

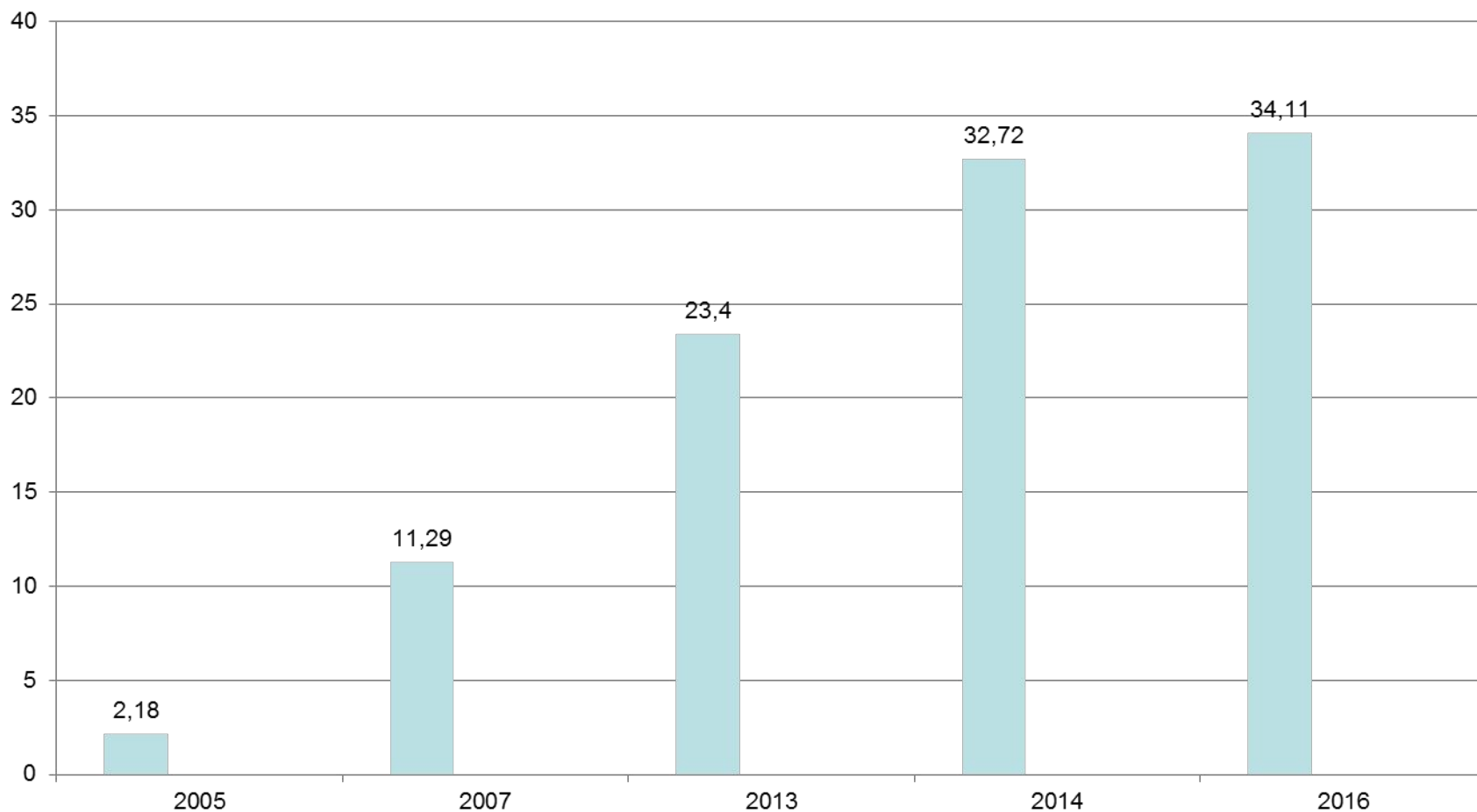
Организация медицинской помощи
взрослым пациентам с
гемофилией в Республике
Беларусь

Республиканский гемофилический центр
Змачинский В.А.

