

Всеукраїнське товариство гемофілів

Гемофілія та гемостаз

№3

ГЕМОФІЛІЯ ТА ГЕМОСТАЗ

Третє пробне видання

БЮЛЕТЕНЬ ВСЕУКРАЇНСЬКОЇ ГРОМАДСЬКОЇ ОРГАНІЗАЦІЇ ІНВАЛІДІВ
“В С Е У К Р А Ї Н С Ь К Е Т О В А Р И С Т В О Г Е М О Ф І Л І Ї”

СПОНСОРИ ВИДАННЯ

БАКСТЕР АГ

NOVO NORDISK

РЕДАКЦІЯ

Головний редактор:

д-р мед. наук М.В. Суховій

Відповідальний редактор:

В.І. Семеняка

Художній редактор:

К.В. Смірнов

Технічний директор видання:

О.П. Шміло

Адреса редакції: 04107, Україна, м. Київ,

вул. Печенігівська, 34, кв.74.

тел. 8.044-482-23-40;

E-mail: vis@vicatv.kiev.ua

Стасишин О.В.

ГЕМОФІЛІЯ, УСКЛАДНЕНА РОЗВИТКОМ ІНГІБІТОРА

Інститут патології крові та трансфузійної медицини АМН України, м. Львів

Гемофілія є спадковим порушенням згортання крові, яке характеризується підвищеною схильністю до кровотеч внаслідок дефіциту активності фактора зсідання VIII(IX). Гемофілія А зумовлена дефіцитом VIII фактора зсідання крові (антигемофільного глобуліну А), а гемофілія В - дефіцитом IX фактора (плазмового компоненту тромбопластину).

Основним методом вибору для лікування епізодів кровотеч та їх профілактики є заміщення відсутнього природного фактора згортання плазматичним або рекомбінантним препаратом фактора.

Але у значній кількості пацієнтів з гемофілією під час проведення лікування препаратами факторів зсідання розвивається резистентність до замісної трансфузійної терапії. Основною причиною цього є поява імунних інгібіторів до факторів зсідання крові. На сьогоднішній день на думку багатьох дослідників, формування інгібітора є однією з найважливіх і невирішених проблем в галузі клінічної гемофілії. Методи профілактики розвитку інгібітора до цього часу невідомі, лікування його недосконале, найбільші труднощі виникають при забезпеченні гемостазу у хворих з інгібітором і небезпечними для життя кровотечами і крововиливами, особливо, при хірургічних втручаннях.

За даними різних авторів значно відрізняються показники частоти появи інгібітора. При гемофілії "А" вони коливаються від 10 до 46 % хворих, частіше при важкій формі (21-52%), ніж у хворих із середнім і легким ступенем важкості захворювання (5,3-12,5%); в пацієнтів з гемофілією В інгібіторні

антитіла до фактора IX розвиваються набагато рідше і виявляються у 3-5 % хворих на важку форму.

Більшість дослідників інгібіторні антитіла до фактора VIII відносять до класу IgG, поліклональних, високоафінних молекул, синтез яких вимагає активації Т-гелперів, специфічних до фактора VIII. Як при спадковій так і при набутій гемофілії, інгібітори переважно відносяться до IgG₄, рідше - до IgG₁. IgG₄ не зв'язує комплементу, і тому присутність інгібітора у пацієнтів не супроводжується виникненням сироваткової хвороби чи алергічних реакцій імунотоксичного типу після інфузій антигемофільних препаратів. У 15-17 % здорових людей з нормальним рівнем VIII фактора і відсутністю геморагічних проявів визначаються антитіла до VIII фактора. Ці інгібітори відносяться до класу IgG₁ та IgG₂.

Сучасні тонкі методи імунохімічного аналізу дозволяють встановити специфічність інгібіторних антитіл до певних поліпептидних ланцюгів і доменів молекули фактора VIII. При спадковій гемофілії, на відміну від хворих з набутою гемофілією та здорових осіб, більшість пацієнтів мають як анти-A2, так і анти-C2 антитіла, а також антитіла, які зв'язуються з іншими епітопами на легкому ланцюгу.

Діагностика

Антитіла, спрямовані до функціональних епітопів молекули фактора VIII, визначаються *in vitro* за їх властивістю нейтралізувати прокоагулянтну активність фактора VIII. Коли виникає підозра на наявність інгібітора, як скринінговий

тест, використовують визначення активованого парціального тромбoplastинного часу (АПТЧ). Кількісне визначення титру інгібітора до фактора VIII базується на принципі вимірювання кількості інактивованого фактора VIII в інкубаційній суміші нормальної та досліджуваної плазми. На цій основі розроблено низку методик, які відрізняються вибором субстрату (нормальна плазма або концентрат фактора VIII), співвідношенням кількості фактора VIII до плазми пацієнта, часом інкубації, і кількістю фактора VIII, що мусить бути інактивованим “одиницею” інгібітора в плазмі пацієнта. Температура інкубації становить 37° С у всіх відомих тестах.

Найширше використовується метод Бетесда, який був стандартизований групою американських гематологів, які зустрілися у м. Бетесда, Меріленд, в середині 70-х років. В даний час саме цей метод в модифікація Nijmegen рекомендований Міжнародним товариством тромбозів та гемостазу (науковим підкомітетом з фактору VIII (IX)) для застосування. Крім того використовують інші методи, зокрема Новооксфордський метод, який застосовується, в основному, у Великобританії (активність інгібітора у ньому вимірюється у Новооксфордських одиницях (НОО)). В літературі зустрічається також визначення інгібітора в старих Оксфордських одиницях.

Активність інгібітора до IX фактора також може визначатися Бетесда-методом.

Крім функціональних коагулологічних методів для визначення інгібіторних антитіл можна застосовувати кількісні імунологічні методи, зокрема ІФА (ELISA)-метод. Але цей метод не знайшов широкого застосування в клінічній практиці, тому що він дає змогу виявити всі антитіла, спрямовані проти фактора зсідання, як інгібіторні, так і неінгібіторні (спрямовані проти нефункціональних епітопів молекули фактора). Його

рекомендують застосовувати для скринінгу, тобто визначати хворих на гемофілію, у яких взагалі немає інгібіторних антитіл.

Спеціалісти, які займаються лікуванням інгібіторної форми гемофілії ще не прийняли остаточного рішення щодо класифікації хворих за результатами дії трансфузій антигемофільних препаратів на імунну систему (розвитку ефекту стимуляції). Більшість авторів поділяють хворих з інгібітором на дві групи: сильноореагуючих та слабореагуючих. Спостереження показують, що характеристика інгібітора може змінюватися час від часу, інгібітор може зникати спонтанно через декілька місяців або тижнів без спеціального лікування. Крім того виділяють “транзиторні” інгібітори, які виявляються у низькому титрі і не спричиняють до розвитку резистентності до замісної терапії.

Також немає однозначного погляду на кількісну межу поділу титру інгібітора на “високий” та “низький”. Так, з десяти проаналізованих досліджень, в половині робіт “високим” визнавався титр інгібітора > 10 БО, в інших - > 5 БО. Все ж в останні роки спеціалісти схиляються до того, що більш доцільно вважати “високим” титр інгібітора > 5 БО.

Причини та механізм появи інгібітора у хворих на гемофілію

На сьогоднішній день не існує єдиної думки щодо причин розвитку інгібітора у хворих на гемофілію. В першу чергу, виникнення інгібіторів до факторів зсідання крові пов'язується із замісною трансфузійною терапією, яку хворий отримує протягом усього життя. Розвиток інгібітора залежить від типу і чистота препарату, його сумарної дози, методів очищення та вірусінактивації концентрату фактора зсідання, віку хворого, у якому розпочали лікування та ін. Більшість досліджень показують,

що у двох третинах випадків інгібітор розвиваються у хворих віком до 20 років і після перших 10-20 днів введення препарату.

Немає систематичних досліджень про можливу залежність ризику розвитку інгібітора від виду препарату (проміжного очищення, моноклонального очищення, рекомбінантні фактори). Виявлено суперечливі дані про вплив однотипних препаратів на частоту розвитку інгібітора.

Більшість досліджень показують, що при застосуванні препаратів низького та проміжного ступеню очищення частота розвитку інгібітора нижча, ніж при застосуванні препаратів більш високого ступеню очищення. Багато авторів причиною цього вважають імуносупресивний вплив на імунну систему реципієнта залишкових та забруднюючих білків, які знаходяться в кріопреципітаті та препаратах II покоління. Ще одним фактором, який може захистити від утворення інгібітора за рахунок зменшення імуногенності препарату є присутність фактора Віллебранда або ідіотипових імуноглобулінів в препаратах концентрату VIII фактора.

Виявлено залежність розвитку інгібітора від природи і структури антигену. Проведені дослідження вказують на те, що процес виготовлення препарату може мати вплив на розвиток інгібітора. Незначні молекулярні зміни, які спричинені різними вірусінактивуючими процедурами, пов'язуються багатьма дослідниками з розвитком інгібітора. Підкреслюється, що на частоту розвитку інгібітора впливає не тільки тип препарату, а й зміна видів препаратів впродовж лікування хворих на гемофілію.

