

# Современные аспекты лечения и наблюдения больных с гемофилией в Свердловской области

Г.Екатеринбург

Перина Ф.Г.

26.05.2010

# Цели и задачи

- Своевременная ранняя диагностика больных с коагулопатиями:
  - Типирование гемофилии и определение тяжести заболевания по уровню дефицита фактора;
  - Определение уровня ингибитора;
- Неотложная и плановая заместительная терапия.

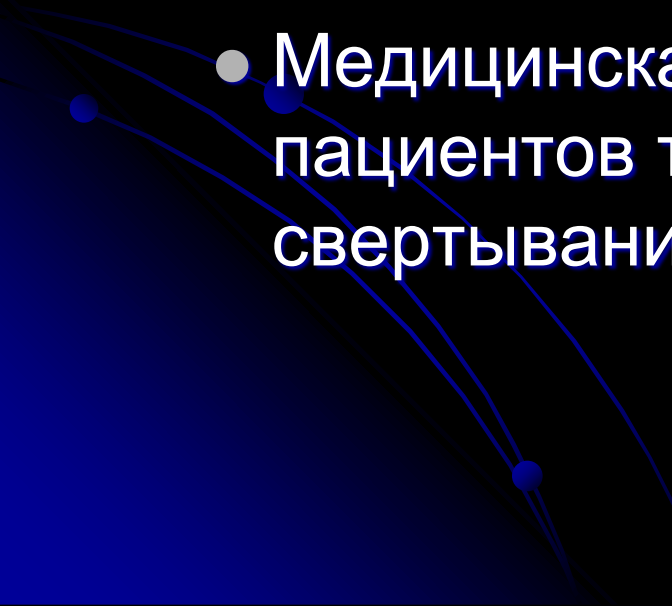
# Цели и задачи

- Выявление и лечение ортопедических нарушений
- Выявление, лечение и профилактика сопутствующей патологии, в том числе вирусных гепатитов.
- Профилактика инвалидизации.
- Медицинская и социальная реабилитация.

# Система оказания помощи

- Оказание помощи пациентам, страдающим гемофилией проводится на мультидисциплинарной основе:
  - Врач – гематолог, с которым возможна круглосуточная телефонная связь
  - Врачи выездной специализированной гемостазиологической бригады, которые круглосуточно могут оказывать помощь пациентам с гемофилией.
  - Хирург-ортопед;

# Система оказания помощи

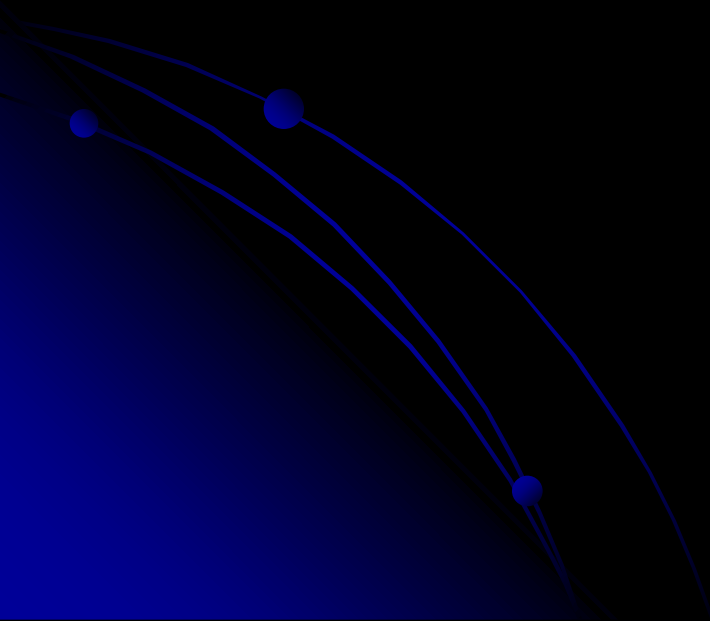
- Стоматолог областной стоматологической поликлиники;
  - Узкие специалисты по показаниям;
  - Круглосуточное оказание помощи в ОДКБ и СОКБ
  - Медицинская сестра, которая обучает пациентов технике в/в введения фактора свертывания.
- 

# Источники финансирования

- Целевая программа Правительства и Министерства здравоохранения РФ «7 нозологий».
- Целевые программы Министерства социальной защиты и Министерства здравоохранения Свердловской области по организации санаторно-курортного лечения.
- Бюджетные статьи ОДКБ № и СОКБ №1.

