**Профилактика кровотечений как мировой стандарт лечения**

В преддверии Всемирного дня гемофилии, который отмечают ежегодно 17 апреля, в Санкт-Петербурге 25 марта 2023 г прошел межрегиональный семинар: «Важные аспекты редких гематологических заболеваний». В этом году девиз Всемирного дня гемофилии: "Доступ для всех: профилактика кровотечений как мировой стандарт лечения"

В работе конференции приняли участие как взрослые, так и детские гематологи из Северо-Западного федерального округа, так и из других регионов России.

В конференции с докладами приняли участие федеральные эксперты из Санкт-Петербурга: Грицаев С.В. – д.м.н., руководитель республиканского центра трансплантации костного мозга, Поспелова Т.И. – д.м.н., профессор, проректор по научной работе Новосибирского государственного медицинского университета, Солдатенков В.Е, к.м.н., руководитель клинического отделения хирургической гематологии ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России.

Сотрудники Городского центра по лечению гемофилии Санкт-Петербурга (ГЦЛГ) представили три доклада, в которых отразили как мировой, так и собственный опыт применения пролонгированного препарата Эфмороктоког альфа, торговое наименование Элоктейт. Свои доклады представили: Андреева Т.А., к.м.н., заведующая городского центра по лечению гемофилии с докладом «Опыт применения пролонгированных препаратов: от клинических исследований к реальной практике», Константинова В.Н. к.м.н. с докладом «Современные подходы к выбору терапии Гемофилии А». Большой интерес среди коллег вызвал доклад врача-лаборанта ГЦЛГ Крашенинниковой О.А. «Вопросы лабораторной диагностики гемофилии А»

В докладах было подчеркнуто, что профилактическая заместительная терапия концентратами факторов свертывания крови – необходимое условие сохранения физического и психологического здоровья пациентов с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии. Профилактика заключается в систематическом введении факторов свертывания крови с целью предотвращения кровотечений, развития гемофилической артропатии и инвалидности. Нес­мотря на дос­тупность профилактики при ге­мофи­лии А кон­цен­тра­тами фак­то­ра VIII со стан­дар­тным пе­ри­одом по­лувы­веде­ния, у па­ци­ен­тов сох­ра­ня­ют­ся эпи­зоды кро­воте­чений и пов­режде­ния сус­та­вов. Было отмечено, что раннее начало лечения и более высокие дозы приводят к меньшему количеству кровотечений в суставы, но полностью не предотвращают развитие гемофилической артропатии. Более того существует подгруппа пациентов, которые более восприимчивы к развитию синовита и прогрессирующей артропатии после рецидивирующих гемартрозов. Подчеркнуто, что субклинические кровотечения также способствуют развитию этих процессов, поэтому необходимо внедрять более широко такие методы диагностики как УЗИ и МРТ для раннего выявления поражений суставов.

Важным аспектом остается низкая приверженность пациентов к проведению профилактики препаратами, что связано с большим количеством внутривенных инфузий, плохим венозным доступом и тем, что при проведении профилактики препаратами со стандартным периодом полувыведения риск развития кровотечений остается высоким.

Суммируя выше сказанное, все больше врачей и пациентов отдают предпочтение препаратам с пролонгированным периодом полувыведения. В Российской Федерации зарегистрированы два препарата: один из них Шведской фармкомпании Sobi - Элоктейт (эфмороктоког альфа)  - технология слияния рекомбинантного фактором VIII с удалённым В-доменом, ковалентно связанным с Fc доменом человеческого иммуноглобулина Gl (IgG), зарегистрирован 13.01.2020 г. С 2022 г препарат стал доступен пациентам по федеральной программе «14 высокозатратных нозологий». В России около 6,4 тысячи пациентов с гемофилией А и в 2023 планируется применения Элоктейта у 700 пациентов.

 Важно отметить, что у пациентов с затрудненным венозным доступом, препараты с увеличенным периодом полувыведения будут полезны и улучшат соблюдение назначенной терапии. Препарат Элоктейт кроме удлинения промежутков между инъекциями, обеспечивает существенно более высокий остаточный уровень активности фактора VIII в крови пациента при неизменном или сниженном расходе фактора и теми же или уменьшенными промежутками между инъекциями. Очевидно, что профилактическая доза и интервал между приемами должны подбираться индивидуально, в зависимости от клинической цели лечения, фенотипа кровотечения, повседневной деятельности пациента, венозного доступа и экономической эффективности, являющихся наиболее важными факторами.

Кроме обсуждения вопросов, связанных с оказанием медицинской помощи пациентам с гемофилией, освещались вопросы с оказанием помощи еще одному орфанному заболеванию - идиопатической тромбоцитопенической пурпуре.

Отмечена высокая заинтересованность врачей поднятым в докладах вопросам, что способствовало оживленной дисскусии.

Данный семинар проходил под эгидой фармкомпании Sobi, что важно в наше тяжелое время. Более того Шведская фармкомпания Sobi подписала соглашение о локализации эфмороктокога альфа (ТН Элоктейт) на мощностях входящего в «Фармимэкс» завода «Скопинфарм» в Рязанской области. На первом этапе эфмороктоког альфа будет локализован до стадии вторичной упаковки.



 