



**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



**Что такое  
профилактическое  
лечение?**

Издано **Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ)** © World Federation of Hemophilia, 2021 г.

ВФГ приветствует перевод и распространение своих публикаций некоммерческими организациями, занятыми в сфере гемофилии/коагулопатий, в образовательных целях.

Для получения разрешения на перепечатку, распространение или перевод данной публикации просим связаться с нашим образовательным отделом по указанному ниже адресу.

Данная публикация доступна в формате PDF на сайте ВФГ: [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

Дополнительные печатные экземпляры можно также заказать на сайте ВФГ или, написав по адресу ниже:

**Всемирная федерация гемофилии (World Federation of Hemophilia)**

1425 René Lévesque Boulevard West,  
Suite 1200 Montréal, Québec H3G 1T7  
CANADA (г. Монреаль, Квебек, Канада)

Тел...: (514) 875-7944

Факс: (514) 875-8916

E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

[www.wfh.org](http://www.wfh.org)

Всемирная федерация гемофилии не занимается медицинской практикой и ни при каких обстоятельствах не рекомендует конкретных методов лечения тем или иным пациентам. ВФГ не делает никаких явных или подразумеваемых утверждений о том, что лекарственные дозы или другие лечебные рекомендации, приведенные в данной публикации, являются правильными. По этим причинам перед применением любого из препаратов, упомянутых в данной публикации, настоятельно рекомендуем обратиться за советом к медицинскому специалисту и/или ознакомиться с печатными инструкциями фармацевтических компаний. Всемирная федерация гемофилии не выступает в поддержку отдельных лекарственных препаратов или производителей, и какое-либо упоминание названия препарата не является его одобрением со стороны ВФГ.

## Содержание

Что такое профилактическое лечение?.....	1	Когда начинать профилактику?....	6
Почему рекомендуется профилактика? .....	2	Когда прекращать профилактику? .....	6
Какие бывают виды профилактического лечения?.....	3	Профилактика: «верно» и «неверно».....	7
С какой целью назначают профилактику? .....	4	Журнал профилактического лечения .....	8
		Журнал лечения.....	9

# Что такое профилактическое лечение?

Профилактическое лечение означает регулярное введение (внутривенным, подкожным или иным способом) гемостатического препарата с целью предотвращения кровотечений (особенно жизнеугрожающих кровотечений и повторяющихся кровоизлияний в сустав) у лиц с гемофилией. Профилактика направлена на то, чтобы лица с гемофилией могли вести активную жизнь, сопоставимую по качеству с жизнью лиц без гемофилии.

Профилактика должна стать стандартом лечения во всех странах мира. Клиническая рекомендация о необходимости профилактического лечения основана на научном изучении пациентских данных и выводе, что у лиц со среднетяжелой и легкой степенью гемофилии (когда уровень фактора свертывания составляет 1% или выше) гораздо реже происходят спонтанные кровотечения. У них также меньше поражены суставы и выше качество жизни по сравнению с лицами, имеющими тяжелую гемофилию (то есть при уровне фактора свертывания в организме ниже 1%).



**ЗНАЕТЕ  
ЛИ ВЫ?**

Поражение суставов – это самое распространенное отсроченное осложнение при гемофилии.



# Почему рекомендуется профилактика?

В отличие от лечения по требованию, *реагирующего на уже возникшее* кровотечение и направленного на его остановку, профилактика выполняется для *предотвращения* кровотечения, т.е. до его начала. Лечение по требованию способно снизить боль от кровотечения и его негативное воздействие на здоровье, однако оно не может существенно изменить профиль кровотечений.

По этой причине подобное лечение не меняет естественное прогрессирование гемофилической артропатии, приводящей к поражениям опорно-двигательного аппарата и другим осложнениям, вызванным кровотечениями. Рекомендуется всегда отдавать предпочтение профилактике по сравнению с лечением по требованию, поскольку в идеале лицам с гемофилией следует вообще не иметь кровотечений (т.е. выйти на «ноль» кровотечений): ведь каждое кровотечение способно вызывать нарушения, особенно если это кровоизлияние в сустав.

Исследования профилактики демонстрируют, что:

- Поддержание минимальных уровней фактора выше 1% с помощью регулярных инфузий концентратов фактора свертывания (КФС) снижает риск кровотечения и предотвращает поражение суставов.
- У детей и взрослых, получающих профилактическое лечение, происходит меньше кровотечений и, соответственно, у них более здоровые суставы.