# Источники финансирования

- Городской бюджет здравоохранения по обеспечению оказания помощи на дому (гемостазиологическая бригада)

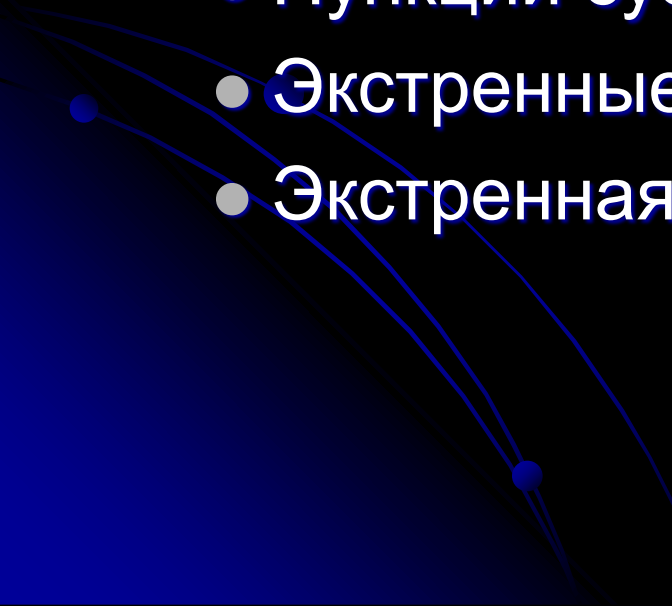


# Объемы оказываемой помощи

- Клинико-лабораторная диагностика гемофилии и ее осложнений, определение уровня фактора и ингибитора, ОАК, обмен железа, б/х анализ крови, маркеры гепатита В, С, а/т к ВИЧ, ПЦР на геп. В, С - 1 раз в год, по показаниям чаще.



# Объемы оказываемой ПОМОЩИ

- Лечение неотложных состояний, связанных с основным заболеванием:
    - Заместительная терапия, в том числе на дому;
    - Пункции суставов;
    - Экстренные оперативные вмешательства;
    - Экстренная стоматологическая помощь
- 

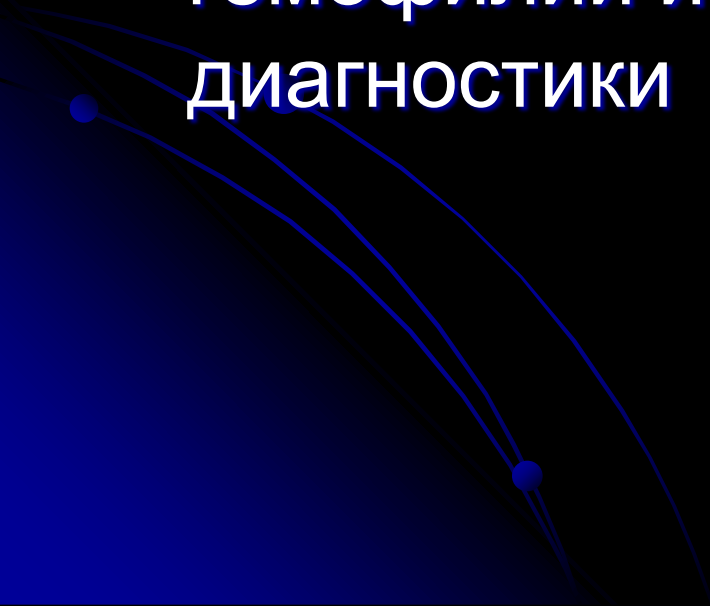
# Объемы оказываемой помощи

- Плановая лечебная помощь:
  - Выбор режима и дозы введения дефицитного фактора свертывания.
  - Профилактический или по требованию
  - Ортопедическая коррекция нарушений опорно-двигательного аппарата;
  - Плановая санация зубов, в том числе и удаление- в амбулаторном режиме.
  - Диагностика и лечение сопутствующей патологии:
    - Вирусные гепатиты;
    - Оперативная коррекция врожденных аномалий

