

## Підтримка пацієнтів в умовах війни: фокус на гемофілію

18-19 листопада 2022 року у Буковелі на Івано-Франківщині відбувся Національний гематологічний форум, організатором якого стало ГО «Товариство гематологів України» за підтримки ТОВ «Ново Нордіск Україна». Участь у заході взяли провідні дитячі та дорослі гематологи майже з усіх регіонів України. У сьогоднішніх реаліях неабияке значення має налагодження належного рівня комунікації між лікарями з усіх куточків України. Тому однією з особливостей цьогогорічного форуму стало оновлення його формату: захід відбувся у вигляді відкритої дискусії, що дозволило учасникам обговорити актуальні проблеми, з якими зіткнувся кожен практикуючий лікар і кожен хворий на гемофілію під час війни.



Другий день заходу розпочався із відкритої дискусії «Фокус на хворих на гемофілію в умовах війни в Україні». Модераторами розмови стали старший науковий співробітник ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України» (м. Львів), доктор медичних наук Олександра Василівна Стасишин та лікар-гематолог дитячий, завідувач гематологічного відділення КНП «Чернігівська обласна дитяча лікарня» ЧОР Єгор Михайлович Павленко.

Війна в Україні істотно вплинула на систему охорони здоров'я в цілому та на ведення пацієнтів із коагулопатіями зокрема. Як відомо, кровотечі при гемофілії слід зупиняти якомога швидше, при початку кровотечі негайно ввести фактор згортання крові. Тому ключовим аспектом успішної терапії при кровотечах є негайний доступ до факторів згортання. Але як поводитись пацієнтові із тяжкою формою гемофілії, який, перебуваючи у зоні бойових дій без доступу до належної медичної допомоги та за відсутності телефонного зв'язку, отримав травму, що потребує введення фактора згортання крові? Насамперед – на чому наголосили учасники форуму – необхідно, щоб пацієнт мав фактор згортання крові удома, а в разі його відсутності слід евакуйовувати такого хворого у найближчий заклад охорони здоров'я та налагодити комунікацію пацієнт-лікар та пацієнт-пацієнт для можливості пошуку й обміну факторами згортання крові, а також, при можливості, підтримувати контакти із волонтерами та центром, де можна отримати медичну допомогу.

Тому, як ніколи раніше, важливе значення має лікування пацієнтів у домашніх умовах, яке передбачає введення самостійно або за допомогою батьків/опікунів препаратів факторів згортання крові за перших ознак кровотечі чи крововиливу, а також з профілактичною метою. Домашнє лікування є особливо актуальним для пацієнтів, які перебувають на тимчасово окупованих територіях і на територіях, де ведуться активні бойові дії, адже дозволяє не гаяти часу на їх транспортування та пошук доступних препаратів.

Варто зауважити, що у більшості регіонів України програми домашньої профілактики були запроваджені ще до повномасштабного вторгнення 24 лютого, що сприяло дотриманню протоколу лікування та дозволило людям з гемофілією вести практично нормальний спосіб життя. Ці програми супроводжувались навчанням пацієнтів, їхніх родин і медичних працівників щодо переваг профілактики та важливості дотримання режимів лікування. Зокрема, завідувачка відділення гематології Івано-Франківської обласної клінічної лікарні, кандидат медичних наук, доцент Наталія Любомирівна Глушко зазначила, що в Івано-Франківській області профілактичне лікування хворих на гемофілію було розпочате ще у березні 2018 року, а вже сьогодні кількість пацієнтів із гемофілією А, які після обстеження змогли отримати профілактичне лікування, сягає 37 осіб. Важливо, що всі хворі із гемофілією А забезпечені належним препаратом.