Лікування гемофілії, ускладненої появою інгібітора

Лікування хворих з інгібіторною формою гемофілії, за даними літератури, необхідно розглядати у двох аспектах: забезпечення гемостазу під час гострих

геморагічних епізодів та повного видалення інгібітора. В основі досягнення гемостазу лежить підняття рівня фактору VIII (IX) до ефективного або застосування препаратів, які використовуються для включення шунтуючих механізмів гемокоагуляції.

Важливим фактором при виборі тактики лікування є початковий титр інгібітора (низький < 5 БО, чи високий > 5 БО) та тип реакції імунної системи пацієнта (слабореагуючі чи сильнореагуючі).

При низькому титрі інгібітора підвищення концентрації фактору VIII може бути досягнута високими дозами самого фактора зсідання.

Лікування геморагічних епізодів у хворих з високим титром та у сильнореагуючих є складнішою проблемою. З метою досягнення гемостазу застосовується значно більше засобів та методів лікування. У сильнореагуючих хворих введення фактору VIII (IX) стимулює розвиток інгібітора, тому застосовують препарати для активації обхідного шляху забезпечення гемостазу. З цією метою використовують препарати концентрату протромбінового комплексу (ППСБ) або активованого протромбінового комплексу (АППСБ) (Аутоплекс, Фейба). Ефективність ППСБ пов'язана з наявністю в ньому активних форм деяких факторів зсідання крові, найбільш важливим з яких є VII. Рекомбінантний фактор VIIa (НовоСевен) використовується в якості ще одного можливого обхідного агента.

Альтернативним препаратом для досягнення гемостазу при інгібіторній формі гемофілії є свинний фактор VIII (Хіат С), який використовується для досягнення гемостазу у хворих, антитіла, яких не дають перехресної реакції з цим фактором.

Одним з ефективних методів є видалення циркулюючого інгібітора методом плазмаферезу або імуносорбції шляхом

зв'язування із стафілококовим протейном А або з антитілом проти людського імуноглобуліну G, імобілізованих на сефарозі. Найчастіше його використовують для швидкого видалення інгібітора з наступним введенням нейтралізуючих доз препаратів VIII (IX) факторів і застосуванням імуносупресивної терапії.

Імуносупресивна терапія, зокрема застосування кортикостероїдів, більш ефективна, за даними багатьох авторів, при набутій гемофілії. Кортикостероїди є препаратами I порядку, які призначаються одразу ж після встановлення діагнозу, хоча широко застосовуються і при спадковій гемофілії в комплексі з іншими методами нейтралізації інгібітора. В окремих випадках при неефективності преднізолону та при відсутності імунної дисфункції у дорослих використовують прямі цитостатичні препарати (метатрексат) або вінкрістін.

Ефективність застосування внутрішньовенного імуноглобуліну G(IgG IV) у хворих з інгібіторними антитілами до фактора VIII пояснюється пасивною імунізацією, тобто введенням антиідіотипових антитіл проти інгібітора до фактора зсідання крові, які за даними дослідників знаходяться в гама-порції плазми здорових людей та хворих на гемофілію без інгібітора. Теоретично розглядається, як можливий метод профілактики, активна імунізація ч/з введення раніше сформованого комплексу, виготовленого з фактора VIII і антитіл до фактора VIII з аутологічного джерела.

Асоціація директорів гемофілічних клінік Канади (АНСДС) під егідою Всесвітньої Федерації Гемофілії (WFH) рекомендує розроблені протоколи лікування епізоду гострої кровотечі у хворих з виявленим інгібітором, які

є офіційним документом для країн, у яких створені національні асоціації хворих на гемофілію, що входять до складу WFH . В цих протоколах враховано рівень інгібітора (високий чи низький), тип імунної реакції реципієнта (слабо- чи сильнореагуючі хворі), розмір кровотечі чи оперативного втручання.

У практиці провідних світових центрів гемофілії для видалення інгібітора найбільш поширеним є метод індукції імунної толерантності (ІТ), який був запропонований професором Бракманом у 1974 році (Бонський протокол). Принцип методу полягає в досягненні специфічної імунної толерантності за рахунок повного виведення інгібіторів високими дозами фактора VIII (IX) до відновлення нормального показника періоду півжиття самого фактора. Також запропоновано подібні методи (протокол Каспер) із застосуванням менших доз препаратів, в комплексі з кортикостероїдними гормонами та епізодичним введенням ППСБ, та протокол Мальмо, де застосування високих доз препарату фактора VIII(IX) поєднується із використанням внутрішньовенного імуноглобуліну та циклофосфану. Незважаючи на проведені дослідження, до цього часу ще немає єдиного протоколу, який би був адаптований та стандартизований для лікування пацієнтів з гемофілією. Очевидно це пов'язано з тим, що механізм розвитку толерантності ще не достатньо вивчений.

Таким чином, лікування хворих на гемофілію, ускладненою появою інгібітора є ще далеко не розв'язаною проблемою. Існування численних методів нейтралізації інгібітора відображає недостатність знань природи та механізму виникнення цього ускладнення.

Література

1. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. - М.: Медицина, 1988. - 527с.
2. Виговська Я. Геморагічні захворювання. - Львів: ВАТ Бібльос, 1999. - 240с.

- 3.Руководство по гематологии/ Под ред. А.И.Воробьева.-Т.2.-М.:Медицина, 1985.- 448 с.
- 4.Полянская Т.Ю. Современные представления о патогенезе, профилактике и лечении гемофилии, осложненной развитием ингибитора // Гематол. и трансфузиол.-2002.-Т.47.-№3.-С.38-42.
- 5.Стасишин О.В., Руденко В.П., Логінський В.О. Частота, характеристика та імуногенез інгібіторних форм гемофілії.// Український медичний часопис, 2001.-№1(21).-С.111-114.
- 6.Bentorp E., Nilsson I.M. Immune tolerance and the immune modulation protocol //Vox Sang.- 1996.- V.70(1).- P.36-41.
- 7.Diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: a guideline from the UK haemophilia center doctors' organization (UKHCDO)// Brit.J.Haematol..-2000.-V.111.-P.78-90.
- 8.Hoyer L.W. Medical progress: Hemophilia A// The New England Journal of Medicine.-1994.-V.330, N 1.- P.38-47.
- 9.Inhibitor subcommittee of the Association of haemophilia clinic directors of Canada. Suggestions for the management of factor VIII inhibitors// Haemophilia.- 2000.- N 6(suppl 1).-P.52-59.
- 10.Kasper C.K. Hereditary plasma clotting factor disorders and their management// Haemophilia.- 2000.- N 6(suppl 1).- P.13-27.
- 11.Kasper C.K. Laboratory tests for factor VIII inhibitors, their validation, significance and interpretation// Blood Coagul. Fibrinolysis.-1991.-V.2(1).-P.7-10.

Суховій М.В., Семеняка В.І., Юценко П.В., Авер'янов Є.В.

ПРОТОКОЛ ЛІКУВАННЯ ГЕМОФІЛІЇ (ПРОЕКТ)

Інститут гематології та трансфузіології АМН України, м. Київ

Цією публікацією розробники проекту запрошують усіх зацікавлених медичних працівників та діячів громадськості до обговорення проблеми надання допомоги хворим на гемофілію в Україні.

**ГАЛУЗЕВИЙ СТАНДАРТ
Академія медичних наук України
“Протокол ведення хворих.
ГЕМОФІЛІЯ (D66.0, D67.0)”.**

1. ОБЛАСТЬ ЗАСТОСУВАННЯ
Галузевий стандарт “Протокол ведення хворих. ГЕМОФІЛІЯ (D66.0, D67.0)” призначений для застосування в системі охорони здоров'я України.

2. НОРМАТИВНІ ПОСИЛАННЯ
Галузевий стандарт, підготовлений з метою забезпечення виконання наступних нормативних актів:

-ПОСТАНОВИ КАБІNETУ МІНІСТРІВ УКРАЇНИ від 10 січня 2002 р. N 14 “Про затвердження Міжгалузевої

комплексної програми “Здоров'я нації” на 2002-2011 роки”

-ПОСТАНОВА КАБІNETУ МІНІСТРІВ УКРАЇНИ від 24 грудня 2001 р. N 1716 “Про затвердження переліку державних наукових і науково-технічних програм з пріоритетних напрямів розвитку науки і техніки на 2002-2006 роки”

-УКАЗ ПРЕЗИДЕНТА УКРАЇНИ від 7 лютого 2003 р. № 91/2003 “Про заходи щодо забезпечення населення лікарськими засобами і виробами медичного призначення, а також підвищення ефективності державного управління у цій сфері”

- УКАЗ ПРЕЗИДЕНТА УКРАЇНИ від 17.12.2003 № 1455/2003 “Про невідкладні заходи щодо забезпечення права громадян на охорону здоров'я і медичну допомогу”

-ПОСТАНОВА КАБІNETУ МІНІСТРІВ УКРАЇНИ від 25 липня 2003 р. N 1162 “Про затвердження Державної програми забезпечення населення лікарськими засобами на 2004-2010 роки”.

