



ВСЕРОССИЙСКОЕ
ОБЩЕСТВО
ГЕМОФИЛИИ



ГЕМОФИЛИЯ

КАК ЖИТЬ И НЕ БОЯТЬСЯ



Общероссийская благотворительная общественная организация инвалидов	3	Носовые кровотечения	23
Часть I. Что такое гемофилия?	4	Кровоизлияния в мягкие ткани	24
Как люди заболевают гемофилией?	4	Травмы головы	24
Как наследуется гемофилия?	4	Рекомендуемый уровень фактора и продолжительность терапии при различных видах кровотечений	26
Почему кровь не сворачивается?	5	Чем лечат гемофилию?	27
Три степени тяжести гемофилии	6	Часть V. Гемофилическая артропатия	28
Классификация гемофилии по степени тяжести	6	Как избежать развития гемофилической артропатии или как разрушается сустав при гемофилии	28
Первые признаки гемофилии	7	Часть VI. Эндопротезирование	31
Часть II. Лечение гемофилии	9	Часть VII. Узелки на память	32
Домашнее лечение	9	Когда лечение, возможно, не требуется?	32
Как самому сделать внутривенное переливание?	10	Узелки на память для больных гемофилией	32
Разведение концентрата фактора	11	Паспорт больного гемофилией	33
Набор концентрата фактора в шприц	11	Часть VIII. Вакцинация. Гемофилия и спорт.	34
Попадание в вену	12	Гемофилия и вирусные гепатиты	35
Переливание фактора	13	Препараты прямого противовирусного действия	35
Профилактика	14	Что происходит в печени при ХГС?	36
Часть III. Ингибиторная форма гемофилии	16	Для постановки на учет по поводу ХГС	36
Диагностика ингибитора	16	Вы должны знать свои права	37
Индукция иммунной толерантности	17	Основание для получения путевки	43
Часть IV. Кровотечения и гемофилия	18	Наши советы	44
Как распознать кровоизлияние	19	Обучение	44
Внутримышечная гематома	20	О медико-социальной экспертизе	45
Почечное кровотечение	21	Пошаговая инструкция	50
Желудочно-кишечное кровотечение	21	Компенсация вместо лекарств?	54
Острые кровотечения в брюшной полости	22	Центры по лечению гемофилии и других коагулопатий	55
Кровоизлияния в подвздошную область	22	Перспективы в лечении гемофилии	57
Горло и кровоизлияния в шею	23		
Глазные травмы или кровоизлияния	23		



КАК ЖИТЬ И НЕ БОЯТЬСЯ?

Если у Вас, у Ваших родственников или близких друзей гемофилия, то содержащийся в этом издании материал, надеемся, окажется для Вас полезным.

Настоящее издание подготовлено с целью обеспечить Вас и Ваших близких информацией, которая потребуется Вам на различных этапах жизненного пути и поможет найти ответы на любые вопросы по поводу данного заболевания.





ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

Центральный офис Всероссийского общества гемофилии:

(495) 748-05-10, (495) 612-20-53,
(495) 612-38-84
125167, Москва, Нарышкинская аллея,
д. 5, стр. 2, комн. 320, 317

Президент

Юрий Александрович Жулёв
(office@hemophilia.ru)

Вице-президент

Надежда Ивановна Архипова
(arkhipova@inbox.ru)



Подростки с тяжелой формой гемофилии, осуществившие в августе 2007 г. восхождение на Эльбрус.

Всероссийское общество гемофилии основано в 2000 году и является одним из самых крупных и активных объединений пациентов в стране, ставящей основной задачей защиту интересов и законных прав больных с наследственными коагулопатиями; улучшение качества жизни больных, лечение их современными эффективными и безопасными препаратами. В настоящее время Всероссийское общество гемофилии имеет 67 региональных организаций и осуществляет свою деятельность по следующим направлениям:

Повышение уровня качества и доступности медицинской помощи

- представление и защита прав в сфере охраны здоровья граждан;
- содействие в разработке и реализации программ, стандартов, рекомендаций в области диагностики, лечения, реабилитации;
- содействие скорейшему внедрению новейших лекарственных препаратов, методов диагностики, лечения, реабилитации;
- содействие организации и поддержке регистров пациентов.

Информационные программы

- проведение научно-практических конференций и круглых столов;
- проведение семинаров и школ гемофилии;
- издание журнала «Геминформ» и других информационных материалов.

Юридическая и общественная поддержка

- осуществление юридической поддержки семьям больных;
- координация и поддержка региональных организаций «Всероссийского общества гемофилии»;
- поддержка деятельности «Всероссийского союза пациентов».

Социальная поддержка

- санаторно-курортное лечение;
- экскурсии, праздники и другие акции.

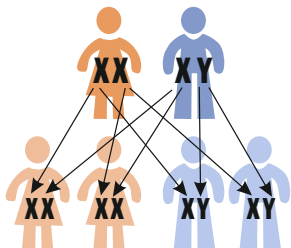
Международная деятельность

- сотрудничество со «Всемирной федерацией гемофилии».



Часть I. Что такое гемофилия?

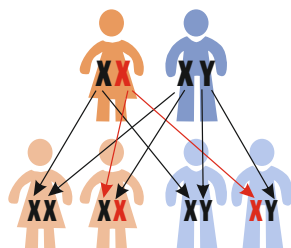
Варианты наследования половых хромосом



У женщины 2 половых хромосомы (XX)

У мужчин 2 половых хромосомы (XY)

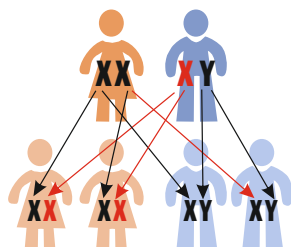
Мать - носитель гена гемофилии



50% вероятности рождения дочери носителя гена гемофилии

50% вероятности рождения сына с гемофилией

Отец - больной гемофилией



Все дочери – носители гена гемофилии

Все сыновья здоровы

Гемофилия – это редкое наследственное заболевание, характеризующееся пониженной свертываемостью крови, проявляется в виде спонтанно возникающих кровотечений различной интенсивности, продолжительности и локализации, в том числе в суставы, что приводит к тяжелым поражениям опорно-двигательной системы.

У больных гемофилией кровотечение длится дольше, чем у здоровых людей из-за недостатка фактора свертывания крови.

Наиболее часто (85%) встречается гемофилия А. При этом заболевании у человека не хватает фактора свертывания крови VIII (FVIII).

Менее распространенной (около 15%) является гемофилия В.

У больных с гемофилией В не хватает фактора свертывания крови IX (FIX).

Проявления гемофилии А и В одинаковы – кровотечения/кровоизлияния разных локализаций.

Как люди заболевают гемофилией?

Гемофилия - наследственное заболевание. Люди не могут заразиться ей от кого-нибудь, как простудой.

Гемофилия обычно передается по наследству, то есть через гены родителей. Гены несут сведения о развитии клеток организма в период роста ребенка. В частности, они определяют цвет волос или глаз.

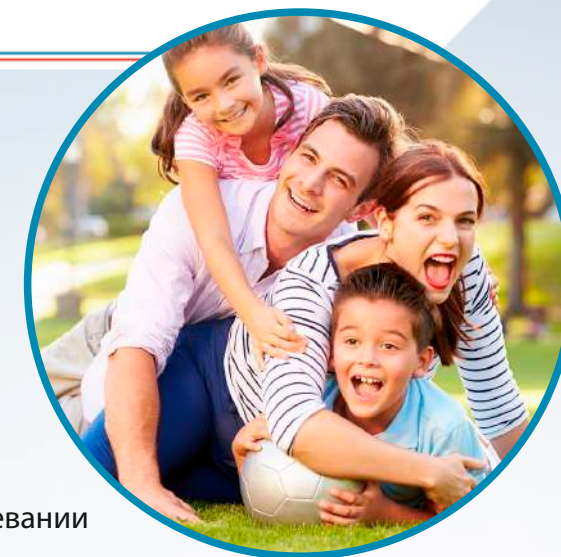
Иногда гемофилия встречается у людей, в семьях которых неизвестны случаи этой болезни в результате случайной мутации.

Как наследуется гемофилия?

Если отец болен гемофилией, а мать здорова, ни один из сыновей не заболеет гемофилией. Мужчины, страдающие гемофилией, передают ген гемофилии только дочерям. Носителями дефектного гена станут все дочери.

Женщины, имеющие ген гемофилии, называются носителями.

У них могут проявляться симптомы гемофилии, и они могут передавать заболевание своим детям.





При повреждении кровеносного сосуда происходят три процесса, цель которых – остановить кровотечение:

Кровеносный сосуд сжимается, чтобы из него вытекало меньше крови.

На месте повреждения скапливаются кровяные пластинки, называемые тромбоцитами, и прикрывают отверстие, через которое сочится кровь.

На поврежденном участке собираются циркулирующие в кровотоке факторы свертывания крови и последовательно взаимодействуют друг с другом на месте повреждения, чтобы сформировать прочный кровяной сгусток (который называется фибриновым).

Вероятность того, что у носительниц гена гемофилии сыновья будут больны гемофилией равна 50%, а дочери женщин-носительниц могут получить ген гемофилии в 50% случаев, но они будут здоровы.

Гемофилией болеют только мужчины.

Женщина может болеть гемофилией в том случае, если болен ее отец, а мать является носителем. Такие случаи крайне редки.

Почему кровь не сворачивается?

Кровь движется в нашем организме по кровеносным сосудам и имеет жидкое состояние. Но в случае нарушения целостности сосуда, при порезе или повреждении кровеносного сосуда из него начинает сочиться кровь. У организма есть несколько способов замедлить или остановить кровотечение. Эти процессы действуют в комплексе, помогая как можно быстрее устранить повреждение. У больных гемофилией один из этих восстановительных механизмов (свертывание крови) работает гораздо медленнее нормы, поэтому кровотечение продолжается дольше обычного.

При повреждении кровеносного сосуда происходят три процесса, цель которых - остановить кровотечение:

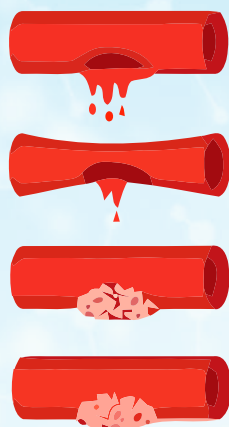
- Кровеносный сосуд сжимается, чтобы из него вытекало меньше крови;
- На месте повреждения скапливаются кровяные пластинки, называемые тромбоцитами, и прикрывают отверстие, через которое сочится кровь;
- На поврежденном участке собираются циркулирующие в кровотоке факторы свертывания крови и последовательно взаимодействуют друг с другом на месте повреждения, чтобы сформировать прочный кровяной сгусток (который называется фибриновым).

Факторы свертывания взаимодействуют в цепочке событий, которые ведут к свертыванию крови. Все факторы свертывания циркулируют в крови в неактивной форме. Однако, когда стартовый фактор свертывания крови соприкасается с поврежденным участком (например, с порезом), этот фактор становится активным. Такой активированный фактор затем воздействует на следующий фактор в цепочке, который в свою очередь активируется и воздействует на следующий фактор, и так далее. Данный процесс называют путем коагуляции.

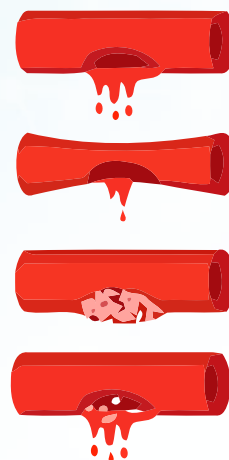


Часть I. Что такое гемофилия?

Образование сгустка крови у здорового человека



Сгусток крови непрочный, он распадается и кровотечение продолжается у больных гемофилией



Цепочка активаций разворачивается по нарастающей, так что активация небольшого объема иницирующего фактора свертывания в конечном счете приводит к активации большого объема последнего фактора. Факторы свертывания, отсутствие которых характерно для гемофилии (F VIII и F IX), находятся в середине этой цепочки. Последний фактор на этом пути называется фибрином. Фибрин образует длинные прочные нити, которыми захватываются тромбоциты, в результате чего формируется кровяной сгусток: он закрывает отверстие и останавливает кровотечение.

У больных гемофилией А меньше нормы содержание F VIII, а у больных гемофилией В – F IX, чем обусловлен разрыв в цепи событий, ведущих к образованию кровяного сгустка. При повреждении одного из кровеносных сосудов у таких больных начинают происходить обычные изменения: кровеносные сосуды сжимаются, тромбоциты закрывают поврежденный участок, и все это ведет к образованию непрочного кровяного сгустка, который может на некоторое время остановить кровотечение.

Однако в отсутствие фибрина этот сгусток оказывается непрочным и распадается, что приводит к повторному кровотечению.

Этим объясняется одна из общих отличительных особенностей кровотечений при гемофилии, а именно: геморрагический эпизод иногда не проявляется в течение нескольких часов после травмы. Также оказывается, что тромбоциты играют более важную роль в прекращении кровотечения из мелких кровеносных сосудов, чем фибрин. По этой причине больные гемофилией часто не склонны к развитию обильных кровотечений из порезов на коже. Как представляется, образование фибринового сгустка в особенности значимо для прекращения кровотечений из крупных кровеносных сосудов суставах и мышцах. Именно поэтому кровоизлияния в суставы и мышцы представляют самую серьезную проблему при гемофилии.

Три степени тяжести гемофилии

Тяжесть заболевания означает насколько серьезно состояние больного. Степень тяжести заболевания зависит от того, насколько больному не хватает фактора свертывания крови.

Количество F VIII или F IX остается неизменным в течение всей жизни.

Какова норма?

Норма = 50% - 150% активности F VIII или F IX в крови.



Классификация гемофилии по степени тяжести

Степень тяжести гемофилии	Содержание F VIII/IX в крови, %	Клинические проявления
легкая	5 - 49	Возможны длительные кровотечения после травм и хирургических операций
средняя	1 - 5	Кровоизлияния в мягкие ткани и мышцы после травмы. Рецидивирующие гемартрозы с поражением 1-2 суставов. Кровотечения из слизистых. Тяжелые послеоперационные кровотечения.
тяжелая	< 1	Гематомы, спонтанные кровоизлияния в мягкие ткани, мышцы. Рецидивирующие гемартрозы с поражением нескольких суставов. Тяжелые кровотечения из слизистых, почечные кровотечения. Тяжелые послеоперационные кровотечения. Несоответствие тяжести травмы интенсивности кровотечения.

Первые признаки гемофилии

Если в семье были случаи гемофилии, очень важно, чтобы будущая мать находилась под наблюдением в течение всего периода беременности, и чтобы было запланировано проведение соответствующего анализа у новорожденного ребенка.

Когда тяжелая гемофилия возникает в семье впервые, диагноз, как правило, устанавливается в тот период, когда малыш начинает ползать и проявлять активность: в возрасте 6-9 месяцев. К этому времени у большинства мальчиков с тяжелой формой гемофилии начинают появляться гематомы, в особенности на ногах. Часто у малышей бывают кровотечения в мягкие ткани, кровотечения из ротовой полости.



Часть I. Что такое гемофилия?

Признаки гемофилии А и В одинаковы:

- Кровоподтеки, особенно на ногах, на ощупь похожи на шишки.
- Внутримышечные и внутрисуставные кровотечения, особенно в коленных, локтевых и голеностопных суставах. Эти кровотечения вызывают боль или «странное ощущение», нарушения подвижности суставов или мышц, припухлость.
- Единичные спонтанные кровотечения (внезапные кровотечения без видимой причины).
- Длительные кровотечения после пореза, удаления зуба или операции.
- Длительное кровотечение после травмы

Где чаще всего происходят кровотечения

У больных гемофилией внутрисуставные и внутримышечные кровотечения происходят чаще всего. Кровоизлияния в суставы и мышцы представляют самую серьезную проблему для людей с тяжелой формой гемофилии.

