

ГЕМ

36 (1) 2024

информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



Волонтер

ЭТО СОСТОЯНИЕ БУДИТ
ИННОВАТОС ОМЕ

Содержание

| | |
|--|----|
| Новости ВОГ..... | 1 |
| Всемирный день гемофилии..... | 3 |
| День донора..... | 4 |
| Поддержка общественных социальных инициатив. Фонд президентских грантов..... | 6 |
| Гемофилия не приговор. Цели и задачи..... | 7 |
| Играя изучаем..... | 9 |
| Наш любимый доктор..... | 11 |
| Школы гемофилии..... | 12 |
| К 120-летию цесаревича Алексея..... | 25 |
| Медицинская страничка..... | 32 |
| Семейный альбом..... | 41 |
| Читайте хорошие книги..... | 43 |
| Занимательная минутка..... | 44 |

Новости Всероссийского общества гемофилии

Уже несколько лет каждый рабочий день отвечает на вопросы пациентов Горячая линия ВОГ, помогая решать проблемы, выходить из сложных ситуаций, находить верные решения и объясняет, как правильно вести себя при отстаивании своих интересов. Мы решили начать журнал с одного из наиболее важных и вызывающих тревогу вопросов, на который Горячей линии приходится отвечать чаще всего: **БУДЕТ ЛИ ФАКТОР?** Несмотря на сложную геополитическую ситуацию, поставки препаратов продолжают. Фирмы-поставщики не отказываются от работы с Россией, более того, не исключен и выход на наш рынок новых препаратов. Однако необходимо понимать те сложности, с которыми сталкивается сейчас система поставки лекарств. Это и логистика: более сложная, более дорогая, с удлиненными сроками поставки. Это и вопрос наличия необходимых реактивов для проверки входящих на территорию нашей страны препаратов. Это и возможности входящего лабораторного контроля всех ввозимых препаратов. К сожалению, уже было несколько задержек поставки препаратов из-за отсутствия необходимых реактивов. Вынуждены констатировать, что именно в сфере реактивов и медицинских изделий ситуация с поставками намного хуже, потому что часть из них считается товарами двойного назначения, которые могут быть использованы также в целях обороны, вооружения – т. е. военных. Это сильно усложняет ситуацию и удлиняет сроки, а в некоторых случаях их поставки попали под прямые санкции. Остается важным и экономический аспект: все мы знаем, насколько изменился за последнее время курс рубля, насколько сильно он упал по отношению к доллару и евро. Все аукционы проводятся в рублях, но цены в рублях не повышались. Это приводит к снижению прибыли компаний. Учитывая, что все эти фирмы коммерческие, все они внимательно просчитывают целесообразность работы на российском рынке, и снижение прибыли не исключает в такой ситуации возможность ухода какой-либо из них. Но это – фактор чисто экономический, такие риски есть всегда, и они неизбежно влияют на рынок поставок всех фармацевтических препаратов. В целом же ситуация стабильна, поставки продолжают.

Фонд «Круг добра», снабжающий препаратами детей до 18 лет по программе ВЗН (высокозатратных нозологий), принял к закупке и поставке детям препарат пролонгированного действия IX фактор, зарегистрированный в России (МНН-албутрепенонаога альфа). Он предназначен для детей с доказанной неэффективностью терапии существующими препаратами. Это – большой шаг вперед. Но новшество касается только детей до 18 лет включительно, которые обеспечиваются препаратами за счет этого фонда. Для взрослых пациентов вопрос остается открытым: для того, чтобы пролонгированный препарат стал доступен взрослым пациентам, он должен быть утвержден комиссией по формированию перечней жизненно важных лекарственных препаратов и высокозатратных нозологий Минздрава России. Однако с учетом существования важного условия для внесения в перечень – не увеличивать бюджет, т. е. не быть дороже уже включенных в него, – внесение этого препарата в список остается под большим вопросом. ВОГ находится в контакте с производителем препарата и ищет возможные пути решения. Мы надеемся, что через некоторое время вопрос включения этого препарата в перечень ВЗН будет рассматриваться комиссией Минздрава.

При всем том, что фармкомпании не ушли с рынка и заявляют о своей готовности поставлять препараты, мы должны понимать, что перебои в разных регионах происходят, и, не исключено, что еще будут происходить. **Причин много:** от неправильного планирования региональных заявок до перерасхода препаратов. А подобное возможно, поскольку нельзя исключать как появления новых пациентов, так и ЧП: травм, непредвиденных кровотечений, требующих повышенных дозировок. Все это приводит к тому, что регион не дотягивает до запланированных сроков поставок и остается с дефицитом какого-то из наименований. При этом исчезнувшее у взрослых наименование может быть вполне доступно для детей этого же региона. Казалось бы, можно легко устранить дефицит препарата, не выходя за пределы региона, но нет. Ситуация усложняется тем, что финансирование в рамках ВЗН идет сейчас по двум каналам: взрослые – за счет федерального бюджета, а дети – за счет денег фонда «Круга добра».

Из-за этого регионы отказываются перераспределять препараты между детьми и взрослыми, даже если есть остатки, боясь быть обвиненными в нецелевом использовании бюджетных средств. Известны уже несколько случаев, когда регион имеет остатки препарата для детей, но отказывает в выписке даже одного флакона для взрослых. В этой связи Всероссийский союз пациентов запросил разъяснений у Минфина, который ответил, что это в компетенции Минздрава. Поэтому в настоящее время союз пациентов, заручившись поддержкой Народного фронта, будет запрашивать Минздрав о возможности получения регионами разрешения на такое внутреннее перераспределение, что сильно помогло бы в напряженных ситуациях. ВОГ горячо поддерживало переключение финансирования детей из федерального бюджета в фонд «Круг добра», поскольку это давало дополнительный приток средств, и надеется на возможность преодоления неожиданных бюрократических препон.

Очень важным ВОГ считает **наличие в России препаратов** собственного производства. Как бы к ним не относились наиболее скептически настроенные пациенты, препараты зарекомендовали себя реально работающими. Есть отечественный VII активированный, есть рекомбинантный IX, есть рекомбинантный VIII, сейчас появился плазматический фактор VIII (об этом препарате можно прочесть далее в разделе «Информационный вестник»). Строится еще один завод по производству плазматических препаратов в Скопине. Примером важности наличия отечественных препаратов является недавняя история, когда одна европейская компания стала отзываться свой препарат для лечения ингибиторной формы гемофилии, в результате чего ряд стран столкнулись с проблемами в лекарственном обеспечении. Но российских пациентов это никак не коснулось, потому что эта компания давно ушла с нашего рынка и ее заменили два других препарата, один из которых отечественный. И это – один из примеров того, что всегда хорошо иметь альтернативные источники поставок. Мы очень надеемся, что ассортимент препаратов для лечения гемофилии как полностью

отечественных – то есть и разработанных отечественными компаниями, и произведенных в России, так и локализованных – то есть разработанных иностранными компаниями, а произведенных в нашей стране, будет расти, а их качеству производители будут уделять самое пристальное внимание.

В связи с тем, что ВОГ не исключает возможные перебои с поставкой препаратов, а также попытки **снижения дозировок**, напоминаем, как следует себя вести в такой ситуации. В первую очередь необходимо связаться со своей региональной организацией ВОГ и поставить ее в известность об инциденте. Далее необходимо написать на листе бумаги, *по образцу, указанному ниже, своей рукой, своими словами и от своего имени* обращение на имя президента ВОГ Жулёва Ю.А., потому что без официального, зафиксированного обращения к руководству ВОГ ничего сделать невозможно. Обращение на имя Президента ВОГ должно содержать:

Заголовок:

Президенту Всероссийского общества гемофилии Жулёву Юрию Александровичу от (ФИО, адрес, телефон, адрес электронной почты).

В тексте обращения обязательно указать:

- форму и тяжесть гемофилии
- наличие инвалидности, если есть
- название препарата, который сейчас получаете, дозировку, которую должны получать
- суть просьбы или повод для обращения

В конце текста обязательно добавить:

Даю согласие на использование и обработку моих (моего ребёнка) персональных данных и медицинской информации о моем (моего ребёнка) здоровье для защиты прав.

Под текстом поставить:

- Подпись, ФИО, дата

Затем следует *сфотографировать или отсканировать* лист с текстом и отправить его на электронную почту office@hemophilia.ru Жулёву Ю.А., после чего сразу позвонить на горячую линию ВОГ по телефону 8-800-550-49-21, сообщить об отправке обращения на имя Жулёва Ю.А. и получить инструкции о возможных дальнейших действиях. С дополнительными подробностями составления обращения можно ознакомиться в статье специалиста Горячей линии Дубининой Марины «Алгоритм действий пациента в случае возникновения проблем с обеспечением препаратами» (см. журнал «Геминформ» №34 или его электронную версию на сайте www.hemophilia.ru).

ВОГ отслеживает все, что, так или иначе, влияет на ситуацию с лечением пациентов с нарушениями системы свертываемости. С января 2025 г. должны вступить в силу **новые клинические рекомендации** по лечению гемофилии для взрослых и детей. Они были опубликованы в Рубрикаторе Клинических рекомендаций Минздрава России в конце мая 2023 г., что позволяло рассчитывать на их применение в формировании программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи уже в 2024 г. Однако, как было решено позже, размещенные в Рубрикаторе до 1 июня 2023 г., учитываются на плановый период 2025-2026 гг. Появление обновленных рекомендаций в Регистре Минздрава – это большое достижение. Они составлены ведущими специалистами-гематологами и отражают современный взгляд медицинского сообщества на лечение заболевания. В рекомендации включены новые препараты, а по просьбе ВОГ туда вернули «паспорт больного гемофилией», исключенный ранее, и указанный в новых рекомендациях отдельным приложением. Сейчас готовятся к выходу «Клинические рекомендации по болезни Виллебранда».

Еще одно очень важное событие: 10.07.2024 приказом № 352Н Министерством здравоохранения утвержден новый «Стандарт оказания медицинской помощи взрослым при гемофилии А, В». Документ регламентирует диагностику, лечение и диспансерное наблюдение больных. Это уже не просто рекомендации для лечащих врачей, не являющиеся обязательными для выполнения, а закон. Новый стандарт предполагает **более высокие дозировки**: на его основании теперь будут оказывать медицинскую помощь взрослым. Это – важный шаг вперед, потому что предыдущий стандарт сильно устарел, особенно в части используемых препаратов.

Используя возможности современных технологий, ВОГ продолжает практику вебинаров, позволяя участникам из любой точки страны получать самую современную информацию во всех областях знаний от самых высококвалифицированных специалистов в этих областях. Вебинары выкладываются в открытом доступе, их в записи можно увидеть на видеоканалах ВОГ (см. ссылки на **видеоресурсы** ниже).

Как бы актуальна не была возможность получения знаний онлайн, ничто не заменит личного человеческого общения, возможности **собрать вместе** для решения повседневных задач лечащих врачей, пациентов и администрацию конкретного региона, создав условия для взаимопонимания. ВОГ продолжает традицию информационных семинаров, проводя силами региональных организаций Школы гемофилии. На 2024 год запланировано проведение 34 Школ, 23 из которых уже проведены. При всей привычности расписания семинаров – разделения на теоретическую и практическую часть, культурную программу, каждый регион находит свои формы их проведения, стараясь сделать их максимально интересными для всех. О некоторых из них – и тех, которые проводились в регионах впервые, и о тех, которые уже стали традицией, – читайте на страницах этого номера.

Снова и снова мы обращаемся к читателям журнала: участвуйте в работе своих региональных организаций. Даже несколько минут, уделенных общему делу, способны сделать доброе дело, продвинуться в решении какой-то проблемы, кому-то реально помочь. ВОГ дает возможность каждому найти в себе таланты и реализовать их, а заодно приобрести друзей. ВОГ **нужны люди** с активной жизненной позицией, потому что никто кроме нас самих не защитит наши права. И поодиночке этого тоже не сделать.

ВОГ – это сила, объединяющая нас, и только участвуя в ее работе, мы можем повлиять на то, какой будет наша жизнь завтра.

Отслеживая все события, затрагивающие интересы пациентов, ВОГ старается оперативно реагировать на каждое, используя для их освещения и обсуждения все свои **информационные ресурсы**, доступные для всех постоянные информационные каналы:



TELEGRAM: Официальный публичный новостной канал «Всероссийское общество гемофилии»: t.me/hemophilia_russia



САЙТ Всероссийского общества гемофилии: hemophilia.org или hemophilia.ru



Продолжает принимать звонки со всей страны бесплатная горячая линия ВОГ: 8-800-550-49-21, время работы – с **10:00 до 16:00 по рабочим дням**, время московское.



Канал ВОГ в Rutube: <https://rutube.ru/channel/23818847/>



Канал ВОГ ВКонтакте: <https://vk.com/hemorussia>



VK Видео: <https://vk.com/video/@hemorussia>



Продолжает работать Родительский чат – всероссийская родительская группа «Наши мальчишки» в Telegram

17 апреля 2024 года К всемирному дню Гемофилии

Благодаря программе 14 высокозатратных нозологий, пациенты с гемофилией могут бесплатно получать дорогостоящие лекарственные препараты. Однако по-прежнему остаются актуальными задачи оказания специализированной медицинской помощи, диагностики и реабилитации. Уже не один десяток лет 17 апреля во всем мире отмечается как Всемирный День гемофилии, учрежденный в 1989 году Всемирной организацией здравоохранения и Всемирной федерацией гемофилии для повышения осведомленности населения о нарушениях свертываемости крови, для привлечения внимания общественности и государственных органов к проблемам людей с этим диагнозом. Жизнь пациентов напрямую связана с доступностью передовой терапии и комплексным подходом к лечению заболевания. Главной опасностью остаются внутренние кровотечения, поражающие прежде всего суставы, которые стремительно разрушаются. Согласно регистру Минздрава России, на сегодня в стране насчитывается более 12 000 пациентов с гемофилией и другими редкими нарушениями свертываемости крови. Все они нуждаются в пожизненной лекарственной терапии. Благодаря федеральной программе «14 высокозатратных нозологий» и созданию фонда «Круг добра» больные получают необходимые лекарства за счет государственного финансирования. При этом право на льготу пациент получает с момента постановки диагноза и вне зависимости от получения инвалидности. Вследствие принятия этой программы больные гемофилией перестали проводить большую часть своей жизни в больницах. Они живут, учатся и работают наравне со здоровыми людьми. Благодаря современным препаратам и профилактике стало возможным не только сократить количество кровотечений, но и затормозить хроническое разрушение суставов. Несмотря на то, что появляются новые препараты, дающие новые возможности в лечении гемофилии, потребность в лекарствах будет расти с ростом продолжительности жизни пациентов. С этим фактом напрямую связана и неизбежность роста сопутствующих заболеваний. Для решения всех этих задач необходим комплексный подход, создание мультидисциплинарных команд врачей, объединяющих гематологов и профильных специалистов в разных областях: диагностики, лечения основного и сопутствующих заболеваний, профилактики, реабилитации. Это позволит значительно повысить качество оказываемой медицинской помощи и сохранить здоровье пациентов.

Уже несколько лет подряд 17 апреля, в знак поддержки людей с гемофилией и в знак благодарности донорам крови, на телевизионных башнях Российской телевизионной и радиовещательной сети в разных городах России включается красная подсветка. Многие региональные отделения ВОГ проводят в этот день Школы гемофилии, приуроченные к празднику, различные образовательные и культурные мероприятия.

Только объединение усилий общественности, врачебного и фармацевтического сообщества сможет помочь в решении имеющихся проблем, и только с поддержкой со стороны органов государственной власти. Полноценное лечение пациентов с гемофилией невозможно без государственной поддержки, т. к. лекарственные препараты очень дорогостоящи, а терапия должна проводиться в течение всей жизни. Без адекватного лечения 90% людей с гемофилией становятся инвалидами.

Нельзя отрицать достижений в оказании медицинской помощи людям, живущим с гемофилией, но проблем еще немало. Для того, чтобы изменить ситуацию в лучшую сторону и проводится Всемирный день гемофилии.

День донора. Для чего и почему?

20 апреля каждого года вся страна чествует доноров – тех, кто дарит частичку себя незнакомым людям, не спрашивая, кому и зачем будет перелита их кровь или ее компоненты, помогая кому-то преодолеть недуг, кому-то пережить тяжелую травму, кому-то остановить кровотечение, а кому-то спасти жизнь. Недаром слово «донор» происходит от латинского «donare» – дарить. Выбор именно этого дня не был случайностью. В основе праздника лежит исторический факт: 20 апреля 1832 года в Санкт-Петербурге врач-акушер Андрей Мартынович Вольф спас жизнь роженице, погибавшей от кровотечения. Спасти умиравшую женщину позволило переливание ей крови ее супруга. Это был первый подобный случай в России. Андрей Мартынович Вольф не имел высоких академических званий, был практикующим акушером. Занимая должность «гражданский генерал-штаб-доктор» в правительстве Санкт-Петербурга, он работал под официальным руководством академика С. Ф. Хотовицкого, профессора Медико-хирургической академии, поддерживавшего прогрессивные взгляды на переливание крови. Известно, что Андрей Мартынович Вольф был командирован в Лондон, где перенимал опыт у Джеймса Бланделла – автора первого успешного переливания крови от человека к человеку. Изучая возможности переливания крови животных человеку, Джеймс Бланделл пришел к выводу о необходимости двигаться в другом направлении – изучения возможности переливания крови от одного человека другому. К счастью для всего человечества, первый опыт переливания крови от человека человеку завершился удачно. Совершенствуя свой метод, Бланделл создал специальные инструменты для своих операций. Плодом его усилий стали два аппарата: с применением одного кровь переливалась под давлением, другой – помогал осуществлять процесс под действием силы тяжести. В дальнейшем положительный результат переливаний крови чередовался у Бланделла с провалами, фактически эффективность его метода составляла 50%. Именно потому метод переливания крови и применялся только в исключительных обстоятельствах, когда терять уже было нечего, и пациент находился на грани смерти. Такие случаи были в акушерской практике и Джеймса Бланделла, и Андрея Мартыновича Вольфа, когда из-за сильных послеродовых кровотечений на кону стояла жизнь роженицы. 20 апреля 1832 года, в совершенно безнадежной ситуации, Андрей Мартынович Вольф использовал для переливания аппарат и методику, полученную им от Джеймса Бланделла – пионера мировой трансфузиологии. История даже сохранила точный адрес первого переливания крови в России: операция была выполнена на квартире пациентки, жившей в доме И. В. Рогинского, современный адрес которого: Санкт-Петербург, Лермонтовский проспект, дом 9. В память об этом событии, на «круглом столе» по проблемам донорства и службы крови, состоявшемся в Государственной Думе РФ 20 февраля 2007 г., был учрежден **Национальный день донора**.

Эта тема актуальна не только для России: чтобы выразить почтение людям, которые добровольно и безвозмездно сдают кровь, а также для привлечения новых доноров, проводится **Всемирный день донора крови** – 14 июня. Эта дата тоже не случайна, в этот день родился австрийский врач и иммунолог Карл Ландштейнер (1868-1943), открывший в 1900 г. группы крови и предложивший знакомую нам систему их нумерации. Только через 30 лет человечество оценило глобальность этого исследования, и в 1930 г. Карл Ландштейнер за открытие групп крови у человека получил Нобелевскую премию. Почти 100 лет должно было пройти после первого практического переливания крови от человека к человеку, выполненного в 1818 г. Джеймсом Бланделлом, чтобы практика переливания крови получила свою научно обоснованную теоретическую базу. В период 1820-1870 гг. в мировой литературе опубликовано меньше ста случаев переливания крови. К 1875 г. число удачных описанных гемотрансфузий в мире выросло до трех с половиной сотен. Лишь в 1900 г. Карл Ландштейнер смог разделить кровь на группы, но и тогда до еще одного его важного открытия оставалось не многим меньше полувека... Только через 40 лет после открытия групп крови, Карл Ландштейнер с учениками Александром Винером и Филиппом Левиным, работая с кровью макака, открыли резус-фактор – еще один важнейший элемент систематизации крови человека. Есть подсчеты, которые говорят, что открытие Карла Ландштейнера спасло больше всех жизней в истории человечества. Как известно, нет худа без добра: история регулярных переливаний крови началась с Первой мировой войны, когда в Англии была организована первая мобильная станция переливания, а в 1922 г. была создана первая служба крови под эгидой международного Красного Креста. В 1926 г. в Москве был открыт первый в мире институт переливания крови, существующий и по сегодняшний день – ФГБУ «НМИЦ Гематологии» Минздрава России, первый в мире специализированный институт такого профиля.