Проект підготовано у рамках виконання міжгалузевої комплексної програми “Здоров’я нації”.

3. ПОЗНАЧЕННЯ І СКОРОЧЕННЯ

Умовні позначення та скорочення не використовувалися.

4. ЗАГАЛЬНІ ПОЛОЖЕННЯ

4.1. Галузевий стандарт “Протокол ведення хворих. ГЕМОФІЛІЯ (D66.0, D67.0)” розроблений для рішення наступних задач:

- встановлення однакових вимог до методології, програм та алгоритмів профілактики, діагностики і лікування хворих на гемофілію;

- визначення фармацевтичних засобів та лікарських процедур (діагностичних та лікувальних), які можуть використовуватися при наданні медичної допомоги хворим на гемофілію;

- формування вимог та умов надання медичної допомоги, порядку використання фармацевтичних засобів та лікарських процедур (діагностичних та лікувальних) при гемофілії;

- уніфікації розробок базових програм медичного страхування й оптимізації медичної допомоги хворим на гемофілію;

- оптимізації обсягів, порядку надання та рівня якості медичної допомоги хворим на гемофілію в медичних закладах України у відповідності до державних гарантій забезпечення громадян безкоштовною медичною допомогою.

4.2. Область поширення стандарту - лікувально-профілактичні заклади загального профілю всіх рівнів, включаючи спеціалізовані гематологічні заклади (відділення).

4.3. Вимоги дійсного стандарту можуть бути застосовані до хворих на гемофілію.

5. ВЕДЕННЯ ГАЛУЗЕВОГО СТАНДАРТУ “Протокол ведення хворих. ГЕМОФІЛІЯ

(D66.0, D67.0)” здійснюється Інститутом гематології та трансфузіології АМН України, відділенням хірургічної гематології та гемостазіології:

Завідуючий відділенням - доктор мед. наук., професор Суховій Михайло Вікторович, тел. 440-85-97;

Провідний науковий співробітник - канд. мед. наук Ющенко Петро Васильович, тел. 440-75-66;

Науковий співробітник – канд. біол. наук В.І. Семеняка, тел. 440-75-66;

Науковий співробітник – Є.В. Авер’янов, тел. 440-75-66.

Система ведення передбачає взаємодію Інституту гематології та трансфузіології АМН України з усіма зацікавленими організаціями.

6. ЗАГАЛЬНІ ПИТАННЯ.

6.1. Класифікація гемофілії:

- Код D66.0. Спадковий дефіцит фактору VIII (Гемофілія А);

- Код D67.0. Спадковий дефіцит фактору IX (Гемофілія В, хвороба Крістмаса)

6.2. Визначення поняття “гемофілія” та поширеність захворювання.

Гемофілія – спадкове захворювання, при якому порушується здатність крові до зсідання внаслідок дефіциту активності одного з плазмових факторів згортання крові (VIII або IX), які приймають участь в утворенні протромбінази.

Поширеність гемофілії у світі 13–18 випадків на 100 000 осіб чоловічої статі (в Україні – 13 на 100 000). Співвідношення між гемофілією А та В приблизно однакове у всіх країнах і становить - 4:1. В загальній популяції хворих на гемофілію 30-40% відсотків є спонтанною гемофілією, що зумовлена не спадково, а є наслідком первинної патологічної мутації гена.

Близько 70% хворих на гемофілію мають важкий та середній ступінь важкості захворювання. При неадекватному лікуванні таких пацієнтів ураження

опорно-рухового апарату є основною причиною інвалідизації хворих і носять прогресуючий характер.

6.3. Спадковий характер.

Гемофілія зумовлена аномальністю статевої X хромосоми, що містить ген, відповідальний за синтез факторів VIII і IX. При цьому гемофілія передається рецесивно, тобто захворювання не виявляється, якщо разом з патологічним геном присутній також і нормальний ген (у жінок носіїв). Чоловік, хворий на гемофілію має аномальну X-хромосому і нормальну Y-хромосому. Коли він одружується із здоровою жінкою, що має дві нормальні X-хромосоми, то всі їх народжені дочки стануть носіями гемофілії, тому що вони успадкували одну аномальну X-хромосому від батька і одну здорову X-хромосому від матері. Якщо ж сини цієї пари успадкують одну Y-хромосому від батька і здорову X-хромосому від матері, то будуть здорові, і на цьому уривається ланцюг спадковості гемофілії. У тому випадку, коли жінка-носій патологічного гену візьме шлюб із чоловіком, у якого X-хромосома нормальна 50% їх синів можуть бути хворими на гемофілію, а 50% дочок – носіями. Шлюб між жінкою носієм гемофілії і хворим на гемофілію призводить до того, що усі сини і 50% дочок – хворі на гемофілію, а інша половина дочок є носіями патологічного гену (рис. 1).

Ген, відповідальний за синтез фактору VIII має 186 000 пар нуклеотид, розміщується на довгому плечі X-хромосоми в локусі Xq 28 і складається з 26 екзонів та 25 інтронів, містить 2332 амінокислоти. Ген, відповідальний за синтез фактору IX розміщується в локусі Xq 27 довгого плеча X-хромосоми, складається з 8 екзонів, містить 34 тис. пар нуклеотид.

6.4.Одиниці виміру активності факторів згортання крові.

Активність факторів VIII та IX вимірюється у відсотках. За 100%

приймається активність дефіцитного фактору в пулі (суміші) плазм здорових осіб. Активність в популяції здорових осіб значно варіюється і в нормі становить від 50% до 200%.

6.5.Форми перебігу.

6.5.1.Важкість клінічного перебігу гемофілії визначається виключно рівнем активності дефіцитного фактору. Розрізняють наступні форми.

-Важка форма. Активність дефіцитних факторів згортання крові не перевищує 1%. Геморагічний синдром проявляється при народженні, в перший рік життя, або в ранньому дитинстві. Геморагії носять як спонтанний характер, так можуть виникати після травми. Особливо небезпечним є період, коли відбувається дентація, дитина починає ходити і зростає вірогідність травми (травматизації). За локалізацією кровотечі можуть відбуватися у внутрішні органи та порожнини, суглоби, м'язи. У деяких новонароджених захворювання може проявлятися кефалогематомою, меленою, тривалою кровотечею з пуповини.

-Середня форма. Активність дефіцитних факторів становить від 1% до 5%. Захворювання найчастіше проявляється у віці 4-6 років. Вірогідність спонтанного розвитку кровотеч незначна. Як правило розвитку геморагічного епізоду передують травми. За локалізацією кровотечі при середній формі перебігу гемофілії не відрізняються від локалізації кровотеч при важкій формі, але їх частота набагато менша і становить 2-3 випадки на рік. Інколи домінуючим геморагічним ускладненням є гематурія.

-Легка форма. Активність дефіцитних факторів становить від 5% до нижньої межі референтного інтервалу. Кровотечі бувають рідко, в більшості випадків їх інтенсивність незначна. Як правило, геморагічні прояви є наслідком травм або операцій.