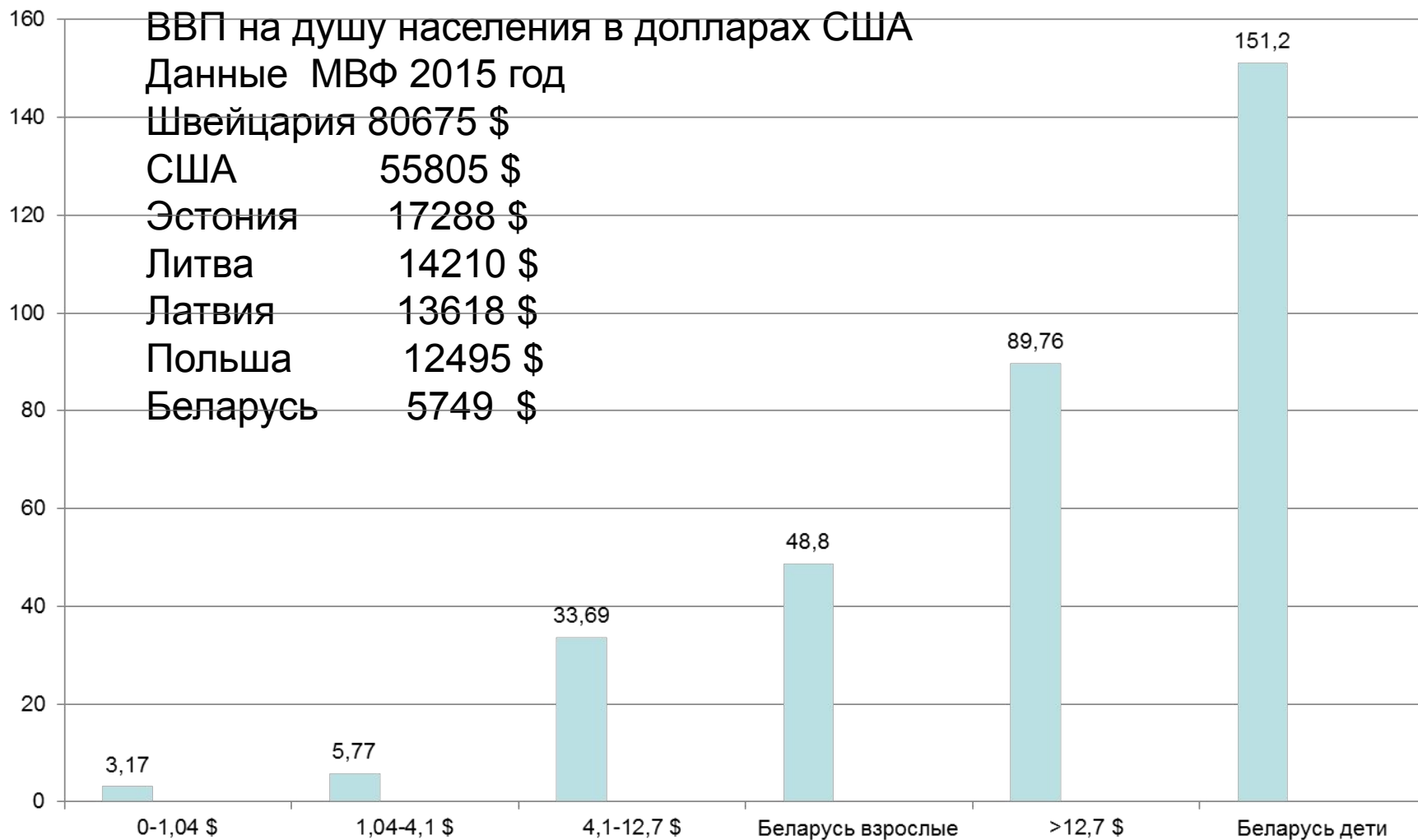
Количество пациентов с гемофилией в РБ (апрель 2016)

- Гемофилия А
 - Взрослые 454 (тяжелая форма 232)
 - Дети 91 (тяжелая форма 58)
- Гемофилия В
 - Взрослые 109 (тяжелая форма 50)
 - Дети 22 (тяжелая форма 14)

Динамика количества закупаемого фактора в Республике Беларусь (млн. МЕ)



