

— *Какая ситуация складывается на сегодняшний момент с терапией гемофилии в нашей стране? О каком количестве больных, нуждающихся в лечении, идет речь?*

— Хочу сказать, что у нас с декабря 2005 года в стране произошел принципиальный прорыв в области лечения гемофилии. Отчасти в этом “виновата” программа ДЛО, которая позволила больным бесплатно получать дорогостоящие препараты и развить концепцию **домашнего лечения**, когда препарат стал выдаваться на руки непосредственно пациентам, и они, обговаривая дозировку с врачом, сами вводили себе этот препарат при начинающемся кровоизлиянии или регулярно в качестве профилактики кровотечения. Современные препараты для лечения гемофилии, как плазматические, так и рекомбинантные, стоят дорого, а в среднем на пациента с тяжелой формой гемофилии “уходит” около 120 тысяч МЕ фактора свертывания крови VIII в год, и никто из пациентов не может самостоятельно обеспечить себя этими препаратами, поскольку речь идет о затратах в несколько тысяч долларов в месяц. ДЛО дало возможность нашим пациентам получать эти препараты, и за последние 2 года российскими гематологами было сделано очень много: разработан протокол ведения больных гемофилией, в нем утверждены формулы расчета препаратов, уровень достоверности их действия, фактически в этом документе досконально прописана методология лечения больных гемофилией. Это очень большое подспорье для практических врачей-гематологов, особенно ведущих свою нелегкую работу в отдаленных регионах. Для Министерства здравоохранения и социального развития РФ подготовлены стандарты лечения, на основании которых описываются потребности больных в препаратах в соответствии с требованиями этого протокола. Третий кит, на чем мы стоим, это Регистр больных гемофилией — учетная база данных персонально каждого пациента. В нем сегодня есть данные о 4500 больных гемофилией в России, т.е. приблизительно 1 больной на 10 тыс. человек мужского населения, однако этот регистр постоянно пополняется.

— *Совсем недавно Правительство РФ выделило гемофилию в числе семи самых высокотратных нозологий в отдельную программу финансирования. На ваш взгляд, что-то изменится в вопросах обеспечения больных необходимыми препаратами?*

— Сейчас мы ждем, что будет с этой новой программой по 7 нозологиям. С большой тревогой и с большой надеждой ждем. Потому что в последние 2 года вместе с нашими пациентами увидели, КАК они могут жить, используя в терапии препараты фактора VIII последнего поколения. Люди поверили в то, что они могут жить как практически здоровые. При этом сами вводя себе препарат в домашних условиях, один раз в 3—7 дней. То есть по сравнению с тем, как мы лечили гемофилию и чем располагали до 2005 года, — это небо и земля. Из терапии позавчерашнего дня смогли сразу перейти на терапию сегодняшнего, и уже имеем возможность заглядывать в терапию будущего.

— *До введения в действие программы ДЛО как решались проблемы с гемофилией в России?*

— Когда ДЛО не было, больные терпели кровоизлияния, которые не купировались вовремя, приходилось делать хирургические манипуляции, пункции суставов — или в условиях госпиталя, или амбулаторно. Им был необходим длительный период реконвалесценции, и все это приводило к быстрой инвалидизации. Те отечественные препараты, которыми мы располагали до 2005 года, были малоэффективны, поскольку имели крайне низкую активность фактора VIII. Из-за большого количества содержащихся в них белковых примесей давали много аллергических реакций. По-существу, эти препараты “успешно решали” только одну задачу: заражать больных вирусами гепатита и др. Ни для кого не секрет, что 95% российских больных гемофилией имеют антитела к гепатиту С, некоторые — к гепатиту В, есть и единичные случаи больных со СПИДом.

В итоге к 18 годам пациенты становились полными инвалидами, переставали ходить и любые хирургические вмешательства, как правило, не могли существенно улучшить ситуацию. Появившиеся в арсе-

## Терапия гемофилии: вперед в будущее!



“Качество жизни” — понятие, как нельзя более важное для российских пациентов, которым поставлен диагноз “гемофилия”. В последние годы российские гематологи говорят о настоящем “прорыве” в заместительной терапии этого генетически обусловленного заболевания. Он стал возможным благодаря появлению в арсенале врачей новейших плазматических и рекомбинантных препаратов факторов свертываемости крови. Их применение дало шанс российским пациентам на долгую и, самое главное, полноценную жизнь. Ведь, по данным ВОЗ, продолжительность жизни больных гемофилией и их физические возможности в Западной Европе и США ничуть не уступают таковым у здоровых людей. Еще совсем недавно в России все обстояло иначе, и люди с этим диагнозом редко доживали даже до среднего возраста, а инвалидность среди них была практически стопроцентной. О новых перспективах лечения больных гемофилией, а также о том, что сегодня волнует, тревожит и дает надежду российским гематологам и их пациентам, мы беседуем со старшим научным сотрудником Центра гемофилии гематологического научного центра РАМН, кандидатом медицинских наук **Константином Геннадьевичем КОПЫЛОВЫМ**

нале врачей плазматические и рекомбинантные факторы свертывания крови VIII последнего поколения дали нам в руки реальное оружие в борьбе с проявлениями гемофилии. Без них сегодня уже невозможно представить терапию данного заболевания.

— *Эти препараты дают больным надежду на жизнь...*

— Я бы сказал даже, что это не просто надежда на жизнь, рекомбинантные препараты фактора VIII, учитывая их потенциально неограниченный ресурс получения, для больных гемофилией А — это **гарантия** нормальной полноценной жизни. Продолжительность жизни больных гемофилией в некоторых западных странах, в частности Германии, где плазматические и рекомбинантные препараты фактора свертывания крови VIII используются уже более 40 лет, даже больше, чем среди общей популяции! Люди живут нормальной жизнью: работают, занимаются спортом, в Германии есть даже пловец, больной гемофилией, который принимал участие в Олимпийских играх в Сеуле. Ведь если пациент с детства начинает получать этот препарат и получает его бесперебойно в течение жизни, то он **не становится инвалидом**.

— *Давайте подробнее остановимся на различиях в препаратах, которые сегодня используются в заместительной терапии гемофилии.*

— Препараты постоянно совершенствуются по степени “чистоты”. 10 лет назад многие страны перешли, кто частично, кто полностью, на рекомбинантные генно-

профилактики и ввести метод клинического титрования дозы, доведя частоту инъекций до одного раза в неделю и реже, что существенно улучшило качество жизни пациентов с тяжелой формой гемофилии. Правда, пока эта технология находится в завершающей стадии научной разработки.

— *Насколько я знаю, рекомбинантные препараты не только позволяют решить проблему частоты инъекций и пролонгированного действия фактора VIII, но и полностью избавить пациентов от риска вирусных инфекций?*

— Рекомбинантные препараты, к которым относится Когенейт®, дают 100%-ную гарантию вирусной безопасности, поскольку вирусу просто “неоткуда взяться” в процессе его производства. И это их главное отличие от плазматических препаратов. Ведь как бы производитель ни очищал плазму — сольвент-детергентными, термическими методами, обработка паром и давлением, нанофильтрация и т.д., — всегда может появиться какой-то “невывяленный” или мутировавший агент, который пройдет сквозь все эти преграды и окажется в организме пациента с гемофилией. В любой инструкции к плазматическому препарату написано, что производитель НЕ ГАРАНТИРУЕТ полной вирусной безопасности и просит персонал быть осторожным в применении. Рекомбинантные препараты и здесь совершили революцию. Синтез молекулы фактора свертывания крови VIII идет под строгим контролем биотехнологов, гарантирующих полную вирусную безопасность. Этот факт, кстати, сыграл решающую роль в обеспечении препаратами больных гемофилией в Канаде и ряде стран Западной Европы. Там после эпидемии СПИДа было решено, что пациенты будут получать только вирусобезопасные препараты. Ведь тем самым государство защищает своих граждан, полностью исключая возможность для больного гемофилией стать невольным разносчиком вирусной инфекции.

— *В Европе и Северной Америке рекомбинантные факторы в лечении гемофилии — уже “настоящее”. А для российских гематологов, насколько я понимаю, они пока еще остаются терапией будущего?*

— Да, но мы идем в него, можно сказать, семимильными шагами. В нашей стране терапия гемофилии находится еще в периоде “детства”. Младенческий возраст мы уже прошли, но центров гемофилии у нас еще очень мало, специалистов, которые прицельно занимаются именно этим заболеванием, — тоже не хватает. И если в Западной Германии еще в 80-е годы было 49 центров гемофилии, то есть 1 центр на 1 млн населения, то в России и сейчас реально существуют только 4 центра — в Москве, Санкт-Петербурге, Кирове, Барнауле. Все они были созданы еще в советское время. Но сегодня уже создан Регистр больных гемофилией, существует и очень активно работает Ассоциация больных гемофилией, которая помогает врачам-гематологам решать “немедицинские” вопросы, связанные с лечением гемофилии. Сейчас главная задача — обеспечить больных одинаковым качеством помощи и необходимыми для жизни препаратами независимо от места проживания. У себя в центре мы сейчас “обкатываем” оптимальные модели лечения для наших пациентов, стараемся подобрать индивидуальные схемы терапии. Рекомбинантный фактор свертывания крови VIII мы планируем прежде всего применять у больных, не имеющих вирусов гепатита, или, наоборот, у тех, кто страдает хроническим тяжелым гепатитом, проходит его терапию и имеет моральное право на лечение гарантированным препаратом. В условиях массивных кровопотерь и при оперативных вмешательствах применение рекомбинантных препаратов, возможно, более оправданно, но надо накапливать свой опыт!

Ну и, конечно, детей, болеющих гемофилией. Ведь это “их” препарат, от него зависит их будущее и то, проживут они свою жизнь инвалидами или активными членами общества. Надеюсь, что Россия наряду с другими развитыми странами сочтет возможным предоставить своим гражданам, больным гемофилией, право на полноценную жизнь.

Беседовала Ольга ЗАХАРОВА