6.5.2.Імунна гемофілія. Перебіг гемофілії може ускладнюватися появою

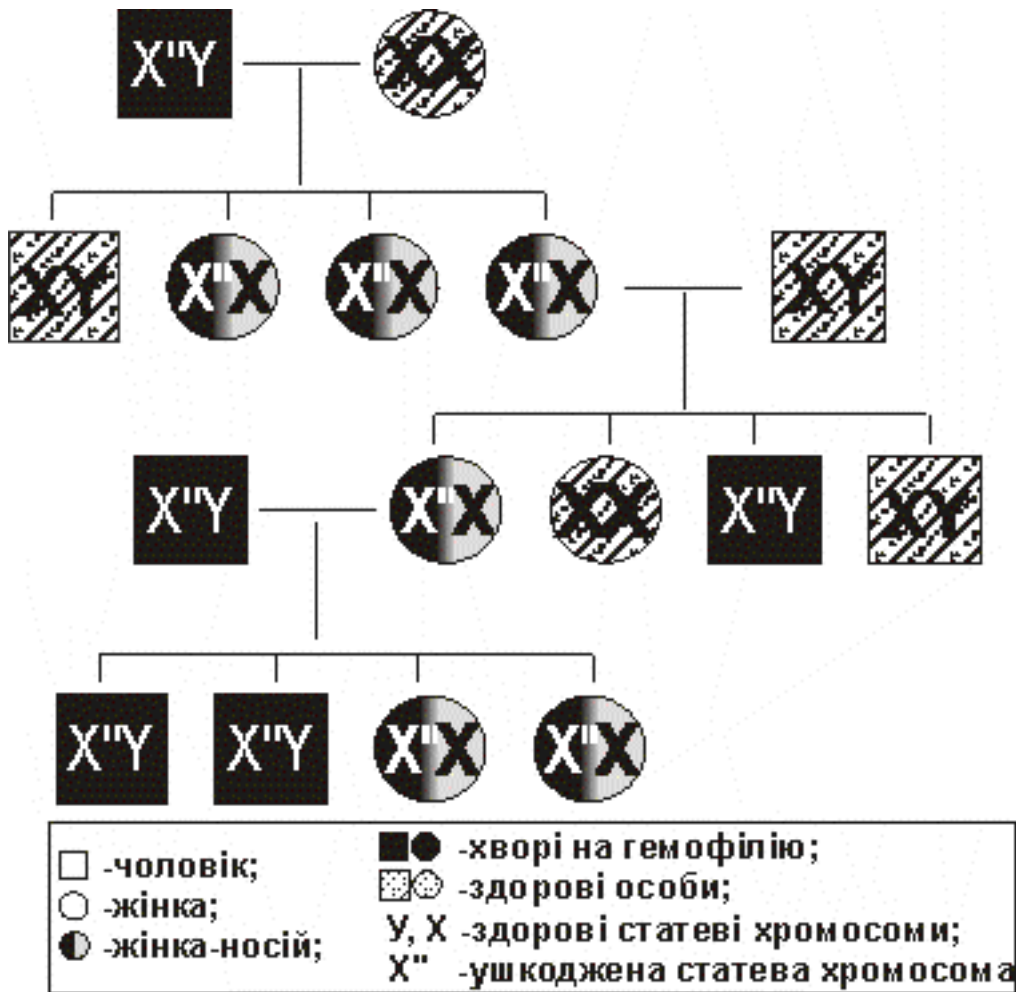


Рис.1. Схема спадкування гемофілії

інгібіторів до факторів згортання крові VIII або IX внаслідок чого екзогенні фактори VIII та IX, які вводяться в організм пацієнта, швидко втрачають свою активність, а кровотечі набувають неконтрольованого характеру. Інгібітори факторів згортання крові VIII та IX – антитіла, які відносять до класу імуноглобулінів G. Частота виникнення імунних інгібіторів до ф. VIII становить 10-35%, а до фактору IX – 3-5%. Найчастіше імунні інгібітори факторів VIII та IX розвиваються в дитячому віці. Їх виникнення зумовлено існуванням генетичного поліморфізму нормального антигемофільного фактору та імунореактивною біологічно дефектною молекулою хворих.

6.5.3. Набута гемофілія. Імунні інгібітори факторів згортання крові можуть

виникати не тільки у хворих гемофілією, але й у осіб, які не страждали геморагічними діатезами у минулому. Частіше набуті інгібітори факторів згортання можуть зустрічатися у осіб похилого віку, вагітних, пацієнтів з системним червоним вовчаком, регіональним ендартеріитом, ревматоїдним артритом та іншими імунореактивними захворюваннями.

Значна ступінь кровоточивості у хворих з набутою гемофілією та гемартрози відмічаються рідко. Характерною є поява спонтанних гематом, в особливості - ретрофаренгіальних та ретроперитонеальних, важкої гематурії, крововиливів в мозок.

6.5.4. Принципи лікування хворих з імунним інгібітором до факторів згортання крові VIII та IX і хворих на

гемофілію без інгібіторів докорінно відрізняються. Особливості діагностики та лікування пацієнтів з набутою гемофілією у цьому протоколі не розглядаються. 6.5.5. Для України, як держави, в якій функціонує національна організація хворих на гемофілію, обов'язковими є протоколи лікування інгібіторної форми гемофілії, що рекомендовані Асоціацією директорів гемофілічних клінік Канади.

7. КЛІНІЧНА ХАРАКТЕРИСТИКА ХВОРИХ

7.1. Характерна симптоматика.

Найбільш характерним симптомом гемофілії є крововиливи у великі суглоби – гемартрози. Часто відмічаються міжм'язеві та заочеревні гематоми, гематурії, кровотечі після інвазивних маніпуляцій. Рідше зустрічаються крововиливи в органи черевної порожнини, шлунково-кишкові кровотечі, внутрішньочерепні крововиливи.

У дитячому віці частими проявами гемофілії є зовнішні кровотечі при пошкодженні язика, слизової оболонки ротової та носової порожнини, кровотечі в товщу шкіри та підшкірну клітковину (синці). Перебіг гемофілії може ускладнюватися після перенесених інфекційних захворювань, які провокують кровотечі різного типу та локалізації.

Згідно статистичних даних частота найбільш характерних ускладнень гемофілії наступна:

- гемартрози – 70-80%;
- гематурія – 14-30%;
- міжм'язеві гематоми – 10-20%;
- шлунково-кишкові кровотечі – 7-10%;
- крововиливи в центральну нервову систему – до 5%.

7.2. Перші гемартрози найчастіше виникають у віці від 3 до 8 років. Вони є початковим етапом розвитку гемофілічної артропатії. Розрізняють три етапи розвитку гемофілічної артропатії (рис. 2). Перші гемартрози можуть бути

спонтанними або наслідком травми. Якщо в анамнезі відзначається травма суглобу необхідно виключити наявність внутрішньосуглобового перелому, ушкодження менісків або зв'язок. При відсутності травми на рентгенограмі порушення структури кісткових елементів суглоба не виявляється. Гострі гемартрози супроводжуються значним больовим синдромом, який виникає в результаті підвищення внутрішньосуглобового тиску і подразнення нервових закінчень суглобової капсули. Характерними ознаками гострого гемартрозу є наступні:

- наявність гострого больового синдрому в області ураженого гемартрозом суглоба;
- збільшення суглоба в об'ємі (при гемартрозах ліктьового та кульшового суглобів таке збільшення може бути відносно невеликим);
- обмеження рухливості суглоба;
- напруження та гіперемія шкіри над суглобом;
- визначається флюктуація;
- порушення функції кінцівки до якої належить уражений гемартрозом суглоб.

Вірогідність розвитку спонтанних гемартрозів зменшується із зменшенням ступеня важкості гемофілії.

При виникненні синовіту гіпертрофована синовіальна оболонка є основним джерелом рецидивуючих крововиливів. Якщо має місце гострий синовіт, то кількість спонтанних гемартрозів збільшується і вони можуть відбуватися один за другим, супроводжуються гострим больовим синдромом. Хронічний синовіт, як правило, супроводжується незначним або помірним больовим синдромом, суглоб збільшений в об'ємі, рухливість суглоба обмежена.

Після фіброзного переродження синовіальної оболонки формується комплекс патологічних змін у суглобі, який називають узагальнюючим медичним терміном «деформуючий остео-

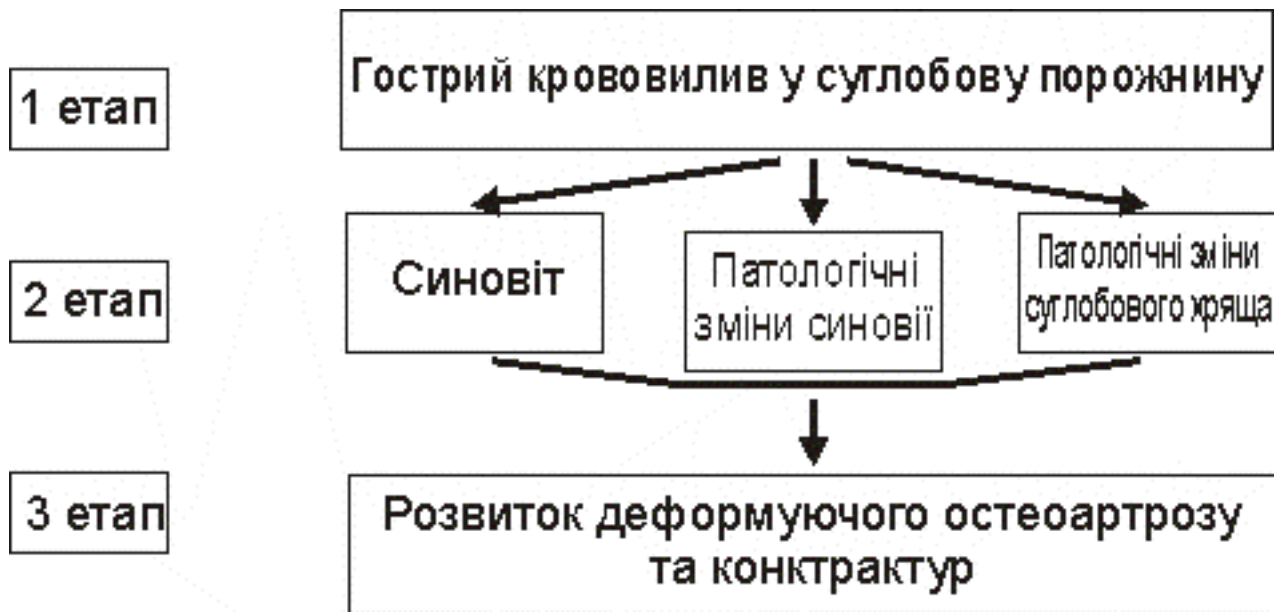


Рис.2. Етапи розвитку гемофілічних артропатій

артроз». Інтенсивність запальних процесів в суглобі спадає, рухливість постійно зменшується. Характер клінічного перебігу гемартрозів на фоні наявного остеоартрозу змінюється. Крововиливи спостерігаються рідше, їх інтенсивність незначна і вогнища крововиливів, як правило, являють собою окремі замкнуті синовіальні порожнини у вигляді кіст. Характерною є і локалізація таких кіст – це верхній та, рідше, боковий завороти. На цьому етапі артропатії відмічаються обмежені субхондральні та внутрішньокісткові крововиливи та подальше формування кіст в речовині прилеглих до суглоба кісток, що призводить до прогресування остеоартрозу.