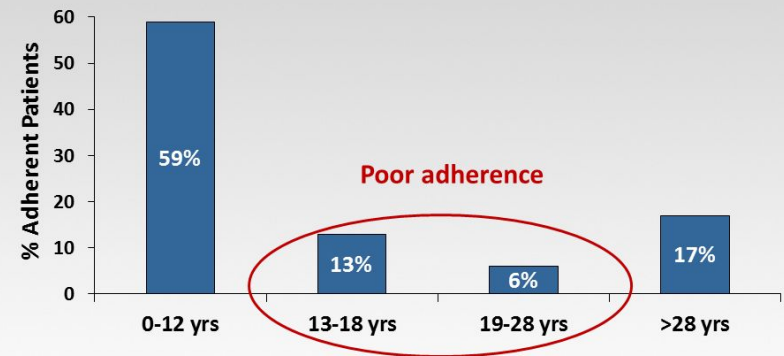
Среднее количество FVIII на 1 пациента в зависимости от ВВП



Домашнее лечение для взрослых

- 250МЕ на 70 кг –7% FVIII
- 500МЕ на 70 кг - 14%FVIII
- 10000МЕ
 - 20 дней по 500 МЕ или
 - 40 дней по 250 МЕ
 - 1500x3=4500МЕ
 - 500x3=1500МЕ
 - 500x6=3000МЕ

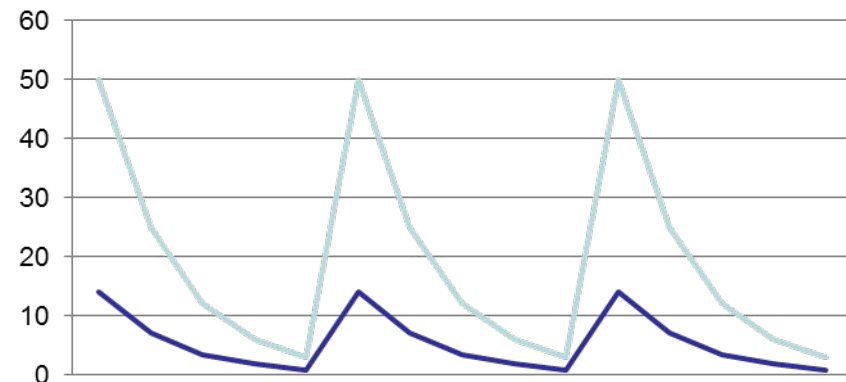
Adherence Decreases With Age
Global Survey of Adherence to Prophylaxis



Adherence = taking $\geq 90\%$ of all prescribed doses

Geraghty S, et al. *Haemophilia*. 2006;12(1):75-81.

Medscape
EDUCATION



Куда обращаться с проблемой

- Где есть препарат
- Где есть гематология
- Области – в областную больницу, все многопрофильные
- Минск – 9 ГКБ, при необходимости фактор будет переведен в любую больницу г.Минска

ЖЕНЩИНЫ - НОСИТЕЛИ ГЕНА ГЕМОФИЛИИ

- носителей можно разделить на две группы - "облигатные" и "возможные".
- К группе "облигатных" относится та женщина, у которой
 - отец болен гемофилией
 - два или более сына больных гемофилией,
 - женщины, у которых сын, а также родственник-мужчина по линии матери, больны гемофилией

ЖЕНЩИНЫ - НОСИТЕЛИ ГЕНА ГЕМОФИЛИИ

- . К группе "возможных" носителей гемофилии относятся женщины, у которых
 - в один и более родственников с гемофилией по линии матери,
 - гемофилией болен только один сын, у других родственников-мужчин такой диагноз отсутствует.

Учреждения медико-генетической службы

- РНПЦ «Мать и Дитя» - медико-генетическое консультирование, ДНК-диагностика, пренатальная диагностика
- Областные медико-генетические центры: консультирование

Проблема обезболивания у пациентов с гемофилией

- Восприятие боли субъективно и определяется психологическим состоянием человека.
- Одна и та же боль различно воспринимается сознанием человека в зависимости от многих факторов.
- Исследования показали, что большинство больных гемофилией имеют сниженный болевой порог

Опыт США

- В 2012 году в США проведено исследование, в которое вошли 764 больных гемофилией.
- 39% испытывала боль плохо поддающуюся терапии.
- Средняя интенсивность
 - острой боли 6 баллов (по 10 бальной шкале)
 - хронической боли 4 балла

Опыт США

- Борьба с болью – препарат FVIII или F IX и комплекс RICE (покой, лед, компрессия, приподнятое положение)
- Обезболивающие препараты
 - 53% пациентов использовали парацетамол
 - 46% применяли опиоиды

Даже непродолжительное время приема опиоидов сопровождается развитием толерантности и необходимостью повышения дозы, зависимость

На начальном этапе опиоиды оказывают обезболивающий эффект, который сменяется формированием отсроченной гиперальгезии

Выбор анальгетиков линии терапии

- 1-я – ненаркотические анальгетики
- 2-я наркотические опиоидные анальгетики

Рекомендации ВФГ 2012г

1-я линия неопиоидный анальгетик

- **Парацетамол** 200 мг, 500 мг
- Время начала действия 15-30 мин
- Максимальная суточная доза 4000 мг
- Противопоказан детям до 6 лет
- Побочное действие гепатотоксичность.
Исследование в Великобритании 2008 году показало, что применение парацетамола у больных гемофилией страдающих гепатитом С может привести к развитию печеночной недостаточности

Рекомендации ВФГ 2012г

- 2-я линия НПВС (ингибиторы ЦОГ-2)
- Действие основано на уменьшении воспалительной реакции
- Имеется эффект «потолка», увеличение дозы выше максимальной не дает увеличения обезболивания, а увеличивает токсичность

Рекомендации ВФГ 2012г

- **Целекоксиб (Целебрекс)** внутрь 100мг, максимальная суточная доза 400 мг
- **Мелоксикам (Мовалис)** внутрь 7,5 мг, 15 мг, максимальная суточная доза 15 мг
- **Нимесулид (Нимесил, Найз)** внутрь по 100 мг , максимальная суточная доза 400 мг Нельзя детям до 12 лет,

Побочные действия ингибиторов ЦОГ-2

- Поражение желудочно-кишечного тракта (язвы, гастриты, кровотечения)
- нефротоксичность
- Повышение риска инфаркта
- Торможение костной репарации (переломы, операции на костях)
- Негативное влияние на суставной хрящ (мелоксикам в меньшей степени)
- Гепатотоксичность (нимесулид)

Неопиоидный анальгетик
(рекомендации «Гематологический научный
центр» Москва

- Нефопам внутрь 30-60 мг 3 раза в день.
Максимальная суточная доза 270 мг.
- Может сочетаться с НПВС.
- Побочное действие
 - тахикардия, нарушение сердечного ритма
 - Головокружение, тревожность
 - тошнота

Рекомендации ВФГ 2012г

- 2-я линия
 - Наркотические опиоидные анальгетики, могут сочетаться с НПВС
 - Блокируют проведение болевого сигнала
 - Не имеют эффекта «потолка», доза может титроваться до получения эффекта или развития побочных проявлений

Опиоидные наркотические анальгетики

- Побочные действия:
 - Угнетение дыхания (нельзя детям до 3 лет, пожилым)
 - Седативный эффект (сонливость)
 - Запор, Тошнота, рвота, сухость во рту
 - Судороги
 - Сужение зрачка
 - Зуд
 - Дисфория (болезненно-пониженное настроение)
 - Галлюцинации (образы возникающие в сознании)
 - Зависимость и толерантность

Рекомендации ВФГ 2012г

Трамадол

- Внутрь, внутривенно 50, 100 мг,
- Максимальная суточная доза 400 мг
- При передозировке угнетение дыхания, судороги, анурия, кома

Рекомендации ВФГ 2012г Гидроморфон (Журниста)

- Прием внутрь 1 раз в сутки.
- в 5-10 раз активнее, чем морфин.
- Максимальная концентрация через 13-16 часов, стабильная в течение 18-24 часов
- Начальная доза 8 мг

Рекомендации ВФГ 2012г

Морфин

- В\венно 10 мг/мл, 4-6 раз в сутки
- Максимальный эффект через 20 мин, продолжительность 5-6 часов

Коанальгетики

- Валериана табл 200 мг 3-4 раза в день
- Трава пустырника – 15г на стакан кипятка, настаивать 1-2 часа 3ст. ложки до 4 раз в день
- Папаверин – снижает спазм мышц, табл. 40 мг 3-4 раза в сутки
- Диазепам – препарат снижающий чувство тревоги, напряжения, страха. Табл. 5 мг 2-3 раза в сутки