Доктора рекомендуют лицам с тяжелой гемофилией А и В постоянно находиться на профилактике, достаточной для предотвращения кровотечений. Профилактика подбирается индивидуально и учитывает:

- характер кровотечений;
- состояние суставов;
- расход гемостатического препарата в организме конкретного человека;
- личные предпочтения и оценку эффективности профилактического лечения.

**ЗНАЕТЕ  
ЛИ ВЫ?**

Профилактика не способна восстановить уже пораженные суставы.

Однако благодаря ей снижается частота кровоизлияний. А это способно замедлить прогрессирование поражений в суставах и повысить качество жизни.



# Какие бывают виды профилактического лечения?

В зависимости от времени начала профилактики выделяют несколько видов профилактического лечения.

## НЕПРЕРЫВНАЯ ПРОФИЛАКТИКА

проводится регулярно в течение нескольких месяцев, а зачастую и лет:

### Первичная

профилактика начинается до появления документально подтвержденного поражения суставов и до второго кровоизлияния в сустав у детей в возрасте до трех лет включительно.

### Вторичная

профилактика начинается после двух или более кровоизлияний в сустав (но до появления поражения суставов) обычно у детей в возрасте от трех лет и старше.

### Третичная

профилактика начинается после диагностированного поражения суставов.

## ПРЕРЫВИСТАЯ ИЛИ ПЕРИОДИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА

проводится в течение более коротких периодов времени, обычно нескольких недель или месяцев, например, после операции или в ходе ЛФК/реабилитации.

Для молодых людей с тяжелой формой гемофилии А или В идеальным временем начала профилактики, чтобы предотвратить поражение суставов, является возраст до 3 лет. Начинать профилактическое лечение у подростков и взрослых с гемофилией, уже имеющих поражение суставов, по-прежнему рекомендуется, так как это уменьшит кровоизлияния в суставы, спонтанные и прорывные кровотечения и замедлит прогрессирование поражений в суставах.

на основании рекомендаций 6.1.2 и 6.1.3 «Руководства ВФГ по лечению гемофилии», 3-е издание

В странах с ограничениями в системе здравоохранения при лечении пациентов с тяжелой гемофилией А или В по-прежнему рекомендуется отдавать предпочтение профилактике, а не эпизодическому лечению фактором, даже если единственным вариантом является использование более низких доз фактора. Это все-таки снизит количество кровоизлияний в суставы и число других спонтанных и прорывных кровотечений, позволяя лучше сохранить суставы.

на основании рекомендации 6.10.1 «Руководства ВФГ по лечению гемофилии», 3-е издание



# С какой целью назначают профилактику?

В настоящее время варианты профилактического лечения включают заместительную терапию препаратами со стандартным (СП) и (УП) удлинненным периодом полувыведения, а также нефакторную заместительную терапию. На момент публикации данного материала имеется лишь один нефакторный заместительный препарат для лиц с гемофилией А, а вот стандартные и пролонгированные КФС существуют как для гемофилии А, так и для гемофилии В.

## СТАНДАРТНЫЕ И ПРОЛОНГИРОВАННЫЕ ПРЕПАРАТЫ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ

Профилактическое лечение стандартными и пролонгированными КФС называют регулярной заместительной терапией. Она заключается в регулярном внутривенном введении недостающих факторов свертывания и призвана повысить их уровень до значений, при которых кровотечение останавливается (лицам с гемофилией А вводится фактор VIII, а лицам с гемофилией В – фактор IX).

Профилактика с помощью регулярных инфузий КФС направлена на повышение уровня фактора свертывания и постоянное поддержание его на отметке 1% или выше. Для достижения этой цели используются различные схемы применения (высоко-, средне- или низкодозные) с использованием стандартных и пролонгированных КФС. По поводу плана лечения лица с гемофилией должны проконсультироваться у своего лечащего врача-гематолога или в центре лечения гемофилии (ЦЛГ) (или в центральной или областной больнице в зависимости от страны).

В плане и графике проводимого с помощью КФС профилактического лечения обязательно указывается следующее:

- тип используемого препарата фактора;
- периодичность введения фактора (с какой частотой);
- дозировка (количество) фактора, вводимого при каждой инфузии;
- время дня или день недели, когда вводится фактор.

## ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ПРОЛОНГИРОВАННЫМ ПРЕПАРАТОМ

Пролонгированные КФС (т.е. с УП) предназначены для более длительного поддержания уровней факторов в крови. В целом пролонгированные КФС позволяют лицам с гемофилией:

- 1. Сократить количество инфузий**, при этом сохраняя уровень защиты на том же уровне, что и с помощью стандартных КФС. Так повышается приверженность и увеличивается количество людей, начинающих профилактику. На практике это означает:
  - снижение числа посещений пациентами медучреждений или визитов медсестер на дом, особенно на начальном этапе профилактики, и снижение лечебной нагрузки на ухаживающих лиц и на самих пациентов;
  - снижение необходимости применять устройства центрального венозного доступа, что уменьшает количество осложнений и экономит средства;
  - менее обременительный график приема препарата, то есть меньше инфузий по утрам или в рабочие/учебные дни.
- 2. Повысить уровни факторов** в организме на более длительный срок и обеспечить себе более высокий уровень защиты от кровотечений при меньшем количестве инфузий по сравнению со стандартным КФС. Становится возможным улучшить качество жизни, например, через более активное занятие спортом без повышения риска кровотечения.

## **ИНДИВИДУАЛИЗИРОВАННАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ПРОФИЛАКТИКА СТАНДАРТНЫМИ И ПРОЛОНГИРОВАННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ**

Адаптированный режим профилактического лечения подбирается индивидуально для каждого пациента, т.е. люди получают схему профилактического лечения, отвечающую их потребностям. Режим проведения профилактики также должен быть достаточно гибким, позволяя со временем вносить коррективы при изменении обстоятельств человека. Если у лиц с гемофилией на фоне профилактического лечения продолжают кровотечения, то их необходимо предотвратить усилением режима (через изменение дозы, частоты, самого препарата заместительной терапии – по отдельности или в любой комбинации).

В эффективном, индивидуально подобранном протоколе профилактики учитывается следующее:

- возраст;
- масса тела;
- характер и фенотип кровотечений;
- состояние суставов;
- уровень и время физической активности;
- уровни фактора свертывания;
- способность соблюдать протокол профилактического лечения;
- венозный доступ;
- личные предпочтения.

## **НЕФАКТОРНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ**

При заместительной терапии нефакторными препаратами используются другие механизмы, позволяющие остановить кровотечение в организме, вызванное дефицитом факторов свертывания у лиц с гемофилией А или В. На момент публикации этого материала (2021 г.) по фактору VIII – в том числе и для лиц с ингибиторной гемофилией А – существует и лицензирован только один препарат нефакторной заместительной терапии (эмицизумаб). Другие препараты в настоящее время проходят клинические испытания и могут появиться на рынке в следующие несколько лет.

Эмицизумаб не восполняет недостающий фактор VIII у лиц с гемофилией А. Вместо этого он имитирует функцию фактора VIII, создавая условия для продолжения процесса свертывания крови.

### **Профилактическое лечение эмицизумабом возможно только у лиц с гемофилией А. Препарат не применим для лечения эпизодов острого кровотечения.**

Таким образом, для лечения острого кровотечения все равно потребуются КФС.

К другим преимуществам эмицизумаба относятся:

- подкожный способ введения (т.е. инъекция под кожу);
- более длительная циркуляция в организме, что позволяет вводить его не чаще одного раза в неделю или через каждые 2 или 4 недели (подробную информацию о дозировке можно узнать из полной инструкции к препарату или в своем ЦЛГ);
- менее обременительные режимы профилактического лечения в связи с более редкими инфузиями, что способно обеспечить более широкое применение и соблюдение профилактики.

**ВНИМАНИЕ:** Лицам с ингибиторной гемофилией, получающим эмицизумаб, не следует вводить активированный концентрат протромбинового комплекса (АКПК; англ. aPCC) для лечения эпизодов прорывного кровотечения, поскольку это может привести к тромботическим явлениям. (За дополнительной информацией обратитесь в ЦЛГ и ознакомьтесь с рекомендациями по управлению рисками.)

## Когда **начинать** профилактику?

Лучший подход – начинать профилактику как можно раньше. Это позволит сохранить суставы здоровыми и предотвратить их разрушение. Там, где доступ к КФС ограничен, эффективным вариантом является использование более низких доз.

Подкожное введение препаратов способно разрешить проблему венозного доступа. Это позволит начинать профилактику в гораздо более раннем возрасте – раньше обычного времени начала традиционной профилактики - и снизить риск кровотечений у очень маленьких детей (<12 месяцев). На момент публикации настоящего материала (2021 г.) ведутся исследования по выяснению того, насколько безопасно применение эмицизумаба в данной возрастной группе.

## Когда **прекращать** профилактику?

Человек с гемофилией, получающий пользу от эффективной профилактики (т.е. уменьшение количества эпизодов кровотечений, более здоровые суставы и повышение качества жизни), должен продолжать профилактическое лечение в течение неограниченного времени.