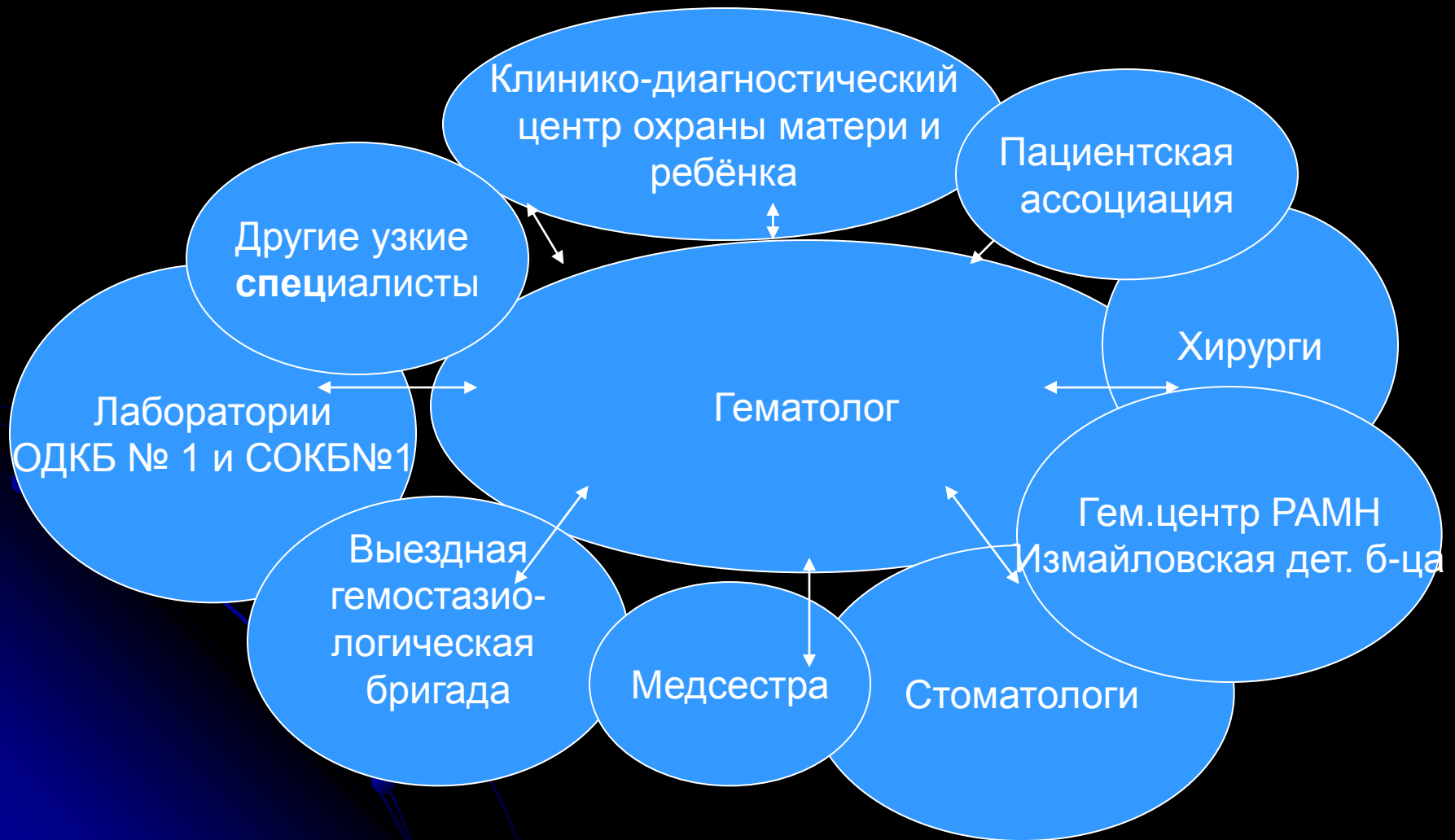
# Объемы оказываемой помощи

- Профилактическая помощь:
  - Ежегодная диспансеризация врачами междисциплинарной бригады;
  - Активная вакцинация против гепатита В.
  - Санаторно-курортное лечение.
  - Медицинская и социальная реабилитация.
- Ведение компьютерной базы данных пациентов
- Плановое обновление регистра больных гемофилией