Власним клінічним досвідом організації профілактики у хворих на гемофілію поділився завідувач онкогематологічного відділення Миколаївської обласної дитячої клінічної лікарні, асистент кафедри педіатрії № 3 з післядипломною підготовкою Одеського національного медичного університету Михайло Васильович Адиров. Він зазначив, що видача пацієнтам для домашнього введення препаратів фактора згортання крові у кількості, достатній на 3 місяці застосування, дозволила досягнути показника ургентних госпіталізацій 0%. Окрім цього, пацієнтам часто додатково видавали препарати шунтуючої дії. Як наслідок – на момент початку бойових дій усіх пацієнтів Миколаївської обласної дитячої клінічної лікарні було забезпечено препаратами на 3 місяці. Також до цього часу вже було налагоджено зв'язок між пацієнтами та медичними працівниками, які перебувають найближче та у разі необхідності можуть допомогти із введенням препаратів. Зараз у Миколаївській області продовжують надавати допомогу хворим на гемофілію у звичному режимі, що дозволяє підтримувати досягнутий рівень профілактики.



що видача пацієнтам для домашнього введення препаратів фактора згортання крові у кількості, достатній на 3 місяці застосування, дозволила досягнути показника ургентних госпіталізацій 0%. Окрім цього, пацієнтам часто додатково видавали препарати шунтуючої дії. Як наслідок – на момент початку бойових дій усіх пацієнтів Миколаївської обласної дитячої клінічної лікарні було забезпечено препаратами на 3 місяці. Також до цього часу вже було налагоджено зв'язок між пацієнтами та медичними працівниками, які перебувають найближче та у разі необхідності можуть допомогти із введенням препаратів. Зараз у Миколаївській області продовжують надавати допомогу хворим на гемофілію у звичному режимі, що дозволяє підтримувати досягнутий рівень профілактики.



Завідувач гематологічного відділення Хмельницької обласної лікарні, лікар-гематолог Григорій Борисович Рехтман наголосив на необхідності навчання пацієнтів і членів їхніх родин правилам введення препаратів факторів згортання крові в домашніх умовах, а також зауважив потребу підвищення доступності діагностики гематологічних захворювань.

Неабияким викликом, з яким зіткнулися лікарі західних областей, був вплив великої кількості вимушено переміщених українців, що потребувало швидкого ухвалення рішень щодо подальшої організації роботи медичних закладів. Про те, як ситуацію вдалося стабілізувати у м. Львів, розповів керівник групи хірургічного відділення клініки ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України» Андрій Степанович Кались. Він зазначив, що із початком бойових дій в Інституті було сформовано хаб препаратів факторів згортання крові, розрахований на близько 30-40 пацієнтів, які рухалися через Львів транзитом. Створення такої бази стало можливим у тому числі завдяки тісній співпраці із Все-світньою федерацією гемофілії та пацієнтськими спільнотами.

У ході обговорення було відмічено, що актуальним питанням, яке потребує подальшого доопрацювання, залишається механізм передачі препаратів факторів згортання крові пацієнтам в умовах війни. Адже на сьогодні лише в окремих регіонах препарати видаються пацієнтам або їх батькам/опікунам особисто, тоді як у більшості областей України вони передаються лише між медичними закладами.

Що стосується забезпечення факторами згортання крові внутрішньо переміщених осіб, то попри війну пацієнти отримують медичну допомогу безоплатно за місцем фактичного проживання, що передбачено статтею 9 Закону України «Про забезпечення прав і свобод внутрішньо переміщених осіб». Для цього внутрішньо переміщеній особі необхідно звернутися до будь-якого закладу охорони здоров'я, що має можливість забезпечити відповідне лікування. Якщо людина бажає укласти нову декларацію з сімейним лікарем, їй необхідно звернутися до найближчої амбулаторії або центру первинної медичної допомоги. Проте сьогодні діє спрощений доступ українців до первинної медичної допомоги, який дозволяє внутрішньо переміщеним особам отримати медичну допомогу навіть без укладання нової декларації з сімейним лікарем.