Эту рекомендацию разделяют Всемирная организация здравоохранения, Всемирная федерация гемофилии и многие другие международные и национальные организации, вовлеченные в вопросы медицинской помощи при гемофилии.

**У пациентов с тяжелой гемофилией А или В, особенно у детей, стандартом лечения является регулярная долгосрочная профилактика. Она помогает предотвратить кровоизлияния в суставы, спонтанные и прорывные кровотечения, сохранить здоровье опорно-двигательного аппарата и повысить качество жизни.**

- на основании рекомендации 6.2.1 «Руководства ВФГ по лечению гемофилии», 3-е издание



Источник: «Руководство ВФГ по лечению гемофилии», 3-е издание (2020 г.). Для получения более подробной информации о профилактике, пожалуйста, обратитесь к данному «Руководству»: <https://elearning.wfh.org/resource/treatment-guidelines/>



# Профилактика: «верно» и «неверно»



## Верно

Обсудить возможность начала профилактики со своим врачом или группой лечащих вас медработников, если вы (или ваш ребенок) еще не получаете профилактическое лечение;

Начинать профилактику как можно раньше.

Выступить за индивидуально подобранную, т.е. адаптированную, профилактику.

Соблюдать дозировку и график приема, назначенные вашим врачом или группой лечащих вас медработников.

Немедленно обращаться к своему врачу при возникновении нежелательного явления (в том числе кровотечения) на фоне профилактического лечения;

Обсудить с группой лечащих вас медработников возможность лечения на дому или медобслуживания совместно с учреждением по месту жительства.

Проходить регулярные обследования в своем ЦЛГ на предмет проверки актуальности вашего плана профилактического лечения.

Вести журнал учета проводимого лечения, включая регистрацию всех нежелательных явлений (подробнее см. на следующей странице).

Обратиться к своему врачу, если профилактика вам не помогает.



## Неверно

Думать, что начинать профилактику уже слишком поздно (хотя профилактика и не может обратить вспять поражение суставов, но способна его замедлить, улучшить качество жизни и снизить частоту кровотечений);

Пропускать или откладывать положенное по графику лечение.

Ожидать, что профилактика восстановит пораженные суставы.

Ждать до следующего приема у врача при возникновении нежелательной побочной реакции или кровотечения (в этом случае следует немедленно обратиться к врачу).

Игнорировать прорывные кровотечения и особенно кровоизлияния, повторяющиеся в один и тот же сустав (это может привести к появлению сустава-мишени).

# Журнал профилактического лечения

При проведении профилактического лечения важно записывать информацию (см. ниже), чтобы проанализировав ее вместе с вами, врач мог назначать правильное лечение, подходящее именно вам.

Есть много способов отслеживания случаев кровотечения и методов лечения:

1. Для учета эпизодов кровотечения и проводимого лечения **используйте ваш собственный журнал**, который можно вести как в бумажном, так в и электронном виде. Важно, чтобы регистрировалась следующая информация:
  - a. дата инфузии / введения препарата;
  - b. лечение по требованию (место возникновения кровотечения);
  - c. профилактика (место кровотечения – в случае возникновения прорывного кровотечения);
  - d. название препарата;
  - e. количество введенного препарата в МЕ (международных единицах) или мг;
  - f. номер партии;
  - g. нежелательные реакции.
2. **мойВПК (англ. myWBDR)**. Если ваш ЦЛГ участвует во Всемирном регистре коагулопатий, то в своем смартфоне с помощью мобильного приложения вы сможете вести учет профилактического лечения и любых кровотечений.

Приложение доступно для скачивания здесь:

iOS



Андроид



Уточните в своем ЦЛГ, какой метод ведения журнала будет для них предпочтительнее. **На следующей странице вы найдете вариант для распечатки журнала.**



# ЖУРНАЛ ЛЕЧЕНИЯ

ФИО пациента	Недостающий фактор			Показания к инфузии*	
	Название препарата	Введенное количество (МЕ)/мг	Номер партии препарата		Окончание срока годности
Дата инфузии/ введения	Статус по ингибиторам				
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....
.....	.....	.....	.....	.....	.....

\*Инфузия профилактической дозы, эпизод острого кровотечения (с указанием места кровотечения) и т.д.

1425 René Lévesque Boulevard West,  
Suite 1200 Montréal, Québec H3G 1T7  
CANADA (г. Монреаль, Квебек, Канада)

Тел.: (514) 875-7944

Факс: (514) 875-8916

E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

[www.wfh.org](http://www.wfh.org)



**WFH**

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA