Москва, 14 апреля 2016 года

**РЕЗОЛЮЦИЯ**

Круглого стола экспертов

«Достижения и проблемы в лечении гемофилии»

Круглый стол экспертов в области лечения гемофилии был проведен со следующими целями:

1. Оценка состояния лекарственного обеспечения и оказания специализированной медицинской помощи пациентам, страдающим гемофилией, в Российской Федерации.

2. Оценка проведения противовирусной терапии пациентам с гемофилией.

Гемофилия – редкое наследственное заболевание крови, которым страдает 1 человек из 10 000. Гемофилия характеризируется пониженной свертываемостью крови, проявляется в виде спонтанно возникающих кровотечений различных локализаций, в том числе и кровоизлияний в суставы, что приводит к тяжелым поражениям опорно-двигательной системы и инвалидизации пациента.

В России с диагнозом "гемофилия" наблюдается более 8 тысяч человек.

Лечение больных гемофилией в домашних условиях с самостоятельным введением концентратов факторов свертывания крови в кратчайшие сроки от возникновения кровотечения позволило в несколько раз уменьшить количество госпитализаций, дети с гемофилией посещают занятия в общеобразовательных школах, имеют возможность заниматься многими видами спорта наравне со своими здоровыми сверстниками.

Специализированная медицинская помощь больным гемофилией в РФ в последние годы значительно улучшилась благодаря внедрению федеральной программы «7 нозологий» с проведением централизованных закупок препаратов. Ежегодная потребность в концентратах факторов свертывания крови утверждается Минздравом России в соответствии с разработанными клиническими рекомендациями и утвержденными стандартами лечения пациентов с наследственными коагулопатиями. Обеспеченность препаратами – достаточная для проведения полноценной заместительной терапии, в том числе и профилактической, всем пациентам с гемофилией и болезнью Виллебранда. Так, количество концентрата фактора свертывания VIII для лечения пациентов с гемофилией А в 2016 году составило около 6 МЕ на душу населения, что сопоставимо со среднеевропейскими значениями и обеспечивает высокое качество жизни пациентов.

Осуществляемая Минздравом России централизованная закупка с последующим распределением в соответствии с регистром пациентов позволила наиболее эффективно расходовать бюджетные средства и контролировать применение дорогостоящих лекарственных препаратов. Благодаря проводимым централизованным аукционам цены на закупаемые лекарства неуклонно снижались, что позволило расширить объем проводимых закупок.

В связи с этим за последние годы резко снизилось количество жалоб от граждан по вопросам лекарственного обеспечения в рамках программы высокозатратных нозологий, пациенты перестали бояться завтрашнего дня, т.к. приобрели уверенность в бесперебойном обеспечении жизнеспасающими лекарствами.

Особо следует отметить, что благодаря включению в Перечень централизованно закупаемых лекарственных препаратов новых лекарственных средств для лечения гемофилии и болезни Виллебранда, повысилась эффективность проводимой лекарственной терапии.

С 2005 года для лечения пациентов с гемофилией применяются вирус-инактивированные концентраты факторов свертывания крови для проведения заместительной терапии. Целесообразно применение как плазматических, так и рекомбинантных препаратов.

Многочисленные международные исследования показали, что современные концентраты факторов свертывания крови не только высокоэффективны, но и безопасны с точки зрения передачи вирусных гепатитов и ВИЧ-инфекции. В последние несколько лет в РФ не регистрируются случаи заражения больных гемофилией трансмиссивными инфекциями.

К сожалению, результатом использования до 2005 года многочисленных трансфузий компонентов крови с недостаточной вирусной инактивацией явилось инфицирование пациентов с наследственными коагулопатиями вирусными гепатитами В и С. В настоящее время 94% пациентов с гемофилией старше 18 лет страдают хроническим гепатитом С (ХГС).

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.

На сегодняшний день в нашей стране остается проблемной терапия пациентов с ХГС, обусловленного именно 2 и 3 генотипами вируса, именно на поздних стадиях течения заболевания с продвинутым фиброзом/циррозом печени и после неэффективного предыдущего лечения. Зарегистрированные в РФ комбинации (софосбувир + даклатасвир, софосбувир + рибавирин) позволяют успешно лечить данную категорию пациентов.

Однако в РФ у пациентов с ХГС наиболее распространен генотип 1 вируса гепатита, который характеризуется высокой устойчивостью к проводимой стандартной противовирусной терапии: только 38-41% пациентов с генотипом 1 вируса гепатита С, получивших стандартное лечение пегилированным интерфероном альфа и рибавирином, достигают устойчивого вирусологического ответа и избавляются от вируса.

В европейских странах больные гемофилией независимо от тяжести протекания ХГС проходят противовирусную терапию самыми современными препаратами, которые полностью оплачиваются за счет государственных средств или через национальные системы медицинского страхования. Основными характеристиками данных схем лечения ХГС, отличающих их от интерферон-содержащих схем терапии, являются отсутствие инъекционных форм интерферонов, благоприятный профиль переносимости и безопасности, высокая эффективность (до 100%) и комплаентность.

В настоящее время в РФ для лечения больных с ХГС 1 генотипа зарегистрированы новые схемы терапии препаратами прямого противовирусного действия: паритапревир/омбитасвир/дасабувир+рибавирин, даклатасвир/асунапревир, софосбувир+симепревир. Тем не менее, среди зарегистрированных в РФ комбинаций для лечения ХГС генотипа 1 в Европе одобрены и входят в международные рекомендации только схемы: паритапревир/омбитасвир/дасабувир+рибавирин и софосбувир+симепревир.

Пациенты с наследственными коагулопатиями и гепатитом С нуждаются в наиболее проверенных схемах лечения гепатита С, с минимальным риском межлекарственных взаимодействий, без случаев летальной гепатотоксичности, обусловленной применением противовирусной схемы. В США и Европе раньше всего появилась, дольше всего применяется и наиболее изучена в реальной практике двухкомпонентная схема софосбувира с симепревиром. Учитывая специфику основного заболевания, считаем целесообразным использовать безинтерфероновые схемы лечения ХГС генотипа 1 у пациентов с гемофилией.

Для других генотипов (например, 2 и 3 генотипов вируса) возможно использование только так называемых пангенотипных препаратов, к которым относятся софосбувир и даклатасвир. Комбинация этих двух препаратов продемонстрировала очень высокую эффективность у пациентов с различными генотипами и уже накоплен некоторый опыт использования данной комбинации в реальной клинической практике. Следует отметить, что даклатасвир и софосбувир имеют хороший профиль лекарственных взаимодействий, что также немаловажно для пациентов, постоянно принимающих препараты для лечения других хронических заболеваний.

Согласно международным рекомендациям (EASL) по лечению пациентов с ХГС чрезвычайно важно проведение противовирусной терапии ХГС у всех пациентов с гемофилией вне зависимости от стадии заболевания (выраженность фиброза), длительности инфицирования, активности гепатита (уровень АлАТ и AсАT), уровня виремии и генотипа вируса. Чем раньше будет проведена терапия и достигнута элиминация вируса из организма, тем быстрее произойдет полное структурное и функциональное восстановление печени.

В связи с вышеизложенным участники Круглого стола экспертов обращают внимание Правительства РФ, Министерства здравоохранения РФ и органов здравоохранения субъектов РФ на необходимость осуществления следующих мер:

1. Сохранить систему централизованного обеспечения пациентов с наследственными коагулопатиями концентратами факторов свертывания крови, доказавшую свою эффективность и рациональность при использовании бюджетных средств.

2. Федеральным и региональным органам здравоохранения уделить особое внимание лечению посттрансфузионных гепатитов с использованием современных противовирусных лекарственных средств. Учитывая специфику основного заболевания, считать целесообразным использование безинтерфероновых схем лечения ХГС у больных гемофилией и другими наследственными коагулопатиями.

3. Разработать финансовое обеспечение диагностики и противовирусной терапии хронического гепатита С у больных гемофилией и другими наследственными коаугопатиями.

4. Инициировать разработку профессиональным сообществом федеральных клинических рекомендаций (протокола лечения) оказания медицинской помощи больным гемофилией и другими наследственными коагулопатиями с хроническим гепатитом Си стандарта специализированной медицинской помощи больным гемофилией и другими наследственными коагулопатиями с хроническим гепатитом С.

И.В. Шестакова - д.м.н., профессор кафедры инфекционных болезней и эпидемиологии ГБОУ ВПО "Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова" Минздрава России, главный внештатный специалист по инфекционным болезням Министерства здравоохранения Российской Федерации

Н.И. Зозуля - д.м.н., руководитель научно-консультативного отдела коагулопатий ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России

Ю.А. Жулёв - президент Всероссийского общества гемофилии

С.В. Борисов – председатель Правления Межрегиональной общественной организации «Вместе против гепатита»