Внутрисуставные и внутримышечные кровотечения происходят чаще всего:





Полезьа домашнего лечения



Лечение кровотечения начинается быстро, т. е. сохраняются суставы – это залог не превратиться в инвалида.



Реже посещаешь больницу.



Если остановишь кровотечение в пораженных суставах-мишенях – ты не будешь терпеть боль.



Не нужны обезболивающие.



Нет пропусков работы или занятий в школе.



Увеличивается физическая и социальная активность.



Становишься независимым.

Домашнее лечение – основной вид лечения гемофилии. Оптимальное время начала лечения - не более 3 часов после возникновения травматического или спонтанного кровоизлияния или кровотечения. Больного гемофилией можно научить с раннего возраста делать себе в/в инъекции фактора свертывания крови.

Краеугольным камнем лечения гемофилии является замещение дефицитного фактора свертывания крови. В настоящее время для лечения гемофилии используют концентраты факторов свертывания крови, применение которых привело к значительному улучшению результатов лечения больных. Недостающий фактор свертывания крови вводится путем в/в инъекции. Препараты для лечения гемофилии принято классифицировать на две группы: получаемые из плазмы доноров и получаемые с помощью рекомбинантной ДНК-технологии.

При выборе препарата рекомендуется отдавать предпочтение тому препарату, который при равной эффективности лучше всего переносится пациентом.

Лечить кровотечение необходимо быстро!

Незамедлительное введение фактора поможет уменьшить боль и повреждение суставов, остановить кровотечение во внутренние органы. При незамедлительном лечении понадобится меньшее количество фактора.

Если вам кажется, что началось кровотечение, лечите его даже в том случае, когда вы в этом не уверены. Никогда не ждите, пока сустав воспалится, опухнет и станет болеть. **Не думайте о том, что лечение может быть «напрасным».**

Существует два вида специфической заместительной терапии при гемофилии

домашнее лечение

стационарное или
амбулаторно-поликлиническое



Часть II. Лечение гемофилии

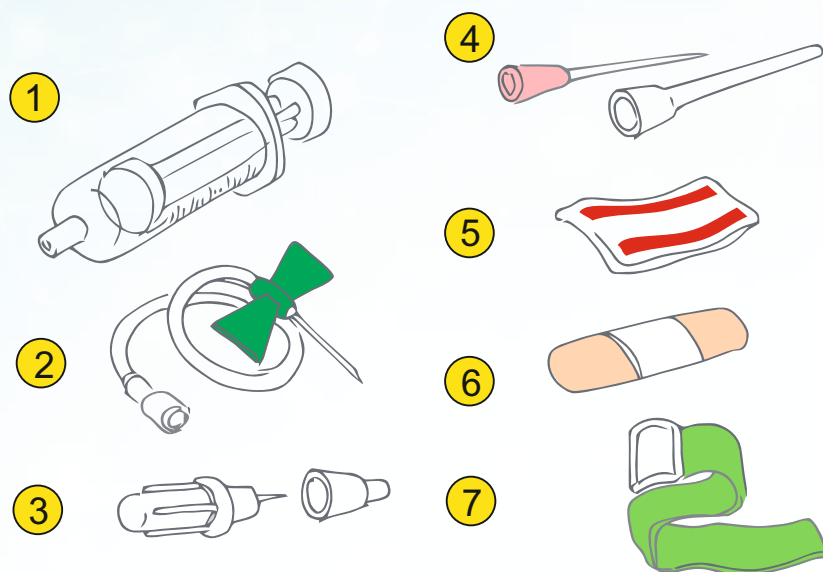
Как самому сделать внутривенное переливание?

Ваш путеводитель по домашнему лечению

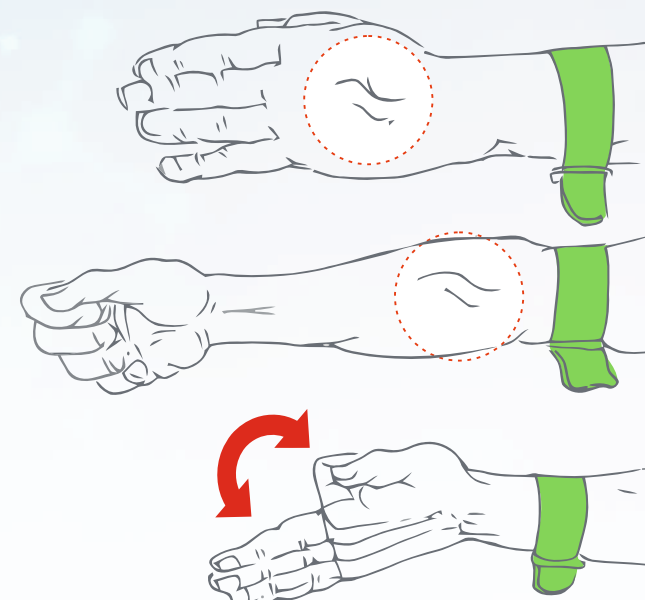
- Сними все ювелирные украшения
- Закатай рукава одежды до локтей
- Заклей пластырем порезы и ссадины на руках
- Убери длинные волосы наверх
- Вымой руки с мылом, проверь есть ли все необходимое для переливания:

ВНИМАНИЕ!

Всегда соблюдай инструкцию, приложенную к концентрату фактора, а также инструкции, полученные в гематологическом центре.



Для инъекции можно использовать любую видимую или легко прощупываемую вену. Как правило, легче всего использовать вены тыльной стороны руки или внутренней стороны локтя.

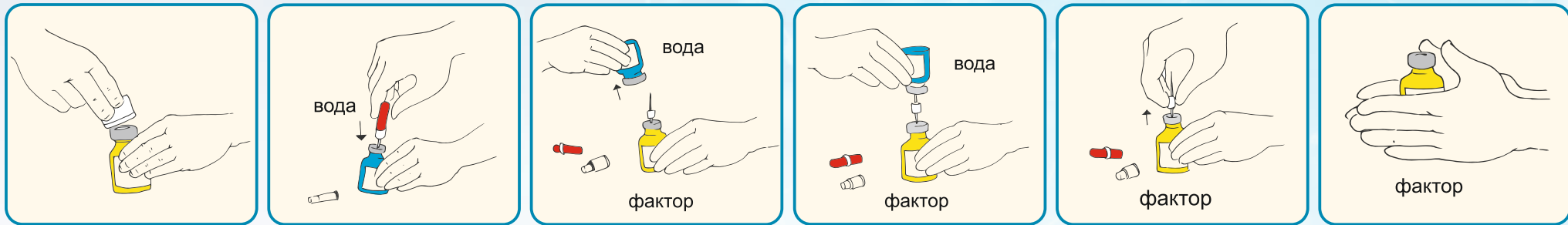


1. Шприц
 2. "Бабочка"
 3. Игла-переходник
 4. Игла-фильтр
 5. Спиртовые салфетки
 6. Пластырь
 7. Жгут
- Концентрат и вода для инъекции

* Комплектация препаратов может отличаться друг от друга.



Разведение концентрата фактора



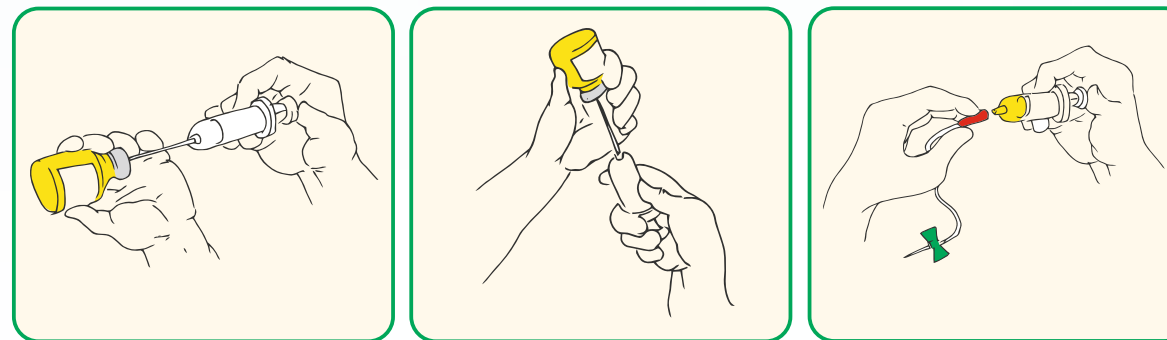
А) Сними крышечки с флаконов с концентратом фактора и водой для инъекций. Протри резиновые пробки спиртовой салфеткой, вложенной в упаковку с концентратом (если "спиртышек" нет - протирай ватой или стерильной салфеткой, смоченной спиртом).

Б) Вначале вставь короткий конец иглы-переходника во флакон с водой для инъекций, затем длинным концом - во флакон с фактором (соблюдай инструкцию, приложенную к концентрату фактора)

В) Когда вода перельется во флакон с концентратом фактора, вытащи иглу-переходник, а пустой флакончик отложи в сторону.

Г) Осторожно потри в ладонях, не встряхивая, флакон с разведенным концентратом так, чтобы раствор стал прозрачным.

Набор концентрата фактора в шприц



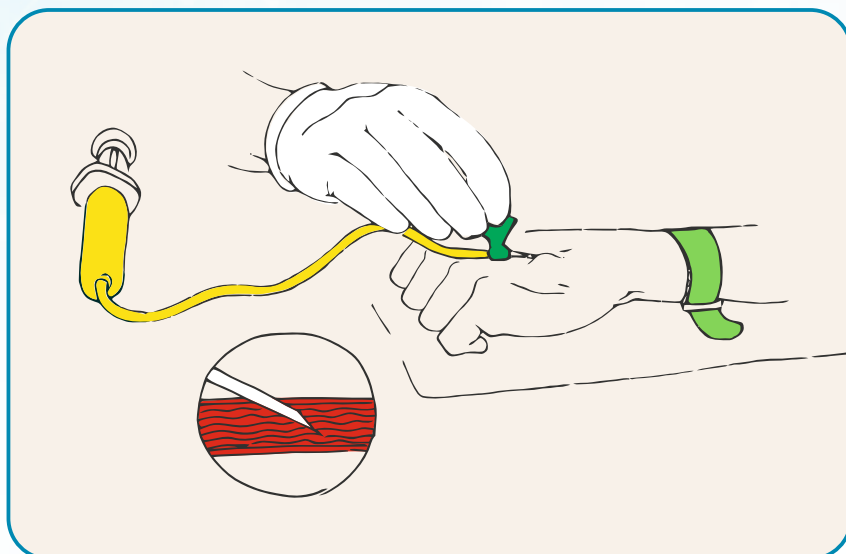
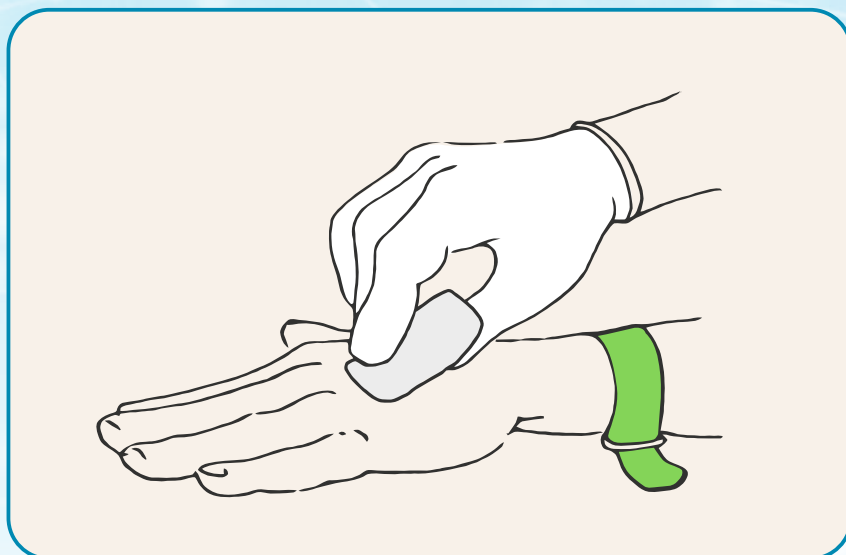
А) Набери фактор в шприц, следуя инструкциям, приложенным к фактору.

Б) Подсоедини шприц к "бабочке", оставив защитный колпачок на иглке

* Методика разведения фактора свертывания крови может отличаться друг от друга. Всегда смотрите инструкцию внутри коробки с фактором.



Часть II. Лечение гемофилии



Попадание в вену

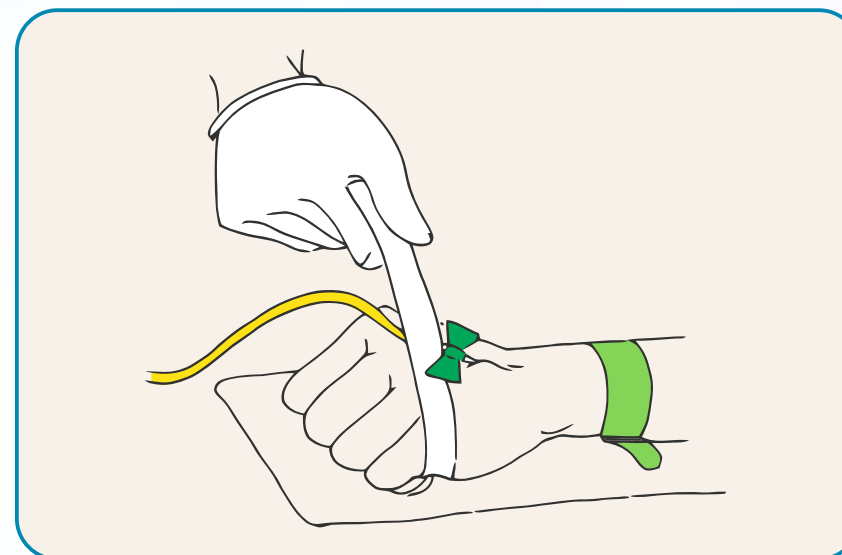
А) Выбери хорошую вену.

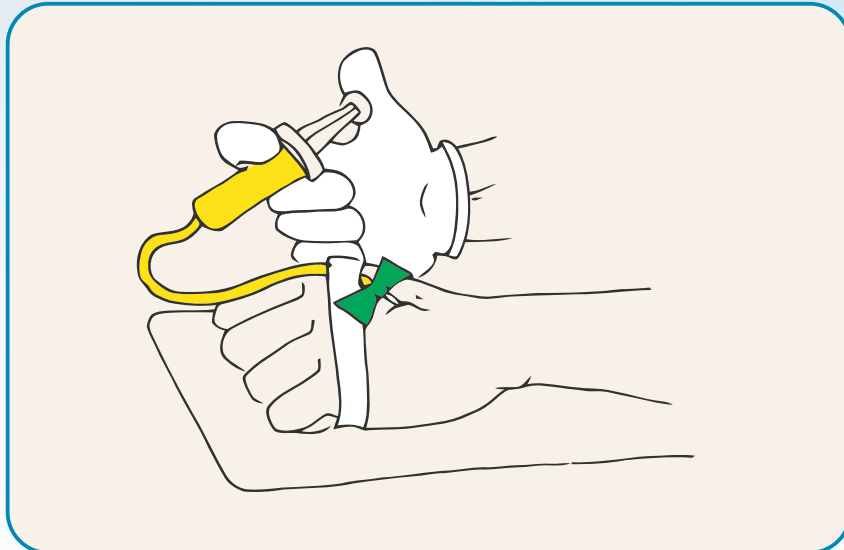
Звяжи жгут на 2-3 см выше места укола.

Протри место предполагаемого укола спиртовой салфеткой.

Б) Держи бабочку иглой кверху. Осторожно нажимай на шприц, так, чтобы раствор полностью вытеснил воздух из трубочки.

В) Иглу вводь в вену стороной, где виден срез. Убедись, что игла в вене - капелька крови появится в начале трубочки, зафиксируй иглу с помощью полоски пластыря.





Переливание фактора

А) Сними жгут и, медленно нажимая на поршень шприца, вводи препарат.

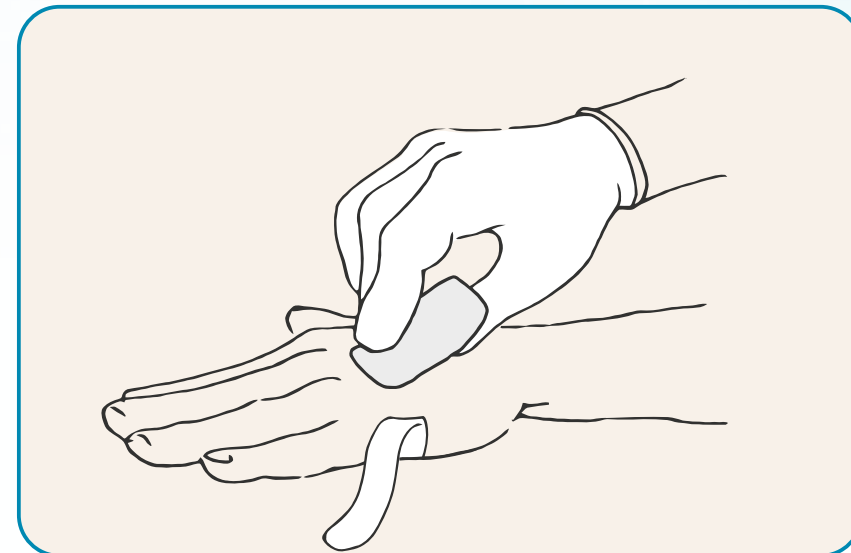
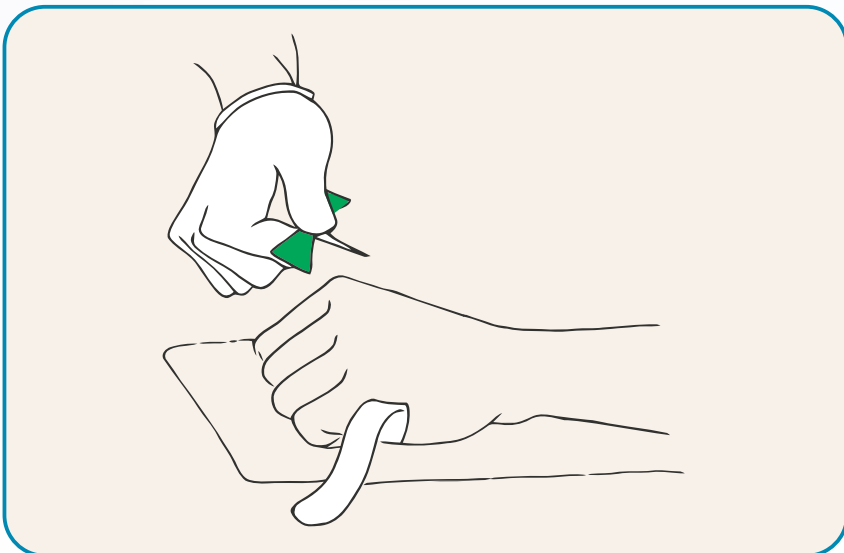
НЕ ТОРОПИСЬ! ДЕЛАТЬ ИНФУЗИЮ НУЖНО МЕДЛЕННО, В СООТВЕТСТВИИ С ИНСТРУКЦИЕЙ К ПРЕПАРАТУ.

Б) Смотри, чтобы в месте укола не было покраснения или припухлости. Проверь, правильно ли расположена игла в вене: останови переливание - ты должен видеть как кровь обратно идет в трубочку. Если у тебя проблемы с переливанием, вытащи иглу и попробуй - в другом месте.

В) По окончании переливания прижми к месту укола спиртовую салфетку сразу же после того, как ты вытащил иглу.

Г) Убери все использованные материалы в отдельный мешок.

Д) Удерживай салфетку на месте укола в течение 2-3 мин. Потом закрепи на этом месте пластырь.





Часть II. Лечение гемофилии

Цель – остановка возникших кровотечений или кровоизлияний.

Данная тактика не снижает числа кровотечений или кровоизлияний в течение года, не предупреждает от возникновения опасных для жизни кровотечений и развития инвалидизирующих артропатий у пациентов с гемофилией. Она также не предотвращает возникновения опасных и жизнеугрожающих кровотечений.

На сегодняшний день лучшим лечением для пациентов с гемофилией является профилактическое лечение, т. е. профилактика. Пациенты вводят факторы свертывания крови самостоятельно (или с помощью родных) в домашних условиях с профилактической целью для предупреждения развития кровотечения.

Идея профилактического лечения гемофилии была предложена в Швеции в 1965 году.

Профилактическое лечение позволяет:

- предупреждать возникновение кровотечений и кровоизлияний;
- предотвращать повреждение суставов;
- уменьшать риск появления ингибиторов;
- снижать число госпитализаций, оперативных вмешательств;
- улучшать качество жизни пациентов.

Цель профилактики - перевести тяжелую форму гемофилии в средне тяжелую, достигнув минимального уровня дефицитного фактора больше 2%, а в некоторых случаях больше 5%.

Представьте себе больного гемофилией, у которого не бывает кровотечений!

Звучит невероятно, но это вполне реально для тех, кто сделал выбор в пользу профилактики.

Профилактическое лечение улучшает качество жизни, делает отношение к болезни более спокойным, дает значительную свободу, и, самое главное, приносит пациенту психологическую уверенность, делает его жизнь не отличающейся от жизни здоровых людей. Пациенты реже пропускают занятия в школе, меньше отсутствуют на работе, меньше проводят время в стационаре, занимаются спортом.

Профилактическое лечение не только очень эффективно предупреждает возникновение кровотечений, но также помогает защитить суставы от повреждений в результате кровоизлияний.



Домашнее лечение делится на два основных режима, которые назначаются пациентам с гемофилией:

лечение по требованию,
т. е. по факту возникновения
кровотечения

профилактическое
лечение

Лечение по требованию – вид лечения, при котором концентраты факторов свертывания крови вводятся при начальных признаках кровотечения или кровоизлияния. Такое лечение назначают пациентам:

с единичными
кровотечениями или
кровоизлияниями

с рецидивирующими
кровотечениями или
кровоизлияниями



Стандартным режимом введения факторов свертывания крови при профилактическом лечении является:

каждый второй/третий день
при гемофилии А

при гемофилии В – 1 раз в три дня
или 2 раза в неделю

Существует и индивидуальный подбор профилактического лечения. Учитывается образ жизни пациента (посещение детского сада, школы, института, занятия спортом). В медицинском центре могут быть проведены исследования для определения времени распада введенного фактора свертывания крови, это важно для индивидуального подбора частоты введения фактора свертывания крови. Такие исследования, известные как анализ периода полувыведения, заключаются в ведении FVIII или FIX с последующим взятием нескольких образцов крови в течение 24-72 часов. Хотя этот процесс занимает много времени, он позволяет получать очень полезные сведения о том, что происходит в организме конкретного больного после введения фактора свертывания крови. После этого исследования гематолог может порекомендовать больному наиболее подходящий для него режим терапии.

У маленьких пациентов снижение кратности введения фактора связано с плохим венозным доступом и выраженной негативной реакцией на инфузии. Рекомендовано начинать профилактическое лечение в возрасте 1-2 лет.

Следует помнить, что профилактическое лечение может быть недостаточным в определенных случаях (травма, лечение зубов и другие инвазивные вмешательства). В этих ситуациях требуется дополнительное введение факторов свертывания крови. Необходимо проконсультироваться со своим гематологом.

ЧЕТЫРЕ ПРАВИЛА ПРОФИЛАКТИКИ

ПРАВИЛО 1

Введение фактора должно быть регулярным. Нельзя пропускать. Если пропустить даже одно введение, может развиваться кровотечение.

ПРАВИЛО 2

Строго соблюдать назначенную врачом однократную дозу и режим введения

ПРАВИЛО 3

Вести дневник инфузий, где указывается время и дата введения препарата, а также дата развития кровотечения, в случае его возникновения, его причина, локализация и лечение.

ПРАВИЛО 4

При возникновении частых спонтанных кровотечений при соблюдении режима профилактики, необходимо обратиться к врачу и выяснить причину.



Часть III. Ингибиторная форма гемофилии

Одним из самых грозных осложнений заместительной терапии у больных гемофилией является развитие антител, направленных против FVIII или FIX, в результате чего терапия антигемофильными препаратами становится неэффективной. После введения FVIII или FIX иммунная система пациента начинает воспринимать его как чужеродный агент, вследствие чего у части их начинают вырабатываться антитела к фактору, которые связываются с ним и блокируют его действия. Эти антитела называются ингибиторами.

Наиболее часто ингибиторы появляются у пациентов с тяжелой формой гемофилии (до 30% пациентов с тяжелой формой гемофилии А и до 3-20% пациентов с тяжелой формой гемофилии В). Наиболее часто ингибитор развивается в первые 50 дней введения фактора, особенно после интенсивной терапии при хирургическом вмешательстве.

Следует помнить, что угроза развития ингибитора у больных, получающих заместительную терапию гемофилии А, остается на протяжении всей жизни.

Ингибиторы могут возникать на любой антигемофильный продукт (свежезамороженная плазма, криопреципитат, плазматические и рекомбинантные концентраты FVIII/FIX).

Диагностика ингибитора

Подтверждение наличия ингибитора и определение его титра выполняется в коагулологической лаборатории. Предпочтительно использование одностадийного метода по модификации Нимегина, единицы измерения - Бетезда единица (БЕ)

Диагноз ингибиторной гемофилии устанавливается при титре ингибитора $>0,6$ БЕ.

Если неэффективна заместительной терапии факторами свертывания крови при введении адекватных доз, появляются или увеличивается количество кровотечений на профилактической терапии, отсутствует адекватное повышение уровня фактора в крови после введения препарата – следует провести обследование на наличие ингибитора.

Ингибиторы в низком титре могут быть транзиторными и исчезать в течение 6 месяцев. Ингибиторы в высоком титре обычно носят постоянный характер. При длительном отсутствии заместительной терапии их титр может снизиться, но при возобновлении терапии может развиваться анамнестическая реакция через 3-5 дней.

При очень низком титре ($< 0,6$ БЕ) ингибитор может не выявляться, но может обуславливать укорочение периода полувыведения и восстановления фактора



Всем пациентам диагностика на наличие ингибитора также должна проводиться в следующих ситуациях:



перед хирургическими вмешательствами и после операции при отсутствии адекватного повышения уровня фактора в крови после введения препарата;



через 4 недели после интенсивной терапии.

Классификация ингибиторов:

титр ингибитора < 5 БЕ – ингибитор в низком титре

титр ингибитора ≥ 5 БЕ – ингибитор в высоком титре



Индукция иммунной толерантности

У пациентов с ингибиторной формой гемофилии А и В удаление ингибитора возможно при проведении индукции иммунной толерантности (ИИТ). Оптимальные сроки начала ИИТ — сразу после выявления ингибитора. Эффективность ИИТ значительно повышается, если в начале терапии титр ингибитора не превышает 10 БЕ.

Высокий титр ингибитора не является противопоказанием к началу ИИТ. При проведении ИИТ недопустимо менять препарат концентрата FVIII, поскольку это значительно ухудшает прогноз терапии. Перед проведением ИИТ необходимо убедиться в наличии достаточного количества препарата.

До сих пор нет оптимального режима ИИТ (дозирование и выбор концентрата фактора). Для пациентов с высоким титром ингибитора рекомендована начальная схема 100 – 150 МЕ/кг FVIII каждые 12 часов. Для пациентов с низким титром ингибитора рекомендовано начинать ИИТ по схеме 50 – 100 МЕ/кг FVIII ежедневно или каждый второй день.

Снижение дозы и кратности введения препарата начинается после достижения следующих показателей: титр ингибитора – менее 0,6 БЕ, нормализация теста восстановления (более 7 часов) и нормализация периода полувыведения (> 7 часов). Снижение дозы препарата проводится постепенно по схеме с постоянным лабораторным контролем. После достижения дозы в 30 - 50 МЕ/кг один раз в 2 дня необходимо продолжить терапию в режиме вторичной профилактики на данной дозе постоянно. Отмена профилактического лечения может привести к рецидиву ингибитора. Максимальная длительность ИИТ – 3 года.

При проведении ИИТ необходимо избегать любых воздействий и препаратов, стимулирующих иммунные реакции, в том числе вакцинации, применения препаратов интерферона и других видов иммунотерапии.

Для купирования геморрагического синдрома во время ИИТ применяются препараты с шунтирующим механизмом действия:

- антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК);
- эптаког альфа (активированный).

При отсутствии тенденции к снижению ингибитора в течение 9 месяцев, рекомендовано прекратить ИИТ и перевести пациента на терапию шунтирующими препаратами. Возможно повторное проведение ИИТ с использованием другого препарата.

Эптаког альфа (активированный) - рекомбинантный фактор свертывания крови VIIa.

Производится по генно-инженерной технологии. Препарат требуется вводить внутривенно каждые 2-3 часа до прекращения кровотечения. Препарат применяется для остановки кровотечений и профилактики их развития, а также при проведении хирургических вмешательств и инвазивных процедур у пациентов.

АИКК – антиингибиторный коагулянтный комплекс, содержит факторы II, IX, X и VIIa. Производится из человеческой плазмы. Применяется при лечении и профилактики кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии.

Эмицизумаб — биспецифичное моноклональное антитело. Эмицизумаб связывает активированный фактор IX с фактором X для восполнения функции отсутствующего активированного фактора VIII, который необходим для эффективного гемостаза.

По структуре эмицизумаб не схож с фактором VIII и, соответственно, не провоцирует и не усиливает образование ингибиторов фактора VIII. Выпускается в виде готового раствора для подкожного введения. Применяется в качестве рутинной профилактики для предотвращения или снижения частоты кровотечений у пациентов с гемофилией А с ингибиторами фактора VIII.



Часть IV. Кровотечения при гемофилии

Какие кровотечения являются серьезными или создают угрозу жизни?

Классификация кровотечений по тяжести

Тяжелые

- Суставы (гемартроз)
- Мышцы/мягкие ткани (в подвздошно-поясничную мышцу и др.)
- Слизистые ротовой полости, носа, мочевыделительной системы

Жизнеугрожающие

- Центральная нервная система (ЦНС)
- Желудочно-кишечный тракт (ЖКТ)
- Шея/горло



Частота встречаемости кровотечений

Гемартрозы (или кровоизлияния в суставы)	70 – 80%
Гематомы (или кровоизлияния в мышцы) кровоизлияния на коже	10 – 20%
Другие тяжелые кровотечения	5 – 10%
Кровотечения в центральную нервную систему	менее 5%



КАК РАСПОЗНАТЬ КРОВОИЗЛИЯНИЕ

У вашего ребенка могут возникнуть следующие симптомы:

Кровоизлияние в мозг

- Головная боль
- Сонливость
- Тошнота
- Рвота
- Потеря равновесия
- Раздражительность
- Спутанность сознания
- Припадки
- Потеря сознания

Кровоизлияние в сустав или мышцу

- Напряженность
- Боль
- Покраснение
- Опухание
- Местное повышение температуры
- Напряженность
- Нежелание двигать больной ногой



Кровотечение из внутренних органов

- Стул с кровью или черного цвета
- Красная или коричневая моча
- Боли
- Кровавая рвота (может быть алой или черной)

Кровоизлияние в мягкие ткани

- Синяк
- Опухоль

КРОВОИЗЛИЯНИЯ В СЛЕДУЮЩИЕ ОБЛАСТИ ОСОБЕННО ОПАСНЫ:

- Голова
- Глаза
- Шея
- Живот
- Пах
- Бедро



Часть IV. Кровотечения при гемофилии

Внутримышечная гематома

Гематомы различной локализации - второе по частоте проявление гемофилии. И хотя чаще всего гематомы рассасываются бесследно, не следует относиться к ним беспечно. Некоторые гематомы могут быть опасны за счет своей величины (очень большая кровопотеря!) или за счет того, что они сдавливают различные органы. Нельзя заранее сказать, как будет развиваться гематома, насколько велика она будет, будет ли она сдавливать какие-либо органы. Поэтому любую гематому нужно расценивать как потенциально опасную и соответственно вести себя.

Кровоизлияния в мышцы и мягкие ткани особенно опасны, если происходят в закрытые пространства. Именно поэтому больным гемофилией категорически запрещены внутримышечные инъекции. При ушибах мягких тканей можно приложить холод. Следует осторожно пользоваться холодом. Лучше его прикладывать непосредственно сразу после травмы.

Лечение гематом включает в себя немедленное введение концентратов дефицитных факторов в дозе 15-20 МЕ на 1 кг массы тела в сутки. Повторные переливания часто требуются в течение 2-3 дней.

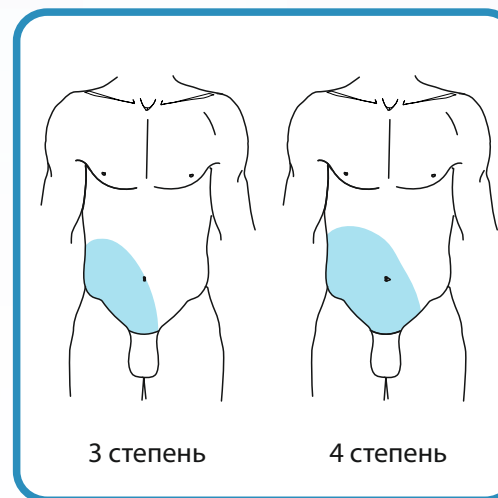
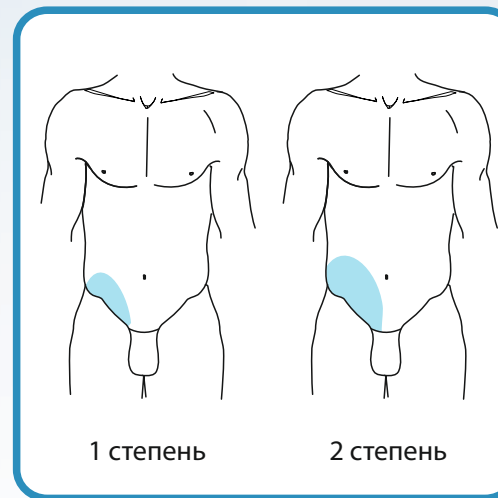
Для купирования более крупных гематом может потребоваться антигемофильный препарат в дозе 40 МЕ/кг. Для восстановления мышечной силы после исчезновения гематом мышц конечностей требуется длительная реабилитация.

Забрюшинная гематома относится к кровоизлияниям в жизненно важные органы. Она опасна тем, что может достигать значительных размеров, содержать 0,5-3 литра крови и более, вызывать анемию (см. рис.)

Забрюшинные гематомы при гемофилии могут возникать спонтанно или быть связанными с физическими нагрузками. По данным ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, к развитию забрюшинной гематомы более предрасположены больные в возрасте 15-20 лет, высокого роста, худощавого телосложения. Чаще забрюшинная гематома возникает при деформации коленного сустава. Это обусловлено тем, что нарушается опорная функция скелета, происходит нарушение мышечного тонуса с перенапряжением подвздошно-поясничной мышцы.

Признаки развития забрюшинной гематомы: возникает сильный болевой синдром в поясничной области и/или в животе. Очень часто явления напоминают гемартроз тазобедренного сустава. Возникает резкая болезненность при разгибании тазобедренного сустава. Постепенно боль усиливается, достигая иногда чрезвычайной интенсивности. Нарастает анемия. При подозрении на забрюшинную гематому больной обязательно должен быть осмотрен хирургом.

Забрюшинная гематома





Сразу же должны быть назначены высокие дозы антигемофильных препаратов, также, как при лечении желудочно-кишечного кровотечения .

Иногда возникает необходимость в оперативном вмешательстве. В этом случае нужны еще более высокие дозы антигемофильных препаратов. Уровень недостающего фактора при оперативных вмешательствах должен достигать не менее 80 %).

Почечное кровотечение

Почечное кровотечение часто встречается при гемофилии А и В. Сгустки крови при этом могут закупорить почечные канальцы, мочеточник, что может привести к почечной колике и гидронефрозу. Первым признаком начавшегося почечного кровотечения является изменение цвета мочи. Могут возникнуть боли в поясничной области. Моча, в зависимости от выраженности кровотечения, может быть разных оттенков - от бледно-розового до цвета "мясных помоев". Иногда при незначительном кровотечении цвет мочи на глаз не изменяется и кровь можно обнаружить только при исследовании мочи в лаборатории. Как можно ранее должна начаться заместительная гемостатическая терапия.

Антигемофильный препарат вводится в дозе 10-25 МЕ/кг. Рекомендуются инъекции препарата 2 раза в день, соблюдение полного постельного режима. Сроки введения антигемофильных препаратов определяются индивидуально.

Во время лечения почечного кровотечения необходимо увеличить в 1,5 раза количество выпиваемой жидкости (2,5-3 литра в сутки).

Аминокапроновая кислота и другие ингибиторы фибринолиза категорически противопоказаны при данном кровотечении, т.к. они способствуют образованию нерастворимых сгустков крови в мочевыводящих путях.

Гематурия часто остается устойчивой к терапии фактором. Поэтому для лечения почечного кровотечения используется преднизолонотерапия. Существуют различные схемы введения преднизолона. Правильно определить назначение этих схем может только опытный гематолог.

Желудочно-кишечное кровотечение

Причиной кровотечения могут быть гастриты, язвенная болезнь и другие заболевания желудочно-кишечного тракта. Особенно опасны кровотечения на почве язв, возникших вследствие применения нестероидных противовоспалительных препаратов (особенно индометацина, ортофена, напроксена). Дело в том, что эти препараты, помимо образования язв, также резко снижают свертываемость крови. В итоге возникает кровотечение, плохо поддающееся лечению. Иногда желудочно-кишечное кровотечение у больного гемофилией может возникать без видимой причины.



Часть IV. Кровотечения при гемофилии

Признаками массивного желудочно-кишечного кровотечения являются рвота содержимым цвета "кофейной гущи" и мелена (черный жидкий стул). При незначительном кровотечении вышеперечисленные признаки могут отсутствовать. В этом случае медленно нарастает слабость, недомогание, кожа становится бледной, учащается сердцебиение, появляется одышка. В клиническом анализе крови отмечается снижение количества эритроцитов и гемоглобина. При подозрении на желудочно-кишечное кровотечение немедленно должна начаться заместительная терапия. Сразу вводится большая доза концентратов антигемофильных факторов (не менее 60-100 МЕ/кг массы тела), затем по 25 МЕ/кг каждые 12 часов в течение 5-7 дней, затем еще в течение 7 дней по 15-20 МЕ/кг 1 раз в день. Дальнейшая лечебная тактика зависит от эффекта лечения.

Преднизолон при кровотечениях из желудочно-кишечного тракта категорически противопоказан. Эффективна аминокaproновая кислота внутрь или внутривенно. При первом эпизоде желудочно-кишечного кровотечения больного стоит обследовать на предмет выявления причины кровотечения - язвы, варикозных вен пищевода, геморроидальных узлов и т.д. При отрицательных результатах обследования оно может не повторяться при последующих кровотечениях. Больные гемофилией могут кровоточить из очень небольшого повреждения, которое невозможно выявить при обследовании

Острые кровотечения в брюшной полости

Острое брюшное кровотечение может быть принято за многие инфекционные заболевания, и поэтому могут понадобиться соответствующие исследования. Необходимо исключить возможность кровоизлияния в подвздошную область.

Кровоизлияния в подвздошную область

У этого типа мышечного кровоизлияния уникальное проявление. Симптомы могут включать боли в нижней части брюшной полости, в паху, и/или в нижней части спины, боль вызывает распрямление, но не вращение тазобедренного сустава. Может возникнуть парестезия в средней части бедра или другие признаки сжатия бедренного нерва.

Симптомы могут быть похожими на острый аппендицит.

- Немедленно введите фактор пациенту в дозе 30-45 МЕ/кг
- Поддерживайте уровень в течение 48-96 часов по состоянию больного.
- Госпитализируйте пациента для наблюдения и контроля болевых ощущений.
- В случае каких-либо сомнений подтвердите диагноз наглядным исследованием (УЗИ, компьютерная томография (КТ)).
- Гидрокортизон (100 мг внутривенно) может уменьшить отек мышцы и давление на бедренный нерв.
- Ограничьте активность пациента до исчезновения боли. Физиотерапия после остановки кровотечения - ключ к восстановлению полной активности.



Горло и кровоизлияния в шею

Кровоизлияния в горло могут быть вызваны инфекцией, ранением, инъекциями при лечении зубов или хирургическим вмешательством. Кровоизлияния в горло вызывают отек слизистой, затруднение глотания и дыхания.

Кровотечения из слизистых оболочек полости рта при травмах уздечки верхней губы и языка обычно носят длительный характер. У маленьких детей они способны вызвать большую кровопотерю. На месте повреждения при этом часто образуется рыхлый сгусток, который не позволяет краям раны соединиться. После введения фактора свертывания крови (каждые 8-12 ч) следует удалить сгусток. Давать протертую охлажденную пищу.

Другие кровоизлияния – в глаза, позвоночник и поясничную мышцу – могут быть очень серьезными, но обычно не угрожают жизни. Необходима срочная госпитализация и осмотр у специалиста.

- Чтобы остановить кровотечение у больных с тяжелым тонзиллитом, может понадобиться лечение фактором, в дополнение к лечению с антибиотиками.

Глазные травмы или кровоизлияния

- Введите пациенту необходимую дозу концентрата фактора, затем осмотрите его.
- Как можно скорее пациента должен осмотреть офтальмолог.

Носовые кровотечения

- Образование тромба часто проходит адекватно, поэтому нет необходимости прибегать к заместительной терапии фактором, если кровотечение не является тяжелым или рецидивным.
- Пациент сидит, наклоните голову пациента чуть вперед, чтобы он не глотал кровь. Следует приложить лед к переносице, на 20 минут.
- Если кровотечение носит длительный характер возможно, необходимо ввести F VIII или F IX и одновременное орошение слизистой оболочки носа дициноном, трансамином, 5% аминокaproновой кислотой. При передней тампонаде носа одним из этих препаратов должна быть пропитана турунда. Удаление турунды проводят очень медленно, осторожно, обильно пропитывая тампон вышеперечисленными средствами.
- Проконсультируйтесь с отоларингологом, если кровотечение является постоянным или рецидивным. Для остановки кровотечения может понадобиться задний или передний тампон.
- Одним полезным средством при носовых кровотечениях и кровотечениях из десен является транексамовая кислота, которую можно принимать в виде таблеток.



Часть IV. Кровотечения при гемофилии

Кровоизлияния в мягкие ткани

- Для большинства поверхностных кровоизлияний в мягкие ткани заместительная терапия не требуется. Может быть полезным применение тугих повязок и льда.
- Осмотрите пациента для оценки серьезности кровотечения и его возможного мышечного или невровазкулярного воздействия. Исключите возможную травму мест, где расположены жизненно важные органы, такие как голова или брюшная полость. Открытая разделенная гематома, например, в забрюшинном отделе, мошонке, ягодицах, или бедре, может привести к обширной потере крови. В подобной ситуации немедленно применяйте фактор.



Травмы головы

Основной причиной смертности при гемофилии, особенно у детей, являются кровоизлияния в голову (обычно в результате травмы). Эти кровоизлияния могут вызвать головную боль, тошноту, рвоту, вялость, потерю ориентации и точности движений, слабость, судороги, потерю сознания.

Считаются потенциально серьезными, поскольку при кровотечении из внутримозговых сосудов может создаваться давление на головной мозг. Чрезвычайно важно при любой травме головы как можно скорее обратиться к гематологу.

Травмы головы можно разделить на три категории:

- шишки
- легкие травмы головы
- тяжелые травмы головы

Шишки, как правило, не требуют лечения, хотя могут выглядеть довольно внушительно.

Маленькие дети, не твердо стоящие на ногах, часто ушибаются головой, когда учатся ходить или бегать. Как определить, является ли ушиб головы серьезным. Если боль очень быстро проходит, а на коже нет ни синяков, ни порезов, маловероятно, чтобы образовавшаяся шишка была серьезной.



КОГДА НЕОБХОДИМО НЕМЕДЛЕННО ОБРАЩАТЬСЯ К ВРАЧУ?



- Когда непонятны причины боли в животе
- Когда кровотечения или боли возникают в области шеи
- После удара в голову или других травм головы, или когда непонятны причины продолжительной головной боли или тошноты и рвоты
- Интенсивное кровотечение, которое невозможно остановить без специальной помощи или которое возобновляется даже после оказания первой помощи
- Когда появляется кровь в моче или кале.

К симптомам, которые могут указывать на более серьезную травму головы, относятся:

- Стойкая или увеличивающаяся головная боль
- Потеря сознания, даже временная
- Рвота
- Сонливость или изменения привычного поведения
- Слабость или неловкость движений в одной руке или ноге
- Напряженность или болезненность шеи
- Нечеткость зрения или двоения в глазах
- Нарушение равновесия
- Припадки или судороги

При появлении у больного гемофилией любого из этих симптомов следует немедленно обратиться в гемофильный центр.

Легкими считаются такие травмы головы, после которых на коже образуются кровоподтеки или небольшие порезы. Необходимо в таких случаях ввести фактор свертывания крови. При травме головы за пострадавшим следует наблюдать в течение 24 часов на предмет развития симптомов серьезного повреждения



Часть IV. Кровотечения при гемофилии

Рекомендуемый уровень фактора и продолжительность терапии при различных видах кровотечений

Вид кровотечения	Гемофилия А		Гемофилия В	
	Достижимый уровень (%)	Длительность (дни)	Достижимый уровень (%)	Длительность (дни)
Гемартроз	40 - 60	1 – 2 и более	40 - 60	1 – 2 и более
Межмышечные гематомы	40 - 60	2 – 3 и более	40 - 60	2 – 3 и более
Забрюшинная гематома				
начальная	80 – 100	3-5	80 – 100	1 - 2
поддерживающая	30 - 60	3 - 5 и более	30 - 60	3 – 5 и более
Внутричерепное кровоизлияние				
начальная	80 – 100	1 – 7	60 – 80	1 – 7
поддерживающая	50	8 - 21	30	8 - 21
Кровоизлияние в шею и горло				
начальная	80 – 100	1 – 7	60 – 80	1 – 7
поддерживающая	50	8 - 14	30	8 - 14
ЖКТ кровотечение				
начальная	80 – 100	1 – 6	60 – 80	1 – 6
поддерживающая	50	7 - 14	30	7 - 14
Почечное кровотечение	50	3 - 5	40	3 - 5
Оперативное лечение				
предоперационная	80 – 100	1-2	60 – 80	1-2
послеоперационная	40 - 60	7 - 14	30 – 50	7 - 14
Кровотечение из слизистых полости рта				
начальная	80 – 100	1	60 – 80	1
поддерживающая	50	2 – 3 и более	30	2 – 3 и более

Расчет необходимой дозы фактора рассчитывается по следующим формулам:

$$X = M \times L \times 0,5$$

(при гемофилии А)

$$X = M \times L \times 1,2$$

(при гемофилии В)

M – вес пациента
L – процент желаемого уровня фактора



В настоящее время лечение гемофилии весьма эффективно. Недостающий фактор свертывания крови вводится путем внутривенной инъекции. Когда достаточный объем фактора крови достигает поврежденного места, кровотечение прекращается.