Деформуючий остеоартроз, який розвивається у хворих на гемофілію, розділяють на 5 стадій (за Ю.Н. Андрєєвим) за інтенсивністю клінічних проявів та характерними ознаками, отриманими за допомогою інструментальних методів дослідження (рентгенографія, комп'ютерна томографія, сонографія, магнітно-резонансна томографія).

ПЕРША СТАДІЯ

-суглобова капсула потовщена, щільна,

остеопороз помірний, об'єм суглобу та суставна щілина збільшені;

-функція суглобу при відсутності кровотечі не порушена.

ДРУГА СТАДІЯ

-периартикулярні тканини більш щільні, виявляються ознаки субхондрального склерозу, посилюються ознаки остеопорозу, конгруентність суглобових поверхонь практично не змінена, суглобова щілина помірно звужена;

-функція суглобу при відсутності кровотечі порушена мало.

ТРЕТЯ СТАДІЯ

-спостерігається крайова узурація, деструктивно-кістозні зміни хряща, посилення остеопорозу, відмічається порушення конгруентності суглобових поверхонь, суглобова щілина звужена, в колінному суглобі спостерігаються характерні зміни надколінника – нижній полюс стає квадратної форми, збільшується передньо-заднього розмір;

-функція суглобу помірно знижена навіть при відсутності кровотечі, при вертикальному навантаженні розвивається помірний больовий синдром, дещо обмежена рухливість суглобу,

спостерігається атрофія м'язів;

ЧЕТВЕРТА СТАДІЯ

-внутрішньосуглобові хрящі зруйновані, суглоби в цілому значно деформовані, спостерігається характерне сплюснення суглобових поверхонь, розростання епіфізів та потоншення діафізів, значне звуження суглобової щілини;

-функція суглобу значно порушена, при навантаженні суглобу відмічається больовий синдром, відмічається внутрішньосуглобова крепітація, м'язи атрофовано.

П'ЯТА СТАДІЯ.

-кістковий анкілоз, значний кістоз та узурація епіфізів, виражений склероз субхондральних відділів кістки, суглобова щілина майже неконтурована, спостерігаються розростання сполучної тканини;

-функція суглобу повністю втрачена.

Деформуючі остеоартрози впливають на функцію локомоторного апарату в цілому. Розвивається деформація осанки, сколіоз, порушення трофіки м'язів та остеопороз.

Тривала неправильна установка стопи призводить до вальгусної деформації колінного суглобу, утворення стійкої деформації скокового суглобу ("кінської стопи").

Значні зміни локомоторного апарату приносять до ранньої інвалідизації хворих в дитинстві.

До попередніх гемартрозів та гемофілічних артропатій може додаватися синдром Баркагана-Єгорової (вторинний ревматоїдний синдром), який проявляється хронічними запальними процесами і деформацією суглобів кистей та стоп, а також скованістю, особливо ранковою, персистуючими болями в суглобах. При відсутності адекватного лікування синдром Баркагана-Єгорової з'являється у більшості хворих на гемофілію у віці до 14 років.

З віком важкість уражень сугло-

бового апарату у хворих на гемофілію збільшується.

7.3.Гематома – обмежене скупчення крові в тканинах або порожнинах організму. У хворих на гемофілію найчастіше гематоми локалізуються в області м'язів. Особливо часто це клубово-поперековий м'яз, чотириглавий м'яз стегна, трицепс гомілки. Гематоми можуть розвиватися спонтанно та як наслідок травми (у тому числі – фізичного перевантаження м'язів). До важких гематом можуть призводити переломи трубчатих кісток. Великі гематоми досягають значних розмірів, викликають анемізацію хворого. Крім того, при розвитку гематом, виникає компресія навколишніх тканин. Вірогідність стискання нервових стволів та порушення чутливості збільшується із збільшенням об'єму гематоми. У більшості випадків гематоми супроводжуються значним больовим синдромом. Досить частим ускладненням гематом є атрофія, контрактури. При крововиливах у область клубового м'язу може формуватися згинальна контрактура стегна. Крововиливи в підщелепну область, м'які тканини шиї, зіву, глотки можуть призводити до стенозу дихальних шляхів та асфіксії. Заочеревні гематоми, які у більшості випадків супроводжуються важким перебігом, істотно загрожують розвитком компресії та порушення функції органів черевної порожнини.

При адекватному лікуванні у більшості хворих гематоми повністю розсмоктуються. У тих випадках, коли лікування було неадекватним можуть утворюватися "гемофілічні псевдопухлини", які лікуються хірургічно.

7.4.Гематурія – наявність крові у сечі. Це симптом, який може виникати як при патологічних змінах в нирках та/або сечовидільних шляхах.

Нирки та/або сечовидільні шляхи є джерелом крові у сечі у хворих на гемофілію. Розрізняють мікрогематурію

(кров у сечі визначається лише при мікроскопуванні) і макрогематурію (кров у сечі визначається візуально). Вірогідність гематурії збільшується із збільшенням важкості гемофілії. В деяких випадках частота виникнення епізодів гематурії не відповідає важкості гемофілії. Фактори, які призводять до виникнення гематурії різні. Вважається, що однією з причин появи крові в сечі може бути ослаблення фіксуючого апарату нирки. Запальні захворювання органів, що тісно прилягають до нирок можуть провокувати запальний процес в правій або лівій нирці і як наслідок – ниркову кровотечу. Будь-який запальний процес, що виник в заочеревному просторі, дуже швидко розповсюджується на нирку. Ця особливість є актуальною для заочеревних гематом. Ниркові кровотечі можуть бути наслідком порушення фільтрації крові в капілярах судинного клубочка, тобто замість «первинної сечі» фільтрується практично цілісна кров. Джерелами ниркових кровотеч можуть бути і тубулярні відділи нефрона.

Висока частота виникнення ниркових кровотеч пов'язана зі значною чутливістю апарату фільтрації клубочків і тканини нирок до запального процесу будь-якого походження. Це зумовлено тісною взаємодією сполучної тканини нирок з численними судинними структурами. Велике значення в розвитку запальних реакцій грають і інтерстиціальні клітини мозкової речовини нирок, які активно продукують простагландини (речовини здатні впливати на обмін електролітів, води, кровоток, а також запустити механізми запалення).

Значну роль у виникненні ниркових кровотеч відіграють імунні механізми. В результаті масивних трансфузій антигемофільної плазми, кріопреципітата, постійних запальних процесів в суглобах, в плазмі крові хворих гемофілією з'являються циркулюючі імунні комплекси, які здатні фіксуватися на базальній

мембрані ниркових клубочків, підвищувати її проникність і викликати розвиток хронічного гломерулонефриту, з подальшими рецидивами ниркових кровотеч. Хронічний гломерулонефрит у хворих гемофілією може протікати за типом ІgА-нефропатії, при якій в мезенхімі нирок у великій кількості відкладається імуноглобулін класу А. Ця нефропатія може виникати у відповідь на стимуляцію імунної системи організму бактеріальними або вірусними агентами і не рідко пов'язана з інфекціями верхніх дихальних шляхів.

Одним з частих етіопатогенетичних факторів, які призводять до виникнення гематурії є сечокам'яна хвороба у хворих гемофілією. Масивне ураження опорно-рухового апарату гемартрозами, міжм'язові гематоми є факторами, що обмежують рухову активність хворих і призводять до розвитку системного остеопорозу, який супроводжується «вимиванням» кальцію з кісткової тканини. Цей процес супроводжується інтенсивним виділенням кальцію нирками, що на тлі запальних процесів в нирках створює сприятливі умови для утворення кальцієво-фосфатних конкрементів. Осадження фосфату зазвичай пов'язане із запальними процесами в мозковому шарі нирок. Розчинність фосфату підвищується із збільшенням кислотності середовища.

Якщо пошкодження дистальних каналців і збірних трубочок порушує місцевий градієнт рН, то сеча не підкисляється, що сприяє утворенню фосфатних конкрементів. До зниження кислотності сечі і осадження фосфатів приводить також бактеріальна інфекція, внаслідок якої підсилюється виділення аміаку в сечу, а також переважання в сечі, яка секретується, іонів кальцію. Тому фосфат випадає в осад переважно у вигляді солей кальцію.

Формування кристалів солей кальцію, а потім і конкрементів в ниркових

Формування кристалів солей кальцію, а потім і конкрементів в ниркових баліях, призводить до нефролітіазу (утворенню каменів в порожнинах нирок). Гематурія при нефролітіазі зумовлена мікротравматизацією слизової оболонки ниркових балій і сечоводів при просуванні конкрементів по сечовивідних шляхах.

