГ было отправлено письмо президенту страны В.В. Путину о необходимости увеличения финансирования программы «14 ВЗН». Тем не менее, Министерство финансов отказало в увеличении бюджета на закупку лекарственных препаратов по этой программе.

Сейчас мы очень внимательно мониторим ситуацию и обращаемся к читателям: если вдруг у Вас происходит задержка с выдачей препаратов, уменьшение дозировок, вообще отказ от выдачи препаратов, просим немедленно связываться с Вашей региональной организацией. Контакты всех региональных организаций размещены на сайте ВОГ: www.hemophilia.ru. Можно передать информацию по телефону горячей линии ВОГ: **8-800-550-49-21 с 10 до 16 часов по рабочим дням** (время московское). В целом обеспечение останется на высоком уровне, мы не ожидаем массовых перебоев, но по отдельным видам препаратов они могут возникать, в связи с этим возможно вынужденное переключение пациентов с терапии одним препаратом на другой.

2020 год ознаменован включением в программу «14 ВЗН» двух новых препаратов. Это первый в мире и в Рос-

сии препарат подкожного введения Эмцизумаб (Гемлибра) и рекомбинантный фактор свертывания крови VIII Симоктоког альфа (Нувик). С 2021 года пациенты, которым врачи-гематологи рекомендовали переход на новые препараты, смогут их получать. Возникает вопрос, какие основания будут решающими для их назначения? Чтобы понимать права пациентов и исключить возможное недопонимание, Всероссийское общество гемофилии 6 июля 2020 направило запрос в Минздрав России, на который был получен ответ о критериях перевода на препараты Эмцизумаб и Симоктоког альфа. Ознакомиться с текстом писем можно на сайте ВОГ: <https://hemophilia.ru/news/1218-pismo-minzdrava-rossii-o-kriterijah-perevoda-na-jemicizumab-i-simoktokog-alfa.html>

В ближайшее время в Америке ожидается регистрация первого препарата генной терапии для лечения гемофилии. За новостями можно следить на нашем сайте и других информационных ресурсах, коды для быстрого перехода на которые даны на третьей странице обложки этого номера журнала, и на которые можно подписаться также, как на новости в Инстаграм https://www.instagram.com/hemophilia_russia/

Ну и, конечно, в этом году вызовом для всех стала пандемия COVID-19, которая не обошла стороной и больных гемофилией. ВОГ при поддержке врачей-гематологов подготовило рекомендации для пациентов (см. заметку стр. 4 и сайт <https://hemophilia.ru/news/1133-covid-19-koronavirus-rekomendacii-dlja-bolnyh-gemofiliej-i-boleznju-villebranda.html>).

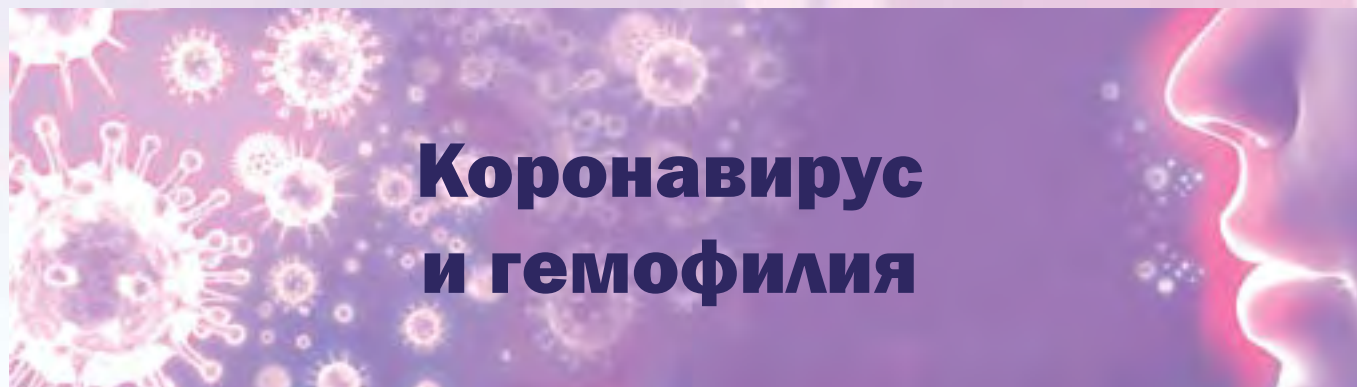
В связи с COVID-19 были отменены праздничные мероприятия ВОГ в Москве, запланированные на май, не состоялись многие очные «Школы гемофилии» в регионах, но зато мы стали эффективно работать онлайн, проводить семинары, вебинары и встречи в новом формате. Нет худа без добра – сложности с массовыми мероприятиями подстегнули развитие прогрессивных видов удаленного общения on-line. Приглашения на все мероприятия ВОГ, как и раньше, публикуются на всех доступных ресурсах – в соцсетях, в новостях на сайте, а их трансляции в записи выкладываются в открытый доступ. Приглашаем всех на наши вебинары и он-лайн мероприятия.

Незаметная каждодневная работа



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ
ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ
ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ





Коронавирус и гемофилия

Всемирной федерацией гемофилии в связи с эпидемиологической ситуацией по новой коронавирусной инфекции – COVID-19 – были выпущены практические рекомендации для больных гемофилией и болезнью Виллебранда (ознакомиться с ними можно на сайте ВФГ <https://news.wfh.org/covid-19-coronavirus-disease-2019-pandemic-caused-by-sars-cov-2-practical-recommendations-for-hemophilia-patients>). При отсутствии информации о необходимых правилах поведения и образа жизни в условиях пандемии Всероссийское общество гемофилии совместно с врачами-гематологами доработало рекомендации ВФГ и подготовило свои разъяснения. Складывающаяся ситуация стала дополнительной угрозой здоровью и жизни пациентов. Требование соблюдать режим самоизоляции ставит под вопрос получение льготных лекарств, которые необходимо выписывать у врача в поликлинике и за которыми необходимо ехать в строго определенную аптеку. Становится проблематичной покупка медикаментов, доставка которых даже бесконтактно запрещена и необходимо посещение аптеки, а исчезновение из оборота некоторых элементарных лекарств сказывается на самочувствии. В связи с ростом числа заболевших, многие лечебно-профилактические учреждения были перепрофилированы под оказание помощи пациентам с коронавирусом, лишив своих прежних пациентов возможности продолжать лечение. Особенно остро сказывается отказ от плановой медицинской помощи, а то и полное её сворачивание в условиях стационаров и дневных, и круглосуточных.

Разъяснения о необходимых правилах поведения в условиях пандемии:

- у пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда, получающих любые препараты концентратов факторов свертывания крови FVIII или FIX, Фейба, Коагил, нет оснований для отказа от профилактического введения назначенных препаратов.

- у пациентов с COVID, получающих лечение препаратами концентратов факторов свертывания крови, рекомендуемая дозировка на время лечения коронавирусной инфекции – 20-30 МЕ/кг массы тела.

После выздоровления необходимо вернуться к назначенной ранее врачом-гематологом дозировке.

ВОГ считает оправданными и рекомендует общие меры по снижению угрозы заражения коронавирусом больных гемофилией, болезнью Виллебранда и другими коагулопатиями:

- соблюдение карантина является наиболее надежным способом, чтобы избежать заражения;
- особые меры безопасности должны соблюдать пациенты с сопутствующими заболеваниями (сердечнососудистыми, гипертонией, ожирением, диабетом, ВИЧ), все пациенты, принимающие стероиды и иммунодепрессанты, все пациенты старше 60 лет;
- при наличии сопутствующих заболеваний необходимо обратить внимание на взаимодействие препаратов, назначенных от COVID-19, и принимаемых по поводу сопутствующего заболевания.
- необходимо свести к минимуму посещение больниц и поликлиник, перенести на более поздние сроки несрочные и профилактические визиты к врачам;
- регулярно получать в аптеке назначенный препарат;
- соблюдать гигиенические меры, которые являются ключевыми для предотвращения передачи коронавируса:
 - регулярно мыть руки с мылом;
 - не прикасаться к лицу;
 - носить маски и перчатки;
 - соблюдать дистанцию, предпочтительно не менее 2 метров

Особые меры в случае госпитализации больного с наследственными коагулопатиями, инфицированного COVID-19

- В случае госпитализации по поводу коронавирусной инфекции необходимо проинформировать врачей больницы о вашем диагнозе и применяемых вами препаратах для лечения гемофилии или болезни Виллебранда
- Необходимо обеспечить связь между больницей, в которую вы госпитализированы, и вашим лечащим врачом-гематологом.
- Следует в обязательном порядке иметь при себе паспорт больного гемофилией, выписку из истории болезни или заключение врача о заболевании.
- Необходимо взять с собой препарат, выданный для домашнего лечения, на случай отсутствия в лечебном учреждении лекарственных средств для лечения гемофилии или болезни Виллебранда.

Рекомендации по вакцинации от covid-19

Ситуация с вакцинацией от covid-19 беспокоит многих пациентов с наследственными коагулопатиями, вне зависимости от страны проживания. В связи с этим международное сообщество подготовило рекомендации по вакцинации,

которые были согласованы и дополнены российскими врачами. Информация по этому вопросу размещена на сайте ВОГ: <https://hemophilia.ru/news/1309-rekomendacii-po-vakcinacii-ot-covid-19.html>

Особый порядок прохождения МСЭ в условиях пандемии COVID-19

С 1 марта по 1 октября 2020 г. граждан признавали инвалидами в особом порядке. Предусматривалось заочное освидетельствование граждан, проходящих МСЭ как первично, так и повторно – путем продления ранее установленной группы инвалидности (в т. ч. категории «ребенок-инвалид») с сохранением причины инвалидности на 6 месяцев начиная с даты, до которой была установлена инвалидность. На основании Постановления Правительства РФ от 16 октября 2020 г. № 1697 «О Временном порядке признания лица инвалидом» этот порядок продлен со 2 октября 2020 г. по 1 марта 2021 г. Ознакомиться с полным текстом документа можно на сайте ВОГ: <https://hemophilia.ru/news/1273-msje-zaочноe-pereosvidetelstvovanie-invalidnosti-prodleno-do-marta-2021.html>

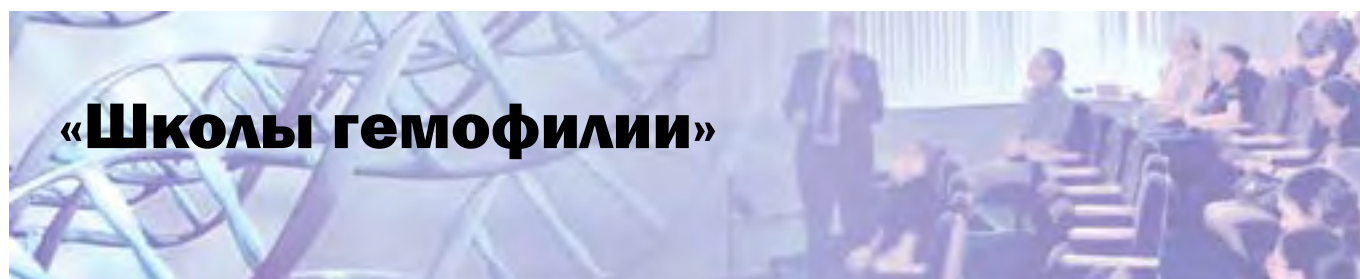
Учитывая сложность ситуации и неоднозначность трактовки различных фактов, связанных с самим COVID-19 и требованиями соблюдения безопасности, хотим обратить внимание читателей, что информацию по вопросам, относящимся к коронавирусу, лучше получать на официальных ресурсах:

Официальном сайте о коронавирусе COVID-19 – <https://www.стопкоронавирус.рф> ;

Сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации – <https://www.rosminzdrav.ru/ministry/covid19>;

Сайте Роспотребнадзора – https://rospotrebnadzor.ru/about/info/news_time/news_details.php?ELEMENT_ID=13566.

Берегите себя и близких! Не рискуйте зря!



21 августа 2020 г. в Великом Новгороде состоялась «Школа гемофилии», которая долго откладывалась из-за пандемии. Не онлайн, настоящая, очная, такая долгожданная! Особый масочный режим и необходимость соблюдения дистанции несколько не уменьшили радости встречи. Просторный зал хостела «Ганзейский двор» при гимназии №3 позволил выполнить все коронавирусные нововведения.

Ольга Петрова – гематолог областной детской клинической больницы Великого Новгорода, выступила с лекцией об оказании медицинской помощи детям, больным гемофилией, и проконсультировала всех желающих.