Необходимо лечить кровотечение быстро! Применяются очищенные, вирусиноактивированные препараты, изготовленные из донорской плазмы человека (концентрат FVIII, концентрат FIX, концентрат FVIII+фактор фон Виллебранда, антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК) или рекомбинантные концентраты факторов свертывания (октоког альфа, мороктоког альфа, нонаког альфа, эптакког альфа (активированный), симоктоког альфа, туроктоког альфа, эфмороктоког альфа).

В России с 2021 года в программу ВЗН включены препараты:

Симоктоког альфа – рекомбинантный фактор свертывания крови VIII из линии клеток человека. Препарат получают при помощи технологии рекомбинантной ДНК из клеточных линий эмбриональной почки человека. Препарат вводится внутривенно.

Применяется для лечения и профилактики кровотечений при гемофилии А. Для профилактики кровотечений у пациентов с тяжелой формой гемофилии А средняя доза фактора VIII составляет 20-40 МЕ/кг массы тела с интервалами в 2-3 дня. Лечение должно быть назначено лечащим врачом пациента.

Эмицизумаб – биспецифичное моноклональное антитело. Эмицизумаб связывает активированный фактор IX с фактором X для восполнения функции отсутствующего активированного фактора VIII, который необходим для эффективного гемостаза. По структуре эмицизумаб не схож с фактором VIII и, соответственно, не провоцирует и не усиливает образование ингибиторов фактора VIII. Выпускается в виде готового раствора для подкожного введения. Применяется в качестве рутинной профилактики для предотвращения или снижения частоты кровотечений у пациентов с гемофилией А с ингибиторами к фактору VIII и тяжелой формой гемофилии А (наследственный дефицит фактора VIII, FVIII <1%) без ингибиторов. Рекомендуемый режим дозирования: 3 мг/кг один раз в неделю в течение первых 4-х недель, затем вводят в поддерживающей дозе 1.5 мг/кг один раз в неделю или 3 мг/кг один раз в две недели или 6 мг/кг один раз в четыре недели. Лечение должно быть назначено лечащим врачом пациента.

В настоящее время нет оснований для предпочтения той или иной группы концентратов факторов свертывания крови.

Рекомендуется отдавать предпочтение тому препарату, который при равной эффективности лучше всего переносится пациентом.



Часть V. Гемофилическая артропатия

Как избежать развития гемофилической артропатии или как разрушается сустав при гемофилии

Важным и основным фактором, позволяющим избежать развития гемофилической артропатии, является профилактическая гемостатическая терапия. Нельзя пропускать дни введения фактора. В противном случае уровень фактора в крови больного гемофилией падает ниже критического, когда развиваются спонтанные кровоизлияния. Более того, при снижении уровня фактора происходят так называемые субклинические кровоизлияния, которые пациенты часто не чувствуют. Излюбленной локализацией таких кровоизлияний является синовиальная оболочка и субхондрально, в подлежащей хрящу сустава кости. Это приводит к развитию артропатии, что показано во множественных зарубежных и отечественных исследованиях.

Гематомы и гемартрозы являются наиболее частыми проявлениями геморрагического синдрома при гемофилии.

Чаще всего гемартрозам подвергаются крупные суставы - голеностопные, коленные, локтевые, тазобедренные и плечевые.

В результате частых гемартрозов развивается хронический синовит (воспаление синовиальной оболочки сустава). Синовиальная оболочка (внутренний слой суставной сумки, который образован соединительной тканью и выстлан эндотелием) начинает вырабатывать ферменты, которые совместно с продуктами метаболизма железа, содержащегося в излившейся в сустав крови, ведут к дальнейшему воспалению сустава, истончению и разрушению суставного хряща. Развивается гемофилическая артропатия.

Гемофилическая артропатия - это вторичное поражение сустава на фоне патологических процессов, может быть как воспалительного, так и дегенеративно-дистрофического характера.

Гемофилическая артропатия может привести к инвалидизации.

Признаки кровоизлияния в сустав: дискомфорт, боль, нарушение функции, увеличение сустава в объеме (припухлость), флюктуация.

Несвоевременное лечение приводит к развитию контрактур.

Часто ощущается начинающееся кровоизлияние в сустав еще до проявления вышеуказанных симптомов (легкое распирающее ощущение, напряженность или покалывание в суставе.)



Если сомневаетесь-лечите!

НИКОГДА не ждите, пока сустав воспалится, опухнет и станет болеть. Не думайте, что лечение может быть «напрасным»

Все больные гемофилией и родители детей, больных гемофилией должны овладеть методикой внутривенного введения препаратов и в последующем, совместно с врачом, обучить этой манипуляции ребенка.

Помните! Если возникает кровоизлияние на фоне проводимой профилактической терапии, необходимо дополнительно ввести F VIII или F IX.



Как только сустав заполняется кровью, он становится теплым, припухшим. Появляется сильная боль, движения резко ограничены, возможен мышечный спазм. При развитии выраженного синдрома возможно проведение кратковременной иммобилизации, которая снимается сразу после прекращения болей. При болях можно использовать местно холод на 15-20 минут каждые 4-6 часов только в течение первых суток.

Очень важно распознавать ранние симптомы-предвестники гемартроза, чтобы своевременно провести гемостатическую терапию.

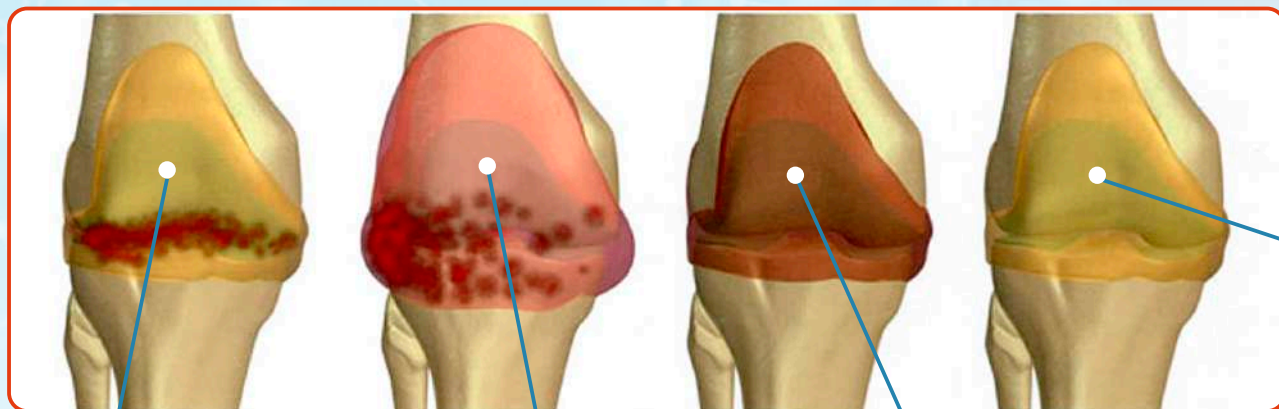
Если лечение не будет проведено в течение первых двух часов после появления гемартроза, боль может стать невыносимой. Чем позже начато лечение, тем сложнее лечить кровоизлияние и тем серьезнее могут быть последствия.

Если вы по той или иной причине считаете, что начинается кровотечение, но явных признаков этого пока нет, вводите препараты недостающего фактора. Помните, что в организме этот фактор не вырабатывается и кровотечение может произойти в любой момент, даже без внешнего травмирующего воздействия.

- 1. Когда ребенок начинает ходить, контролируйте его, чтобы попытаться избежать падений.**
- 2. Как только ребенок сможет понять, расскажите ему о его заболевании. Желательно, чтоб его братья, сестры и дети, с которыми он играет, знали о гемофилии.**
- 3. Полезно заниматься активными физическими упражнениями.**
- 4. Развитая мускулатура создает поддерживающий корсет вокруг сустава и сокращает частоту кровоизлияний.**
- 5. Полезно и предпочтительно заниматься плаванием, ездой на велосипеде, ходьбой, так как эти виды спорта менее травматичны для суставов.**
- 6. Необходимо исключить контактные виды спорта (бокс, борьба, футбол и т.д.).**
- 7. Всем больным гемофилией категорически противопоказаны внутримышечные инъекции.**



Часть V. Гемофилическая артропатия



начало
кровотечения в
сустав

так как кровь накапливается в суставе, сустав набухает, становится теплым на ощупь, может быть болезненным – на этой стадии необходимо проводить лечение, чтобы прекратить дальнейшее кровотечение

излившаяся в полость сустава кровь разрушается и удаляется при помощи синовиальной оболочки и под действием целого каскада механизмов

**После острого кровотечения
кровь удаляется
из полости сустава**

примерно через неделю вся кровь из полости сустава рассасывается. Однако излившаяся кровь в полость сустава вызывает местное воспаление тканей и приводит к разрушению хрящевой ткани и утолщению синовиальной оболочки, что приводит к развитию хронического синовита и в дальнейшем, как итог, может развиваться тяжелый деформирующий артроз (разрушение сустава)

Чем раньше начато лечение - тем меньше будет крови в полости сустава.

В результате кровотечения в мышцы или сустав мышцы быстро теряют силу и подвижность, а объем движений сустава резко сокращается. Кроме того сустав, в который было кровотечение, наиболее других суставов подвержен повторным кровотечениям. Это же относится и к мышцам. Получается замкнутый круг. Разорвать этот замкнутый круг может только адекватная профилактическая гемостатическая терапия и скорейшее восстановление функций сустава или мышц. Необходимо проводить занятия лечебной физкультурой (ЛФК), направленные на восстановление нарушенной функции поврежденной конечности.

Известно, что крепкие мышцы – это залог уменьшения кровотечений и их частоты, т.к. мышцы «держат» сустав или предотвращают кровотечение!

Нельзя проводить занятия ЛФК, массаж, прогревание, физиотерапию при эпизоде кровотечения. Все занятия физкультурой возобновляются только после полного прекращения кровотечения. Занятия ЛФК возобновляют только на фоне профилактической гемостатической терапии, постепенно увеличивая физические нагрузки.

Занятия ЛФК увеличивают эффективность комплексного лечения, сокращают пребывание больного в стационаре, уменьшают инвалидизацию и, тем самым, улучшают качество жизни больных гемофилией.



Эндопротезирование

В результате частых кровоизлияний у больных гемофилией развивается артропатия, опроверждающаяся деформацией суставных поверхностей, ограничением движений в пораженных суставах, изменением оси конечности. Незначительные движения в суставе сопровождаются болями, что приводит к обездвиженности и тяжелой инвалидизации больных гемофилией.

Эндопротезирование суставов в этих случаях является эффективным и часто единственным способом восстановления способностей утраченной функции конечности.

Целью данного вмешательства является возвратить пациенту безболезненный, подвижный сустав, позволяющий вернуться к привычной жизни.

Основными показаниями к эндопротезированию суставов являются грубая необратимая деформация сустава, стойкий болевой синдром или некоторые виды переломов.

При эндопротезировании «родной» поврежденный сустав заменяют титановым с полиэтиленовыми вкладышами.

Эндопротезирование суставов у больных гемофилией проводят в условиях специализированных стационаров, имеющих опыт лечения таких пациентов. При планировании оперативных вмешательств у больных гемофилией необходимо наличие препаратов факторов свертывания крови в достаточном количестве для операции и послеоперационного периода, трансфузионно-инфузионное обеспечение.

Для проведения эндопротезирования и других оперативных вмешательств уровень дефицитного фактора у пациента должен быть не ниже 90-100%. Для этого непосредственно перед операцией пациенту вводится расчетная доза фактора и далее фактор вводится каждые 12-24 часа под обязательным лабораторным контролем уровня фактора и других показателей крови. После эндопротезирования суставов со 2-3 суток начинаются занятия ЛФК, направленные на разработку движений в оперированном суставе. Интенсивные занятия ЛФК и адекватная гемостатическая терапия – это залог успеха разработки движений в оперированном суставе при эндопротезировании.

Для того чтобы избежать таких осложнений, как перипротезные переломы и расшатывание компонентов эндопротеза, необходимо избегать травматизма и не заниматься контактными и травмоопасными видами спорта.

Одним из грозных осложнений после эндопротезирования, особенно у больных гемофилией, являются гнойные воспаления оперированных суставов. С целью предотвращения гнойных осложнений необходимо перед операцией исключить наличие источников хронической инфекции. В первую очередь - это санация полости рта, т.к. кариозно разрушенные зубы являются источником инфекции.

Важно соблюдать все правила асептики и антисептики при проведении самостоятельных внутривенных инъекций фактора. При несоблюдении правил обработки и техники внутривенной инъекции возможна генерализация инфекции и инфицирование эндопротезированного сустава.



Часть VII. Узелки на память

Когда лечение, возможно, не требуется?

У детей, больных гемофилией, часто бывают небольшие ссадины, но обычно они не опасны. Однако ссадины на голове могут иметь более тяжелые последствия, поэтому их лучше показать гематологу.

Небольшие порезы и царапины будут кровоточить столько же времени, сколько у здорового человека. Обычно они не опасны.

Глубокие порезы часто будут кровоточить дольше обычного. Кровотечение можно остановить, зажав рану или приложить гемостатическую губку.

Необильное носовое кровотечение обычно можно остановить, если на пять минут зажать нос.



Узелки на память для больных гемофилией

Лечите кровотечение быстро. При быстрой остановке кровотечения уменьшается боль, наносится меньший вред суставам, мышцам и органам. Кроме того, остановка кровотечения потребует менее продолжительного лечения.



1. **Будьте в хорошей физической форме.**
2. **Сильные мышцы помогут вам защититься от спонтанных кровотечений (без видимой причины) и проблем с суставами.**
3. **Не принимайте аспирин. Аспирин (ацетилсалициловая кислота) может провоцировать кровотечения. Некоторые другие лекарства также могут влиять на свертываемость крови. Всегда советуйтесь с врачом.**
4. **Избегайте внутримышечных инъекций, они могут вызвать кровотечение.**
5. **Берегите зубы. Удаление зубов вызывает кровотечение. Для предотвращения проблем регулярно чистите зубы и посещайте стоматолога.**
6. **Помните, что небольшие порезы, царапины и синяки обычно не опасны. Как правило, они не нуждаются в лечении. Здесь часто достаточно первой помощи.**
7. **Носите всегда с собой паспорт больного гемофилией. Это нужно для того, чтобы при несчастном случае люди могли узнать о вашем заболевании.**



ПАСПОРТ БОЛЬНОГО ГЕМОФИЛИЕЙ

Владелец данного документа страдает пониженной свертываемостью крови, получает внутривенные инъекции антигемофильными препаратами. При нём могут быть лекарственные препараты и средства для их внутривенного введения.

№ _____

Фамилия _____

Имя _____

Отчество _____

Дата рождения _____

М.П. _____ Телефон _____

Домашний адрес _____

Выдан _____ Действителен до _____

Врач _____ Подпись _____

_____ (Название и адрес медицинской организации)

_____ М.П.

ПРОСИМ ВСЕХ ОКАЗЫВАТЬ НЕОБХОДИМОЕ СОДЕЙСТВИЕ!

Тип Гемофилии: А В

Уровень фактора: F.VIII % F.IX %

Наличие ингибитора BE

Болезнь Виллебранда F.VIII % vWF %

Группа крови Резус-фактор

В ЭКСТРЕННЫХ СИТУАЦИЯХ:

- Обеспечить внутривенную инъекцию антигемофильных препаратов;
- Обеспечить транспортировку в ближайшее специализированное медицинское учреждение;
- Позвонить по телефону:

_____ для экстренной медицинской консультации

Пациентам с гемофилией и болезнью Виллебранда ПРОТИВОПОКАЗАНО:

- Аспирин
- Внутримышечные инъекции

Разработано Всероссийским обществом гемофилии и Гематологическим научным центром Минздрава России 125167, Москва, Нарышкинская аллея, д.5, с.2
Телефон/факс: (495) 748-05-10; (495) 612-20-53; (495) 612-38-84
www.hemophilia.ru; office@hemophilia.ru

ПРОСИМ ВСЕХ ОКАЗЫВАТЬ НЕОБХОДИМОЕ СОДЕЙСТВИЕ!



Часть VIII. Вакцинация. Гемофилия и спорт

Вакцинация

Вакцинация самый надежный способ защиты детей и всего населения от целого ряда инфекций, таких как: полиомиелит, корь, краснуха, дифтерия, столбняк, коклюш, тяжелые формы туберкулеза, гепатит «В», эпидемический паротит, «гемофильная» инфекция и др.

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

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

Пациенты с гемофилией могут быть вакцинированы. При вакцинации отдается предпочтение оральному или подкожному введению препарата. Если для данной вакцины показан только внутримышечный путь введения, значит необходима заместительная терапия факторами свертывания крови за 24 часа до вакцинации. В день вакцинации введение фактора противопоказано. Нельзя проводить вакцинацию во время кровотечения.

Гемофилия и спорт

Движение и спорт укрепляют здоровье и полезны для каждого, но для пациентов с гемофилией — в особенности.

Ведь спорт развивает мышцы, а сильные мышцы защищают от кровоизлияний в суставы.

Здоровые, более крепкие мышцы – регулярные упражнения укрепят мышцы, что обеспечит поддержку суставам. Суставы станут более крепкими и смогут выдерживать более существенные нагрузки и напряжение, что в свою очередь, выразится в уменьшении частоты кровотечений.

Есть ряд видов спорта, которые не рекомендованы больным гемофилией. Это контактные виды спорта, сопряженные с высоким риском травмы головы. Следовательно, ребенку с гемофилией следует по очевидным причинам воздержаться от занятий боксом, регби, карате.

Нерекомендуемые виды спорта:

Бокс, хоккей, лакросс, боевые искусства (контактные), езда на мотоцикле, регби, пауэрлифтинг, реслинг.

Перед началом занятий каким-либо видом спорта больному гемофилией всегда следует обращаться за советом в гематологический центр к своему гематологу.





Гепатит С – решаемая проблема!

Инфицирование пациентов с наследственными коагулопатиями вирусными гепатитами В и С - это результат использования до 2005 года многочисленных трансфузий компонентов крови с недостаточной вирусной инаktivацией.

В настоящее время более 94% пациентов с гемофилией старше 25 лет страдают хроническим гепатитом С (ХГС).

Но медицина не стоит на месте, и в настоящий момент разработаны и активно применяются в России новые противовирусные препараты прямого действия, которые не являются интерферонами, не имеют таких побочных эффектов, как интерфероны, при этом обладают большей эффективностью, принимаются коротким курсом и хорошо переносятся.

Препараты прямого противовирусного действия

- обладают новым уникальным механизмом действия
- обеспечивают более высокую эффективность лечения у всех групп пациентов вне зависимости от предшествующего опыта лечения, традиционных предикторов эффективности, наличия ключевых мутаций;
- предоставляют возможность терапии пациентам с невозможностью/непереносимостью препаратов пегилированного интерферона ввиду противопоказаний и наличия серьезных сопутствующих заболеваний;
- обеспечивают возможность жизнесохраняющей терапии пациентам после трансплантации печени/почки;
- не требуют дополнительных затрат на проведение исследований во время лечения (уровень вирусной нагрузки на 4, 8, 12 неделе – «терапия согласно ответу»);
- имеют пероральный режим приема (таблетированная форма);
- существенно сокращают срок проведения противовирусного лечения с 48 недель до 8-12 недель у абсолютного большинства пациентов;
- могут быть использованы в амбулаторных условиях.



Гемофилия и вирусные гепатиты

«ТИХИЙ УБИЙЦА» – ТАК НАЗЫВАЮТ ГЕПАТИТ С

Большинство инфицированных людей не ощущает проблем со здоровьем до тех пор, пока печень не будет серьезно повреждена. 20-30 лет вирус незаметно разрушает организм. Гепатит С – вирусное заболевание, передающееся через кровь и поражающее разные органы и системы организма – суставы, сердце, кровеносные сосуды.



Цирроз - это диффузное (обширное) заболевание, при котором происходит гибель ткани печени и постепенная замена ее фиброзными (рубцовыми) волокнами. При этом происходит образование крупных или мелких узлов из рубцовой ткани, которые изменяют структуру печени. Вследствие того, что количество здоровой печеночной ткани при циррозе сокращается, печень перестает справляться со своими функциями.

В первую очередь инфекция поражает именно печень, вызывая фиброз, а в последствии цирроз. Рак печени может развиваться на ранних стадиях фиброза! Заболевание чаще всего протекает незаметно на протяжении многих лет и проявляется уже на стадии необратимых изменений печени.

1. Несмотря на использование современных факторов свертывания крови и увеличение продолжительности жизни пациентов с гемофилией печеночная недостаточность – одна из ведущих (третья по распространенности) причин смерти пациентов с наследственными гематологическими заболеваниями.
2. Известно, что в течение небольшого периода времени у 13 из 100 пациентов с гемофилией или болезнью Виллебранда и хроническим вирусным гепатитом С разовьется цирроз печени, у 3 – гепатоцеллюлярная карцинома (рак печени). Для предотвращения развития таких тяжелых и даже смертельно-опасных состояний необходимо как можно быстрее начать противовирусную терапию, особенно на ранних стадиях заболевания.
3. Для организации наблюдения и лечения ХГС мы просим каждого больного гемофилией с хроническим гепатитом С обратиться к врачу-инфекционисту/гастроэнтерологу и встать на учет.
4. После постановки на учет, специалисты направят вас на дообследования и после этого примут решение о наличии показаний для безинтерфероновой терапии.
5. Если у Вас возникли вопросы или проблемы просим Вас связаться с нашим офисом по телефону горячей линии: **8-800-550-49-21**

ЛЕЧИТЬ ГЕПАТИТ ТЕПЕРЬ ПРОСТО И БЫСТРО:

- таблетки – препараты прямого противовирусного действия (ПППД)
- продолжительность лечения 8-12 недель
- эффективность терапии - более 95%



Федеральный закон № 323-ФЗ от 21 ноября 2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».

Статья 4. Основные принципы охраны здоровья

Основными принципами охраны здоровья являются:

- 1) соблюдение прав граждан в сфере охраны здоровья и обеспечение связанных с этими правами государственных гарантий;
 - 2) приоритет интересов пациента при оказании медицинской помощи;
 - 3) приоритет охраны здоровья детей;
 - 4) социальная защищенность граждан в случае утраты здоровья;
 - 5) ответственность органов государственной власти и органов местного самоуправления, должностных лиц организаций за обеспечение прав граждан в сфере охраны здоровья;
- б) доступность и качество медицинской помощи;
 - 7) недопустимость отказа в оказании медицинской помощи;
 - 8) приоритет профилактики в сфере охраны здоровья;
 - 9) соблюдение врачебной тайны.

Статья 10. Доступность и качество медицинской помощи

Доступность и качество медицинской помощи обеспечиваются:

- 1) организацией оказания медицинской помощи по принципу приближенности к месту жительства, месту работы или обучения;
- 2) наличием необходимого количества медицинских работников и уровнем их квалификации;
- 3) возможностью выбора медицинской организации и врача в соответствии с настоящим Федеральным законом;
- 4) применением порядков оказания медицинской помощи и стандартов медицинской помощи;
- 5) предоставлением медицинской организацией гарантированного объема медицинской помощи в соответствии с программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи;
- 6) установлением в соответствии с законодательством Российской Федерации требований к размещению медицинских организаций государственной системы здравоохранения и муниципальной системы здравоохранения и иных объектов инфраструктуры в сфере здравоохранения исходя из потребностей населения;
- 7) транспортной доступностью медицинских организаций для всех групп населения, в том числе инвалидов и других групп населения с ограниченными возможностями передвижения;



ВЫ ДОЛЖНЫ ЗНАТЬ СВОИ ПРАВА

- 8) возможностью беспрепятственного и бесплатного использования медицинским работником средств связи или транспортных средств для перевозки пациента в ближайшую медицинскую организацию в случаях, угрожающих его жизни и здоровью;
- 9) оснащением медицинских организаций оборудованием для оказания медицинской помощи с учетом особых потребностей инвалидов и других групп населения с ограниченными возможностями здоровья;
- 10) применением телемедицинских технологий.

Федеральный закон №323-ФЗ от 21 ноября 2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»

Статья 37. Порядки оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи

1. Медицинская помощь организуется и оказывается в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, обязательными для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями, а также на основе стандартов медицинской помощи, за исключением медицинской помощи, оказываемой в рамках клинической апробации. (в ред. Федерального закона от 08.03.2015 N 55-ФЗ)
2. Порядки оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи утверждаются федеральным органом исполнительной власти.
3. Порядок оказания медицинской помощи разрабатывается по отдельным ее видам, профилям, заболеваниям или состояниям (группам заболеваний или состояний) и включает в себя:
 - 1) этапы оказания медицинской помощи;
 - 2) правила организации деятельности медицинской организации (ее структурного подразделения, врача);
 - 3) стандарт оснащения медицинской организации, ее структурных подразделений;
 - 4) рекомендуемые штатные нормативы медицинской организации, ее структурных подразделений;
 - 5) иные положения исходя из особенностей оказания медицинской помощи.
4. Стандарт медицинской помощи разрабатывается в порядке, установленном уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, в соответствии с номенклатурой медицинских услуг и включает в себя усредненные показатели частоты предоставления и кратности применения:
 - 1) медицинских услуг;
 - 2) зарегистрированных на территории Российской Федерации лекарственных препаратов (с указанием средних доз) в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения;
 - 3) медицинских изделий, имплантируемых в организм человека;



- 4) компонентов крови;
- 5) видов лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания;
- 6) иного исходя из особенностей заболевания (состояния).

5. Назначение и применение лекарственных препаратов, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в соответствующий стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии.

В настоящее время лечение больных гемофилией осуществляется в соответствии со следующими порядками и стандартами.

1. Приказ Минздрава России от 15 ноября 2012 г. № 930н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «гематология».
2. Приказ Минздравсоцразвития России «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда» № 705 от 14.11.2007г.
3. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, профилактике кровотечений и кровоизлияний при наличии ингибиторов к факторам свертывания крови VIII или IX» № 1235н от 20.12.2012г.
4. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда» № 1236н от 20.12.2012г.
5. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбоцитопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика» № 1237 от 20.12.2012г.
6. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В (профилактике кровотечений или кровоизлияний при неосложненном течении и после успешной индукции иммунной толерантности)» № 1238н от 20.12.2012г.
7. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда (оперативное лечение)» № 1242н от 20.12.2012г.



ВЫ ДОЛЖНЫ ЗНАТЬ СВОИ ПРАВА

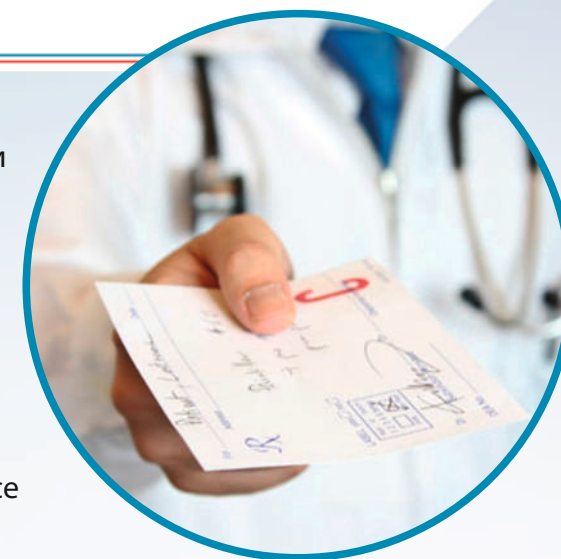
8. Приказ Минздрава России «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, элиминации ингибитора (антител) к фактору свертывания крови VIII – индукция иммунной толерантности» № 1495н от 24.12.2012г.

Вышеуказанные стандарты, в частности, содержат сведения о расчете дозировок факторов свертываемости, исходя из которых, больной обеспечивается лекарственными препаратами, однако указанные в стандартах дозировки не являются жесткими и могут быть изменены врачом, исходя из медицинских показаний о течении болезни отдельно взятого пациента, что отражено в следующих документах:

- Клинические рекомендации по лечению и диагностике болезни Виллебранда (утверждены на IV Конгрессе гематологов России), 2018 год.
- Клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофилии (утверждены на IV Конгрессе гематологов России), 2018 год.
- Протокол ведения больных. Гемофилия (утверждён Минздравсоцразвития России 30.12.2005).

Лекарственное обеспечение и ведение федерального регистра больных гемофилией осуществляется за счет федерального бюджета на основании статей 14, 44, 83 федерального закона № 323-ФЗ от 21 ноября 2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»

Централизованные закупки факторов свертывания крови осуществляются на основании Постановление Правительства РФ от 26.11.2018 N 1416 (ред. от 27.03.2020) "О порядке организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта - Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации" (вместе с "Правилами организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта - Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей", "Правилами ведения федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта - Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей").





Лечащий врач может принять решение о выписке рецепта на 6-ти месячный курс терапии на основании Приказа Минздрава России от 14.01.2019 N 4н (ред. от 11.12.2019) "Об утверждении порядка назначения лекарственных препаратов, форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения". Пункт 23 вышеуказанного Приказа гласит:

Рецепты на бумажном носителе, в форме электронного документа, оформленные на рецептурном бланке формы N 148-1/у-04 (л) и предназначенные для отпуска лекарственных препаратов гражданам, достигшим пенсионного возраста, инвалидам первой группы, детям-инвалидам, а также гражданам, страдающим хроническими заболеваниями, требующими длительного курсового лечения, действительны в течение 90 дней со дня оформления.

Для лечения хронических заболеваний указанным категориям граждан лекарственные препараты с оформлением рецептов на бумажном носителе или рецептов в форме электронного документа могут назначаться на курс лечения до 180 дней. (в ред. Приказа Минздрава России от 11.12.2019 N 1022н)

Обращаем ваше внимание, что в случае необходимости пациенту бригадами скорой помощи должна оказываться помощь в введении факторов свертывания крови, также препараты можно вводить в процедурных кабинетах медицинских организаций, детских дошкольных образовательных организациях, медицинских кабинетах общеобразовательных учебных организаций (специальных образовательных организациях), здравпунктах и других медицинских организациях, независимо от организационно-правовых форм, имеющих лицензию на медицинскую деятельность, при строгом соблюдении условий их хранения и транспортирования (Письмо Минздрава России № 14-3/10/2-3220 от 18 мая 2018 г., текст письма смотрите ниже).



ВЫ ДОЛЖНЫ ЗНАТЬ СВОИ ПРАВА



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(Минздрав России)
ЗАМЕСТИТЕЛЬ МИНИСТРА**

Рахмановский пер., 3, Москва, ГСП-4, 127994
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58

18 мая 2018 № 11-3/10/2-3220

На № _____ от _____

Руководителям органов
государственной власти
субъектов Российской Федерации
в сфере охраны здоровья



2003220 18.05.18

Министерство здравоохранения Российской Федерации в целях совершенствования оказания скорой медицинской помощи пациентам с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, наследственным дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда сообщает следующее.

Основным принципом оказания медицинской помощи пациентам с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, наследственным дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда (далее – гемофилия) является проведение своевременной заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови.

Граждане обеспечиваются необходимыми концентратами факторов свертывания крови за счет средств федерального бюджета в соответствии с перечнем лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также лиц после трансплантации органов и (или) тканей согласно распоряжению Правительства Российской Федерации от 23.10.2017 № 2323-р. Применение назначенных лечащим врачом медицинских препаратов осуществляется в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, или вне медицинской организации самостоятельно (на дому) в соответствии со Стандартом медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, наследственным дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда, утвержденным приказом Минздравсоцразвития России от 14.11.2007 № 705.

При возникновении кровотечений как можно более раннее начало терапии концентратами факторов свертывания крови является жизненно необходимым. Данные положения признаны международной практикой и отражены в Протоколе ведения больных гемофилией, утвержденном Минздравсоцразвития России 30.12.2005, а также в Национальных клинических рекомендациях «Гемофилия»,

«Болезнь Виллебранда», утвержденных в 2014 году Национальным гематологическим обществом и Национальным обществом детских гематологов и онкологов.

Организация оказания медицинской помощи пациентам с гемофилиями предусматривает, что внутривенное введение факторов свертывания крови VIII и IX осуществляется в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, медицинскими работниками, специалистами скорой медицинской помощи, а в домашних условиях самим пациентом или иными лицами после их обучения.

В рамках обучения введения лекарственных препаратов пациенты с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии, а также с ингибиторной формой гемофилии, после проведения инструктажа у врача-гематолога учатся распознавать ранние признаки кровотечений и вводить необходимое количество концентратов факторов свертывания или антиингибиторные препараты для купирования уже развившегося кровоизлияния в домашних условиях. Может проводиться как профилактическое лечение, так и терапия по факту возникновения кровотечения.

Домашнее лечение является наиболее эффективным, так как значительно сокращается промежуток времени между возникновением кровоизлияния и началом его лечения, что для больного гемофилией играет решающую роль (уровень убедительности доказательств А). Домашнее лечение позволяет сократить как продолжительность лечения, так и количество вводимого антигемофильного препарата. Его проведение значительно улучшает качество жизни больных.

Каждый эпизод кровотечения у пациентов с гемофилиями следует считать ургентным и потенциально жизнеугрожающим, что является поводом для вызова скорой медицинской помощи в экстренной форме. При этом лекарственные препараты, приобретенные в аптечной организации по рецепту врача, могут использоваться в процедурных кабинетах медицинских организаций, детских дошкольных образовательных организациях, медицинских кабинетах общеобразовательных учебных организаций (специальных образовательных организациях), здравпунктах и других медицинских организациях, независимо от организационно-правовых форм, имеющих лицензию на медицинскую деятельность, при строгом соблюдении условий их хранения и транспортирования.

Учитывая изложенное, сообщаем, что в целях сохранения жизни и здоровья пациентов с гемофилиями медицинские работники выездных бригад скорой медицинской помощи вправе оказать помощь пациенту при применении пациентом лекарственных препаратов, находящихся на хранении у пациентов. Сведения о примененных пациентом лекарственных средствах необходимо отразить в пункте 26 учетной формы № 110/у «Карта вызова скорой медицинской помощи».

Т.В. Яковлева



Основание для получения путевки

1. Федеральный закон «О государственной социальной помощи» № 178-ФЗ от 17.07.1999г.

Согласно ст. ст. 6.1 и 6.2. данного закона лица, не отказавшиеся от социального пакета, имеют право получать путевки на санаторно-курортное лечение, осуществляемое в целях профилактики основного заболевания.

Инвалидам и детям-инвалидам, имеющим право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, справка для получения путевки выдается при наличии рекомендации санаторно-курортного лечения в индивидуальной программе реабилитации инвалида. (Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ № 468н от 13.07.2017г.) «Об утверждении порядка разработки и реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалида, индивидуальной программы реабилитации или абилитации ребенка-инвалида, выдаваемых федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы, и их форм»).

Для получения путевки следует обратиться к лечащему врачу лечебно-профилактического учреждения по месту жительства. При наличии медицинских показаний и отсутствии противопоказаний для санаторно-курортного лечения врач оформит справку для получения путевки в Фонде социального страхования РФ.

Справка для получения путевки должна содержать следующие сведения: название курорта, профиль санатория, рекомендуемый сезон (действительна 6 мес.). С этой справкой и заявлением о предоставлении путевки нужно обратиться в региональное отделение Фонда социального страхования РФ.

Кроме того, для получения путевки на санаторно-курортное лечение необходимо представить: документы, подтверждающие наличие инвалидности; индивидуальный план реабилитации инвалида, справку, подтверждающую право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг (выдается в отделении пенсионного фонда), паспорт. В течение двух недель Фонд сообщит о возможности предоставления санаторно-курортной путевки, соответствующей заявленному профилю лечения, с указанием даты заезда.



ВЫ ДОЛЖНЫ ЗНАТЬ СВОИ ПРАВА

Наши советы:

- Перед обращением за справкой на получение путевки в санаторий следует заручиться рекомендацией врача гематолога.
- Справку от гематолога необходимо также взять с собой в санаторий, в противном случае существует вероятность, что медицинские работники санатория могут отказаться оказывать помощь и назначать все виды реабилитации и лечения, опасаясь причинить вред пациенту с гемофилией (болезнью Виллебранда).
- Обратите внимание, что в соответствии с Приказом Минздрава России от 05.05.2016 № 281н «Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения» среди показаний к санаторно-курортному лечению у детей указана артропатия при гемофилии, а у взрослых поражения опорно-двигательного аппарата

С появлением современных антигемофильных препаратов значительно изменились подходы к санаторно-курортному лечению больных, страдающих гемофилией.

Санаторно-курортное лечение осложнений гемофилии позволяет в значительной мере приостановить, а иногда и предотвратить процесс инвалидизации пациентов. Конкретные его виды должны назначаться совместно с гематологом и физиотерапевтом. В отдельных случаях физиотерапевтические процедуры проводятся под прикрытием гемостатических препаратов. Для укрепления мышечной системы показаны также лечебная физкультура, массаж, плавание.

ОБУЧЕНИЕ

Согласно ст. 71 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» № 273-ФЗ от 29.12.2012г., дети инвалиды, инвалиды I и II групп, инвалиды с детства, имеют право на прием на обучение по программам бакалавриата и программам специалитета за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета, бюджетов субъектов Российской Федерации и местных бюджетов в пределах установленной квоты.

Дети-инвалиды, инвалиды I и II групп, которым согласно заключению федерального учреждения медико-социальной экспертизы не противопоказано обучение в соответствующих образовательных организациях, имеют право на прием на подготовительные отделения федеральных государственных образовательных организаций высшего образования на обучение за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета. Обучение таких лиц осуществляется за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета в случае, если они обучаются на указанных подготовительных отделениях впервые, кроме того. Им выплачивается стипендия. Дети-инвалиды, инвалиды I и II групп, в числе прочих лиц льготных категорий, перечень которых содержится в ч. 7 ст. 71 указанного Закона имеют преимущественное право зачисления в образовательную организацию на обучение по программам бакалавриата и программам специалитета при условии успешного прохождения вступительных испытаний и при прочих равных условиях.

Студентам, являющимся детьми-инвалидами, инвалидами I и II групп, инвалидами с детства в период обучения назначается государственная социальная стипендия.

В соответствии с Приказом Минздрава России от 30.06.2016 № 436н «Об утверждении перечня заболеваний, наличие которых дает право на обучение по основным общеобразовательным программам на дому» дети, страдающие тяжелой формой гемофилии, имеют право на обучение в домашних условиях





Маршрутизация пациентов с врожденными коагулопатиями (нарушениями свёртываемости крови) для прохождения медико-социальной экспертизы (далее МСЭ).

Составлена по состоянию на январь 2020 года. При подготовке к прохождению МСЭ следует принимать во внимание региональные особенности и требования.

С 1 января 2020 года обновлены классификации основных видов стойких расстройств функций организма человека, классификации основных категорий жизнедеятельности и критерии для установления инвалидности, применяемые бюро МСЭ (приказ Минтруда России от 27 августа 2019 г. № 585н "О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы").

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

Согласно Федеральному закону от 24.11.1995 № 181-ФЗ «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации», инвалид - это лицо, которое имеет нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость его социальной защиты.

Порядок и условия признания лица инвалидом утверждены постановлением Правительства РФ от 20.02.2006 № 95 «О Порядке и условиях признания лица инвалидом» (в редакции постановления Правительства РФ от 27.06.2019 № 823).

Признание гражданина инвалидом осуществляется при проведении медико-социальной экспертизы исходя из комплексной оценки состояния организма гражданина на основе анализа его клинико-функциональных, социально-бытовых, профессионально-трудовых и психологических данных с использованием классификаций и критериев (утверждены приказом Минтруда России от 27.08.2019 № 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»).



О МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЕ

Инвалидность нельзя получить по факту заболевания. Только наличие тяжелого заболевания, такого, как гемофилия, не даёт возможности автоматически получить инвалидность. Согласно приказу Минтруда России от 27.08.2019 № 585н, учитывается степень выраженности нарушений функций организма и критерии установления инвалидности, в том числе детям.

Пациентам при прохождении МСЭ определяют основные виды стойких расстройств функций организма, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, и степени их выраженности, а также основные категории жизнедеятельности человека и степени выраженности этих категорий.

Количественная оценка степени выраженности стойких нарушений функций организма ребенка в возрасте до 18 лет, обусловленных геморрагической коагулопатией, тромбоцитопатией и пурпурой, основывается на оценке тяжести заболевания, которая коррелирует с частотой и объемом заместительной терапии, частотой и разновидностью кровотечений, а также с эффективностью проводимой терапии.

Степень выраженности стойких нарушений функций организма человека, оценивается в процентах и устанавливается в диапазоне от 10 до 100 с шагом в 10%.

Приказом также закреплено, что критерием для установления инвалидности является нарушение здоровья со II и более выраженной степенью стойких нарушений функций организма человека (в диапазоне от 40 до 100%), обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению II или III степени выраженности одной из основных категорий жизнедеятельности человека или I степени выраженности двух и более категорий жизнедеятельности человека в их различных сочетаниях, определяющих необходимость его социальной защиты.

Категория «ребенок-инвалид» устанавливается при наличии у ребенка II, III либо IV степени выраженности стойких нарушений функций организма (в диапазоне от 40 до 100%), обусловленных заболеваниями, последствиями травм и дефектами

В классификациях установлены следующие критерии для нарушений свертываемости крови, пурпуры и других геморрагических состояний (МКБ 10 D65 – D69):



Взрослые (Приложение N 1 к классификациям и критериям)

<p>3.4.1.1. Легкая форма заболевания при отсутствии кровотечений либо с редкими (не более 1 раза в год) кровотечениями, требующими обращения в медицинскую организацию; не требующих заместительной терапии и/или не приводящими к развитию анемии; отсутствие кровоизлияний в суставы и/или мышцы/внутренние органы; нерегулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью (при оперативных вмешательствах или травмах); для гемофилии А и В -активность факторов свертывания VIII/IX более 5% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, когда-либо определенная у данного пациента)</p>	<p>10-30%</p>
<p>3.4.1.2. Легкая и среднетяжелая форма заболевания с редкими (не более 3 раз в год) кровотечениями, требующих заместительной терапии и/или с развитием анемии; кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 1 раза в год; для гемофилии А и В активность факторов свертывания VIII/IX от 2 до 5% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, когда-либо определенная у данного пациента)</p>	<p>40-60%</p>
<p>3.4.1.3. Среднетяжелая и тяжелая форма заболеваний с повторными (более 3 раз в год) кровотечениями, требующими заместительной терапии и/или госпитализации; кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 2 - 3 раз в год; наличие хронического синовита и/или артропатии одного крупного сустава; для гемофилии А и В - активность факторов свертывания VIII/IX 1 - 2% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, когда-либо определенная у данного пациента); регулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической и гемостатической целью</p>	<p>70-80%</p>
<p>3.4.1.4. Тяжелые формы заболеваний с частыми повторными (6 и более раз в год) кровотечениями, со склонностью к частым (более 3 раз в год) тяжелым кровотечениям (в том числе спонтанным); кровоизлияния в суставы и/или мышцы более 3 раз в год и/или кровоизлияния во внутренние органы более 2 раз в год, и/или любой эпизод внутричерепного кровоизлияния и/или повторные эпизоды почечных кровотечений; признаки хронического синовита и/или артропатии более чем одного крупного сустава; для гемофилии А и В-активность факторов свертывания VIII/IX менее 1% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, когда-либо определенная у данного пациента); наличие ингибиторной гемофилии с титром ингибитора >0,6БЕ</p>	<p>90-100%</p>



Дети (Приложение N 2 к классификациям и критериям)

3.4.1.1. Для детей в возрасте 0-17 лет:

легкая форма заболевания при отсутствии кровотечений либо с редкими (не более 1 раза в год) кровотечениями, требующими обращения в медицинскую организацию, не требующих заместительной терапии и/или не приводящими к развитию анемии;

отсутствие кровоизлияний в суставы и/или мышцы/внутренние органы;

нерегулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью (при оперативных вмешательствах или травмах).

Для гемофилии А и В - минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX 5% и более

10-30%

3.4.1.2. Для детей в возрасте 0-17 лет:

легкая и среднетяжелая форма заболевания с редкими (не более 3 раз в год) кровотечениями, требующими заместительной терапии и/или с развитием анемии; кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 1 раза в год.

Для гемофилии А и В - минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX от 2 до 5%

40-60%

3.4.1.3. Для детей в возрасте 0-17 лет:

среднетяжелая и тяжелая форма заболеваний с частыми повторными (от 1 до 6 раз в год) кровотечениями, требующими заместительной терапии и госпитализации;

кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 2-3 раз в год.

Наличие гемофилической артропатии 1 и более крупных суставов;

наличие умеренной/выраженной контрактуры одного крупного сустава.

Для гемофилии А и В - минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX менее 1-2%.

Регулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью

70-80%

3.4.1.4 Для детей в возрасте 0-17 лет:

тяжелые формы заболеваний с частыми повторными (6 и более раз в год) кровотечениями, со склонностью к частым (более 3 раз в год) тяжелым кровотечениям (в том числе спонтанным) на фоне постоянной терапии;

кровоизлияния в суставы и/или мышцы более 3 раз в год и/или кровоизлияния во внутренние органы более 2 раз в год, и/или любой эпизод внутрискелетного кровоизлияния и/или повторные эпизоды почечных кровотечений. Для гемофилии А и В - минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX менее 1%.

Наличие ингибиторной гемофилии с титром ингибитора > 0,6 БЕ

90-100%



При наличии нескольких стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, отдельно оценивается и устанавливается степень выраженности каждого из таких нарушений в процентах. Сначала устанавливается максимально выраженное в процентах нарушение той или иной функции организма человека, после чего определяется наличие (отсутствие) влияния всех других имеющихся стойких нарушений функций организма человека на максимально выраженное нарушение функции организма человека. При наличии указанного влияния суммарная оценка степени нарушения функции организма человека в процентном выражении может быть выше максимально выраженного нарушения функций организма, но не более чем на 10%.

КЛАСИФИКАЦИИ ОСНОВНЫХ КАТЕГОРИЙ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ЧЕЛОВЕКА, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ ПРИ МСЭ ГРАЖДАН:

- а) способность к самообслуживанию;**
- б) способность к самостоятельному передвижению;**
- в) способность к ориентации;**
- г) способность к общению;**
- д) способность контролировать свое поведение;**
- е) способность к обучению;**
- ж) способность к трудовой деятельности.**

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



КАК ПРОЙТИ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНУЮ ЭКСПЕРТИЗУ – ПОШАГОВАЯ ИНСТРУКЦИЯ:

Шаг 1. Получаем направление:

Первым вашим действием должна стать запись на прием к лечащему врачу ЛПУ. На приеме вы должны сообщить, что хотите оформить инвалидность или продлить её.

Врач зафиксирует все нужное в медкарте и выпишет направление на экспертизу. Не скрывайте своих болезней и травм.

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

Для успешного оформления инвалидности нужно регулярно появляться в гематологическом центре и иметь записи об этом в медкарте. Если находились на лечении в стационаре, то обязательно отнесите копию врачу поликлинике. Отнесите участковому врачу копии заключений и анализов для того, чтобы иметь запись в медкарте ЛПУ. При отсутствии регулярных обращений и записи в карте в инвалидности **может быть отказано**.



СОВЕТЫ:

Обязательно заполнять Протокол – внутривенных введений факторов, куда записывать все случаи кровоизлияний и кровотечений, желательно подписать его у врача-гематолога.

Пациенты, с проблемами опорно-двигательного характера должны идти на комиссию МСЭ на костылях или как минимум с тростью.

Список документов для МСЭ:

- Форма № 088/у-06 (районная поликлиника по месту жительства -терапевт).
- Копия трудовой книжки (заверенная работодателем, если пациент работает), оригинал и копию трудовой книжки (если пациент не работает);
- Производственная характеристика с места работы (для работающих пациентов);
- Характеристика образовательной деятельности учащегося (студента) направленного на МСЭ;
- Паспорт и копию паспорта;
- СНИЛС;
- Розовый бланк об инвалидности (если инвалидность установлена ранее);
- Индивидуальная программа реабилитации инвалида (ИПРА) (для повторного освидетельствования);
- Копии выписок из стационаров и других мед. заключений за последний год (для повторного освидетельствования) либо все выписки с появления первых признаков заболевания.
- Амбулаторная карта или выписка из неё.



Шаг 2. Составляем заявление на проведение экспертизы:

Обращение в бюро МСЭ с заявлением о проведении экспертизы.

Направление на МСЭ, заявление о проведении МСЭ и все необходимые документы поликлиника отправляет сама, Вам только сообщат на какой день Вам назначена экспертиза.

Шаг 3. Получаем приглашение бюро МСЭ:

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

Шаг 4: Ожидание проведения оценки состояния организма:

Исследование проводится в бюро по месту жительства или, если есть соответствующее медицинское заключение, то на дому.

Задача специалистов – изучить документы, провести обследование и принять решение предоставить ли статус инвалида.

Шаг 5: Получаем акт МСЭ:

Решение принимается в течение 30 дней с дня регистрации. По результатам составляется акт, его подписывают специалисты и руководитель бюро, заверяют печатью.

Все документы, в том числе акт, а также протокол и реабилитационную программу, заносят в личное дело обследуемого.

Иногда инвалидность устанавливают без указания сроков. Такое бывает при обнаружении невозможности устранить или уменьшить реабилитационными мерами уровень ограничений жизнедеятельности гражданина.



О МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЕ



Обращаем ваше внимание, что при установлении групп инвалидности комиссия МСЭ обращает особое внимание на нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями.

Также обращаем внимание, что только при тяжелой форме гемофилии (70-80% и 90-100%) можно получить инвалидность при первичном освидетельствовании у детей до 18 лет и бессрочную при прохождении в возрасте 18 лет.

Перечень заболеваний, при которых группа инвалидности (категория «ребенок-инвалид») устанавливается без срока переосвидетельствования (до достижения возраста 18 лет) при первичном освидетельствовании и у взрослых при прохождении в возрасте 18 лет (Раздел III Приложения к постановлению Правительства РФ от 20.02.2006 № 95 «О порядке и условиях признания лица инвалидом»):

Патологические состояния организма, обусловленные нарушениями свертываемости крови (гипопротромбинемия, наследственный дефицит фактора VII (стабильного), синдром Стюарта-Прауэра, болезнь Виллебранда, наследственный дефицит фактора IX, наследственный дефицит фактора VIII, наследственный дефицит фактора XI со стойкими выраженными, значительно выраженными нарушениями функций крови и (или) иммунной системы).

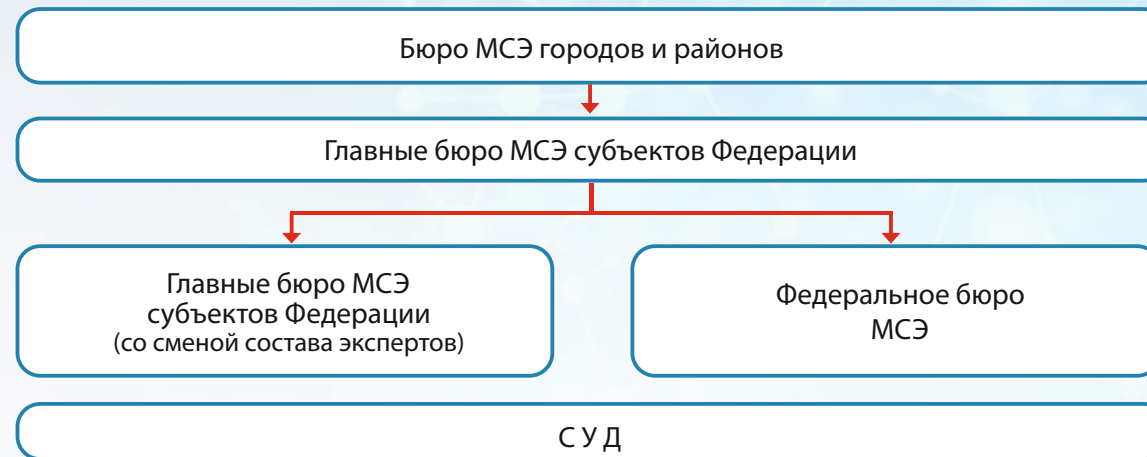
К выраженным и значительно выраженным нарушениям функций крови можно отнести нарушения, указанные в пунктах 3.4.1.2-3.4.1.4 приложений № 1 и № 2 к классификациям и критериям, утвержденным приказом Минтруда России от 27.08.2019 N 585.

При получении отказа в установлении инвалидности или, несогласии с решением бюро МСЭ:

- получите справку о результатах медико-социальной экспертизы;
- получите копии акта медико-социальной экспертизы гражданина и протокола проведения медико-социальной экспертизы гражданина;
- свяжитесь с региональной организацией Всероссийского общества гемофилии.



Порядок обжалования экспертного решения



В течение 30 дней необходимо обжаловать решение комиссии МСЭ.

- Сначала направляйте жалобу в Главное бюро МСЭ субъектов Федерации.
- Если там получили отказ, то направляйте жалобу в Федеральное бюро МСЭ.
- Мы рекомендуем через несколько месяцев после отказа, сформировать новые медицинские заключения, найти дополнительные аргументы и подавать повторно на медико-социальную экспертизу.
- Крайним шагом по обжалованию решений бюро является подача заявления в суд.

Обо всех случаях в отказе инвалидности информируйте региональную организацию Всероссийского общества гемофилии или головной офис в Москве. Контактные данные вашей региональной организации ВОГ вы можете найти на сайте Всероссийского общества гемофилии:

www.гемофилия.рф



КОМПЕНСАЦИЯ ВМЕСТО ЛЕКАРСТВ

Компенсация вместо лекарств?

Вряд ли пациенту с гемофилией, получающему бесплатно дорогостоящие препараты, придёт в голову мысль о получении вместо лекарства положенной инвалиду по закону стандартной денежной компенсации. Однако, тем нашим близким, кому приходится покупать лекарства за свой счет, несмотря на право получить их бесплатно, такие мысли приходят регулярно. В соответствии с известным законом о монетизации льгот ФЗ № 122 от 22.08.2004 набор социальных услуг (далее –НСУ) дает нам право на:

- бесплатное получение лекарственных препаратов;
- бесплатное санаторно-курортное лечение;
- бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно.

Право на получение в натуральной форме именно лекарственной составляющей НСУ является наиболее жизненно важным выбором. Чрезвычайно важно вовремя определить для себя именно такую форму помощи! Естественно, что когда самочувствие человека не доставляет ему особого беспокойства, хронические заболевания не обостряются и не прогрессируют, ему легко поддаться соблазну заменить натуральные льготы денежным пособием. Даже небольшая прибавка к месячному бюджету заманчива. Кажется, что прекрасно будет всегда. Но как только состояние ухудшается, болезнь приобретает затяжной характер, требующий длительного лечения и множества самых разных лекарств, сразу становится очевидным, что денежной компенсации недостаточно на их приобретение.

Граждане, отказавшиеся от получения полного НСУ, либо даже только его лекарственной составляющей, не смогут получать бесплатно необходимые препараты и, как следствие, возникнет необходимость приобретения их самостоятельно. Такая ноша для семейного бюджета может оказаться просто непосильной.



Только сохранение за собой права на НСУ в рамках действующего законодательства, поможет защите Ваших прав при получении набора социальных услуг. Нельзя отказываться от социального пакета.

Если ранее кем-то был сделан выбор в пользу денежной компенсации, а потом, как это нередко случается, пришло понимание, что он был неправильным, необходимо знать: восстановить право на получение набора социальных услуг возможно только после подачи соответствующего заявления в Пенсионный фонд.





МОСКВА

Взрослые:

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» МЗ РФ

г. Москва, Новый Зыковский пр. д. 4

Отдел коагулопатий

зав. отделением д.м.н. Зозуля Надежда Ивановна

8 (495) 612-29-12

Отделение реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией:

зав. отделением д.м.н. проф. Зоренко Владимир Юрьевич

8 (495) 613-24-69

зам.зав. отделением Карпов Евгений Евгеньевич

8 (495) 614-90-57

Научно-клиническое отделение гематологической хирургии:

хирург, д.м.н. Шутов Сергей Александрович

8 (495) 612-61-91

Дети:

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения Москвы

г. Москва, 4-й Добрынинский пер., д. 1/9

Гематологическое отделение

Врач-гематолог Вдовин Владимир Викторович

8 (499) 236-15-87

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им.

Дмитрия Рогачёва» МЗ РФ

г. Москва, Саморы Машела д.1

Консультативное отделение

Врач-гематолог Федорова Дарья Викторовна

Д.м.н., врач-гематолог Жарков Павел Александрович

8 (495) 287-65-70 (справочная служба)

САНКТ - ПЕТЕРБУРГ

Взрослые:

ФГБУ Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии ФМБА России

г. Санкт-Петербург, ул. 2-ая Советская, д.16

Руководитель отделения хирургической гематологии к.м.н.

Солдатенков Виталий Евгеньевич

8 (812) 717-44-55

Дети и взрослые:

Городской центр гемофилии по лечению больных гемофилией (поликлиника № 37):

г. Санкт-Петербург, ул. Гороховая, д. 6

Руководитель к.м.н. Андреева Татьяна Андреевна

8 (812) 315-48-71



ЦЕНТРЫ ПО ЛЕЧЕНИЮ ГЕМОФИЛИИ ДРУГИХ КОАГУЛОПАТИЙ

БАРНАУЛ

Алтайский филиал ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр гемофилии" Минздрава России,
г. Барнаул

г. Барнаул, ул. Ляпидевского, д.1

Директор

проф., д.м.н. - Момот Андрей Павлович

8(3852) 68-98-00

для взрослых:

8 (3852) 40-06-49; 68-96-45

для детей:

8 (3852) 40-15-93; 51-09-06

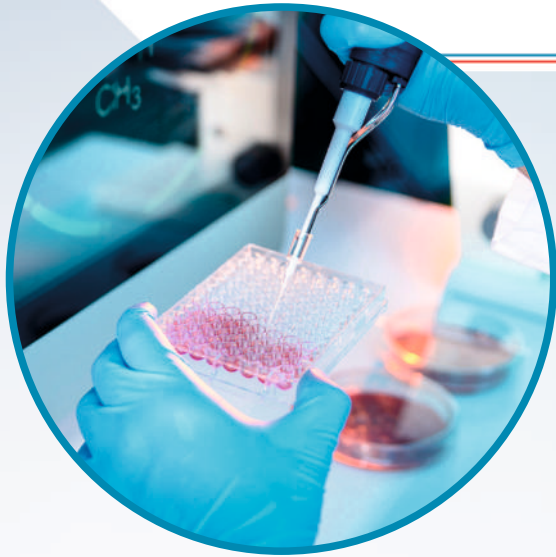
(круглосуточно)

САМАРА

ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России
Гематологическое отделение №1 Клиники госпитальной
терапии

г. Самара, проспект Карла Маркса, д. 165Б
зав. отделением - Куртов Игорь Валентинович

8 (846) 241-91-50



Эфмороктоког альфа

- Пролонгированный рекомбинантный фактор VIII
- Терапия гемофилии А
- Внутривенное введение каждые 3-5 дней
- Зарегистрирован в России в 2020 году

Фитусиран

- Терапия гемофилии А и В
- Подкожное введение 1 раз в месяц
- Продолжаются клинические исследования
- Ожидается регистрация в России около 2021 года

Концизумаб

- Терапия гемофилии А и В
- Подкожное введение 1 раз в сутки
- Шприц-ручка
- Продолжаются клинические исследования
- Ожидается регистрация в России около 2021 года

Генная терапия

- Векторная доставка копий гена FVIII/FIX в клетки пациента
- Позволяет продуцировать собственный FVIII/FIX, восстанавливая свертывание
- Продолжаются клинические исследования
- Не зарегистрирован



БЛАГОДАРИМ

В подготовке медицинской информации принимали участие:

д. м. н Надежда Ивановна Зозуля, заведующая отделом коагулопатий ФГБУ "НМИЦ гематологии"
Минздрава России, г. Москва

проф., д. м. н. Владимир Юрьевич Зоренко, руководитель отдела гемофилии и других коагулопатий ФГБУ
"НМИЦ гематологии" Минздрава России, г.Москва

к. м. н. Татьяна Юрьевна Полянская, ведущий сотрудник отделения реконструктивно-восстановительной
ортопедии для больных гемофилией ФГБУ "НМИЦ гематологии" Минздрава России, г. Москва



ВСЕРОССИЙСКОЕ
ОБЩЕСТВО
ГЕМОФИЛИИ

Брошюра разработана и выпущена Всероссийским обществом гемофилии

Над выпуском работали:

Жулёв Ю. А.,

Архипова Н. И.,

Дубинина М. В.

Наш адрес: 125167, г. Москва,

ул. Нарышкинская аллея, д. 5,

стр. 2, комн.: 317, 320

тел.: +7 (495) 612-20-53; 748-05-10

телефон горячей линии:

8 800 550-49-21

e-mail: office@hemophilia.ru

www.hemophilia.ru

ПОЛЕЗНЫЕ ССЫЛКИ:

Сайт Федерального реестра инвалидов
– раздел Жизненные ситуации
– подраздел Установление инвалидности

<https://sfri.ru/zhiznennyye-situatsii/oformlenie-invalidnosti>



Сайт Федерального бюро МСЭ

<http://fbmse.ru>

Горячая линия по вопросам инвалидности:
информационно-справочный центр по вопросам
инвалидности, социальной защиты, медико-
социальной экспертизы и реабилитации инвалидов
8 (499) 550-09-91 (многоканальный)



Федеральный портал «Госуслуги»

<https://www.gosuslugi.ru>

Раздел проведение медико-социальной экспертизы
для установления инвалидности

<https://www.gosuslugi.ru/17222/4/info>

