

Состояние оказания помощи взрослым пациентам с гемофилией в Республике Беларусь

Минск, Съезд Белорусской ассоциации больных гемофилией

2019

Количество пациентов с гемофилией в РБ

16.01.2019

Область	Нозологические формы										
	Гемофилия А			Гемофилия В			Гемофилия С	Болезнь Виллебранда (Ангиогемофилия)	Гипопротромбинемия	Дефицит др. факторов	Все нозологии
	всего	тяжелая	ингиб	всего	тяжелая	ингиб	всего	всего	всего	всего	всего
Брестская область	64	20	4	15	8	0	1	35	1	12	128
Витебская область	84	37	14	7	5	0	4	7	0	0	102
Гомельская область	68	40	8	17	7	0	3	26	0	0	114
Гродненская область	67	33	9	19	1	0	5	20	0	1	112
Минск	86	56	7	19	12	5	8	55	12	0	180
Минская область	69	44	5	20	9	0	2	30	5	0	126
Могилевская область	45	27	2	14	8	1	2	21	1	0	83
Всего:	483	257	49	111	50	6	25	194	19	13	845



ORIGINAL ARTICLE

Kreuth IV: European consensus proposals for treatment of haemophilia with coagulation factor concentrates

P. L. F. GIANGRANDE,^{*†}  F. PEYVANDI,[‡] B. O'MAHONY,^{*§} M.-E. BEHR-GROSS,[¶]
A. HILGER,^{**} W. SCHRAMM^{††} and P. M. MANNUCCI[‡]

Эксперты по гемофилии государств членов Совета Европы на конференциях в городе Wildbad Kreuth на юге Германии в 1999, 2009, 2013, 2017 годах вырабатывают рекомендации по ведению гемофилии

Наличие центра лечения гемофилии

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь
03 января 2008 г. № 1

«О СОВЕРШЕНСТВОВАНИИ ОКАЗАНИЯ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ
ГЕМОФИЛИЕЙ А И В, ДРУГИМИ ГЕМОСТАЗИОПАТИЯМИ»

Разработка протоколов

Обучающие семинары по
гемостазу

Школы гемофилии

Консультирование



- Recommendation 1
- strongly recommended to seek formal designation as either European Haemophilia Treatment Centres (EHTC) or European Haemophilia Comprehensive Care Centres (EHCCC).

Наличие национального протокола

ПАСТАНОВА

«17» апреля 2017 г. № 30

г. Минск

Об утверждении клинического протокола «Диагностика, лечение и профилактика пациентов с гемофилией А и гемофилией В» и признании утратившими силу некоторых приказов

Recommendation 2

- There should be agreed national protocols or guidelines on management of the ageing patient with haemophilia.

Haemophilia (2017), 1--6

Количество FVIII в стране

- в 2018 г было закуплено 36 111 000 МЕ FVIII
- население республики составляло до 9 481,1 тыс. человек
- 3,8 МЕ на душу населения

Recommendation 3

- The minimum consumption of Factor VIII concentrate in any country should be 4 IU per capita of general population.
- A minimum consumption of 3 IU per capita was recommended at the Kreuth III meeting in 2013

Количество FIX в стране

- в 2018 г было закуплено
~5 000 000 МЕ FIX
- 0,5 МЕ на душу населения

Recommendation 4

- The minimum consumption of Factor IX concentrate a country should be 0.5 IU per capita of general population

Лечение гепатита С

- Порядок проведения контролируемого лечения установлен приказом Министерства здравоохранения от 24.01.2018 № 51 «Об утверждении инструкции о порядке назначения лекарственных средств софосбувир, даклатасвир, софосбувир/ледипасвир, рибавирин и оценке эффективности лечения у пациентов с вирусным гепатитом С»

Recommendation 5

- Treatment for hepatitis C with direct-acting antiviral agents should be provided to all people with haemophilia on a high priority basis

Определение генотипа. Пренатальная диагностика

Пренатальная диагностика проводится в РНПЦ «Мать и дитя»

Recommendation 6

- Genotype analysis should be offered to all patients with severe haemophilia

Лечение ингибиторной формы (ИИТ)