# Объемы оказываемой ПОМОЩИ

- Своевременное направление в клинико-диагностический центр охраны здоровья матери и ребенка для диагностики носительства гена гемофилии и пренатальной диагностики
- 

# Схема взаимодействия с лечебными и научными учреждениями, общественными организациями



# Частотные характеристики гемофилии в Свердловской области

Гемофилия А

1 : 10000

Гемофилия В

1 : 60000



# Гемофилия в Свердловской области

На диспансерном учете 209 пациентов: 179 (85,6%) - гемоф. А, 28 (13,3%) – гемофилия В, 1 пациент-гемофилия АиВ, гемА: гемВ- 6:1

Место жительства	Гемофилия А	Гемофилия В
Екатеринбург	45 (25,0%)	7 (25%)
Область	134 (75,0%)	21 (75%)
Всего	179	28

# Гемофилия в Свердловской области (дети)

На диспансерном учете 73 пациента: 59 (82,2%) - гемофилия А, 14 (17,8%) – гемофилия В, гемА : гемВ - 4,2:1

Место жительства	Гемофилия А	Гемофилия В
Екатеринбург	8(25,0%)	5(35,8%)
Область	51 (75,0%)	9 (64,2%)
Всего	59	14



# Гемофилия в Свердловской области (взрослые)

На диспансерном учете 136 пациентов: 120 (82,2%) - гемофилия А, 15 (17,8%) – гемофилия В, 1-гем.АиВ, гемА: гемВ- 8 :1

Место жительства	Гемофилия А	Гемофилия В
Екатеринбург	37(30,0%)	4(26,0%)
Область	83 (70,0%)	11 (74,0%)
Всего	120	15

# Гемофилия в Свердловской области

Распределение по тяжести

По уровню дефицитного фактора	Легкая > 5%	Средне-тяжелая 2-5%	Тяжелая 0-2%
Гемофилия А	15 (8,3%)	35 (19,5%)	129 (72,0%)
Гемофилия В	2 (7,1)	3 (10,7%)	23 (82,1%)

# Гемофилия в Свердловской области

Распределение по тяжести(дети)

По уровню дефицитного фактора	Легкая > 5%	Средне-тяжелая 2-5%	Тяжелая 0-2%
Гемофилия А	5 (10%)	11 (20%)	43 (71,6%)
Гемофилия В	1 (7,6)	2 (15,3%)	10 (76,9%)

# Гемофилия в Свердловской области

Распределение по тяжести(взрослые)

По уровню дефицитного фактора	Легкая > 5%	Средне-тяжелая 2-5%	Тяжелая 0-2%
Гемофилия А	10 (10%)	24 (20%)	86 (71,6%)
Гемофилия В	1 (7,6)	1 (7,6%)	13 (86,6%)

# Заместительная терапия- Домашнее лечение

- Взрослые
- 117 пациентов (86,2%) получают дефицитный фактор на дому, 8 пациентов (5,8%) в поликлинике.
- 11 пациентов не получают зам.терапии

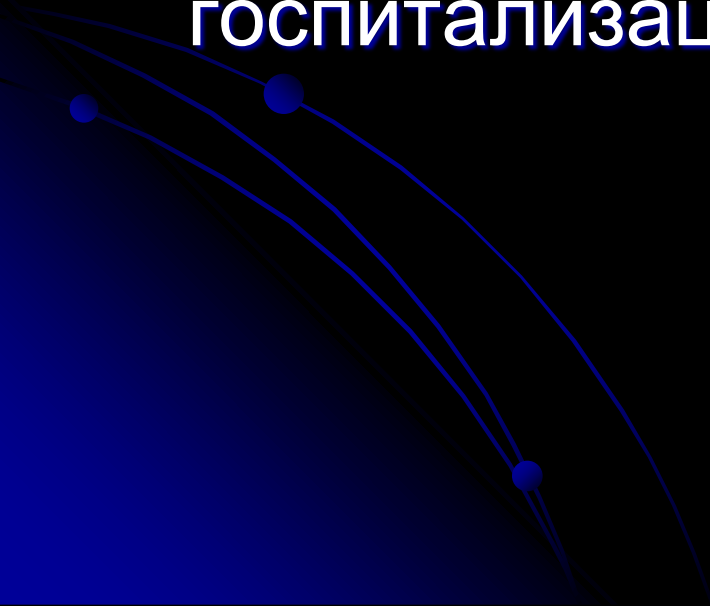
# Домашнее лечение

- Дети
- 78%детей получают фактор на дому
- 22%в поликлинике
- 12 детей старше 7лет владеют техникой в/в инъекций и оказывают помощь себе сами,44пациентам вводят препарат родители родители

# Заместительная терапия Профилактический режим введения

- 60 взрослых пациентов(44%)
- Гем А от 25 до40МЕ/кг2-3 раза в неделю, гем В 25МЕ/кгх2раза в нед
- 63 ребенка(86%)
- Первичная профилактика 8пациентов
- Режимы введения от 1до3раз в неделю дозы от70 до25МЕ/кг фактора VIII
- 20-30МЕ- фактора IX 2раза в неделю

# профилактика

- Улучшилось качество жизни пациентов
  - Все дети старше 7 лет посещают школу, 60% детей до 7 лет- детские сады
  - Значительно уменьшилось количество госпитализаций в СОКБ и ОДКБ
- 



# Число госпитализаций в областные больницы

ГОДЫ	2007	2008	2009
ОДКБ№1	1	1	0
СОКБ№1	18	9	2

# Осложнения

	Ингибитор к дефицитно му фактору	Инвалид изирующ ие артропат ии	гепатиты
Дети(73чел).	4 (5,4%)	2 (2,7)	1 (1,36%)
Взрослые(136)	9 (6,6)	77 (56,6%)	44 (32,3%)

# Ингибиторная форма гемофилии

- 13 случаев (4 детей + 9 взрослых)
- 1 с гемофилией В, остальные с гемофилией А
- 5 с высоким титром 8 - с низким (ниже 5БЕ)
- 4 - терапия ITI (3 взросл. 1 - ребенок)
- 3 - элиминировали ингибит. 2 - нахся на проф. лечении

# Инфицированность вирусами гепатитов

- HCV-носительство:
- У детей нет. У взрослых-44
- HBV-носительство:
  - У детей 1случай
  - У взрослых 2

Частота носительства напрямую связана с качеством тестирования препаратов крови, используемых для заместительной терапии.

# Пренатальная диагностика и диагностика носительства гена гемофилии

- Выполняются в лаборатории генной инженерии гематологического научного центра РАМН г Москва либо в Центре Молекулярной генетики в Москве
- Материал отправляется «экспресс-почтой»
- Курация таких пациентов и забор материала для исследования проводится в обл. клинико-диагностическом центре охраны матери и ребенка.

# Ортопедические проблемы

- Инвалидизирующие нарушения опорно-двигательного аппарата:
  - У детей- 3 пациента(4,1%)
  - У взрослых-77 человек(56,5%)
  - У 6-ти пациентов –эндопротезы коленных суставов, у 3-их тазобедренных

Больные с тяжелой формой гемофилии страдают нарушениями опорно-двигательного аппарата в 77% случаев

# Заместительная терапия

- Профилактический режим введения фактора
- У взрослых 60 пациентов (44%)
- У детей - 63 (86%)
- 78% детей получают фактор на дому
- 22% сами дети, другим – родители
- 22% в поликлинике