Часті гематурії можуть ускладнювати і перебіг цукрового діабету у хворих гемофілією. Їх виникнення пов'язане з діабетичними нефропатіями в основі яких лежить дифузний гломерулосклероз, що виявляється підвищенням проникності базальної мембрани капілярів клубочка.

Гематурія може бути єдиною ознакою початкових стадій гідронефрозу і виникає як наслідок швидкого зменшення внутрішньобалійного тиску.

Таким чином, гематурія у хворих гемофілією може бути спровокована наступними чинниками:

- механічною травмою нирки;
- запальними процесами нирок інфекційного походження;
- запальними процесами гломерулярних відділів нирки імунного характеру;
- запальним процесом в сусідніх тканинах і органах;
- токсичними речовинами або медикаментозними препаратами, що впливають на проникність клубочкової мембрани нирок;
- хронічними системними захворюваннями організму, мікроангіопатіями, що супроводжуються (патологією мікроциркуляторного русла);
- механічним пошкодженням порожнинної системи нирок і сечовивідних шляхів конкрементами, що утворилися.

Особливо важкими є гематурії у хворих з інгібіторною формою гемофілії.

Визначення причин виникнення гематурії визначає тактику подальшого лікування як консервативного, так і (при необхідності) – оперативного.

7.5. Шлунково-кишкові кровотечі у хворих на гемофілію не є поширеними, але це дуже небезпечні ускладнення, одна з основних причин смертності серед хворих на гемофілію. Шлунково-кишкові кровотечі можуть виникати як спонтанно, так і в наслідок низки етіологічних чинників, серед яких провідні місця посідають наступні:

-застосування інгібіторів циклооксигенази та препаратів, що їх містять, передозування препаратів, які містять метамізол натрію (особливо, таблетовані форми);

-латентні виразки шлунку та 12-палої кишки;

-ерозивний гастрит

-виразковий коліт;

-гемороїдальні вузли.

Особливо небезпечним ускладненням у хворих на гемофілію є кровотеча з варикозно-розширених вен стравоходу при синдромі портальної гіпертензії.

Будь який хворий на гемофілію із симптоматикою шлунково-кишкової кровотечі, або кровотечі з варикозно-розширених вен стравоходу потребує призначення адекватної гемостатичної терапії, термінової госпіталізації та невідкладної консультації гастроентеролога.

7.6. До таких, що становлять безпосередню загрозу життю хворого відносяться крововиливи в головний та спинний мозок. Найчастіше причиною таких крововиливів є травма, але також до основних етіологічних факторів крововиливів в ЦНС відносять гіпертонічний криз, застосування інгібіторів циклооксигенази та препаратів, що їх містять, передозування препаратів, які містять метамізол натрію. Поява осередкової симптоматики у хворого на гемофілію потребує термінового призначення адекватних доз антигемофільних засобів та подальшого лікування в умовах стаціонару під наглядом невропатолога.

Будь який хворий на гемофілію з симптоматикою, яка свідчить про можливий крововилив в головний чи спинний мозок (включаючи сонливість чи незвичайний головний біль) потребує термінового призначення адекватної гемостатичної терапії, термінової госпіталізації та невідкладної консультації лікаря-невропатолога.

7.7. Інші види кровоточивості у хворих на гемофілію пов'язані, в більшості випадків, з відкритими травмами та оперативними втручаннями різної локалізації.

7.7.1. Відкриті кровотечі у хворих на гемофілію після ушкодження м'яких тканин (у випадку, коли крупні судини неушкоджені) виникають не відразу, а з часом (до 5 годин). Цю обставину потрібно враховувати при проведенні заходів із зупинки кровотечі.

7.7.2. Особливу небезпеку становлять кровотечі із слизових оболонок носа та рота. При виникненні таких кровотеч необхідно поруч із замісною трансфузійною терапією застосовувати місцеві засоби гемостазу, в деяких випадках, за показаннями, хірургічні. Проведення хворим на гемофілію задньої тампонади носа забороняється.

7.7.3. Видалення одного зуба (крім моляра) може проводитись в амбулаторних умовах на фоні гемостатичної терапії препаратами ф. VIII та IX та місцевого гемостазу в лунці зуба. Всі інші оперативні втручання з видалення зубів здійснюються в умовах стаціонару. При цьому одночасно видаляється не більше одного зуба. Наступне видалення можна проводити лише після припинення кровотечі та заживлення післяопераційної рани.

7.7.4. Всі хірургічні втручання, включаючи діагностичні інвазивні процедури, у хворих на гемофілію проводяться на тлі гемостатичної терапії, яка включає введення адекватних доз препаратів факторів VIII та IX.

При видаленні зубів у хворих на гемофілію у разі потреби допускається короткочасна загальна анестезія.

8. СТРУКТУРА НАДАННЯ ЛІКУВАЛЬНО-ПРОФІЛАКТИЧНОЇ ДОПОМОГИ ХВОРИМ НА ГЕМОФІЛІЮ В УКРАЇНІ

8.1. Первинна лікувально-профілактична допомога.

8.1.1. Первинна лікувально-профілактична допомога хворим на гемофілію передбачає консультацію лікаря, просту діагностику, направлення пацієнта для надання високоспеціалізованої допомоги.

8.1.2. Первинна лікувально-профілактична допомога хворим на гемофілію проводиться переважно за територіальною ознакою сімейними лікарями або іншими лікарями загальної практики.

8.2. Вторинна лікувально-профілактична допомога.

Спеціалізована (вторинна) лікувально-профілактична допомога надається на вимогу лікарів-гематологів лікарями, які мають відповідну спеціалізацію і можуть забезпечити консультування, діагностику, профілактику та лікування за своєю спеціалізацією.

8.3. Третинна лікувально-профілактична допомога.

8.3.1. Основний вид допомоги хворим на гемофілію - високоспеціалізована (третинна) лікувально-профілактична допомога.

8.3.2. Третинна лікувально-профілактична допомога надається лікарем або групою лікарів, що мають відповідну підготовку у галузі гематології та володіють спеціальними методами діагностики та лікування гемофілії.

9. СТРУКТУРА МЕДИЧНИХ ЗАКЛАДІВ, ЯКІ МОЖУТЬ НАДАВАТИ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ ХВОРИМ НА ГЕМОФІЛІЮ

9.1. Медичну допомогу хворим на гемофілію в Україні надають:

-поліклінічні відділення районних та міських лікарень, пологові будинки, сімейні лікарі;

-спеціалізовані бригади швидкої допомоги до складу яких включено лікаря-гематолога;

-спеціалізовані лікарні у складі яких є гематологічні відділення або гемофілічні центри;

-Інститут гематології та трансфузіології АМН України та Інститут патології крові та трансфузійної медицини АМН України.

9.2. До функції поліклінічних відділень районних та міських лікарень, лікарів пологових будинків та сімейних лікарів відноситься виявлення на основі клінічних даних та скринінгових лабораторних методів ознак геморагічного діатезу та направлення хворих для подальшого обстеження та лікування до спеціалізованого гематологічного відділення; надання невідкладної допомоги у разі відкритих кровотеч (без застосування хірургічних методів).

9.3. Надання фахової (профільної) лікувально-профілактичної допомоги хворим на гемофілію здійснюється лікарями, які мають спеціалізацію з гематології та працюють в обласних і міських спеціалізованих гематологічних відділеннях, гемофілічних центрах, спеціалізованих поліклініках.

9.3.1. До функції гематологічних відділень та гемофілічних центрів спеціалізованих лікарень відноситься: точна діагностика гемофілії з виявленням типу, ступеня важкості захворювання, наявності інгібіторів до факторів згортання крові; стаціонарне лікування; встановлення доз препаратів для проведення профілактичного лікування хворих на гемофілію; курація малих оперативних втручань у хворих на гемофілію; визначення показань до санаторно-курортного лікування.

9.3.1. Лікарі-гематологи поліклінік проводять диспансерний нагляд хворих на

гемофілію, здійснюють профілактичне і корегують домашнє лікування хворих на гемофілію.

9.4. Надання невідкладної медичної допомоги здійснюється спеціалізованими бригадами служби швидкої допомоги, до складу яких включено лікаря-гематолога.

9.5. Загальна курація надання лікувально-профілактичної допомоги хворим на гемофілію в Україні здійснюється Інститутом гематології та трансфузіології АМН України та Інститутом патології крові та трансфузійної медицини АМН України.

9.5.1. На клінічних базах Інституту гематології та трансфузіології АМН України та Інституту патології крові та трансфузійної медицини АМН України проводиться: хірургічне лікування хворих на гемофілію (крім малих оперативних втручань); ортопедо-хірургічне лікування; складні види діагностики (остаточне встановлення типу гемофілії, важкості на наявності інгібіторів, диференційна діагностика гемофілії та інших геморагічних діатезів, уточнюються особливості перебігу ускладнень з боку опорно-рухового апарату, тощо).

9.5.2. Спеціалісти Інституту гематології та трансфузіології АМН України та Інституту патології крові та трансфузійної медицини АМН України надають: консультативну допомогу хворим на гемофілію за заявками лікарень, де розміщуються спеціалізовані гематологічні відділення та за заявками інших лікувальних закладів; Інститут гематології та трансфузіології АМН України та Інститут патології крові та трансфузійної медицини АМН України підтримують між собою, з іншими інститутами, діагностичними центрами та навчальними закладами наукові та організаційно-методичні зв'язки.

9.6. При виникненні необхідності допомоги фахівців з інших медичних спеціалізацій лікар-гематолог повинен провести таку консультацію викликавши

фахівця відповідного профілю в спеціалізоване гематологічне відділення або в гемофілічний центр, де лікується хворий на гемофілію. Виключення складають випадки, коли надання допомоги потребує спеціальних умов та/або обладнання і не може бути проведене в гематологічному відділенні або гемофілічному центрі.

9.7. Будь які маніпуляції та призначення лікарів, які не мають фаху з гематології повинні бути узгоджені з лікарем-гематологом та підтвержені його підписом.

10. РІЗНОВИДИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ХВОРИМ НА ГЕМОФІЛІЮ В УКРАЇНІ

10.1. Гемостатична терапія. Основним принципом лікування хворих на гемофілію, у яких не виявляються інгібітори факторів згортання крові, є забезпечення достатнього гемостазу шляхом трансфузій екзогенного препарату факторів згортання крові VIII або IX. Таке лікування називається замісною гемостатичною (трансфузійною) терапією. У випадку важких кровотеч, які не купуються препаратами факторів згортання крові VIII та IX проводиться введення препарату рекомбінантного фактору VII під наглядом лікаря-гематолога.

10.1.1. Розрахунок дози для разового введення препарату фактору VIII проводиться за наступними формулами:

$$A = m \cdot V \cdot 0,5 \text{ (для важкої форми)} \quad (10.1)$$

$$A = m \cdot (V - N) \cdot 0,5 \text{ (для середньої та легкої форми)} \quad (10.2)$$

10.1.2. Розрахунок дози для разового введення препарату фактору IX проводиться за наступними формулами:

$$B = m \cdot V \cdot 1,2 \text{ (для важкої форми)} \quad (10.3)$$

$$B = m \cdot (V - N) \cdot 1,2 \text{ (для середньої та легкої форми)} \quad (10.4)$$

10.1.3. У формулах 10.1-10.4: A – доза препарату фактору VIII, яку необхідно ввести; B – доза препарату фактору IX, яку необхідно ввести; m – маса тіла хво-

рого, кг; V – бажаний відсоток активності фактору у плазмі; N – активність фактору у плазмі до введення.

10.1.4. Для зупинки кровотеч при легких формах гемофілії може застосовуватися десмопресин довенно та підшкірно.

10.1.5. У пацієнтів дитячого віку, які хворіють на гемофілію, при наявності вибору між препаратами рекомбінантних та плазмових факторів згортання крові, застосовують рекомбінантні препарати факторів згортання крові. Перехід на плазмові препарати при систематичному використанні рекомбінантних не рекомендується і є можливим лише у разі виникнення ускладнень, що загрожують життю хворого.

10.1.6. Препарати факторів VIII, IX та рекомбінованого фактору VII (в залежності від типу гемофілії у хворого) повинні постійно знаходитися у хворого на гемофілію (вдома чи під час поїздки) у кількості, достатній для надання першої екстренної допомоги. Перша екстренна допомога хворому на гемофілію полягає у терміновому введенні препаратів факторів VIII, IX або рекомбінантного фактору VII та, у разі відкритої кровотечі, накладення асептичної пов'язки.

10.2. При гемофілії “А” застосовуються препарати фактору VIII згортання крові, а при гемофілії “В” – препарати фактору IX згортання крові. Застосування при гемофілії “А” препаратів фактору IX, а при гемофілії “В” – препаратів фактору VIII (у тому числі – кріопреципітату) категорично заборонено.

10.3. Право на внутрішньовенні трансфузії препаратів концентратів факторів згортання крові VIII та IX мають: лікарі-гематологи поліклінічних відділень та стаціонарних відділень спеціалізованих медичних закладів та спеціалізованих бригад швидкої медичної допомоги; середній медичний персонал після інструктажу про порядок введення

препаратів хворим на гемофілію; при проведенні домашнього та/або профілактичного лікування, чи при відсутності кваліфікованих спеціалістів, внутрішньовенні трансфузії препаратів концентратів факторів VIII та IX можуть проводити повнолітні хворі на гемофілію, їхні родичі або законні представники (після відповідного інструктажу (з відміткою про проходження інструктажу в паспорті хворого на гемофілію) та добровільної інформованої згоди (із власноручним підписом хворого на гемофілію (для повнолітніх) або його батьків (законних представників) (для неповнолітніх)).

Відмова у введенні, або перешкоджання введенню препаратів фактору VIII хворим на гемофілію "А" та препарату фактору IX хворим на гемофілію "В" у клінічних ситуаціях, передбачених цим протоколом (за умови відсутності імунних інгібіторів у пацієнтів) вважається відмовою у наданні медичної допомоги, або, відповідно, перешкоджанням надання медичної допомоги хворим на гемофілію.

При наявності кровоточивості, яка загрожує розвитком важкої інвалідизації, або життю хворого введення препаратів фактору VIII або IX (в залежності від типу гемофілії) повинно розпочинатися терміново без очікування результатів лабораторних, інструментальних досліджень та консультації профільного спеціаліста.

10.4. Амбулаторно-поліклінічна допомога хворим на гемофілію здійснюється поліклінічними відділеннями районних та міських лікарень, сімейними лікарями, лікарями-гематологами спеціалізованих лікарень.

10.4.1. Поліклінічні відділення районних лікарень, сімейні лікарі та лікарі пологових будинків здійснюють діагностику на основі клінічних проявів та скринінгової коагулограми.

10.4.2. Поліклінічні відділення, у

штаті яких діє лікар-гематолог, проводять диспансерний нагляд хворих на гемофілію та здійснюють профілактичне і домашнє лікування хворих на гемофілію та його курацію. Крім того поліклінічними відділеннями таких лікарень здійснюється медико-генетична консультація та консультація по проблемі плануванні сім'ї.

10.4.3. При проведенні медико-генетичних консультацій та консультацій щодо планування сім'ї для пацієток, які можуть бути носіями гену гемофілії у випадку вагітності з ризиком народження дитини, хворої на гемофілію, не дозволяється рекомендувати аборти.

10.5. Стаціонарне лікування хворих на гемофілію здійснюється: в хірургічних відділеннях Інституту гематології та трансфузіології АМН України та Інституту патології крові та трансфузійної медицини АМН України; гемофілічних центрах та гематологічних відділеннях спеціалізованих лікарень; хірургічних відділеннях спеціалізованих лікарень (під наглядом лікаря-гематолога після його письмового дозволу на проведення цього лікування); інших профільних відділеннях в залежності від типу клінічних проявів (під наглядом лікаря-гематолога після його письмового дозволу на проведення цього лікування).

10.6. Термінова госпіталізація хворих на гемофілію здійснюється в спеціалізовані гематологічні відділення з наступним наданням консультації необхідних профільних спеціалістів та допомоги в залежності від виду клінічних проявів. Будь яка допомога надається після узгодження з лікарем-гематологом та його письмового дозволу.

10.6.1. Введення препаратів фактору VIII або IX (в залежності від типу гемофілії) повинно бути розпочато терміново без очікування результатів лабораторних, інструментальних досліджень та консультації профільного спеціаліста.

10.6.2. У випадку, коли доставка хворого до спеціалізованого гематологічного відділення або гемофілічного центру є тривалою у співставленні з швидкістю прогресування геморагічних ускладнень або іншої супутньої патології за згодою хворого або його родичів (офіційних опікунів) допускається госпіталізація до профільного (за типом клінічних проявів) відділення найближчої лікарні. У цьому випадку курація хворого, консультативна допомога та забезпечення замісної гемостатичної терапії є функцією лікаря-гематолога швидкої допомоги, який прийняв рішення про госпіталізацію до неспеціалізованого відділення.

10.6.3. У тому випадку, коли симптоми захворювання свідчать про те, що це захворювання прямо не пов'язане з гемофілією, допускається госпіталізація до профільного відділення лікарні з терміновим викликом лікаря-гематолога.

10.6.4. Показаннями до екстренної госпіталізації хворих на гемофілію є: гостра хірургічна патологія (гострий апендицит, проривна виразка, перитоніт, розрив селезінки), травми різного механізму та локалізації, напружені гемартрози, масивні крововиливи у м'язи, внутрішні анатомічні простори та органи (крововиливи у головний та спинний мозок, селезінку, печінку, заочеревні гематоми, гемоперітонеум, гемоторакс, крововиливи у порожнину перикарду); зовнішні кровотечі, шлунково-кишкові кровотечі; гнійно-септичні ускладнення крововиливів; гострий больовий синдром будь якої етіології; кома та шок будь якої етіології; гіпертонічний криз; важкі алергічні реакції на введення препаратів крові.