Також учасники форуму обговорили юридичні аспекти передачі препаратів згортання крові між медичними закладами. Зокрема, згідно з Постановою Кабінету Міністрів України від 9 лютого 2022 р. № 137, перерозподіл

препаратів може здійснюватися структурними підрозділами з питань охорони здоров'я, підпорядкованими установами, надавачами медичних послуг та/або іншими закладами охорони здоров'я самостійно за взаємним погодженням з наданням до МОЗ, до державного підприємства «Медичні закупівлі України» (у тому числі з використанням інформаційно-аналітичної системи MedData) та відповідного структурного підрозділу з питань охорони здоров'я протягом одного робочого дня після здійснення перерозподілу одержаних товарів підтверджувальних документів про перерозподіл. Окрім цього, у Постанові вказано, що на підставі результатів моніторингу рівня забезпечення товарами надавачів медичних послуг відповідного регіону, а також у разі прогнозованої неможливості використання товарів у межах терміну придатності структурні підрозділи з питань охорони здоров'я, підпорядковані установами, надавачі медичних послуг та/або інші заклади охорони здоров'я зобов'язані ініціювати перерозподіл одержаних товарів не менш як за п'ять місяців до завершення строку придатності або у разі, коли термін придатності товарів становить не менш як 30% загального строку придатності. Інформування про здійснений перерозподіл відбувається в тому числі шляхом внесення відповідної інформації до інформаційно-аналітичної системи MedData. Перерозподіл товарів закладами охорони здоров'я державної та комунальної форми власності, а також закладами охорони здоров'я приватної форми власності, які уклали договір про медичне обслуговування населення за програмою медичних гарантій з Національною службою здоров'я України для надання відповідних медичних послуг, здійснюється у разі наявності обґрунтованої медичної потреби.

Наступним питанням, яке обговорили учасники форуму, стала діагностика гемофілії в умовах війни. У рамках дискусії присутнім було запропоновано такі клінічні ситуації.

### Клінічний випадок 1

Пацієнт, 5 років.  
Діагноз: гемофілія середнього ступеня тяжкості.  
З'явилися кровотечі, які не зупиняються введенням фактора у попередній дозі.

Обговорення клінічного випадку. Першим і найпростішим етапом діагностики інгібіторної форми гемофілії є оцінка активованого часткового тромбoplastинового часу (АЧТЧ) до та після введення дефіцитного фактора згортання крові: подовжений АЧТЧ, який не повністю коригується введенням фактора, свідчить про наявність якоїсь форми інгібітору.

О.В. Стасишин звернула увагу присутніх на ефективність застосування для контролю кровотеч засобів із шунтуючою дією (рекомбінантний фактор VIIa – ептаког альфа (НовоСевен®) чи концентрат активованого протромбінового комплексу). Адже, як відомо, коли титр інгібітору є високим або інгібітор є високореагуючим, введення фактора VIII або IX (якщо це гемофілія В) буде неефективним. У такому разі титр може знизитися, якщо пацієнт протягом тривалого часу не буде мати впливу відповідного фактора. Подальшими кроками є направлення такого пацієнта на додаткове обстеження у Національну дитячу спеціалізовану лікарню «Охматдит» (м. Київ), Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр (м. Львів) або у приватну лабораторію. Що стосується пацієнтів дорослого віку, у яких є підозра на наявність інгібітору, то такі хворі можуть бути направлені у ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України» (м. Львів), ДУ «Інститут гематології та трансфузіології НАМН України» (м. Київ) або у приватну лабораторію.

### Клінічний випадок 2

Чоловік, 68 років.  
Раніше на гемофілію не хворів, спадковий анамнез також не обтяжений. Після перенесеного гострого респіраторного захворювання з'явилися масивні носові кровотечі. На момент огляду – розлиті підшкірні гематоми.

