

# Вопросы лечения гемофилии

---

Юрий ЖУЛЁВ

Всероссийское общество гемофилии



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ

# Основные вопросы лечения гемофилии

- дисциплина пациента;
- диспансеризация;
- профилактика;
- развитие ингибиторов;
- переключение между препаратами;
- знать признаки опасных для жизни кровотечений;
- умение самостоятельных в/в инъекций;
- ортопедическое лечение;
- гепатиты.



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ

# Гепатиты и гемофилия – план действий

---

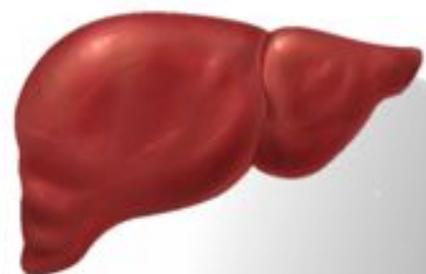


ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

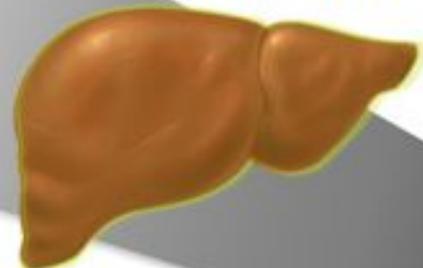
ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ

Печень в норме



Хронический  
гепатит С



Цирроз печени



Рак печени



Вирус гепатита С

80-85%

20-30%

5-10%



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ

- Лечение безусловно показано пациентам с выраженным фиброзом (F3/F4 по шкале Метавир). Скорость прогрессирования фиброза у пациентов с гемофилией выше по сравнению с общей популяцией.
- Известно, что в течение относительно небольшого периода времени у 13 из 100 пациентов с наследственными когулопатиями и ХГС разовьется цирроз печени, у 3 – гепатоцеллюлярная карцинома. Для предотвращения развития этих тяжелейших и даже смертельно-опасных состояний целесообразно проведение своевременной патогенетической противовирусной терапии гепатитов, особенно на ранних стадиях заболевания. В случае успешного лечения ХГС у пациентов с наследственными когулопатиями выраженность фиброза печени снижается на 82%, что свидетельствует о целесообразности своевременного успешного лечения.
- Несмотря на использование современных факторов свертывания крови и увеличение продолжительности жизни пациентов с гемофилией, печеночная недостаточность – одна из ведущих причин (№3) смерти пациентов с наследственными гематологическими заболеваниями.



Предлагается следующая последовательность:

- Контакт с главными гематологами региона с целью уточнения количества пациентов, состоящих на учете по гемофилии и имеющих ХГС (уточнить есть ли среди них дети). Лучше получить официальную справку, для этого, если необходимо, сделать официальный запрос от региональной организации ВОГ).
- Контакт с инфекционистом с предъявлением справки от гематолога и мотивирующих документов (из нашей рассылки). Уточнить дальнейший ход действий. Он должен знать механизм бесплатного обследования пациентов, постановки их на учет, сроки, а также механизм закупок препаратов для лечения ХГС и др. вопросы. Необходимо договориться о письме от инфекциониста в региональный Минздрав. В письме должны быть перечень пациентов или их количество с указанием потребности в препарате(ах) для их лечения.
- Пациенты с наследственными коагулопатиями должны встать на учет у инфекциониста, пройти все обследования, получить заключение инфекциониста о наличии показаний к лечению ХГС (это будет длительный процесс, поэтому ждать, когда все пациенты станут на учет, не требуется).
- Снова контакт с гематологом с обобщением информации с учетом переговоров с инфекционистом. Необходимо договориться о письме от гематолога в региональный Минздрав.



