

«Проблем с препаратами нет. Есть проблема с пациентами»

На учете в СПб ГБУЗ «Городской центр по лечению больных гемофилией» (ГЦЛГ), действующем при поликлинике № 37, состоят более 400 жителей Петербурга, страдающих несвертываемостью крови. Единственным путем предотвратить последствия этого генетического заболевания является заместительная терапия — постоянные профилактические инъекции препаратов, восполняющих дефицит факторов свертывания крови. И лекарств, и специалистов в этой области в Петербурге достаточно, говорит заведующая ГЦЛГ Татьяна Андреева. Врачей беспокоит низкая комплаентность пациентов, не желающих проходить обследование или забирать препараты, способные предотвратить случающиеся при гемофилии кровоизлияния и кровотечения.

БЕСЕДОВАЛА ЕЛЕНА ИСАЕВА
ФОТО ЕВГЕНИЯ ПАВЛЕНКО

— Какова статистика по заболеваемости гемофилией в Петербурге?

— На 1 января 2019 года в Городском центре по лечению гемофилии на учете стояло 342 пациента с гемофилией А и 87 — с гемофилией В. Клинически они протекают одинаково, но требуют терапии разными препаратами.

Гемофилия — это генетическое заболевание, связанное с дефицитом одного из факторов свертывания крови (при гемофилии А — фактора VIII, при гемофилии В — фактора IX). Болеют им исключительно мужчины, а передается нарушение через женщин, которые в основном клинически здоровы. У женщин за выработку факторов свертывания крови отвечают две X-хромосомы, и если в одной из них имеется поломка, то вторая берет на себя всю ответственность за выработку фактора. Мужчины имеют одну X-хромосому, и в случае нарушения ее функции дефицит фактора восполнить неоткуда. Женская гемофилия встречается крайне редко: в мире таких случаев не более 20. При классической женской гемофилии должны быть поражены обе хромосомы. Но бывают нетипичные пациенты. Например, у нас на учете стоит девочка, папа которой страдает тяжелой формой гемофилии, мама здорова. У девочки поражена только одна хромосома, но фактор VIII очень низкий, поэтому заболевание у нее проявляется как у мужчин, страдающих гемофилией, и она состоит на учете с тем же диагнозом.

Новые пациенты регистрируются каждый год, но цифры из года в год разные. Кроме того, в Петербург переезжают пациенты из других городов, становятся на учет в Центре и обеспечиваются препаратами по программе ВЗН «12 нозологий».

— Каков возрастной состав больных?

— Детей — около 100 человек, остальные — взрослые. Младенцам, у которых имеется семейная история заболевания, диагноз может быть установлен при рождении — в роддоме. Людям без родословной гемофилии диагноз устанавливают после возникновения первого массивного кровотечения, при тяжелой форме — обычно на первом году жизни. Но если это легкая форма, она может проявиться и в 18, и в 20 лет, например, после удаления зуба. Одному из наших пациентов диагноз «гемофилия» был установлен в 67 лет. Продолжительность жизни людей с гемофилией такая же, как в среднем в популяции. Мы проводим анализ летальности пациентов с момента организации ГЦЛГ в 1979 году по настоящее время — и сейчас



наши пациенты не умирают от осложнений гемофилии, таких как желудочно-кишечное кровотечение или кровоизлияние в сустав, а гибнут от тех же патологий, что не страдающие ею люди: онкологических заболеваний, цирроза печени и других.

— Это связано с развитием терапии? Какова история гемофилии в нашей стране?

— Самый известный больной гемофилией в России — цесаревич Алексей. Конечно, в годы его жизни никакой заместительной терапии не было. Позже стали проводить переливание крови. Потом открыли резус-фактор и группы крови, в свя-

зи с чем терапия стала более безопасной. В 1960-е годы начали применять криопреципитат и свежемороженную плазму. Но тогда они не были вирусинактивированными, и ряд пациентов заразились гепатитом С. В конце 1990-х — начале 2000-х в стране стали появляться импортные концентраты факторов свертывания крови — вирусинактивированные препараты, которые ограниченными партиями закупались регионом. С 2005 года по программе дополнительного лекарственного обеспечения концентратами стали обеспечивать всех пациентов, кто имел инвалидность. В 2008-м гемофилия была включена в программу семи высокотратных нозологий (с 2019 года