Благодаря всем этим научным открытиям, переливание крови сегодня является рутинной медицинской практикой. Но и она – эта практика – возможна только при наличии среди всех людей тех, кто готов добровольно поделиться частью себя ради других. Поэтому так важна просветительская работа в этой области, распространение знаний о важности донорства, мерах обеспечения безопасности донорства и собранной крови. Первый Всемирный день донора, проведенный в день рождения Карла Ландштейнера – 14 июня 2004 года, уже на следующий год был утвержден на 58-й сессии Всемирной ассамблеи здравоохранения в Женеве как ежегодное мероприятие.

И Национальный, и Всемирный день донора призваны обратить внимание общества на проблемы нехватки крови, в то же время это – призыв к людям становиться донорами. Только так можно пополнить запасы крови и ее компонентов, обеспечить доступность переливания для всех нуждающихся. Основными принципами донорства стали максимум пользы больному, никакого вреда донору и добровольность самого донорства.

Ежегодно в России более полутора миллиона человек нуждаются в переливании крови. Но донором может быть каждый. Стандартный объем донации цельной крови составляет 450 мл, это около 7% объема крови взрослого человека. Чтобы потеря крови в таком количестве не привела к ухудшению самочувствия, устанавливаются общие физиологические требования к тем, кто хочет быть донором: по весу, по уровню гемоглобина, по артериальному давлению. Кроме того, существуют абсолютные и временные противопоказания для сдачи крови. И, что не менее важно, надо стать дисциплинированным. Ведь к процедуре надо сначала подготовиться, потом сдать кровь, а затем **прийти еще раз**, потому что:

- из дозы, сданной донором крови, будет приготовлена и оставлена на карантинное хранение в низкотемпературном холодильном оборудовании при температуре ниже -25°C в течение 120 дней плазма;
- через 120 дней после донации донор должен сдать анализ на инфекции или повторно сдать кровь. Только в случае, если все повторные анализы донора снова покажут отсутствие инфекций, т. е. подтвердят вирусную безопасность, плазму можно будет переливать нуждающимся пациентам;
- всем донорам, благородно сдающим свою кровь, необходимо помнить, что в случае их неявки для повторного обследования плазма не может быть выдана в медицинскую организацию, она подлежит уничтожению. Не только благородной цели придет конец, но и самому ценному – спасительной крови, способной сохранить чью-то жизнь.

Сегодня все экономические, правовые и социальные основы развития донорства крови и ее компонентов в Российской Федерации устанавливает Федеральный закон от 20.07.2012 № 125-ФЗ «О донорстве крови и ее компонентов». В День донора проводятся массовые образовательные мероприятия, рассказывающие о различных аспектах донорства, вовлекающие добровольцев в благотворительные акции. В ходе торжественных мероприятий чествуют почетных доноров. В России это те, кто сдал кровь 40 и более раз или плазму 60 и более раз. Невозможно не сказать слова благодарности медперсоналу – врачам, медсестрам и специалистам, которые проводят забор крови, контролируют санитарное и техническое состояние станций переливания крови, разрабатывают методики и создают «умную» аппаратуру, поддерживают здоровье доноров, а также тщательно обследуют и готовят к использованию полученные биоматериалы. Благодаря постоянному поддержанию запасов безопасной крови спасаются жизни тысяч людей и делаются сотни препаратов, позволяющих побеждать тяжелые недуги. Кому лучше нас – сообществу людей с нарушением гемостаза – знать об этом? Призываем всех присоединиться к проведению Дня донора, способствовать распространению знаний о донорстве и работе службы крови.

Спасибо Вам, добровольные доноры! Здоровья и благополучия!



Поддержка общественных социальных инициатив. Фонд президентских грантов

В нашей стране немало неравнодушных людей, стремящихся преобразовать мир вокруг себя не ради личной материальной выгоды. Социальные инициативы граждан и общественных организаций приносят реальную пользу, делая помощь адресной. Но даже самые полезные начинания могут закончиться, едва начавшись, потому что для реализации многих креативных и полезных для общества идей мало просто энтузиазма, необходимы финансовые вложения. Одной из форм финансовой поддержки государством инициатив НКО и отдельных граждан является выделение разовой безвозмездной субсидии на реализацию какого-либо проекта, то есть гранта. Грант может быть получен и на теоретические научные изыскания, и на обучение, и на практические общественно-полезные мероприятия. Существует Фонд президентских грантов, который на конкурсной основе проводит отбор среди претендентов на государственную финансовую поддержку.

Получить грант не просто. Это – строгий отбор, включающий и независимую оценку, и систему баллов, позволяющую рассчитывать на ту или иную максимальную сумму финансирования. С 2017 г. Фонд президентских грантов является единым оператором государственной поддержки некоммерческих неправительственных организаций (НКО) в Российской Федерации. На общем портале Фонда президентских грантов собраны все открытые данные о деятельности некоммерческих организаций: об их инициативах, участии в конкурсах на получение грантов. Указаны проекты, которые уже воплотились в жизнь, и их итоги, включая размер полученного финансирования, а также новые проекты.

Каждому проекту, получившему финансирование от Фонда президентских грантов, по окончании работы дается экспертная оценка. Вся информация об их результатах выкладывается на отдельной платформе оценка.гранты.рф портала Фонда. В оценке участвуют независимые эксперты, представители региональных органов исполнительной власти и общественных палат, некоммерческих организаций и непосредственно те, кому были адресованы поддержанные проекты. Экспертная оценка позволяет определить реальную пользу, эффект от реализации проектов, сделать вывод – насколько качественно они были выполнены. По итогам экспертизы все инициативы распределяются на: успешно, удовлетворительно и неудовлетворительно реализованные. Полученные НКО результаты оценки и отзывы влияют на шансы получить финансовую поддержку своих проектов в будущем.

В этом году Всероссийское общество гемофилии стало победителем конкурса Фонда президентских грантов с проектом #гемофилияНЕприговор и получила финансирование на его реализацию. Несколько региональных организаций ВОГ, имеющих статус юридического лица (а это обязательное условие), принимали в разное время участие в конкурсах, проводимых Фондом президентских грантов. Не все проекты были одобрены, но есть и успехи. Проект Белгородской региональной организации ВОГ «20 лет на благо пациентов» стал победителем регионального конкурса грантов для НКО, проводимого с софинансированием Фонда президентских грантов, а проект «Движение вперед» становился победителем этого конкурса дважды! Липецкое региональное отделение ВОГ становилось победителем фонда президентских грантов дважды с проектами «Гемофилия: простые правила жизни» и «Гемофилия: региональный центр поддержки пациентов». Победителем конкурса Фонда президентских грантов стало и Пензенское региональное отделение ВОГ с проектом «Соединяя доброту», о котором мы писали в прошлом выпуске журнала. Владимирская региональная организация ВОГ (ВРБООИБГ «Развитие») в 2023 г. тоже стала победителем конкурса с проектом «Река Жизни». Победителем конкурса Президентских грантов в 2024 г. стал и проект «Я шагаю по стране», созданный в тандеме автономной некоммерческой организацией «Линия жизни – эксперт» и Смоленской региональной организацией ВОГ.

За семь лет работы Фонда президентских грантов было поддержано более 30 тысяч проектов с общей суммой финансирования более 66 миллиардов рублей. Более двадцати пяти тысяч из них уже полностью реализованы и оценены или будут оценены в ближайшее время. Каждый год среди успешно реализованных проектов выбираются 100 лучших, при этом Координационным комитетом конкурса учитываются мнения пользователей портала оценка.гранты.рф. Желаем всем региональным организациям ВОГ, участвующим или только собирающимся участвовать в конкурсах Фонда президентских грантов, победы и реализации важных для сообщества планов.



#гемофилияНЕприговор. Цели и задачи

Конкурсы проектов Фонда президентских грантов проводятся два раза в год. По итогам первого конкурса 2024 г. проект Всероссийского общества гемофилии #гемофилияНЕприговор стал победителем и получил поддержку Фонда президентских грантов. Координатор проекта – Полищук Наталия Геннадиевна, руководитель информационных программ Всероссийского общества гемофилии. В его реализации приняли участие 11 регионов. В первую очередь, проект ориентирован на поиски возможностей пополнить актив региональных организаций ВОГ инициативными молодыми пациентами, на привлечение их и их родных к участию в мероприятиях ВОГ, на формирование интереса к мероприятиям, на развитие наставничества. Проект призван создать и опробовать различные новые методы работы с молодыми пациентами и их семьями – современные, нестандартные, интерактивные. Опыт, полученный в результате реализации проекта в пилотных регионах, будет использован в других региональных организациях ВОГ, а созданная «Методическая копилка интерактивных практик» для работы с молодыми пациентами и их семьями поможет эффективнее работать в этом направлении и другим пациентским организациям. Время, отпущенное на реализацию проекта #гемофилияНЕприговор – с февраля по июль 2024 г. С начала февраля начались подготовительные мероприятия, необходимые для выполнения первой задачи проекта – исследования мотивации и потребностей молодых пациентов, которые вовлекли бы их в актив региональной организации Всероссийского общества гемофилии. Для этого проводилось исследование, базирующееся на опросах и интервью, для участия в которых были приглашены молодые пациенты от 18 до 35 лет из разных регионов страны. Для изучения методов стимулирования молодежи к активной деятельности в региональных организациях, было проведено анонимное исследование «Как привлечь молодежь в ряды активистов региональных организаций ВОГ». Целевая аудитория – молодые люди от 14 лет и старше как с нарушениями свертываемости крови, так и без. Результаты этих исследований опубликованы на сайте www.hemophilia.ru.

Представители одиннадцати региональных обществ ВОГ – участники проекта из Москвы, Тулы, Калуги, Новгорода, Калининграда, Пензы, Твери, Перми, Республики Татарстан, Ставропольского края и Кирова встретились в Москве, где с 30 марта по 2 апреля состоялся семинар-тренинг. Они представляли интересы почти 2300 пациентов, 730 из которых – дети. Результатом тренинга стали практические разработки (планы) региональных инициатив, которые активистам предстояло воплотить в жизнь на местах.

Решая задачу проекта для молодых пациентов от 14 лет и их родителей, а также руководителей и активистов региональных организаций ВОГ 26 апреля 2024 г. был проведен онлайн-круглый стол «Волонтерство: от теории к практике». В рамках проекта #гемофилияНЕприговор было проведено много необычных, интересных для молодой аудитории мероприятий. Второго июня стартовал молодежный онлайн-фестиваль Всероссийского общества гемофилии. Целью его было заинтересовать молодую аудиторию общением на актуальные современные темы и возможностью окунуться в мир новых знаний. В рамках фестиваля прошел онлайн-вебинар «Дискуссия о цифровой безопасности», на котором

обсуждались вопросы цифровой этики и приватности пользователей, цифрового следа и бытовых возможностей искусственного интеллекта. В разговоре приняли участие специалисты ИТ-технологий: эксперт в области информационной безопасности CISO Куличкин Артем Александрович и специалист в области прикладной математики и информатики Волков Виталий Дмитриевич. Еще одной удачей фестиваля стали онлайн-мастер-классы по игровой коммуникативной импровизации, которые провел Иван Скотч, идеолог импровизации, основатель Ака-





демии импровизации ProImprove | Москва. Они не могли не привлечь к себе внимания молодой аудитории.

Вовлекая молодых людей в работу, необходимо обеспечить преемственность поколений, а значит необходимо найти способ выстраивать уважительные и доверительные отношения между представителями всех возрастов. В этом отношении очень важным становится развитие наставничества. В рамках проекта, 23 июля 2024 г. состоялась онлайн-дискуссия «Мост между поколениями», собравшая аудиторию более 70 человек. Участники обсудили важные аспекты жизни с гемофилией, а старшее поколение с высоты своего опыта поделилось мнением о том, чего стоит бояться, а чего нет.

В рамках проекта #гемофилия НЕприговор были разработаны и созданы с нуля две настольные игры, использующие тему гемофилии. Для Всероссийского общества гемофилии – это первый опыт использования настольных игр в практике. Более подробно об этой части проекта читайте далее.

Благодарим всех, кто принимал участие в мероприятиях проекта. Давайте жить активно, двигаться дальше, не заикливаясь на своих проблемах и помогая другим.



#гемофилияНЕприговор. *Игра, изучает*



В рамках проекта #гемофилияНЕприговор, ставшего одним из победителей конкурса президентских грантов для НКО, были созданы две игры разного формата, использующих тематику гемофилии.

В настольные игры всегда любили играть в семьях с детьми, весело и с пользой проводя совместно время, а сегодня это стало популярным и в молодежной среде как развлечение большой компании на отдыхе или вечеринке. Классические игры в вопрос–ответ позволяют быстрее перезнакомиться, нескучно провести время, узнать новых друзей с нестандартной стороны. Такие игры, без сомнения, полезны в любой компании, т. к. учат не только быстро соображать, но и навыкам коммуникации в любой среде. Наверное, многие знакомы с игрой в редкие слова «Ерундопель», нестареющими карточками «UNO» или разными вариантами игры «Скажи иначе».

Две настольные игры – «Фактор жизни» и «Генетический код. Лабиринты жизни», разработанные в рамках проекта, поддержанного Фондом президентских грантов, созданы с целью познакомить играющих с основными понятиями гемофилии и особенностями жизни людей с этим диагнозом. Обе игры созданы на основе базовых знаний, касающихся течения заболевания, вариантов лечения и описания различных ситуаций, в которых необходимо принимать правильное решение. Участники в процессе игры получают знания о гемофилии, учатся правильному поведению в ситуациях с участием больных гемофилией. Обе игры были разработаны Всероссийским обществом гемофилии при участии мастерской настольных игр «Игрокрафт» (igrocraft.com).

Игра «Генетический код. Лабиринты жизни» похожа на знакомую всем бродилку с кубиком и фишками, в ней используется 9 игровых полей со множеством фактов, связанных с темами здорового образа жизни, питания, оказания первой помощи, спорта, донорства и т. д. Игрокам необходимо выполнять различные задания и отвечать на вопросы. Игра предназначена для широкого круга пользователей, как имеющих диагноз гемофилия, так и не знакомых с ним.

Игра «Фактор жизни» имеет три блока карточек, она основана на реальных событиях и знакомит участников с основными правилами поведения человека с диагнозом гемофилия и его ближайшего окружения. Игрокам необходимо справиться со всеми жизненными ситуациями, которые выпадают, и научиться предотвращать негативный сценарий развития событий.

В разработке игр в рамках проекта #гемофилияНЕприговор принимали участие представители региональных обществ ВОГ из Калининграда, Пензы, Казани, Новгорода, Перми, Кирова, Твери, Пятигорска, Калуги, Москвы и Тулы.

Первое знакомство молодежной аудитории с играми состоялось в московском креативном пространстве для НКО «Среда Своих», оказывающем всестороннюю поддержку некоммерческим организациям. В игре принимали участие молодые люди, как знакомые



Новости ВОГ

с темой гемофилии, так и те, кто не сталкивался с этим заболеванием никогда в жизни, для которых знания о системе свертывания крови, о возможных сбоях в ее работе и оказании элементарной медицинской помощи не будут лишними.

Правила и одной, и другой игры выложены в открытом доступе в видеоканале ВОГ, где вы можете с ними познакомиться, а непосредственно в сами игры можно сыграть в любой из одиннадцати региональных организаций Всероссийского общества гемофилии, участвовавших в пилотном проекте.

Смотрите видеоматериалы проекта на <https://rutube.ru/plst/434189/>.



Наши любимый доктор

Владимир Викторович Вдовин. Это имя знакомо каждому из родителей московских детей, больных гемофилией. И тем, кому сейчас уже за семьдесят, и тем, кому сейчас всего за двадцать. Когда-то очень давно, в те времена, когда фактора еще не было (представьте себе, было такое не так уж давно...), и не только фактора – одноразовых шприцов даже не было каких-то тридцать лет назад, а больные дети – были. И их надо было лечить. И не только детей, но и родителей тоже – от всепоглощающей паники и страха за детей, от столбняка перед диагнозом, от ужаса перед будущим, от постоянного стремления к гиперопеке своих чад. И Владимир Викторович со всем этим справлялся. Заведую городским детским гематологическим центром, он собрал в нем коллектив прекрасных специалистов-гематологов, преданных своему делу, для которых профессия – не просто работа, а образ жизни. Удивительно корректное отношение врачей к родителям больных детей, постоянная поддержка, внимание ко всем возможным проблемам и искреннее стремление помочь в любое время суток – от консультации по телефону в час ночи до переливания в четыре часа утра. Это была норма для детского гемцентра, работавшего круглосуточно, которым руководил Владимир Викторович Вдовин. Трудно себе представить, но еще не так давно в детском гемцентре могло не быть даже не фактора, а крио или плазмы... Только благодаря общим усилиям – и врачей, которые хотели лечить больных детей, и родителей, которые врачам полностью доверяли, удалось убедить правительство г. Москвы в целесообразности помощи в решении целого ряда проблем: от нового препарата для лечения – фактора свертывания, до коллективного летнего отдыха. Сегодня трудно поверить, что с этих общих усилий врачей и родителей одного большого города, во многом благодаря Владимиру Викторовичу Вдовину, начался ручеек маленьких изменений в жизни больных гемофилией детей, приведший в дальнейшем к появлению фактора свертываемости сначала у самых маленьких, потом постарше, потом еще постарше, а дальше – к кардинальным изменениям в жизни всех больных гемофилией по всей стране.

Сегодня В.В. Вдовин работает в гематологическом отделении Морозовской детской городской клинической больницы. В его руках и огромный практический опыт, и самые современные препараты для лечения. Уже много лет он – член правления Московского общества больных гемофилией, постоянный участник и бессменный докладчик на наших Школах гемофилии. Мы с огромным удовольствием поздравляем Владимира Викторовича Вдовина с присвоением ему звания «Почетный медицинский работник города Москвы». Здоровья Вам, Владимир Викторович!



Школы гемофилии

Школа гемофилии. Магас

Одной из первых, 16 февраля 2024 г., прошла Школа гемофилии в г. Магасе, столице Республики Ингушетия, в гостинице «Магас». В информационном семинаре приняли участие 39 человек: взрослые и дети с гемофилией, болезнью Виллебранда, родственники больных, специалисты – медики-гематологи и ортопеды.

С докладами выступали местные специалисты и приглашенные гости. Вице-президент ВОГ Архипова Н.И. рассказала о задачах Всероссийского общества гемофилии, о защите общих интересов и о работе общества в интересах каждого пациента. Заведующая гематологическим отделением Морозовской ДГКБ (Москва) Лаврентьева И.Н. в своем докладе «Современное лечение гемофилии и болезни Виллебранда у детей» показала современные взгляды на лечение болезни Виллебранда. Сампиев М.С., ортопед отделения травматологии и реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией НМИЦ гематологии Минздрава России (Москва) познакомил с вариантами решения проблем с суставами, выступив с докладом «Современное ортопедическое лечение больных гемофилией».

Главный гематолог Республики Ингушетия Медова Х.Я. в своем выступлении «Оказание медицинской помощи больным гемофилией и болезнью Виллебранда» подчеркнула, что количество гематологов в Республике увеличилось, но приверженность пациентов к лечению остается низкой. По-прежнему остается нерешенным вопрос с лабораторной диагностикой коагулопатий, и уже два года в республике отсутствует главный детский гематолог. Благодаря работе городского детского гематолога Добриевой А.М., удастся частично восполнить его отсутствие.

Президент Ставропольской краевой организации Отрокова Н.А. в докладе-презентации «Опыт работы общества гемофилии в регионе» поделилась знаниями в вопросах организации работы региональной организации ВОГ, призывая родителей быть активными и участвовать в жизни пациентского сообщества.

На информационном семинаре было отмечено, что ситуация с лекарственным обеспечением и медицинской помощью в регионе улучшается. Благодарим Медову Хаву Якубовну, главного гематолога республики, за ее работу по улучшению положения пациентов с коагулопатиями: увеличение количества препаратов, бесперебойную поставку, привлечение врачей-гематологов к работе в регионе. Все согласились с тем, что Школы гемофилии способствуют улучшению медицинской помощи пациентам с коагулопатиями.



