

в нее входят 12 заболеваний). По этой программе все пациенты, есть у них инвалидность или нет, обеспечиваются препаратами бесплатно. Лекарства эффективны, безопасны и поступают в адекватном потребностям пациентов Санкт-Петербурга объеме.

#### — Каков уровень заражения гепатитом С среди людей, страдающих гемофилией?

— У пациентов, рожденных после 2000 года, мы не регистрируем нового заражения гепатитом. Вирус имеет способность элиминироваться самостоятельно — в 15–20% случаев, но среди больных гемофилией этот показатель выше. Совместно с СПб ГБУЗ «Центр СПИД и инфекционных заболеваний» мы обследовали около 100 пациентов, имевших антитела к вирусу гепатита С, — подтвержденный гепатит у 50%. Но их надо обследовать дальше: определить генотип вируса, тяжесть заболевания, наличие фиброза или цирроза печени, чтобы назначить адекватную терапию.

Мы бы хотели обследовать всех пациентов. Врачи Центра на приеме обсуждают с ними эту проблему, на «Школах гемофилии» и в летних лагерях для пациентов мы неоднократно возвращались к этой теме и информировали о возможности комплексного, углубленного обследования в Центре СПИД. Но не у всех пациентов есть желание пройти обследование, так как у них нет жалоб на плохое самочувствие.

#### — В чем состоит терапия при гемофилии и как это отражается на качестве жизни пациентов?

— Это заместительная терапия: фактора нет, значит, его надо восполнять. Схема зависит от тяжести заболевания. Все институты — и отечественные, и международные — говорят о необходимости профилактического лечения, позволяющего не допустить кровотечений. Адекватная профилактика при гемофилии А — введение концентрата дефицитного фактора три раза в неделю. Два раза в неделю — при гемофилии В. Это самостоятельные внутривенные инъекции. 180 внутривенных инъекций в год. Но значительно больше инъекций — на фоне травм и посттравматических кровотечений.

Такая терапия, конечно, очень обременительна для пациента. Он приходит к нам за рецептом и по нему получает препарат в аптеке. Для того чтобы развести и ввести препарат, требуется время. Кроме того, нужен венозный доступ. У маленьких детей он еще не сформирован, да и у ряда взрослых вены трудно найти. Если делается много инъекций, появляются рубцы и, естественно, венозный доступ также ухудшается. Самостоятельному введению препаратов учат в рамках «Школ гемофилии», но ряд пациентов или их родители не владеют этой манипуляцией. Для введения препаратов они вызывают скорую помощь, в которой вводят препарат маленьким детям тоже умеют не все специалисты. Более того, раньше врачи скорой помощи не имели права использовать препараты, находящиеся на хранении у пациента. Но мы работали с комитетом по здравоохранению Санкт-Петербурга, и уже около трех лет эта проблема решена.

#### — В каких документах закреплено право врача использовать препараты пациента?

— Это решение подтверждено и разъяснено письмом заместителя министра здравоохранения РФ Татьяны Яковлевой 14-3/10/2–3220 от 18 мая 2018 года.

#### — В Петербурге хватает лекарств для всех стоящих на учете и вновь выявленных пациентов?

— Да, с 2008 года проблем с препаратами нет. Есть проблема с пациентами, которые не приходят, не забирают лекарства для профилактической терапии — комплаентность пациентов низ-

кая. Они считают, в случае чего доктор поможет. Но у нас нет этих препаратов. А с нового года все лекарственные средства будут чипироваться (обязательная маркировка медикаментов для всех участников оборота лекарственных средств вводится с 1 января 2020 года.— Ред.), и в случае чего даже пациенты друг другу не помогут. Но часть из них совершенно это игнорируют.

#### — К чему может привести такая безответственность?

— Если возникнет тяжелая ситуация, травма, человеку нечем будет оказывать помощь. В стационарах препаратов тоже нет. В рамках федеральной программы они закупаются на год вперед по составленному нами персонифицированному регистру и выдаются на руки пациентам по рецептам ежемесячно. Люди с тяжелой формой гемофилии должны раз в месяц приходить и получать рецепт, пациенты с легкими формами могут получать препарат реже. В 2019-м было закуплено 40 млн международных единиц (МЕ) препаратов для пациентов с гемофилией А, около 10 млн — для гемофилии В. В список включены и препараты с шунтирующим механизмом действия для остановки и профилактики кровотечений у пациентов с ингибиторами. Обеспечение людей с ингибиторной формой гемофилии препаратами для индукции иммунной толерантности также регламентировано федеральной программой.

На сегодняшний день у нас достаточное количество препаратов для проведения всех видов терапии, и это дает возможность избежать ранней инвалидизации пациентов и улучшить качество их жизни. Обеспеченность концентратами фактора свертываемости крови VIII в Санкт-Петербурге высокая — около 8 МЕ на душу населения (по классификации Всемирной федерации гемофилии, 1 МЕ достаточно только для выживания, начиная с 6 МЕ возможна социализация пациентов в обществе.— Ред.). Однако остается проблема с обеспечением антигемофильными препаратами стационаров: они не могут заранее их закупать, так как нет такого понятия, как плановый поток пациентов с гемофилией.

#### — Вы видите пути решения этой проблемы?

— Она — в нестыковке бюджетов. Пациенты получают препараты по программе ВЗН «12 нозологий» за счет федеральных средств. Стационары действуют в рамках системы обязательного медицинского страхования. Ставился вопрос о том, чтобы разрешить стационарам использовать препараты пациента, но законодательно это провести сложно.

#### — Есть альтернатива внутривенным инъекциям?

— Разработано несколько препаратов для подкожного введения, они имеют разный механизм действия. В частности, швейцарский миметик, применяющийся только у пациентов с гемофилией А без ингибитора и с ингибиторной формой, в системе свертывания крови имитирует действие фактора VIII. В России он зарегистрирован и применяется в рамках международного клинического исследования, но в список ЖНВЛП не входит, поэтому может закупаться только из средств регионального бюджета. Московский департамент здравоохранения, например, приобрел его для шести пациентов, а наш Центр подал заявку в комитет по здравоохранению Санкт-Петербурга для трех совсем маленьких пациентов, которые дали нежелательные реакции на применяемую ранее терапию — для них препарат будет закуплен по тендеру.

#### — Ассортимента препаратов на российском рынке достаточно?

— Целая палитра. Плазматические препараты в основном зарубежные. Рекомбинантные —

и отечественные, и иностранные. Для фактора IX тоже есть российские и импортные лекарства. Торговых наименований много — бывает даже, пациенты несколько раз в год их меняют, но с точки зрения терапии такое нежелательно.

#### — Врачебное сообщество может это регулировать?

— Нет, препараты закупаются по международным непатентованным наименованиям (действующему веществу.— Ред.) в зависимости от цены. Мы можем только регистрировать в Роспотребнадзоре нежелательные явления и перевести пациента на необходимый ему препарат, закупаемый «по жизненным показаниям» уже по региональной программе.

#### — Насколько остро в городе стоит вопрос кадрового дефицита в гематологии?

— В Петербурге такой проблемы нет. Врачи есть, и они — настоящие профессионалы. В нашем Центре — педиатр и два врача взрослой сети, два врача в лаборатории, стоматолог, ортопед. Нигде в гемофильных центрах нет такого кадрового состава. Детям, страдающим гемофилией, специализированная медицинская помощь оказывается в детской городской больнице № 1, а взрослым пациентам — в федеральном учреждении, Российском НИИ гематологии и трансфузиологии.

#### — Могут ли пациенты из других регионов получать препараты в Петербурге?

— Да, если встанут на учет, пройдя все необходимые процедуры. Для этого у них должна быть регистрация в городе, хотя бы временная, в течение полугода. Без регистрации мы не сможем ввести их в федеральный регистр, выписывать рецепты и предоставлять препараты.

#### — Какова в Петербурге ситуация по сравнению с другими регионами?

— Петербург положительно отличается, потому что еще 40 лет назад здесь был создан наш Центр. И ГЦЛГ работает не только с гемофилией, но со всеми нарушениями в системе гемостаза. Обращаются женщины, идущие на роды или на проведение ЭКО, у которых перед этими процедурами были выявлены такие нарушения. Часто из поликлиник, которые проводят скрининг системы гемостаза перед операциями, к нам присылают деток для верификации диагноза и рекомендаций по профилактической трансфузионной терапии. Много пациентов присылает Консультативно-диагностический центр для детей на улице Олеко Дундича. Мы также амбулаторно обследуем призывников.

#### — Может ли образ жизни или другие факторы поведения человека повлиять на это генетическое заболевание?

— Мнений по этому поводу множество. С точки зрения доказательной медицины — сложно сказать.

#### — Какие страны дальше всех продвинулись в изучении и лечении гемофилии?

— Великобритания, Германия.

#### — Как происходит обмен опытом с иностранными специалистами, достаточно ли у российских врачей для этого возможностей и навыков?

— Да. ГЦЛГ вписан в мировое научное сообщество. Всемирная федерация гемофилии с 2010 года одобрила его в качестве обучающего центра для подготовки профессионалов на русском языке. В рамках федерации также проходят тренинг-программы и мы консультируем коллег из Киргизии, Казахстана, Азербайджана, Молдовы и Украины. Кроме того, центр ведет клинические исследования на высоком уровне, и нередко наши сотрудники выступают первыми или вторыми авторами публикаций.