- 7 детей (РНПЦДОГИ)

Recommendation 7

- People with inhibitors should have access to immune tolerance

Плановая оперативная помощь для пациентов с ингибиторами

- В настоящее время выполняются отдельные плановые хирургические операции пациентов с ингибиторами

Recommendation 8

- People with inhibitors should have access to elective surgery at a specialist centre with relevant experience.
- It is now accepted that surgery in patients with haemophilia and inhibitors can now be performed safely using bypassing agents

Участие организации пациентов в вопросах выбора антигемофильных препаратов

- В Республике Беларусь организация пациентов не участвует в тендере концентратов факторов свертывания

Recommendation 9

- National or regional tenders for factor concentrates are encouraged and should always include both haemophilia clinicians and national haemophilia patient representatives.

Мониторинг состояния пациента

- Диспансерное наблюдение
- Плановый осмотр и контроль каждые 3 месяца

Recommendation 10

- Outcome data including health related quality of life should be collected with appropriate study design, e.g. annualized bleed rates (ABR), mortality, joint score and time off from education or employment

Применение препаратов нового поколения

- Препараты с удлинённым сроком действия не зарегистрированы в РБ

Recommendation 11

- Treatment with extended half-life factors should be individualized and protection against bleeding should be improved by increasing trough levels.
- Perceived advantages of these products include a reduction in the frequency of venepuncture and the
- attainment of higher trough levels than the current conventional target of 1% (0.01 IU ml⁻¹).

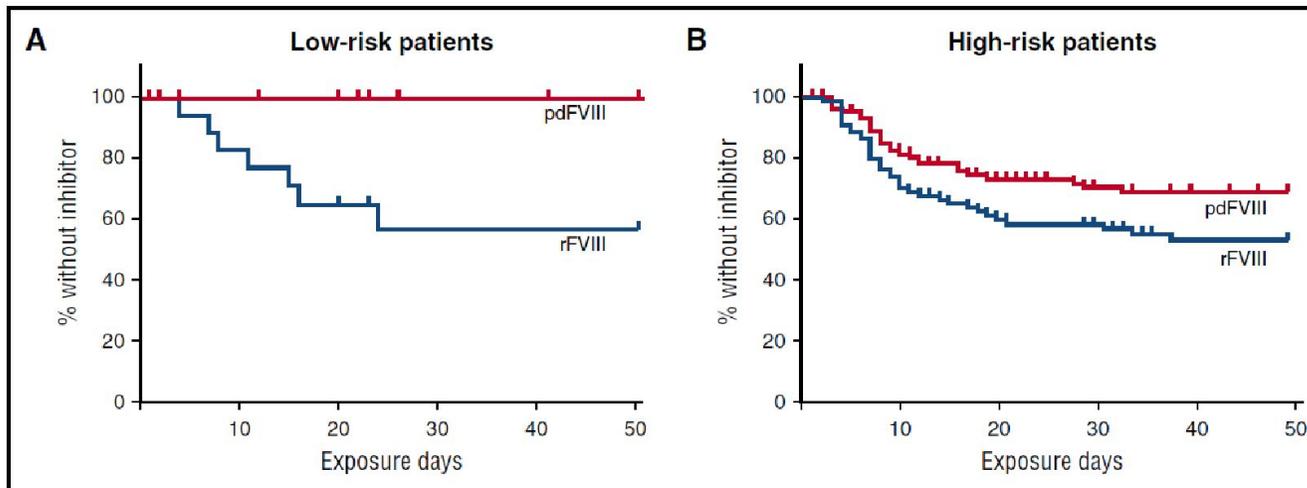
Индивидуальный подход к назначению препаратов факторов свертывания

первое многоцентровое, рандомизированное, контролируемое исследование SIPPET (Survey of Inhibitors in Plasma-Products Exposed Toddlers)

В исследовании приняли участие 42 центра

Кумулятивная частота развития ингибитора составила 26,8% (95% ДИ от 18,4 до 35,2) у пациентов, пролеченных pdFVIII, и 44,5% (95% ДИ, 34,7 до 54,3) у пациентов, получивших rFVIII;

кумулятивная частота ингибиторов высокого титра составил 18,6% (95% ДИ, 11,2 до 26,0) и 28,4% (95% ДИ, 19,6 до 37,2), соответственно



Recommendation 12

- There is increasing evidence that the incidence of inhibitors amongst previously untreated patients (PUPs) varies between products
- The SIPPET study reported a significantly increased risk of inhibitor developments amongst previously untreated patients (PUP) who received recombinant Factor VIII products, when compared to subjects who received plasma-derived products

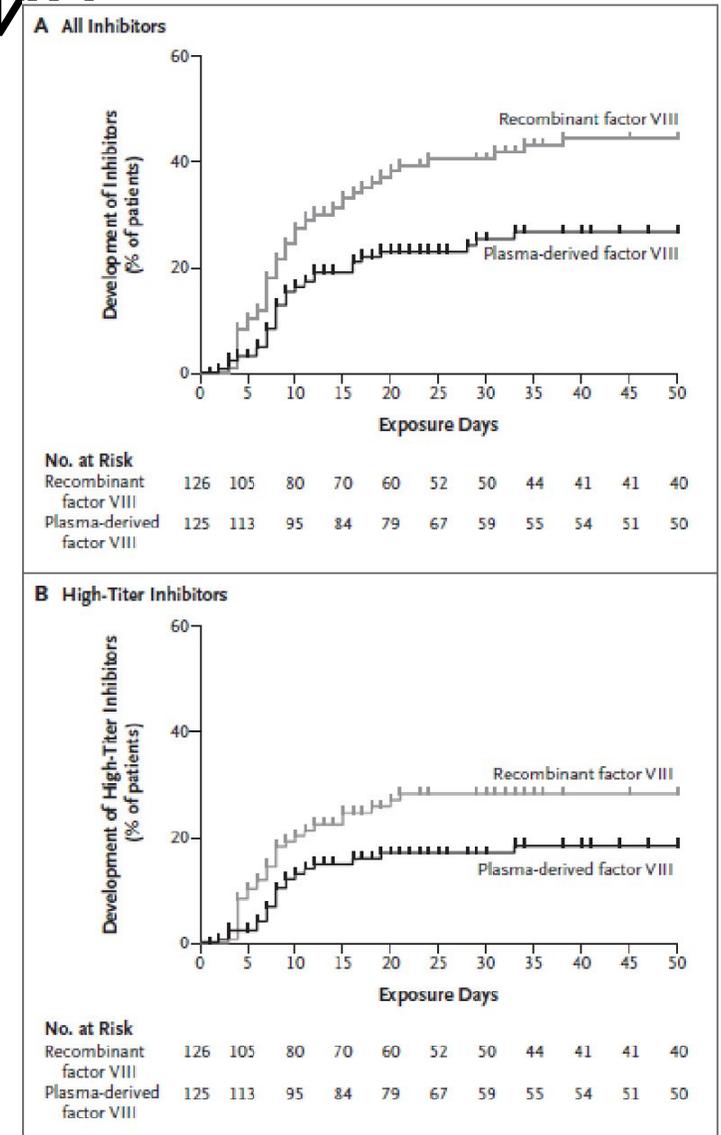
The New England Journal of Medicine
May 26, 2016 Frits R. Rosendaal et al.

**BLOOD, 12 OCTOBER 2017 , VOLUME
130, NUMBER 15**
Frits R. Rosendaal et al.

Индивидуальный подход к назначению препаратов факторов свертывания

- пациентам с высоким генетическим риском развития ингибитора необходимо избегать назначения препаратов rFVIII 1-3 поколений (из клеточных линий грызунов), возможно, кроме rFVIII 4-го поколения (из клеточной линии человека)

The New England Journal of Medicine
May 26, 2016 Frits R. Rosendaal et al.



Выводы

1. В целом рекомендации по оказанию медицинской помощи пациентам с гемофилией в РБ соответствуют рекомендациям европейского консенсуса
2. Планируется расширение профилактического лечения среди взрослых.
3. Необходимо улучшение лечения ингибиторной формы гемофилии.

Спасибо за внимание