# Ортопедическое лечение

- С 1999 г. начато проведение лечения больным с артропатиями в условиях детского ортопедического отделения ОДКБ № 1:
  - Гипс-аппарат – 7 человек;
  - Химическая синовэктомия – 5;
  - Открытая ахиллопластика с наложением шарнирно-дистракционного аппарата - 2;
  - Демонтаж аппарата – 2
  - Открытый остеосинтез бедренной кости пластиной типа АО – 1;
  - Удаление пластины - 1





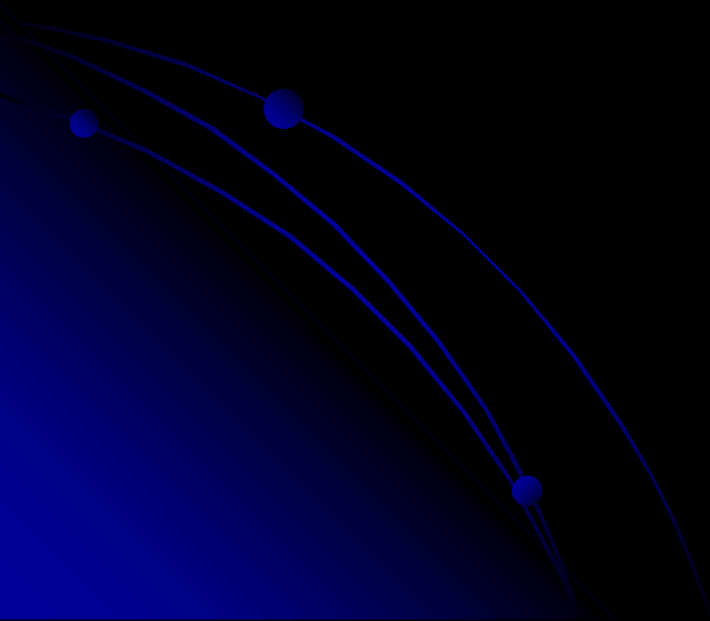
- С 2009 года организовано оказание травмо-ортопедической помощи на базе госпиталя ветеранов войны.
- Имеется первый опыт оперативных вмешательств 2-м взрослым пациентам с тяжелой формой гемофилии А.

# Хирургическое лечение

- Малые оперативные вмешательства (удаление зубов, удаление папиллом) в амбулаторных условиях. Первые трое суток активный выезд гемостазиологической бригады по месту проживания пациента в Екатеринбурге, затем заместит. Терапия по м/ж в рекомендуемом режиме.

# Реабилитационное лечение

- С 1996 г. 30-50 детей и их родители ежегодно получают летнее санаторно-курортное лечение в местных санаториях и пансионатах Крыма и Ленинградской области.





# Выводы

- За 5 летний период удалось достигнуть значительного улучшения качества и доступности оказания помощи пациентам с гемофилией.
- Отработана практика тесного междисциплинарного взаимодействия и преемственности оказания помощи.
- Возрос удельный вес помощи в амбулаторных условиях.

# Выводы

- Внедрены современные технологии диагностики и лечения на базе многопрофильных мед.учреждений в том числе:
  - Заместительной терапии концентратами факторов VIII и IX ;лечение ингибиторной формы гемофилии
  - Хирургического; Ортопедического;
  - Стоматологического; Реабилитационного лечения.

# Существующие проблемы

- Пренатальная диагностика и диагностика кондукторства в Екатеринбурге.
- Эндопротезирование в Екатеринбурге
- Недостаточная оснащённость кабинета
- Гематолога СОКБ№1, курирующего больных с наследственными коагулопатиями.
- Сан-курортное лечение взрослых пациентов



# Пути решения проблемы

- Финансирование программы «генодиагностика гемофилии».
- Финансирование эндопротезирования больных с гемофилией МЗ Свердловской обл.
- Обучение ортопедов, занятых оказанием помощи больным с гемофилией в федеральных или зарубежных центрах.

# Пути решения проблемы

- Создание реабилитационной базы для восстановительного лечения в г. Екатеринбурге
- Дальнейшее укрепление обратной связи с ЛПУ области и семьями больных для обеспечения своевременного оказания помощи.

Спасибо за внимание!