Вице-президент ВОГ
Н.И. Архипова



Школа гемофилии. Тюмень

17 февраля 2024 г. в Тюмени был проведен информационно-практический семинар Школа гемофилии. Мероприятие было рассчитано на широкую аудиторию: как на взрослых пациентов, так и на родителей детей с диагнозом гемофилия. Участников, по масштабам Тюмени, приехало неожиданно много – почти 40 человек, не считая детей.

Мероприятие проходило одновременно в двух конференц-залах отеля «Восток». Один зал был отдан во владение детям, пришедшим с родителями, что позволило создать все условия для спокойного проведения семинара. Досугом непосед занимались специально приглашенные волонтеры из Тюменского медицинского колледжа. А интеллектуальную тональность добавила преподаватель школы ментальной арифметики, которая провела для детей квест с призами. Волонтерам было непросто, так как диапазон возраста детей составлял от 5 до 13 лет, но они прекрасно справились с поставленной задачей.

Открыл семинар президент Тюменской РО ВОГ Валерий Трофимович Серков. Он обратился с приветственным словом к представителям врачебного и пациентского сообщества, вкратце рассказав, что это такое – Школы гемофилии. Некоторые родители впервые присутствовали на подобном мероприятии, поскольку их детям диагноз поставили недавно. Кроме того, в Тюменской области есть пополнение пациентов из других регионов, детей и взрослых, для которых школа оказалась новинкой. В своем обращении к пациентам Валерий Серков сделал акцент на вовлеченности всей семьи в проблему гемофилии. Случается, что папы порой занимают позицию сторонних наблюдателей, имеющих довольно туманное представление о заболевании, и, как правило, предоставляют маме одной справляться с уходом за больным ребенком. Между тем, когда оба родителя вооружены знаниями и проблема делится на всех, она перестает быть проблемой и уже не воспринимается трагически, а превращается просто в факт, который необходимо учитывать в дальнейшей жизни.

Продолжила семинар детский врач-гематолог ОКБ №1 Волкова Екатерина Павловна. Она же ведет и регистр больных гемофилией. Екатерина Павловна выступила с презентацией «Гемофилия – путь от боли до инновационных технологий», дополнительно она рассказала, как обстоят дела с лечением гемофилии в Тюменской области, привела статистические данные о количестве больных и применяемых ФСК, а в конце выступления ответила на вопросы участников.

Участникам семинара была предложена новая рубрика – «Пациентские истории». Модератором выступил Валерий Серков. Трое участников поделились своим опытом как в лекарственной терапии гемофилии, так и в лечении гемофилической артропатии. Разумеется, истории подбирались очень разные, с интересными особенностями.

Член ЦП ВОГ, ответственный по УрФО Александр Бессмертных, познакомил слушателей с клиническими исследованиями по генной инженерии, проходящими сейчас в Екатеринбурге. Рубрика вызвала неподдельный интерес, всем выступающим было задано много вопросов, на которые были получены ответы.

В перерыве на кофе-паузу всем хотелось «единственно настоящей роскоши – роскоши человеческого общения», как писал в свое время Антуан де Сент-Экзюпери. Кто-то знакомился друг с другом, а кто-то радовался встрече со старыми друзьями. Было много общих тем для житейских разговоров.

После перерыва участники семинара с новыми силами слушали выступление гостя – к.м.н., старшего научного сотрудника ФГБУ «РосНИИ Гематологии и Трансфузиологии ФМБА России» г. Санкт-Петербурга, врача-хирурга клинического отделения хирургической гематологии Вячеслава Валерьевича Буракова, представившего доклад «Гемофилическая полиартропатия». В нем были затронуты важные для пациентов темы: по какой причине суставы приходят в негодность, даже если нет видимых гемартрозов; виды лечения синовитов; некоторые особенности профилактики и оказания первой помощи при травмах суставов. Участники получили много полезной информации – краткой, но с высокой степенью концентрации и сразу врезающейся в память. Затем последовала череда вопросов, временами перерастающая в дискуссии.



Далее участники разделились на две группы, одна из которых предпочла продолжить беседу с врачом, а другая, состоящая преимущественно из родителей, отправилась в «детский» зал. Там начался тренинг на муляже по внутривенным инъекциям, который проводила постоянный участник наших семинаров – процедурная медсестра Головизнина Валентина Григорьевна. Некоторые родители уже могли поделиться своими домашними успехами в проведении в/в инъекций. Они научились «чувствовать вены». Такие результаты могут только порадовать, значит, тренинги проходят не впустую.

Позже, когда в лекционный зал вернулись уставшие, но довольные дети с родителями, им были вручены сладкие подарки, подготовленные спонсорами. На этой приятной ноте и завершился семинар. Всеми участниками было высказано желание регулярно проводить такие встречи.

*Президент Тюменской РО ВОГ
Валерий Трофимович Серков*

Школа гемофилии. Благовещенск

22 марта 2024 года в г. Благовещенске состоялась Школа гемофилии для пациентов с нарушениями свертываемости крови. В мероприятии, организованном в молодежном клубе, приняли участие юные пациенты со своими родителями, взрослые пациенты и члены их семей, врачи-специалисты.

Обсуждали актуальные вопросы: проблемы в организации лекарственного обеспечения, вопросы взаимодействия с врачами и органами исполнительной власти, участвующими в реализации государственных программ.

В мероприятии приняли участие с лекциями и докладами:

- Войцеховский Валерий Владимирович – врач-гематолог, доктор медицинских наук с докладом «Региональные задачи развития гематологии в Амурской области в 2024 г.».
- Ким Александр Юрьевич – врач-ортопед ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России с докладом «Современные возможности оказания ортопедической помощи для больных с врожденными коагулопатиями».
- Гончаров Дмитрий Иванович – член ЦП ВОГ с докладом «Правовые знания пациентов. Роль и возможности НКО в жизни пациентов».

Открывая мероприятие, член ЦП ВОГ Гончаров Д.И. рассказал о Центральном правлении и о работе ВОГ в Дальневосточном Федеральном Округе по обеспечению пациентов препаратами. О сложностях, проблемах и путях их решения.

Пользуясь преимуществом прямого общения со специалистами, участники Школы смогли задать конкретные вопросы о своих проблемах и узнать из первых рук о возможностях оказания ортопедической помощи пациентам в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в г. Москве.

*Член ЦП ВОГ
Гончаров Д.И.*



Школа гемофилии. Белгородская область



6 апреля 2024 г. в конференц-зале отеля «Айсберг» г. Старый Оскол состоялась практический семинар для пациентов. Руководством Белгородской региональной организации было принято решение провести Школу гемофилии здесь, во втором по величине городе Белгородской области. В семинаре приняли участие 46 человек, в т. ч. 22 человека из числа пациентов и членов семей, врачи-специалисты, а также студенты и преподаватели Старооскольского медицинского колледжа. Освещению текущей работы Всероссийского общества гемофилии, последним достижениям и будущим ожиданиям было посвящено видеообращение президента ВОГ Жулёва Ю.А. и доклад представителя ВОГ в ЦФО Кржеменевской В.П., которая одновременно является Президентом Белгородской региональной организации ВОГ. В программе с экспертными докладами выступали:

- гематолог, педиатр ОГБУЗ Старооскольской окружной детской больницы Папикян Татьяна Васильевна с докладом «Лекарственное обеспечение, маршрутизация и лечение в регионе»;
- врач-стоматолог, имплантолог, консультант ВОГ Комова О.В. с докладом «Стоматология. Профилактика и лечение у пациентов с гемофилией».

Татьяна Васильевна отдельно остановилась на вопросах получения и смены препаратов, а Оксана Васильевна рассказала об особенностях лечения зубов у самых маленьких пациентов с гемофилией, учитывая, что у их родителей вопросов особенно много. Стоит отметить, что доклады Оксаны Васильевны, частого гостя наших семинаров, всегда вызывают интерес и большое количество вопросов из зала.

На семинар были приглашены учащиеся медицинского колледжа – одного из старейших государственных учебных заведений Белгородской области. Надеемся, что будущие специалисты увидят на примере Школы гемофилии насколько важны взаимоотношения медицинского и пациентского сообществ, и насколько они могут быть плодотворны для обеих сторон.

Всероссийское общество гемофилии прикладывает немало сил для укрепления актива региональных организаций по всей стране. С сообщением о значении региональной организации выступил президент Тульской региональной организации ВОГ Степин А.В., наглядно показав взаимосвязь региональной ячейки с пациентами, врачами, руководством региона, благотворителями ВОГ, непосредственно с активом внутри самой организации.

Традиционный тренинг по внутривенному и подкожному введению лекарственных препаратов всегда вызывает неподдельный интерес и у пациентов всех возрастов, и у родителей. Там учатся не только делать уколы, но и преодолевать собственные психологические барьеры, причем весело и непринужденно. Муляжи – макет руки и накладки – не внушали страха, а даже веселили учеников. Сравнивая комплекты для переливаний от разных производителей лекарств, обменивались мнениями и делились опытом. Самые маленькие участники Школы получили в подарок наборы для творчества.

Команда организаторов благодарит всех волонтеров и активистов Белгородской региональной организации ВОГ за помощь в подготовке и проведении информационного семинара. Хотим сказать спасибо и администрации отеля «Айсберг» за гостеприимство и прекрасную командную работу.

Отдельная огромная благодарность директору Старооскольского медицинского колледжа Николаю Стефановичу Селиванову.

*Команда организаторов
Всероссийского общества гемофилии*



Школа гемофилии. Новокузнецк

Ежегодно 20 апреля в России отмечается Национальный день донора крови, а 17 апреля – Всемирный день гемофилии. В знак поддержки людей с гемофилией и благодарности пациентов донорам крови в регионах России проходят акции, различные события и мероприятия, посвящённые этим знаменательным датам.

Символично, что именно 20 апреля в Кузбассе, в г. Новокузнецке состоялось занятие в Школе гемофилии. В формате информационного семинара, проходившего в конференц-зале гостиницы «Новокузнецкая», обсуждались вопросы, касающиеся качества жизни, лечения заболевания, поддержки и помощи больным – все то, что принято и полагается делать только под профессиональным контролем врачей и, что очень важно, в комплексном мультидисциплинарном подходе к каждому пациенту.

Участниками мероприятия стали свыше 30 слушателей из городов Кемерово, Новокузнецка, Прокопьевска, Мариинска и других областных центров Кузбасса. Их приветствовал в своем видеобращении Президент Всероссийского общества гемофилии Юрий Александрович Жулёв.



Он рассказал о новых проектах и разноплановой деятельности ВОГ, призвал объединить усилия всех заинтересованных лиц – органов государственной власти, врачебного сообщества, фармацевтических компаний, родственников больных, самих пациентов, пожелал всем плодотворной работы и совместного решения существующих проблем. В рамках программы прозвучали выступления сотрудников сферы здравоохранения и представителей Всероссийского общества гемофилии:

- «О роли НКО по вопросам защиты прав пациентов» – представитель ВОГ в СФО Громова Людмила Игоревна.
- «Гемофилическая полиартропатия» – Старший научный сотрудник ФГБУ «Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России» г. Санкт-Петербург, к.м.н., врач-хирург Бураков Вячеслав Валерьевич.
- «Амбулаторное ведение пациентов до 18 лет с гемофилией и болезнью Виллебранда в Кемеровской области» – врач гематолог, педиатр детской поликлиники областной клинической больницы г. Кемерово Рождественская Юлия Олеговна.
- «Наблюдение пациентов с коагулопатией в Кемеровской области» – главный специалист травматолог-ортопед МЗ Кузбасса, врач высшей квалификационной категории, заведующий операционным блоком ГБУЗ «Кемеровская городская клиническая больница №11» Евгений Евгеньевич Ещин.
- «О лечебной гимнастике для больных гемофилией» – активистка Кемеровской региональной организации ВОГ Широкова Ирина Сергеевна.
- «Санаторно-курортное лечение. Что нужно знать при оформлении» – врач-лаборант Осяев Николай Юрьевич.

Практический мастер-класс по внутривенным и подкожным инъекциям для всех участников провела медсестра ГАУЗ «Кузбасская Областная детская клиническая больница» Кочакова Ольга Михайловна.

Всеми присутствующими была отмечена работа врача-гематолога Рождественской Ю.О. по повышению качества оказания медицинской помощи больным гемофилией в Кузбассе – детям и взрослым пациентам. Обсуждая проблемы в лечении, пациенты рассказали, что испытывают трудности с получением препаратов нефакторной терапии на амбулаторном этапе. Для решения проблемы, связанной с прекращением проведения профилактического лечения по независящим от пациента причинам, необходимо было срочно письменно обратиться к руководителям Минздрава Кузбасса и представителям ВОГ. Как правильно оформлять обращение, рассказала и ответила на вопросы участников семинара представитель ВОГ в СФО Людмила Громова. В настоящий момент проблема решена и все пациенты в Кузбассе обеспечены препаратами, но как говорится: «Держим руку на пульсе событий!»

В 2024 г. Всемирный день гемофилии прошел под лозунгом: «Равный доступ для всех». Для улучшения качества жизни пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда важной перспективой в развитии является внедрение комплексного и мультидисциплинарного подхода в борьбе с недугом. Лечение основного и сопутствующих заболеваний эффективнее именно в мультидисциплинарной команде, которая может объединить гематологов, ортопедов, хирургов и других профильных специалистов в области диагностики, профилактики и реабилитации. Это поможет эффективнее решать проблемы пациентов и сохранит им здоровье. Но для этого необходимо проработать все вопросы по маршрутизации с региональным Минздравом.

При подведении итогов занятий Школы гемофилии организаторы отметили активность и интерес аудитории, а пациенты поблагодарили выступающих за актуальную информацию и доступную форму подачи сложного медицинского материала.

Благодарим спикеров и слушателей за активное участие в работе Школы гемофилии! Особые слова благодарности – доктору из Санкт-Петербурга – практикующему врачу-хирургу Вячеславу Валерьевичу Буракову за познавательную и интересную презентацию! Желаем всем крепкого сибирского здоровья!

Занятие в Школе гемофилии завершилось отчетно-выборной конференцией, в ходе которой большинством голосов избран новый президент Кемеровской региональной организации ВОГ Ирина Сергеевна Широкова. Поздравляем Ирину и желаем ей успешной работы.



*Представитель
ВОГ в СФО
Людмила Громова*

Школа гемофилии. Тверь

20 апреля, в Национальный день донора, в конференц-зале конгресс-отеля «Пушкин» в Твери состоялся информационный семинар для пациентов Школа гемофилии. Организаторами события выступили Всероссийское общество гемофилии и Тверская областная благотворительная общественная организация инвалидов «Общество больных гемофилией». В семинаре приняли участие пациенты с гемофилией и болезнью Виллебранда – взрослые и дети с родителями, проживающие в Твери и Тверской области, а так же местные и приглашенные специалисты-медики, всего более 35 человек.

Вступительным словом открыла информационный семинар президент Тверской региональной организации ВОГ Осипова Елена Александровна, отметив слаженную командную работу в подготовке долгожданного события. С сообщением «О деятельности ВОГ» выступила Кржеменевская Валентина Павловна – ответственный представитель Центрального правления Всероссийского общества гемофилии в Центральном Федеральном округе, президент Белгородской РО ВОГ.

В своем видеобращении с приветственной речью к участникам семинара обратился президент Всероссийского общества гемофилии Юрий Александрович Жулёв. Был показан фильм о 20-летию Всероссийского общества гемофилии, проникновенный и трогательный.

Традиционно в основе программы Школы гемофилии лежат доклады врачей-гематологов. В Школе гемофилии в Твери принимала участие заведующая Городским центром по лечению гемофилии в городе Санкт-Петербурге, врач-гематолог, к.м.н. Андреева Татьяна Андреевна, которая в своем докладе «Инновационные методы лечения гемофилии. Пролонгированные препараты, нефакторная терапия подкожного введения, генная терапия» описала практически всю действующую в настоящее время систему лекарственной терапии гемофилии в России. И широкое распространение традиционной терапии плазматическими концентратами факторов, и развитие и терапию инновационными препаратами с пролонгированным действием, и нефакторную терапию. Были обсуждены перспективы новейших препаратов, находящихся на клинических исследованиях, включая препараты генной терапии.

Еще одним гостем из Санкт-Петербурга был заведующий хирургическим подразделением – хирургической гематологией ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России, врач высшей категории, к.м.н. Виталий Евгеньевич Солдатенков. С первых слов он увлек аудиторию исторической причастностью Твери к ходу истории, к судьбе



царской семьи. Рассказывая о консервативных и малоинвазивных методах лечения гемофилической полиартропатии, Виталий Евгеньевич особенное внимание уделил ранней функциональной диагностике с использованием МРТ и УЗИ, напомнил всем главные правила профилактики:

- Регулярное введение фактора.
- Строгое соблюдение дозировок.
- Ведение дневника инъекций.
- Обращение к врачу при обострениях.

Основываясь на своем многолетнем опыте и наблюдениях за долгое время профессиональной работы, Виталий Евгеньевич проанализировал разные методики лечения на различных стадиях развития полиартропатии. Рассказал участникам семинара как попасть на обследование и лечение



в институт гематологии и трансфузиологии ФМБА в Санкт-Петербурге. В соседнем зале программу вел активист Лев Олегович, познакомивший пришедших с родителями ребят с историей возникновения донорства. Затем все вместе участвовали в практическом занятии по внутривенному и подкожному введению лекарственных препаратов. Занятие на муляжах проходило под руководством старшей медицинской сестры нейрохирургического отделения детской ОКБ г. Твери Любови Юрьевны Ивановой. Взрослые пациенты, родители с детьми и сами дети с большим удовольствием и воодушевлением практиковались во введении препаратов.

Продолжил программу семинара доклад врача-инфекциониста ГБУЗ «Центра специализированных видов медицинской помощи им. В.П. Аваева» Ароновой Марины Александровны – «Влияние новой коронавирусной инфекции на людей с коагулопатиями». В результате опросов удалось выяснить, что многие пациенты отмечали усиления болей в суставах, появление болей в ранее не беспокоивших суставах, изменение частоты кровотечений, однако, указанные проявления не превышали порог в 10%.

Президент Тульской региональной организации ВОГ Степин Андрей Вячеславович отметил в докладе «Значение региональной организации», что основную роль в решении задач играют люди – активисты и волонтеры Общества.

В завершении мероприятия президент тверской организации Осипова Елена Александровна рассказала о последних мероприятиях организации и успехах команды активистов, придавших всем новых сил.

Пациенты принимали активное участие в семинаре, задавали вопросы специалистам. Каждый желающий смог получить индивидуальную консультацию.

Огромное спасибо всем специалистам, принимавшим участие в Школе гемофилии.

*Президент Тверской РО ВОГ
Осипова Е.А.*

Школа гемофилии. Ярославль

4 мая 2024 г. в комплексе «Cosmos Yaroslavl Hotel» в г. Ярославле состоялась Школа гемофилии для пациентов из Ярославля и Ярославской области. Девиз мероприятия: «ЗНАТЬ, ПОНИМАТЬ, ДЕЙСТВОВАТЬ».

Открывая мероприятие, с приветственным словом к участникам «Школы» обратился президент Ярославской региональной организации ОБООИ ВОГ Третьяков Сергей Владиславович. На семинаре прозвучали следующие доклады:

- «Гемофилия и сопутствующие заболевания, хирургическая помощь». Докладчик – доктор медицинских наук, врач-онколог, врач-хирург, ведущий научный сотрудник ФГБУ НМИЦ гематологии Минздрава России Шутков Сергей Александрович.

- «Фармаконадзор при смене терапии лекарственных препаратов». Докладчик – клинический фармаколог, врач-невролог, к.м.н., медицинский юрист, член ассоциации юристов России Степанов Игорь Олегович.

- «Гематологическая служба Ярославской области: организация специализированной медицинской помощи и лекарственное обеспечение пациентов с наследственными коагулопатиями». Докладчик – главный внештатный специалист Министерства здравоохранения ЯО по профилю «детская гематология» Волкова Ирина Евгеньевна.

- «Маленькие шаги к большому успеху». Докладчик – президент Ивановской региональной организации ОБООИ «ВОГ», психолог, социолог Кислякова Наталья Юрьевна.

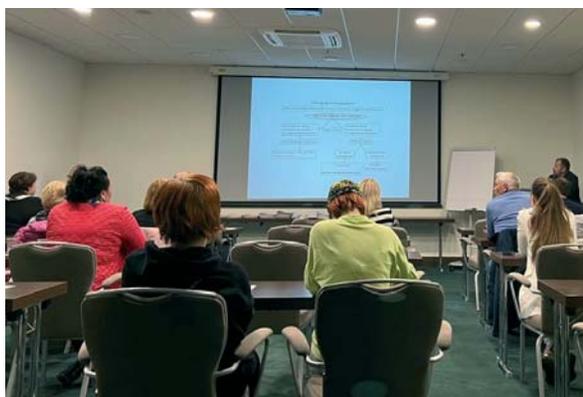
Практическое занятие по внутривенным и подкожным инъекциям для всех желающих провела Лепёшкна Светлана Ивановна, процедурная медсестра отделения детской онкологии, гематологии и химиотерапии Областной детской клинической больницы. Используемые для обучения муляжи позволяют быстрее овладеть техникой введения препаратов. На семинар были приглашены гости: доцент кафедры онкологии, ведущий курса гематологии ФГБУ ВО ЯГМУ МЗ РФ

Вера Вениаминовна Яблокова, заслуженный врач-гематолог Российской Федерации Ольга Васильевна Сурьянинова, представители региональных организаций ВОГ – президент Владимирской региональной организации ОБООИ ВОГ Кривенков Артем Михайлович и Президент Тульской региональной организации ОБООИ ВОГ Стёпин Андрей Вячеславович.

Юным участникам Школы скучать тоже было некогда: мастер-класс для них провела Липина Екатерина Юрьевна, руководитель студии «33 фильм» МОУ СШ №33 им. Карла Маркса. Уже не первый раз дети с удовольствием занимаются творчеством под руководством этого прекрасного педагога.

Завершился семинар общением на важные темы в свободной, неформальной обстановке.

Президент Владимирской региональной организации ОБООИ ВОГ Кривенков А.М.



Школа гемофилии. Уфа

18 мая 2024 года в г. Уфе состоялся информационный семинар Школа гемофилии. Участниками мероприятия стали более 50 слушателей, многие семьи приехали из отдаленных районов республики. Семинар проходил в зале гостиницы «Нестеров Плаза». Основными докладчиками были:

- Полянская Татьяна Юрьевна, врач травматолог-ортопед, к.м.н, старший научный сотрудник отделения травматологии и реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России – с докладом «Современные методы профилактики и лечения гемофилической артропатии»;
- Байбулатова Альфия Фатиховна, врач-гематолог, заведующая КДО Республиканского медико-генетического центра г.Уфы – с докладом «Обзор современных стратегий лечения гемофилии А, В»;
- Зернаева Наталья Владимировна, специалист отдела по лекарственному обеспечению Минздрава Республики Башкортостан – с докладом «Лекарственное обеспечение пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда».

Все доклады слушали внимательно. Татьяна Юрьевна Полянская подробно рассказала о гемофилической артропатии, подчеркнув важность и обязательность профилактического лечения. Она наглядно показала последствия пренебрежения профилактикой и указала на отсроченные риски как угрозу всей последующей полноценной жизни пациента. Участники Школы смогли задать конкретные вопросы и проконсультироваться по своим проблемам, а также получили информацию о возможностях оказания ортопедической помощи пациентам в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России. Байбулатова Альфия Фатиховна рассказала о современных возможностях терапии гемофилии, отвечала на вопросы пациентов. Все вместе обсуждали вопросы маршрутизации пациентов при необходимости обращения к профильным и узким специалистам. Наталья Владимировна Зернаева расска-



зала о ситуации с лекарственным обеспечением, отвечала на вопросы о поставках препаратов. Был составлен список запросов от пациентов с целью последующего решения самых острых вопросов. Закончился семинар необычно: для детей и взрослых было организовано бесплатное посещение комплекса аттракционов «Седьмое небо», где все смогли отлично провести время. Школы гемофилии в Уфе всегда проходят активно, с участием большого количества пациентов, что указывает на актуальность мероприятий для пациентского сообщества.

Президент Башкирской РО ВОГ Янгирова Д.Д.

Школа гемофилии. Омск

25 мая 2024 г., в преддверии Международного дня защиты детей, в конференц-зале «Меркурий» отеля «50/60» г. Омска состоялся информационный семинар для пациентов с нарушениями свертывания крови. В обучающем мероприятии приняли участие 29 взрослых и 6 детей.

Открыла мероприятие представитель ВОГ в СФО Л.И. Громова, отметив, что одной из главных задач проведения Школ гемофилии в нашем регионе и регионах Сибири мы видим создание тандема врач – пациент. Важно наметить совместный план работы и решить существующие проблемы с помощью экспертов и спикеров мероприятия.

В первой части семинара обсуждалась важность мультидисциплинарного подхода к решению проблем со здоровьем пациентов с нарушением свертываемости, значимости правильно подобранной терапии в сочетании с необходимой профилактикой.

На семинар были приглашены гости:

- Инна Николаевна Лаврентьева, заведующая гематологическим отделением ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ, врач высшей категории, г. Москва;
- Елена Николаевна Рубцова, заведующая КДЛ, врач клинической лабораторной диагностики высшей квалификационной категории, г. Омск;
- Ирина Александровна Касаткина, заведующая отделением терапевтической стоматологии №1 БУЗОО «Городская стоматологическая поликлиника №4» Люксдент, г. Омск;
- Андрей Николаевич Навроцкий, врач-инфекционист, к.м.н., заместитель главного врача по медицинской части «БУЗОО Инфекционная клиническая больница № 1 имени Д. М. Далматова», главный внештатный специалист по инфекционным болезням Министерства здравоохранения Омской области.

На семинаре обсуждалась тема лечения гемофилии у детей и взрослых в последние годы, открытия последних лет, приведшие к значительному улучшению качества жизни пациентов, проблемы лечения гепатита С у больных гемофилией и болезнью Виллебранда, вопросы лабораторной диагностики, вопросы оказания стоматологической помощи пациентам в г. Омске. В жизни происходят разные ситуации, при решении которых требуется незамедлительная экстренная помощь профессионалов, особенно важна срочная помощь для больных гемофилией. Дорога каждая секунда, промедление может стоить слишком дорого. В связи с этим на Школе гемофилии говорилось об оказании в Омске и Омской области медицинской помощи специалистами различного профиля пациентам с гемофилией и болезнью Виллебранда. Обсуждались вопросы оказания ортопедической и хирургической помощи, лабораторной диагностики, а также об оформлении квоты на высокотехнологичную медицинскую помощь (ВМП) и многие другие. Особо отмечена необходимость издания приказа по маршрутизации пациентов с гемофилией по г. Омску и Омской области. В настоящее время главным внештатным гематологом Е.Г. Кирилловой совместно с представителями Омского Минздрава алгоритм взаимодействия подразделений Центра по оказанию медицинской помощи взрослым пациентам с врожденными нарушениями свертываемости крови редактируется. Очень хочется верить, что в скором времени документ будет подготовлен.

На семинаре обсуждался вопрос санаторно-курортного лечения. Вице-президент Омской организации ВОГ Елена Цаан проинформировала всех присутствующих о необходимости ежегодного заполнения и предоставления в ЕСФ формы 070-У («Справка для получения путевки на санаторно-курортное лечение»). Слушатели получили информацию и о Приказе № 281н по организации санаторно-курортного лечения для больных гемофилией: для детей артропатия при гемофилии включена в показания для санаторно-курортного лечения, а для взрослых – показания к санаторному лечению – по общим основаниям при поражении опорно-двигательного аппарата.

Практическое занятие по обучению внутривенным и подкожным инъекциям провела медсестра Клинического медико-хирургического центра (КМХЦ) Ольга Геннадьевна Ястребова.

Пока взрослые обсуждали важные вопросы, волонтеры занимались с детьми, им тоже было чем заняться. Они рисовали, лепили из пластилина различные поделки, читали книжки.



Лекции и практические занятия, подарки для детей, беседы в среде единомышленников, позитивная энергия и новые знакомства – таким запомнится обучающее мероприятие слушателям Омской Школы гемофилии.

Омская организация ВОГ благодарит всех спикеров и слушателей за активное участие в работе Школы гемофилии! Особые слова благодарности – доктору-гематологу из Московской Морозовской больницы – Инне Николаевне Лаврентьевой!

Желаем всем крепкого сибирского здоровья, новых достижений и открытий!

*Представитель ВОГ в СФО
Людмила Игоревна Громова*

Школа гемофилии. Нальчик

В Кабардино-Балкарии до настоящего времени не было региональной организации Всероссийского общества гемофилии. Информационный семинар Школа гемофилии впервые состоялся в Кабардино-Балкарской Республике, в г. Нальчик 8 июня 2024 г. Семинар помог собраться пациентам и их представителям и провести учредительное собрание. Была создана новая региональная организация ВОГ, Президентом которой был избран Будаев К.В. В семинаре приняли участие 14 человек, хотя в республиканском регистре числится 69 пациентов – взрослых и детей с диагнозом гемофилия и болезнью Виллебранда.

Школу гемофилии вела вице-президент ВОГ Архипова Н.И., выступившая с презентацией «Всероссийское общество гемофилии – защитник прав и интересов больных гемофилией и болезнью Виллебранда». О современных взглядах на лечение детей с нарушением свертываемости рассказала в своей презентации «Современное лечение гемофилии и болезни Виллебранда у детей» заведующая гематологическим отделением Морозовской ДГКБ (г. Москва) Лаврентьева И.А. Положение дел с лечением пациентов в городе обсуждала гематолог онкологического диспансера г. Нальчик Дымова Б.А., представляя доклад «Оказание медицинской помощи больным гемофилией и болезнью Виллебранда». Работы в регионе в целом касался Главный детский гематолог Минздрава Кабардино-Балкарии Шомахов А.А., выступая с презентацией «Оказание медицинской помощи детям, больным гемофилией и болезнью Виллебранда». Отрокова Н.А., президент Ставропольской региональной организации (г. Пятигорск), в докладе «Опыт работы общества гемофилии в регионе» рассказала о задачах и направлениях работы региональной организации пациентов, призвав всех участников семинара стать активными членами Всероссийского общества гемофилии. Еще одним гостем семинара была



руководитель информационных программ ВОГ Полищук Н.Г., рассказавшая об информационной политике Всероссийского общества гемофилии, о работе с социальными сетями, о необходимости создания пациентского чата во вновь созданной региональной организации Кабардино-Балкарии. Как принято на Школах, после теоретической части было проведено практическое занятие по обучению всех желающих внутривенным инъекциям. Манипуляции проводились на муляжах, в рамках проекта ВОГ «#гемофилияНЕприговор», поддержанного Фондом президентских грантов. Занятие провели Отрокова Н.А. и Полищук Н.Г. После окончания мероприятия пациенты долго

не расходились. Они впервые в неформальной обстановке обсуждали свои проблемы.

Благодарим всех врачей-специалистов из Москвы и Нальчика за участие в работе семинара. Желаем новой региональной организации активной и эффективной работы!

*Вице-президент ВОГ
Архипова Н.И.*



Школа гемофилии. Якутия

13 июня 2024 г. в Республике Саха (Якутия) состоялся семинар Школа гемофилии для пациентов с нарушениями свертываемости крови. В мероприятии, которое проходило в молодежном клубе Национального центра медицины имени М.Е. Николаева, приняли участие взрослые и юные пациенты, члены их семей, врачи-специалисты и просто все желающие. Круг вопросов, обсуждавшийся на семинаре, продиктован актуальностью проблематики по организации лекарственного обеспечения пациентов, взаимодействия с врачами, органами исполнительной власти, участвующими в исполнении программ по обеспечению пациентов.

Открывая мероприятие, Гончаров Д.И. рассказал о работе ЦП ВОГ, работе Всероссийского общества гемофилии в ДФО по обеспечению пациентов препаратами, о сложностях и проблемах, существующих в регионе на сегодняшний день.

В мероприятии приняли участие с лекциями и докладами:

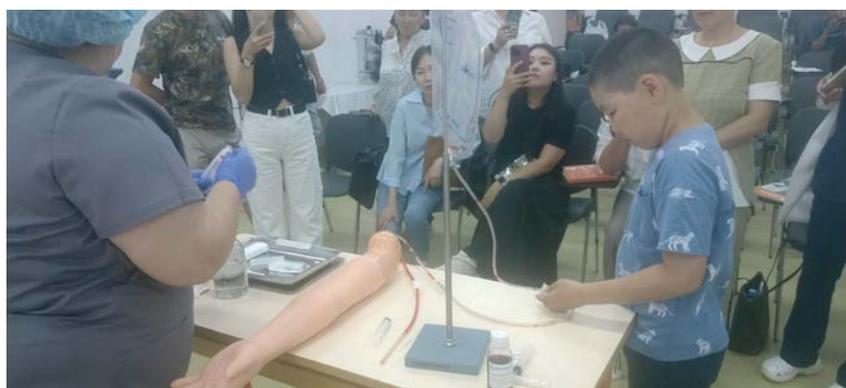
- Гончаров Дмитрий Иванович – член ЦП ВОГ с докладом «Работа Всероссийского общества гемофилии: актуальные вопросы, проблемы и их решение».
- Солдатенков Виталий Евгеньевич – врач-ортопед НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России с докладом «Современная травматология пациентов с коагулопатиями».
- Ядреева Ольга Валерьевна – детский врач-гематолог онкологического отделения Педиатрического центра ГАУ РС (Я) «РБ № 1 – НЦМ им. М.Е. Николаева».



Был проведен мастер-класс по внутривенному введению антигемофильного препарата, на котором все желающие: взрослые пациенты, родители и их дети получили важные практические навыки.

Сессия «вопрос–ответ» позволила получить наиболее полную информацию по конкретным вопросам, интересующим участников Школы.

*Представитель ВОГ в ДФО, член ЦП ВОГ
Гончаров Д.И.*



Школа гемофилии. Комсомольск-на-Амуре

25 июня 2024 г. в г. Комсомольск-на-Амуре в конференц-зале гостиницы «Восход» Хабаровская региональная организация ВОГ провела Школу гемофилии – информационный семинар для пациентов с нарушениями свертываемости крови. В мероприятии приняли участие пациенты и члены их семей, врачи-специалисты.

Обсуждали широкий круг вопросов, актуальных для региона, касающихся организации лекарственного обеспечения пациентов, взаимодействия с лечащими врачами и органами исполнительной власти, отвечающими за реализацию госпрограмм.

Открывая мероприятие, член ЦП ВОГ Гончаров Д.И. рассказал о мерах, предпринимаемых Центральным правлением ВОГ по обеспечению препаратами пациентов, о работе ВОГ в Дальневосточном федеральном округе, о существующих сложностях и путях решения проблем.

В мероприятии приняли участие:

- Гончаров Дмитрий Иванович – член ЦП ВОГ, с докладом «Работа Всероссийского общества гемофилии: актуальные вопросы, проблемы и их решение».
- Молостцова Валентина Захаровна – главный внештатный гематолог Хабаровского края, с докладом «Гемофилия: современное состояние, проблемы, подходы к терапии».



- Карасева Наталья Борисовна, врач-гематолог Городской больницы №7 г. Комсомольска-на-Амуре, с докладом «Гемофилия и болезнь Виллебранда у пациентов Хабаровского края».

Подтверждением того, что все затронутые на семинаре темы и все заданные вопросы были важны и интересны участникам, стал прямой диалог между пациентами и специалистами, продолжавшийся более часа.

Член ЦП ВОГ Гончаров Д.И.

Школа гемофилии. Псков

7 июля в отеле «Покровский» прошел информационный семинар Школа гемофилии. При составлении программы Псковская региональная организация Всероссийского общества гемофилии попыталась выйти за пределы привычного классического семинара, и это получилось. Удалось генерировать качественно новые идеи, а потом воплотить их в жизнь.

Программа встречи предусматривала как серьезные доклады приглашенных специалистов – главного гематолога Псковской области Кабиясова В.А.; заведующего клиническим отделением хирургической гематологии ФГБУ «РосНИИ Гематологии и Трансфузиологии ФМБА России» Солдатенкова В.Е., так и участие в настольных играх «Генетический код. Лабиринты жизни» и «Фактор жизни». Дети различного возраста стали участниками интерактивной детской программы «Играем-изучаем. Гемофилия может быть интересной». Традиционно вызывающие большой интерес всей аудитории практические занятия по внутривенным и подкожным инъекциям провела И.Т. Миронова, медицинская сестра Поликлиники №1 отделения профилактики ГБУЗ «Псковская городская поликлиника». Ближе к завершению семинара В.Е. Солдатенков, В.А. Кабиясов и приглашенный гематолог Ленинградской областной клинической больницы Фаризова К.О. провели импровизированный круглый стол, где ответили на все вопросы, волнующие пациентов.

Одно важное достижение прошедшего семинара, которое необходимо отметить: пациенты стали ближе друг к другу, осознали важность работы, которую проводит Всероссийское общество гемофилии, и изъявили желание участвовать в работе своей организации.



Президент Новгородской региональной организации ВОГ

Авшаров И.В.



Школа гемофилии. Великий Новгород

13 июля 2024 г. в Великом Новгороде состоялся семинар Школа гемофилии. В этом году команда, занимавшаяся подготовкой, попыталась реализовать новые идеи и добавить в уже устоявшуюся модель семинаров новые компоненты. Первым новшеством было включение в программу настольных игр «Генетический код. Лабиринты жизни» и «Фактор жизни». Обе игры разработаны благодаря проекту ВОГ #гемофилияНЕприговор, поддержанному Фондом президентских грантов. Роль ведущих игры взяли на себя Федоров Д.В, вице-президент Новгородской региональной организации ВОГ и Иванова Е.Е., участница проекта #гемофилияНЕприговор.

Второе новшество было новым лишь отчасти, поскольку наши дети уже привыкли становиться на время Школы гемофилии участниками интерактивной детской программы «Играем-изучаем. Гемофилия может быть интересной». Дружная компания из пациентов, имеющих заболевание, их сестер и братьев, не имеющих заболевания, вовлекаются в творческий процесс под руководством ведущей – Разумовой А.В, арт-терапевта, психолога, специалиста по социальной работе. Несмотря на то, что программа уже опробована ранее, ее вполне можно назвать новой, потому что, она постоянно видоизменяется: от Школы к Школе в ней появляются свежие задумки.

Практические занятия по внутривенным и подкожным инъекциям впервые проводила Гараненкова И.В., процедурная медицинская сестра соматического отделения №4 ГОБУЗ «Новгородская областная детская клиническая больница», которая прекрасно справилась со своей частью программы.

Медицинская часть семинара включала в себя несколько докладов: презентацию брошюры «Болезнь Виллебранда. Жизнь продолжается!»; доклад «Современные подходы к диагностике и лечению болезни Виллебранда» Андреевой Т.А., руководителя Городского центра по лечению гемофилии г. Санкт-Петербурга; доклад «Современная лабораторная диагностика врожденных коагулопатий» Климовой Н.И, сотрудника городского центра по лечению гемофилии г. Санкт-Петербурга; доклад главного детского гематолога Новгородской области Петровой О.С. «Оказание медицинской помощи детям с гемофилией и болезнью Виллебранда в Новгородской области».

Мне кажется, что мы близки к тому, чтобы найти наиболее оптимальный объединительный формат Школ гемофилии, на которых присутствовала бы медицинская, социальная и, как дополнение, не медицинская тематика. Для новгородских пациентов Школа гемофилии стала площадкой ежегодных встреч, которые нельзя пропустить. Люди разных возрастов, разного образования, с разным характером и образом мыслей, но ищущие ответы на одинаковые вопросы, находят здесь взаимопонимание, поддержку и мощный заряд мотивации.

*Президент Новгородской
региональной организации ВОГ
Игорь Авшаров*



К 120-летию цесаревича Алексея



Большая доля медицинских докладов, связанных с гемофилией, вне зависимости от их тематики, начинается с исторической справки о российской царской семье. Саму болезнь в России принято называть «царской», хотя, правильнее назвать «королевской», потому что именно королева Англии Виктория, находившаяся на престоле с 1837 по 1901 год, передала ее королевским домам Европы. Ее сын Леопольд, восьмой ребенок в семье, был болен, а две дочери – Алиса и Беатрис, были носительницами гемофилии В и в династических браках передали болезнь королевским семьям Испании, Германии и России.

Царевич Алексей (официальный титул – Цесаревич и Великий князь), наследник российского престола, стал пятым ребенком в семье Николая II и Александры Федоровны и единственным сыном. Он родился 12 августа 1904 года в Петергофе и назван в честь святителя Алексия Московского. Семья знала о болезни мужчин в роду Александры Федоровны, унесшей жизни нескольких ее ближайших родственников, поэтому о болезни мальчика родители, скорее всего, поняли уже в первые месяцы его жизни, столкнувшись с проблемами остановки кровотечения из пуповины.

И хотя между описанием гемофилии врачом из Филадельфии Джоном Конрадом Отто, опубликовавшем в 1803 году «Отчет о геморрагической предрасположенности, существующей в определенных семьях», и рождением царевича Алексея прошло столетие, никакого лечения за это время придумано не было. И ни одно из растений, обладающих кровоостанавливающим действием, спасти от болезни не могло. Единственное, что предлагала тогда медицина всем больным гемофилией – терпеть боль. Цену этому совету знают только сами больные и их близкие.

Семья Николая Романова, их врач, повар, камердинер и горничная были расстреляны в доме Ипатьева в Екатеринбурге 17 июля 1918 года. Долгое время подвергались сомнению и достоверность места захоронения, и принадлежность найденных останков членам царской семьи. Но всё тайное рано или поздно становится явным. Останки девяти человек нашли в 1991 году, еще двух — в 2007 году на Коптяковской дороге в Свердловской области.

Принадлежность найденных в 2007 г. останков детям Николая II - цесаревичу Алексею и его сестре Марии - подтвердили антропологи и генетики, к тому же в некоторых образцах был найден ген гемофилии, которой страдал цесаревич Алексей. Общеизвестный сегодня, диагноз болезни наследника Алексея с самого начала его жизни был основан на внешних проявлениях - длительных кровотечениях, частых гематомах, реакции организма на травмы. И хотя первая лаборатория для проведения химико-микроскопических исследований появилась в Петербурге в Медико-хирургической академии в 1885 г, никакие лабораторные исследования при жизни наследника не могли подсказать причину проблем со здоровьем, поскольку биохимия только зарождалась, а генетика была на первом своем этапе развития – подтверждения справедливости законов Менделя для всех живых организмов. До разработки теории гена советскими учеными А. Серебровским и Н. Дубининым оставалось ещё более двух десятков лет...

Только современная наука смогла разложить все по полочкам: в 2009 г., через два года после находки останков и через год после доказательства принадлежности их именно Алексею Романову, группа российско-американских исследователей провела анализ ДНК цесаревича. Сотрудники Медицинской школы Массачусетского университета и института общей генетики им. Вавилова РАН во главе с доктором биологических наук Евгением Рогаевым исследовали мутации гена F8 в X-хромосоме, которая встречается в 80% случаев гемофилии, но изменений не обнаружили. Изменения обнаружались при исследовании гена F9, где мутация произошла. Наличие мутации, приводящей к появлению гемофилии В, было подтверждено и у Алексея, и у его сестры Анастасии, и у их матери.

Экспертизы на подлинность проводились ещё не раз, подтверждая исторические предположения. Летом 2018 года проводившаяся молекулярно-генетическая экспертиза также подтвердила, что найденные под Екатеринбургом останки принадлежат императору Николаю II, членам его семьи и их окружению. А в 2020 году их подлинность подтвердила историко-архивная экспертиза. Исследованием занимались несколько независимых друг от друга научных центров, исследователи проанализировали свыше 2 тыс. исторических документов из 15 российских и зарубежных архивов: письменных источников, фотографий, аудиозаписей.



Возможно, проживи царевич Алексей более длинную жизнь, он застал бы лечение переливанием цельной крови или свежей плазмы, которое практиковалось в 1950-х и начале 1960-х годов. Но и тогда большинство людей с тяжелой формой гемофилии умирали в детском или подростковом возрасте от кровоизлияний в жизненно важные органы, поскольку для остановки сильного кровотечения плазмы крови недостаточно, ввиду не слишком большого количества FVIII или FIX в переливаемых объемах. Для остановки сильных кровотечений необходимы были высокие концентрации. Результаты в получении концентрированных факторов были, но слишком сложные технически и дорогие, и понадобилось целых восемь лет исследований, чтобы найти решение. Только в 1964 г. Джудит Пул, исследуя свойства замороженной плазмы, обнаружила, что при ее

медленном оттаивании получается «глобулиновый преципитат», содержащий факторы свертываемости. Ей удалось получить концентрат, содержащий большое количество FVIII в относительно небольшом объеме. Способ получения был прост, доступен и дешев. Это стало даже не шагом – гигантским прыжком вперед. Появилась возможность реальной помощи при гемофилии – криопреципитат. Стало возможным вводить достаточное количество фактора в относительно небольших объемах для остановки обширных кровотечений. А потом впереди замаячили лиофилизированные факторы свертываемости, и VIII, и IX. Но все это случилось гораздо позднее, а на долю маленького мальчика – самого известного больного гемофилией в России, выпало только одно средство – терпеть боль. И никакое царское происхождение не могло здесь помочь.

Гемофилией страдают представители всех рас, национальностей и вероисповеданий, она не разбирается в иудаизме, мусульманстве или христианстве. Семья царевича Алексея была глубоко верующей. Русской православной церковью все члены царской семьи, включая самого младшего – Алексея – были причислены к лику святых царственных страстотерпцев. Среди членов Всероссийского общества гемофилии немало православных верующих, считающих цесаревича Алексея своим небесным покровителем и для которых стало традицией проводить 12 августа, в день рождения царевича, молебен* о здравии страдающих гемофилией, их родных, близких и врачей. Специально для верующей части Всероссийского общества гемофилии десять лет назад, к 110-летию со дня рождения царевича Алексея, была написана его икона. В 2020 г. Патриархом Кириллом утверждено проведение молебна и особое почитание святого цесаревича Алексея как покровителя всех молящихся ему об исцелении от гемофилии. В 2023 г. Священный Синод утвердил для общецерковного богослужения текст молебна, молитвы и акафиста святому страстотерпцу цесаревичу Алексею. Сначала молебен проходил только в Москве, в Новоспасском мужском монастыре, где в храме преподобного Романа Сладкопевца находится родовая усыпальница бояр Романовых, куда приезжали все желающие из разных городов. С 2016 г. география стала расширяться, к Москве присоединились Пенза, Рязань, Калуга, Обнинск, Санкт-Петербург, Алексин, Астрахань, Зеленогорск Красноярского Края, Набережные Челны, Тюмень, Новосибирск, Пенза, Саратов, Черкесск, Владикавказ, Ростов-на-Дону, Краснодар, Симферополь и другие. А в 2024 г. к молебну присоединились и все храмы Симферопольской и Крымской епархии. Подробно об этом можно прочесть в Пресс-релизе к 120-летию царевича Алексея на сайте ВОГ (www.hemophilia.ru).

Вне зависимости от происхождения и социального положения, у всех больных гемофилией до середины XX века была одна судьба. Нам повезло значительно больше: мы используем плазматический и синтетический фактор, появились препараты пролонгированного действия. Сегодня они – уже реальность. Мы знаем, к чему надо стремиться, потому что уже видны реальные шаги генной инженерии. Юный царевич Алексей тоже знал, к чему стремиться: «Когда я стану царем, не будет бедных и несчастных». Пожалуй, это самые известные слова самого известного больного гемофилией в России. С ними нельзя не согласиться. Пусть не будет бедных и несчастных...

*Примечание: Молебны проводятся исключительно по инициативе заинтересованных в этом лиц и не являются обязательным мероприятием в деятельности региональных организаций Всероссийского общества гемофилии.

В. Галдина

Фармстандарт начал поставки российского плазматического фактора свертывания крови VIII, произведенного в Уфе

Весной 2024 г. ОАО «Фармстандарт-УфаВИТА» (дочернее предприятие АО «Фармстандарт») вышло на полную производственную мощность по выпуску фактора свертывания крови VIII под торговым наименованием «Эйтоплазм». Препарат производится в форме лиофилизата для приготовления раствора для внутривенного введения в дозировках 500 и 1000 МЕ во флаконах. Ежегодно предприятие сможет производить до 370 млн МЕ.



На данный момент государственные закупки препарата «Эйтоплазм» по каналу «Высокозатратные нозологии» составляют более 1,3 млрд руб. для обеспечения пациентов в 71 субъекте РФ: Москве, Санкт-Петербурге, Московской, Ленинградской, Ивановской, Калужской, Рязанской, Самарской, Тульской, Новосибирской, Омской областях, Краснодарском крае, Республиках Дагестан и Татарстан, Ханты-Мансийском автономном округе и других регионах. Доступ пациентов к препарату осуществляется в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания медицинской помощи.

Разработка и производство препарата «Эйтоплазм» способствуют реализации государственной стратегии развития здравоохранения, направленной на увеличение ожидаемой продолжительности и на улучшение качества жизни населения, повышение доступности лекарственного обеспечения гражданам нашей страны, и сегодня является примером успешного импортозамещения.

Производство осуществляется по технологии полного цикла из криопреципитата высокой степени очистки с контролем по международным стандартам на каждом этапе.

Эффективность и безопасность препарата изучались в ходе международного многоцентрового клинического исследования, выполненного в соответствии с требованиями Европейского агентства по лекарственным средствам (European Medicines Agency (EMA)). В рамках исследования были доказаны: благоприятный профиль безопасности, а также возможность применения Эйтоплазма для лечения и профилактики спонтанных и посттравматических кровотечений, снижения кровопотери при хирургических вмешательствах у пациентов с тяжелой формой гемофилии А.

В исследование были включены пациенты старше 12 лет с тяжелой формой гемофилии А, имеющие опыт предшествующей терапии. Всем пациентам эйтоплазм вводили внутривенно. Доза и продолжительность заместительной терапии зависели от степени дефицита фактора свертывания крови VIII, локализации и длительности кровотечения, объективного состояния пациентов. Общая продолжительность терапевтического курса составила 6 месяцев. В ходе исследования были выполнены 10 хирургических вмешательств: 9 – плановых в стационарных условиях и 1 – экстренное в амбулаторных. Руководил исследованием заведующий отделением травматологии и реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор Владимир Юрьевич Зоренко.

«Нам нужен препарат, который можно использовать и при экстренных ситуациях, и для профилактического лечения. Задачи, которые стояли перед нами, стандартные – доказать эффективность препарата, его безопасность, убедиться в том, что у пациентов не возникает аллергии, не появляется ингибитор. Самыми сложными были случаи, когда мы делали 2 большие операции: одну – на легком, вторую – в полости рта: удаляли кисту больших размеров. Нареканий к гемостазу не было. В послеоперационном периоде мы продолжали терапию, и каждый день поддерживали уровень фактора не менее 100 процентов. Во время исследования мы придерживались национальных, европейских и американских рекомендаций. Теперь наблюдение за препаратом продолжается уже со стороны производителя», – отметил, комментируя исследование, Владимир Юрьевич.

Реализуемый в Уфе проект имеет огромное социальное значение, так как это первое в России массовое производство плазматического фактора свертывания крови VIII в форме лиофилизата. До этого 100% потребности обеспечивали импортные препараты.

В качестве сырья для фактора VIII используется криопреципитат. Одна из проблем, которая до сегодняшнего дня тормозила развитие этого сегмента, – недостаток сырья собственного производства. В нашей стране криопреципитат изготавливается станциями переливания крови, но этого объема для промышленного выпуска недостаточно. В феврале 2023 г. распоряжением Правительства РФ была утверждена концепция увеличения заготовки плазмы крови для производства лекарственных препаратов. И к 2030 г. Россия должна выйти на уровень заготовки до 1,8 млн литров плазмы в год.

Чтобы узнать обо всех этапах производства и контроля качества важнейшего для пациентов препарата, весной на заводе «Фармстандарт-УфаВИТА» побывала делегация Всероссийского общества гемофилии во главе с ее президентом Юрием Александровичем Жулёвым. Делегатам показали фармацевтический комплекс, где уже много лет производится целая линейка жизненно необходимых лекарственных препаратов, включая препараты для лечения онкологических и эндокринных заболеваний, болезней печени и системы крови, противовоспалительные и противовирусные препараты.

«Мы увидели современное производство мирового уровня, технологии, которые применяются во многих странах мира и зарекомендовали себя», – прокомментировал Юрий Александрович. Он также отметил, что на данном этапе для выпуска российского фактора VIII используется криопреципитат из Европейского Союза, имеющий лицензии на европейском и американском рынках. Эти рынки известны стандартами качества подобного сырья.

Впереди у АО «Фармстандарт» серьезные планы по расширению производства препаратов крови. Компания уже является владельцем 70% доли в уставном капитале компании «Далиомфарма» (Республика Беларусь), где осуществляется производство лекарственных препаратов и фармацевтических субстанций, получаемых из плазмы крови. В июне этого года мэрия Москвы и Фармстандарт подписали соглашение о строительстве на площадке «Алабушево» в Зеленограде завода по производству базовых препаратов из плазмы крови человека – альбумина и нормального иммуноглобулина человека. Инвестиции в реализацию проекта оцениваются на уровне 18 миллиардов рублей. Максимальная мощность переработки плазмы – до 900 тонн в год. Этот объем позволит значительно снизить дефицит препаратов в нашей стране.



Источник фото: Фотографии на стене сообщества – 530 фотографий (vk.com)



СВОБОДА ДВИЖЕНИЯ:

ТРИ ШАГА К ЗДОРОВЫМ СУСТАВАМ ПРИ ГЕМОФИЛИИ

В мире 1,7 млрд людей всех возрастов страдают заболеваниями опорно-двигательного аппарата согласно данным ВОЗ [1]. Проблемы с суставами не всегда связаны с сопутствующими заболеваниями, такими, как гемофилия. Однако пациентам с гемофилией особенно важно следить за состоянием опорно-двигательного аппарата, поскольку до 80% кровоизлияний при этом заболевании происходит в суставах, что может вызвать гемартрозы и артропатию. В данной статье делимся тремя простыми шагами, соблюдая которые, вы сможете значительно снизить риск заболеваний суставов.

Шаг 1. Высокоэффективная терапия – ключ к свободе движения без болей.

Единственный способ избежать повреждений суставов – предотвратить кровотечения в них. К счастью, современная терапия предоставляет такую возможность за счет обеспечения в организме гемостаза, приближенного к физиологическому. Новые виды терапии для профилактики гемофилии позволяют значительно снизить риск развития гемартрозов [2], а значит, сохранить суставы. Но помните, что эффективность терапии на 50% зависит от вашей дисциплины. Важно соблюдать профилактический режим без нарушений, чтобы не допустить повреждений суставов и вызванной ими хронической боли.

Шаг 2. Физическая активность – важнейший элемент заботы о суставах.

Согласно ВОЗ, 5 млн смертей в год можно было бы предотвратить, если бы население мира было более физически активным [3]. Физические нагрузки жизненно важны и для людей, живущих с гемофилией. Однако стоит разделять спорт и физическую культуру. Первый – имеет целью достижение высоких результатов, сопряжен с высокими нагрузками и риском травм. Именно поэтому мы *настоятельно рекомендуем людям с гемофилией отдать предпочтение физической культуре*, направленной на укрепление общего здоровья посредством умеренных нагрузок. Физическая активность позволит укрепить мышцы вокруг суставов – создать дополнительную амортизацию; сохранить их подвижность; снизить на них нагрузку, благодаря предотвращению появления лишнего веса; укрепить иммунную систему и повысить общее качество жизни [4]. Сегодня пациенты с гемофилией могут *заниматься любыми физическими активностями благодаря современной профилактической терапии*, которая предотвращает риск развития кровотечений и делает нагрузки безопасными [5,6].

Шаг 3. Мониторинг заболевания, чтобы предупредить развитие осложнений.

Рецидивирующие кровоизлияния в суставы могут привести к серьезным осложнениям – гемофильной артропатии, приводящей к деформации суставов и сильным болям. К сожалению, на сегодняшний день *ни один из существующих видов терапии не способен восстановить уже пораженный сустав*. Однако эти состояния можно контролировать и даже предотвратить. Для этого *необходимо поддерживать регулярный контакт со своим лечащим врачом* – сообщать обо всех случаях кровотечений и обсуждать любые изменения в состоянии, симптомах или образе жизни (например, новую работу или новое спортивное увлечение). Это позволит *выявить ранние признаки ухудшения состояния, оценить эффективность текущей терапии и своевременно скорректировать лечение*, а значит, не допустить дегенеративных изменений функций опорно-двигательного аппарата или вовсе избежать их.

Пациенты с гемофилией *А могут снизить частоту гемартрозов и, возможно, полностью предотвратить их возникновение* особенно в детском и подростковом возрасте, благодаря трем правилам: приверженности эффективной терапии; регулярным умеренным физическим упражнениям; постоянному мониторингу состояния своего здоровья.

Список литературы:

1. Электронный ресурс. URL: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/musculoskeletal-conditions> Дата обращения 08.2024
2. Терапия гемофилии А в XXI веке: обзор современных подходов и их эффективности, Педиатрия сегодня | спецвыпуск № 2 (36) 2024 | www.medvedomosti.media/pediatrics/
3. Рекомендации ВОЗ по вопросам физической активности и малоподвижного образа жизни: краткий обзор [WHO guidelines on physical activity and sedentary behaviour: at a glance]. Женева: Всемирная организация здравоохранения; 2020. Лицензия: CC BY-NC-SA 3.0 IGO
4. Gomis M. et al. Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review //Haemophilia. – 2009. – Т. 15. – №. 1. – С. 43-54
5. Nogami K. et al. Association of physical activity with bleeding events and safety in patients with haemophilia A starting emicizumab prophylaxis: an interim analysis of the TSUBASA study //International Journal of Hematology. – 2024. – Т. 119. – №. 1. – С. 14-23
6. Álvarez-Román M. T. et al. Long-term outcomes of prophylaxis with a recombinant factor VIII Fc or recombinant factor IX Fc in patients with hemophilia previously treated on demand //Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis. – 2023. – Т. 7. – №. 6. – С. 102163



BIOCAD — российская биотехнологическая компания, объединившая научно-исследовательские центры, фармацевтическое производство, доклинические и клинические исследования.

Компания производит препараты для терапии онкологических, аутоиммунных и других социально значимых заболеваний. Наш приоритет – непрерывная работа над разработкой и производством лекарственных препаратов для улучшения и продления жизни пациентов.



68 продуктов в портфеле



>3000 сотрудников



>40 лабораторий



4 международных офиса



6 промышленных площадок

R&D платформы

Моноклональные антитела

MabNext

Платформа по созданию лекарственных препаратов на основе моноклональных антител

Малые молекулы

ChemNext

Платформа по созданию препаратов химической природы

Генная терапия

GeneNext

Платформа по созданию in vivo и ex vivo генной терапии

Компания BIOCAD представила промежуточные результаты исследования генотерапевтического препарата для лечения гемофилии В

Биотехнологическая компания BIOCAD представила промежуточные данные клинического исследования совмещенной I–II фазы генотерапевтического препарата ANB-002, оригинальной разработки для терапии гемофилии В. Набор в клиническое исследование продолжается, планируется включить еще не менее девяти пациентов.

Напомним, что компания разработала исследуемый препарат генной терапии гемофилии В, предназначенный для однократного введения. На сегодняшний день в клиническом исследовании принимает участие десять пациентов. По результатам доклинических исследований были определены три дозы для введения участникам клинического исследования: минимальная, промежуточная и максимальная. Включение пациентов в исследование проводилось постепенно после оценки полученных промежуточных результатов наблюдения. В рамках исследования закрыт набор участников для применения минимальной и промежуточной дозы, включены трое участников для введения выбранной максимальной дозы. Также исследуется вариант применения препарата с сопутствующей терапией: часть пациентов получает сопутствующую терапию глюкокортикоидами для оценки возможного дополнения генотерапевтического лечения. В исследовании принимают участие пациенты с тяжелой формой гемофилии В.

«Мы видим отчетливую положительную динамику в эффективности терапии на фоне уверенного профиля безопасности. Промежуточное наблюдение показывает, что у участников после введения препарата ANB-002 увеличивается активность фактора IX, вплоть до полного прекращения применения заместительной терапии

рекомбинантным фактором IX. Наблюдение продолжается, впереди включение еще дополнительных пациентов, а также результаты более продолжительных наблюдений», — комментирует Юлия Линькова, заместитель генерального директора по клинической разработке и исследованиям биотехнологической компании BIOCAD.

Компания продолжает набор в клиническое исследование.

Минздрав России 20 февраля 2023 года выдал биотехнологической компании BIOCAD разрешение на проведение клинического исследования первого российского генотерапевтического препарата (ANB-002) для терапии гемофилии В, полностью разработанного учеными компании.

Работа над препаратом началась в 2018 году. ANB-002 является препаратом next-in-class и представляют собой вектор на основе гAAV, который несет экспрессионную кассету, содержащую ген человеческого фактора свертываемости крови IX (FIX).

Особенность генотерапевтических препаратов на основе гAAV заключается в том, что однократное введение таких лекарственных средств, как правило, позволяет добиться стабильного терапевтического эффекта на многие годы.

BIOCAD | Клинические исследования

Быстрый и удобный поиск актуальной информации о клинических исследованиях компании BIOCAD, созданный для потенциальных участников клинических исследований и врачей.



Информация о клинических исследованиях BIOCAD



Узнать на сайте
ct.biocad.ru



Горячая линия
+7 800 511 00 37

+7 981 698 20 50
(международный номер)

Медицинская страничка

От редакции: Двенадцать лет назад в 25-м номере журнала «Геминформ» вышла статья об эндопротезировании. Ее авторами одним из противопоказаний к этой операции была названа неготовность пациента к плану послеоперационной реабилитации. Сегодня мы хотели бы обратить внимание именно на этот аспект. Как бы великолепно не была проведена операция, каким бы восхитительным не был искусственный сустав, если будет упущено время начала реабилитации, то все, ради чего это затевалось, не получится в желаемом объеме: полностью восстановить подвижность сустава не удастся. Часто пациенты предполагают заняться реабилитацией, когда... спадет послеоперационный отек и уйдет боль. И это – самая главная ошибка. Боль побеждать получается только через боль. Клин клином. Чтобы пациент составил себе представление о том, что именно, когда и как необходимо будет делать, мы и постарались подготовить информацию.

Реабилитация после операции эндопротезирования коленного и тазобедренного суставов

Когда все попытки избавиться от боли с помощью консервативных методов лечения становятся безуспешными, возникает необходимость замены сустава. Выбор эндопротезирования как способа оперативного лечения для пациента с нарушением гемостаза очень непрост. Во-первых, необходимо быть готовым решать такую задачу, как получение квоты на ВМП (высокотехнологичную медицинскую помощь) по замене поврежденного сустава. Во-вторых, на операцию и послеоперационный период необходимо иметь огромное количество фактора. В-третьих, необходимо учитывать длительный и требующий серьезных ограничений в бытовом плане, процесс восстановления после тяжелой операции. Раскладывая на чашах весов все за и против, пациент дополнительно принимает во внимание и самые разнообразные, порой противоречивые и пугающие мнения о результатах подобных операций. Если получение квоты по ВМП и создание запаса фактора зависит не только от самого пациента, а связано прямо или косвенно с взаимодействием с различными административными ведомствами, то вопрос реабилитации после операции – время ее начала, длительность и эффективность – зависят исключительно от понимания необходимости жесткой самодисциплины и готовности к самоограничению для достижения результата. Какие усилия потребуются для этого от пациента, мы и хотим попытаться осмыслить.

Любой сустав представлен хрящевой тканью, мышцами, связками, которые позволяют ему двигаться свободно и безболезненно. В здоровом суставе гладкий хрящ покрывает суставные поверхности. С помощью окружающих мышц человек может удерживать свой вес при опоре на ногу, передвигаться, выполнять различные движения руками и ногами. Суставные поверхности в здоровом суставе скользят легко и безболезненно.

В больном суставе пораженный хрящ не выполняет свою функцию, деформированные суставные поверхности с большим трудом поворачиваются, вызывая при каждом движении боль, стремясь избавиться от которой, мы инстинктивно стараемся ограничивать движения в суставе. Это, в свою очередь, ведет к ослаблению окружающих мышц и связок, к еще большему ограничению подвижности. Через некоторое время кость деформируется, возможно укорочение конечности, еще большее сокращение объема движений, образование вокруг сустава костных разрастаний. Таз, позвоночник и другие суставы приспособляются к неестественному перераспределению веса, что приводит к появлению болей теперь уже в других местах.

Радикально прервать всю эту цепь болезненных процессов на поздних стадиях артрозов может лишь операция по полной замене больного сустава – эндопротезирование. Сегодня качество искусственных суставов и техника их

установки достигли высокого уровня, позволив снизить риск различных послеоперационных осложнений до 2%. Несмотря на это, всегда возможны те или иные осложнения, связанные с существующим воспалением тканей вокруг сустава, с ранним расшатыванием элементов эндопротеза, с существованием какого-то хронического заболевания в организме. Стопроцентных гарантий для последующей идеальной работы имплантируемого сустава не сможет дать никто, так как его функция зависит от многих причин, в том числе от состояния костной ткани пациента, особенно в месте предполагаемой операции, от тяжести сопутствующих заболеваний, от качества проводимого ранее лечения и массы других причин. Точное соблюдение рекомендаций врача позволит снизить вероятность таких осложнений до минимума.

Перед операцией:

1). Поскольку искусственный сустав, в любом случае, является инородным телом для организма, есть определенный риск возникновения воспаления после операции. Для снижения рисков, до операции необходимо заняться своим здоровьем и **исключить потенциальные источники воспалений**:

- *вылечить больные зубы;
- *вылечить существующие мелкие раны, ссадины, гнойничковые заболевания кожи и ногтей, если таковые есть;
- *пролечить очаги хронической инфекции и хронические воспалительные заболевания, если они есть, и следить за предупреждением их обострений.

2). Месяца за два–три до операции желательно заняться **ЛФК для уменьшения мышечной дистрофии и увеличения крово- и лимфообращения** в околосуставных тканях. Не менее эффективно этому будет способствовать и методика кинезитерапии, помогающая достигнуть результата посредством выполнения тех движений, которые сохранены в суставе, и в том объеме, который может выполнить пациент. Кинезитерапия использует как активные, так и пассивные мышечные движения, т. е. выполняемые не усилием мышц самого пациента, а с помощью инструктора или тренажера. Упражнения позволяют местно улучшить поступление в ткани питательных веществ, что в последующем будет благоприятно сказываться в раннем восстановительном периоде.

3). Следует **подготовиться заранее к возвращению из стационара** после операции и к реабилитации в домашних условиях. Все предметы ежедневного пользования необходимо расположить в доступных местах, поскольку в первое время после операции будут ограничения в наклонах и приседаниях. Следует освободить пространство для беспрепятственного хождения на костылях, убрать все коврики – прикроватные, в ванной комнате, в коридоре. Ванную комнату необходимо оборудовать устойчивым сидением; щеткой, губкой или мочалкой с длинной ручкой для безопасного осуществления гигиенических процедур; душем на гибком шланге; шваброй с длинной ручкой для вытирания пола. Необходимо приобрести специальную, увеличивающую высоту пластиковую насадку на унитаз, поднять уровень кровати, приготовить высокий стул (типа барного) – это понадобится после эндопротезирования тазобедренного сустава. Понадобится специальное приспособление для снятия обуви, рожок для надевания обуви с длинной ручкой, приспособление для надевания носков. Все это можно купить или взять напрокат в ортопедическом салоне. Приготовьте заранее костыли и удобную нескользящую обувь **без шнурков**, которую гораздо легче надевать.

4). Рекомендуется до операции **изучить основные комплексы упражнений ЛФК**, а также откорректировать имеющийся опыт обращения с костылями, чтобы правильно ими пользоваться и не навредить новому суставу. Эти знания помогут быстрее начать длинный и не самый легкий путь к полному восстановлению: комплекс упражнений на самом первом этапе включает движения в положении лежа на спине. Второй этап предполагает вертикализацию пациента и ходьбу без существенной опоры на прооперированную конечность.

Наиболее распространенной проблемой после эндопротезирования являются нарушение походки, нестабильность протеза вследствие остеопороза и болевой синдром. Как показывает практика, чем раньше пациент начал восстановление, тем лучше отдаленные результаты. Жесткий самоконтроль в отношении регулярности занятий и точное следование рекомендациям методиста-реабилитолога при выполнении упражнений в стационаре **сразу после операции** позволяют справляться с *причиной боли* – низким уровнем кровоснабжения и отечностью тканей в зоне операции. Упражнения на мышцы-стабилизаторы сустава возвращают правильный двигательный стереотип. Дозированные силовые упражнения являются хорошей профилактикой остеопороза и нестабильности сустава.

После операции:

Первые дни после операции – **самые ответственные**. Это касается эндопротезирования как коленного, так и тазобедренного сустава. А вот комплексы упражнений для них, схема разработки сустава, ход реабилитации и необходимые ограничения отличаются между собой.

Важно: для тазобедренного сустава уже в первые часы после пробуждения от наркоза необходимо контролировать положение оперированной ноги, следить за положением обеих конечностей относительно друг друга. После замены тазобедренного сустава оперированная нога укладывается в отведенном положении, а между ног пациента помещается специальная подушка-валик, обеспечивающая их умеренное разведение.

Эндопротез, в отличие от естественного сустава, имеет ограниченный диапазон безопасных движений и поэтому требует к себе специального внимания, особенно первые 6–8 недель. Во время операции удаляются не только измененные костные структуры, но и измененные связки, хрящи, рубцовая капсула сустава, поэтому стабильность оперированного сустава в первые дни невелика. Только постоянный контроль положения конечностей, правильное выполнение элементарных движений и регулярные занятия специальным комплексом упражнений в предписанном объеме позволит сформировать новую нормальную капсулу сустава, которая обеспечит надежную защиту от вывиха и вернет в полном объеме движение в суставе. Являясь с точки зрения биомеханики конструкцией, повторяющей форму суставных поверхностей, эндопротез в точности повторяет и весь объем движений, свойственный «живому» суставу. При этом, как известно, движение и стабильность любого сустава зависит от того, насколько развиты околосуставные мягкие ткани: мышцы, суставная капсула и связочный аппарат. Поэтому так важны занятия *лечебной физкультурой*.

Задача номер один лечебной физкультуры – это восстановление силы мышц оперированной конечности и восстановление нормального объема движений в суставах, упорности всей ноги. Следующая важная задача – улучшение циркуляции крови в оперированной ноге. Это необходимо для того, чтобы предупредить застой крови, уменьшить отеки, ускорить заживление послеоперационной раны.

В оперированном суставе сила трения минимальна, ведь он представляет собой шарнирное соединение с идеальным скольжением, поэтому все проблемы с ограничением объема движения в суставе решаются не с помощью его пассивной разработки по типу раскачивания, а за счет активной тренировки окружающих сустав мышц. Все упражнения надо выполнять плавно, медленно, избегая резких движений и чрезмерных напряжений мышц. Во время занятий лечебной физкультурой важное значение имеет правильное дыхание – вдох обычно совпадает с напряжением мышц, выдох – с их расслаблением. **Упражнения необходимо делать 3–4 раза в течение дня, повторяя каждое по 5-6 раз с утра и до 18 часов вечера. Ходить – через каждые два часа по 15 минут.**

Как правило, начинаем проявлять активность со вторых суток после операции: при условии отсутствия каких-либо осложнений, можно начинать садиться в постели, опираясь на руки. До начала занятий обязательно нужно проконсультироваться со своим врачом, только после этого начинать активизацию.

Затем начинаем садиться в постели, опуская ноги с кровати. Это следует делать в сторону неоперированной ноги, поэтапно отводя здоровую ногу и подтягивая к ней оперированную. При этом пациенту после эндопротезирования тазобедренного сустава необходимо сохранять умеренно разведенное положение ног. Для передвижения оперированной ноги можно применять приспособления по типу полотенца, костыля и т. п.

Есть пациенты, которым необходимо бинтовать ноги эластичными бинтами или надевать компрессионные чулки для профилактики тромбоза вен нижних конечностей, поэтому обязательно нужно спросить у врача, нужно ли вам использовать компрессионный трикотаж и в каких случаях.

Обычно вставать разрешают со второго дня после операции. В это время пациент, как правило, еще чувствует слабость, возможны ощущения легкого головокружения, поэтому в первые дни кто-то обязательно должен помогать. Однако необходимо стараться рассчитывать только на свои силы, насколько это возможно: чем быстрее пациент встанет, тем быстрее начнет ходить. Медперсонал может лишь помочь, но не более. Прогресс полностью зависит от упорства пациента. Цель этого периода реабилитации – научиться вставать с кровати, стоять, сидеть и ходить так, чтобы делать это безопасно самостоятельно.

Вставать с постели следует в сторону неоперированной ноги. Перед тем как встать, проверьте, нет ли на полу ковриков!

При ходьбе в первые 7–10 дней нужно касаться пола всей стопой оперированной ноги. Со 2-го по 6-й день наступать на пол всей ступней с нагрузкой на нее с силой, равной 15–20% веса Вашего тела* (см. примечание 1). После того, как пациент научился уверенно стоять и ходить без посторонней помощи, лечебную физкультуру расширяют упражнениями, выполняемыми в положении стоя. Если делать их до 10 раз в день по несколько минут, они помогут значительно ускорить период реабилитации и быстрее начать ходить без посторонней помощи. Научившись уверенно ходить на костылях по палате и коридору, можно приступать к хождению по лестнице (сначала под контролем врача или инструктора).

Эндопротез требует к себе внимания не только первые 6–8 недель, о которых уже упоминалось. Необходимо периодически консультироваться с врачом, делая перед каждым контрольным визитом рентген оперированного сустава: через 3 месяца, через 6 месяцев и через 1 год после эндопротезирования. Необходимо принимать препараты, назначенные врачом при выписке.

Первый контрольный осмотр обычно происходит через 3 месяца после операции. В этот визит проверяется, как сустав «стоит», допустимо ли переходить к полной нагрузке на ногу. Следующий контроль – через 6 месяцев. На этом этапе пациент вполне уверенно ходит, оперированная нога нагружается полностью, целью осмотра являются изменения в состоянии окружающих сустав костей и мышц после нормальной нагрузки, проверка наличия остеопороза и других патологий костной ткани. Наконец, 3-й контроль – через год после замены сустава.

Важно! Если есть какие-то проблемы (плохо восстанавливается движение в суставе, появились боль, отек, покраснения и т. д.) СРОЧНО – к врачу!

Далее визиты к своему врачу надо делать по необходимости, но не реже одного раза в 2 года.

В ДАЛЬНЕЙШЕМ:

- Необходимо стараться избегать простудных заболеваний, обострений хронических инфекций, переохлаждений: искусственный сустав может стать тем самым «слабым местом», которое подвергнется воспалению.

- Нежелательны глубокие прогревания и проведение УВЧ-терапии на область оперированного сустава.

- Необходимо следить за своим весом – каждый лишний килограмм ускоряет износ сустава. Нет специальных диет для больных с замененным тазобедренным или коленным суставом. Но! Еда должна быть богата витаминами, всеми необходимыми белками, минеральными солями. Ни одна из пищевых групп не имеет приоритета по сравнению с другими, и только все вместе они могут обеспечить организм полноценной здоровой пищей.

- Срок «безотказной» службы эндопротеза во многом зависит от прочности его фиксации в кости. А она, в свою очередь, определяется состоянием костной ткани, окружающей сустав. Многие пациенты, перенесшие эндопротезирование, страдают остеопорозом – потерей костей своей механической прочности. Избегайте факторов риска развития остеопороза: малоподвижного образа жизни, применения стероидных гормонов, курения, злоупотребления алкоголем. Пищевой рацион обязательно должен включать продукты, богатые кальцием – молочные продукты, рыбу, овощи.

- Необходимо избегать подъема тяжестей, резких движений, прыжков на оперированной ноге. Рекомендуется ходьба, плавание, спокойная езда на велосипеде и спокойная ходьба на лыжах. Даже при полном восстановлении функции конечности, учитывая особенности биомеханики искусственного сустава, необходимо избегать видов активности, связанных с подъемом или ношением тяжестей, с резкими ударными нагрузками на оперированную конечность. Не рекомендуются бег, прыжки и т. п.

- В первые месяцы при прогулках рекомендуется использовать костыли, а затем трость.

- При поездках в автомобиле выбирайте переднее пассажирское сиденье, максимально отодвигайте сиденье назад, чтобы принять полуоткинутое положение.

Средний срок службы качественного эндопротеза – 15–20 лет. В последние годы появилось новое поколение искусственных суставов, ожидаемый срок жизни которых должен достигнуть 25–30 лет. При этом повторная замена сустава – ревизионное эндопротезирование – вполне возможно, поэтому ни при каких обстоятельствах не следует терпеть возникшие у пациента боли. Во-первых, далеко не все боли и неприятные ощущения в суставе требуют обязательного повторного оперативного вмешательства, и чем раньше о них станет известно врачу, тем больше шансов от них избавиться. Во-вторых, даже при фатальном расшатывании эндопротеза, чем раньше провести операцию, тем легче она проходит и ведёт к быстрейшему восстановлению.

И еще важный момент – правильный выбор из множества различных конструкций эндопротезов для сустава сможет сделать лишь травматолог-ортопед, занимающийся этой проблемой.

*Примечание 1: В ортопедии под весовой нагрузкой понимается вес, который человек переносит на травмированную часть тела. В положении стоя на одной ноге пациент без физических ограничений переносит 100% своего веса на ногу. Таким образом, степень переноса веса обычно выражается в процентах или долях от этого числа. Соблюдение ограничений по весовой нагрузке очень важно для оптимального восстановления, так как преждевременная нагрузка может замедлить заживление.

Благодарим Татьяну Юрьевну Полянскую, к.м.н, травматолога-ортопеда отделения травматологии и реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России за помощь в подготовке материалов



Гемофилия относится к группе тяжелых наследственных заболеваний. Сегодня, благодаря комплексному лечению сохраняется активный образ жизни и трудоспособность пациентов. Занятия физкультурой, в том числе лечебной, улучшают мышечную деятельность, положительно влияют на психическое и эмоциональное состояние, ускоряют регенерацию, уменьшают последствия гипокинезии – недостаточной двигательной активности.

Занятия физкультурой формируют и развивают мышечный корсет, защищающий суставы и повышающий способность организма противостоять травмам. Раннее выявление, диагностика и своевременное лечение таких больных является актуальной задачей, направленной на оздоровление и предупреждение инвалидизации с детского возраста. Последствия отсутствия препаратов для лечения, недостаточная приверженность пациентов к лечению, как и недостаток внимания к профилактике и занятиям физкультурой, приводят к необратимым изменениям в суставах и необходимости их замены – эндопротезированию.

Очень важно помнить, что после эндопротезирования коленного или тазобедренного сустава, реабилитационные мероприятия – лечебная физкультура – проводятся уже НА СЛЕДУЮЩИЙ ДЕНЬ после операции в палате пациента, не вставая с постели. В первый день после операции выполняют дыхательную гимнастику, общеразвивающие упражнения. Реабилитация в стационаре в первые дни после операции обучает пациента постепенному восстановлению двигательной активности.

Реабилитация важна именно потому, что никакая таблетка не даст пациенту полноценную гибкость движений, непринужденность и комфорт ощущений, которые возможны даже с эндопротезом. Заниматься реабилитацией надо каждый день, тщательно выполнять рекомендации врача и методиста, запастись терпением и идти к поставленной перед собой цели. Избегать резких движений и прыжков, исключить все виды активности, связанные с резкими ударами и сильной нагрузкой на оперированную ногу. В дальнейшем исключить придется такие виды активности, как бег, тяжелая атлетика, верховая езда, футбол.

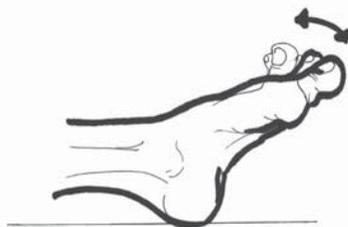
В процессе операции эндопротезирования ткани повреждаются: мышцы надрезаются и растягиваются, кровообращение нарушается, натяжение связок падает. Поэтому приступать к реабилитации необходимо сразу после операции: без дополнительной стимуляции кровоснабжение не восстановить. Если упустить время, мышцы окончательно потеряют тонус, связки без физической нагрузки останутся в растянутом положении, а в местах разрезов образуются рубцы, из-за чего сустав не получит необходимой стабилизации. Именно реабилитация после эндопротезирования, несмотря на свою болезненность, позволит устранить боль, зафиксировать новый сустав, избежать осложнений, а главное – вернуть пациенту активность движений. Реабилитация после эндопротезирования длится 12 месяцев. Это процесс довольно долгий и требует от пациента не только желания, но терпения и упорства для достижения наилучших результатов. Физические нагрузки должны увеличиваться постепенно, не стоит слишком усердствовать, но в то же время надо побуждать себя к регулярным ежедневным тренировкам в обязательном порядке не только в период реабилитации, но и далее.

Перед операцией эндопротезирования пациенту желательно заранее обучиться правильному выполнению движений: подъему с кровати и переворачиванию на кровати в положении лежа, принятию положения сидя, ходьбе на костылях без опоры на прооперированную ногу, движение по ступеням. Все это нужно научиться выполнять правильно, чтобы не навредить конечности и новому суставу. Принято выделять три периода в процессе реабилитации после эндопротезирования: ранний, поздний и отдаленный. Для каждого вида эндопротезирования каждый из этих этапов имеет свою продолжительность и задачи. Конечно, деление на этапы, как и длительность их, приблизительны, так как одному пациенту на восстановление может понадобиться гораздо больше времени, чем другому. Чрезвычайно важно для успешной реабилитации начать разрабатывать прооперированную ногу как можно раньше. Задача раннего периода – уменьшить послеоперационную боль и отек, разработать прооперированный сустав. Для каждого вида протезирования, каждого этапа реабилитации специалисты разрабатывают особую программу с комплексом тренировочных занятий.

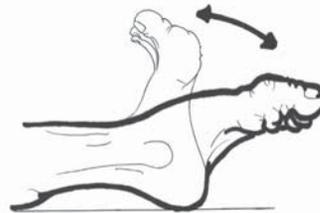
I. Реабилитация после эндопротезирования коленного сустава в рамках первых дней стационара:

Комплекс из 10 упражнений включает в себя, в том числе, так называемое изометрическое упражнение, это - форма физических упражнений, которые выполняются без движения, но с напряжением мышц. Это позволяет пациенту выполнять упражнения в любом месте и в любое время, без специального оборудования. Далее представлены упражнения, входящие в реабилитационный комплекс, а также техника и рекомендации по их выполнению. В скобках указано количество повторов при занятии. Упражнения необходимо выполнять не менее двух раз в день для достижения результата. Первые трое суток комплекс упражнений выполняют с помощью методиста.

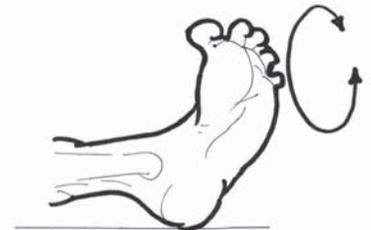
1. Сокращение мышц бедер обеих ног с задержкой в 3-5 секунд, с последующим расслаблением (повтор 4-6 раз).



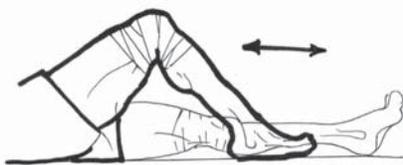
2. Сгибание и разгибание пальцев ног (повтор 10 раз)



3. Сгибание и разгибание ног в голеностопном суставе: тянуть стопы от себя и на себя (повтор 10 раз)



4. Круговые вращения в голеностопном суставе: по часовой стрелке и против (повтор 10 раз)

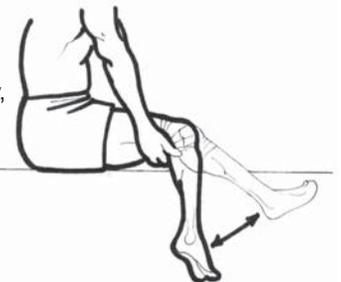


5. Сгибание и разгибание МЕДЛЕННО в коленном суставе (повтор 10 раз)



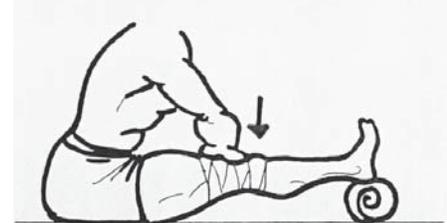
6. Напрягая мышцу бедра стараться поднять ногу прямою с постели (повтор 10 раз)

7. Сидя на кровати, придерживая ногу руками или другой ногой, качать ногу, свесив ее к полу, затем задержать на 3-5 секунд в согнутом положении (повтор 5 раз)



8. Лежа на животе, сгибать ногу в коленном суставе и попытаться коснуться пяткой ягодицы (повтор 5 раз), постепенно увеличивая угол сгибания коленного сустава, но без чрезмерной нагрузки на оперированную ногу.

9. Если коленный сустав до операции был длительное время в согнутом состоянии, то после операции необходимо под пятку подкладывать валик высотой 10 см, длиной 30 см, шириной 10 см, стараясь, чтобы нога под своим весом максимально выпрямлялась (время упражнения 2-10 мин.).



10. Упражнение с валиком. Сидя на кровати и подложив валик под пятку оперированной ноги, обхватываем двумя руками с боков колено и надавливаем, чтобы его выпрямить, удерживая в таком состоянии 3-5 секунд. (повтор 10 раз).

Повторим: Комплекс упражнений первые трое суток выполняют с помощью методиста.

Ходьба на костылях - со вторых суток после операции.

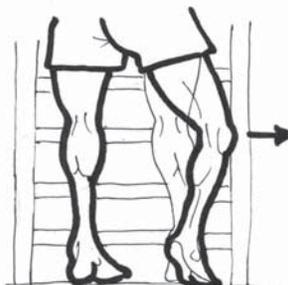
Важно: При ходьбе на костылях необходимо правильно распределять нагрузку, делать это с правильным перекатом и переносом ног. Перекат в стопе означает, что ногу, делая шаг, отрываем с носка, а ставим с пятки до носка. Нога при выполнении шага должна быть согнута в коленном суставе.

Костыли ставим вперед, сгибаем оперированную ногу в колене, оторвав пятку от пола, затем переносим коленом вперед и ставим стопу на пол с пятки на всю стопу на уровне костылей, затем сгибаем в колене, оторвав пятку здоровой ноги от пола, и переносим коленом вперед, делая шаг. Шаги должны быть одинаковой длины. Ходить на костылях - со вторых суток после операции.

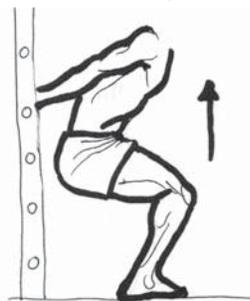
Упражнения у Шведской стенки или держась за поручень: выполняются с 4-го дня после операции 1 раз в день.



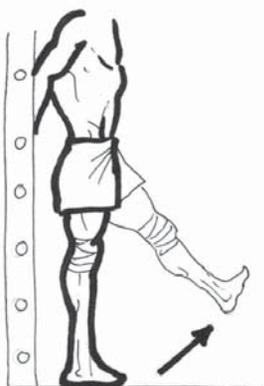
1. Подъем на носки, затем пережат на пятки (повтор 5 раз).



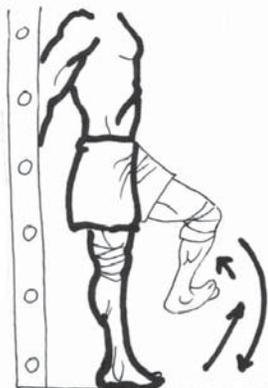
2. Ноги на ширине плеч. Сгибаем колено, отрываем пятку от пола, выполняем поочередно обеими ногами (повтор 10 раз).



3. Ноги на ширине плеч. Не отрывая пяток от пола, приседаем до терпимой боли (повтор 5 раз).



4. Исходное положение - стоя спиной к поручню и держась за него руками, твердо стоя на НЕоперированной ноге, поднять прямую оперированную ногу вперед вверх (повтор 5 раз).



5. Исходное положение - стоя спиной к поручню и держась за него руками, твердо стоя на НЕоперированной ноге, поднять оперированную ногу, согнутую в коленном суставе, затем вытянуть стопу на себя вперед пяткой, поставить на пол (повтор 5 раз).

Ходьба по лестнице –на 6-й день после операции.

1.Подъем вверх надо начинать со здоровой ноги, далее приставлять прооперированную ногу и костыли.

2.При спуске: на ступеньку ниже необходимо ставить костыли, поднимаем прооперированную ногу, вытягиваем ногу пяткой вниз и ставим к костылям. Затем приставляем здоровую ногу.

3.Делаем выпад на ступеньку выше оперированной ногой и, опираясь на перила до терпимой боли, гнем коленный сустав.

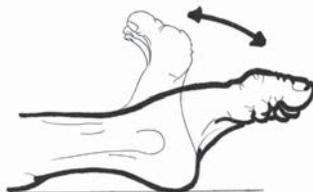
Следующая важная часть реабилитации - **тренажерный зал**. Занятия в тренажерном зале начинаем на пятый день после операции. Для занятий используем велотренажер, степпер, беговую дорожку для ходьбы по ней широким шагом. Занятие на каждом из вышеуказанных тренажеров начинаем без нагрузки и выполняем в течение 2 минут первые 5 дней, затем увеличиваем время занятий на каждом тренажере до 5 минут. Через месяц после операции при хорошем самочувствии довести занятия на тренажерах до 20 мин на каждом.

II. Реабилитация после эндопротезирования тазобедренного сустава в рамках первых дней стационара включает в себя:

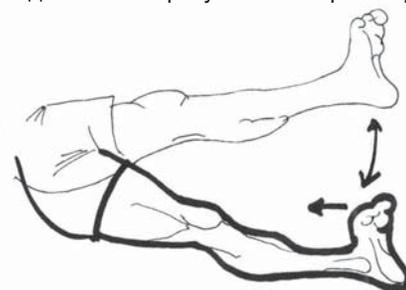
Комплекс из 7 упражнений, включая изометрическое, позволяющий выполнять их, не прибегая к специальному оборудованию. Упражнения необходимо делать не менее двух раз в день для достижения результата. Первые трое суток комплекс упражнений выполняют с помощью методиста.

1. Дыхательные упражнения.

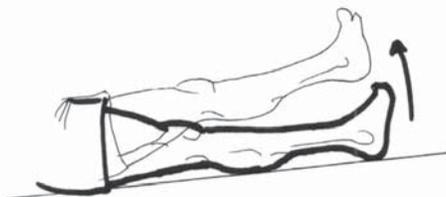
2. Изометрическое упражнение, статическая нагрузка на мышцы бедер и ягодиц: напрягаем мышцы бедер и удерживаем 3-5 секунд, затем расслабляем. Сжимаем ягодицы и удерживаем 3-5 секунд, затем расслабляем (повтор 10 раз).



3. Сгибаем и разгибаем голеностопные суставы: тянуть стопы от себя и на себя (повтор 10 раз).



4. Нога прямая, стопу потянуть на себя, напрягая мышцу бедра, скользя пяткой по постели, отводим ногу в сторону разведения, затем подводим обратно к здоровой ноге (повтор 5 раз).



5. Напрягая мышцу бедра, прямую ногу поднимем вверх на 30-40 см от постели, затем расслабляем (повтор 5 раз).



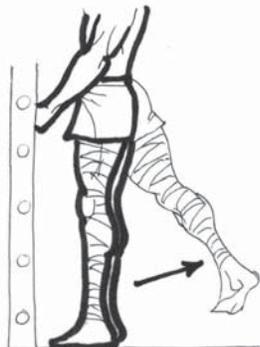
6. Сгибаем ноги в коленях так, чтобы они не выворачивались в наружу. (повтор 10 раз).



7. Из положения лежа на кровати, опираясь локтями, затем кистями рук, сесть в кровати и развести ноги в стороны. Сидим так 20-30 сек. (повтор 5 раз).

Хождение на костылях – со второго дня после операции. Как и в случае с коленным суставом, требует правильной техники выполнения. Делать это необходимо 5 раз в день по 15 минут. Начинать следует со второго дня после операции.

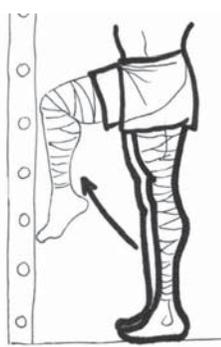
Упражнения у Шведской стенки или около опоры – на третий день после операции. Выполняются сначала один раз в день с повторением упражнений 5 раз. На 7-й день после операции выполняются два раза в день с повторением упражнений 5 раз. Через 2 недели после операции выполняются 2 раза в день по 10 повторений.



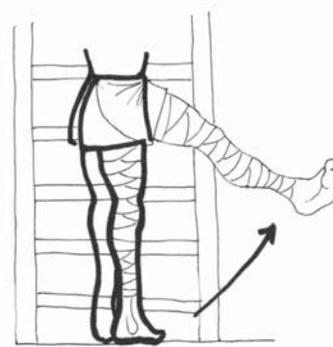
1. Отведение оперированной ноги назад, не сгибая в коленном суставе (повтор 5-10 раз)



2. Отведение оперированной ноги в сторону (повтор 5-10 раз).



3. Сгибание оперированной ноги в тазобедренном и коленном суставе, следя за тем, чтобы голень находилась под углом в 90 градусов, а не уходила назад (повтор 5-10 раз)



4. Подъем прямой ноги вперед вверх (повтор 5-10 раз).

Занятия в тренажерном зале начинаем на 5-й день после операции, используя степпер, велотренажер и беговую дорожку для ходьбы по ней широким шагом. Занятие на каждом из указанных тренажеров начинаем без нагрузки и выполняем в течение до 2 минут первые 5 дней. Затем увеличиваем время занятий на каждом тренажере до 5 минут. Через месяц после операции, при хорошем самочувствии, увеличиваем время занятий на тренажерах до 20 минут на каждом.

Обратите внимание: на беговой дорожке необходимо установить функцию ходьбы, а не бега. Скорость должна позволять идти широким шагом, а не бежать.

Ходьбу по лестнице начинаем с 6-го дня после операции. Поднимаемся приставным шагом: начинаем подъем со здоровой ноги, приставляя затем прооперированную и костыли. При спуске: первыми опускаем костыли, опираемся на них подмышками, поднимаем оперированную ногу, вытягивая пяткой вперед, ставим к костылям. Затем приставляем здоровую ногу, выпрямляя спину.

III. Выписка домой после эндопротезирования и коленного, и тазобедренного сустава на 15-й день после операции.

Все упражнения, которые выполнялись в стационаре, начиная с самых первых - в постели без вставания - необходимо продолжать делать дома. **ОБЯЗАТЕЛЬНО. ЕЖЕДНЕВНО. ПОСТОЯННО. БЕЗ выходных.** Это - залог успешной реабилитации, которая длится 1 год. Другого пути нет! При этом наилучшая динамика достигается в течение первых трех месяцев. В последующие месяцы динамика тоже увеличивается, но уже менее заметно для пациента. Нужно ставить перед собой цели и шаг за шагом добиваться их.

Ходить необходимо на костылях 2 месяца по 5 раз в день на короткие дистанции, не более 20-30 минут подряд. Затем, через 2 месяца можно переходить на трость.

Отдаленный этап реабилитации – это 2 месяца после операции и далее, когда совершенствуются двигательные навыки. Все без исключения пациенты испытывают дискомфорт и трудности при адаптации к новому суставу. Не все упражнения получаются с первого раза, правильное использование костылей часто вызывает трудности. В то же время, очевидный прогресс в восстановлении у настойчивых пациентов дает им уверенность в своих силах, повышает мотивацию. От пациента требуется дисциплинированность, чтобы процесс реабилитации прошел успешно.

Как и ходьба на костылях, **хождение с тростью** требует выполнения некоторых правил: она должна находиться в руке с противоположной от прооперированной ноги стороны. Трость шагает вместе с оперированной ногой вперед, здоровая нога шагает самостоятельно. Ходить с тростью необходимо в течение 1 месяца.

Как уже отмечалось, принято выделять три периода в процессе реабилитации после эндопротезирования: ранний, поздний и отдаленный. Длительность каждого периода для коленного и тазобедренного сустава отличается. И хотя деление это условно, важно понимать, что приступать к реабилитации необходимо практически сразу после операции, чтобы не упустить время:

*При замене коленного сустава, **ранний период** – это пять первых дней после операции, в которые обязательно начинаются занятия ЛФК. **Поздний** – это от 10 дней до 1,5 месяцев, когда необходимо научиться правильно передвигаться на костылях, подниматься по ступенькам.

В первое время после эндопротезирования коленного сустава есть ряд ограничений: в первые 3-4 дня после операции на коленном суставе можно спать только на спине. Затем, если послеоперационный период протекает без осложнений, можно ложиться на любой бок.

Спать на животе можно будет как минимум через две недели после хирургического вмешательства.

Важно соблюдать меры предосторожности. После эндопротезирования коленного сустава нельзя:

- делать резкие движения;
- допускать чрезмерного сгибания прооперированной ноги в колене;
- сидеть, закинув ногу на ногу;
- поднимать тяжести весом более 15 кг;
- становиться на колени.

При появлении отечности в ноге после лечебной физкультуры и физических нагрузок уменьшайте их выполнение и в количестве повторений, и в количестве занятий в день. Исключите в эти дни тренажеры. Снижайте интенсивность, но не прекращайте. Давайте больше нагрузку в те дни, когда используете гемостатическую терапию.

Выполняя ежедневные необходимые бытовые движения, делая предписанные упражнения, пациент не должен чувствовать чрезмерной боли. Рекомендуются занятия в бассейне через 6 месяцев после операции. Главным условием для этого является полное заживление послеоперационной раны. Прежде чем начинать плавать, необходимо получить разрешение лечащего врача: специалист должен провести осмотр, удостовериться в том, что рана зажила, дать разрешение на занятия в бассейне. В воде нет нагрузки на опорно-двигательный аппарат. Человек расслабляется, не испытывает болезненных ощущений, когда начинает сгибать и выпрямлять ноги, улучшается работа органов дыхания, организм получает больше кислорода.

*При замене **тазобедренного сустава** **ранний период** – это первые две недели, когда нужно научиться самостоятельно правильно вставать, ложиться и укладывать конечности, правильно ходить на костылях, делать специальные упражнения лечебной гимнастики. **Поздний** - это период от 1 до 2 месяцев после операции, когда необходимо делать упражнения в домашних условиях, посещать ЛФК в своем медучреждении, направляя все усилия на разработку мышц и правильное выполнение бытовых манипуляций. **Отдаленный этап** – это полгода после операции и более, когда необходимо заниматься ЛФК и учиться ходить без опоры.

В первое время после эндопротезирования тазобедренного сустава есть ряд ограничений: спать нужно только на спине. Поворачиваться можно будет на здоровый бок примерно через 7 дней. Между ног необходимо класть подушку. Ноги должны находиться в состоянии отведения. Нельзя садиться на низкую и мягкую мебель. Постель и стул должны быть высокими.

В течение 6 месяцев после операции эндопротезирования тазобедренного сустава необходимо соблюдать меры предосторожности:

- не сидеть в горячей ванне;
- не ходить в сауну;
- не наклоняться, чтобы обуться или завязать шнурки;
- не подтягивать ногу к груди, чтобы надеть носки;
- не закидывать ногу на ногу;
- не наклоняться на прямых ногах к полу;
- не делать вращательных движений ногами в тазобедренном суставе;
- максимальный угол сгибания ног должен быть 90 градусов.

После эндопротезирования тазобедренного сустава необходимо использовать приспособления, помогающие избежать нежелательных наклонов, вращений и нагрузок на сустав: костыли, а в дальнейшем трость; приспособление для надевания носков; щипцы для захвата предметов с пола; высокий стул для душа; ортопедическая накладка (насадка) на унитаз; валик, укладываемый между ног; длинный рожек для надевания обуви; высокий стул для сидения и высокая кровать.

Активное домашнее восстановление после эндопротезирования суставов продолжается после выписки, уже дома. Именно в этот период важно не расслабляться, а терпеливо продолжать занятия. Для результативности реабилитации ставьте перед собой цели и шаг за шагом добивайтесь их. При появлении отечности в ноге после лечебной физкультуры и физических нагрузок уменьшайте их выполнение и в количестве повторений, и в количестве занятий в день. Исключите в эти дни тренажеры. Снижайте интенсивность, но не прекращайте. Давайте больше нагрузку в те дни, когда используете гемостатическую терапию.

Регулярные занятия физическими упражнениями в течение длительного времени способствуют увеличению мышечной массы, формированию мышечного корсета, защищающего суставы от травм. Поэтому, занимаясь реабилитацией вашего нового сустава, добавляйте необходимые упражнения для рук, спины, пресса, дыхательную гимнастику, что непременно будет способствовать и восстановлению работы прооперированного сустава, и сохранению нормальной функции всех других.

Настойчивость и упорство в достижении цели становятся главным союзником пациента: только постоянное выполнение всех предписанных упражнений в стационаре и дома, на всех этапах реабилитации, приводит к желанному результату - увеличивается объем выполняемых движений, способствуя восстановлению мышц и связок, восстанавливается подвижность конечностей.

*Инструктор-методист отделения травматологии и реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ
Хаушиева Аида Вячеславовна*

Семейный альбом

От редакции: : 2024 год объявлен годом семьи. Семья – это любовь и уважение друг к другу, умение чувствовать и понимать друг друга без слов. «...И в горе, и в радости...», помните? В раздел «Семейный альбом» мы часто помещаем рассказы о благополучных семьях, радуясь, что люди нашли друг друга, что нарушение системы гемостаза, являясь серьезной проблемой для здоровья, не является серьезной проблемой для брака двух любящих друг друга людей. Легко быть опорой друг для друга в радости. Но не каждая семья выдерживает испытание горем. Нас тронуло интервью с Алёной Даниловой, супругой Сергея Данилова, в прошлом руководителя Кемеровской региональной организации ВОГ. На основе этого интервью и подготовлен текст, который мы предлагаем вашему вниманию. Это – просто рассуждения на разные темы. Но в них просматривается самое важное – любовь и уважение друг к другу, умение чувствовать, понимать и сопереживать.

О семье...

Я – Алёна Данилова, супруга покойного Сергея Данилова – прекрасного мужа, заботливого отца, президента ВОГ и просто замечательного человека. Я родилась в Ленинске-Кузнецком, приехала в г. Кемерово на обучение в ВУЗ, где и встретила своего будущего мужа. Мы дружили три года, что для нынешней молодежи покажется большим сроком... Закончив институт, я приняла решение остаться в Кемерово, ставшим мне родным и любимым. Мы познакомились с Сергеем случайно, благодаря парню, которому я была симпатична и который на свою беду познакомил меня с моим будущим супругом. Я тогда училась в ВУЗе на 1-м курсе, а Сергей был на 4 года старше меня. Мы просто решили прогуляться по улице в один из ясных дней, и Сергей проводил меня до дома. Именно тогда и промелькнула искра между нами, в тот самый день.

О гемофилии...

Месяца через два после того, как мы начали встречаться, он сообщил мне о своем недуге. Но в те времена никто ничего не знал о гемофилии. Единственные знания – о царевиче Алексее – и в общем-то, на этом все познания и заканчивались. Я понимала, что это не простое заболевание, а когда мы стали дружить, мои познания расширились.

О сложностях...

Наверное, когда ты очень-очень любишь человека, то можешь свернуть горы. И вот эти горы мы сворачивали вместе, они нам были по плечу. Да, было тяжело, но мы были вместе. И я очень счастлива, что сейчас у гемофиликов есть препарат для свертываемости крови, который многое решает и помогает. В те времена был криопреципитат. Надо сказать, спасибо врачам, которые всегда, в любое время суток принимали гемофиликов, с чем бы они не обращались: с опухшими локтями, коленными суставами, забрюшинной гематомой... Медицинская помощь требовалась часто. Бывали такие случаи, когда Сережа покупал булку хлеба, доносил до подъезда и понимал, что опухает локтевой сустав. Разворачивались – и летели в областную больницу. Надо отдать должное Сереже: его стойкости, его мужеству.

О Сергее...

Он был стойким человеком и никогда не унывал. Не показывал, что ему тяжело. Несмотря ни на что, преодолевая боль, вставал и шел. При этом, он ведь работал на механическом заводе токарем. А это непросто! Тогда фактора не было! Был период в студенческие годы, когда он работал на двух работах. Тогда нельзя было смело заявить, как сейчас, что у тебя есть проблемы со здоровьем: никуда не устроишься. Сережа никому ничего не говорил: работал и лифтером, и строителем. После тяжелой работы мы всегда ехали переливать криопреципитат.

О том, как Сергей стал президентом РО ВОГ...

Сергей всегда думал о других, о себе он думал в последнюю очередь. Мы узнали из журналов о препарате – о факторе свертываемости крови, и для нас это была такая фантастика! Казалось, будто это другой мир, но мы надеялись, что раз за границей появился такой препарат, то он появится и у нас. И Сережа стал узнавать, когда же к нам его завезут. Впервые завезли его в Москву, и Сережа стал собирать реестр больных гемофилией. Помню, мы списки по ночам печатали, перепроверяли. Тогда была сделана колоссальная работа, чтобы появился у нас, в Кузбассе, этот препарат. Работу Сергея заметили и предложили стать президентом регионального отделения ВОГ в Кузбассе.

О людях с гемофилией...

Я снимаю шляпу перед всеми гемофиликами. Это очень стойкие ребята, закаленные по жизни. Они сильнее, чем обычный человек. Перед глазами проносятся страшные моменты из прошлого. Ты сидишь на работе... Тогда сотовых не было. Вдруг, по городскому раздаётся звонок. Сергей. Это он договорился с медсестрой, чтобы ему разрешили быстренько позвонить: «Алёна, со мной все хорошо, только не волнуйся и не теряй меня. Все очень хорошо, ты только не переживай. Я в реанимации!»



О родителях и запрете на дружбу...

Когда Сергей сказал о болезни, я рассказала родителям. Но познания, как я уже говорила, были в те времена минимальны, и, конечно, мои близкие были негативно настроены. Но недопонимания ушли, когда Сергей пришел и познакомился с моими родителями. Он зарекомендовал себя как настоящий мужчина, и, действительно, я была как за каменной стеной за ним.

О женах гемофиликов...

Вот наверное, мы отличаемся от любой другой жены – это всегда одно плечо рядом с другим.

О детях...

Были страхи, конечно. Я все 9 месяцев думала, что беременна мальчиком. Даже имя ему придумала, а родилась девочка. Более того, в женской консультации я побоялась сказать во избежание проблем для Сережи и для нас с ребенком о том, что у мужа гемофилия. Потому что врач с заботой о тебе будет тебя убеждать сделать аборт. И такие случаи я знаю лично.

О работе в ВОГ...

Сергей часто оказывал помощь и поддержку другим. Помощь разная была, всегда и постоянно. Вечерами он уходил на кухню, как дочь называла: «переговорная папы», и по городскому телефону созванивался с людьми, подсказывал схемы лечения, координировал работу по больницам. Ему удавалось совмещать свою работу с общественной работой в ВОГ. Как прекрасного специалиста его ценил работодатель, и большую часть домашнего времени он уделял ВОГ.

О протезировании суставов...

В те времена ничего такого не было, это было на уровне мечты. И как только мы узнали, что можно сделать протезирование в Москве, Сергей стал искать кандидатов, кто полетел бы на протезирование. Нашел, и полетели в Москву он и еще один человек. Я осталась в Кемерово ждать. И если спросите меня, каково мне было, отвечу – это страшно: сложность ситуации, твой муж там, далеко, ты волнуешься здесь, с ребенком на руках, а телефонов-то не было.... Волнения были сильнее.

О разных страхах...

Когда ты любишь, эти страхи уходят на второй план. Как-то после желудочного кровотечения он лежал в реанимации, и чтобы увидеть его, я договорилась с медсестрой, переоделась в ее одежду. В те времена вообще запрещены были посещения в реанимации. И вот я захожу и вижу Сережу, и в тот момент поняла, что я люблю его, и готова всю жизнь идти рука об руку, рядом с ним. Я говорю: «Сережа, живи! Я всегда буду рядом, ты выйдешь из реанимации, и мы с тобой поженимся, у нас будут дети. Мы будем счастливой семьей». И увидела, как эти слова вселили в него жизнь, и он пошел тогда на поправку, обрел смысл жизни. И вот после реанимации его перевели в палату, и только тогда мы узнали о гепатите.

О страшном диагнозе...

Это было так неожиданно... Мы счастливо жили, поскольку наши проблемы, казалось, миновали, и уже жили, вдохнув полной грудью свободы. С появлением фактора мы начали познавать мир, ведь мы не выезжали из Кузбасса в те времена, когда был криопресипитат. Я хорошо помню, как дочь родила внучку, и мы поехали забирать ее в роддом. Мы все были счастливы, а спустя несколько дней узнали о болезни... Это сравнимо с началом Великой Отечественной Войны... Жизнь резко переменялась, и, к сожалению, у нас в Кузбассе нет онкологов. Я надеялась на чудо, но этого чуда не произошло.

Об общем деле...

Я часто помогала Сергею писать статьи, проводить Школу гемофилии. Мы всегда всем делились друг с другом. У нас было полное взаимопонимание. Помню, с каким трепетом мы отнеслись к идее организации первой Школы. Мы хотели провести это мероприятие с максимальной эффективностью. Хотели помочь всем и каждому. Ведь Школа позволяет всем встретиться, обсудить что-то, восполнить дефицит знаний в медицинской области, позволяет ответить на массу вопросов. Приезжали люди из области, из других регионов. Сережа очень переживал, но все прекрасно прошло, все участники остались довольны конференцией, согласились, что такие мероприятия необходимы и должны проводиться чаще в нашем регионе.

А. Данилова





Про двух девочек Веру, двух обезьянок Анфис, одного автора и нескольких художников

Залезая в коробку с семейными детскими книжками, ожидающими своего следующего читателя, в поисках «Лекций профессора Чайникова» Э. Успенского, я заодно достала и всё, что можно было почитать четырехлетнему внуку. Среди этого всего оказалась книжечка того же Э. Успенского, вышедшая давным-давно в издательстве «Малыш», про девочку Веру и обезьянку Анфису: «Вера и Анфиса заблудились». Иллюстрации к ней были сделаны художником с весёлой фамилией Чижиков. Прочитанная сразу дважды и очень внимательно рассмотренная, история заслужила одобрение и стала неотъемлемой частью

содержимого нашей книжной полки. Я рассказала внуку, что его папа тоже очень любил эту книжку, что у девочки Веры и обезьянки Анфисы было несколько приключений, но у нас есть только одна книжка. Пообещав обязательно раздобыть другие приключения, я вечером полезла в интернет, абсолютно уверенная, что найду еще пару-тройку книжек: как Вера и Анфиса познакомились, как ходили в поликлинику, как пошли в детский сад и как были учебными пособиями в школе. Уж что-нибудь точно найдется на всем известном сайте объявлений, не сомневалась я. Мне хотелось найти книжки в таком же варианте издания и оформления, как и та, что хранилась у нас, ведь именно эти картинки понравились внуку – именно так нарисованная девочка и именно так нарисованная обезьянка. Он их уже запомнил и с ними подружился. Мне нужна была книжечка издательства «Малыш», с твердыми страничками и иллюстрациями В. Чижикова. Довольно скоро я ее нашла, но... цена в полторы тысячи рублей плюс доставка из Санкт-Петербурга показалась мне неадекватной. Решив тогда купить любое другое издание с иллюстрациями Чижикова, полазив по сайтам книжных магазинов, я нашла там массу изданий этих историй, иллюстрированных разными художниками, в том числе и Чижиковым. Оформленные именно им истории про девочку Веру и обезьянку Анфису легко отличить от других по синему в белый горошек платьицу Веры. Я благополучно купила тоненькую книжицу еще с одним приключением, которую мы тоже с удовольствием прочли. «Ещё!» – требовал внук. И я купила еще небольшого формата сборничек сразу с несколькими историями про Веру и Анфису. И на этом все бы закончилось, если бы купленный последним и не дочитанный до конца сборничек в тот же день... не «съел» диван. Большой диван, на котором мы любим читать книжки, отличается тем, что всё, что попадает внутрь него через узкую щель между спинкой и сиденьем, остается там навсегда. Чтобы вытащить то, что он «съел», его надо сломать, а он слишком хороший для этого. Вот туда-то и провалилась небольшого формата книжка. И тогда я решила купить книжку побольше, «несъедобную» для дивана. Опять полазив по сайтам книжных магазинов, не найдя ничего больших размеров с иллюстрациями Чижикова, я уже была согласна на любой сборник с теми же историями и иллюстрациями другого художника. Наверное, если бы я выбирала в книжном магазине, подержав и полистав книжку, я заметила бы подвох. Но, заказывая через интернет, я никак не предполагала, что из этого получится. Во-первых, когда стали читать, вдруг оказалось, что в книжке, иллюстрированной не Чижиковым, бабушку Маргариту Зосимовну почему-то стали называть Ларисой Леонидовной... После неожиданной встречи с Ларисой Леонидовной вместо Маргариты Зосимовны я даже вернулась к обложке, чтобы посмотреть, не сменился ли автор, ту ли книгу я купила... Во вторых, папа Веры вдруг почему-то стал школьным учителем математики, хотя все мальчики и девочки лет 35-ти, а также их мамы и папы знают, что он был грузчиком в порту и очень любил рисовать. Да и мама Веры в старых версиях была бухгалтером, а в новых превратилась в учительницу. Но главное – не это. Главное то, что если две предыдущие книжки, купленные, ориентируясь на иллюстрации Чижикова, можно было читать четырехлетнему ребенку практически прямо по тексту, без изменений и оговорок, лишь немного подправляя фразы, то третий сборник я в некоторых местах просто пересказывала своими словами, придумывая на ходу. Его текст мне казался, прямо скажем, несколько грубоватым. И хотя внук слушал с удовольствием и местами весело хохотал, но я сильно пожалела, что купила это издание. Именно оно заставило меня залезть в интернет и поискать ответ на вопрос: сам Успенский поменял со временем текст или кто-то помогал? Почему так отличаются тексты и персонажи в старых и новых изданиях. Но я ничего не нашла, кроме сожалений взрослых читателей о том, что трудно достать сейчас те старые книжки, которые им нравились в детстве и которые они хотели бы почитать сейчас уже своим детям... Так и не найдя в нашей семейной коробке с детскими книгами «Лекций профессора Чайникова», я задумалась: а не станет ли вдруг Профессор Чайников каким-нибудь доцентом Самоваровым? Очень бы мне этого не хотелось. Так что за этой книгой я точно уже не поеду в интернет, а пойду пешком в обычный книжный.

Если у кого-то в семье остались старые книжки про Веру и Анфису, то это замечательно. Но если нет, и вы будете их покупать своим детям или внукам, обратите внимание на то, что они разные – не просто разные издательства и разные художники, а разные тексты. Почитайте их внимательно: на сайтах книжных магазинов всегда выкладываются хотя бы несколько страниц. А лучше подержите в руках и полистайте в реальном магазине, и выбирайте то, что больше понравится. Не обязательно именно старый вариант, с иллюстрациями В. Чижикова и девочкой в синем платьице в горошек на обложке. Может быть, наоборот, Вам больше понравится новый. Ведь у нас у всех разные вкусы, и книжки должны быть разные, но... обязательно хорошие!

Читайте хорошие книги!

В. Галдина

Занимательная минутка

Для тех,
кто любит
считать:

1. Реши пример и узнай, какое число соответствует каждой букве.

| | | | | | | | | |
|---|----|---|---|---|--|--|--|--|
| А | 8 | + | 4 | = | | | | |
| З | 6 | + | 2 | = | | | | |
| Н | 9 | + | 6 | = | | | | |
| И | 9 | + | 9 | = | | | | |
| Ф | 25 | - | 4 | = | | | | |
| С | 8 | + | 5 | = | | | | |
| Й | 9 | + | 5 | = | | | | |
| Я | 18 | - | 2 | = | | | | |

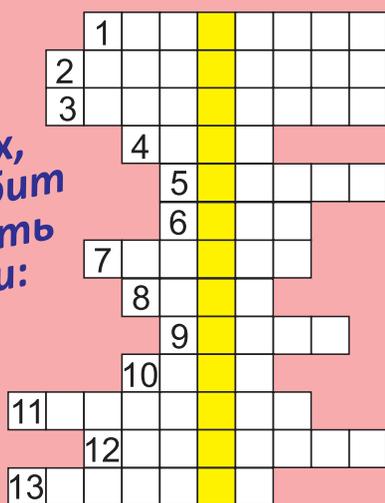
| | | | | | | | | |
|---|----|---|---|---|--|--|--|--|
| Ь | 10 | - | 3 | = | | | | |
| Т | 18 | + | 4 | = | | | | |
| Р | 7 | + | 3 | = | | | | |
| К | 8 | + | 9 | = | | | | |
| Л | 5 | + | 4 | = | | | | |
| У | 25 | - | 6 | = | | | | |
| О | 13 | + | 7 | = | | | | |
| М | 5 | + | 6 | = | | | | |

2. Замени в каждой строке число на соответствующую ему букву и узнай, что нужно делать, чтобы кровотечения в суставы были реже.

8 12 15 18 11 12 14 13 16

21 18 8 17 19 9 7 22 19 10 20 14

Для тех,
кто любит
смотреть
мультки:



1. Отгадай героев мультфильмов

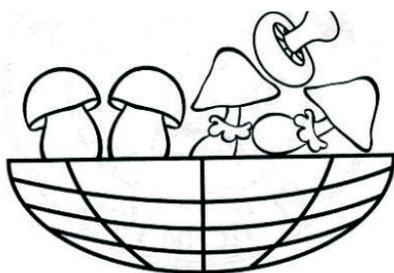
2. В каком столбике появилось название мультфильма?

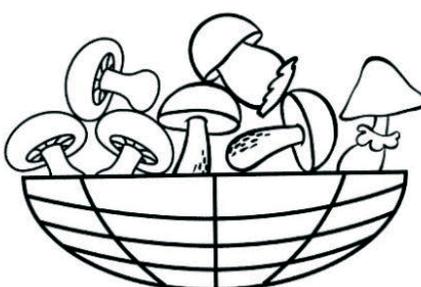
- «Ребята, давайте жить дружно!», говорил этот кот вредным мышам
- Тот, кто приехал к нам в ящике с апельсинами и подружился с крокодилом Геней
- А этот кот говорил: «Неправильно ты, дядя Федор, бутерброд ешь!»
- Кто колобка обманул?
- Кого сначала считали гадким, а он оказался красавцем-лебедем?
- Кто всё время грозит зайцу: «Ну, погоди!» в мультике?
- Кто получил в подарок велосипед от родителей дяди Федора?
- Кто подарил ослику Иа-Иа шнурок, который висел на кустике чертополоха и оказался его хвостиком?
- Друг Карлсона, который мечтал о собаке
- Попугай, который решил слетать на Таяти,
- Мальчик, которого вырезал из полена Папа Карло
- Друг Пончика, который сочинил про себя стихи: «Я- поэт, зовусь от меня вам балалайка!»
- Друг Малыша, лучшее в мире Приведение и лучший в мире укротитель Домомучительниц.

Для тех,
кто любит
рисовать:

1. Раскрась грибочки и корзинку.

2. Посчитай, сколько грибочков в каждой корзинке и напиши число







www.hemophilia.ru

гем^офилия.орг

ГОРЯЧАЯ ЛИНИЯ:
8 (800) 550-49-21

ЖУРНАЛ ВЫПУЩЕН
ПРИ БЛАГОТВОРИТЕЛЬНОЙ ПОДДЕРЖКЕ:

СиЭсЭл Беринг Биотерапис ГмбХ,
АООО «Октафарма Нордик АБ»,
АО «Рош-Москва», АО «Фармимэкс»,
АО «БИОКАД», АО «Фармстандарт»,
ООО «Такеда Фармасьютикалс»,
ООО «Сведиш Орфан Биовитрум»

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

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

Наш адрес: 125167, г. Москва,
Нарьшкинская 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.
Полищук Н.Г.
Горюшев А.Ю.

Наш журнал издаётся для
некоммерческого распространения.
Тираж 2000 экз.