- Направление письма от региональной организации ВОГ в региональный Минздрав с поддержкой писем от инфекциониста и гематолога (копии писем должны быть у вас). Образец письма в рассылке. Внимание! Если в письмах гематолога и инфекциониста указаны конкретные фамилии пациентов лучше их к письму региональной организации ВОГ не прикладывать (если у вас нет заявлений от самих пациентов с просьбой помочь в организации лечения ХГС), а только сослаться в самом тексте письма на письма специалистов.
- Далее действовать по общим правилам – сдать письмо, уточнить входящий номер и ответственного за подготовку ответа, попросить о встрече в Минздраве региона, добиваться положительного решения и официального ответа на ваше письмо. Нужно понимать, что препарат не будет закуплен сразу на всех, необходимо договориться с региональным Минздравом об объемах и графике закупок в зависимости от того сколько пациентов стоит на учете инфекциониста.
- Контакт с пациентами и их родственниками с объяснением нашей позиции и их действий проводить на всех этапах работы с аккуратно-индивидуальным подходом. Типовая информация (объявление) для пациентов прилагается. Можно параллельно составить список лиц, нуждающихся в терапии ХГС. Для этого вам нужно получить от каждого пациента письменное обращение с просьбой оказать содействие в лечении ХГС.
- ВОГ готов осуществлять постоянное консультирование вашей деятельности. По всем вопросам просим в первую очередь обращаться к окружным представителям ВОГ.



**03** Для генотипов 1, 2, 3, 4 предпочтительна тройная терапия, включающая софосбувир и рибавирин в комбинации с пегинтерфероном или без него (в зависимости от генотипа), чем двойная терапия;

**04** Для генотипов 1b и 1a без полиморфизма Q80K предпочтительна тройная терапия, включающая симепревив в комбинации с пегинтерфероном и рибавирином, чем двойная терапия.

Рекомендации 2015 года Европейской ассоциации по изучению печени (EASL) уже исключают двойную терапию пегинтерфероном и рибавирином и даже использование боцепревира и телапревира (представлены в таблицах ниже<sup>8</sup>).

**Рекомендации EASL 2015 по терапии моноинфекции ВГС или ко-инфекции ВИЧ/ВГС у пациентов без цирроза, включая ранее не получавших терапию и пациентов, потерпевших вирусологическую неудачу при терапии пегилированным интерфероном и рибавирином**

Режим Генотип	PegIFN+ RBV+SOF	PegIFN+ RBV+SMV	SOF+ RBV	SOF+ LED	PAR/r+ OMB+DAS	PAR/r+ OMB	SOF+ SMV	SOF+ DAC
Генотип 1a	12 нед.	12 нед. +12 нед.*/ +36 нед.** без SMV	-	8-12 нед.	12 нед.+ RBV	-	12 нед.	12 нед.
Генотип 1b					12 нед.			
Генотип 2		-	12 нед.	-	-		-	
Генотип 3			24 нед.					

PegIFN – пегилированный интерферон альфа;  
RBV – рибавирин;  
SOF – софосбувир;

SMV – симепревив;  
LED – ледипасвир;  
PAR/r – паритапревив,  
усиленный ритонавиром;

OMB – омбитасвир;  
DAS – дасабувир;  
DAC – даклатасвир.

\* – ранее не получавшие терапию или пациенты с рецидивом;  
\*\* – частично отвечавшие на терапию ранее или нонреспондеры;

<sup>8</sup> Режимы лечения для генотипов 4-6 здесь не приводятся ввиду их нераспространенности в России. Полные рекомендации см. на [www.easl.eu](http://www.easl.eu).



**Рекомендации EASL 2015 по терапии моноинфекции ВГС или ко-инфекции ВИЧ/ВГС у пациентов с компенсированным циррозом (класс А по Чайлд-Пью), включая ранее не получавших терапию и пациентов, потерпевших вирусологическую неудачу при терапии пегилированным интерфероном и рибавирином**

Режим Генотип	PegIFN+ RBV+SOF	PegIFN+ RBV+SMV	SOF+ RBV	SOF+ LED	PAR/r+ OMB+DAS	PAR/r+ OMB	SOF+ SMV	SOF+ DAC
Генотип 1a	12 нед.	12 нед. +12 нед.*/ +36 нед.** без SMV	-	12 нед. + RBV или 24 нед. без RBV или 24 нед.+ RBV***	24 нед.+ RBV	-	12 нед. + RBV или 24 нед. без RBV	
Генотип 1b								
Генотип 2		-	16-12 нед.	-	-	-	-	12 нед.
Генотип 3	-	-	-	-	-	-	-	24 нед. +RBV

PegIFN – пегилированный интерферон альфа;  
RBV – рибавирин;  
SOF – софосбувир;  
SMV – симепревив;  
LED – ледипасвир;  
PAR/r – паритапревир,  
усиленный ритонавиром;  
OMB – омбитасвир;  
DAS – дасабувир;  
DAC – даклатасвир.

\* – ранее не получавшие терапию или пациенты с рецидивом;  
\*\* – частично отвечавшие на терапию ранее или нонреспондеры;  
\*\*\* – при наличии предикторов плохого ответа.

### Вспомогательные методы лечения

К вспомогательным методам лечения относится применение гепатопротекторов. Это большая группа препаратов растительного происхождения или искусственно синтезированных, содержащих витамины и фосфолипиды. Во многих странах мира эти препараты не признаются, однако в России и бывших странах СССР получили широкое распространение.

Эти препараты не предназначены для лечения вирусного гепатита, но они могут быть назначены врачом в качестве вспомогательных исключительно по показаниям – по данным лабораторного обследования. Полезное действие препаратов, «защищающих печень», предсказать сложно: оно может случиться, а может не случиться. Доказанной эффективностью в лечении гепатита обладает только противовирусная терапия.



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ

**Памятка пациенту**  
**Организация лечения хронического вирусного гепатита у больных гемофилией**  
**из Российской Федерации (кроме проживающих в Московской области) в**  
**Московском областном научно-исследовательском клиническом институте**  
**им. М. Ф. Владимирского (МОНИКИ)**

МОНИКИ в рамках системы обязательного медицинского страхования готов осуществлять противовирусную терапию ХГС бесплатно, используя как схему с применением интерферона, так и без него.

Условия:

1. Сдать по месту жительства: общий анализ крови + тромбоциты (в мазке по Фонию), биохимический анализ крови: о. белок, альбумин, о. билирубин, пр. билирубин, АСТ, АЛТ, ГГТ, ЩФ, креатинин, мочевины, железо, коагулограмма: ПТИ, МНО. Сделать УЗИ брюшной полости (давность не более 6 мес).
2. Сдать ПЦР HCV RNA качественный анализ + генотип. Если нет, см. пункт 3.
3. Позвонить врачу-гепатологу Малиновской Юлии Олеговне по телефону 8 916 493-36-08, чтобы уточнить время и дату приема.
4. Прийти на прием в МОНИКИ с выписками и данными обследований, результатами анализов (п.1, п.2). В день приема есть можно. Адрес: Москва, ул. Щепкина, 61/2, корпус 8, 4 подъезд, 2 этаж, кабинет 242.
5. При себе иметь оригинал и копии: паспорт, полис ОМС, выписку от гематолога, данные обследований и анализов, выписки из медицинской документации.

На территорию въезд бесплатный при наличии документа, подтверждающего инвалидность и знака на автомобиле, однако нужно заказывать пропуск. Обращаем ваше внимание, что лифта на второй этаж нет и вам придется подниматься по лестнице пешком.

В зависимости от результатов, предоставленных вами исследований, личного осмотра, при отсутствии противопоказаний и наличия необходимых препаратов вам может быть назначена дата начала терапии. Для генотипа 1b – возможна безинтерфероновая терапия, для других генотипов используются схемы лечения с интерфероном. Обращаем ваше внимание, что в связи с тем, что лечение в МОНИКИ осуществляется на базе дневного стационара (в общей сложности предстоит 3-4 посещения клиники), пациент не должен ложиться в стационар других клиник. Амбулаторный прием, обращение для выписки рецепта при этом возможны.

Предполагается возможность отправки результатов лабораторных анализов по электронной почте доктору, курирующему ваше лечение. Таким образом, все анализы вы сможете сдавать по месту жительства.

**Просим вас обязательно заранее позвонить для записи на прием, а также для уточняющих вопросов - Малиновской Юлии Олеговне**  
**телефон: 8(916)493-36-08**  
**эл. почта: [ruslivertx@gmail.com](mailto:ruslivertx@gmail.com)**



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ



**Вместе мы сильнее!**

**СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ!**



ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ

ПРЕДСТАВИТЕЛЬ РОССИИ

ВО ВСЕМИРНОЙ ФЕДЕРАЦИИ ГЕМОФИЛИИ