Обговорення клінічного випадку. Через відсутність особистого/сімейного анамнезу розладів згортання крові слід запідозрити набуту гемофілію А. Перший етап

діагностики цієї патології полягає у проведенні гемостазіологічного скринінгу з оцінкою АЧТЧ, протромбінового часу (ПЧ), тромбінового часу (ТЧ) та концентрації фібриногену. Про набуто гемофілію А свідчить ізольоване збільшення АЧТЧ при нормальних показниках ПЧ, ТЧ, рівня фібриногену, фактора Віллебранда, кількості тромбоцитів і їх агрегаційної здатності при відсутності вовчакового антикоагулянту.

\*\*\*

У наступній частині форуму учасники обговорили розрахунки споживання спеціальних препаратів на 2023 рік для хворих на гемофілію та рідкісні захворювання крові. Модераторами дискусії були **Н.Л. Глушко** та **А.С. Калісь**.

Згідно з Постановою Кабінету Міністрів України від 7 березня 2022 р. № 216, державою передбачено закупівлі лікарських засобів для забезпечення дорослих і дітей з гемофілією типів А та В або хворобою Віллебранда. Перед початком закупівельного процесу лікарі зі всіх регіонів повинні подати заявки про потребу у тих чи інших лікарських засобах, на основі чого з'ясується загальна кількість необхідних препаратів. Але чи слід зменшувати кількість замовлень препаратів, враховуючи той факт, що сьогодні значна частина населення України, серед якої, ймовірно, є й пацієнти з гемофілією та іншими коагулопатіями, тимчасово виїжджає за кордон? Як зазначили Н.Л. Глушко та А.С. Калісь, часто пацієнти, які тимчасово виїхали у країни Європи, продовжують отримувати лікування в Україні. Експерти одностайно прийняли таке рішення: **препарат має надходити у достатній кількості для забезпечення ним всіх пацієнтів, у тому числі тих, які тимчасово виїжджали за кордон та повернулися.** Було зауважено, що зменшення кількості замовлень лікарських засобів може бути обґрунтованим лише у разі смерті пацієнта або його письмової заяви щодо зняття з обліку.

Щодо замовлення медичних препаратів для внутрішньо переміщених осіб, присутні зійшлися на думці, що це питання може бути вирішене за рахунок місцевих бюджетів і потребує подальшого розгляду та узгодження.

Учасники форуму прийняли рішення звернутися до МОЗ України із проханням **переглянути на період**

воєнного стану механізми перерозподілу лікарських засобів з метою цільового використання закуплених препаратів. Зокрема, було наголошено на необхідності перерозподілу залишків препаратів фактора згортання крові між дитячою та дорослою гематологічними службами, незалежно від джерела фінансування придбання цих засобів і з урахуванням внутрішньо переміщених осіб, що сприятиме економії коштів державного й обласних бюджетів. Окрім цього, було підкреслено потребу у співпраці із пацієнтськими організаціями, які можуть акумулювати фактор, що надійшов як гуманітарна допомога, створивши запаси препаратів безпосередньо у тих регіонах, де вони найбільш необхідні. Важливим завданням таких спільнот є налагодження ефективної комунікації між пацієнтами, що особливо актуально у разі можливого обмеження доступності медичної допомоги під час воєнного стану.

Якими є правові аспекти отримання препарату близькими родичами пацієнта дорослого віку? Які документи можуть захистити лікаря та допомогти пацієнту? Власним досвідом врегулювання цих питань поділився **завідувач гематологічного відділення КНП СОР «Сумська обласна клінічна лікарня», експерт з гематології при Управлінні охорони здоров'я в Сумській області Павло Йосипович Придюк.** Він зазначив, що у Сумській області лікарські засоби видаються згідно з чинним законодавством та за наявності відповідного доручення. Препарат фактора згортання крові видається у дозі 100-200 тис. ОД на центр сімейної медицини.

Важливість діяльності лікарських організацій підкреслив керівник Центру гематології, хіміотерапії гемобластозів та трансплантації кісткового мозку **КЛ «Феофанія» ДУС, професор кафедри внутрішньої медицини № 1 Національного медичного університету імені О.О. Богомольця (м. Київ), доктор медичних наук Сергій Вікторович Клименко.** Зокрема, він наголосив на необхідності згуртування окремих медичних асоціацій, що сприятиме посиленню їх впливу на прийняття рішень МОЗ України.

Головний позаштатний спеціаліст департаменту охорони здоров'я Кіровоградської обласної державної адміністрації за спеціальністю «Гематологія» **Ірина Павлівна Ермолицька** зауважила необхідність подання заявок на замовлення препаратів шунтуючої дії, зокрема рекомбінантного фактора VIIa (**ептаког альфа активований, НовоСевен®**), що дозволить забезпечити оптимальне лікування кровотеч у пацієнтів з гемофілією.

Також експерти наголосили на важливості врегулювання питання щодо запровадження паспортів для хворих на гемофілію. Такі паспорти мають містити інформацію про точний діагноз, групу крові, резус належність і конкретні лікувальні рекомендації для надання пацієнтам ургентної допомоги у разі травми або кровотечі.

\*\*\*

Останнім у рамках форуму обговорювали питання, що необхідно враховувати при виборі препарату фактора згортання крові під час війни. У сучасних реаліях надзвичайно важливе значення має доступ пацієнтів до лікування у разі негайної потреби зупинки кровотечі. Тому ключовими аспектами вибору продукту є можливість його зберігання без холодильника, портативність, зручне дозування та безпека.

Цим критеріям відповідає рекомбінантний препарат фактора згортання крові VIII – **туроктоког альфа (НовоЕйт®).** Наявність високих доз препарату (до 3000 МО) дозволяє зменшити частоту його введення, що особливо актуально в умовах воєнного стану. Ще однією перевагою лікарського засобу є його зручна форма випуску: порошок у комплекті з розчинником (0,9% розчин натрію хлориду; по 4 мл у попередньо наповненому шприці, оснащеному штоком поршня та перехідником для флакона в індивідуальній упаковці в картонній коробці). НовоЕйт® характеризується стабільною формулою та може зберігатися за температури вищої за кімнатну ( $\leq 40^\circ\text{C}$ ) до 3 місяців (відповідно до інструкції до лікарського засобу).

Підготувала **Ольга Гуйванюк**



## Анкета читача



Заповніть анкету та надішліть за адресою:

**ТОВ «Видавничий дім «Здоров'я України. Медичні видання», вул. Світлицького, 35, м. Київ, 04123.**

**Вкажіть відомості, необхідні для отримання тематичного номера «Онкологія, гематологія, хіміотерапія»**

Прізвище, ім'я, по батькові.....

Спеціальність, місце роботи.....

Індекс.....

місто.....

село.....

район..... область.....

вулиця..... будинок.....

корпус..... квартира.....

Телефон контактний:.....

E-mail:.....

\* Я добровільно надаю вказані в анкеті персональні дані ТОВ «Видавничий дім «Здоров'я України. Медичні видання», даю згоду на їх використання для отримання від компанії (її пов'язаних осіб, комерційних партнерів) видань, інформаційних матеріалів, рекламних пропозицій, а також на включення моїх персональних даних у базу даних компанії, необмежене в часі зберігання даних.

Підпис.....

## Здоров'я України

### Для нас важливо знати вашу думку!

Чи сподобався вам тематичний номер «Онкологія, гематологія, хіміотерапія»?

Назвіть три найкращі матеріали номера.

- 1.....
- 2.....
- 3.....

Які теми, на ваш погляд, варто розглянути у наступних номерах?

Публікації яких авторів вас цікавлять?

Чи маєте ви бажання стати автором статті для тематичного номера «Онкологія, гематологія, хіміотерапія»?

На яку тему?

Чи є наше видання корисним для підвищення вашої кваліфікації?

Анкету також можна заповнити тут:

