EHC
европейский консорциум гемофилии

БЮЛЛЕТЕНЬ ЕКГ

ДЕКАБРЬ 2016

www.ehc.eu

Бюллетень ЕКГ Декабрь – 2016

Содержание

Обращение президента и исполнительного директора 2
Новости ЕКГ 6
Комплексное лечение при гемофилии. Гепатология 6
Ежегодная конференция ЕКГ 10
Семинар ЕКГ по тендерам и закупкам 13
Семинар ЕКГ по новым технологиям в лечении гемофилии 16
Саммит ЕКГ по ингибиторам 20
Подведение итогов — круглые столы ЕКГ 2016 года 22
Представляем вновь избранных членов руководящего комитета ЕКГ 24
Представляем российских переводчиков ЕКГ: Ольга Минюк и Юлия Кривкина 26
Новости ЕКГ 30
Профиль НЧО: Македония 30
Новости из Албании: улучшение лечения благодаря международному сотрудничеству 33
«Родственные по крови»: окончание путешествия, которое дает начало новому приключению 35
Международный баскетбольный лагерь для людей с гемофилией в 2016 году 38
Немецкая НЧО избрала нового президента: представляем Стефани Эстрейчер (Stefanie Oestreicher) 42
Изменения в Шведской национальной членской организации ЕКГ 43
Актуальные статьи 47
Знакомство с учеными: Карен Ванхурелбеке (Karen Vanhoorelbeke) 47
Результаты соцопроса пациентов с гемофилией и их родителей в Германии, Австрии и Швейцарии относительно ожиданий и потребностей в новых препаратах с пролонгированным периодом действия 50
Новости наших корпоративных партнеров 55
Календарь мероприятий 71
Объявления 72
Приглашение к участию: оценка хронического болевого синдрома и соблюдение режима лечения у пациентов с гемофилией в Европе 72
Новая книга: Сексуальность и коагулопатии 74

ЕКГ выражает благодарность своим корпоративным спонсорам в 2016 году:

- Платиновые спонсоры: Abbvie, Baxalta (теперь в составе Shire), Bayer, CSL Behring, Novo Nordisk, Pfizer, Roche и Sobi
- Золотые спонсоры: Biomarin и Grifols
- Серебряные спонсоры: Alnylam, Biotest и Kedrion

Отказ от ответственности. Мнения, высказанные в настоящем бюллетене, не всегда отражают точку зрения ЕКГ. Заинтересованным обществам гемофилии разрешается переводить и/или копировать любое содержание данного бюллетеня при условии ссылки на ЕКГ. Цитирование и активные ссылки на другие веб-сайты, упоминание других организаций, продуктов, услуг или публикаций не является свидетельством рекомендации или одобрения ЕКГ к их использованию. ЕКГ не отвечает и не несет ответственности за содержание любых веб-сайтов, на которые приведены ссылки.

Редактор: Аманда Бок (Amanda Bok).
Редколлегия: Йо Эренс (Jo Eerens), Радослав Качмарек (Radoslaw Kaczmarek), Брайан О'Махони (Brian O'Mahony), Оливия Ромеро-Люкс (Olivia Romero-Lux), Лаура Савини (Laura Savini).
Контакты офиса ЕКГ по реестру AISBL: rue de l'Industrie 10, 1000 Брюссель, Бельгия
Тел. +32-2-893-24-70 - Email office@ehc.eu - № 887.106.966

Обращение президента и исполнительного директора

Итоговое годовое обращение

Мы гордимся тем, что 2016 год мы заканчиваем вместе со всеми вами. Этот год был амбициозным, продуктивным и полезным. Мы тесно сотрудничали с прекрасной, постоянно увеличивающейся командой волонтеров и штатных сотрудников, а также имели удовольствие начать новое сотрудничество как внутри, так и за пределами нашего развивающегося сообщества, включая новых партнеров из организаций, занимающихся другими заболеваниями, представителей промышленности и органов, определяющих политику в сфере здравоохранения.

Брайан О'Махони (Brian O'Mahony) — президент ЕКГ. Аманда Бок (Amanda Bok) — исполнительный директор ЕКГ.

Новые сети

Поскольку 2016 год идет к концу и уже близок следующий, 2017 год, мы особенно рады объявить об амбициозном, многостороннем проекте, который был запущен этой осенью, когда наша Генеральная Ассамблея единогласно одобрила программу PARTNERS (ПАРТНЕРЫ). Данная аббревиатура расшифровывается как «Procurement of Affordable Replacement Therapies – Network of European Relevant Stakeholders» (Закупка доступных препаратов для заместительной терапии – сеть европейских заинтересованных сторон). Следует отметить, что эта многолетняя программа разработана для того, чтобы помочь людям с гемофилией, а также правительствам их стран значительно улучшить доступ к концентратам факторов на основе устойчивого и поэтапного подхода. Работая в тесном контакте с ключевыми промышленными партнерами, национальными органами власти, клиницистами и представителями пациентов, мы надеемся помочь создать эффективную систему многолетних закупок по ценам, доступным для национальных бюджетов, в 14 европейских странах, где сейчас потребляется менее 4 международных единиц фактора VIII (FVIII) на душу населения, и в которых не каждый ребенок имеет доступ к профилактической терапии. Наша работа начнется в феврале 2017 г., когда в Париже пройдет встреча наших представителей с лидерами пациентских организаций и ключевыми клиницистами из 14 стран.

Мы также рады сообщить, что в этом месяце государства-члены ЕС официально утвердили EuroBloodNet — общеевропейскую референтную сеть (European Reference Network, ERN) для редких гематологических заболеваний. Редкие нарушения свертывания крови и гемофилия будут составлять только небольшую часть той сферы, которую будет охватывать EuroBloodNet (и время покажет, насколько хорошо эта сеть сможет поддержать наше небольшое сообщество). Но сейчас мы поднимаем бокалы за создание сети EuroBloodNet, которое стало возможным благодаря участию многих заинтересованных сторон, и с

нетерпением ожидаем ее дальнейшего развития, а также надеемся на то, что и в ее будущей работе роль пациентов будет так же высока, как и на момент создания.

Партнерские отношения

ЕКГ считает честью представить одно новое и одно обновленное официальное партнерское сотрудничество. Этой осенью мы подписали Меморандум о взаимопонимании с Программой развития Организации объединённых наций (ПРООН) в Украине, совместно с которой мы объединим свои усилия для совершенствования практики закупок концентратов факторов свертывания крови в Украине. Мы также подписали обновленный Меморандум о взаимопонимании со Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ), и этот документ доступен на сайте нашей организации.

Основные достижения за осень этого года

Команда велосипедистов голландской НЧО «Bloodrelatives» проехала весь путь от Утрехта до Ставангера.

В дополнение к вышесказанному, в сентябре мы провели наш первый семинар из новой серии «Тендеры и закупки» в Баку (Азербайджан) (см. стр. 13) с очень активной группой русскоязычных национальных членских организаций (НЧО). Наша Конференция ЕКГ в г. Ставангер (см. стр. 10) была успешно организована норвежским обществом гемофилии и прошла в очень теплой атмосфере. Мы благодарим норвежскую НЧО и рады сообщить, что мы получили отличные отзывы участников относительно содержания программ и интерактивности. Также для нас стала большой честью возможность поприветствовать голландских велосипедистов из организации «*Bloodrelatives*» («Родственники по крови») (см. стр. 35). Во время велопробега из Утрехта для привлечения внимания к проблеме гемофилии они коллективно проехали более 10 000 км — по 1000 км каждый участник! Все это вдохновляет нас не останавливаться на достигнутом. В декабре мы организовали первый в Европе Саммит по ингибиторам для людей с ингибиторной формой гемофилии и членов их семей (см. стр. 20). и были глубоко тронуты историями их жизни. Также мы решили максимально увеличить свою активность по всем видам деятельности, которые наша организация может проводить для них, посредством Европейской сети ингибиторов в 2017 году. В рамках этой программы мы также тесно сотрудничали с ключевыми европейскими работниками здравоохранения относительно «Европейских принципов лечения ингибиторов» и рады сообщить, что этот документ скоро будет завершен. Мы рассчитываем, что он будет опубликован в начале 2017 года. И наконец, конец года мы встретили проведением семинара по новым технологиям в лечении гемофилии (см. стр. 16) и последнего в этом году круглого стола, направленном на оценку показателей результатов лечения (см. стр. 22). Эти мероприятия состоялись в ноябре и затронули вопросы работы над будущими лекарственными препаратами и средствами принятия решений, которые будут использоваться в ближайшем будущем.

Выборы

В октябре Генеральная Ассамблея избрала членов нашего Руководящего комитета (РК) из представителей общественности на новый трехлетний срок. Мы рады тому, что Радослав Качмарек (Radoslaw Kacmarek) (НЧО Польши) и Оливия Ромеро-Люкс (Olivia Romero-Lux) (НЧО Франции) были переизбраны на второй срок, и мы приветствуем Мигеля Крато (Miguel Crato) (НЧО Португалии) и Найю Скоу-Расмуссен (Naja Skouw-Rasmussen) (НЧО Дании) как новых, впервые избранных членов РК. Мы также рады сообщить, что Джузеппе Мацца (Giuseppe Mazza) (НЧО Италии) был принят путем кооптации в состав нового РК на первом совещании в декабре. В заключение, мы хотим выразить особую благодарность выбывающим членам РК Трэйси Маршалл-Доулинг (Traci Marshall-Dowling) (НЧО Ирландии) и Майклу ван дер Линде (Michael van der Linde) (НЧО Голландии) которые внесли большой вклад в работу ЕКГ, и мы благодарим их за то, что они остаются участниками нашего молодежного комитета.

Ежегодная Генеральная Ассамблея ЕКГ избрала новых членов правления в 2016 году.

Сотрудники и изменения в центральном офисе

Мы рады объявить, что в январе к нам присоединяется Рая Михайлова (Raia Mihaylova), которая будет работать на должности специалиста по коммуникациям, работающего в офисе в Брюсселе. Мы благодарим Лауру Савини (Laura Savini), которая провела отличную работу, ранее совмещая две должности — специалиста по коммуникациям и общественной политике — с момента начала ее работы в ЕКГ в 2014 году. Лаура будет продолжать свою деятельность в ЕКГ в качестве штатного специалиста по общественной политике. В середине января ЕКГ также сменит свое месторасположение и переедет в большой офис в том же здании, для лучше размещения нашего растущего штатного персонала, а также приема волонтеров и посетителей — приходите к нам в гости, мы всегда рады видеть Вас!

Рая Михайлова присоединится к команде ЕКГ в 2017 году в качестве сотрудника по коммуникациям

Заглядывая в 2017 год

И последнее (но не менее важное): мы прощаемся с 2016 годом, имея заделы на будущее в двух направлениях. Во-первых, мы поддержали усилия группы женщин в Европе, очень преданных своему делу, и теперь имеем в своем составе официальную женскую группу

ЕКГ, о работе которой мы подробнее расскажем в следующем выпуске бюллетеня. Во-вторых, мы начали проведение общеевропейского опроса по гемофилии и гепатиту С, который, как мы надеемся, поможет нам улучшить работу по адвокации данной проблемы в 2017 году. В заключение, мы уже определили даты основных событий нашего общества на 2017 год, которые Вы можете найти в своей электронной почте, на нашем сайте и на последней странице данного бюллетеня. Мы рады будем видеть всех вас в 2017 году, и мы искренне желаем Вам:

Счастливых праздников!

Спасибо за то, что помогали сделать 2016 год успешным!
Надеемся на продолжение работы с Вами в 2017 году!

Новости ЕКГ

Комплексное лечение при гемофилии. Гепатология.

Интервью с профессором Джеффри Душейко (Geoffrey Dusheiko) записала Лаура Савини (Laura Savini)***

«Искоренение гепатита С (ВГС) реально достижимо для людей с нарушениями свертывания в Европе в течение ближайшего будущего». Этот тезис Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) непрерывно повторял[1] в течение всего 2016 года.

Действительно, открытие эффективных, легко переносимых и действующих на все генотипы вируса препаратов (имеются в виду противовирусные препараты прямого действия, ППДП) предоставляет врачам и органам, формирующим политику в сфере здравоохранения в Европе, возможность осуществить искоренение ВГС в сообществе с нарушениями свертывания крови. Это должно быть сделано, чтобы исправить последствия трагедий с инфицированием пациентов, которые происходили с 1970-х до начала 1990-х годов.

Профессор Душейко во время доклада на предыдущей Конференции ЕКГ

В заключительном выпуске Бюллетеня в этом году, мы взяли интервью у профессора Джефри Душейко (Geoffrey Dusheiko), почетным профессором медицины в Королевском бесплатном госпитале и школе медицины университетского колледжа (Лондон). Исследовательские интересы профессора Душейко охватывают вопросы оказания помощи и лечения при гепатите В и С и карциноме малых клеток печени. Также круг его интересов охватывает вирусные гепатиты, в частности, генотипирование вирусов, прикладную молекулярную вирусологию, естественную историю хронических вирусных гепатитов а антивирусные препараты. В течение многих лет профессор Душейко поддерживает сообщество гемофилии благодаря своему опыту в вопросах функционирования печени и ее заболеваний. Мы с удовольствием представляем точку зрения профессора Душейко на то, почему гепатология является важной частью комплексного лечения людей с гемофилией и другими нарушениями свертывания.

О гепатологии

Гепатология – это медицинская дисциплина, изучающая печень. Она составляет часть более общей дисциплины – гастроэнтерологии, которая изучает желудочно-кишечный

[1]В 2016 г. ЕКГ провел несколько мероприятий с целью подчеркнуть важность доступа к лечению ВГС для людей с нарушениями свертывания крови. В апреле ЕКГ провел мероприятие, приуроченное к Всемирному дню гемофилии. В июне ЕКГ организовал Круглый стол заинтересованных сторон в Европейском парламенте. Во время своей Ежегодной конференции ЕКГ провел симпозиум по данному вопросу. Наконец, в декабре ЕКГ начал проведение Ежегодного опроса по доступу в лечению ВГС у людей с гемофилией в Европе.

тракт. Также гепатология охватывает исследования болезней печени и жёлчных путей. Она является одновременно медицинской и хирургической дисциплиной.

О гепатологии и гемофилии

С 1970 до середины 1990 гг. популяция пациентов с гемофилией во всем мире была практически полностью инфицирована вирусным гепатитом С (ВГС). Многие выжившие пациенты до сих пор вынуждены бороться с ВГС и сопутствующими заболеваниями, такими как рак печени. Поэтому пациентам с нарушениями свертывания крови, которые страдают ВГС, совершенно необходим доступ к специализированному лечению печени.

О важности лечения ВГС

ВГС связан с прогрессирующим фиброзом, т. е., рубцеванием печени, из-за которого печень не может нормально выполнять свои функции[2]. Со временем фиброз может привести к циррозу, который часто становится необратимым. В свою очередь, цирроз может привести к декомпенсации печени, вызывая ряд осложнений, включая повышение давления портальной артерии, варикоз вен пищевода, вздутию вен пищевода, энцефалопатии (когда печень неспособна инактивировать токсичные вещества, которые в норме удаляются печенью), асцит (накоплению жидкости в брюшной полости), эдему (скопление жидкости в организме) и последующие инфекции. Таким образом, необходимо предотвращать развитие цирроза, поскольку он приводит к множественным тяжелым осложнениям. Важно понимать, что, хотя цирроз может развиваться очень долго (обычно цирроз развивается через 20 – 30 лет после заражения ВГС), он стимулирует быстрое разрушение организма пациента. Прогрессирование ВГС может быть ускорено различными факторами, включая чрезмерное употребление алкоголя, а также при совместном инфицировании вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ).

О важности определения генотипа

ВГС имеет шесть различных генотипов, в каждом из которых присутствует множество подгрупп. Поэтому важно правильно определить генотип вируса у конкретного пациента, поскольку лечение должно быть привязано к генотипу. Возможно инфицирование одного человека несколькими генотипами. Это особенно характерно для людей, инфицированных через кровь и продукты ее переработки, т. е., для людей с нарушениями свертывания крови. В этом случае лечение должно быть пангеотипичным, поскольку, если терапия элиминирует только один доминирующий генотип, после такого лечения минорные генотипы станут доминирующими. Однако, разработка пангеотипических способов терапии может сделать ненужной само генотипирование.

О ПППД

ВГС представляет собой РНК-вирус, однако, в отличие от ВИЧ или вируса гепатита В, он не встраивается непосредственно в геом хозяина. Действие ПППД непосредственно нацелено на ферменты вируса (но не хозяина) и ингибирует вирус, что делает лечение очень эффективным. ПППД являются революционным методом лечения, поскольку, если сравнивать с предыдущими поколениями методов лечения (рибавирином и интерфероном), процент излечения при использовании этих препаратов очень высок, и их

[2]Печень выполняет множество функций, включая, например, регулировку состава крови, удаление токсинов, превращения питательных веществ и метаболические превращения спирта и препаратов. Кроме того, печень – это место, где вырабатываются факторы свертывания крови. Люди с гемофилией, перенесшие трансплантацию печени, немедленно излечиваются от гемофилии, хотя такое лечение не является стабильным.

можно использовать у пациентов с циррозом и декомпенсированным циррозом. Кроме того, их прием значительно облегчен, поскольку их принимают через рот. Поэтому даже врачи, не специализирующиеся на лечении печени, например, гематологи, могут проводить лечение в соответствии с руководством по лечению. Другое преимущество ПППД заключается в том, что весь курс лечения занимает всего 12 недель, что значительно быстрее по сравнению с ранее использовавшимися курсами лечения интерфероном и рибавирином, длительность которых иногда составляет несколько лет. Наконец, процент излечения у пациентов, имеющих сопутствующую инфекцию ВИЧ, такой же, как и у пациентов без сопутствующей инфекции. При этом, хотя такое лечение можно назначать одновременно с приемом антиретровирусных препаратов, необходимо соблюдать меры предосторожности. Врачам следует убедиться, что отсутствует взаимодействие между этими препаратами. Поэтому важно, чтобы лечение людей с гемофилией, одновременно инфицированных гепатитом С и ВИЧ, проводилось под совместным наблюдением гематолога, инфекциониста по ВИЧ и гепатолога.

О поддержании здоровья печени

Пациентам, инфицированным ВГС, крайне важно поддерживать здоровье своей печени в течение как можно более длительного периода времени. Этого можно достигнуть, избегая чрезмерного употребления алкоголя, который ускоряет фиброз. Также здоровье печени можно поддержать, выполняя физические упражнения, контроль веса и отказ от курения.

О работе гепатолога

Работа гепатолога очень разнообразна. На свое йдолжности профессор Душейко занимается обучением, исследованиями и ведет лечение пациентов. Например, профессор Душейко дает рекомендации органам, формирующим политику в сфере здравоохранения во многих странах относительно политики предотвращения инфицирования и лечения ВГС. Также он сотрудничает с фармацевтическими компаниями при создании новых препаратов. Наконец, он выполняет обязанности клинического специалиста, ведя лечение пациентов с вирусным гепатитом.

О лечении пациентов с гемофилией и ВГС

В прошлом основная проблема лечения людей с нарушениями свертывания крови заключалась в риске кровотечения, вызываемое биопсиями печени. Они были достаточно инвазивными и требовали введения факторов свертывания. В качестве альтернативы таким пациентам можно проводить менее инвазивные трансяремные биопсии. Однако, сейчас необходимость в проведении биопсии значительно уменьшена благодаря неинвазивным процедурам для оценки эластичности печени, которая позволяет оценить прогрессирование поражения печени. Сейчас такие анализы можно выполнять с помощью таких технологий, как транзиентная эластография (т.е., Фиброскан), или даже простого анализа крови. Если пациенту требуется другая инвазивная процедура, например, эндоскопия, следует иметь в виду риск развития кровотечения, хотя такой риск и невысокий. Такие же меры предосторожности следует предпринимать при выполнении процедур вроде парацентеза (т.е., удалению избыточной жидкости тела), например, у пациентов с асцитом. Однако, в современных условиях выполнение этой процедуры также не представляет сложности.

О совместной работе с другими медицинскими специалистами

Для успешного лечения пациентов с нарушениями свертывания крови и сопутствующими

инфекциями необходимо тесное сотрудничество медицинских работников различной специализации, таких как гематолог, гепатолог и инфекционист по ВИЧ. Это нужно для лучшего понимания общего состояния здоровья пациента, а также для обеспечения совместимости различных лекарственных препаратов.

Обучение гепатологов

В Европе отсутствует стандартизированное обучение гепатологов, поэтом уситуация в различных странах сильно различается. Многие гепатологи получают образование как гастроэнтерологи с уклоном в гепатологию. Однако, существует множество профессиональных организаций, направленных на изучение печени, например, Европейская ассоциация по исследованию печени (EASL) в Европе, и множество подобных организаций во всем мире. Эти организации проводят ежегодные конференции, а также различные профессиональные курсы. Более того, они разрабатывают клинические руководства. Наконец, такая научная сеть облегчает обмен опытом и способствует созданию международного научного сообщества.

О текущих и будущих проблемах в гепатологии

ВГС в значительной мере поддается лечению, а основной преградой для искоренения этого заболевания остается высокая стоимость этих препаратов для системы здравоохранения. Это объясняется большим числом пациентов, которым требуется такое лечение. В результате этого во многих странах лечение предоставляется только пациентам с наиболее выраженными патологическими стадиями ВГС. Однако главная цель заключается в излечении всех пациентов, чтобы сохранить здоровье печени, избежать осложнений и искоренить ВГС. Поэтому важно убедить органы, отвечающие за политику в сфере здравоохранения в необходимости выявления очагов ВГС и проводить образовательную работу среди населения о способах передачи ВГС и небезопасных практиках поведения. Это нужно для избежания новых инфицирований и повторных инфицирований уже излеченных пациентов. Что касается препаратов крови, они стали в значительной мере более безопасными благодаря лучшему скринингу доноров и технологиям инактивации или удаления вирусов. Однако такая опасность сохраняется в некоторых частях земного шара.

«ВГС в значительной степени поддается лечению и […]цель заключается в излечении всех пациентов, чтобы сохранить здоровье печени, избежать осложнений и искоренить ВГС,» — говорит профессор Душейко

На данный момент существуют замечательные генерические соединения, созданные благодаря передаче технологий. Это заставило некоторых пациентов, в стране проживания которых такие препараты не доступны, заказывать их в сети Интернет. Хотя такая ситуация ведет к сложным правовым и этическим вопросам и дебатам, с практической точки зрения профессор Душейко настоятельно рекомендует пациентам, решившим приобрести генерические препараты он-лайн, предпринимать высочайшие меры предосторожности. Пациенту следует убедиться, что он приобретает действительно нужный лекарственный препарат, а не фальсификат, который может нанести дополнительный вред здоровью.

**Джеффри Душейко – почетный профессор Университетского колледжа Лондона.*

*** Лаура Савини – сотрудник ЕКГ по коммуникациям и публичной политике.*

Ежегодная конференция ЕКГ: Европейское сообщество гемофилии встречается в Норвегии

Кит Гринор (Kit Greenop) и Йордан Александров (Yordan Aleksandrov), консультанты группы RPP

Каждый год Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) организует и проводит свою Ежегодную конференцию, для того чтобы собрать воедино Европейское сообщество людей с нарушениями свертываемости крови для обсуждения последних научных и политических событий. В 2016 году прошла 29-я конференция в г. Ставангер (Норвегия) при поддержке Норвежской национальной членской организации ЕКГ — Foreningen for blødere i Norge (Ассоциация гемофилии Норвегии).

В трехдневном мероприятии приняли участие более 300 участников, во время коллективных дискуссий особое внимание уделялось таким важным для сообщества людей с редкими нарушения свертываемости крови темам, таким как доступность лечения, генная терапия и принципиальные отличия в доступе к лечению гемофилии и медицинскому обслуживанию

ЕКГ хотел бы поблагодарить волонтеров из Норвежского НЧО за помощь во время конференции

пациентов в пределах страны и в других европейских странах.

В ходе заседаний конференции основное внимание уделялось следующим вопросам:

- Организация лечения гемофилии в Норвегии и других странах Северной Европы
- Новые разработки в области лечении гемофилии
- Ингибиторы
- Клинические и молодежные дебаты
- Гепатит С

- Данные о результатах лечения, основанные на опросе пациентов

Были организованы многочисленные симпозиумы с целью обмена передовым опытом между НЧО, научным сообществом и представителями промышленности. Кроме того, был организован показ документального фильма «Истории гемофилии» режиссера Горана Капетановича (Goran Kapetanovic). Фильм был снят в 2015 году и отображает повседневную жизнь людей с гемофилией в пяти европейских странах. Сюжет фильма повествует о пациентах разных поколений и с разными типами гемофилии, проживающих по всей Европе. В настоящее время просмотр документального фильма доступен на веб-сайте ЕКГ, пожалуйста, нажмите здесь, чтобы получить к нему доступ.

Профессор Пал Андре Холме (Pål André Holme) делает обзор лечения гемофилии в Норвегии

Главные события

О перспективах лечения гемофилии в странах Северной Европы рассказали профессор Пол Андре Холме (Pål Andre Holme), клиника университета Осло (Норвегия), и профессор Ян Астермарк (Jan Astermark), университет Лунда (Швеция). Оживленная дискуссия позволила участникам оценить сложившую ситуацию процесса лечения гемофилии в Швеции и в Норвегии. В настоящее время в Норвегии широким кругам населения стало доступным лечение в домашних условиях, и в этой стране, несмотря на ее географическое положение, удалось создать систему с единственным специализированным центром в г. Осло. Профессор Холме утверждал, что создание в Европе минимального количества центров будет подходящим решением для больных гемофилией. Это тема, безусловно, в будущем подлежит обсуждению, поскольку распространенность экспертных центров в Европе увеличивается.

В ходе конференции также обсуждались новые разработки в области лечения гемофилии, а именно в области генной терапии. Эти темы вызывают большое волнение и в то же время множество опасений, и представленные доклады были направлены на донесение информации на этапе разработки новых продуктов, с тем, чтобы показать ожидаемые преимущества и проблемы. Участниками конференции были особо подчеркнуты существующие финансовые проблемы в области терапии — профессором Эдвардом

Молодые волонтеры бросили вызов авторитетным врачам во время проведения дебатов «молодежь против врачей»

Тадденхамом (Edward Tuddenham) из Лондонского университетского колледжа, профессором Йоханнесом Ольденбургом (Johannes Oldenburg) из университетской клиники в Бонне и профессором Седриком Германзом (Cedric Hermans), клиника университета Сейнт-Люк в Брюсселе. Пациенты отметили, однако, что с новыми методами лечения появляются новые надежды на «жизнь без стигмы», — несколько абстрактное понятие, которое вновь было упомянуто при обсуждении критериев эффективности лечения.

Хелене Дошер (Helene Døscher) (слева) - президент Норвежской НЧО

Наиболее интересной частью конференции были жаркие молодежные дебаты (см. стр. 64) между врачами и пациентами, включая волонтеров из Нидерландов, которые участвовали в общественной кампании — марафоне из Утрехта в Ставангер, проехав на велосипеде 1000 км (см. стр. 35) и прибывшие утром 8 октября. В ходе проведения врачебно-молодежных дискуссий были рассмотрены основные проблемы и вопросы в области гемофилии и сделаны выводы, что существует явная необходимость применения профилактики для взрослых, серьезное внимание должно уделяться пациентам с ингибиторами, а также приоритетом для НЧО должна быть доступность лечения пациентов от вируса гепатита С (ВГС) при инфицировании. Еще один ряд организованных дискуссий «клиницист против клинициста» вызвал бурные дебаты — это дебаты по генной терапии, по факторам свертывания пролонгированного действия и по кесареву сечению для носительниц гемофилии.

Кроме того, участники панельной дискуссии предоставили примеры успешного лечения гепатита С в Португалии и Ирландии и помогли распространить позитивные и воодушевляющие сведения о том, как обеспечить, чтобы правительственные службы надлежащим образом могли справиться с проблемами в лечении пациентов, страдающих данным заболеванием. В Португалии в настоящее время существует вероятность успеха в 96 процентов случаев лечения гепатита С в сообществе гемофилии, в то же время как в Ирландии каждый пациент с гемофилией, инфицированный ВГС, либо уже прошел лечение, либо находится на лечении в настоящее время. Для улучшения дальнейшего сотрудничества было предложено собирать данные о состоянии здоровья из центров гемофилии, как это было сделано в некоторых странах (например, в Великобритании). Существует известное количество людей, страдающих от гепатита С, но не ведется учет, сколько из этих больных были вылечены или получают лечение. В этой связи ЕКГ решил провести опрос среди своих членов для определения количества людей в сообществе гемофилии, пораженных ВГС (см. стр. 5).

Ежегодная конференция сопровождалась также симпозиумами, организованными компаниями-производителями, и обсуждениями, на которых основное внимание было уделено партнерским отношениям в рамках клинических испытаний, улучшению качества глобального лечения гемофилии, сбору данных о результатах лечения, основанных на опросе пациентов, достижению лучших условий медицинского обслуживания при гемофилии. Также говорилось о риске появления ингибиторов при гемофилии и

необходимости физической активности для больных. Благодаря голландской НЧО с участием велосипедистов «*Bloodrelatives*» прошел марафон из Утрехта в Ставангар с информационно-просветительной целью, чтобы привлечь внимание к своей деятельности. Конференция проходила на английском языке с синхронным российским переводом.

ЕКГ хотел бы выразить глубокую благодарность организации «Foreningen for bløder i Norge» (Ассоциация гемофилии Норвегии) за проведение конференции, а также всем волонтерам, которые внесли свой вклад в успех этого мероприятия. Следующая конференция ЕКГ пройдет 6–8 октября 2017 в Вильнюсе, Литва. Более подробная информация о программе и регистрации будет доступна в новом году на сайте www.ehcconference.org.

ЕКГ проводит первый семинар по тендерам и закупкам

Лаура Савини (Laura Savini), сотрудник ЕКГ по коммуникациям и публичной политике

В сентябре Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) провел первый семинар, по тендерам и закупкам в прекрасном городе Баку (Азербайджан), известном также как «Париж Востока» за свою архитектуру в европейском стиле. Это был первая встреча из новой серии трех ежегодных семинаров.

Участники семинара ЕКГ по тендерам и закупкам

ЕКГ считает, что пациенты с нарушениями свертываемости крови являются экспертами в своей группе заболеваний, поскольку эти заболевания являются редкими, врожденными и хроническими. В связи с этим, они должны активно участвовать во всех аспектах организации лечения гемофилии в своих собственных странах. Тендеры и закупки лекарственных средств для лечения гемофилии и других редких нарушений свертывания крови являются важным процессом для пациентов. Действительно, качество и количество лекарственных средств, купленных в той или иной стране, зависит от того, каким образом осуществляются процессы закупок. Поскольку доступность лечения для пациентов будет зависеть от результатов этих тендеров и закупок, которая может быть либо отличной — что

означает соответствующий требованиям доступ к высококачественной медицинской продукции — или неудовлетворительной — что означает сниженный или ограниченный доступ к лекарственным препаратам с сомнительным качеством и показателями безопасности.

ЕКГ считает также, что процессы таких закупок должны быть заранее тщательно спланированы, чтобы дать возможность наибольшему количеству фармацевтических производителей принять в них участие. Кроме того, закупки должны осуществляться на прозрачной основе с участием всех заинтересованных сторон, включая представителей организаций пациентов, медицинских работников, представителей страховых компаний, министерств здравоохранения и других соответствующих государственных органов. С учетом этих замечаний ЕКГ в рамках ежегодного обзорного исследования 2014 года показал, что страны, активно и целенаправленно включающие пациентов и специалистов в области здравоохранения в процессы проведения тендеров и закупок, были в наибольшей степени способны обеспечить адекватное и экономически эффективное лечение этой категории пациентов в своей стране.

Проблемой, с которой сталкиваются в большинстве европейских стран, является то, что концентраты факторов свертывания крови приобретаются таким же образом, как и любые другие товары медицинского назначения. Это означает, что задача проведения закупки возлагается на представителей правительства, которые являются специалистами в технических деталях процесса закупок. К сожалению, в большинстве случаев они не владеют информацией о специфике гемофилии и других редких нарушениях свертываемости крови. Например, правительственные эксперты могут только предполагать, что продукты являются безопасными, но представители пациентов могут задать вопросы о мерах по обеспечению безопасности в процессе производства, таких как критерии отбора доноров крови и инактивация или удаление вирусов. Несмотря на то, что наши читатели, проживающие в странах Европейского союза (ЕС), могут принимать эти меры безопасности как должное, эти меры предосторожности не всегда реально соблюдаются в странах с менее строгими правилами по безопасности переливания крови. Поэтому так важно присутствие пациентов за столом переговоров, которые не допустят ничего, что бы снижало безопасность и качество препаратов для их собственного сообщества ниже 100%.

Именно из этих соображений 17 участников из Азербайджана, Болгарии, Грузии, Кыргызстана, Латвии, Черногории и Украины собрались вместе и приступили к проведению интенсивного двухдневного тренинга. Среди участников тренинга были не только представители пациентов и специалисты в области здравоохранения, но и много правительственных должностных лиц, участвующих в закупках препаратов факторов свертывания крови в своей стране. ЕКГ искренне хотел бы подчеркнуть свою благодарность этим чиновникам за проявленную готовность больше узнать о гемофилии и активно взаимодействовать и контактировать с пациентами. Мы считаем, что это невероятно многообещающий шаг, который прокладывает путь к будущему сотрудничеству и обеспечению того, что пациенты, соответственно каждый в своей стране, получат безопасное и эффективное лечение. Тренинг проводился на английском и русском языках с синхронным переводом (см. стр. 26).

Первый день семинара был посвящен теоретическому обучению. Участники узнали больше об истории лечения гемофилии, от криопреципитата до генной терапии; о безопасности переливания крови, включая уроки, извлеченные из трагедии заражения; а

также рассмотрели роли организаций пациентов в пропаганде более безопасной донорской крови; были рассмотрены также модели тендеров и виды закупок. По этим темам выступили г-н Гленн Пирс (Glenn Pierce), член сообщества гемофилии с большим стажем, член Правления Всемирной федерации гемофилии (ВФГ); г-н Юрий Жулев, президент Всероссийского общества гемофилии — Российской Национальной членской организации (НЧО) в ЕКГ; г-н Брайан О'Махони (Brian O'Mahony) , президент ЕКГ; и г-н Вириндер Сетхи (Virinder Sethi), старший региональный бренд-менеджер от компании Pfizer.

На второй день делегаты приняли участие в практическом заседании имитационной тендерной комиссии

Второй день был посвящен практическим занятиям, на которых участникам было предложено воспроизвести работу тендерной комиссии, включая разработку и заполнение бланков для выставления оценок потенциальным лекарственным средствам, претендующим на продвижение на рынок и финансовую реимбурсацию (правительственную компенсацию) в той или иной стране. Этот день был очень интерактивным и вызвал много актуальных вопросов и дискуссий в отношении процесса отбора концентратов факторов свертывания крови.

Это был второй семинар, специально организованный для русскоязычных членов ЕКГ (в том числе для НЧО из стран, где русский язык является языком межнационального общения вместо английского). Участники семинара были активно вовлечены в работу, и общая атмосфера и взаимодействие были очень позитивными. Участники высказались за то, чтобы поддержать дальнейшее обучение в этом регионе, и также отметили, что после возвращения домой собираются распространять полученные знания в своих странах.

Этот семинар стал возможным благодаря образовательному гранту от компании Pfizer, которую ЕКГ хочет поблагодарить за поддержку. Следующий Семинар ЕКГ данной серии по тендерам и закупкам состоится 15–17 сентября 2017 года. Регистрация на этот семинар начнется 12 июня.

Обзор семинара ЕКГ по новым технологиям в области лечения гемофилии

Симус Макдональд (Seamus McDonald) и Лаура Савини (Laura Savini**).*

Вот уже третий год подряд, представители Европейского консорциума гемофилии (ЕКГ), специалисты в области здравоохранения и государственные чиновники вновь собралась в ноябре, чтобы обсудить принципиально новые и перспективные медицинские технологии в лечении гемофилии. Отчет Симуса Макдональда и Лауры Савини.

В этом году мероприятие проводилось в Берлине и совпало по времени с проходившим недавно европейским турне президента США Барака Обамы, который посетил немецкую столицу как раз во время недели проведения мероприятия. В то время как президент Обама предостерег европейских союзников о «надвигающейся смене мирового порядка, которая может привести к более бедному, жесткому, и беспокойному миру», Брайан О'Махони (Brian O'Mahony), президент ЕКГ, открыл заседание хотя и подобным, но намного более позитивным сообщением для сообщества гемофилии.

В свете вышесказанного, мы можем видеть (или хотелось бы на это надеяться) приближающиеся перемены в способах лечения людей с нарушениями свертываемости крови. В то же время, в случае сообщества гемофилии, это может принести положительные изменения, начиная от более продолжительного действия лечебных препаратов, более высокого минимального уровня препарата в крови и улучшения эффективности лечения для людей с ингибиторами. Вместе с тем, участники семинара были предупреждены, что хотя будущее применение таких препаратов является многообещающим, как и в каждом случае появления новых препаратов в результате научного и медицинского прогресса, необходимо проявлять осторожность. Таким образом, совместно с 50 участниками из 15 стран Европы и коллегами из Канады, мы ставим перед собой задачу узнать о том, какие новые технологии в области гемофилии в настоящее время разрабатываются или продвигаются на рынок.

Участники во время семинара ЕКГ по новым технологиям в области лечения гемофилии

Для того, чтобы прочитать обо всех новых лекарственных средствах, разрабатываемых в области гемофилии, мы советуем вам обратиться к Бюллетеню ЕКГ за сентябрь 2016 года и прочесть всеобъемлющую статью Гленна Пирса (Glenn Pierce). (Статья объемом в девять страниц! Так что приготовьте себе чашечку чая и располагайтесь поудобнее, поскольку чтение будет захватывающим.) Кроме этого, мы расскажем вам о важных темах, которые были рассмотрены в ходе нашего семинара, таких как иммуногенность фактора свертывания крови VIII, индукция толерантности к ингибиторам, достижения в области генной терапии и препараты с удлиненным периодом полувыведения (УПП). Для всех перечисленных тем мы обсуждали, какие дополнительные преимущества эти методы лечения могут дать пациентам с точки зрения повышения качества жизни. Однако, мы отметили также, что долговременная безопасность такого способа лечения пока не выяснена (поскольку это новые препараты) и хотя при клинических исследованиях получены положительные данные по иммуногенности, нам еще предстоит увидеть, как эти продукты будут «вести себя» в реальном мире.

По нашему личному мнению семинар прошел с большим успехом, заседания были хорошо организованы и уровень подготовки выступающих был исключительно высокий. Мы также считаем, что настоятельная необходимость таких семинаров обусловлена постоянным появлением новых препаратов и методов лечения. Подобные семинары дают беспрецедентную возможность обсудить с коллегами со всей Европы эти новые лекарственные продукты, и их конкретное значение для пациентов различных европейских стран. К тому же, помимо полученных в ходе семинара технических и научных знаний, всегда интересно встретиться со старыми и новыми друзьями, и иметь возможность «измерить температуру» мнения людей и Национальных членских организаций (НЧО).

Семинар начался с доклада доктора Мирелы Эзбан (Mirella Ezban), Вице-президента по науке Центра факторов свертываемости крови (Ново Нордиск) по лабораторным анализам продуктов УПП. Хотя тема доклада носит более технический характер, тем не менее она очень важна, поскольку нерешенные соответствующим образом вопросы могут причинить много вреда пациентам. Поэтому было очень интересно узнать, как доктор Эзбан и ее команда провели на практике множество анализов, чтобы убедиться, что уровень факторов свертывания крови оценивается правильно.

Работа семинара была весьма плодотворной, и мы настоятельно призываем других участников принимать участие в будущих заседаниях, чтобы углубить свои знания, задавать вопросы и обмениваться опытом с коллегами из разных стран Европы.

Профессор Флора Пейванди (Flora Peyvandi), директор Центра гемофилии и тромбозов имени Angelo Bianchi Bonomi в Милане, член Консультативной медицинской группы ЕКГ, предоставила углубленный обзор новейших лицензированных препаратов УПП, а также тех, которые вскоре будут лицензированы. В ее докладе также были четко разъяснены возможные выгоды продуктов УПП, которые могут быть предложены для лечения гемофилии, включая меньшее количество инъекций, сохранение венозного доступа, а также более высокие остаточные уровни в крови, которые могут привести к уменьшению

повреждения суставов за счет сокращения или даже ликвидации микрокровоизлияний, тем самым обеспечивая более активный образ жизни.

В субботу утром мы были также свидетелями бурной дискуссии по иммуногенности концентратов фактора свертывания крови как у ранее не лечившихся пациентов (РНП), так и у ранее лечившихся пациентов (РЛП). Доктор Андреас Тид (Andreas Tiede) из медицинской школы в Ганновере сделал несколько спорный доклад по иммуногенности применяемого заместителя фактора крови FVIII у РНП. Естественно, были обсуждены результаты Исследования по ингибиторам при применении плазматических препаратов у детей (SIPPET), а также мы заслушали результаты практического опыта двух немецких врачей, присутствующих на заседании: один из них лечит пациентов группы РНП только с использованием плазматических концентратов факторов свертывания, а другой лечит РНП исключительно при помощи рекомбинантных продуктов. Оба врача получили в ходе лечения результаты с почти нулевым процентом развития ингибиторов у своих пациентов группы РНП. Это вызывает вопросы о том, не приводят ли другие факторы применения препарата (помимо типа концентрата фактора свертывания крови, — плазматический или рекомбинантный) к возникновению ингибиторов, такие, например, как дозировка и способ применения препаратов. Исследование SIPPET вызвало много споров у практикующих врачей и в научном сообществе, которое все еще далеко от согласия о том, каким образом результаты исследования должны быть применены в клинической практике. Профессор Фриц Розендаль (Frits Rosendaal) из Лейденского университета сделал гораздо менее спорное сообщение о иммуногенности в группе РЛП, которое также вызвало жаркие дискуссии.

Симус Макдолнальд – волонтер Ирландского общества гемофилии

Профессор Тед Тадденгем (Ted Tuddenham) из Университетского колледжа Лондона рассказал о достижениях в области генной терапии как при гемофилии А, так и гемофилии В. Его доклад охватил многочисленные испытания генной терапии, вопросы, с которыми они сталкиваются и вопросы, с которыми они еще могут столкнуться в будущем, а также возможные методы преодоления этих препятствий, с тем чтобы такая терапевты могли достичь своей цели постоянного и соответствующего уровня экспрессии фактора у каждого пациента. Профессор Тадденгем также коснулся других генетических методов, таких как редактирование генома.

День продолжился сообщениями по биопрепаратам, предоставленными доктором Аннализой Хильгер (Annaliese Hilger), председателем Рабочей группы по препаратам крови (РГПК) при Европейском агентстве по лекарственным средствам (ЕАЛС). Затем профессор Пейванди (Peyvandi) выступила с сообщением о текущих исследованиях и потенциально возможных лекарственных средствах лечения ингибиторных осложнений. Доклад был захватывающим, при этом мы настоятельно рекомендуем всем, кто серьезно заинтересован проблемой ингибиторов, следить за работой Европейской сети по ингибиторам ЕКГ (см. стр. 20).

Доктор Джузеппе Маца (Giuseppe Mazza), член Руководящего комитета ЕКГ и научный сотрудник Лондонского Университетского колледжа, представил обзор потенциальных возможностей клеточной терапии для лечения гемофилии. В этой области исследования по-прежнему большей частью находятся в экспериментальной фазе, хотя именно здесь

могут быть разработаны некоторые интересные методы лечения. Последняя презентация этого дня была сделана г-жой Глендой Сильвестер (Glenda Silvester), бывшим секретарем РГПК Европейского агентства по лекарственным средствам. Она сделала обзор европейских правил в отношении клинических испытаний и того, как это помогает пациентам в Европе. За этим последовали дискуссии о клинических испытаниях, а также о темах, рассмотренных в течение дня.

Второй день семинара был посвящен оценке препаратов для гемофилии и участия пациентов в оценочном процессе. Мы заслушали сообщения д-ра Карин Бергер (Karin Berger) из Мюнхенского университета, г-жи Сары Шленкрих (Sara Schlenkrich), представителя Немецкой НЧО, и г-на Джейми О'Хара (Jamie O'Hara), председателя комитета ЕКГ по информации и экономическим вопросам. В конце семинара участникам были представлены рекомендации четвертой инициативной группы Вильдбад Кройт (Wildbad Kreuth), созданной при участии Европейского Директората по качеству лекарственных средств и здравоохранения (EDQM, является частью Совета Европы), Мюнхенского университета и фонда Рудольф-Маркса. Эта инициативная группа рассматривает передовую практику лечения гемофилии в Европе. Результатом последней встречи, которая состоялась в мае 2016 года, стал ряд рекомендаций по различным аспектам лечения гемофилии. Рекомендации будут представлены во время мероприятий, посвященных Всемирному дню гемофилии 2017 года, которые будут проводиться в Страсбурге 19 апреля (см. стр. 71).

В итоге можно сказать, что проведенная работа была весьма плодотворной, и мы настоятельно призываем других участников принимать участие в будущих заседаниях, чтобы углублять свои знания, задавать вопросы и обмениваться опытом с коллегами из разных стран Европы.

Проведение семинара ЕКГ по новым технологиям в лечении гемофилии стало возможным благодаря поддержке образовательных грантов от компаний Roche, Shire и Sobi. ЕКГ хотел бы поблагодарить эти компании за их поддержку в обучении пациентов по всей Европе. Новый практический семинар 2017 года планируется провести в 17–19 ноября. Регистрация откроется 7-го августа.

**Симус МакДональд (Seamus Mc Donald) – волонтер Ирландской НЧО*

***Лаура Савини (Laura Savini) – сотрудник ЕКГ по Коммуникациям и общественной политике*

Первый шаг к созданию социальной сети людей с ингибиторами в Европе

Кристина Янсон (Kristine Jansone), куратор программы по ингибиторам ЕКГ

В декабре 2016 года Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) провел свой первый саммит по ингибиторам — мероприятие с участием людей, имеющих ингибиторы к факторам свертывания, со всей Европы. Это событие является частью амбициозной программы от Европейской сети по ингибиторам (ЕСИ), которая направлена на развитие социальной сети для общения и сотрудничества людей с ингибиторами, уменьшения социальной изоляции и улучшения стандартов лечения и ухода. Кристина Янсон, куратор программы по ингибиторам ЕКГ, рассказывает о первом опыте проведения саммита по ингибиторам.

«Лучшей сессией для меня была сессия «лицом к лицу» для родителей. Хотелось бы, что бы она продлилась дольше, у меня так много вопросов!» — написал один из участников саммита ЕКГ по ингибиторам.

С точки зрения ЕКГ, это было самым важным результатом проведенного саммита, так как одной из его целей было создание сети для общения и взаимопомощи для людей с ингибиторами, их родителей и лиц, осуществляющих уход за ними, по всей Европе. Создание сообщества пациентов этой группы на европейском уровне является важным элементом программы ЕСИ Европейского консорциума гемофилии, так как количество пациентов на национальном уровне слишком мало, что не позволяет национальным членским организациям (НЧО) пациентов разрабатывать конкретные программы и оказывать существенную поддержку людям, страдающим от патологических кровотечений и ингибиторов свертывания крови.

Мероприятие состоялось с 1 по 4 декабря в городе Барретстаун (Ирландия) и собрало более 100 участников, докладчиков и ведущих из 26 стран Европы и стран за ее пределами (у нас были наблюдатели и модераторы из США и Канады!). Участники были всех возрастов, включая детей с ингибиторами, их братьев, сестер и родителей, а также взрослые пациенты с ингибиторами, лица, обеспечивающие уход за ними, и их партнеры. Все эти участники привезли с собой много различного опыта и передовой практики, которыми они хотят поделиться и научиться у других.

Кроме того, участники получили информацию от экспертов, в том числе в научном, медицинском и практическом аспектах.

Профессор Пол Джангранде (Paul Giangrande), председатель медицинской консультативной группы ЕКГ, рассказал об ингибиторах и причинах их возникновения, а также о профилактике и возможностях хирургии у пациентов с ингибиторами. Его выступления были дополнены доктором Беатрис Нолан (Beatrice Nolan), которая рассказала о новых методах лечения для людей с ингибиторами.

С более практической точки зрения, физиотерапевты Пол Маклафлин (Paul McLaughlin) и Никола Хьюберт (Nicola Hubert) рассказали о результативности физиотерапии для взрослых и детей. Доктор Аксель Зойзер (Axel Seuser) вместе с г-жой Петрой Бачковой (Petra Buckova) рассказали о контроле боли с ортопедической и психологической точек зрения.

На каждой сессии было проведено обсуждение, и наши эксперты рассмотрели новые аспекты темы, которую они представили, чтобы дать участникам дополнительную информацию.

Кроме того, во время саммита ЕКГ были представлены другие компоненты программы ЕСИ. Одним из них является разработка стандартов для ведения пациентов с патологическими кровотечениями и ингибиторами в Европе, которая представляет собой совместный проект ЕКГ и Европейской альянса гемофилии и связанных заболеваний (ЕАГСЗ, EAHAD). Мы надеемся, что такие ведущие принципы будут способствовать преодолению разрыва в отношении лечения ингибиторами по всей Европе.

Вторая инициатива, которая была представлена, — это он-лайн платформа ЕКГ для людей с ингибиторами, их семьями и лиц, осуществляющих уход за ними, которая находится в разработке. На этой платформе посетители смогут узнать об ингибиторах и последних достижениях в лечении. Также, на этой платформе можно обсудить и обменяться передовым опытом и получить советы для безопасности в повседневной жизни.

Участники первого саммита ЕКГ по ингибиторам

ЕКГ хотел бы выразить свою сердечную благодарность всем участникам, спикерам, модераторам и волонтерам, которые сделали возможным это событие. Мы также хотели бы поблагодарить персонал и волонтеров из Барретстауна за их неоценимую поддержку. И наконец, этот саммит не смог бы состояться без поддержки компании Shire, которую мы хотели бы поблагодарить за предоставленную возможность встретиться людям с нарушениями свертывания крови и ингибиторами в Европе, чтобы учиться и делиться своим опытом. Следующий саммит ЕКГ по ингибиторам будет проведен с 30 ноября по 3 декабря 2017 года. Регистрация на это событие будет открыта с 15 августа 2017 года.

I ♥ EUROPEAN INHIBITOR NETWORK

*Я ♥ Европейскую сеть по ингибиторам

Подведение итогов — круглые столы ЕКГ 2016 года

Лаура Савини (Laura Savini), сотрудник ЕКГ по связям с общественностью и общественной политике

Этот год был интересным и плодотворным для Европейского консорциума гемофилии (ЕКГ) в плане обсуждения «горячих» тем для сообщества гемофилии в Европе с использованием заседаний за круглым столом с участием заинтересованных лиц. В этой статье мы рассмотрим темы, которые обсуждались в этом году, и расскажем о мероприятиях следующего года.

Г-н Хайнц Беккер (Heinz Becker) (в центре) председатель круглого стола ЕКГ по проблемам старения и гемофилии

События этого года начались в феврале с круглого стола заинтересованных сторон по ингибиторам при гемофилии А, — теме, вызвавшей большие дискуссии. Образование ингибитора может быть разрушительным для физического и психического благополучия пациентов и может создавать большие трудности для воспитателей и семей. Многие годы ученые пытались определить причины этого побочного эффекта лечения гемофилии, но безуспешно. Хотя недавно были опубликованы результаты первых рандомизированных клинических испытаний в гемофилии по изучению воздействия концентратов рекомбинантных и плазматических факторов коагуляции на формирование ингибиторов, похоже, это еще больше расшевелило дебаты и дискуссии по этой теме. Интерес, вызванный этой темой, был продемонстрирован посещаемостью мероприятия, которая была самой высокой за все время. В обсуждение включились более 70-ти участников.

Г-жа Сирпа Пьетикяйнен выступила в поддержку круглого стола по проблемам старения и гемофилии

Второй круглый стол был проведен в апреле в Европейском парламенте в Брюсселе при поддержке депутатов Европейского парламента (ДЕП) г-на Хайнца Беккера (Heinz Becker) (Австрия/ЕРР) и г-жи Сирпы Пьетикяйнен (Sirpa Pietikäinen) (Финляндия/ЕРР). Тема этого круглого стола звучала как «Возрастные аспекты гемофилии», и обсуждалось беспрецедентное явление: ожидаемая продолжительность жизни людей с нарушением свертываемости крови теперь сопоставима с таковой у населения в целом. Это означает, что работники здравоохранения теперь имеют дело с пациентами, которых никогда не видели раньше. Люди с гемофилией, которые сталкиваются с возрастными сопутствующими заболеваниями, поднимают сложные медицинские вопросы. С другой стороны, организации пациентов также должны разработать новые программы в поддержку таких людей. Однако, не смотря на специфику гемофилии, многие из этих вопросов были подняты в докладе г-на Хайнца Беккера, который также является президентом Австрийского альянса пожилых людей.

Г-н Андрей Ковачев (Andrey Kovatchev) (слева) и г-н Кристиан Бушой (Cristian Busoi) (справа) - участники членской группы интересов ДЕП по доступу к лечению гепатита С

Во время третьего круглого стола участники обсудили доступ к лечению гепатита С (ВГС) для людей с нарушением свертываемости крови. С 1970-х и до начала 90-х годов почти вся популяция пациентов с гемофилией была тотально заражена вирусом гепатита С. В ЕКГ считают, что гепатит С может быть легко ликвидирован в небольшой популяции пациентов с нарушением свертываемости крови во время исправления ошибок, вызвавших эту трагедию общественного здравоохранения. ЕКГ благодарит депутатов Европейского парламента (ДЕП) д-ра Кристиана Бушой (Cristian Busoi) (Румыния/EPP) и д-ра Андрея Ковачева (Andrey Kovatchev) (Болгария/EPP) за то, что они были председателями этого мероприятия. На самом деле, оба депутата Европейского парламента являются участниками членской группы интересов ДЕП по доступу к лечению гепатита С. Дискуссии были интересными, и в конечном итоге был сделан вывод, что европейские страны должны предпринимать стратегические усилия для обеспечения искоренения этой болезни. Это мероприятие проходило в июне в Европейском парламенте в Брюсселе и собрало более 50 участников.

Г-жа Норика Николаи председательствовала на заключительном круглом столе ЕКГ года

Последний круглый стол 2016 года был проведен 28 ноября в Европейском парламенте в Брюсселе и собрал более 50 участников. Это мероприятие было любезно поддержано депутатами Европейского парламента, г-жой Норикой Николаи (Norica Nicolai) (Румыния/ ALDE) и г-жой Виорикой Дансилья (Viorica Dăncilă) (Румыния/S&D). Событие охватывало тему оценки результатов лечения гемофилии. Представители пациентских организаций, медицинских специалистов и производителей собрались, чтобы обсудить вопросы, особенно актуальные с учетом развития многочисленных новых технологий лечения гемофилии. Выступающие пришли к выводу, что критерии оценки эффективности лечения должны помочь определить реальное воздействие новых технологий на качество жизни пациентов. Г-жа Николаи, как председатель заседания, подчеркнула, что многое еще предстоит сделать для введения адекватного лечения пациентов в некоторых регионах Европы, и в частности в ее родной стране, Румынии.

Мы в ЕКГ хотели бы поблагодарить всех докладчиков, модераторов и участников круглых столов ЕКГ за их участие и помощь в осуществлении плодотворного и вдумчивого обсуждения. Кроме того, ЕКГ выражает свою признательность всем депутатам Европейского парламента за поддержку работы ЕКГ и, в конечном итоге, за поддержку европейского сообщества пациентов с расстройствами свертывания крови. К ним относятся не только те, кто работал с нами в 2016 году, но также многие другие, которые

сотрудничали с нами в предыдущие годы, такие как д-р Пол Рубиг (Paul Rübig) (Австрия/EPP), д-р Мирослав Миколайчик (Miroslav Mikolasik) (Словакия/EPP), г-жа Несса Чайлдерс (Nessa Childers) (Ирландия/S&D) и г-жа Мади Дельво-Стерес (Mady Delvaux-Stehres) (Люксембург/S&D). Мы счастливы, что за эти годы у нас было так много сторонников, которые готовы посвятить свое время и энергию нашему делу. Мы искренне надеемся на то, что сможем продолжить это сотрудничество в будущем.

Мы рады сообщить о том, что в 2017 году мы будем проводить три встречи заинтересованных лиц за круглым столом: «Клинические испытания при гемофилии» (7 марта), «Ортопедические аспекты лечения гемофилии» (27 июня) и «Факторы коагуляции с удлиненным периодом полувыведения — использование и оценка» (28 ноября). Для получения дополнительной информации мы советуем посетить наш веб-сайт: http://www.ehc.eu/events-category/round-tables/.

Представляем вновь избранных членов руководящего комитета ЕКГ

Интервью с Наей Скау-Расмуссен (Naja Skouw-Rasmussen) и Мигелем Крато** (Miguel Crato**) записали Лаура Савини*** (Laura Savini) и Оливия Ромеро-Люкс **** (Olivia Romero-Lux)*

Во время проведения ежегодной Генеральной Ассамблеи Европейского консорциума гемофилии (ЕКГ) в 2016 году на трехлетний срок были избраны два новых члена руководящего комитета ЕКГ. В этой статье мы представляем г-жу Найю Скау-Расмуссен из Датской национальной членской организации (НЧО) и г-на Мигеля Крато из Португальской НЧО ЕКГ.

О Найе

Найя присоединилась к работе руководящего комитета ЕКГ в октябре 2016 года

Мне 29 лет, и я болею болезнью Виллебранда второго типа. В настоящее время я работаю в национальном совете по волонтерской деятельности (Дания). У меня есть образование географа и опыт работы в решении социально-экономических, политических и экологических проблем в Африке, Латинской Америке и Азии.

С 2008 года я была членом правления Датского общества гемофилии, Датской НЧО ЕКГ, и, соответственно, я принимала участие в стратегическом планировании и материально-технической организации многих мероприятий НЧО. Это не только позволило мне узнать больше о гемофилии, но также обеспечило новые перспективы на пути, который мы, как сообщество, традиционно проходим с обсуждением некоторых вопросов.

В последние несколько лет моя работа связана с Датским проектом телемедицины, участницей которого

я была с момента его создания. Это был захватывающий проект, потому что он позволил нам сотрудничать со специалистами в разных областях, такими, как работники сферы здравоохранения, он также привлек к себе большое политическое внимание в стране. Этот проект имеет реальный потенциал в деле улучшения ухода за пациентами с гемофилией в Дании в трех аспектах. Во-первых, предлагая пациентам способы осуществления и проведения контроля своего лечения, мы надеемся, что больные будут ощущать более широкие возможности, когда речь идет по поводу условий медицинского обеспечения для себя при общении с врачом. Во-вторых, этот проект открывает путь для создания национального реестра пациентов, который поможет нам получить лучшее представление о нынешней ситуации в области гемофилии и других редких заболеваниях свертывания в Дании. И наконец, мы надеемся, что вся эта информация будет способствовать развитию исследований, разработке и внедрению улучшенных протоколов лечения и поддержке выделения адекватных ресурсов при необходимости.

Я присоединилась к ЕКГ, потому что я считаю, что я могу внести в его работу полезный опыт и свежую энергию. Прежде всего, в течение многих лет, учитывая мой опыт работы в нашей НЧО, я хорошо изучила работу в команде при создании новых стратегий и мероприятий для организации. Я также очень хорошо знакома с опытом работы медицинских работников и системами здравоохранения, у которых недостаточно информации о нашем состоянии. Я считаю что, это распространенная ситуация для многих членов ЕКГ, и именно здесь я хочу помочь им в преодолении этой проблемы. И наконец, я хочу быть представителем женщин с нарушениями свертывания крови, и помогать деятельности этой группы пациентов. Естественно, я также хотела бы принимать участие в существующих программах для продолжения их успешного осуществления.

И в заключение, мне было предложено рассказать такое о себе, что может удивить людей, которые меня не знают. Я думаю, это может быть тот факт, что я жила на четырех различных континентах, включая Европу, Северную Америку (Канада), Африку (Танзания) и Океанию (Австралия).

Я очень рада участвовать в новом проекте и жду встреч со всеми членами ЕКГ в предстоящие три года. И наконец, я хотела бы призвать представителей стран моего региона (т. е. Дании, Финляндии, Исландии, Ирландии, Израиля, Нидерландов, Норвегии, Швеции и Великобритании) оставаться на связи и сообщать мне, что происходит в их национальной деятельности, если они хотят поделиться чем-то с руководящим комитетом ЕКГ или нуждаются в какой-либо поддержке.

Мигель является президентом португальской НЧО и членом руководящего комитета ЕКГ

О Мигеле

Меня зовут Мигель Крато, мне 47 лет, и я живу недалеко от Лиссабона с моей женой и тремя сыновьями. У меня тяжелая форма гемофилии А с ингибиторами.

С 2013 года я являюсь президентом Associação Portuguesa de Hemofilia — португальской НЧО ЕКГ.

На протяжении моего срока работы в качестве волонтера, а также с тех пор, когда я стал президентом НЧО Португалии, моим главным приоритетом было расширение возможностей членов нашего общества и предоставление им помощи по самореализации и достижению наиболее позитивного подхода к своему состоянию. Я пытаюсь добиться всего этого путем создания новых программ и мероприятий для членов нашей НЧО. Я хочу сотрудничать в обмене опытом с другими членами руководящего комитета ЕКГ и Европейского сообщества в целом. Я действительно хотел бы способствовать гармонизации в улучшении лечения и ухода за людьми с гемофилией и другими болезнями крови в Европе.

В конце интервью мне было предложено поделиться кое-чем о себе, что может заинтересовать читателей. Хотя я живу в теплом климате, мне действительно нравится холодная погода!

Как и Найя, я тоже хотел бы призвать представителей стран моего региона (т. е., Албании, Боснии-Герцеговины, Хорватии, Кипра, Греции, Македонии, Черногории и Сербии) быть на связи и сообщать нам о любых проблемах, которые они хотели бы обсудить с руководящим комитетом ЕКГ.

Спасибо Найе и Мигелю за то, что рассказали о себе. В ЕКГ рады приветствовать вас и желают успехов в работе на этих постах.

**Найя Скау-Расмуссен является членом Датской НЧО и вновь избранным членом руководящего комитета ЕКГ*

***Мигель Крато является президентом Португальской НЧО и вновь избранным членом руководящего комитета ЕКГ*

****Лаура Савини — специалист ЕКГ по вопросам информационного обеспечения и общественной политики*

*****Оливия Ромеро-Люкс является членом руководящего комитета ЕКГ*

Представляем российских переводчиков ЕКГ: Ольга Минюк и Юлия Кривкина

*Интервью с Ольгой Минюк и Юлией Кривкиной записала Лаура Савини (Laura Savini)****

Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) включает в себя ряд национальных членских организаций (НЧО), для которых русский язык является более распространенным языком межнационального общения, чем английский. Для того, чтобы лучше обслуживать эти НЧО и включить их в сферу своей активной деятельности, ЕКГ во время своей ежегодной конференции, ассамблеи руководителей НЧО, саммита по ингибиторам и на некоторых своих семинарах пользуется услугами двух российских переводчиц — Юлии Кривкиной и Ольги Минюк.

Помимо синхронного перевода презентаций и дискуссий, Ольга и Юлия оказывают также большую помощь штатным сотрудникам и членам Координационного комитета ЕКГ в общении и взаимодействии с этой группой Национальных членских организаций. Фактически, Юлия и Ольга косвенно участвуют в решении проблем этих

НЧО. В связи с этим, после многих лет тесного сотрудничества, мы думаем, что наступило время надлежащим образом представить их нашим читателям и больше узнать о том, как они пришли работать в эту область и какие изменения они заметили на протяжении этих лет.

Расскажите нам о себе. Как вы попали в сообщество гемофилии?

Ольга Минюк – одна из российских переводчиц ЕКГ

Ольга Минюк (ОМ): Я занимаюсь переводом в течение последних 20 лет, и впервые мы были привлечены к работе в области гемофилии и других редких нарушений свертывания крови в 2008 году во время регионального практического семинара, организованного Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ). Вслед за этим мы обеспечивали синхронный перевод на Всемирном конгрессе ВФГ, состоявшемся в Стамбуле в 2008 году.

Юлия Кривкина (ЮК): Я окончила кафедру английского языка и литературы Санкт-Петербургского университета, и мой опыт синхронного перевода составляет более 30 лет, так что я могу сказать, что я ветеран!

ОМ и ЮК: После конференции в Стамбуле, ВФГ продолжила пользоваться нашими услугами на региональных совещаниях и семинарах. В принципе, русский является языком межнационального общения не только в странах, которые входили в состав бывшего Союза Советских Социалистических Республик (СССР), но и в некоторых странах Балтии и Восточной Европы, таких как Польша и Болгария. Впервые мы работали в качестве переводчиков ЕКГ в 2013 году на ежегодной конференции, проходившей в Бухаресте, Румыния.

Как Вы впервые узнали о гемофилии?

ОМ и ЮК: Если у вас есть пара десятков лет переводческого опыта, в какой-то момент вы сталкиваетесь с работой в области медицины. В то же время, это не та тематика, в которой переводчикам приходится работать часто. В то же время, поскольку мы переводим в этой области уже несколько лет, мы получили некоторое представление о данном заболевании и связанных с ним проблемах.

Естественно, поскольку мы обе из России, мы слышали об этом заболевании. Как известно, царевич Алексей, цесаревич и наследник семьи Романовых, болел гемофилией. Как и у большинства людей, у нас также были некоторые из распространенных заблуждений о гемофилии. Например, о том, что когда люди с гемофилией порезались, они могут истекать кровью до смерти, и так далее. Безусловно, эти мифы были быстро развеяны, когда мы начали работать в этой области.

Как много изменений Вы заметили в сообществе гемофилии с того момента, как вы впервые начали работать в этой области?

ОМ: Поскольку мы профессионально вовлечены в работу этого сообщества, мы с близкого расстояния могли наблюдать изменения, которые произошли за это время. Например, программы сообщества стали иметь более комплексный характер. Кроме того, в

дополнение к медицинским аспектам, в работе сообщества возрастает внимание к вопросам, связанным с развитием структуры сообщества и тренингам по подготовке кадров.

ЮК: Кроме того, относительно научного содержания мероприятий, представленные и обсуждаемые программы и темы становятся все более сложными. Что касается русскоязычных представителей НЧО, мы отмечаем, что они все более активно участвуют в мероприятиях сообщества, в связи с чем, они сами приобретают больше опыта и умений. Это находит свое отражение в их знаниях и взаимодействии с участниками во время проводимых мероприятий. Они действительно стали экспертами в области состояния своего здоровья и иногда имеют больше знаний, чем некоторые из присутствующих клиницистов.

Юлия Кривкина переводит на мероприятиях ЕКГ с 2013 года

В связи с этим, к нам предъявляются большие требования, поскольку мы должны увеличивать наши знания о заболеваниях свертываемости крови, чтобы иметь возможность правильно интерпретировать задаваемые вопросы, которые далеко не так просты. Кроме того, эти пациенты обрели уверенность и не боятся задавать вопросы. Со временем мы действительно заметили произошедшие изменения в поведении некоторых пациентов, принимающих участие в таких встречах. Некоторые из участников постепенно становятся спокойнее и смелее. В самом деле, они не стесняются быть активными, задавать вопросы и общаться с другими участниками во время мероприятий сообщества. Помимо всего, у некоторых представителей, которые постоянно принимают участие в этих мероприятиях, определенно улучшилось знание русского языка. Это оказывает безусловно положительное влияние, поскольку позволяет им быть более непринужденными и более активными. Это также наглядно показывает нам, что языковые барьеры могут быть весьма серьезным ограничением для активного участия в таких мероприятиях.

ОМ: Мы также отметили, что информация, предоставляемая в ходе этих научных и организационных мероприятий, принимается участниками к сведению и используется в их работе. Например, во время последнего Саммита по ингибиторам, одна из русскоязычных участниц поделилась с нами тем, что ингибиторы были недостаточно известны в ее стране. Она рассказала также, что врачи из ее страны столкнулись с пациентами, у которых кровотечение не останавливается, несмотря на обеспечение непрерывной заместительной терапии. Полученные во время саммита более глубокие знания об ингибиторах позволили этой участнице в результате задаться вопросом, не были ли проблемы лечения некоторых пациентов в ее стране связаны с появлением ингибиторов в крови. Если бы пациенты знали об этом осложнении, они могли бы просить врачей выполнить некоторые анализы или просить поддержки через сообщества гемофилии в соседних странах. Это на деле показало нам силу знаний. Сейчас эта пациентка знает, что такое ингибиторы, и когда она вернется в свою страну, она сможет поделиться этими знаниями со своими коллегами и врачами. Знания дают таким пациентам возможность лучше заботиться о себе и своем

сообществе, а также выступать за более широкий доступ к лечению и медицинскому уходу.

ЮК: На протяжении многих лет мы наблюдали, как представители пациентов, начиная с простых участников, представляющих свою страну, затем прогрессируют, становясь экспертами, и защищают права пациентов, представляя свои сообщества на европейском и мировом уровне. С другой стороны, мы также стали свидетелями действий пациентов, которые сначала посещали эти встречи, но, когда в их стране положение дел улучшилось, участвовать перестали. Это, с нашей точки зрения, совершенно неправильно, поскольку научные и медицинские знания, а также инструменты для лечения пациентов сообщества продолжают развиваться. Поэтому отсутствие на научных конференциях и практических заседаниях сообщества, вероятно, оставляет пробелы в их знаниях. Исходя из нашего опыта, нам кажется, что члены ЕКГ должны стремиться поддерживать сообщество и продолжать принимать участие в его работе не только в трудные, но и в хорошие времена.

ЕКГ хотел бы поблагодарить Ольгу и Юлию за их первоклассную работу и поддержку! Вы сможете встретиться с ними лично на следующей Конференции лидеров ЕКГ, которая будет проходить с 29 июня по 2 июля 2017 года.

Новости НЧО

Профиль НЧО: Македония

Мария Накеска, (Marija Nakeska), член правления общества Гемолог (Hemolog), Македонской национальной членской организации (НЧО) ЕКГ.

В каждом выпуске Бюллетеня Европейского консорциума гемофилии (ЕКГ) мы стараемся познакомить своих читателей с одной из наших Национальных членских организаций (НЧО), чтобы побольше узнать об их истории, о текущей работе, о проблемах и планах на будущее. В этой статье мы рассказываем о работе общества «Гемолог», Македонской национальной членской организации (НЧО) ЕКГ.

Дорогие читатели! Во-первых, я хочу поблагодарить вас за эту возможность представить работу нашего общества в бюллетене ЕКГ. Общество Гемолог в Македонии, как общество по проблемам здоровья людей с нарушением свертывания крови, было основано в марте 1998 года благодаря трем родителям детей с тяжелой формой гемофилии А. Главная причина создания этой организации – это отсутствие доступного лечения в стране. На самом деле, единственным на то время доступным методом лечения в Македонии для людей с гемофилией была свежезамороженная плазма (СЗП). Тем не менее, основатели нашей организации знали, что есть более эффективный способ для лечения их детей. И они решили попытаться обеспечить больных в нашей стране лучшим лечением. Первым шагом в такой деятельности была попытка связаться со Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ), которая предложила поставить гуманитарную помощь в виде препаратов для лечения. Однако, для того, чтобы иметь возможность получить эту помощь, организация должна была заявить о себе как юридическое лицо. Хотя это было главной причиной для создания организации, ее основатели знали, что, имея полномочия юридического лица в стране, она окажет помощь и обеспечит защиту прав пациентов в доступе к лучшему оказанию медицинской помощи и комплексному лечению.

Представители общества Гемолог (Hemolog)

Первые шаги работы нашей НЧО были нелегкими, а ее создатели столкнулись с множеством проблем, как со стороны правительственных чиновников, так и работников здравоохранения, которые не были готовы к открытому сотрудничеству. Это означало, что у них было много работы, но они не боялись этого. Учредители организации: Симон

Атанасов (Simon Atanasov), Зорика Фурнаджиска (Zorica Furnadziska) и Цветанка Накеска (Cvetanka Nakeska), независимо от личной мотивации, имели одну цель — лучшее лечение и оптимальная помощь больным гемофилией в стране. Сегодня они продолжают принимать активное участие в работе общества. Вступив в члены ВФГ в 1998 году, организация Гемолог также стала членом ЕКГ в 1999 году.

На сегодняшний день в Македонии имеется 213 человек с гемофилией А и 107 человек с гемофилией В. По нашим расчетам, в стране проживает 167 человек, страдающих болезнью Виллебранда (БФ) и 20 человек с еще более редкими нарушениями свертывания крови. Цель нашей организации — объединить и представление интересов всех людей с нарушениями свертываемости крови и всех участвующих волонтеров, привлеченных к работе в этом направлении. На данный момент 150 человек являются активными членами нашей организации

Празднование Всемирного дня гемофилии

Что касается лечения и оказания помощи пациентам с гемофилией, на данный момент существует один центр лечения гемофилии (ЦЛГ), который был создан в 1999 году при Институте Трансфузиологии в Македонии. В 2012 году этот ЦЛГ был переведен в новое здание с отдельным входом от центра по проблемам тромбоза, собственной комнатой, кабинетом для оценки функций опорно-двигательного аппарата, а также комнатой для психологической поддержки. Этот лечебный центр прошел сертификацию как Центр комплексного многопрофильного лечения в проекте EUHANET[3], а также отвечает за ведение национального реестра пациентов.

В настоящий момент уровень обеспечения препаратами, их расход, составляет не менее трех международных единиц (МЕ) фактора на душу населения. Основу лечения составляет заместительная терапия, используются концентраты факторов свертывания, полученные из плазмы человека. Стандартная схема лечения для взрослых является лечением «по требованию», также мы имеем доступ к домашнему лечению. Дети имеют доступ к первичной профилактике, а взрослые имеют доступ к вторичной профилактике во время физиотерапии. К сожалению, у пациентов с болезнью Виллебранда и пациентов, страдающих редкими нарушениями гемостаза, лечение проводится с дополнительным введением свежезамороженной плазмы СЗП.

На данный момент наша организация переживает некоторые внутренние организационные изменения, которые, мы убеждены, будут полезны для будущего развития сообщества. Наша организация представлена в основном исключительно силами

[3] Европейская Сеть Гемофилии (EUHANET) – проект, содержащий 4 компонента, включая сертификацию гематологических лечебных центров в Европе. Более подробную информацию можно найти на сайте: www.euhanet.org

волонтеров, из семи членов совета четверо молодых людей — это пациенты с гемофилией. Нам так много еще предстоит сделать, у нас есть много приоритетов — и достаточно энтузиазма. Мы стараемся представлять интересы всех пациентов. Поэтому мы хотим заняться вопросами по возрастным аспектам и инвалидности. Это касается людей, которым за 30. В этот период жизни они сталкиваются с трудностями при поиске работы и с проблемами социализации. Мы хотим организовать активные группы и проводить мероприятия для женщин с патологиями крови. Мы считаем, что они должны иметь равный доступ к лечению и медицинскому обеспечению. Мы также стремимся получить и освоить новые методы терапии, имеющиеся на рынке, и добиться увеличения потребления концентратов факторов свертывания крови. Заключительным, но очень важным пунктом нашей деятельности, является доступ к лечению гепатита С (HCV). Как вы уже заметили, мы хотим многое успеть сделать и надеемся, что наше настойчивое стремление и активная работа помогут решить большинство проблем.

Представители общества Гемолог

Сейчас наше общество организует множество встреч, в том числе ежегодных совещаний, семинаров, летних лагерей, мероприятий к Всемирному дню гемофилии и т.д. Однако, вся эта работа зависит от тех денежных средств, которые мы можем собрать. Мы тесно сотрудничаем с другими организациями пациентов, такими как местные организации пациентов в области вирусного гепатита и ВИЧ, а также обществами, представляющими пациентов с ограниченными возможностями. Наконец, мы являемся одними из основателей Альянса по редким заболеваниям в Македонии.

Если вы помните, мы уже говорили о реорганизационных изменениях. Наш план таков: создать небольшие подразделения организации и работать отдельно с каждой из них. В прошлом году мы создали группу поддержки для женщин. Ее работа была направлена на обучение и поддержку не только всех женщин с нарушениями свертывания крови и носительниц, но и тех женщин, которые живут с человеком с нарушениями свертывания, включая партнеров. Два года назад мы участвовали в программе действий ВФГ «Адвокация в действии» с целью обеспечить помощью и провести полноценную диагностику пациентов с БВ. В результате мы надеемся, что в будущем состав группы поддержки женщин вырастет и ее активность увеличится. Следующим шагом является создание молодежной группы с привлечением и участием молодых активистов.

Я думаю, что большинство НЧО в Европе сталкиваются с подобными трудностями, но для нас самыми большими проблемами являются — недостаточное финансирование и слабое участие молодежи. Работа НЧО непроста, но самое обидное, когда вашу работу недооценивают. Тем не менее, всегда находятся люди, которые поддерживают и вдохновят вас сделать больше и лучше. Несмотря на то, что я больше не живу в Македонии, я продолжаю работать над организацией и управлением проектами. Но

удаленно работать довольно тяжело, поскольку я чувствую, что не могу полностью вникать во все нюансы деятельности общества.

Существуют такие моменты в жизни, ради которых стоит жить и которыми следует гордиться. Это может быть благодарная улыбка матери мальчика, у которого недавно диагностировали гемофилию, и которому вы помогли обеспечить качественное лечение и поддержку; или тот случай, когда вы видите человека, который когда-то был привязан к инвалидной коляске, а теперь снова ходит после применения методов ортопедической хирургии. Я была с обществом с самого начала, и я хорошо помню, как все это начиналось. Вот почему заметен прогресс, даже маленькие шаги вперед позволяют мне ощутить большую гордость. Самым заслуженным достижением НЧО является ее способность сохранять постоянное вдохновение в работе на протяжении 18 лет, под тем же девизом: «Добрые дела помогают остановить кровь!» («Good deeds for no bleeds!»).

Новости из Албании: улучшение оказания медицинской помощи благодаря международному сотрудничеству

Меги Незири (Megi Neziri), волонтер Shoqatës Shqiptare të Hemofilikëve — Албанской национальной членской организации Европейского консорциума гемофилии

Меги Незири рассказывает нам о том, как ее страна, Албания, добилась более высоких стандартов лечения благодаря щедрости итальянской системы здравоохранения.

Албания является одной из тех стран, которые в течение многих лет не смогли предоставить адекватное лечение и медицинское обслуживание для своих пациентов с гемофилией. В то же время страна, конечно же, пытается улучшить свою собственную систему здравоохранения. К сожалению, потребности больных гемофилией в факторах для заместительной терапии превышают имеющиеся ресурсы. Кроме того, не могут осуществляться хирургическое лечение и профилактика.

Меги - волонтер НЧО Албании

Наш девиз всегда звучал как «лечение для всех». Сначала мы очень упорно боролись, чтобы убедить наше Министерство здравоохранения (МЗ), что необходимо увеличить количество ежегодно приобретаемого фактора свертывания крови. Для этого мы показали им, что стоимость

госпитализации людей с нарушениями свертываемости крови была выше, чем стоимость их лечения. К сожалению, мы поняли, что даже если мы убедим наших политиков, увеличение бюджета на гемофилию еще не будет достаточным, чтобы обеспечить адекватное лечение.

В 2015 году мы достигли нашей второй цели, то есть мы, наконец, получили Национальный центр гемофилии в больнице матери Терезы в нашей столице Тиране. Хотя помещения центра были готовы по состоянию на 2013 год, он начал функционировать только в 2015 году, когда клиницист, специализированная медсестра и физиотерапевт начали там свою работу. Наш Национальный центр гемофилии получает большую пользу от сотрудничества с больницей Мейера (Meyer) во Флоренции (Италия), которая с 2013 года великодушно предложила нашему центру 3 миллиона международных единиц (МЕ) фактора VIII свертывания крови, и взяла на себя обязательство ежегодно продолжать помогать в течение следующих трех лет. В самом деле, Тоскана является одним из итальянских регионов с большим присутствием албанских граждан, и связи между тосканскими итальянцами и албанской общиной достаточно сильны. И те и другие имеют твердое желание улучшить Албанскую систему здравоохранения. Эта программа была создана при помощи главы тосканской организации по международному сотрудничеству в области здравоохранения.

Обнадеживает и то, что итальянские спонсоры подтвердили свои намерения продолжить программу помощи еще на пять лет. Это получилось благодаря возможностям, установленным в соответствии с итальянским законодательством, которое поощряет передачу излишков фактора VIII в другие страны. Все это стало возможным при поддержке компании Kedrion, итальянской фармацевтической компании, фракционирующей плазму крови итальянских доноров до готовой продукции, т. е. плазматических факторов коагуляции. В настоящее время это позволило увеличить количество используемого фактора VIII в Албании с 0,3 МЕ до 3,1 МЕ на душу населения. В то же время, МЗ не уменьшает бюджет на лечение гемофилии.

Мы рады отметить, что у нас есть центр лечения гемофилии (ЦЛГ) с хорошим медицинским персоналом, но что еще более важно, что этот центр может лечить пациентов со всех уголков страны. Это привело к существенному улучшению медицинского обслуживания при гемофилии, включая профилактическое лечение для детей старше двух лет и, при необходимости, хирургические вмешательства для людей с повреждениями суставов.

Мы по-прежнему сталкиваемся со многими проблемами. Например, нам нужны образовательные программы, чтобы объяснять медицинским работникам, что пациенты могут заниматься физиотерапией, даже если они не проходят профилактическое лечение. Мы также наблюдаем рост числа пациентов с ингибиторами, для лечения которых у нас в стране нет достаточного опыта и знаний. Тем не менее, мы настроены гораздо более оптимистично, чем когда-либо прежде!

Мы надеемся, что к тому времени, когда программа гуманитарной помощи завершится, наше МЗ убедится в многочисленных преимуществах адекватного лечения и выделит необходимый бюджет для гемофилии с целью обеспечения лечения для всех.

«Родственные по крови»: окончание путешествия, которое дает начало новому приключению

Эвелин Гримберг (Evelyn Grimberg), волонтер «Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten» (NVHP), Голландской национальной членской организации ЕКГ

Команда волонтеров голландской национальной членской организации (НЧО) Европейского консорциума гемофилии решила проехать на велосипедах более 1000 километров от Утрехта до Ставангера, чтобы привлечь внимание общественности к вопросу о важности спорта для людей с нарушениями свертываемости крови. Эвелин Гримберг, молодой волонтер этой НЧО, описывает пережитые впечатления, полученный опыт и планы на будущее.

Команда велосипедистов 'Bloodrelatives' – «родственные по крови»

После года подготовки команда велосипедистов голландской НЧО «Blood Relatives» (родственные по крови) была, наконец, готова к тому, чтобы начать свое 1000-километровое путешествие в Норвегию. Этот велопробег должен был перенести нас из Утрехта (Нидерланды) в Ставангер (Норвегия) для участия в ежегодной конференции Европейского Консорциума гемофилии (ЕКГ). Путешествие должно было занять две с половиной недели, включая 11 дней езды на велосипеде.

Цель нашей поездки заключалась в том, чтобы повысить самосознание внутри и за пределами нашего сообщества. Мы хотели заставить людей осознать исключительную важность спорта для поддержания физического здоровья. Мы также имели желание собрать деньги для нашего сообщества. Теперь, когда наше путешествие завершено, нам очень важно знать, достигли ли мы своей цели. Настало время дать оценку накопленному нами опыту.

В течение года, предшествующего нашему экспериментальному пробегу, мы организовали несколько мероприятий по повышению информированности и по привлечению членов нашей НЧО к участию в этом проекте. Так, во время Всемирного дня гемофилии мы организовали поездку на велосипедах, на которую были приглашены все члены нашего сообщества. Мы провели также 24-часовой пробный велосипедный пробег во время семейного уик-энда членов сообщества в кемпингах. В этом пробном велопробеге соревновались и принимали участие все родители и несколько детей. Кроме того, мы провели презентации в лечебных центрах, а также во время работы нашего ежегодного собрания.

Мы наладили связи с фармацевтическими компаниями, чтобы информировать их о нашей работе. Мы создали страницу на Facebook, чтобы предоставлять отчеты обо всей нашей деятельности, а также для того, чтобы пригласить наших членов и широкую общественность к участию в этих мероприятиях. Нашей целью было побудить членов

сообщества принять участие в ежемесячных тренировочных состязаниях. Ответная реакция была очень позитивной, и мы отметили, что многие члены нашего сообщества приняли участие в этих мероприятиях. Даже зрелые члены сообщества сообщили нам, что они стали более активными, начав делать физические упражнения.

Президент Голландской НЧО Эд Велдуизен (Ad Veldhuizen) (слева) и член Голландской НЧО Крис ван ден Бринк (Chris van den Brink) предоставили велосипедной команде техническую поддержку на протяжении всего пробега

Поначалу нам было довольно трудно рекламировать такой проект за пределами нашего сообщества гемофилии. Тем не менее, нам удалось войти в контакт со средствами массовой информации благодаря поддержке коммуникационных компаний. Наша тема привлекла внимание региональных средств массовой информации, и в результате появились интервью на радио, статьи в газетах и интернет-сообщения на вебсайтах. В общей сложности наша кампания была охвачена СМИ с потенциальным количеством читателей и слушателей порядка 5 миллионов! Это было гораздо больше, чем мы могли себе представить!

В дальнейшем мы создали специальный вебсайт для добровольной помощи, где люди могли бы поддержать нас добровольными финансовыми пожертвованиями. В целом мы смогли собрать сумму в 7000 евро, которые мы планируем передать для поддержки нашего сообщества. Кроме того, мы планируем перевести часть этих денег другим европейским сообществам для поддержки информационных проектов, связанных с практикой физических упражнений и спортом. Мы хотим также разработать информационную брошюру с ключевой информацией о нарушениях свертывания крови и видах спорта.

Поскольку мы проехали через всю Европу, направляясь на Европейский Конгресс, мы хотели бы подчеркнуть международный аспект нашего проекта. Во время поездки мы встретились с членами немецкого общества гемофилии, и один молодой волонтер проехал на велосипеде вместе с нами в течение целого дня. Во время путешествия через Данию мы встретились с местной ассоциацией гемофилии и посетили лечебный центр в городе Архус. Чрезвычайно важным моментом этого пробега были встречи с другими пациентами и обмен опытом, возможность своими глазами увидеть и ознакомиться с тем, как работают другие лечебные центры.

Такой результат пробега, а именно то, что много людей с нарушениями свертывания крови проехали на велосипеде более 1000 км каждый, не мог быть достигнут без огромной подготовительной работы. Мы должны были тренироваться, чтобы привыкнуть к нагрузкам и подготовиться к многокилометровому велосипедному пробегу. Кроме того, мы были в состоянии сделать это благодаря поддержке клиники ван Кревелда (van Creveld) в Утрехте. Мы от всего сердца хотим поблагодарить всех медицинских работников, которые помогли нам в нашем путешествии. Как известно, клиника

предоставила нам три набора тестов, чтобы оценить наше физическое состояние, состояние мышечной массы и особенности питания. Для улучшения всех этих параметров они командировали нам диетолога и специалиста по спорту, которые наблюдали за нами на протяжении всего года. В течение года тестирование проводилось три раза, с тем, чтобы оценить достигнутый прогресс и, в конечном счете, определить нашу готовность к поездке.

Однако, физическая подготовка — это не единственное, о чем мы должны были заботиться до нашего путешествия. Много времени и усилий было потрачено на популяризацию проекта, создание и обновление веб-сайта, общение со средствами массовой информации, и наконец, на организацию практических деталей самой поездки. Члены нашей команды отнеслись к проекту очень серьезно. Мы встречались каждый месяц, чтобы обсудить наши достижения. Как и в каждом проекте, мы вскоре поняли, что объем работы и время на участие в его разработке были гораздо большими, чем ожидалось. Например, мы должны были найти спонсоров, собрать необходимую экипировку и множество других мелких, но отнимающих много времени деталей, которые должны были быть согласованы до нашего отъезда. Все члены команды делали все это в качестве добровольцев, и это означает, что, помимо этого, они вели свою «нормальную» жизнь в другой сфере деятельности. Тем не менее, мы осознавали, что должны мечтать и мыслить масштабно, чтобы достичь поставленных целей и сделать этот проект успешным. Мы очень гордимся нашими достижениями и от души хотим поблагодарить всех тех, кто поддерживал нас на этом пути.

Делегаты конференции ЕКГ оказали теплый прием команде велосипедистов

Тем не менее, этот проект не закончился с окончанием велопробега. Мы намерены продолжать нашу кампанию, посвященную важности физических упражнений и физической активности. Мы хотим расширить нашу группу «Blood Relatives» — «родственных по крови» и организовать национальное собрание в следующем году, чтобы донести этот тезис. Мы также планируем продолжить разъяснительную работу в средствах массовой информации.

И наконец, наша поездка не была бы успешной без поддержки многих из вас, дорогие читатели. Теплый прием, который вы оказали нам в Ставангере, был ошеломляющим. Это был момент наивысшего эмоционального подъема — видеть такие счастливые и гордые лица. Было бесценным встретить много друзей, которые так тепло приветствовали и обнимали нас. Церемония награждения, которую вы организовали во время встречи

Генеральной Ассамблеи, была превосходной. Мы хотим поблагодарить всех, кто сопровождал и поддерживал нас в нашем путешествии. В частности, выражаем особую благодарность Норвежской ассоциации и ЕКГ за теплый прием на конференции.

Международный баскетбольный лагерь для людей с гемофилией в 2016 году

Эгидиюс Шляузис (Egidijus Šliaužys), президент «Lietuvos Hemofiljos Associja» — Литовской национальной членской организации ЕКГ

С 8 по 14 августа 2016 года в спортивном центре и на открытых баскетбольных площадках города Бирштонас в баскетбольные кольца было заброшено множество оранжевых мячей. Литовская ассоциация гемофилии организовала первый в истории международный баскетбольный лагерь для людей с гемофилией. Гости, которые приехали, чтобы насладиться природной красотой этого курортного города и приятно провести время, участвуя в веселых играх и играх на баскетбольной площадке, были не только из Литвы, но и из Болгарии, Польши и Беларуси.

Участники международного баскетбольного лагеря Литовской НЧО: в красной форме баскетбольная команда Литовской НЧО, в серой форме – команда «H Force»

Программа пребывания в лагере включала в себя ежедневные интенсивные баскетбольные тренировки, упражнения в тренажерном зале и бассейне, лекции о здоровом образе жизни и преимуществах спорта для людей с гемофилией, а также о новостях в области лечения нарушений гемостаза.

Дети проходили тренировки под руководством Индре Кершулите (Indrė Keršulytė), Эгле Зибинскайте (Eglė Žibinskaitė) и Евы Станквичюйте (Ieva Stankevičiūtė), тренерами баскетбольной команды Литовской ассоциации больных гемофилией. Эти девушки работали очень профессионально, принимая во внимание физическое состояние каждого ребенка и рекомендуя применять адаптированную физическую нагрузку на индивидуальной основе. Каждая тренировка начиналась с упражнений разминки. Разминка крайне необходима для людей, занимающихся физической деятельностью, в

частности, спортом, и помогает избежать ушибов и травматических ситуаций. Тренеры были очень рады видеть серьезный подход участников к тренировкам с ежедневным достижением положительных результатов. Финальные результаты баскетбольной игры показали, что мужчины тоже серьезно отнеслись к тренировкам. Даже молодые новички в баскетболе успели научиться некоторому мастерству, овладели навыками и познакомились с видом спорта, который в Литве считается второй религией. Но самое главное, что участники поверили в себя и имели возможность наглядно увидеть, что болезнь не является препятствием для участия в спортивной жизни.

В Медицинском центре г. Тульпес Виктория Юшинскайте (Viktorija Jušinskaitė), специалист в области физиотерапии, проводила тренировки в помещении и упражнения в бассейне. Она применяла знания, полученные в процессе работы с пациентами с гемофилией, и использовала различные приемы в области физиотерапии и специально подобранные упражнения. Хотя обучение проводилось в группах, тем, кто был не в состоянии сделать некоторые из упражнений, предлагали подобрать альтернативные варианты с более подходящим комплексом упражнений.

Не все участники, прибывшие в лагерь знали, как принимать лекарственные препараты. Онуте Малинаускиене (Onutė Malinauskienė), медсестра из Медицинского центра Тульпес, помогла им справиться и преодолеть этот барьер. Родители, приехавшие чтобы забрать юных участников, впоследствии отметили, насколько их сыновья стали окрепшими и самостоятельными.

Когда вы вкладываете столько сил и энергии во что-то, вы хотите увидеть результат. Неделя интенсивной спортивной тренировки завершилась товарищеским матчем между литовцами и иностранными гостями, организованным в спортивном центре средней школы города Бирштонаса. Игроки из баскетбольной команды Литовской ассоциации гемофилии играли против команды «H force», которая пребывала вместе с ними в лагере. Литовская сторона выиграла эту встречу.

Основная цель Международного баскетбольного лагеря не в количестве передач или трех-очковых попаданий. Истинный смысл становится понятным, когда вы видите людей, страдающих гемофилией, играющих на спортивной площадке. В день своего отъезда они были счастливы, что провели неделю в Бирштонасе. Большинство из них сказали, что они не хотят ехать домой и мечтали бы вернуться сюда снова в следующем году.

Комментарии участников:

Бартек Анджейкевич (Bartek Andrzejkiewicz), член Stowarzyszenie Chorychna Hemofilię, Польской национальной членской организации ЕКГ

Бартек, член Польской НЧО, посетивший Баскетбольный лагерь

Прежде всего, этот лагерь дал нам возможность познакомиться с пациентами с гемофилией из Литвы, Беларуси и Болгарии. Хотя это и может показаться парадоксальным, мы познакомились также с коллегами из Польши. В нашей стране такие встречи с коллегами возможны только на региональном уровне. Мы совершенно искренне можем сказать, что Эгидиюс организовал что-то необыкновенное. Ему удалось не только преодолеть стереотипы взаимодействия разных национальностей, но и развеять миф о нашей инвалидности. Он показал, что мы можем быть в хорошей физической форме и

чувствовать себя хорошо, несмотря на многие трудности и ограничения.

После недели тренировок в тренажерном зале, в бассейне и на баскетбольной площадке, мы заслужили возможность участия в баскетбольном матче между нашей национальной сборной и командой из Литовской ассоциации гемофилии. Хоть мы и проиграли, но это не заставило нас чувствовать себя проигравшими! Мы выдержали все, влились в игру и сыграли достойно — выложились в полном объеме. Финальный свисток объявил о завершении игры. Мы сознательно стремились к таким внутренним достижениям с того момента, как мы прибыли в Литву.

У частники проводят тренировки в бассейне Медицинского центра Тульпес

Неутомимые тренеры, специалист в области физиотерапии и Эгидиюс внесли большой вклад в наш успех. Они нас постоянно подбадривали и поддерживали, не жалели добрых слов и были рады нашим маленьким победам. Они создали прекрасную атмосферу не только с точки зрения спортивных соревнований, но и атмосферу, которая помогала нам поверить в свои внутренние силы.

Ришард Басара (Ryszard Basara), член общества «Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię», Польской национальной членской организации ЕКГ

Ришард, член Польской НЧО, посетивший баскетбольный лагерь

Восемь человек из Польши зарегистрировались для участия в этом лагере. Это была самая большая группа гостей. Команда Литовской ассоциации гемофилии также была в числе участников. Это было так здорово — встретить братьев по крови из других стран (Болгарии, Беларуси, Литвы), а также из разных регионов Польши. Несмотря на то, что мы были разного возраста (мне 33 года, самому младшему было только 15), и мы говорили на разных языках, вскоре мы стали одной командой.

У нас было три очень энергичных тренера, Индре, Эгле и Ева. Эти леди — профессиональные баскетболистки, которые тренируют баскетбольную команду Литовской ассоциации больных гемофилией. Каждую тренировку мы начинали с разминки. Затем мы учились правильной технике совершения подач и бросков, как выполнить точные передачи мяча членам команды, и тренировали эти навыки. Если кому-то не удавалось сделать определенные упражнения, ему оказывалась моральная поддержка и помощь. Не все из нас, страдающих гемофилией, находятся в хорошей физической форме. Поэтому мы должны приложить

особые усилия для выполнения того, что здоровый человек делает легко. Каждый из нас пытался справиться с каждой новой спортивной задачей, а также поддержать и поощрить других участников, поскольку в данном случае наибольшее значение имеет командный дух. Наши тренировки проходили не только на баскетбольной площадке, но и в спортивном зале Оздоровительного центра, а также в бассейне. Виктория, физиотерапевт, сопровождала эти тренировки. Эгидиюс, организатор, позаботился об удовлетворении всех наших потребностей, в том числе своевременного оказания медицинской помощи и поддерживал в нас оптимизм и хорошее настроение.

Участники во время финального баскетбольного матча.

Мы находились также под большим впечатлением от Олимпийских игр, проходящих в Бразилии одновременно с нашим мероприятием. Мы с волнением наблюдали за соревнованиями по баскетболу вместе с литовскими коллегами и с жарким энтузиазмом поддерживали литовскую национальную сборную. В конце этой замечательной недели у нас состоялась финальная игра между командой Литовской ассоциации гемофилии и сборной из прибывших гостей, представляющая национальные команды, под новым названием «*H basketball force*». Это звучит довольно грозно и гордо. Мы очень гордимся, что литовские коллеги, которые являются более профессиональными баскетболистами, пригласили нас принять участие в матче. Обливаясь потом, мы пытались бороться до конца, используя все навыки, которым мы обучились в ходе тренировок. Каждый игрок правильно выполнял основные игровые элементы, хорошие подачи и заброшенные мячи были оценены аплодисментами болельщиков, что повысило нашу внутреннюю самооценку. Даже не очень удачные моменты получили поддержку со стороны коллег и признание за смелость и умение предпринимать решительные шаги. Во время соревнований на площадке царила дружеская атмосфера, но более опытная команда Литвы выиграла этот матч со счетом 52:42. Несмотря на этот результат, каждый из нас чувствовал себя победителем.

Подводя итоги общих впечатлений этой недели, отдыха, проведенного на берегу красивой реки Неман, могу сказать, что это была одна из самых незабываемых и интересных недель в моей жизни. Даже сегодня я продолжаю напевать слова песни Чеслава Немена (Czeslaw Niemen): *«...Время течет, как река, как река, оставляя эти дни в прошлом...»*. Это событие было интереснейшим приключением в моей жизни: встреча с новыми замечательными людьми, профессиональный баскетбол, литовский язык, национальная кухня и природа.

Я рекомендую в следующем году всем желающим принять участие в этом учебном баскетбольном лагере в Литве, который рассчитан специально на пациентов с гемофилией! В будущем я надеюсь встретить новых друзей. Я еще раз выражаю благодарность организаторам мероприятия за полученный опыт и испытанные впечатления.

Немецкая НЧО избрала нового президента: представляем Стефани Эстрейчер (Stefanie Oestreicher)

Стефани Эстрейчер, президент немецкого общества гемофилии, Немецкой национальной членской Организации ЕКГ

Стефани, слева, новый президент немецкой НЧО

Уважаемые члены сообщества ЕКГ!

В конце октября я была избрана новым президентом нашего немецкого общества гемофилии. Я благодарна за ту поддержку, которую я получила от наших членов. В то же время, я считаю, что это назначение налагает высокую ответственность.

Для тех, кто еще не знает меня, позвольте кратко представиться. Мне 44 года, и я замужем. Мой муж имеет тяжелую форму гемофилии А. Что касается моей профессиональной подготовки, у меня есть степень магистра по биомедицинской инженерии и компьютерным наукам. Я получила ученую степень в области исследований костной структуры и имею многолетний опыт работы в ведущих международных группах и департаментах в секторе частного бизнеса. С 2013 года я была в правлении нашего общества и отвечала за сотрудничество с ЕКГ и Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ). Из личного, я люблю путешествовать и плавать под парусом на Боденском озере, расположенном на границе Швейцарии, Германии и Австрии.

Я готова отвечать на вызовы, связанные с моей новой должностью. Однако, я также осознаю, что у меня есть возможность взять на себя руководство на очень интересном этапе. Сейчас имеется так много новых вариантов лечения в стадии разработки, и терапия гемофилии может существенно измениться. Обеспечение их доступности для наших пациентов является очень важной задачей. В этом плане, я счастлива, имея значительную поддержку ЕКГ на европейском уровне. В то же время, наше общество гемофилии также находится на распутье. С одной стороны, мы должны следовать нашим традициям, и в Германии мы в настоящее время борется за продолжение компенсации за инфицирование ВИЧ. К счастью, политические взгляды движутся в правильном направлении. С другой стороны, наши молодые члены имеют существенно иную направленность. Благодаря сильному молодежному совету, который был создан более 15 лет назад, у нас есть полная картина их интересов и потребностей. После успешной деятельности в прошлом году в ознаменование Всемирного дня гемофилии, которая также получила признание Алана Вейла (Alain Weill), президента Всемирной Федерации Гемофилии (ВФГ), на конгрессе ВФГ, наша молодежь в настоящее время с большим энтузиазмом планирует предстоящие мероприятия на следующий всемирный день гемофилии. Тем не менее, должны соблюдаться интересы и молодых и зрелых больных гемофилией. Обслуживание наших членов с их индивидуальными потребностями остается основным приоритетом.

С уважением,

Доктор Стефани Эстрейчер.

Команда ЕКГ поздравляет Стефани с новым назначением и желает ей успехов в ее руководящей работе!

Изменения в Шведской национальной членской организации ЕКГ

Моника Вестерберг (Monika Westerberg) и Тереза Бакус (Therese Backus)***

В начале этого года «Förbundet Blödarsjuka i Sverige» (Шведская национальная членская организация (НЧО) Европейского консорциума гемофилии) избрала нового президента. Кроме того, НЧО приняла на работу нового директора по организации своей повседневной деятельности. В этой статье мы кратко представляем вам Монику Вестенберг и Терезу Бакус, которые расскажут нам о себе и своих планах на будущее в работе шведской организации гемофилии.

Моника

Моника является новым президентом шведской НЧО

Я хотела бы представить себя в качестве вновь избранного президента шведского сообщества гемофилии (FBIS). Я очень горжусь оказанной мне честью быть первой женщиной, избранной на этот пост. Меня зовут Моника Вестерберг, мне 43 года. Я живу на маленькой ферме в пригороде Гетеборга вместе со своим мужем, тремя детьми, тремя собаками, тремя лошадьми и кошкой. Я работаю полный рабочий день в местном детском саду учителем.

Одиннадцать лет назад у моей старшей дочери было диагностировано нарушение свертывания крови, называемое ИТП (иммунная тромбоцитопеническая пурпура). Когда ей было восемь лет, мы заметили много синяков на ее теле. Затем мы пошли к врачу, и выяснилось, что количество тромбоцитов у нее было очень низким. Сначала мы думали, что это лейкоз, но, к счастью, это была только ИТП. В норме количество тромбоцитов в крови составляет около 150–400 миллиардов тромбоцитов/литр, однако если в течении года количество тромбоцитов ниже 150, это состояние называется хроническим ИТП. Сначала мы надеялись, что это острая форма ИТП и состояние дочери вскоре улучшится, но этого не произошло. И сегодня она все еще страдает этим недугом. В то время мы не имели достаточно информации об этой болезни, и врачи, похоже, не принимали состояние дочери всерьез (возможно потому, что мы были в центре по лечению лейкемии, и они каждый день видели тяжело больных детей). Это очень расстраивало меня, потому что я видела, что состояние моей дочери вовсе не изменилось к лучшему.

ИТП является аутоиммунным заболеванием и ее причины до сих пор неизвестны. Вероятно, одной из причин является то, что у пациента в организме был вирус и иммунная система атакует тромбоциты, принимая их за инородное тело. Спонтанные кровоподтеки, петехии[4] и обильные менструации являются одними из признаков ИТП. К более тяжелым и более редким симптомам относятся кровяные волдыри во рту, кровь в моче или кале и внутричерепные кровоизлияния.

Через десять месяцев после установления диагноза моей дочери я случайно познакомилась со Шведским сообществом гемофилии, которые и сообщили мне о предстоящей в ближайшие несколько недель конференции по ИТП. Эта конференция была

[4] Петехии — это маленькие красные и пурпурные пятна на коже, возникающие в результате кровотечений.

настолько важна для нас! Нам удалось поговорить с другими людьми, страдающими от этой болезни, услышать их истории и их советы о том, как справиться со всеми этими проблемами. После этих встреч мне стало намного легче воспринимать это заболевание. В Швеции интересы больных ИТП представляет сообщество гемофилии, из-за схожих симптомов этих заболеваний, которые включают кровоизлияния. Именно в это время я начала принимать участие в деятельности сообщества. За последние восемь или девять лет я принимала участие в работе комитета по ИТП, а также в региональном правлении НЧО. Комитет по ИТП подготавливает проведение ежегодных конференций, посвященных ИТП. Такие конференции необходимы, поскольку, кроме всего прочего, ИТП является редким заболеванием и поэтому трудно связаться с другими людьми, страдающими таким же диагнозом. Со времени моего вступления в Шведскую НЧО, я участвовала также в поездках на международном уровне, для того чтобы встретиться с другими организациями ИТП. Мы также разработали международный веб-сайт для тех, кто хотел бы получить более подробную информацию об этом заболевании: http://www.globalitp.org.

Мое вступление в общество означало для меня, что теперь я могла встречаться со многими людьми с различными нарушениями свертываемости крови. Наша ассоциация действительно дала нам много встреч и возможность завести новых друзей. Для меня это очень важно — иметь возможность встретиться с людьми, которые сталкиваются с похожими проблемами, и обмениваться с ними опытом. Моя дочь и я присутствовали также на заседаниях женской группы НЧО, которая в течение последних трех лет проводит по-настоящему захватывающий проект. Мы понимаем, как важно найти девушек, страдающих различными проблемами кровотечения и дать им возможность обменяться опытом и познакомиться со сверстницами, которые сталкиваются с такими же проблемами.

Этим летом у меня была возможность поехать на конгресс Всемирной федерации гемофилии, состоявшийся в г. Орландо, США. Это было очень интересная поездка, и я узнала много нового. Этот опыт заставил меня задуматься об участии в управлении нашей НЧО. Действительно, это подходящий для меня момент, так как мои дети становятся старше, и я очень увлечена работой в НЧО. Нужно многому научиться, для того, чтобы быть президентом, но у меня есть очень сильная мотивация и я с нетерпением жду этой новой роли!

На данный момент наша НЧО переезжает в новый офис, и многие из вас знают, что это довольно непростой процесс. В следующем году мы планируем провести в нашей стране совещание стран Северной Европы, и готовимся принять его. Еще одной большой задачей, стоящей перед нами, является получение данных обо всех членах ассоциации с гепатитом С (ВГС), для того, чтобы сделать их лечение доступным. Мы также четыре раза в год публикуем свой бюллетень «Gensvar». Каждый год мы также организовываем много других мероприятий, таких как семейные конференции, дни хорошего самочувствия для наших пожилых членов, встречи для женщин и конференции, посвященные ИТП. Мы также намерены продолжить международное сотрудничество с другими странами.

Наконец, я хотела бы сказать, что я с нетерпением жду последующих двух лет работы в правлении. Мы совместно будем работать над тем, чтобы создать хорошее сообщество для наших членов, которые будут получать необходимую помощь и поддержку от наших офисных сотрудников.

Тереза

Тереза Бакус стала членом Шведской НЧО в апреле 2016 г.

Меня зовут Тереза Бакус, я новый директор Шведского общества гемофилии. Я работала в Шведской НЧО с 2011 по 2014 год, и недавно (апрель 2016 г.) я вновь вступила в ассоциацию. В моей новой должности я полностью отвечаю за все функции нашей организации. Я рада отметить, что наш НЧО имеет очень хорошую команду. Наше правление — сильное, трудолюбивое и относится серьезно к целям организации. Правление обновляется каждые два года и работает в НЧО на добровольной основе. В настоящее время у нас работают два штатных сотрудника: София Норделл (Sofia Nordell) и Манека Гош (Maneka Ghosh). В основном они работают совместно с нами над нашим женским проектом, который направлен на повышение информированности о женщинах, также страдающих от нарушения свертывания крови. На самом деле, мы считаем, что существует достаточно много людей, которые имеют легкую форму болезни Виллебранда (БВ) и другие нарушения свертываемости крови, но множество таких людей остается невыявленным. Это приводит к ситуациям, в которых как мужчины, так и женщины сталкиваются с трудностями в постановке правильного диагноза.

У меня есть большой опыт работы в среде волонтеров. В действительности, многие члены моей семьи вовлечены в работу различных организаций в качестве волонтеров. Со своей стороны, когда я была моложе, я много сотрудничала в качестве волонтера со шведской церковью. По сути, их детские и молодежные программы, вероятно, лучшие в Швеции. К другим влиятельным общественным организациям в Швеции относятся спортивные клубы и движения людей с инвалидностью.

У меня есть степень бакалавра в области политологии и опыт работы в области молодежных программ, церковных организаций, а также в некоторых группах пациентов. Хотя я никак не была связана с гемофилией до этого, я чувствую, что имею достаточный опыт для работы. Кроме того, будучи женщиной, я чувствую заинтересованность в женском проекте и считаю, что очень важно, чтобы женщины имели возможность получить правильный диагноз. Я испытываю также огромное сочувствие к трагедиям заражения и социальной незащищенности людей, пострадавших от ВИЧ. К сожалению, из 104 человек в нашем обществе гемофилии, которые были заражены ВИЧ в процессе своего лечения, только 30 до сих пор живы. Мы каждый год организовываем обучающие тренинги и семинары выходного дня по научным исследованиям, здоровью и гемофилии для этой группы пациентов.

Одной из проблем нашего общества является «невидимая» инвалидность, затрагивающая наших членов, и ограниченные знания об этом состоянии у широкой общественности. Еще одной важной проблемой является развития ингибиторов, поскольку такое обстоятельство является чрезвычайно болезненным и усложняет лечение. Хотя у нас в Швеции очень хорошие системы здравоохранения и социального обеспечения, мы прилагаем усилия, чтобы эти системы не исчезли.

Наша организация насчитывает около 1600 членов, представленных лицами, страдающими гемофилией, болезнью Виллебранда (БВ), иммунной тромбоцитопенической пурпурой и другими нарушениями свертывания крови, а также

членами их семей. На данный момент в Швеции 1000 человек, страдающих от гемофилии, 1500 человек с БВ и 600 человек с другими редкими заболеваниями свертывания крови. Почти половина этих пациентов еще не являются нашими членами, так что одной из наших задач является расширение членской базы нашего сообщества. Другая наша задача состоит в том, чтобы побудить людей в возрасте от 30 до 45 оставаться активными участниками в нашей организации. Эта проблема связана с тем, что именно в этом возрасте они, как правило, начинают создавать свои собственные семьи. Хотя мы видим, что позже они возвращаются к работе в сообществе, особенно если их дети являются носителями или страдают нарушениями свертывания крови.

Одним из самых крупных наших мероприятий является Национальный учебно-образовательный лагерь, где мы собираем членов организации со всей Швеции. У нас есть также учебные лагеря выходного дня и лагеря для всех возрастных групп. Наши члены очень хорошо обучены и имеют большой опыт относительно своего заболевания. Мы также поддерживаем семьи с детьми, у которых заболевание диагностировано недавно, с тем, чтобы семьи могли обмениваться опытом. Еще одно из основных направлений нашей работы — предоставление медицинской помощи лицам, пострадавшим от ВГС (вируса гепатита С). Из 400 пациентов с заболеваниями крови, которые были инфицированы вирусом гепатита С в 80-х годах, около половины до сих пор страдают от этого заболевания. Мы требуем, чтобы каждый пациент, зараженный ВГС, получал лечение от гепатита С независимо от степени повреждения печени.

Я очень рада вернуться к работе в шведскую НЧО, поскольку я очень люблю людей, и те задачи, с которыми мне приходится работать.

Большое спасибо Монике и Терезе за вашу вступительную речь! Мы в ЕКГ желаем вам больших успехов в вашей работе в составе Шведской НЧО.

** Моника Вестерберг (Monika Westerberg) — президент Шведской НЧО*

*** Тереза Бакус (Therese Backus) — директор Шведской НЧО*

Актуальные статьи

Знакомство с учеными: Карен Ванхурелбеке (Karen Vanhoorelbeke)

*Интервью с Карен Ванхурелбеке (Karen Vanhoorelbeke) *записала Лаура Савини (Laura Savini) ***

В этом выпуске рубрики «знакомство с учеными» мы берем интервью у профессора Карен Ванхурелбеке (Karen Vanhoorelbeke). По образованию она молекулярный биолог, в настоящее время работает в Католическом университете г. Лёвена, Бельгия. Область научных интересов Карен: болезнь Виллебранда (БВ) и тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП).

Карен Ванхурелбеке — молекулярный биолог в университете Лёвена, Бельгия

1) Над чем Вы работаете в настоящее время? Какова область Ваших исследований?

После защиты диссертации я начала работу по изучению фактора Виллебранда (ФВ) и тромбоцитов, в результате которой в 2001 году был открыт фермент ADAMT13. Этот фермент отвечает за расщепление ФВ на более мелкие компоненты. Люди, которые имеют дефицит этого фактора, страдают тромботической тромбоцитопенической пурпурой — ТТП[5].

Прежде всего, целью моей научно-исследовательской работы было изучение ADAMT13, поскольку на тот момент, когда этот фермент был обнаружен, мы в буквальном смысле ничего о нем не знали. Я и моя научная команда хотели понять его структуру, функцию, ингибирование и так далее. Как уже упоминалось, эти исследования привели нас к изучению болезни, вызванной дефицитом ADAMT13, а именно ТТП. Мы хотели выяснить патофизиологию этого заболевания. В процессе работы мы исследовали и разработали новые диагностические методы, а также провели исследования на модельных животных по испытанию новых лекарственных препаратов для лечения этого заболевания. Это действительно научно-практические исследования, а это означает, что мы начинаем применять фундаментальные знания на практике. Мы видим, как наши исследования могут помочь в разработке новых способов лечения (например, новых диагностических или лекарственных средств) с целью улучшения качества жизни пациентов. В частности, несколько лет назад мы смогли разработать новое диагностическое средство для БВ, которое в настоящее время имеется в продаже и используется в клинических условиях.

Моя увлеченность молекулярной биологией заставила меня также выполнить определенную работу в области генной терапии для лечения БВ. Несколько лет назад для

[5] ТТП является редким нарушением системы свертывания крови, которое характеризуется распространением повреждения мелких сосудов и образованием микроскопических сгустков (тромбов). [B]последствии болезнь может поражать такие органы, как почки, сердце и мозг. Причиной ТТП является ингибирование фермента ADAMT13, отвечающего за расщепление ФВ на более мелкие составляющие.

проведения генной терапии была разработана новая невирусная технология, названная химеропластикой, и мы потратили достаточно много времени, работая над этой технологией и выполняя большое количество экспериментов *in vitro*. К сожалению, эта технология не оправдала прогнозируемых возможностей и не показала ожидаемого результата. В итоге был сделан вывод о том, что данный метод неэффективен для применения в генной терапии. К сожалению, это один из примеров неудач в научных исследованиях. Однако, в настоящее время мы продолжаем проводить исследования по генной терапии в области БВ с использованием как вирусных векторов, так и невирусных технологий. Однако, в данной области исследования мы все еще находимся на начальных этапах.

2) Как обычно проходит Ваш рабочий день?

Мои рабочие дни проходят очень разнопланово. Я руковожу группой, состоящей из аспирантов, научного сотрудника с ученой степенью и лаборантов. Таким образом, необходимо проводить координацию совместной работы по сравнению и анализу данных, обсуждению новые идей, а также контроль и руководство над моими студентами. Как хорошо известно каждому исследователю, много времени занимает подготовка заявок на получение грантов для финансирования нашей работы. Другим аспектом моей научной деятельности является обеспечение применения и внедрения нашей работы и обмен знаниями с другими экспертами. Сюда входит преподавательская деятельность, а также подготовка научных работ и взаимодействие с другими учеными во время посещения конференций и проведения презентаций. Я задействована в нескольких международных информационных сетях, благодаря моему участию в Международном обществе по вопросам тромбоза и гемостаза (ISTH), в Европейской ассоциации гематологии (EHA) и недавно созданного Европейского конгресса по вопросам тромбоза и гемостаза (ECTH). Обмен информацией и сотрудничество с коллегами на международном уровне являются очень важным условием для дальнейших исследований. Поскольку я не работаю напрямую с пациентами, еще одна важной составляющей моей работы является тесное сотрудничество с врачами, которые непосредственно осуществляют лечение пациентов. Через лечащих врачей мы получаем не только образцы анализов пациентов, но и их отзывы и комментарии об улучшении состояния здоровья в процессе лечения.

3) В чем важность Вашей работы? Какого эффекта Вы ожидаете от своих исследований?

Я думаю, моя работа важна, потому что у меня есть возможность обучать студентов и помогать им становиться опытными исследователями с широким спектром приобретенных навыков, связанных не только с научными исследованиями.

Кроме того, я надеюсь, что благодаря моим исследованиям и открытию фундаментальных знаний, мы сможем поднять уровень диагностики, медицинского обслуживания и лечения людей, страдающих от ТТП и БВ. Я надеюсь, что это в конечном итоге приведет к новым методам лечения для улучшения качества жизни пациентов.

4) Какие насущные вопросы в Вашей научной работе не дают вам покоя даже ночью?

Есть две вещи, которые беспокоят меня даже ночью. Во-первых, это вопросы, которые возникают в процессе проводимых нами исследований. Например, при получении неожиданных результатов, я размышляю об их возможном значении, а в случае, если мы

сталкиваемся с проблемами, я переживаю о том, как найти способ решить и устранить эти проблемы.

Вторая группа вопросов, беспокоящих меня, состоит в том, как сохранить и поддержать увлеченный настрой и мотивацию студентов в процессе их обучения в аспирантуре и дальнейшей работы на должности научного сотрудника после защиты диссертации.

5) Расскажите нам о каком-нибудь факте относительно гемофилии или других нарушениях свертывания, который больше всего удивил Вас.

Это был, скорее, не какой-либо конкретный факт о БВ или ТТВ, а встречи с реальными пациентами и понимание того, что они нуждаются в лечении. Это придало человеческий аспект моей работе и заставило меня увидеть весь потенциал и влияние нашей работы, которые она может иметь.

6) Как Вы стали заниматься проблемами в данной области и по этой теме исследований?

Так же, как это происходит по многим другим вопросам жизни, сочетание благоприятных возможностей и научных интересов привели меня к занимаемой должности.

7) Какой вопрос о вашей работе задают чаще всего?

Люди, которые не участвуют в исследованиях, искренне удивлены затраченным количеством времени и усилий, необходимых на проведение научных испытаний.

8) Какой новый прорыв в вашей области исследования Вы ожидаете?

Это в большей степени связано с моей работой с ТТП. ТТП имеет острую фазу, но позже, после того как пациент пролечился, он или она может снова заболеть, и мы не знаем, почему и когда это происходит. Врачи должны понимать причину возникновения рецидива для того, чтобы можно было оптимизировать лечение таких пациентов.

9) Если бы Вы не работали над этой темой, тогда бы вы занимались...?

Я бы, вероятно, работала в нейробиологии.

10) Что бы Вы могли посоветовать или порекомендовать людям с гемофилией?

Я хотела бы призвать людей, страдающих от заболевания или расстройства здоровья, попытаться узнать как можно больше о своей болезни и общаться не только с врачами, но и исследователями, чтобы понять основные причины состояния своего здоровья. Кроме того, это поможет им лучше разобраться в том, что делается для поиска и разработки новых методов лечения. С другой стороны, я полагаю, такое общение нужно самим ученым, поскольку дает нам понимание, что результаты своих исследований нужно распространять не только среди коллег, но и позаботиться о переводе своих научных трудов на простой, доступный пациентам язык, с тем чтобы люди с нарушениями свертывания крови могли узнать больше о своей болезни.

** Карен Ванхурелбеке (Karen Vanhoorelbeke) — молекулярный биолог в Католическом университете г. Лёвена, Бельгия*

*** Лаура Савини (Laura Savini), сотрудник ЕКГ по вопросам информационного обеспечения и общественной политики*

Результаты соцопроса пациентов с гемофилией и их родителей в Германии, Австрии и Швейцарии относительно их ожиданий и потребностей в отношении новых препаратов с пролонгированным периодом действия

Доктор Сильвия фон Макензен (Sylvia von Mackensen), Медицинский центр университета Гамбург-Эппендорф, Германия, от имени Немецкой национальной членской организации ЕКГ (Deutsche Gesellschaft Hämophilie, DHG) швейцарской НЧО ЕКГ (Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft, SHG) и австрийский НЧО ЕКГ (Österreichischen Hämophilie Gesellschaft, ÖHG).

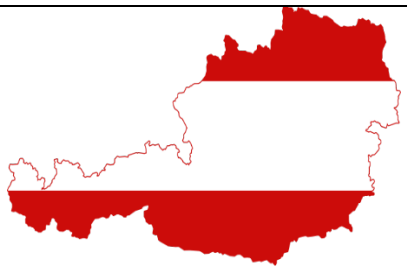
Новые препараты пролонгированного действия (ППД) для лечения гемофилии А и В уже получили лицензию в некоторых странах или будут доступны в ближайшем будущем. Их применение, как ожидается, улучшит качество жизни пациентов и повысит показатели соблюдения режима терапии. Однако, мы недостаточно осведомлены о заинтересованности пациентов в использовании новых препаратов ППД. Мы запланировали расширить опрос, который мы проводили среди членов Немецкого сообщества гемофилии в Германии в 2015 году [6], и осуществили его для всех зарегистрированных в швейцарском и австрийском НЧО ЕКГ пациентов для получения данных для всего DACH-региона[7].

Некоторые факты о DACH-регионе

В **Германии** проживает 82 миллиона жителей, из них около 8200 человек болеют гемофилией, по оценочным данным, 6900 лиц имеют гемофилию А, остальные 1300 имеют гемофилию В. 6228 пациентов включены в немецкий реестр по гемофилии, из них 3730 лиц, страдающих гемофилией А и 706 лиц, страдающих гемофилией В. Таким образом, в национальном реестре официально зарегистрировано 54 процента от ожидаемого количества населения, страдающего от гемофилии.	
В Швейцарии проживает 8,3 миллиона жителей, из них около 800 лиц, страдающих гемофилией; по оценкам, из них 700 человек имеют форму гемофилии А и 100 человек - гемофилию В. 967 пациентов включены в швейцарский реестр по гемофилии, из них 704 больных гемофилией (587 пациентов с гемофилией А и 187 - с гемофилией В). Это означает, что в реестр включено примерно 88% лиц, страдающих гемофилией.	

[6] См. Бюллетень ЕКГ за декабрь 2015 года .

[7] DACH-регион охватывает Германию (D), Австрию (A) и Швейцарию (CH).

В Австрии 8,47 миллиона жителей, из них, по оценкам, 847 лиц страдает от гемофилии. По оценкам, из них 720 человек имеют гемофилию А, в то время как 127 человек страдают от гемофилии В. В австрийском реестре по гемофилии зарегистрированы 862 пациента, в том числе 753 человека больных гемофилией (635 из них имеют гемофилию А и 118 имеют гемофилию В). Это означает, что в национальном реестре зарегистрировано 89% от ожидаемого количества популяции пациентов гемофилией.	

НЧО гемофилии из DACH-региона были заинтересованы в более глубоком понимании потребностей людей с гемофилией (ЛСГ), а также в привлечении их активного внимания к новым препаратам пролонгированного действия. Кроме того, эти организации хотели бы иметь представление о том, в какой степени ЛСГ готовы перейти на новые препараты, основанные на продлении периода полураспада (пролонгированного действия). Наконец, основываясь на результатах соцопросов, мы хотели узнать о пробелах в понимании новых методов лечения. Это необходимо для того, чтобы НЧО имели возможность предоставить соответствующую поддержку пациентам своего сообщества путем подготовки специализированной информации и ее распространения при помощи средств оповещения, таких как листовки, статьи в информационных бюллетенях и т.д.

Социологический опрос включал вопросы, касающиеся следующих аспектов:

1. Демографические и клинические данные;

2. Знания о времени полураспада используемых в настоящее время факторов свертываемости крови;

3. Отношение к концентратам факторов крови, в том числе:

   а) удовлетворенность существующими препаратами,

   б) ознакомление с новыми препаратами долговременного действия,

   в) готовность перейти на новые препараты долговременного действия,

   г) требуемая информация,

   д) источники информации,

   е) содействие терапии.

В общей сложности анкеты с вопросами были разосланы 2 644 опрашиваемым ЛСГ, из них было получено 1 012 заполненных анкет (в общей сложности, мы имеем 38,3% респондентов, ответивших на вопросы). По количеству заполненных анкет можно представить группы следующим образом:

- Из 1499 лиц, опрашиваемых в Германии, 697 ответили на вопросы, процент ответивших равен 46,5%;
- Из 658 лиц, опрашиваемых в Швейцарии, 221 ответил, процент ответивших равен 33,6%;
- Из 487 лиц, опрашиваемых в Австрии, 94 ответили, процент ответивших равен 19,3%.

Из полученных 1012 ответов можно было проанализировать лишь 1007 информационных анкет, поскольку пять пациентов имели другие нарушения свертываемости крови и,

следовательно, не входили в целевую группу данного исследования. Из 1007 рассматриваемых анкет 743 были от пациентов и 262 от родителей детей с гемофилией. 84,5% респондентов имели гемофилию А; 73,7% респондентов имели тяжелую форму гемофилии; 57,8 процента респондентов проходили профилактическое лечение, и 60,2 процента респондентов использовали рекомбинантные препараты. Около четверти респондентов не знали точный период полураспада (время действия) используемого ими препарата.

Это согласуется с некоторыми из заявлений респондентов относительно ожиданий по отношению к новым продуктам, включая, например, такие: «*Было бы здорово знать, что имеется в виду под периодом полураспада. У меня есть общее представление, но я не знаю точно*» (немецкий респондент), или, «*До сегодняшнего дня, к сожалению, я не знал, что такое период полураспада, я постараюсь побыстрее найти информацию об этом*» (немецкий респондент), или, «*С моими фактическими знаниями о концентратах факторов крови не представляется возможным дать реалистичную оценку*» (швейцарский респондент), или, «*Мне нужно больше информации для того, чтобы иметь конкретные ожидания от действия препарата*» (швейцарский респондент), или, «*Не разрушаются*» (австрийский респондент).

В целом, большинство ЛСГ **были удовлетворены принимаемыми препаратами концентратов факторов свертывания крови** (См. Рис. 1).

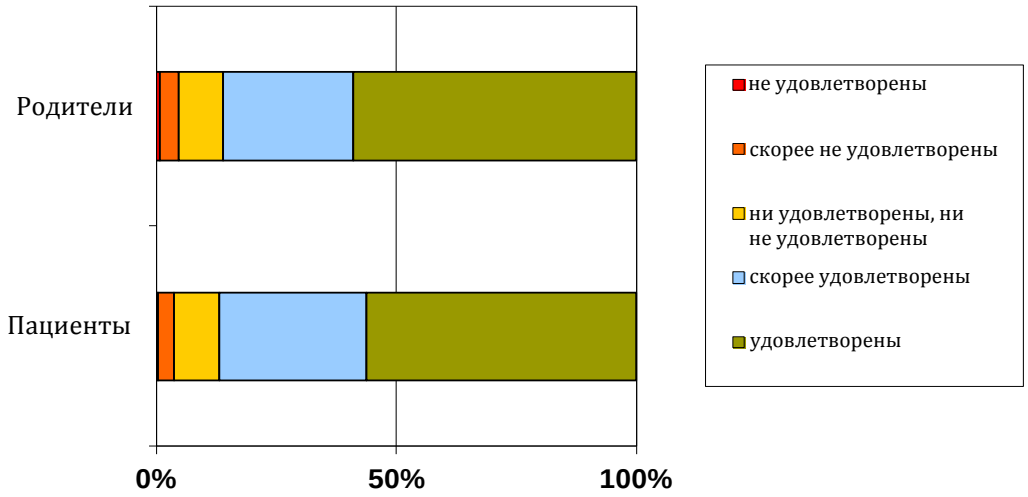


Рисунок 1: Удовлетворенность участников опроса существующими препаратами (родители и взрослые пациенты)

В основном, от новых препаратов респонденты ожидают сокращения частоты инъекций, эффективности и безопасности. Некоторые из опрошенных ЛСГ имели весьма положительное отношение к новой продукции, что отражается в следующих утверждениях: *«Безусловно, я хочу иметь эти новые концентраты факторов свертывания крови»* (немецкий респондент), или, *«Мечта для детей»* (немецкий респондент), или, *«Для того, чтобы иметь лучшую жизнь - ментальную и эмоциональную!»* (швейцарский респондент), или, *«После введения я могу уехать на пару дней без забот»* (швейцарский респондент), или, *«Улучшение качества жизни, так как ребенку не будут так часто делать инъекции»* (австрийский респондент).

ЛСГ **готовы перейти** на новые лечебные препараты, если бы эти препараты имели длительный период полураспада, такую же степень безопасности, как у применяемых на

сегодняшний день концентратов факторов крови и были бы совместимы с путешествиями. Взрослые пациенты в большей степени готовы были перейти на новые препараты пролонгированного действия по сравнению с родителями детей с гемофилией, которые оказались настроены более скептически. (См. Рис. 2) Причинами, по которым они **не готовы перейти** на новые препараты, были страх перед ингибиторами и неопределенность в отношении безопасности новых видов лечебных препаратов.

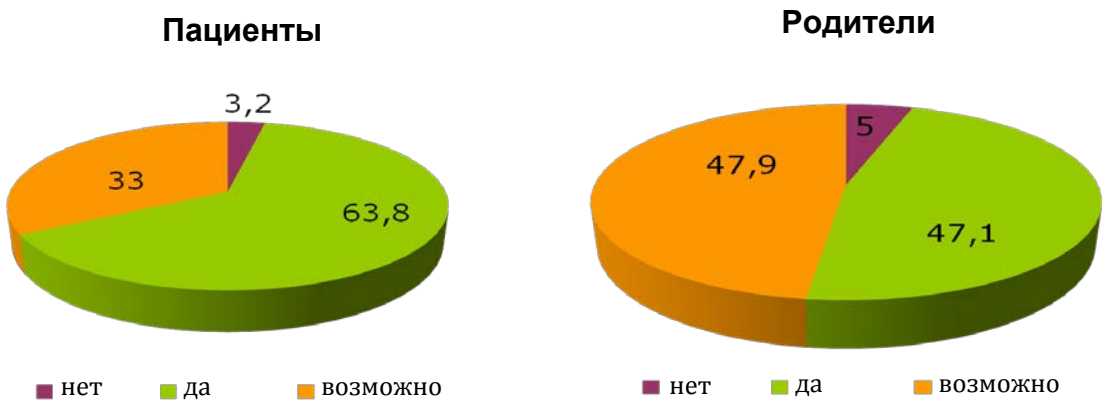


Рисунок 2: Готовность перейти на новые препараты длительного действия (взрослые пациенты и родители)

Люди с гемофилией из DACH-региона практически не владеют информацией о новых появляющихся лечебных препаратах, и они **хотели бы получать больше информации** об этих препаратах, о периоде их полураспада, эффективности и возможных побочных эффектах. 40,5% опрошенных готовы были рассмотреть вопрос о переходе на другой препарат, если **продление периода полувыведения нового препарата** по меньшей мере в два раза больше применяемого ими концентрата фактора свертываемости крови.

Большинство ЛСГ хотели бы **получать информацию** о новых препаратах и совместные информационные сообщения от своих центров лечения гемофилии и своих НЧО.

Наибольшая разница в ответах в обследованных странах была в готовности родителей перейти на другие препараты для своих детей. Родители в Австрии и Германии являются более консервативными по сравнению со взрослыми пациентами. В Швейцарии разница в ответах между родителями и взрослыми пациентами была минимальной, поскольку обе группы в большей степени были готовы перейти на другие препараты.

Выводы и перспективы

- Люди с гемофилией из DACH-региона в целом были удовлетворены принимаемыми концентратами факторов крови. Те, кто был не удовлетворен, жаловались на короткий период действия препарата, существующие сложности в обращении и условиях хранения используемого на данный момент препарата.
- Результаты представленного опроса среди ЛСГ DACH-региона подсказали новые идеи о том, каким образом пациенты хотели бы получать информацию о новых методах лечения. Исследование также дало нам представление о том, какая информация требуется пациентам, чтобы иметь возможность принять обоснованное решение в отношении изменений в своем лечении. Мы также выяснили, от кого наши респонденты хотели бы получать эту информацию.

- Большинство респондентов не имело достаточной информации о новых препаратах пролонгированного действия, но были бы готовы перейти от используемого концентрата фактора свертывания крови к новым препаратам при условии, что действие препарата пролонгированное и новый препарат имеет такую же степень безопасности, как и используемый.
- На основании этих выводов немецкая НЧО уже разработала для пациентов независимую презентацию относительно новых технологий использования препаратов пролонгированного действия в сотрудничестве с членами своего медицинского консультативного совета. Эта презентация проводится в центрах гемофилии для всестороннего информирования пациентов о новых технологиях.
- В настоящее время выпускается брошюра для пациентов о новых препаратах пролонгированного действия, содержащая необходимую информацию для ЛСГ, которая будет распространяться через национальные членские организации DACH-региона.
- Результаты национальных обследований были представлены на заседаниях НЧО Германии, Австрии и Швейцарии и были опубликованы в специальных бюллетенях этих НЧО (DHG: «Hämophilie Blätter»; ÖHG: «Faktor Magazin»; SHG: «Bulletin»).
- Результаты, полученные в DACH-регионе, были представлены на национальных и международных научных конгрессах, кроме того, соответствующая публикация была отправлена в международный журнал.
- Полученные результаты опроса являются очень важными и полезными при подготовке информационных материалов о новых и разрабатываемых продуктах пролонгированного действия. Действительно, такие опросы помогают нам понять потребности наших членов в информации, которую они хотели бы получать.
- Мы считаем, что существует возможность повторить такой же опрос в других странах. Исследования позволят понять, похожи ли ожидания и потребности пациентов по отношению к новым препаратам ПД. Проведение аналогичного соцопроса в других странах могло бы помочь ассоциациям пациентов и врачам лучше информировать пациентов о новых внедряемых препаратах. По нашему мнению, понимание различных потребностей пациентов разных стран будет способствовать целенаправленной работе ассоциаций пациентов в этих странах по предоставлению необходимой информационной поддержки своим членам для принятия ими решений, касающихся методов лечения.
- Если вы заинтересованы в проведении аналогичного исследования в вашей стране, мы будем рады предоставить Вам вопросник, который может быть адаптирован к потребностям вашей страны при сотрудничестве с нами. Пожалуйста, не стесняйтесь обращаться к нам по следующему электронному адресу: **s.mackensen@uke.de**

Новости наших корпоративных партнеров

ЕКГ хотел бы выразить свою признательность и поблагодарить корпоративных партнеров, поддержавших в 2016 году программу Круглых столов, направленных на установление диалога и обмена мнениями между всеми заинтересованными сторонами. В этом разделе мы расскажем читателям о новостях наших партнеров.

Платиновые партнеры:

- Novo Nordisk
- Pfizer
- Roche
- Shire
- Sobi

Золотые партнеры:

- Bayer
- CSL Behring
- Grifols

Серебряные партнеры:

- Biotest

changing hemophilia ™ – меняя гемофилию

~~ограниченная~~ *повышенная*
мобильность

ЛЕАНДРО КУСТЕР (LEANDRO KUSTER)
Леандро живет в Швейцарии
и имеет гемофилию А

Вместе мы стимулируем изменения в гемофилии

Мы верим, что здоровье суставов и высокая мобильность очень важны для людей, живущих с гемофилией. С помощью нашей образовательной программы Talking Joints ® («Говорящие суставы») и Спортивного лагеря для пациентов с гемофилией компании Novo Nordisk мы хотим расширить знания о здоровье суставов.

Вместе с нашими исследовательскими программами и грантами HERO* («Герой»), это является одним из множества способов, с помощью которых мы стремимся изменить гемофилию.

Вы можете узнать больше о нашей работе на сайте
novonordisk.com/changinghaemophilia

* Гранты HERO («Герой») — это грантовая программа с неограниченными целевыми расходами, поддерживаемая компанией Novo Nordisk Healthcare AG

changing haemophilia™

changing hemophilia™ – меняя гемофилию

Вдохновляем на изменения в гемофилии — мини-сериал в социальных сетях от компании Novo Nordisk

ТАММИ ДЕВЕНПОРТ (TAMMY DAVENPORT)
Тамми живет в США
и имеет гемофилию А

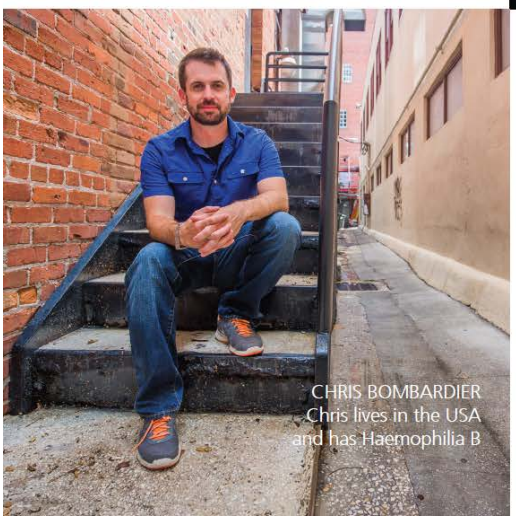
Как часть нашей постоянной программы по стимулированию изменений в гемофилии, недавно была начата работа над мини-сериалом из короткометражных фильмов — «Вдохновляем на изменения в гемофилии» — который выходит в наших социальных сетях.

Фильм создается в сотрудничестве с поистине вдохновляющими людьми из сообщества редких нарушений гемостаза. Каждая серия рассказывает об одной личной истории положительных изменений и направлена на освещение основных трудностей, стоящих перед человеком, который живет с гемофилией.

В наших видеосюжетах представлены упражнения по гемофилии, рекомендации по питанию и психологической саморегуляции. Пациенты рассказывают о своем уникальном опыте и дают советы.

Вместе с выпуском каждой новой серии, которые выходят на наших страничках в социальных сетях Facebook, Twitter, Instagram и LinkedIn, мы также рассказываем о сценах, оставшихся за кадром, представляем интервью с героями и делимся практическими советами.

ДЖЕКОРИ ЛАЙОНС (JECOREI LYONS)
Джекори живет в США
и имеет гемофилию А



КРИС БОМБАРДИЕР (CHRIS BOMBARDIER)
Крис живет в США и имеет гемофилию В

Присоединяйтесь к компании Novo Nordisk и знакомьтесь с сериалом «Изменения в гемофилии» в наших соцсетях:

@novonordisk
@novonordisk
Novo Nordisk

Также смотрите данный сериал в разделе «Меняя гемофилию ™» (Changing Haemophilia ™) на сайте:

http://video.novonordisk.com

Меняя гемофилию ™ (Changing Haemophilia ™) является торговой маркой, которой владеет компания Novo Nordisk Healthcare AG. Логотип с быком Алисом является зарегистрированной торговой маркой компании Novo Nordisk A/S

HQMMA/CH/1016/0183. Date of preparation: November 2016

novo nordisk®

Партнерство, чтобы Изменить Мир для людей с гемофилией

Бюллетень ЕКГ – 2016

Мы, команда компании Pfizer-Haemophilia, гордимся историей своих инноваций для сотрудничества и построения партнерских отношений в области лечения гемофилии. Благодаря работе с сообществом гемофилии, которая является частью нашего постоянного внимания к данной проблеме, компания Pfizer поддерживает распространение подхода к лечению, который называется «тотальное здоровье» — предусматривающий вовлечение упражнений, физической реабилитации и инструментов для поддержки пациента и врача, чтобы максимально оптимизировать успешность лечения пациента. Пациент находится в центре всего, что мы делаем, поэтому компания Pfizer-Haemophilia продолжает расширение уже начатых программ и запуск захватывающих новых инициатив для сообщества гемофилии во всем мире, с целью способствовать внедрению подхода «тотального здоровья» в лечении. В 2016 г. были разработаны следующие инициативы, направленные на оптимизацию лечения для людей с гемофилией:

Приложение для пациентов Haemoassist® 2

Отмеченная наградами программа Haemoassist® 2 (приложение для мобильных телефонов и Интернет), разработана как современная альтернатива бумажным дневникам и позволяет заносить сведения о кровотечениях и введениях фактора одним нажатием кнопки[1]. В 2016 г. компания Pfizer-Haemophilia профинансировала выход программы Haemoassist® 2 в новых странах по всей Европе, так что эта система теперь доступна в Германии, Испании и Австрии.

Программа Haemoassist® 2 помогает людям с гемофилией независимо от того, какой концентрат фактора они выбирают. Она позволяет пациентам активно управлять своим лечением во время повседневной деятельности и своевременно реагировать на суставные кровоизлияния, а также способствует лучшему взаимодействию между медицинскими работниками и пациентами.

Километры для гемофилии: твой личный рекорд**

В сотрудничестве с Алексом Даусеттом (Alex Dowsett), одним из самых успешных велосипедистов, который живет с тяжелой формой гемофилии, кампания Километры для гемофилии: твой личный рекорд стимулирует сообщество гемофилии во всем мире к тому, чтобы поставить себе челлендж (задачу) и добиться ее выполнения, поставив личный рекорд в том виде спорта, который им доступен: велосипед, плавание, бег, преодоление препятствий, ходьба, прыжки, скалолазание — в любом виде физической активности, которая заставляет Вас двигаться.

Компания Pfizer-Haemophilia продолжила поддержку этой программы в 2016 г., а также инициировала новую кампанию «Гемофилия стимулирует меня», в рамках которой мы просим всех участвовать в акции Личный Рекорд Челлендж, и опубликовать информацию о нем в социальных сетях в качестве взноса в кампанию «Километры для гемофилии». Эта кампания направлена на повышение осведомленности о важности физических упражнений для людей, живущих с гемофилией, что является частью подхода «тотального здоровья» в лечении, а также помогает сообществу гемофилии оставаться активным.

Если Вы хотите узнать больше об этой программе или принять в ней участие, пожалуйста, посетите веб-сайт кампании «Километры для гемофилии»: www.milesforhaemophilia.co.uk

Школа физиотерапии для гемофилии

Школа физиотерапии для гемофилии помогает больше узнать о роли физиотерапии для оптимального лечения и поддержания здоровья суставов у людей с гемофилией. Эта программа, которая осуществляется в партнерстве с доктором Себастьеном Лобе (Sebastien Lobet) (Клиника университета Сен-Люк, Бельгия) и доктором Бенжамином Идальго (Benjamin Hidalgo) (Католический университет Лёвена, Бельгия) направлена на то, чтобы обеспечить физиотерапевтов руководствами по тренировкам и мануальной терапии, и инструментами для использования физиотерапии в лечении людей с гемофилией.

В 2016 г. мы отметили запуск Школы физиотерапии для гемофилии, и надеемся, что продолжение программы в 2017 г. поможет усовершенствовать многопрофильное лечение и значительно улучшить качество жизни людей с гемофилией по всему земному шару.

PP-GIP-EUR-0607
Date of preparation: January 2017 **Эти программы инициированы и финансируются компанией Pfizer**

Pfizer Haemophilia

Партнерство, чтобы *Изменить Мир* для людей с гемофилией

Программа ультразвукового исследования Pfizer

Портативное ультразвуковое исследование — это методика рутинного клинического оценивания суставов у людей с гемофилией, которая может использоваться лечащим врачом-неспециалистом в ультразвуковой диагностике для выявления кровоизлияний в суставы, гипертрофии синовиальной оболочки и аномалий с вовлечением поверхностей кости и хряща[2,3].

Компания Pfizer уделяет много сил внедрению инновационных методов ультразвуковой диагностики в лечение гемофилии. В партерстве с Карло Мартиноли (Carlo Martinoli) (профессор радиологии, университет Генуи, Италия) и специалистами в области гемофилии компания Pfizer является пионером по внедрению этого метода при гемофилии с целью оптимизации здоровья суставов в рамках подхода «тотального здоровья» в лечении. Постоянные усилия компании Pfizer по внедрению программы ультразвукового исследования направлены на расширение нашего понимания важности применения портативной ультразвуковой диагностики, и на распространение технических навыков среди медицинских работников, чтобы сделать этот инновационный метод диагностики более доступным пациенту.

Мы, команда Pfizer-Haemophilia, понимаем важность сотрудничества и партнерства. Посредством сотрудничества с группами адвокации, такими как Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) и Всемирной федерации гемофилии (ВФГ), мы рассчитываем на совместную работу с ключевыми партнерами в сообществе гемофилии для максимального удовлетворения всего спектра имеющихся потребностей.

Веб-сайт и образовательный портал ЕКГ

Значительная часть работы ЕКГ заключается в образовательной работе для своих членских организаций, направленной на более тесное сотрудничество и создание мощного единого голоса для людей с нарушениями свертывания крови[4]. Компания Pfizer-Haemophilia понимает важность распространения информации и поэтому поддерживает недавнее обновление и новую редакцию веб-сайта ЕКГ в 2016 г., проведенное с целью усиления этого ценного ресурса. Компания Pfizer-Haemophilia приняла участие в обеспечении работы пациентских групп, предоставив образовательный грант для развития образовательного портала ЕКГ. Образовательный портал ЕКГ представляет собой онлайн- платформу, предназначенную для распространения знаний о принципах оценки технологий здоровья и экономике здоровья. Эта платформа была разработана как интерактивный ресурс для самостоятельного обучения в любом месте, которое удобно пользователю.

Мы надеемся, что наша поддержка в образовании членов ЕКГ поможет еще более усилить голос пациентов в сообществе пациентов и улучшить качество лечения в будущем.

Твиннинговая программа ВФГ

Компания Pfizer-Haemophilia гордится тем, что является эксклюзивным спонсором твиннинговой программы ВФГ , которая способствует обмену опытом, навыками и ресурсами, касающимися лечения гемофилии, между странами. В 2016 г. компания Pfizer-Haemophilia отметила 15-летие с момента запуска этой программы, причем за это время было установлено 212 партнерских связей между 111 странами[5].

Мы горды тем, что способствуем изменениям путем распространения наилучших практик и доступа к лечению для улучшения жизней людей, живущих с нарушениями свертывания крови.

Если Вы хотите больше узнать об этих программах, пожалуйста, обратитесь в локальное представительство компании Pfizer. Мы и в дальнейшем будем продолжать поддержку сообщества посредством этих важных программ сотрудничества и партнерства, чтобы мы могли работать вместе с Вами и *Изменить мир для людей с гемофилией*.

Ссылки: 1. StatConsult, Haemoassist® 2: www.statconsult.de/de/haemoassist_europrise (Accessed January 2017); 2. Martinoli C, et al. *Thromb Haemostas* 2013;109:1–10; 3. Colvin B, et al. *Eur J Haematol* 2013;90(Suppl. 73):1–9; 4. EHC website: Mission and Objectives. www.ehc.eu/about-ehc/mission-and-objectives/ (Accessed January 2017); 5. WFH Twinning Programme: www.wfh.org/en/twins (Accessed January 2017).

*Официальным производителем системы Haemoassist® 2 является компания StatConsult, а компания Pfizer имеет эксклюзивные права на ее распространение. Система Haemoassist® 2 является медицинским устройством, имеющим сертификат CE в Европе, и в настоящий момент доступна в Германии, Испании и Австрии. На данный момент система не зарегистрирована и не доступна в других регионах.

**Кампания «Километры для гемофилии: твой личный рекорд» инициирована и финансируется компанией Pfizer.

Эти программы инициированы и финансируются компанией Pfizer Pfizer Haemophilia

Мы — компания Roche

Основанная в 1896 году, группа Roche является глобальным пионером в области фармацевтики и диагностики, а также стремится к продвижению достижений науки для улучшения жизни людей. Штаб-квартира организации находится в Базеле, Швейцария. Компания Roche имеет представительства более чем в 100 странах, и в 2015 году в ней работало более чем 91 700 человек со всего мира. Компания твердо основывается на внедрении научных инноваций в интересах пациентов, и в 2015 году, инвестировала 9,3 миллиарда швейцарских франков в фонд развития и научно-практических исследований.

Мы разрабатываем инновационные лекарственные средства и диагностические тесты, которые помогают миллионам пациентов во всем мире в условиях значительных неудовлетворенных потребностей. Наше сочетание силы лекарственных препаратов и диагностики под одной крышей сделали Roche лидером в индивидуальном медицинском обслуживании — стратегии, которая стремится к правильному лечению каждого пациента наилучшим образом.

Мы гордимся своей помощью пациентам во всем мире, поскольку производим более чем 140 лекарственных препаратов на рынке, и тридцать наших препаратов включены Всемирной Организацией Здравоохранения в список основных медикаментов. Наши лекарства показаны для широкого круга патологий[8], включая:

- онкологию;
- гематологию;
- гемофилию[9];
- нейробиологию;
- инфекционные заболевания;
- иммунологию;
- сердечно-сосудистые и метаболические расстройства;
- офтальмологию.

Ценности компании Roche

В исследованиях, связанных с гемофилией, компания Roche участвует уже несколько десятилетий. В 1984 году в научном журнале *Nature*[10] были опубликованы революционные результаты исследований ученых, которые были членами отдела молекулярной биологии и биохимии белков в компании Genentech (входила в состав компании Roche), относящиеся к структуре и генетике человеческого фактора VIII, а также экспрессии фактора VIII из рекомбинантных ДНК.

Уже более 20-ти лет Roche занимается разработкой и выпуском лекарств для людей с различными заболеваниями крови. Мы продолжаем значительные инвестиционные программы в передовые методы лечения этих патологий, в том числе гемофилии А, и стремимся разработать новаторские подходы для улучшения контроля этих серьезных заболеваний. Работа Roche посвящена получению новых моноклональных антител (моноАТ) в гематологии, а не только в онкологии, и включает разработку нового способа лечения гемофилии А.

---

[8] Сайт компании Roche : www.roche.com доступ 25 октября 2016 года

[9] Исследовательская рубрикация

[10] 1-3 [Вехар и соавторы, (Vehar et al), Nature 1984/p337; Гитчиер и соавторы, (Gitschier et al), Nature, 1984/p326; Вуд и соавторы, (Wood et al), Nature, 1984/p330]

Наша забота о пациентах проявляется во многих аспектах работы компании и имеет основополагающее значение, поскольку мы считаем, что Roche вносит довольно значительный вклад в жизнь общества: создание, производство и предоставление инновационных решений высокого качества для нерешенных медицинских задач. Наша общая забота о пациентах пробуждает в нас желание слушать, понимать и сотрудничать с сообществом гемофилии, чтобы улучшить доступ пациентов к инновационному лечению и услугам. Мы в Roche убеждены в том, что открытый диалог и прозрачный обмен информацией между всеми партнерами сообщества в области здравоохранения имеет жизненно важное значение для расширения доступа и предоставления медицинских услуг пациентам. Установление и поддержание связей с группами пациентов является для нас важным способом подчеркнуть нашу заботу о пациентах и обществе в целом. Для получения дополнительной информации о Roche в гемофилии, пожалуйста, посетите наш сайт www.roche.com/haemophilia

Наше первое присутствие на ежегодной конференции ЕКГ в 2016 году

Впервые в этом году компания Roche имела честь участвовать в ежегодной конференции ЕКГ в Ставангере, Норвегия. Это был уникальный опыт и возможность для нашей команды встретиться и взаимодействовать с членами сообщества ЕКГ в интересном и содержательном разговоре, слушать других и делится своим видением будущего в лечении гемофилии.

Используя интерактивный корпоративный стенд, мы имели возможность встретиться и взаимодействовать с участниками конференции. Попросив участников ответить на вопрос: «*Если бы Вы могли описать будущее лечения гемофилии А, как бы оно выглядело?*», мы смогли узнать идеи и начать диалог, получив в общей сложности 46 ответов. Они были написаны на «открытках», которые были прикреплены на стенах стенда. Отклики пациентов и специалистов по здравоохранению охватывали такие темы как: доступ к лечению, управление заболеванием и разработка новых методов лечения.

В рамках нашего участия в конференции мы спросили участников: **«*Если бы вы могли описать будущее гемофилии А, как бы оно выглядело?*»**

Мы были рады тому, что многие участники делились с нами своими идеями, которые помогут нам узнать и понять наши общие устремления. Мы получили около 50 письменных ответов от участников, которые охватывали такие темы как: доступ к лечению, контроль заболеваний и разработка новых методов лечения.

Примеры:

«Я хотел бы иметь возможность сказать своим детям: «Да, я могу поиграть с вами сегодня»,

«*Доступ к новым лекарствам для всех больных гемофилией А по всему миру*»,

«*Солидарное сообщество пациентов, которое разделяет лучшие практики и поддерживает улучшение лечения всех редких заболеваний*».

Спасибо вам за обмен идеями и предоставление нам ценной обратной связи!

Компания Roche гордится поддержкой и работой в партнерстве с сообществом гемофилии с целью решения существующих проблем. Гемофилия является новой нозологией для нашей компании и, таким образом, мы полны желания изучить мнение сообщества, чтобы иметь возможность внедрить инновации в работу самым мощным и значимым образом. Основными принципами нашей работы с группами пациентов являются: комплексность, прозрачность, доверие и взаимное уважение. Мы вступаем в эти новые отношения с сообществом гемофилии и стремимся поддерживать долгосрочные рабочие отношения.

Мы с нетерпением ожидаем продолжения нашего сотрудничества с ЕКГ в 2017 году и в будущем!

Нерешенные проблемы требуют беспрецедентных усилий.

У нас есть четкая цель: изменить жизнь людей, имеющих редкие заболевания и высокоспециализированные состояния.

Больше информации Вы можете найти на сайте shire.com Shire

Третьи молодежные дебаты ЕКГ: новый формат для подготовки молодых лидеров к будущим вызовам с помощью оппозиционных выступлений

Уиллс Хьюз-Уилсон (Wills Hughes-Wilson), главный вице-президент, директор по доступу пациентов, и Фил Вуд (Phil Wood), вице-президент, глобальный коммерческий директор, отдел гемофилии, компания Sobi

Обеспечение будущего организации, пожалуй, не менее важно, чем осуществление и достижение ее текущей миссии и основного содержания. Компании и организации, думающие о будущем, выделяют значительное количество времени на подготовку, развитие и планирование преемственности руководящих должностей, чтобы обеспечить свое устойчивое развитие и успех.

В последние годы Европейский консорциум гемофилии (ЕКГ) уделяет большое внимание программам развития молодежного лидерства, чтобы обеспечить передачу опыта от сегодняшних лидеров и подготовить будущее организации. Один из способов, которым компания Sobi старается поддержать проведения таких мероприятий, заключается в том, что мы «возвращаем» ЕКГ один из симпозиумов компании в ходе ежегодной конференции, предоставляя его для создания форума, где молодые члены ЕКГ могут практиковать проведение дискуссий и совершенствовать навыки адвокационной работы вместе высшим руководством ЕКГ. Так произошло и в этом году, уже в третий раз, на ежегодной конференции в г. Ставангер, Норвегия, 7 октября 2016 года.

Формат дебатов остался прежним. Состоялись дебаты между молодыми лидерами и ведущими врачами. Клиницисты оппонируют точке зрения, которая отличается от их собственной. В этом году, однако, формат мероприятия получил развитие, и на форуме

Участники панельной дискуссии во время молодежных дебатов, слева направо: Г-н Стефан Мейер (Stephan Meijer), проф. Седрик Херманс (Cedric Hermans), г-н Стефан Тасич (Stefan Tasic), г-н Брайан О'Махони (Brian O'Mahony), проф. Майк Макрис (Mike Makris)и г-н Кристиан Унгуреану (Cristian Ungureanu)

были затронуты важные и серьезные темы, порой и неприятные. «*Когда и где является приемлемым запрашивать разрешение на работу с личными данными, связанными со здоровьем? Кто принимает решения? Почему это так важно?*»

В ходе программы были проведены дебаты по трем темам, имеющим большое значение для нашего сообщества: «*Взрослые нуждаются в профилактике — Взрослые не нуждаются в профилактике*»; «*Мы не уделяем достаточно времени пациентам с ингибиторами — Мы уделяем слишком много времени пациентам с ингибиторами, составляющих небольшой процент нашего сообщества*» и «*Доступ к лечению гепатита С должен стать приоритетом для НЧО — Это не должно быть приоритетом для НЧО*».

Было запланировано, что мероприятие должно проходить весело и интересно. Брайан О'Махони (Brian O'Mahony), президент ЕКГ, напомнил об этом собравшимся, когда открывал секцию в роли председателя заседания: «*Это вам не како й-нибудь рекомбинант, сегодняшняя сессия – битва не на жизнь, а на смерть!*»

Профессор Поль Джангранде (Paul Giangrande) во время участия в Молодежных дебатах

Стефан Тасич (Stefan Tasic) из Сербии привел хорошо продуманные и обоснованные аргументы в пользу важности профилактики. Профессор Седрик Херманс (Cedric Hermans), президент Европейской ассоциации гемофилии и сходных заболеваний (EAHAD), принимая противоположную точку зрения в дебатах, заявил, что хотя профилактика снижает кровотечения суставов, она не предохраняет суставы, поэтому, по его мнению, альтернативные методы лечения также могут быть эффективными для пациента. Голосование показало, что аудитория не была убеждена, поскольку голосование прошло в пользу профилактики для взрослых, а также и детей. Во вторых дебатах Кристиан Унгуреану (Cristian Ungureanu) из Румынии предложил свою версию о том, что нужно больше тратить времени на пациентов с ингибиторами, исходя из своего реального жизненного опыта. Хотя профессор Поль Джангранде (Paul Giangrande), член медицинской консультативной группы ЕКГ, утверждал в своем докладе о значительных затратах времени на небольшой процент людей с ингибиторами, и на то, что в последнее время клинические результаты пациентов с ингибиторами значительно улучшились, он не смог убедить аудиторию. Во время высказываний участников один член аудитории заявив, что выражение «5 процентов — не считается» не получает поддержки в то время, когда вы выступаете с речью перед аудиторией, заполненной людьми с редким заболеванием. Эти высказывания сопровождались смехом и аплодисментами. И наконец, есть серьезные основания утверждать, что доступ к лечению гепатита С должен стать приоритетом для НЧО. Об этом заявил Стефан Мейер (Stephan Meijer) из Нидерландов, чем очень осложнил жизнь профессору Майку Макрису (Mike Makris), члену медицинской консультативной группы ЕКГ, которому было трудно доказывать свою «точку зрения» о том, что, хотя преимущества лечения очевидны, основным препятствием остается стоимость.

Все три представителя молодежи были увлечены, профессиональны и убедительны. Их старшие руководящие коллеги щедро делились своим временем и также говорили увлеченно. В конце концов, по результатам голосования аудитории было объявлено, что молодые участники победили в своих аргументах. Дебаты прошли в увлекательной игровой форме: заставляющие задуматься комментарии и обоснованные продуманные реакции со стороны аудитории, учитывая, что в центре каждой презентации были представлены жесткие, реальные вопросы, с которыми сталкивается сообщество гемофилии прямо сейчас.

Поблагодарив молодежных лидеров за отличные выступления, а также старшее руководство за их *«игру»*, Брайан воспользовался возможностью подчеркнуть ключевые уроки и выделить важность проведения таких дебатов с конкретной целью: научить и дать навыки в изучении противоположной точки зрения, и понимание ее важность при принятии решения во время адвокационной работы. Оставляя в стороне «развлекательный» аспект дебатов, следует отметить, что они помогают наглядно

показать один серьезный момент: если вы собираетесь идти к чиновнику и обосновывать необходимость выделения большего объема ресурсов, такой способ подготовки очень полезен для предвидения возможного противодействия, и помогает подготовиться к нему.

Брайан О'Махони вел молодежные дебаты

Поощрение и поддержка сильных лидеров среди молодежи путем вовлечения молодых людей в такие мероприятия является основной стратегией для создания устойчивого развития, помогая обеспечить будущее руководство ЕКГ от имени организаций, которые его представляют. Более молодые члены, которые проявляют интерес, активизируются и становятся лидерами сегодня, получают навыки для дальнейшей эффективной работы.

Поэтому Брайан подчеркнул, что, когда молодежь активно вовлекается и участвует в работе, как сегодня — увлеченно тренируясь в проведении адвокации в виде дискуссии — мы можем быть уверены, что людям с гемофилией и их семьям будет и в дальнейшем представлена возможность голоса, таким образом, влияя на выбор будущих методов лечения.

Поэтому ясно, что молодые члены ЕКГ уже имеют множество полезных навыков, которые они могут привнести в сообщество. Они владеют уникальной информацией о потенциальных последствиях решений, касающихся молодых людей, и инстинктивно понимают, как налаживать эффективную коммуникацию для решения основных проблем. По этой причине компания Sobi поддерживает такие инициативы для дальнейшего развития ЕКГ.

Иногда бывает трудно понять, будет ли работать тот или иной формат, или продолжит ли свою работу. Иногда наилучший вариант — это просто попробовать. За три года проведения молодежных дебатов отзывы участников свидетельствуют о том, что он стал ценным форумом по обсуждению и развитию. Существуют много важных вопросов для сообщества, которые заслуживают изучения в условиях сотрудничества, под руководством сообщества. Действительно, были высказаны призывы участников к расширению сессии, чтобы в будущем обеспечить платформу для более реальных дискуссионных форумов.

По мере того, как ЕКГ продолжает нарабатывать рекомендации и основные принципы политики в сфере здравоохранения, направленные на постоянное улучшение диагностики, лечения и медицинского обслуживания для членов сообщества, которые он представляет, в том числе, внесение изменений в рекомендации Европейского директората по качеству лекарственных средств и здравоохранению (ЕДКЛС), можно предположить, что недостатка в новых интересных темах для дебатов не предвидится.

HEMOPHILIA LEAD

МИССИЯ КОМПАНИИ BAYER ПО ОБЪЕДИНЕНИЮ, ОБУЧЕНИЮ И ПОДДЕРЖКЕ АДВОКАТОВ ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОФИЛИЕЙ

СОВЕТ КОНСУЛЬТАНТОВ АДВОКАЦИИ ГЕМОФИЛИИ

Вэл Байес
Национальный фонд гемофилии

Карлос Гайтан Фитч
Федерация гемофилии Мексики

Д-р Ясухару Нишида
Национальная сеть гемофилии Японии

Брайан О'Махони
Общество гемофилии Ирландии

Д-р Уве Шленкрих
Общество гемофилии Германии

Марк Скиннер
Всемирная федерация гемофилии

Рэм Вилтон
Общество гемофилии Канады

Защитники прав пациентов имеют уникальное и прямое понимание потребностей и трудностей в сообществе гемофилии. Очи часто выступают в качестве «голоса пациентов» по ключевым вопросам, поэтому для них критически важно иметь опыт и средства для успешной адвокации интересов сообщества. Для подержания усилий этого важного сообщества, компания Bayer предоставляет различные инструменты для адвокации, включая программы и партнерство, которые помогают «адвокатам» пациентов обсудить проблемы, с которыми они сталкиваются, и помочь им в осуществлении необходимых изменений в обществе.

В 2011 г. компанией Bayer был создан Совет консультантов программы адвокации по гемофилии (Hemophilia Advocacy Advisors Board, HAAB), который будет способствовать выявлению нерешенных потребностей пациентов с гемофилией и помогать им проводить усиливать свои позиции в сообществе. Чтобы решать проблемы обучения и объединения «адвокатов» пациентов, HAAB учредил Глобальный саммит лидеров адвокации гемофилии, на котором собираются лучшие «адвокаты» гемофилии со всего мира для совместной работы над решением актуальных задач адвокационного сообщества.

С момента своего создания в 2012 г. HAAB проводил этот Саммит ежегодно в различных городах мира. Последнее мероприятие состоялось январе 2016 г. в Лиссабоне (Португалия) и собрало 28 «адвокатов» из 21 страны. В 2017 г. мы планируем исследовать вопрос экономики здравоохранения и навыков, которые необходимы, чтобы стать лидером в адвокационном сообществе гемофилии.

ПРОГРАММЫ «ЛИДЕР ГЕМОФИЛИИ» (HEMOPHILIA LEAD)

СОВЕТ КОНСУЛЬТАНТОВ АДВОКАЦИИ ГЕМОФИЛИИ (СКАГ) (HEMOPHILIA ADVOCACY ADVISORS BOARD, HAAB) является группой ведущих «адвокатов» пациентов, которые выявлению нерешенных проблем в сообществе людей с нарушениями гемостаза. Члены СКАГ также являются консультантами программ ЛИДЕР ГЕМОФИЛИИ.

РОДИТЕЛИ ПОМОГАЮТ РОДИТЕЛЯМ (РПР) (PARENTS EMPOWER PARENTS, PEP) обеспечивает диалог для обмена информацией между родителями, дети которых имеют гемофилию. РПР помогает родителям приобрести навыки и знания, необходимые для воспитания детей с гемофилией. www.pepprogram.org

СДЕЛАЙ ШАГ И ПРОТЯНИ РУКУ (СШПР) (STEP UP REACH OUT, SURD) — это молодежная программа, разработанная для обучения молодых мужчин в сообществе гемофилии в возрасте 21–25 лет. Кроме глобальной работы, имеется отделение программы в Латинской Америке, и планируется ее расширение на другие регионы земного шара. www.hemophilialead.net

СТИПЕНДИИ ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ ИНТЕГРИРОВАННЫХ ОТВЕТСТВЕННЫХ МЕНТОРОВ (СДВИОМ) (ADULT FELLOWSHIP FOR INTEGRATING RESPONSIBLE MENTORS, AFFIRM) — это программа стипендий, разработанная для помощи мужчинам с гемофилией в возрасте 26–38 лет в развитии своих лидерских навыков. www.hemophilialead.net

ГЛОБАЛЬНЫЙ САММИТ ЛИДЕРОВ ПО АДВОКАЦИИ ГЕМОФИЛИИ (ГСЛАГ) (GLOBAL HAEMOPHILIA ADVOCACY LEADERSHIP SUMMIT) собирает «адвокатов» со всего мира для обсуждения важных вопросов, затрагивающих сообщество гемофилии, и обеспечивает тренинги для осуществления изменений.

МЕЖДУНАРОДНЫЙ СТРАТЕГИЧЕСКИЙ СОВЕТ ПО ДОСТУПНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ (МССДЛГ) (THE INTERNATIONAL HEMOPHILIA ACCESS STRATEGY COUNCIL, IHASC) — это группа всемирно известных экспертов, адвокатов пациентов и экономистов в сфере здравоохранения, сотрудничающих с компанией Bayer по современным проблемам доступа к лечению.

Обзор симпозиума компании CSL Behring на Ежегодной конференции Европейского консорциума гемофилии (ЕКГ)

Компания CSL Behring отмечает свое 100-летие

8 октября 2016 года Компания CSL Behring провела свой первый симпозиум на 29-й ежегодной конференции Европейского консорциума гемофилии (ЕКГ) в г. Ставангер (Норвегия). Под председательством профессора Поля Джангранде (Paul Giangrande) группа экспертов, включающая в себя врача-клинициста профессора Пола Андре Холме (Pål André Holme), консультанта по выходу на рынки сбыта г-на Кристиана Хилла (Christian Hill) и двух пациентов из европейских стран - г-на Андерса Моландера (Anders Molander) из Швеции и д-ра Радослава Качмарека (Radosław Kaczmarek) из Польши, изложили свои взгляды по вопросу *«Прогресс в лечнии гемофилии в Европе: анализ потребностей пациента».*

Утреннее заседание симпозиума имело весьма представительную явку делегатов, около 110 человек, и проходило в русле подхода в лечении, ориентированного на пациента. В ходе слушаний проведено активное обсуждение таких тем, как понимание пациентами важности минимального уровня препарата в крови, преимуществ препаратов с удлиненным периодом полувыведения по сравнению с генной терапией, а также обсуждение вопросов, касающихся оценки регулирующими органами преимуществ новых методов лечения, предполагающих поэтапное внедрение инноваций.

Профессор Холме (Holme) возглавлял симпозиум компании CSL Behring на ежегодной конференции

Профессор Холме представил вниманию аудитории исторический обзор по гемофилии и методам ее лечения, рассказал об изменениях терапии данного заболевания на протяжении истории и предоставил подробную информацию о современных методах лечения, а также о предстоящих исследованиях. В своем докладе он коснулся эволюции ведения таких пациентов, подчеркнув, что в настоящее время оптимальным методом лечения пациентов с тяжелой формой гемофилии считается профилактика, с тем, чтобы предотвратить кровотечения и прогрессирующую потерю подвижности. Профессор Холме подчеркнул также важное значение индивидуального подхода в лечении пациента, и целесообразность применения такого подхода.

Каждый из пациентов экспертной группы представил свой личный опыт лечения. Оба выразили благодарность и возлагаемые надежды на совершенствование процесса лечения, который произошел на протяжении всей их жизни. Андерс Моландер рассказал о пережитом опыте лечения в детве, размышляя о том, что ему повезло пройти отличную физиотерапию, несмотря на свое нежелание в то время заниматься этим. Комментируя нынешнюю ситуацию в Швеции, он отметил, что в настоящее время лечение на дому является ключевым элементом ухода за пациентами. Д-р Радослав Качмарек признал большим достижением первого поколения больных гемофилией жизнь без поврежденных суставов. Тем не менее, он отметил, что в Польше трудно найти место, где пациенты получают подходящее им лечение. Он заявил, что все так же необходимо ломать барьеры, чтобы преодолеть существующие у чиновников здравоохранения тенденции стандартизировать уход за всеми пациентами.

Г-н Кристиан Хилл представил доклад о проведении тендеров и оценке медицинских технологий (ОМТ) (Health Technology Assessment, HTA) для оценки стоимости лекарственного средства, ссылаясь на недавний документ, опубликованный ЕКГ, в котором были исследованы 38 стран относительно порядка прохождения тендерных процедур и закупок препаратов. Он подчеркнул значение раннего вовлечения организаций пациентов в тендерный процесс и процесс закупок, как

только будет достигнута положительная динамика в доступности лечения для пациентов. Он осветил потенциальные барьеры, препятствующие утверждению инновационных методов лечения, особенно тех, которые предполагают поэтапные инновации, и поднял вопрос о том, насколько велик должен быть терапевтический эффект, чтобы новые методы лечения считались заслуживающими регистрации. Он разъяснил, какое значение в настоящее время уделяется различным аспектам лекарственных средств во время оценки их преимуществ, и коснулся путей усовершенствования этого процесса. Также он отметил проблемы, которые могут возникнуть, когда дело касается доступа пациентов, в том случае, если заявки на регистрацию лекарственного средства будут поспешными с целью добиться ускоренной регистрации.

СМЕНА ТЕМЫ БЕСЕДЫ

Ингибиторы при гемофилии А

Важная информация о том, как ингибиторы могут коснуться каждого, кто живет с гемофилией А

На сегодняшний день ингибиторы являются наибольшей проблемой в лечении гемофилии А[1]

Ингибиторы являются наиболее серьезным осложнением лечения гемофилии, при котором иммунная система организма вырабатывает антитела (ингибиторы) к введенному фактору, который используется для остановки кровотечения

Насколько высока частота возникновения ингибиторов?

ВСЕ пациенты с гемофилией А имеют риск возникновения ингибиторов, независимо от возраста и тяжести заболевания

~35% людей с гемофилией А могут вырабатывать ингибиторы

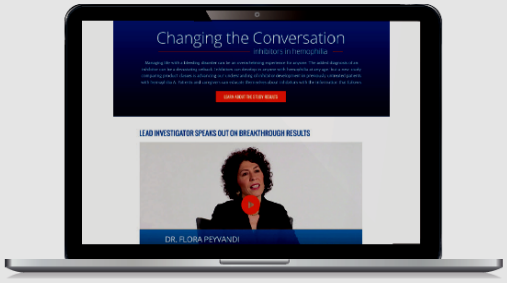
~60% пациентов могут не знать, что у них есть ингибитор

~25% будут иметь этот ингибитор всю жизнь

Узнайте больше о ингибиторах и последних результатах исследования

На сайте inhibitors.com Вы найдете самую современную информацию о ингибиторах, включая:

1. Результаты самых последних данных об ингибиторах и результатах исследований
2. Видео, записанные ведущими гематологами, которые рассказывают об актуальных и интересных фактах



Посетите inhibitorInfo.com

1. World Federation of Hemophilia. What are inhibitors?. Published 2009. Accessed May 10, 2016. **2.** Soucie JM, Miller CH, Kelly FM, et al. A study of prospective surveillance for inhibitors among persons with haemophilia in the United States. Haemophilia. 2014;20(2):230-237. **3.** Hay CRM, Palmer B, Chalmers E, et al. Incidence of factor VIII inhibitors throughout life in severe hemophilia A in the United Kingdom. Blood. 2011;117(23):6367-6370. **4.** Peyvandi F, Mannucci PM, Garagiola I, et al.A randomized trial of factor VIII and neutralizing antibodies in hemophilia A. N Engl J Med. 2016;374(21):2054-2064. **5.** Valentino LA, Kempton CL, Kruse-Jarres R, Mathew P, Meeks SL, Reiss UM. US guidelines for immune tolerance induction in patients with haemophilia A and inhibitors. Haemophilia. 2015:1-9. doi: 10.1111/hae.12730.

GRIFOLS

Календарь мероприятий

Мероприятия ЕКГ

Март, 7:	Круглый стол заинтересованных сторон на тему «Клинические испытания» *Брюссель, Бельгия*
Апрель, 7-9:	Семинар по лидерству для молодежи *Амстердам, Нидерланды*
Апрель, 19:	Мероприятие к Всемирному дню гемофилии *Страсбург, Франция*
Июнь, 27:	Круглый стол заинтересованных сторон на тему «Ортопедические аспекты лечения гемофилии» *Брюссель, Бельгия*
Июнь, 29-Июль, 2:	Конференция для лидеров *Место проведения будет уточняться*
Сентябрь 15-17:	Семинар по тендерам и закупкам *Место проведения будет уточняться*
Октябрь, 6:	Ежегодная Генеральная Ассамблея *Вильнюс, Литва*
Октябрь, 6-8:	Ежегодная Конференция *Вильнюс, Литва*
Ноябрь, 17-19:	Семинар по новым технологиям в лечении гемофилии *Место проведения будет уточняться*
Ноябрь, 28:	Круглый стол заинтересованных сторон на тему «Использование и оценка факторов коагуляции с пролонгированным периодом полувыведения» *Брюссель, Бельгия*
Ноябрь, 30-декабрь, 3:	Саммит по ингибиторам *Место проведения будет уточняться*

Больше информации о мероприятиях ЕКГ: http://www.ehc.eu/calendar-of-events/events/

Другие мероприятия:

2017

Февраль, 1-3:	10-я Ежегодная конференция Европейской ассоциации по гемофилии и связанным заболеваниям (EAHAD) *Париж, Франция* – Больше информации: http://eahad2017.com/
Март, 3-5:	7-й Международный симпозиум по проблемам женского здоровья, тромбозам и гемостазу *Барселона, Испания* - Больше информации: http://www.whith.org/

Объявления

Приглашение к участию: оценка хронического болевого синдрома и соблюдение режима лечения у пациентов с гемофилией в Европе

Уважаемые читатели!

В этой статье мы бы хотели анонсировать общеевропейское исследование взаимосвязи хронического болевого синдрома и соблюдения режима профилактического лечения у пациентов с гемофилией, и мы приглашаем к участию Вашу Национальную членскую организацию (НЧО).

Задачей этого исследования является изучение возможных факторов, которые влияют на соблюдение режима профилактического лечения в группе пациентов с гемофилией в Европе, на основании участия в анкетировании и заполнении формы самооценки. Выявления стимулов и барьеров для соблюдения режима при профилактическом лечении исключительно важны, поскольку это позволит решить данную проблему посредством общения с пациентами и разработкой специальных акций, направленных на повышение степени соблюдения режима.

Обзор проблемы

Соблюдение режима введения препарата особенно важно в лечении гемофилии, поскольку заместительная терапия факторами коагуляции проводится в течение всей жизни, в особенности, при профилактическом лечении. Поскольку практически все пациенты с гемофилией находятся на домашнем лечении, пациенты должны понимать важность приема препарата и соблюдать назначенное расписание введений. Сейчас становится все более очевидным, что соблюдение режима введения препаратов является важнейшим фактором для связанного со здоровьем качества жизни, а также для психологического самочувствия. Было показано, что клинические результаты лечения улучшаются, если пациент соблюдает режим введения препарата [11]. И наоборот, несоблюдение режима введения может ухудшить степень выраженности гемофилических артропатий и усилить хронический болевой синдром.

Мы хотим набрать от 800 до 1 000 пациентов всех возрастных групп с умеренной и тяжелой формой гемофилии из различных европейских стран, которые могли бы анонимно ответить на вопросы анкеты.

В 2010 г. доктор Дункан (Duncan) с соавторами из центра гемофилии и тромбозов Индианы разработали и провели валидацию системы акетирования VERITAS Pro («Validated Haemophilia Regimen Treatment adherence Scale for Prophylaxis» — валидизированная шкала для оценки соблюдения режима профилактического введения препарата при гемофилии), позволяющую оценить степень соблюдения режима[12]. Шкала состоит из шести групп вопросов, с помощью которых можно оценить, вводит ли пациент препрат в рекомендованное время, использует ли рекомендованную дозировку, планирует ли заблаговременно введения, чтобы всегда иметь достаточное количество препарата,

[11]Krishnan S, Vietri J, Furlan R, Duncan N. Adherence to prophylaxis is associated with better outcomes in moderate and severe haemophilia: results of a patient survey. Haemophilia 2015; 21(1):64-70.
[12]Duncan N, Kronenberger W, Uncan N, Roberson C, Shapiro A. VERITAS- Pro: a new measure of adherence to prophylactic regimens in haemophilia. Haemophilia, 2010, 16: 247–255.

помнит ли о необходимости введения, пропускает ли введения и поддерживает ли связь с центром гемофилии. Каждая позиция оценивается количественно по шкале от «всегда» до «никогда». Потенциальный результат находится в диапазоне от 24 до 120 баллов, пи этом более низкий балл указывает на высокую степень соблюдения режима введения. Для исследования уровня болевого синдрома мы включили в анкетирование модифицированную систему оценки боли «Faces Pain Scale» (FPS-R)[13]. Система FPS-R представляет собой визуальную шкалу, состоящую из шести схематических изображений лиц, соответствующих различной степени боли. Для выявления потенциальных факторов влияния необходимо также получить дополнительные данные, такие как социодемографическая информация, тяжесть гемофилии, параметры лечения (включая историю смены препаратов или использования пролонгиованных концентратов), клинические данные, виды получаемой медицинской помощи и оценку результативности лечения. На этапе анализа будут сравниваться общие баллы анкеты VERITAS-Pro, баллы ее по подразделам и результативности лечения для различных возрастных групп и популяций, для различной степени интенсивности болевого синдрома и различных демографических составляющих.

В нашем недавно опубликованном исследовании пациентов Германии[14] (см. Бюллетень ЕКГ за декабрь 2015 г.) мы проанализировали ответы, полученные от 400 пациентов с гемофилией, находящихся на регулярной профилактике, в соответствии с четырьмя возрастными группами: 0–14, 15–19, 20–59 и ≥ 60 лет. Для этих групп средний суммарный балл по шкале VERITAS-Pro составил 37,3±11,7 (диапазон от 24 до 94), значительно ниже чем заданная точка несоблюдения режима, составляющая 57 баллов. Степень соблюдения была самой высокой в группе наиболее молодых пациентов < 14 лет; 100 процентов пациентов в возрасте до 19 также соблюдали режим введения, вероятно, благодаря родительскому контролю соблюдения расписания инъекций. Мы смогли выявить несколько факторов, связанных с возрастом, которые влияют на степень соблюдения режима введения. Пациенты с тяжелой формой гемофилии лучше соблюдали режим введения, чем пациенты с умеренной формой, за исключением возрастной группы подростков (15–19 лет). Получение терапии в центре лечения гемофилии значительно улучшало показатели соблюдения режима введения, по крайней мере, в группе пациентов среднего возраста. Ограниченный объем групп не позволил сделать достоверных выводов относительно других возрастных групп. Для подтверждения эффекта других параметров, связанных с возрастом, на степень соблюдения режима профилактического лечения необходимы дальнейшие исследования.

Это международное исследование поддерживается исследовательским грантом HERO («ГЕРОЙ») компании NovoNordisk. Оно является первой попыткой оценить сиепень соблюдения режима введения среди детей и взрослых пациентов в Европе. Учитывая редкость заболевания и малую популяцию пациентов, для его успешности исключительно важно сотрудничество нескольких пациентских организаций, и мы будем признательны за Ваше участие.

С наилучшими пожеланиями,

Вольфганг Мизбах (Wolfgang Miesbach) и Вернер Калнынсь (Werner Kalnins)

---

[13]The Faces Pain Scale – Revised, FPS-R. International Association for the Study of Pain (IASP) ©2001.

[14]Miesbach W, Kalnins W. Adherence to prophylactic treatment in patients with haemophilia in Germany. Haemophilia 2016, in press.

Доктор Вольфганг Мизбах (Wolfgang Miesbach) — профессор внутренней медицины и гемостазиологии, и директор центра гемофилии в госпитале университета Гете во Франкфурте-на-Майне. Вернер Калнынсь (Werner Kalnins) был президентом Немецкого общества гемофилии (Deutsche Hämophilie-Gesellschaft, DHG), Немецкой национальной членской организации, с 2004 по 2016 гг. Недавно они в соавторстве опубликовали статью о соблюдении режима введения при профилактическом лечении пациентов с гемофилией в Германии. Теперь они анонсировали следующее, общеевропейское исследование.

Если Ваша НЧО желает принять участие, пожалуйста, свяжитесь с Немецким обществом гемофилии (тел.: +49-40-6722970, е-мейл: dhg@dhg.de), или с доктором МИзбахом (тел.: +49-69-63015051, е-мейл: wolfgang.miesbach@kgu.de).

Мы гарантируем соавторство при публикации результатов. Если Вашей НЧО необходима финансовая помощь для участия в исследовании, возможно получение компенсации в размере до 10 евро на одного участника.

****

Сексуальность и коагулопатии

Йо Эренс (Jo Eerens), сотрудник ЕКГ по работе с членскими организациями

Сотрудники клиники Van Creveldkliniek (Нидерланды) опубликовали третью книгу из серии *«Лечение и оказание помощи при гемофилии. Сексуальность и коагулопатии»*. Это примечательная, и довольно успешная попытка преодолеть табу, явязанные с этой щепетильной темой.

Данная книга написана, в первую очередь, для медиков: врачей, медсестер, физиотерапевтов, психологов, социальных работников, работающих с пациентами с гемофилией и другими нарушениями гемостаза.

Книга начинается с утверждения, что нарушения свертывания крови оказывают влияние на сексуальность и сексуальное поведение данных пациентов. В следующих главах этот вопрос рассматривается применительно к различным возрастным группам. Кроме того, работа охватывает такие вопросы, как: острое кровотечение, женщины с болезнью Виллебранда, артропатии, инфекционные заболевания (ВИЧ и гепатит С) и психологические аспекты сексуальности пациентов с коагулопатиями. Наконец, в завершающей главе приведены практические рекомендации относительно того, как следует начинать общение с пациентами относительно их сексуального опыта. Во всех главах по всем рассматриваемым вопросам дается точка зрения пациентов.

Книга предназначена помочь медицинским работникам лучше понять, как следует вести диалог с пациентами по данным вопросам. Она поможет преодолеть закрытые темы и научиться откровенно разговаривать с пациентами о сексуальности и нарушениях свертывания крови, а также содержит практическую информацию о трудностях, с которыми могут сталкиваться пациенты. Кроме того, книга должна повысить осведомленность медицинских работников о проблемах, которые могут возникать перед пациентами, когда речь заходит о вопросах сексуальности.

Хотя книга написана преимущественно «медицинским» языком, информированные пациенты смогут легко почерпнуть множество полезной информации из нее. Также большим достоинством работы является тот факт, что вопросы, касающиеся женщин,

имеющих коагулопатии, а также пациентов с болезнью Виллебранда, также получили освещение. На самом деле, книга содержит отдельную главу, посвященную вопросу сексуальности и болезни Виллебранда. Очень хорошо, что данный вопрос рассматривается не только с точки зрения мужчин, поскольку у женщин с нарушениями свертывания крови также имеется множество проблем, связанных с влиянием заболевания на сексуальность. Возможно, некоторые читатели ожидали бы от книги с таким названием более детального анализа собственно влияния коагулопатий на сексуальность. Однако, данная работа призвана восполнить нишу первоначального источника информации по данному вопросу, и больше предназначена для того, чтобы способствовать лучшему информированию и началу откровенного диалога медицинских работников и пациентов по данном увопросу.

Я искренне поздравляю авторский коллектив клиники van Creveldkliniek с выходом данной монографии. Надеюсь, медицинские работники в других странах также используют данную работу, чтобы избавиться от предрассудков и табу в вопросах сексуальности своих пациентов, и обеспечивать пациентам необходимую помощь и поддержку в данных вопросах при возникновении трудностей. Уверен, что эта книга необходима к прочтению сотрудниками центров гемофилии по всей Европе, и обязательно должна стоять на их книжных полках.

«Сексуальность и коагулопатии». Редакторы Эвелине Маузер-Буншотен (Eveline Mauser-Bunschoten), Вут Гианоттен (Woet Gianotten), Лили Хайнен (Lily Heijnen), Аннемарие де Кнехт-Ван Екелен (Annemarie de Knecht-van Eekelen), г. Утрехт , клиника van Creveldkliniek – 2014 г. (Пожалуйста, обращайтесь в доктору Эвелине Маузер-Буншотен за более подробной информацией о том, как можно получить экземпляр издания).