Известная всем новгородцам своими оригинальными идеями психолог и арт-терапевт, волонтер общества Анастасия Разумова реализовала свой лозунг «Чтобы продуктивно работать, нужно продуктивно отдыхать» в квесте на тему гемофилии. В нем с радостью приняли участие все, вне зависимости от возраста. Анастасия считает, что игровая форма подачи жизненно важной информации нравится как детям, так и родителям, а знания при этом лучше усваиваются. Плюс все получают общий заряд позитива, который всегда присутствует в игре. Задуматься о том, как удержать равновесие



«Школа гемофилии» в Великом Новгороде

между успешной жизнью и уделять достаточно времени своему здоровью, многих заставил Виктор Иванов, больной гемофилией со стажем. Сегодня Виктор – предприниматель, и его работа сопряжена с тяжелой физической нагрузкой. С 8 лет он самостоятельно делает внутривенные инъекции. «С одной стороны, сегодня профилактика позволяет нам не чувствовать себя инвалидами, но с другой – мы откладываем необходимое лечение в клинике и «ревизию» организма все дольше и жертвуем здоровьем ради еще и еще одного месяца успеха...». Эта фраза стала поводом для хорошего разговора о мотивации и ответственности. Все соскучились по дружескому общению и были рады встрече.

Руководитель региональной
организации ВОГ
Игорь Авшаров



Привет
из Великого
Новгорода!
#ганзейский_двор



«Школа гемофилии» в Костроме



12 сентября 2020 года в Костроме удалось провести очную «Школу гемофилии», которая прошла под девизом «Пока мы вместе – мы можем всё!»

Открыл школу президент Костромской региональной организации ВОГ Н.В. Перфилов, представив гостей и участников мероприятия.

Врач-гематолог областной детской больницы Костромской области Екатерина Алексеевна Федотова рассказала о диагностике и лечении детей, страдающих гемофилией и болезнью фон Виллебранда. Особое внимание она уделила вопросам необходимости проведения профилактического лечения детей с тяжелой и среднетяжелой формами гемофилии,

а также индивидуального подхода к назначению препаратов. Ею был представлен доклад-презентация «О факторах». Заместитель заведующего отделением реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией НМИЦ гематологии Министерства здравоохранения РФ Евгений Евгеньевич Карпов подробно рассказал о гемофилической артропатии, способах её предотвращения, лечения и реабилитации, используя слайды для более полного понимания темы. Евгению Евгеньевичу было задано много вопросов о протезировании суставов. После доклада он проконсультировал всех желающих, просмотрел снимки пациентов, дал рекомендации по лечению. Неформальная обстановка «Школ гемофилии» позволяет всем пациентам и их близким задать без стеснения любые интересующие вопросы и получить неформальный ответ.

В процессе обмена мнениями обсуждались вопросы лечения, проблемы, связанные с оказанием помощи

больным гемофилией, находящимся в другом городе без регистрации, лечение гепатита С. Рассматривались и другие вопросы. Так, член костромской региональной организации Елена Вилкова рассказала о занижении дозировок взрослым пациентам и проблемной ситуации с морноктогом альфа. Получающие препараты больные написали обращения на имя президента Всероссийского общества гемофилии о сложившейся ситуации, с просьбой отследить подобные факты и принять меры в защиту прав пациентов. Была также поднята тема нежелательных явлений при лечении гемофилии и показан видеоролик «Фармаконадзор», где подробно разъясняются сам вопрос и способы его решения.

Валентина Павловна Кржеменевская, ответственный представитель ВОГ по ЦФО, говорила о работе ВОГ и деятельности Белгородской региональной организации. Она рассказала, что во многих региональных отделениях для больных гемофилией организуются познавательные-экскурсионные туры, спортивные мероприятия и образовательные проекты. Практически все региональные организации ЦФО разными способами поддерживают донорское движение и организу-



ют благотворительные акции, направленные на поддержку своих социальных проектов. Валентина Павловна познакомила участников семинара с программой «Субсидия из областного бюджета».

Обсуждали также последние разработки в области медицинских препаратов и методик, направленных на решение проблем больных гемофилией, новые достижения в области лечения суставов.

Костромская региональная организация выражает огромную благодарность специалистам-медикам, спонсорам, коллегам и активистам, всем тем, благодаря усилиям и энергии которых состоялся семинар «Школа гемофилии».

*Президент общества больных гемофилией
г. Костромы
Н. В. Перфилов*



Отчетно-выборная конференция Московской региональной организации ВОГ – МБОУИ «Общество больных гемофилией»

Несколько региональных организаций ВОГ уже начали проводить очные мероприятия для своих членов, но в Москве, в связи с более сложной эпидемиологической ситуацией, было решено проводить отчетно-выборную конференцию онлайн. Никто не осудил бы правление общества за перенос мероприятия на неопределенный срок, но для московской организации было важно следовать своему уставу, поскольку это не обычный годовой отчет о работе, а отчетно-выборная конференция, которая проводится раз в

три года, на которой правление должно отчитаться о трехлетней работе и сдать свои полномочия вновь избранному составу. Нарушать сложившиеся за тридцать один год работы правила руководство организации посчитало себя не вправе. Было принято решение о проведении собрания в новой, ещё не опробованной, но вполне современной форме. «ОБГ» имеет опыт участия в вебинарах и работы в онлайн режиме, но реализация такого рода конференций технически осложнено необходимостью проведения голосования и подсчета голосов. Именно поэтому самому событию предшествовала тщательная подготовка, и 19 сентября 2020 была впервые в практике региональных организаций ВОГ проведена онлайн отчетно-выборная конференция. К участию в ней были приглашены все проживающие в Москве пациенты и родители детей, больных гемофилией и болезнью Виллебранда. Анонс мероприятия выкладывался в открытом доступе на сайте Московской организации и рассылался персонально.

Повестка дня не отличалась от стандарта такого рода мероприятий:

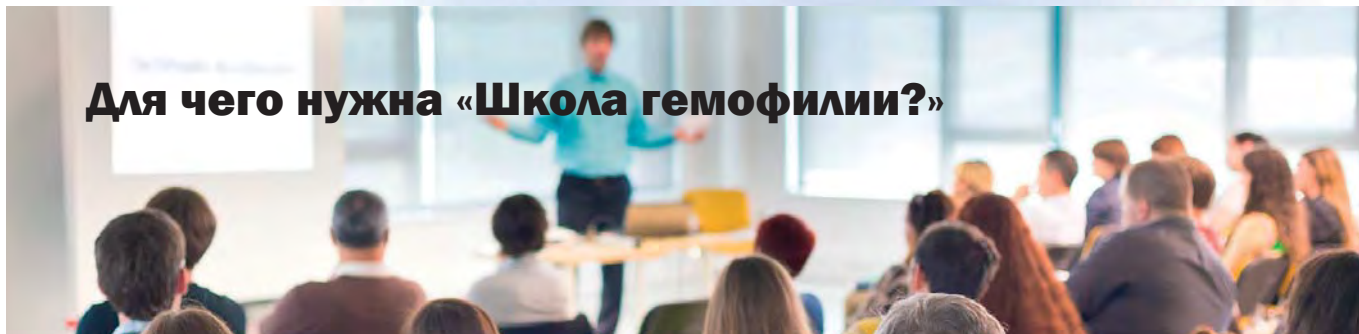
- избрание рабочей группы;
- утверждение повестки дня;
- личный отчет всех членов правления, включая президента и вице-президента, финансовый отчет и отчет ревизионной комиссии;
- выборы президента, вице-президента организации и членов правления на новый срок деятельности организации, т.е. на 2021 – 2023 г.;
- выборы ревизионной комиссии.

Докладчики в порядке очереди получали доступ к общему микрофону, а по окончании персонального отчета становилась доступной всем участникам конференции возможность проголосовать в трех привычных вариантах: за, против, воздержаться. При проведении выборов кандидатов в новое правление все имели возможность предложить через общий чат от своего имени любую кандидатуру и проголосовать персонально за каждого. У участников была возможность задавать любые вопросы докладчикам в специальном разделе вопросов, видимом всем, и общаться друг с другом через общий чат. При возникновении мелких технических неполадок через чат можно было быстро получить помощь от ведущего и коллег, поэтому никаких особых проблем в проведении мероприятия не возникло.

В результате отчеты всех членов правления были приняты, финансовый отчет утвержден, ревизионная комиссия финансовых нарушений не нашла, и работа правления была признана удовлетворительной. На следующие три года было выбрано правление Московской региональной организации ВОГ – МБОУИ «Общество больных гемофилией» в составе:

- президент организации – *Жулёв Юрий Александрович*
- вице-президент – *Архипова Надежда Ивановна*
- члены правления: *Проскурин Александр Николаевич, Васанов Александр Валерьевич, Вдовин Владимир Викторович, Матреничев Максим Владимирович, Троицкий Владимир Юрьевич, Дубинина Марина Викторовна, Полищук Наталья Геннадьевна, Волобуева Елена Игоревна;*
- ревизор – *Миронов Валерий Викторович*

*Текст подготовила член «ОБГ»
Валентина Галдина*



Для чего нужна «Школа гемофилии?»

Несколько дней назад ушёл из жизни близкий мне человек, друг моего сына Андрей – пациент с тяжёлой формой гемофилии. С Андреем мы были знакомы с самого его детства, так как не раз вместе лежали в больнице в отделении гематологии и часто в одной палате. У Андрея не было мамы, к нему никто не приходил, поэтому вечерами, после процедур, мы ужинали вместе дружной семьей.

Потом наши пути разошлись, но мы не перестали общаться. Трагическая случайность: в лесу, где они с женой собирали грибы, ему вдруг стало плохо, резко заболела голова. Андрей споткнулся, упал. С собой не было не только препарата, но и никого поблизости, кто сумел бы его ввести. Им помогли добраться до больницы, но спасти парня не удалось... Что мешало ему научиться вводить препарат и брать с собой фактор? Возможности были, не было понимания необходимости ими воспользоваться. Андрей не занимался профилактикой болезни, приходил на информационные семинары «Школы гемофилии» у него не было времени, да и желания тоже. Пришел лишь однажды – на последний, как оказалось, в его жизни семинар – в прошлом году.

Для чего же и кому нужны проводимые в регионах информационные семинары «Школа гемофилии»? Этот вопрос совсем недавно обсуждался в «чате» пациентов с гемофилией города N-ска, где на заранее и тщательно анонсированные занятия пришли всего... шесть (!) человек. Основными участниками информационного семинара стали, увы, сами врачи из Федерального центра, региональные специалисты, представители фармацевтических компаний.

В первую очередь отмечу, что, по данным Всемирной организации здравоохранения, здоровье человека на 50% зависит от его образа жизни, т.е. от него самого. Но для того, чтобы знать, как именно можно повлиять на состояние собственного здоровья, особенно при таком сложном заболевании, как гемофилия, необходимы знания. Сегодня самый первый советчик в любых вопросах – интернет. Но информация, представленная в интернете, как правило, не объективна, по большей части – субъективна и нередко перегружена второстепенными данными, не являющимися при этом корректными.

Самый надежный и ценный источник информации в медицинских вопросах – это высококвалифицированный врач. Но не каждый специалист горит желанием поделиться своими знаниями. А те из них, кто готов на это, к сожалению, не всегда имеют возможность донести необходимую информацию до каждого нуждающегося в ней пациента. Во-первых, из-за ограниченности у врача времени в течение рабочего дня, а во-вторых, из-за отсутствия врачей рядом с пациентом большую часть его жизни.

Кто-то из числа не пришедших в N-ске на «Школу гемофилии» сетовал, что не смог прийти из-за болезни. И таких «заболевших» в один день набралось 50 (!) человек. Кто-то заявил, что не хочет терять своё драгоценное время. А кто-то ссылался на то, что «Школа гемофилии» – дело сугубо добровольное и они не видят особого смысла в её посещении. Допустим, что все эти люди уже умеют даже с закрытыми глазами делать внутривенные уколы себе или своим близким и не растеряются в экстренной ситуации. Не так страшно, если эти пациенты не узнают на семинаре, где в их городе появилась возможность сдать бесплатно тот или иной анализ, каким образом за короткий срок получить направление на исследование. Намного хуже, что не знают они и о новых препаратах, и о новых методах в профилактике для больных гемофилией и болезнью Виллебранда и о том, куда теперь, в сложной эпидемиологической обстановке, нужно обращаться в экстренных ситуациях.

Вывод: к вопросу осведомленности о болезни и связанных с ней проблемах, а также к вопросу о всех доступных возможностях необходим абсолютно иной подход, чем сарафанное радио – тесный контакт с врачами из Федеральных центров, врачами-гематологами региона и региональной организацией пациентов Всероссийского общества гемофилии, где всегда держат руку на пульсе самых острых проблем, мониторят ситуацию и постоянно готовы прийти на помощь. Проводимые **для пациентов и их родителей, «Школы гемофилии» являются доступным и достоверным источником информации для повышения уровня осведомленности по всем аспектам заболевания и защите прав пациентов.**

В каждом регионе сложилась своя система помощи нуждающимся в ней больным гемофилией, свои требования. Не всегда удаётся решить проблему сразу, бывает, что годами руководители региональных организаций ВОГ пишут безрезультатно одни и те же письма-обращения в органы власти и профильные ведомства. Всегда на семинары «Школы гемофилии» приглашаются региональные руководители разного уровня, прямо или косвенно имеющие отношение к тем или иным вопросам лечения. Когда приглашенные видят перед собой не абстрактную строку «больные гемофилией» из общего списка, а нас, реальных людей – взрослых, детей, которые сообща прилагают усилия к решению общих проблем, то начинают искренне помогать, и в результате удается решить проблему быстрее.

Сегодня среди наших сибирских пациентов много детей. И еще важный момент: я считаю, что научить ответственно относиться к своему здоровью можно только собственным примером. Родители, вот кто прививает ребенку эту осознанность, в том числе идею о том, что здоровый образ жизни при гемофилии – первое условие. Плюс современная фармакология дает возможность избежать или надолго отсрочить разрушение суставов – одну из основных проблем заболевания. И только на семинарах «Школы гемофилии» родители могут получить актуальную медицинскую инфор-

мацию непосредственно от практикующих специалистов. Сегодня многое в лечении и профилактике гемофилии изменилось к лучшему. Проводятся клинические исследования препаратов генной терапии. А когда-то не было самого элементарного: криопреципитата и плазмы всем не хватало. В моей биографии «больничная глава» занимает целых 13(!) лет. Именно столько времени мы провели с сыном Ваней в Омской детской областной больнице. Все ночи напролет он плакал, потому что криопреципитат, который вводился толстой иглой в маленькую венку ребёнка, не действовал. И, страдая вместе с ним, я хотела отдать жизнь, лишь бы не смотреть на его мучения.

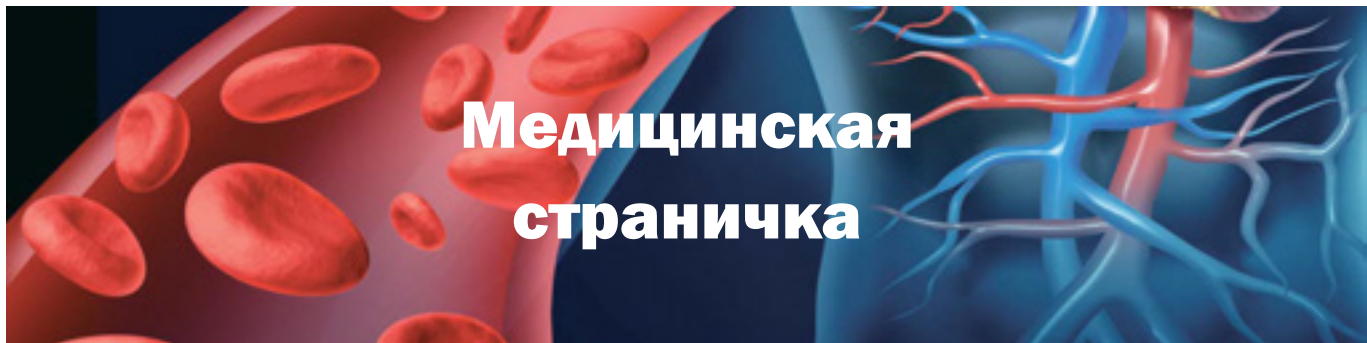
Те, кто часами лежал под капельницей с плазмой, мечтали о криопреципитате. Мы, переливая криопреципитат, в свою очередь, и мечтать не могли о факторах свёртываемости крови. Сегодня они применяются в России в достаточном количестве и подбираются гематологами индивидуально каждому пациенту. Очень трудно было в прошлые годы попасть на консультацию к врачам из Москвы или Питера... А сегодня именитые доктора сами летят к нам из столицы, читают доклады, обобщая собственную огромную практику, вычлняя главное, и тут же в рамках занятий «Школы гемофилии» проводят очные консультации всех желающих, не жалея своих сил и драгоценного времени, хотя могли бы потратить его на свою семью и собственное здоровье. Они едут в аэропорт после своего рабочего дня, чтобы, прилетев к нам, рассказать пришедшим на занятия «Школы» о современных методах лечения, о помощи при проблемах с суставами, стараются проконсультировать всех, кто в этом нуждается, и посоветовать наиболее эффективное в каждом конкретном случае лечение. Самая большая благодарность для наших профессионалов – гематологов и ортопедов – заинтересованность аудитории. Не только медицинской, для которой это – вопрос профессиональных интересов, но и для пациентов, которые смогут **осознанно и грамотно** подходить к своему заболеванию, имея актуальную современную информацию. Но она меняется так же быстро и кардинально, как наша жизнь. У врачей свои задачи и научные интересы, у чиновников – свои обязанности и приоритеты. Подчас кажется невозможным найти компромисс, и только общими усилиями, ради своих близких, мы можем его отыскать и связать все в одно целое, во благо всем больным.

И последнее. Жизнь больных гемофилией протекает в постоянной тревоге. И куда легче, если эту тревогу разделяют близкие и родные люди. Региональные «Школы гемофилии» проводят специальные информационные семинары не только для пациентов, но и для членов их семей. На них рассказывают об особенностях течения заболевания в разном возрасте, правилах поведения в различных ситуациях, и, что самое важное, обучают навыкам внутривенного введения антигемофильных препаратов как самих пациентов, взрослых и детей, так и их родных. Нигде больше нельзя этому научиться. И ни одна семья, в которой есть больной гемофилией, не может обойтись без этого умения: это её страховка в любой ситуации, ведь жизнь – самое дорогое, что есть у каждого человека!

Поэтому мой совет больным гемофилией и их близким: подходите осознанно к нашей проблеме, а «Школа гемофилии» вам в этом поможет. И, выходя из дома, не забывайте взять с собой паспорт больного гемофилией и сумку с препаратом, чтобы в случае необходимости быстро ввести его и сохранить жизнь себе или своему ребёнку. Желаю всем здоровья!

*С уважением, представитель ВОГ в СФО
Л. И. Громова*





Медицинская страничка

От редакции. Наука не стоит на месте, последние годы в области лечения гемофилии сделаны гигантские шаги. Мы очень давно ждали материалы об этом и, наконец, можем представить их Вам. В этом номере размещены две статьи о новых препаратах, один из которых – фактор нового, 4-го поколения, а второй – один из долгожданных препаратов пролонгированного действия.

Итак: Мы продолжаем знакомить читателей журнала «Геминформ» с новостями в области медицины. Предлагаем вашему вниманию статью о новом препарате из группы факторов свертывания крови для лечения пациентов с наследственной гемофилией А, который уже включен в программу «14 ВЗН».

Симоктоког альфа – рекомбинантный фактор свертывания крови VIII нового поколения

В 2020 году на основании Распоряжения Правительства Российской Федерации от 23 ноября 2020 г. №3073-р в программу «14 ВЗН» включен рекомбинантный фактор свертывания крови VIII Симоктоког альфа, под торговым наименованием «Нувик». Симоктоког альфа – рекомбинантный фактор свертывания крови VIII, произведенный из клеточной линии человека. Препарат будет доступен для лечения по требованию и для профилактики у детей и взрослых с гемофилией А с 2021 года. На вопросы редакции о новом препарате ответил врач-гематолог высшей категории отделения гематологии Морозовской ДГКБ, д.м.н. Петров Виктор Юрьевич.

Нувик – это рекомбинантный препарат нового поколения, произведенный из клеточной линии человека. Скажите, пожалуйста, что это значит?

1

Применяемые до настоящего времени рекомбинантные факторы относятся к препаратам, которые произведены из клеточных линий хомячков. Нувик произведён из клеточной линии человека, он стал первым препаратом, которому было присвоено новое, 4-ое поколение рекомбинантных факторов. Молекула Симоктоког альфа максимально близка к человеческому организму и вызывает меньше реакций, таких как аллергия, развитие ингибиторов. В Морозовской больнице препарат Нувик применяется более 3-х лет и ни у одного пациента не было ни одного случая нежелательной реакции.

У Нувика удобная система для введения, так ли это?

2

Да, это так. В упаковке препарата находится флакон с порошком (непосредственно сам концентрат фактора) и шприц с уже готовым растворителем – водой для инъекций – объемом всего 2,5 мл. Это отличает данный препарат от всех предыдущих, где достаточно большой объем растворителя 5 и 10 мл. Меньший объем растворителя дает возможность ускорить введение препарата. Это очень важно для маленьких детей, у которых регулярно вводить большие объемы затруднительно из-за плохого венозного доступа и психологических реакций на процедуру.

Отличается ли режим введения Нувика по сравнению с существующими препаратами FVIII?

3

Препарат Нувик вводится в стандартных дозировках, предусмотренных для профилактического лечения – 20-40 МЕ/кг массы тела, в этом плане препарат не отличается. Отличие состоит в том, что при применении препарата Нувик существует возможность индивидуального подбора режимов терапии на основании фармакокинетических показателей каждого пациента, что позволяет не только сократить частоту введений препарата, но и уменьшить дозировку. Это связано с тем, что период полураспада препарата у ряда пациентов может достигать 19 часов и более, что означает гораздо более длительное действие препарата в организме для стабилизации гемостаза, при том, что препарат не является пролонгированным.

4

Что даст переход на Нувик пациентам, уже получающим другой FVIII?

Как мы уже сказали, препарат Нувик обладает более длительным периодом полувыведения, соответственно, если пациент, страдающий гемофилией, ведет активный образ жизни, занимается спортом, он может получить более длительную защиту от кровотечений при ушибах или травмах. Также переход на Нувик может позволить увеличить интервалы между введениями препарата.

В каких случаях можно назначать Нувик? Для того, чтобы врачам-гематологам было понятнее, в каком случае назначать препарат Симоктоког альфа, советом экспертов была разработана резолюция, которая позволяет ориентироваться в рекомендациях к назначению нового препарата. Первой группой пациентов для лечения определены *ранее леченые пациенты, получающие терапию плазматическими концентратами факторов свертывания крови VIII, для обеспечения схожим по характеристикам рекомбинантным фактором свертывания крови VIII Симоктоког альфа;*

Что это даёт? Мы знаем, что все плазматические препараты относятся к одной группе МНН и в рамках этой группы в последнее время очень часто бывают ситуации, когда пациенту выдают препараты разных торговых наименований. Это беспокоит и родителей, и взрослых пациентов и в какой-то степени это беспокоит нас – врачей, так как возможны нежелательные реакции на смену препарата при введении препаратов разных торговых наименований. Что касается препарата Нувик, в данном случае он единственный в своей группе МНН, и назначение этого препарата позволяет пациенту использовать конкретно данный препарат без риска замены по торговому наименованию.

Следующий пункт в рекомендованных группах пациентов по резолюции – это *ранее леченые пациенты, которым требуется сокращение частоты введения концентратов факторов свертывания крови VIII;*

Препарат Нувик обладает более длительным периодом полувыведения и переход на лечение Нувиком может дать увеличение интервалов введения препарата. Соответственно, если взрослый пациент или ребенок, страдающий гемофилией, ведет активный образ жизни, он может быть защищён от травматизации при активном образе жизни, при занятиях спортом, например.

Также назначение Симоктокога альфа показано, когда необходимо *снижение риска развития ингибиторов и других нежелательных реакций у всех ранее леченых пациентов, в том числе при хирургических вмешательствах, представляющих потенциальный риск ввиду необходимости введения больших доз FVIII;*

Очень важный момент, потому что во время хирургических вмешательств проводится активная гемостатическая терапия. Это длительная и высокодозная терапия, поэтому здесь как раз возможен риск развития ингибиторов. А снижение частоты введений – это один из вариантов профилактики развития ингибиторов во время хирургических операций и в постоперационном периоде.

Оправдано назначение Симоктокога альфа и для

- применения у пациентов, испытывающих трудности при проведении инъекций, за счет сокращенного объема растворителя – 2,5 мл;

- применения у пациентов, имеющих нежелательные реакции на любые другие FVIII.

Препарат вводится в объеме 2,5 мл - можно на этом поставить точку. Все понятно: меньше объем – меньше время введения, и все что мы ранее говорили, касалось в том числе детей.

Если отмечена реакция на ранее применяемые препараты, препарат Симоктоког альфа обладает максимальным сродством к человеческому организму и может использоваться, в том числе, для сокращения нежелательных явлений.

Также назначение Симоктокога альфа показано пациентам при сохранении более 4 спонтанных кровотечений в год при проведении профилактической терапии другими препаратами свертывания крови

Здесь нужно понимать, что, если у пациента, получающего профилактическое лечение, количество кровотечений больше 4-х в год, это говорит либо о неправильно подобранной дозировке или режиме введения препарата, или же о том, что препарат просто не эффективен для конкретного пациента.

5

Возможен ли переход на Нувик, если у пациента запланирована хирургическая операция, например, по эндопротезированию сустава?

Да, конечно, возможен, потому что препарат Нувик, обладая более длительным периодом полувыведения, позволяет уменьшить объем вводимого препарата, что, в свою очередь, приводит к тому, что вероятность развития ингибитора уменьшается. Если вы запланировали хирургическое вмешательство, то необходимо предупредить врача-гематолога, чтобы дополнительный объем препарата был включен в заявку на следующий год.

6

Будет ли доступен на 2021 год Нувик пациентам в регионах?

Да, он включен в перечень препаратов, применяемых в рамках программы «14 ВЗН». С 2021 года препарат будет выписываться по рецепту, так же, как и другие препараты, которые пациенты с гемофилией применяли ранее. Если пациенты хотят получать новый препарат, то такую возможность необходимо обсуждать со своим лечащим гематологом.



ГЕНЕРИУМ – российская инновационная научно-производственная компания полного цикла, разрабатывающая и выпускающая биотехнологические лекарственные средства, включая лекарственные препараты для лечения орфанных заболеваний. Компания располагает собственным научно-производственным комплексом, способным осуществить разработку любого биотехнологического препарата от создания молекулы до начала промышленного выпуска. Компания ГЕНЕРИУМ активно развивает новейшие научные направления.

Производственная площадка АО «ГЕНЕРИУМ» организована в строгом соответствии с международными стандартами GMP и осуществляет выпуск уникального по своему разнообразию ассортимента биотехнологических лекарственных препаратов и биомедицинских клеточных продуктов. На сегодняшний день компания выпускает 8 лекарственных препаратов, 6 лабораторных и 1 внутрикожный тесты, которые применяются в России и за рубежом в гематологии, нефрологии, пульмонологии, неврологии, фтизиатрии, кардиологии и для диагностики инфекционных заболеваний.

Компания ГЕНЕРИУМ является единственным производителем трех препаратов факторов свертывания крови (VII (активированного), VIII и IX) для лечения гемофилии А, В, а также ингибиторной формы гемофилии. За разработку и внедрение в производство трех препаратов рекомбинантных факторов свертывания крови компания ГЕНЕРИУМ удостоена премии Правительства РФ в области науки и техники (2018 г.), а также главной экономической премии страны – Премии развития, как лучший проект в сфере инноваций и высоких технологий (2016 г.).

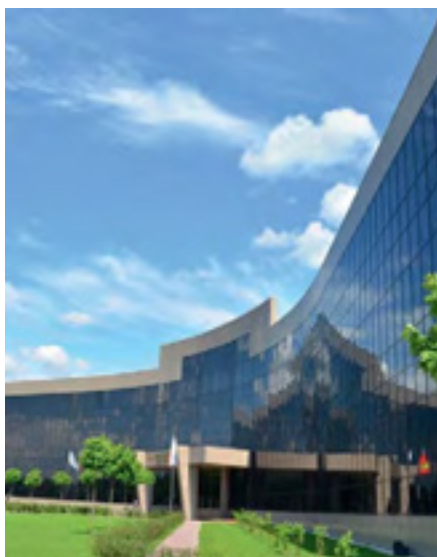
Более подробную информацию об АО «ГЕНЕРИУМ» вы можете найти на сайте: www.generium.ru.

АО «ГЕНЕРИУМ»

Адрес: 123112, г. Москва, ул. Тестовская,
д. 10, подъезд 2

Тел./факс: +7 (495) 988-47-94

Web-сайт: www.generium.ru.



О ЖИЗНЕСПАСАЮЩЕЙ ПЛАЗМАТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Пациентам с редкими заболеваниями важно знать о процессе сбора плазмы, ее производства, важности признания вклада доноров, благодаря которым пациенты с жизнеугрожающими и орфанными заболеваниями могут получить эффективное лечение¹.

К примеру, для пациентов с первичными иммунодефицитами иммуноглобулины являются единственной терапией выбора, без которой у них развиваются жизнеугрожающие инфекции. Так, у пациентов с первичными иммунодефицитами после появления терапии иммуноглобулинами выживаемость увеличилась с 37% в 1971 году до 90% в 2008 году⁵.



ЧТО ТАКОЕ ПЛАЗМА?

ПЛАЗМА — это компонент крови, который состоит из воды, солей и белка. Кровь состоит на 55% из плазмы. Благодаря уникальному биологическому составу, плазма не может быть получена с помощью химического синтеза.

55% от общего объема крови занимает плазма

ЧТО ТАКОЕ ПРЕПАРАТЫ ПЛАЗМЫ КРОВИ ЧЕЛОВЕКА?

Это **ПРЕПАРАТЫ**, которые получают из донорской плазмы. Терапия данными препаратами является жизненноспасающей для пациентов с Гемофилией А/В, Болезнью Виллебранда, Первичными иммунодефицитами, Наследственными ангиотекками и другими заболеваниями.



Препараты, полученные из плазмы крови человека, уникальны по сравнению с препаратами химического синтеза и даже биологическими препаратами. Такие препараты обладают уникальным биохимическим профилем, благодаря различиям в методах производства и обработки, что напрямую влияет на клинический ответ и эффективность проводимой терапии².

ПРЕПАРАТЫ ПЛАЗМЫ КРОВИ ЧЕЛОВЕКА	ЗАБОЛЕВАНИЕ*
Плазматические Факторы свёртывания крови	Гемофилия А/В, Болезнь Виллебранда
Имуноглобулин	Первичные иммунодефициты, Вторичные иммунодефициты, Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, Синдром Гийена-Барре, Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура и др.
Альфа-1-протеиназы ингибитор	Дефицит ингибитора альфа-1-протеиназы
Ингибитор С1-эстеразы человека	Наследственный ангиотек
Альбумин	Шок различного генеза, сепсис, ожоги и др.

*более подробная информация представлена в инструкциях по медицинскому применению отдельных препаратов в государственном реестре лекарственных средств (grls.rosminzdrav.ru)

Препараты плазмы крови человека не могут быть классифицированы как взаимозаменяемые. Несмотря на то, что препараты плазмы крови человека и компоненты крови являются производными крови человека, они в значительной степени отличаются по процессам сбора, хранения, обработки, также отличны нормативные требования и показания для их применения. Кровь и ее компоненты используются в случае необходимости переливания, тогда как плазма используется для дальнейшей переработки в жизненноспасающие препараты. Среднее время от момента сдачи плазмы донором до готового лекарственного средства занимает от 7 до 9 месяцев. Доступность препаратов плазмы крови человека напрямую зависит от объемов сдаваемой плазмы донорами³.

КОЛИЧЕСТВО ДОНАЦИЙ, НЕОБХОДИМОЕ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОДНОГО ПАЦИЕНТА В ГОД*

130: 
ПЕРВИЧНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ

900: 
ДЕФИЦИТ ИНГИБИТОРА АЛЬФА-1-ПРОТЕАЗЫ

1200: 
ГЕМОФИЛИЯ

*из расчета взрослый пациент 70 кг

1. <https://www.pptaglobal.org/meetings-events/international-plasma-awareness-week>
 2. https://www.pptaglobal.org/images/Fact_Sheets/FS_PPT_Manufacturing.pdf
 3. https://www.pptaglobal.org/images/Fact_Sheets/FS_Plasma_Used_LifeSaving.pdf
 4. https://www.pptaglobal.org/images/Fact_Sheets/Redone/PPTA_Fact_Sheet_10Facts_FINAL_rev2.pdf
 5. Chapel H, Lucas M, Lee M et al. Common variable immunodeficiency disorders: division into distinct clinical phenotypes. Blood 2008; 112(2):277-86.



О компании Takeda Pharmaceutical Company Limited

Takeda Pharmaceutical Company Limited (TSE:4502/NYSE:TAK) – глобальная биофармацевтическая, приверженная ценностям, компания с фокусом на научные разработки. Компания с головным офисом в Японии занимает лидирующие позиции на фармацевтическом рынке мира. Takeda стремится заботиться о здоровье и будущем пациентов, используя последние достижения науки для создания инновационных лекарственных средств. Научно-исследовательская деятельность компании направлена на разработку новых препаратов в ряде терапевтических областей: онкологии, гастроэнтерологии, неврологии и лечении редких заболеваний, целевые инвестиции осуществляются также в разработку вакцин и препаратов плазмы крови. В фокусе внимания компании – разработка инновационных лекарственных средств, способствующих изменению жизни пациентов. Мы создаем передовые методы лечения на объединенной научно-исследовательской платформе компании, формируя перспективный портфель продуктов в нескольких терапевтических областях. Наши сотрудники, работающие более чем в 80 странах и регионах мира, преданы идее улучшения качества жизни пациентов. Для получения дополнительной информации посетите наш сайт www.takeda.com

ООО «Такеда Фармасьютикалс» («Такеда Россия») входит в состав Takeda Pharmaceutical Company Limited, Осака, Япония. Центральный офис расположен в Москве. Более подробную информацию о «Такеда» в России вы можете найти на сайте: www.takeda.com/ru-ru



От редакции. Ещё одна тема, на которой мы хотели бы остановиться – прививки. Сегодня, к большому сожалению, среди молодых родителей стало модным бравировать мнением о необязательности прививок для малышей, а разного рода страшилки об ужасных последствиях вакцинации, огромных рисках из-за прививки и о побочных эффектах от вакцин передаются от одной испуганной мамы к другой. В прошлом номере журнала мы уже касались вопроса вакцинации, печатали календарь прививок, но сегодня хотим поговорить о том, почему прививки НАДО делать. Очень странно, что сегодня, в XXI веке, кому-то ещё не очевидно, что прививки – это шанс выжить для каждого человека в отдельности и человечества в целом. Для тех родителей, кто хоть немного сомневается в правильности своего выбора – делать или не делать прививки, мы предлагаем эту статью. В её подготовке помогли наши консультанты врач-гематолог Г.П. Павлова и врач-педиатр И.С. Манкирова.

Вакцинация

Вакцинация, иммунизация или прививка – введение вакцины с целью стимулировать иммунную систему организма к защите его от инфекционной болезни.

Всемирная организация здравоохранения считает вакцинацию простым, безопасным и эффективным способом защиты от болезней до того, как человек вступит в контакт с их возбудителями. Вакцинация подключает естественные защитные механизмы организма для формирования устойчивости к ряду инфекционных заболеваний и делает его иммунную систему сильнее.

Вакцинация является одним из самых важных достижений медицины в истории.

Лет 30-40 назад родителям не надо было объяснять, чем страшна корь или дифтерия. Примеров смерти детей от этих инфекций было сколько угодно. Коклюшный кашель был слышен в любом городском дворе. Страх перед полиомиелитом и его последствиями, когда скакавший и веселившийся накануне вечером ребенок утром не может подняться на ноги из-за внезапно развившегося паралича, не допускал мысли об отказе от прививки. Даже в настоящее время среди взрослых, прикованных к инвалидной коляске, мы встречаем людей, переболевших полиомиелитом.

С помощью вакцинации была ликвидирована натуральная оспа, которая опустошала целые селенья и города, обезобразив лицо и тело выживших. К 2002 году в большинстве стран мира был ликвидирован полиомиелит. Сегодня до единичных случаев доведена заболеваемость столбняком, вирусным гепатитом «В» и коклюшем. На протяжении последних 5 лет в нашей стране не регистрируется заболеваемость населения дифтерией. В связи с этим мы стали забывать, насколько тяжело протекают описанные выше заболевания, а молодые родители даже не слышали об этих инфекциях. На фоне такого обманчивого благополучия, все чаще стали возникать вопросы: а нужны ли нам вакцины и безопасны ли они?

Что такое вакцина и для чего она нужна?

Вакцинация - самый надежный способ защиты и детей, и взрослых от целого ряда инфекций, таких, как полиомиелит, корь, краснуха, дифтерия, столбняк, коклюш, тяжелые формы туберкулеза, гепатит «В», эпидемический паротит, «гемофильная» инфекция. Попадая в организм человека, они вызывают заболевания, протекающие тяжело, с осложнениями, при этом нередко заканчиваясь летальным исходом. Помимо этого, переболевший человек сам может стать источником и распространителем инфекции, так называемым бактерионосителем.

При помощи вакцинации можно значительно сократить число случаев заболеваний и смертей от многих инфекционных болезней, а некоторые из них полностью ликвидировать.

Вакцины - это препараты, приготовленные из микроорганизмов, являющихся возбудителями той или иной инфекционной болезни, либо из продуктов их жизнедеятельности. При производстве вакцин их очищают от ненужных и вредных веществ, оставляя лишь то, что требуется для создания защиты от болезни. При этом чтобы сделать вакцину безопасной для человека, возбудитель инфекции убивается или ослабляется до такого состояния, когда он не способен вызвать заболевание, но способен дать возможность организму выработать иммунитет.

К выпуску вакцин предъявляются весьма жесткие требования. Они проходят лабораторный и клинический контроль на безвредность, безопасность и эффективность, поэтому период их изготовления и промышленного выпуска весьма длителен. Кроме того, производителем проверяется каждая партия выпускаемой вакцины. Тщательную проверку проходит вакцина и при регистрации в стране, которая будет ее использовать.

От чего и как надо прививать?

Каждая страна имеет свой утвержденный **Национальный Календарь прививок** и перечень инфекционных заболеваний, против которых прививается население.

Как проводятся прививки?

Родители должны знать, что первые прививки ребенок получает в родильном доме против гепатита В и туберкулеза (БЦЖ).

На введение любой вакцины организм ребенка отвечает небольшими, быстро проходящими реакциями, так как в этот период вырабатываются защитные силы организма, которые впоследствии защищают ребенка от данной инфекции.

Опасны ли прививки?

В последние годы в средствах массовой информации разных стран мира увеличилось количество публикаций, высказывающих сомнения в безопасности вакцинации. Такие обвинения спровоцировали у людей необоснованные страхи, что привело к снижению охвата населения прививками в ряде стран.

Являясь чужеродным для организма веществом, всякая вакцина может вызвать как местную, так и общую реакцию. Однако, необходимо знать, что эти реакции встречаются в тысячи раз реже, чем осложнения инфекций, против которых делают прививки, и они несоизмеримы с последствиями, к которым приводит заболевание. Подавляющее большинство возникающих реакций на прививку протекает легко и достаточно быстро проходит.

Эти реакции находятся под контролем медицинских работников. Основным элементом профилактики поствакцинальных реакций и осложнений является оценка врачом состояния здоровья ребенка перед вакцинацией. Перед прививкой врач (или фельдшер) осматривает маленького пациента, измеряет температуру, подробно расспрашивает маму о имеющихся жалобах, о том, как ребенок перенес предыдущую прививку, чтобы не пропустить состояния, которые могут являться временным противопоказанием к вакцинации, то есть острое заболевание или обострение хронического процесса, а также наличие тех процессов, которые являются причиной постоянного противопоказания.

Если никаких проблем нет, врач записывает в карточку ребенка свое заключение о том, что ребенок здоров и разрешается прививка. Маме ребенка врач обязан объяснить, против какой инфекции ребенок прививается, какие возможно будут реакции на вакцинацию и что должна делать при этом она. Ребенок, получивший вакцинацию, в период выработки иммунитета берется под активное медицинское наблюдение. Кроме того, маме объясняется, в какие сроки его следует привести в поликлинику и против какой инфекции ему сделают следующую прививку.

В случае имеющихся противопоказаний, прививка временно переносится на другой срок, что также объясняется маме.

Каждая вакцина имеет свои противопоказания, и их определяет только врач!

Необходимо четко понимать, что на данный момент вакцинация является единственным эффективным способом борьбы с распространением инфекционных заболеваний и прерывать ее нельзя. Малейшие сбои в проведении прививок могут привести к накоплению среди населения восприимчивых к инфекции лиц и вызвать крупные вспышки эпидемий.

Национальный календарь профилактических прививок. Россия, 2020 год.

Национальный календарь профилактических прививок Вакцинация	Первые дни	1 месяц	2 месяца	3 месяца	4,5 месяца	6 месяцев	12 месяцев	15 месяцев	18 месяцев	20 месяцев	6 лет	6-7 лет	14 лет	от 18 лет
Вирусный гепатит В	V1	V2	V3 ^г			V3	V4 ^г							
Туберкулёз	V											R		
Пневмококковая инфекция			V1		V2			R						
Дифтерия				V1	V2	V3			R1			R2	R3	Каждые 10 лет
Коклюш				V1	V2	V3			R1					
Столбняк				V1	V2	V3			R1			R2	R3	Каждые 10 лет
Полиомиелит				V1 ^и	V2 ^и	V3 ^ж			R1 [*]	R2 [*]			R3 [*]	
Гемофильная инфекция				V1 ^г	V2 ^г	V3 ^г			R1 ^г					
Корь							V				R			
Краснуха							V				R			
Эпидемический паротит							V				R			

Примечание: Жирным шрифтом выделены живые вакцины, V – вакцинация, R – ревакцинация, индекс Г – для групп риска, индекс И – инактивированная вакцина против полиомиелита, индекс Ж – живая вакцина против полиомиелита, за исключением детей, рождённых от матерей с ВИЧ-инфекцией, детей с ВИЧ-инфекцией и детей, которые находятся в домах ребёнка – им показана только инактивированная вакцина от полиомиелита.

1. Туберкулез

Туберкулез – наиболее распространенная инфекция. По данным ВОЗ, треть населения земли (более 2 млрд человек) заражено туберкулезом. Ежегодно в мире регистрируется около 4 млн новых случаев заболевания и около 3 млн людей умирают от него.

Туберкулез передается бактериями, попадающими в воздух от больного при кашле, чихании или разговоре. Наиболее частая локализация туберкулеза – легкие, где он встречается в 90% всех случаев. Кроме того, туберкулез поражает и другие органы, в первую очередь кости, суставы, кожу, почки, мозг. Основными признаками туберкулеза являются длительный кашель, общая слабость, потеря веса, озноб (лихорадка), повышенная потливость.

В настоящее время лечение туберкулеза осложнилось появлением устойчивых (резистентных) к лекарствам форм бактерий. Причиной тому послужило неправильно проводимое лечение. Вот почему больные туберкулезом должны пройти полный курс **специфического лечения**, в противном случае заболевание может перейти в трудноизлечимую форму, и эти люди могут стать распространителями неизлечимых форм туберкулеза для других.

Существует вакцина, которая позволяет защитить ребенка от тяжелых форм туберкулеза, таких, как туберкулезный менингит и генерализованная форма туберкулеза, которые трудно поддаются лечению и почти в 100% случаев заканчиваются смертью.

Поэтому вакцинация проводится в первые дни рождения ребенка. Долгие годы ученые всего мира работают над созданием более эффективной вакцины против туберкулеза (БЦЖ вакцина), с помощью которой можно будет добиться эффективного снижения уровня заболеваемости.

2. Дифтерия

Дифтерия является широко распространенным тяжелым инфекционным заболеванием. В настоящее время в мире от дифтерии ежегодно умирают около 5000 человек. Инфекция передается бактериями, попадающими в воздух при кашле, чихании или разговоре больного или носителя. Попав на слизистую оболочку зева, носа, верхних дыхательных путей дифтерийная палочка размножается, выделяет одновременно особый яд – дифтерийный токсин. Яд поражает сердце, сосуды и центральную нервную систему.

Распространителями дифтерии среди населения могут быть как больные дифтерией, так и «здоровые» носители дифтерийной палочки. Вот почему зачастую заболевшие не могут вспомнить, что были в контакте с больными, так как «здоровые» носители не жалуются на состояние здоровья. При дифтерии поражаются практически все органы и системы организма. Развивается дифтерия зева, носа, гортани, кожи, глаз и других органов.

Болезнь начинается с общего недомогания и повышения температуры, одновременно появляется болезненность при глотании. Состояние больного обычно родителями, а иногда и врачами расценивается как ангина или острый катар верхних дыхательных путей. Видимо, поэтому за медицинской помощью больные обращаются поздно. Вначале больных пытаются лечить дома самостоятельно, но самолечение при дифтерии очень опасно. При этом заболевании своевременность обращения – это несколько часов после заболевания, а не сутки, поэтому больных с ангинами до начала лечения обязательно обследуют на дифтерию, чтобы не пропустить эту коварную инфекцию и правильно поставить диагноз. Только врач может правильно назначить лечение при дифтерии.

Дифтерия, как ни одна другая инфекция, дает много осложнений, таких, как паралич сердечной мышцы, дыхательных мышц и диафрагмы, мягкого неба, лицевых мышц, мышц шеи, туловища и конечностей.

Единственно эффективным способом защиты детей и взрослых от дифтерии является вакцинация. Она начинается с раннего детства и продолжается до 60 лет. Первые прививки делаются в возрасте 3, 4,5, 6 и 18 месяцев. Далее прививка проводится в 6, 14 лет и через каждые 10 лет у взрослых. При этом используется комплексная вакцина, способствующая выработке иммунитета одновременно против дифтерии, коклюша и столбняка.

Многoletний опыт подтверждает необходимость соблюдения кратности прививок и интервалов между ними, так как только при этих условиях возникает достаточно прочная невосприимчивость организма к заболеванию дифтерией, столбняком и коклюшем. Правильно привитые люди, в том числе дети, не болеют дифтерией. Единичные случаи, когда привитые заражаются инфекцией, связаны со снижением уровня иммунитета вследствие пропущенной очередной прививки. Но в таком случае инфекция протекает в легкой форме, не развиваются осложнения, больные не умирают.

3. Столбняк

Ежегодно от столбняка умирает 410 тыс. жителей планеты. Возбудителем болезни являются бактерии, обитающие в земле, куда они попадают с испражнениями животных. Там они сохраняют жизнеспособность в течение 10-20 лет, благодаря своей оболочке, которая помогает им выжить. Столбняк не передается от человека человеку. Возбудитель его может проникнуть в организм только через поврежденную кожу или слизистую при травмах, обморожениях и ожогах любой степени, абортax и родах в антисанитарных условиях, укусах животных. Для столбняка не имеют значения размеры травм. Достаточно незначительного укола загрязненным предметом, чтобы заразиться. И если человек не привит против столбняка, то в 100% случаев заболевание заканчивается смертью.

Возбудитель, попав в загрязненную рану, вырабатывает сильный нейротоксин, который сначала вызывает судороги в месте проникновения бактерии, а затем в мышцах шеи, что затрудняет глотание, в мышцах живота и всего тела. Невыносимая боль от спазма всех мышц тела протекает при полном сознании больного.

Для лечения больных столбняком не существует лекарств. Кроме того, у переболевших этой болезнью не вырабатываются защитные силы, в результате чего человек может заболеть повторно. Уничтожить все бактерии столбняка в окружающей среде (земле) невозможно. Поэтому предотвратить заболевание можно только путем вакцинации.

Вакцинация против столбняка проводится параллельно с вакцинацией против дифтерии, то есть в возрасте 3, 4,5, 6 и 18 месяцев, 6 лет, 14 лет, далее через каждые 10 лет.

Спаси больного от столбняка можно только при немедленном обращении за медицинской помощью при травмах, когда пострадавшему будет немедленно введена по показаниям противостолбнячная сыворотка и вакцина против данной инфекции.

4. Коклюш

Коклюш – широко распространенная среди детей инфекция. Возбудитель коклюша распространяется через воздух, куда он попадает при кашле, чихании, разговоре больного. Коклюш особенно тяжело переносят дети первых месяцев жизни. Сначала у ребенка появляются признаки обычного простудного заболевания: насморк, подъем температуры, умеренный кашель. Постепенно кашель усиливается и переходит в приступообразный, повторяющийся многократно. Во время этих изнурительных кашлевых приступов происходит нарушение кровообращения головного мозга, кислородное голодание, приводящее впоследствии к нарушению психики и различной степени умственной отсталости. Коклюш опасен осложнениями, такими как воспаление легких (пневмония), поражение головного мозга. Для лечения больных коклюшем не существует лекарств.

Единственным надежным и эффективным способом защиты от этой болезни является вакцинация, которая проводится комплексной вакциной одновременно против дифтерии и столбняка в возрасте 3, 4,5, 6 и 18 месяцев.

5. Заболевания, вызываемые гемофильной палочкой типа «b»

По данным Всемирной организации здравоохранения, гемофильная палочка вызывает ежегодно не менее 3 миллионов случаев серьезных заболеваний в мире, таких как пневмония и менингит, и до 400 тысяч смертельных исходов среди маленьких детей. Возбудитель гемофильной инфекции чаще поражает детей в возрасте от 4 до 18 месяцев.

Гемофильная бактерия присутствует в носоглотке человека и распространяется от больного человека к здоровому через воздух. Кроме того, существует «здоровое» бактерионосительство, когда дети или взрослые без каких-либо признаков заболевания могут заражать других людей. Даже при своевременном и правильном лечении антибиотиками от 3 до 20% больных умирают от менингита и пневмонии, вызванных гемофильной палочкой. До 40% выживших после этой инфекции становятся инвалидами, нередко происходит задержка умственного развития, может возникнуть глухота. Вместе с тем, с каждым годом возрастает устойчивость возбудителя инфекции к антибиотикам.

К счастью, заболевания, вызываемые возбудителем гемофильной инфекции, можно предотвратить с помощью вакцинации детей. В настоящее время вакцинация против гемофильной инфекции внедрена более чем в 90 странах. Она проводится у детей одновременно с вакцинацией против дифтерии, коклюша и столбняка в возрасте 3, 4,5, 6 и 18 месяцев.

6. Полиомиелит

В мире более 10 млн детей и взрослых страдают параличами вследствие перенесенного полиомиелита. Полиомиелит вызывают 3 вида вируса.

Вирус полиомиелита попадает в организм ребенка через рот с загрязненной водой, молоком и другими пищевыми продуктами. Размножаясь в организме, он поражает нервную систему и вызывает параличи. Появление параличей производит впечатление внезапности: вечером, засыпая, ребенок еще не имел никаких нарушений движений, утром у него неожиданно обнаруживается паралич той или иной конечности. Локализация параличей бывает разнообразной. Практически нет ни одной мышцы, которая не поражалась бы при полиомиелите, но чаще поражаются нижние конечности.

Особенно вирус полиомиелита опасен для ребенка, не получившего вакцинацию против этой инфекции. У таких детей развиваются необратимые параличи, и они остаются инвалидами, прикованными к инвалидной коляске на всю жизнь.

В 1988 году Всемирная организация здравоохранения приняла программу ликвидации полиомиелита во всем мире, благодаря наличию эффективной вакцины.

Вместе с тем в нескольких странах мира (Афганистан, Пакистан, некоторые страны Африки) продолжается регистрация случаев данной инфекции. Следовательно, сохраняется опасность завоза полиомиелита в нашу страну. Вот почему мы продолжаем прививать своих детей против полиомиелита и должны помнить об основных симптомах этой тяжелой болезни.

Мамы должны помнить, что при появлении ограничений в движениях ребенка необходимо немедленно обратиться к врачу, который срочно лабораторно обследует ребенка на полиомиелит, чтобы не пропустить инфекцию и оказать квалифицированную помощь.

Восстановление после параличей зависит от своевременного обращения родителей за медицинской помощью и правильно начатого лечения.

Вакцинация детей проводится трехкратно, в медицинских организациях по месту жительства, начиная с 3-х месячного возраста, далее в 4,5, 6 и 18 месяцев одновременно с вакцинацией против коклюша, дифтерии и столбняка.

7. Корь

На протяжении многих веков из-за высокой смертности корь называли детской чумой. Однако, и в наше время смертность от кори всё еще велика. Ежегодно в мире от этой болезни умирает около 900 тысяч детей.

Вирус кори попадает в организм через дыхательные пути и сосредотачивается главным образом в слизистой оболочке, в клетках которой и размножается. Затем через кровь он разносится по различным органам. Вирус может поражать миндалины, печень, легкие, а также костный мозг. Первыми симптомами заболевания является кашель, подъем температуры тела, слезотечение, чувствительность к свету и сыпь, которая первоначально появляется на лице, за ушами, затем по всему телу.

При тяжелом течении болезни развиваются осложнения: воспаление среднего уха, легких, трахеи, бронхов, а также воспаление мозга. От любого воспаления больной может умереть.

Единственно эффективным средством, предупреждающим заражения корью, а также от её осложнений является вакцинация, которая проводится двукратно в возрасте 1 года и 6 лет.

8. Эпидемический паротит

Эпидемический паротит в народе называют «свинка», так как при этой инфекции происходит воспаление околоушных слюнных желез, что приводит к изменению формы лица. Эпидемическим паротитом чаще болеют дети от 3 до 15 лет, но могут болеть подростки и взрослые. Приблизительно треть зараженных людей, в том числе детей, переносят инфекцию бессимптомно.

После перенесенного эпидемического паротита могут возникнуть такие серьезные осложнения, как бесплодие, менингит, потеря слуха. Для лечения эпидемического паротита не существует лекарств.

Единственным способом предупредить заболевание является вакцинация детей, которая проводится одновременно с профилактикой против кори и краснухи в возрасте 1 года и 6 лет.

9. Краснуха и синдром врожденной краснухи

Краснуха – широко распространенная инфекция. Различают приобретенную и врожденную краснуху. Приобретенная краснуха – это когда заражение происходит при контакте с больным человеком. Вирус краснухи передается от больного здоровому через воздух. Основными симптомами заболевания является сыпь, поэтому зачастую краснуху путают с корью и другими заболеваниями, протекающими с сыпью.

Врожденная краснуха, когда ребенок заражается внутриутробно от больной матери в период беременности. Особенно опасны для женщин первые 3 месяца беременности, когда в 50% случаев регистрируются выкидыши или же в 70% случаев ребенок рождается с дефектами развития, в том числе слепым, глухим, с пороками сердца, задержкой умственного развития. Возможны отставания в росте, нарастания дефектов развития за счет дальнейшего действия вируса.

Врожденная краснуха у новорожденного может развиваться и в том случае, когда у беременной, заразившейся краснухой, заболевание протекает в легкой форме или без клинических проявлений. Вот почему крайне важно, чтобы каждая женщина была привита против краснухи.

Для предупреждения краснухи разработана и успешно используется почти во всех странах мира эффективная и безопасная вакцина.

10. Гепатит В

По данным Всемирной организации здравоохранения, два миллиарда человек из числа живущих во всех странах мира, заражены вирусом гепатита В. Ежегодно регистрируется 4 млн случаев острого гепатита В и около 1 млн смертельных исходов от развившегося цирроза или рака печени. Вирус гепатита В очень опасен для детей, у которых заболевание протекает в легкой форме или без клинических проявлений. Однако до 90% детей, заразившихся этой инфекцией, становятся хроническими носителями вируса и заражают окружающих себя людей.

Вирусный гепатит В распространяется различными путями: через инъекции нестерильными инструментами, половым путем, при пользовании общими предметами быта с больным человеком. Беременные женщины, страдающие хроническим гепатитом В, могут передать вирус новорожденному.

Для лечения острой формы вирусного гепатита В не существует лекарственных препаратов. Рекомендуется только поддерживающая терапия. Вот почему во многих странах мира предпочитают предупредить заражение своих детей такой грозной инфекцией, как вирусный гепатит В с помощью вакцинации.

Вакцинальный комплекс против вирусного гепатита В состоит из трех вакцинаций до достижения 12 месяцев. Первую прививку новорожденный получает в течение первых 12 часов с момента рождения.

11. Гепатит А

Гепатит А является острым, обычно самоограничивающимся заболеванием печени, вызванным вирусом гепатита А (ВГА). ВГА передается от человека к человеку в основном фекально-оральным путем. Наиболее распространенными путями передачи являются тесный контакт с инфицированным человеком и употребление загрязненной пищи и воды. Вирус выделяется в окружающую среду с фекалиями человека с любой формой инфекции, как симптомной, так и бессимптомной. При благоприятных условиях ВГА может выживать в окружающей среде в течение нескольких месяцев.

Иногда случается передача ВГА через кровь, но значительно реже. Клиническая картина острого гепатита А неотличима от других типов острого вирусного гепатита. Симптомы чаще всего включают в себя высокую температуру, недомогание, анорексию, тошноту и дискомфорт в области брюшной полости, сопровождающиеся темного цвета мочой и желтухой. Тяжесть заболевания и смертность увеличиваются в более старших возрастных группах. Период выздоровления после гепатита А может быть медленным и характеризуется усталостью, тошнотой и плохим аппетитом. Хотя обычно это заболевание не имеет серьезных последствий и имеет низкий уровень летальности, оно может стать причиной серьезных человеческих страданий. На данный момент отсутствуют медикаменты против вирусного гепатита А, а имеющиеся противовирусные препараты вряд ли представляют собой реальную альтернативу соответствующим вакцинам.

12. Пневмококк

Пневмококк – это бактерия-возбудитель ряда опасных заболеваний. Люди могут быть также её носителями (с локализацией преимущественно в горле) без проявления симптомов. Распространяется *Streptococcus pneumoniae* воздушно-капельным путем через кашель или чихание, либо просто через выдыхаемый воздух. В абсолютной группе риска находятся младенцы и маленькие дети от 2 лет, а также пожилые люди в возрасте от 60 лет. По данным Центра по контролю и профилактике заболеваний (Centers for Disease Control and Prevention, CDC), у людей старше 65 лет самый высокий риск тяжелого течения пневмонии или смерти.

Пневмококк может вызывать бактериальный менингит, пневмонию (инфекция, которая вызывает воспаление в воздушных мешках легких), средний отит (инфекция среднего уха), бактериемию (сепсис, как правило, является осложнением после менингита и пневмонии), синусит или инфекцию носовых пазух.

При этом большинство штаммов пневмококка абсолютно не чувствительны к антибиотикам широкого спектра.

Пневмококковая инфекция признана одной из самых опасных Всемирной организацией здравоохранения. Известно, что пневмококком ежегодно в России заболевает в среднем 320 детей в возрасте до 2 лет. Это приблизительно 10 случаев на 100 тысяч новорожденных.

Прививка от пневмококковой инфекции детям крайне важна именно в раннем возрасте, чтобы была возможность формирования стойкого иммунитета к ряду заболеваний, в том числе смертельных. Прививка детям от пневмококковой инфекции стала активно набирать популярность только в начале XXI века.

В России вакцинация против пневмококковых инфекций предусмотрена Национальным календарем прививок (Приказ Минздрава РФ №125н от 21.03.2014) и проводится в педиатрических клиниках по месту жительства в несколько этапов: сначала для детей от 2 месяцев; затем повторное вакцинирование для детей 4,5 и в интервале от 12 до 15 месяцев. На первом этапе применяется конъюгированная 13-валентная вакцина «Превенар 13». Она защищает от 13 серотипов пневмококка, включая штаммы, вызывающие бактериемию, сепсис, менингит, пневмонию и острый средний отит. После года рекомендуется провести ревакцинацию уже 23-валентной полисахаридной вакциной «Пневмо23». Вакцина ПКВ13 также рекомендуется здоровым детям от 2 до 4 лет, которые не прошли полный курс вакцинации.

Надо ли прививаться больным гемофилией?

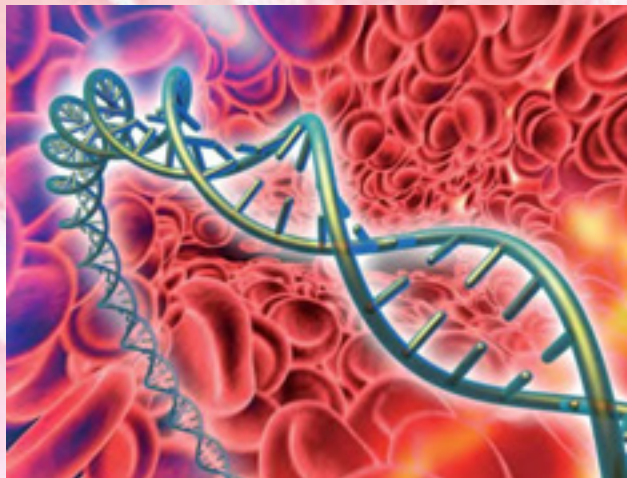
Гемофилия не является противопоказанием к вакцинации. Пациентам рекомендуется отдавать предпочтение оральному или подкожному введению вакцины. Если для вакцины показан только внутримышечный путь введения, значит, необходима заместительная терапия факторами свертывания крови за **24-48** часов до вакцинации. В день вакцинации введение фактора противопоказано. Нельзя также проводить вакцинацию во время кровотечения.

Обязательно перед прививкой следует обращаться за советом в гематологический центр к своему лечащему гематологу.

Ежегодно от инфекций, которые можно предупредить при помощи вакцинации, умирают или становятся инвалидами сотни тысяч людей.

Уважаемые родители, помните: Здоровье вашего ребенка в ваших руках!

От редакции. Продолжаем тему новых препаратов. В России в 2020 году зарегистрирован первый рекомбинантный фактор VIII пролонгированного действия. На вопросы о препарате и его назначении для профилактики ответит Зозуля Надежда Ивановна, д.м.н., заведующая отделом коагулопатий ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.



Рекомбинантный фактор VIII с пролонгированным периодом полувыведения – эфмороктоког альфа

Этот препарат зарегистрирован в России в 2020 году. Всем известно, что заместительная профилактическая терапия фактором VIII является «золотым» стандартом терапии пациентов с тяжелой гемофилией А. В настоящее время в России для профилактики кровотечений применяются плазматические и рекомбинантные факторы свертывания крови VIII в режиме 20-40 МЕ/кг 3-4 раза в неделю. Целью этой терапии является как можно более длительное поддержание активности фактора свертывания крови VIII более 1%, чтобы избежать развития спонтанных кровотечений, особенно в суставы (гемартрозы).

Однако, соблюдение профилактического режима введения препарата зачастую очень затруднительно вследствие необходимости проведения частых внутривенных инфузий. Пропуски введений препаратов приводят к снижению активности фактора свертывания крови ниже 1%, при этом риски возникновения спонтанных кровотечений значительно повышаются. Для решения этих вопросов активно разрабатываются и регистрируются новые препараты фактора свертывания крови VIII с пролонгированным периодом полувыведения. Во всем мире данные препараты используются с 2014 года для профилактического лечения. В этом году в России был зарегистрирован первый рекомбинантный фактор свертывания крови VIII с пролонгированным периодом полувыведения – эфмороктоког альфа.

Что такое период полувыведения?

Все препараты фактора свертывания крови VIII попадая в организм разрушаются и выводятся. Время, за которое половина препарата теряет свою активность и перестает выполнять свое действие, называется периодом полувыведения. От периода полувыведения зависит режим дозирования любого лекарственного препарата, в том числе и фактора свертывания крови VIII.

Как увеличивают период полувыведения?

В настоящее время в мире используется несколько различных технологий для увеличения периода полувыведения препаратов. Одним из них является слияние препарата фактора свертывания крови VIII с Fc фрагментом иммуноглобулина (антитела). В организме каждого человека существует механизм, позволяющий долго находиться в крови антителам, которые защищают его от инфекций. На клетках печени есть специальный рецептор, с которым связывается Fc фрагмент антитела и эта связь не дает клетке печени разрушить это антитело. С помощью современных технологий можно этот фрагмент присоединить к молекуле другого препарата. Этот метод используется более 20 лет при производстве разных препаратов с пролонгированным действием, в том числе эфмороктокога альфа.

Эфмороктоког альфа является рекомбинантным фактором свертывания крови VIII 3-го поколения, производится на человеческой клеточной линии. Это позволяет обеспечить отсутствие в препарате белков животного происхождения, снижая риск развития нежелательных реакций с сохранением полноценной структуры фактора свертывания крови VIII.

Какие преимущества связаны с пролонгированным периодом полувыведения эфмороктокога альфа?

Было проведено фармакокинетическое исследование, где эфмороктоког альфа сравнивался с октокогом альфа (препарат со стандартным периодом полувыведения) у детей и взрослых. Исследование показало, что у эфмороктокога альфа период полувыведения в 1.5 раза длиннее. Это позволяет сократить количество введений до двух раз в неделю при

профилактике. Таким образом, для эфмороктокога альфа режим профилактики следующий – 50 МЕ/кг каждые 3-5 дней, при этом можно назначать индивидуализированную профилактику с изменением дозы в диапазоне от 25 до 65 МЕ/кг.

Необходимо отметить, что при таком режиме введения время, когда фактор свертывания крови VIII снижается до значения менее 1%, равно 0. Также очень важно, что оценить активность фактора в крови пациента можно простым анализом, который делается практически во всех клиниках страны.

Какова эффективность эфмороктокога альфа при профилактическом режиме 2 раза в неделю?

В клинических исследованиях применения эфмороктокога альфа у взрослых и подростков старше 12 лет годовое число кровотечений составило в среднем 1.6, со снижением до 0.7 на втором году лечения. При этом, медиана спонтанных кровотечений и кровотечений в суставы была равна 0, а у более 45% наблюдаемых кровотечений не было вообще. В клинических исследованиях у детей младше 12 лет медиана кровотечений составила 1.96, при этом у детей младше 6 лет она была равна 0. Так же, как и у взрослых, медиана спонтанных кровотечений и кровотечений в суставы была равна 0, а у более 46% наблюдаемых кровотечений не было вообще. Эти данные свидетельствуют о высокой эффективности профилактики препаратом эфмороктоког альфа вне зависимости от возраста и подтверждены данными практического применения в мире с 2014 года у более чем 6000 тысяч пациентов. Кроме этого, было отмечено исчезновение 99.9% суставов-мишеней и отмечено даже улучшение ранее поврежденных суставов.

Почти 98% развившихся кровотечений у взрослых и 93% у детей купировались одной или двумя инфузиями препарата, а расчет его дозы не отличается от стандартных препаратов фактора свертывания крови VIII.

Препарат может применяться во всех возрастных группах пациентов.

Накоплен большой опыт применения препарата при хирургических операциях. Хирурги отметили хороший и отличный гемостатический эффект у всех пациентов, даже при операциях по замене суставов.

Увеличение периода полувыведения не ведет ли к риску развития ингибиторов и других осложнений?

При переводе ранее леченных пациентов на терапию эфмороктоког альфа ингибитор не появляется, что подтверждено наблюдением в клинических исследованиях и рутинной практике применения препарата во всем мире в течение 10 лет, а данные его использования у детей, не получавших до этого лечения фактором свертывания крови VIII, говорят о низком риске развития ингибиторов в этой группе – 16,3%, такие цифры характерны для плазматических препаратов.

Не было отмечено ни одного серьезного осложнения, связанного с препаратом. У ряда пациентов отмечались неспецифические нежелательные явления легкой степени выраженности (например, головная боль), характерные для всех других препаратов фактора свертывания крови VIII.

Какие могут быть сложности с хранением и введением препарата?

Дозирование и введение эфмороктокога альфа не отличается от стандартных препаратов фактора свертывания крови VIII кроме уменьшения количества инфузий в неделю до двух. Существуют флаконы с различными дозировками от 500 МЕ до 3000 МЕ с объемом растворителя только 3 мл. Препарат можно хранить при температуре до 30°C в течение 6 месяцев. В каждую упаковку с препаратом включено все, что требуется для выполнения внутривенной инфузии препарата: адаптер для флакона, игла-бабочка, 2 спиртовые салфетки, 2 пластыря, марлевая салфетка.

Таким образом, в России появился новый эффективный и безопасный препарат для лечения гемофилии А с возможностью полноценного контроля над кровотечениями при снижении количества инфузий препарата при проведении профилактики.



Семейный альбом

От редакции: В этом номере журнала в разделе «Семейный альбом» мы собрали несколько историй об очень разных людях. О каждом из них можно сказать: он не боится быть непохожим на других. И вовсе не тяжелое заболевание – гемофилия – отличает их от массы обычных людей, а отношение к жизни – стойкость духа, упорство и любовь к своему делу, чем бы они ни занимались.

Петр Сигизмундович БАГИНСКИЙ – агроном

Мой отец – Петр Сигизмундович Багинский – родился в 1963 году в селе Зеленый Гай Кокчетавской области Казахстана. Ещё до его рождения, в страшные годы репрессий, семья Багинских не по своей воле оказалась в этих местах: село было основано в 1936 году для спецпоселенцев из лиц немецкой и польской национальностей. Но для отца эти места уже были родными. В многодетной семье Петр был самым старшим из детей, младше были еще четверо братьев: Павел, Виктор, Владимир и Анатолий. У Павла, как и у моего отца, тоже была гемофилия.

Мой дед Сигизмунд Антонович Багинский начинал работать простым комбайнером, затем стал агрономом, а с 1978 года целых семнадцать лет проработал в селе Зеленый Гай председателем колхоза. Он много сделал для села, ставшего для него родным, и после смерти в 2007 году односельчане в знак уважения установили ему памятник и назвали в его честь улицу, на которой он жил.



Сигизмунд Антонович Багинский – отец и пример на всю жизнь для Петра



В 1989 г мои родители поженились



Улица имени моего дедушки Сигизмунда в селе Зелёный Гай



Свадьба



Петр Багинский с женой и детьми

Когда мой отец рос и вырос, он видел и трудности, и успехи в работе своего отца – сельского агронома, понимал, что все достижения – это результат упорного труда, поэтому решил пойти по отцовским стопам.

В 1989 году мои родители поженились и родились мы, трое детей: я, моя сестра и мой брат.

Через десять лет, в 1999 году наша семья переехала жить в Гусевский район Калининградской области. Поначалу на новом месте было очень трудно. Папа работал агрономом на сельскохозяйственном предприятии «Балтфер». Зарплата в то время была маленькая и денег еле хватало, но наша дружная семья не унывала, мы занимались домашним хозяйством: держали свиней, кур, коров, бычков. Трудились все вместе, не покладая рук, и это давало дополнительный заработок: излишки мяса и молока продавали.



Держали свой скот, излишки молока продавали на ферму, этот дополнительный заработок поддерживал семью.
Мама доит коров



Отец еще работает агрономом в «Балтфер»

Спустя какое-то время на предприятии «Балтфер», на котором работал отец, сменился собственник. Узнав, что у них работает человек с такой болезнью, новые владельцы решили, что лучше держаться подальше от возможной проблемы, даже при том, что им не нужно было брать на себя какую-либо ответственность. И папе пришлось уволиться, хотя как агроном он фирму устраивал полностью. Для нас это, конечно, был шок. Судьба сильно побила нашу семью Багинских, но и закалила. Прошло время, и сейчас предприятия «Балтфер» больше нет. А отец в 2009 году решил создать свое предприятие. Было очень страшно начинать. Мы купили старый заброшенный коровник в поселке Очаково. Всей семьей его отмыли, отчистили и начали работать: стали производить корма для животных (свиней, коров, кур), обрабатывать поля, заготавливать сено и сенаж. Кто как не агроном знает, как это правильно делать? Все заготовки шли на реализацию.



В 2009 г папа решил создать свое собственное предприятие

Мой брат Антон пошел по стопам отца и деда, учится на агронома. Сейчас он заканчивает сельскохозяйственный техникум. Даже во время учебы Антон помогает отцу на предприятии, перенимая богатый опыт. И пусть наше предприятие не самое большое и известное, но все мы радуемся его успехам.

Семья поддерживает папу во всех начинаниях, всегда и во всем. Мы всё делаем сообща, советуемся по всем вопросам. Наш папа – уважаемый на селе человек. Как и мой дед, такое отношение к себе окружающих он завоевал упорным трудом и знаниями. Несмотря на нашу болезнь, считает он, можно достичь многого. Главное, чтобы было желание упорно трудиться. Не надо опускать руки! И все получится!



Мои родители -
Петр и Оксана Багинские



Петр Сигизмундович –
большой любитель путешествий

Смышляева (Багинская)
Анастасия Петровна



Петр Багинский
с внуками



Серебряная свадьба. Петр Багинский со своими близкими

От редакции. Мы много говорим о тяжелой форме гемофилии, о профилактике при такой форме заболевания, о необходимости физических упражнений для формирования мышечного корсета, защищающего суставы. Тяжелая и даже средняя форма гемофилии, как правило, диагностируются ещё в детстве, позволяя родителям научиться самим и научить своих детей оценивать возможные риски при тех или иных ситуациях. Легкая же форма гемофилии часто диагностируется уже у взрослых пациентов, подчас неожиданно – при хирургических вмешательствах или тяжелых травмах, и те нагрузки, которые ещё вчера считались допустимыми, вдруг оказываются угрожающими жизни. В это не сразу верится, а привычный взгляд на свое место в жизни оказывается невозможно поменять сразу и навсегда. Поэтому ещё какое-то время шлейф иррациональных для обычного больного гемофилией поступков тянется за ним. Предлагаем вашему вниманию рассказ об одном из больных легкой формой, которого гемофилия заставила расстаться с уже выбранной профессией и искать новое применение своей энергии. Мы категорически не поддерживаем пристрастий наших мальчишек к опасным и травматичным видам спорта, но всегда с огромным уважением относимся к людям, которые не ломаются под ударами судьбы. Об одном из таких людей рассказ ниже. Пусть наши мальчишки видят: сила духа всегда сильнее любых обстоятельств.

Андрей Анатольевич ЧУПАХИН – спортсмен, тренер спортивной школы

Я родился 10.09.1959 года в г. Орле. У меня, вернее, у моих родителей, возникали какие-то подозрения о слабой свертываемости моей крови уже где-то в пятилетнем возрасте, когда после обычного внутримышечного укола у меня возникла гематома на ягодице. Но, как-то рассосалось всё само собой в течение недели. А в 6 лет мне подрезали уздечку, и кровоточило гораздо больше, чем у моей сестры при тех же обстоятельствах. Тогда же удалили зуб, и с кровотечением пришлось даже полежать несколько дней в больнице. Но прижиганием, тампонами... кровь остановилась. Поэтому в 7 лет ездил специально в Москву, где сделали анализы на свертываемость, но ничего определить не смогли и посоветовали просто быть осторожным.

Вот я и постарался быть осторожным: в 10 лет пошел в спортивную секцию плавания в нашем городе, на стадион им. Ленина и активно занимался этим видом спорта до окончания средней школы. Выполнил 1 взрослый разряд по плаванию и 2 взрослый разряд по лыжам. И все было прекрасно, пока где-то в начале 8 класса на тренировке, играя в футбол, я не получил удар коленом в бедро, а потом еще и мячом туда же сильно попало. Вот тут-то возникла проблема, которую пытались решить в поликлинике с помощью УВЧ и еще чего-то для рассасывания гематомы, но даже в этом случае в больницу не обращался. За два месяца потихоньку восстановился и вновь пошел в секцию плавания и продолжал тренироваться. В это время я уже был членом сборной команды нашей Орловской области по плаванию.

После окончания школы я выбрал военную карьеру и поступил в Орловское высшее военное командное училище связи. И опять, казалось бы, случайность: в конце первого курса получаю травму бедра – баловались с ребятами, получил удар ногой. С этой травмой я оказался сначала в областной больнице, а затем в Москве, где меня полностью обследовали и провели анализ на наличие фактора. Вот тогда-то и оказалось, что у меня VIII фактора в крови 19 %. Через месяц я вернулся домой, но из военного училища меня комиссовали, и тогда я поступил на первый курс нашего Орловского машиностроительного института.

Плавание дало мне хорошую физическую подготовку, и с первого курса с друзьями я начал заниматься ставшим популярным тогда атлетизмом, а через два года сначала самостоятельно, а затем с тренером начал заниматься каратэ. Травмы, конечно, получал, в основном гематомы, иногда оказывался с ними в больнице, но выздоравливал и продолжал занятия. В 1981 году стал чемпионом Орловской области по каратэ в категории до 70 кг! С этого времени я стал уже и сам заниматься, и тренировать одновременно.

После окончания института пошел работать на Орловский часовой завод мастером, а потом почти десять лет проработал секретарем комитета ВЛКСМ (комсомола, кто не в курсе). Параллельно занимался с ребятами каратэ и рукопашным боем. С 1991 года, вот уже почти 30 лет, работаю тренером по каратэ и почти двадцать из них заместителем директора спортивной школы в Орле. За это время успел подготовить пять мастеров спорта РФ, около сорока КМС (кандидатов в мастера спорта), более ста спортсменов массовых разрядов. Мои ученики становились победителями и призерами первенств и чемпионатов РФ. Моя ученица Екатерина Жидкова в 2005 году стала победителем Первенства Европы по каратэ в Греции (возраст 18-20 лет). Еще одна моя ученица, Ксения Емельяненко, в 2011 году стала чемпионкой РФ среди женщин до 61 кг. Сегодня у меня тренируются члены сборной команды РФ в различных возрастах.

С появлением в нашей жизни фактора свертываемости крови, конечно, стало гораздо легче. Мне приходилось лежать в больнице и в 1992-1993 годах (даже лежал месяц в гематологическом центре в Москве, у профессора Андреева). Левая нога у меня имеет только 10-15% сгиба в коленном суставе. В 2003 году была ещё одна серьезная операция, тоже связанная с гематомой. Но в 2005 году появился фактор и после этого в больнице больше не лежал, фактор помогает! Несмотря на проблемы с левой ногой, даже сегодня я могу показывать упражнения ребятам. Кстати, 8 лет назад я прошел лечение от гепатита С, и пока все благополучно!

С моей женой Натальей мы вместе с 1981 года, уже скоро сорок лет! Дочь Анна тоже занималась каратэ в школе. У нас с Натальей две внучки: Алиса тринадцати лет и Арина шести.

Андрей Анатольевич Чупахин
г. Орёл.

От редакции. Среди нас много одаренных разными талантами людей. Сергей Грицай – один из них. Согласитесь, умение облекать в слова такую тонкую и невесомую материю, как ощущения и чувства, – уже талант. А Сергей пишет стихи! С ними знакомы постоянные читатели журнала, мы уже печатали их. Сергей живет в Ростовской области, в поселке с необычным названием Целина. И стихи у него тоже необычные, не простые и очень искренние. Судите сами.

Сергей Грицай – поэт

Закрыв глаза, лечу я вдаль...

Весенним паводком влюблённых
 Давно уж смыта чувств тех страсть.
 Теперь я в ранге побежденных,
 Меня им больше не украсть.
 И настроение неволи,
 Откатит залп орудий вспять.
 Не буду ныть о скорбной доле,
 А к звездам ввысь уйду опять...
 Я буду млечным океаном,
 Для тех, кто мчится, чтоб уйти.
 И белым, призрачным туманом,
 Кто хочет вечность обрести.
 Я пронесусь рассветом алым,
 И я зажгу сердца во тьме...
 Потом открою взгляд усталый,
 И окажусь в своей тюрьме.
 И там, среди «камней» суровых,
 Где ни за что навек распят,
 Ломают тело боль - оковы,
 И свечи по углам горят.
 И мне лишь можно цепи скинуть,
 И улететь одной душой.
 На душу петлю не накинуть,
 Мы с ней лишь связаны судьбой...
 А в дымке дня мелькают лица,
 Улыбки, брань и много слез.
 Я остаюсь, душа, как птица,
 Летит мечтой в рассвет из грез.
 Я там хожу по лунным тропам,
 Вплетаю краски в цвет зари,
 В восходе солнца, в теплых стропах,
 Качаюсь в голубой дали.
 Я там могу взлететь, взорваться,
 Упасть к ногам цветком огня.
 Вот только не могу остаться...
 Мои оковы ждут меня.
 Но я не плачу, прочь обиды!
 И пусть закован, как в хрусталь,
 И дочитаю вердикт Фемиды,
 Закрыв глаза, лечу я вдаль...

Души загадочный ландшафт...

Души загадочный ландшафт,
 Где в сенях звёзд живут поэты.
 Они с мечтой на брудершафт
 Творят небесные сонеты.
 Душа хрустальной синевой
 Наполнена, как купол неба.
 Рождаясь пеною морской,
 То падая на землю снегом,
 Она ложится лепестком,
 Злачёной осени коврами,
 Зарёю к вам идёт волнами,
 А ночью лунным серебром...
 В озёрах с чистою водой
 Звездой упавшей догорает.
 И свет её в душе мечтой
 Несётся в высь кричащей стаей...
 Вот только комья лютых слов
 Её в осколки разбивают,
 И тысячи живых костров
 Летят к неведомому краю.
 Душа – загадочный алмаз,
 Где в скорби тьмы поют рассветы,
 Где ждём «двенадцатый» свой час,
 Творя небесные сонеты...

Мы не ценим при жизни друг друга...

Мы не ценим при жизни друг друга,
 Окуная невинное в грязь,
 Где за лестью живёт злая вьюга,
 В сердце каменном льдом серебрясь.
 Мы не видим лазурь в зоре неба -
 Ветер зры души выжег свет.
 И теперь под лучами мы слепы,
 Как калеки от блеска монет.
 Про чужие забыли мы раны,
 Одиночества серую грусть,
 Где от быта все сорваны грани,
 Где на выдохе сдавлена грудь.
 Мы всё ищем лекарство от смерти
 В осажённой от взрывов пыли,
 И портретами в сером цементе
 В вечность наши плывут корабли.
 А величье на кресле из кожи
 Ест на золоте... жизни покой.
 Жизни той, что в Прокрустовом ложе
 Умирает с просящей рукой...
 Миллионы, как спутники в космос,
 Мчатся к звёздам, на страже войны.
 А дитё – погибающий колос...
 Чтобы жить, просит помощь страны!
 Мы не ценим... не ценим друг друга,
 Мы забыли, что жизнь - Божий дар.
 И душа в кандалах ищет угол,
 Чтоб хоть в снах улетать птицей в даль...

Как когда-то говорили: взяться за перо меня сподвигло... так вот меня взяться за мышку компьютера сподвиг мультяшник, несколько минут которого я случайно посмотрела по какой-то программе каким-то утром. И он мне что-то не понравился. Помнится, было старое кино, снятое по этой же книжке, очень даже неплохое, а вот мультяшник мне не понравился, суетной какой-то, акценты не на том расставлены. Но это первое впечатление, вполне возможно, что ошибочное. А вот желание напомнить об одной замечательной и очень интересной книжке бабушкам и дедушкам, а может, и мамам с папами тоже, возникло сразу. Даже не об одной книжке, а о двух. Две совершенно разные книжки, хотя и написаны в одно – советское – время, вышли с разницей в десять лет и ориентированы немножко на разных по возрасту ребят. Объединяет их тема приключений человека, вдруг ставшего в сотни раз меньше ростом и попавшего в самую обыкновенную траву, в мир насекомых. И вот этот самый обыкновенный, если смотреть на него с высоты человеческого роста, мир и эта самая обыкновенная трава неожиданно становятся удивительным фантастическим местом, полным опасностей, подстерегающих на каждом шагу человека, когда его перестают защищать его огромные, в сравнении с насекомыми, размеры. Но, к счастью, с человеком всегда остаются его знания, которые могут помочь в трудную минуту. Наверное, об одной книжке, о которой идёт речь, все уже догадались. Это «Необыкновенные приключения Карика и Вали». Замечательная история, придуманная Яном Ларри, оказывается, аж в 1937 году. Сегодняшние младшие школьники, уверена, будут читать её с не меньшим интересом, чем их сверстники восемьдесят лет назад, потому что сам автор Ян Ларри, родившись в 1900 году, успел и побродяжничать мальчишкой, и поучиться в Харьковском университете на биофаке. Тяга к литературе в нем победила биолога, и уже в 20-е годы он стал известен как детский писатель и журналист. Я удивилась, обнаружив, что «Приключения Карика и Вали» были написаны... по заказу Самуила Маршака, который в то время руководил детским отделом издательства ОГИЗ. Ему пришла в голову замечательная мысль, что нужно написать для детей научно-популярную книгу об энтомологии, и он предложил это сделать известному географу и биологу академику Льву Бергу. А тот, к нашему счастью, привлек к делу своего ученика Яна Ларри, и биолога, и детского писателя одновременно. Вообще, автор этой книги был честный и порядочный человек, разделивший свою судьбу с судьбой своей страны. Не пожалейте пары минут, чтобы прочесть о нем, например, вот здесь <http://larri.lit-info.ru/>.

Про «Приключения Карика и Вали» помнят многие, её довольно часто переиздают, поэтому её не сложно купить или скачать в интернете. А вот про вторую книжку могут вспомнить не все. Через десяток лет после Яна Ларри, в 1948 году Владимир Григорьевич Брагин написал свою историю – «В стране дремучих трав». И хотя «Приключения Карика и Вали» вспоминаешь, когда её начинаешь читать, но это уже совсем другие жизненные ситуации, с взрослым взглядом на оба мира – и людей, и насекомых. Невероятно интересная книга о приключениях ученого, предназначенная для ребят немножко постарше, чем читатели «Карика и Вали». Я не сразу нашла её в сегодняшнем ассортименте книжных магазинов, даже подумала, что она давно не переиздавалась. Но, к счастью, ошиблась: и в 2019, и в 2016 году она выходила в разных издательствах. Цена на неё в разных интернет-магазинах оказалась с большим разбросом – от просто космической, до вполне демократической в триста рублей. Наверное, если поискать, то можно просто скачать бесплатно, но все-таки картинки в такой книжке – вещь ооочень интересная... Брагин всего на несколько лет старше Ларри, они жили в одной исторической эпохе. Оба, скорее всего, воевали в гражданскую, оба, будучи людьми честными, не могли не пострадать в годы репрессий, оба пережили войну, но судьба подарила им долгую жизнь, а нам две замечательные книги, полные захватывающих приключений.

Читайте хорошие книги!

Валентина Галдина



Информационные ресурсы Всероссийского общества гемофилии



hemophilia.ru - гемофилия.рф



Официальная страница ВОГ на Facebook



Официальный канал на YouTube



Официальная страница ВОГ вКонтакте



Официальная страница ВОГ в Инстаграм



www.hemophilia.ru
гемофилия.ру

Журнал выпущен при благотворительной поддержке
АО «ГЕНЕРИУМ», СиЭсЭл Беринг ГмБХ Германия,
ООО «Октафарма Нордик АБ», АО «Рош-Москва»,
ООО «Такеда Фармасьютикалс», АО «Фармимэкс», ООО «Сведиш Орфан Биовитрум»

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. 317, 320
тел./факс: (495) 612-2053, 748-0510
e-mail: office@hemophilia.ru
web-site: <http://www.hemophilia.ru>

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

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