10.6.5. Відмова хворого (його батьків, або законних представників) від екстренної госпіталізації вступає в силу після підписання добровільної інформованої згоди, в якій зазначені наслідки такої відмови. У випадку

відмови від госпіталізації та відмови від підписання добровільної інформованої згоди лікар-гематолог бригади швидкої допомоги зобов'язаний повідомити чергового міського або обласного управління охорони здоров'я.

10.7. Стационарне лікування включає лікування хворих, які були госпіталізовані за екстреними показаннями, консервативне лікування гемартрозів та гематом, відновлювальне консервативне лікування наслідків крововиливів, лікування інгібіторної форми гемофілії та її ускладнень, всі види хірургічного лікування (у тому числі видалення зубів), ортопедо-хірургічне лікування. Крім того в умовах стаціонару проводиться підбір доз для проведення профілактичного та домашнього лікування.

10.7.1. Госпіталізація хворого для проведення планового стаціонарного лікування проводиться після підписання хворим добровільної інформованої згоди в якій зазначені як наслідки відмови від лікування, так і можливі побічні ефекти лікування.

10.7.2. У плановому порядку проводиться підбір доз для профілактичного та стаціонарного лікування, планові хірургічні втручання, ортопедо-хірургічне лікування, відновлювальне консервативне лікування.

10.8. Санаторно-курортне лікування хворих на гемофілію дозволяє призупинити, а в деяких випадках і попередити процес інвалідизації пацієнтів. Методологія проведення санаторно-курортного лікування визначається сумісно лікарем-гематологом та лікарем-фізіотерапевтом. При необхідності залучаються лікарі інших спеціальностей.

10.8.1. Фізіотерапевтичні процедури проводять на фоні введення препаратів ф.ф. VIII та IX.

10.8.2. Показаннями для проведення санаторно-курортного лікування є захворювання опорно-рухового апарату у хворих на гемофілію незалежно від

важкості перебігу геморагічного діатезу, період після хірургічних втручань, реконструктивно-відновлювальних операцій на суглобах та кістках, об'ємних міжм'язевих крововиливах, стани після крововиливів в органи центральної нервової системи, ураження нервової системи, патологія нирок, печінки, шлунково-кишкового тракту).

10.8.3. Санаторно-курортне лікування хворих на гемофілію в Україні проводиться санаторних закладах Закарпаття, Прикарпаття та Чорноморського узбережжя Криму.

10.9. Домашнє лікування хворих на гемофілію може здійснюватися самими хворими на гемофілію та/або їх батьками (законними представниками).

10.9.1. Основним принципом домашнього лікування є введення препаратів факторів VIII та IX за ранніми ознаками кровоточивості в домашніх умовах. Розпізнаванню ранніх ознак кровоточивості хворі на гемофілію та/або їх батьки (законні представники) навчаються під керівництвом лікаря-гематолога під час проходження школи хворого на гемофілію. Відмітка про проходження школи хворого на гемофілію проставляється в паспорті хворого на гемофілію. Без такої відмітки домашнє лікування не проводиться.

10.9.2. Розрахунок дози препаратів факторів VIII та IX для проведення домашнього лікування проводиться у відповідності до формул 10.1-10.4.

10.10. Профілактичне лікування хворих на гемофілію ґрунтується на регулярному введенні препаратів факторів VIII та IX з певною частотою у визначеній дозі. Доза, періодичність введення препаратів та частота повторних обстежень визначаються на основі пункту 10.10.5 цього протоколу.

10.10.1. Профілактичне лікування може проводитися як самими пацієнтами, їх батьками або законними представниками (на принципах домашнього лікування),

так і медичними сестрами поліклінічних відділень лікарень, в яких є спеціалізовані гематологічні відділення, іншими медичними працівниками, які мають відповідну кваліфікацію.

10.10.2. Профілактичне лікування може бути первинним (коли введення препаратів розпочинається у разі діагностики до перших клінічних проявів або по факту перших клінічних проявів) та вторинним (якщо введення препаратів розпочинається по факту другого або одного з подальших геморагічних проявів).

10.10.3. Профілактичне лікування здійснюється за згодою хворого, або його батьків (законних представників), що оформлюється у вигляді добровільної інформованої згоди на стандартному бланку добровільної інформованої згоди.

10.10.4. Профілактичне лікування може призначатися дітям із важкою та середньою формами важкості перебігу гемофілії та дорослим із важкою формою перебігу гемофілії. Протипоказанням профілактичного лікування є наявність імунних інгібіторів до факторів згортання крові VIII та IX, або наявність цих інгібіторів в анамнезі.

10.10.5. Підбір доз для профілактичного лікування проводиться в умовах стаціонару і складається з 2 етапів (усі лабораторні дослідження системи гемостазу виконуються у відповідності до пункту 11.3.2 цього протоколу).

Перший етап. Встановлюється ступінь важкості перебігу гемофілії на відсутність імунних інгібіторів факторів згортання крові. Подальші дослідження виконуються у тому випадку, якщо хворі відповідають вимогам пункту 10.10.4.

Другий етап. Визначається ефективність застосування препарату. Для цього проводиться корекційна проба на лікарський засіб, що планується вводити у подальшому. Доза препарату при проведенні корекційної проби становить 25 МО/кг маси тіла пацієнта.

Визначення активності фактору згортання крові VIII та імунних інгібіторів цього фактору проводиться до введення препарату, через 1, 24 та 48 годин після введення препарату. У тому разі, коли через 48 годин після введення препарату дефіцитного фактору VIII становить 5-10%, а імунні інгібітори відсутні, профілактична терапія призначається за схемою 25 МО/кг маси тіла через кожні 48 годин. Якщо через 48 годин активність фактору VIII становить менше 5%, то корекційна проба повторюється за вказаною вище схемою, але з введенням препарату у більшій дозі. Профілактичне лікування призначається у тій дозі і через той проміжок часу, що дозволяють підтримувати активність фактору VIII на рівні 5-10%. Корекційну пробу на ефективність IX фактору проводять починаючи з початкової дози 25 МО/кг маси тіла. Визначення активності фактору згортання крові IX та імунних інгібіторів фактору IX проводять через 1, 48 та 72 години. Через 72 години активність фактору IX при задовільній дозі повинна становити 5-10%.

10.11. Фізіотерапевтичне лікування призначається після документально підтверджених консультацій лікаря-гематолога та лікаря-фізіотерапевта.

Фізіотерапевтичні процедури проводять на фоні введення препаратів ф.ф. VIII та IX.

10.12. Інвазивні або потенціально травматичні інструментальні діагностичні процедури хворим на гемофілію можна проводити лише після забезпечення рівня активності факторів згортання крові VIII та IX не меншого, ніж 50%. Дозвіл на проведення таких процедур може давати виключно лікар-гематолог.

10.13. Забезпечення гемостазу при інгібіторній формі гемофілії може проводитися наступними препаратами:

- ептаког-альфа активований;
- фактори згортання крові II, VII, IX, X в комбінації.

10.13.1. Одночасне застосування препаратів ептаког-альфа активований та факторів згортання крові II, VII, IX, X в комбінації є неприпустимим. Фактори згортання крові II, VII, IX, X в комбінації можна застосовувати не раніше, ніж через 4-и години після застосування препарату ептаког-альфа активований, а ептаког-альфа активований лише через 48-м годин після застосування препаратів факторів згортання крові II, VII, IX, X в комбінації.

10.13.2. Для зменшення титру інгібіторів факторів VIII та IX може використовуватися терапія індукції імунної толерантності.

10.13.3. Лікування кровотеч при інгібіторній формі гемофілії здійснюється Інститутом гематології та трансфузіології АМН України та Інститутом патології крові та трансфузійної медицини АМН України. При необхідності екстреного надання допомоги таке лікування може проводитись спеціалізованими гематологічними відділеннями з терміновою консультацією спеціалістів вказаних інститутів.

10.14. Забезпечення гемостазу при операційних втручаннях. При невеликих за обсягом оперативних втручаннях рівень активності факторів VIII та IX згортання після першого введення повинен досягти 40-50% і залишатися таким перші дві доби. У подальшому до повного купування геморагічного прояву рівень активності факторів VIII та IX згортання крові повинен становити 25-30%. Перші дві доби після операції препарат фактору VIII вводиться через 12 годин, а фактору IX – через 24 години. У наступному до повного купування геморагічного прояву та заживання рани препарат фактору VIII вводиться кожні 24 години, а фактору IX – 48 годин. При середніх і важких оперативних втручаннях рівень активності фактору VIII або фактору IX повинен становити 80-100%. У післяопераційний період препарат фактору VIII вводиться через 4-6 годин до

заживання рани поверхневим натяжінням, а препарат фактору IX – через 10-14 годин до заживлення рани поверхневим натяжінням. У подальшому до повного загоювання активність факторів VIII або IX повинна становити 40-50%. Препарат фактору VIII вводиться через кожні 12 годин, а фактору IX – 36-48 годин. При виникненні анемії, яка проявляється зменшенням вмісту гемоглобіну до 60 г/л і нижче та зменшенням числа еритроцитів до $2,5 \cdot 10^{12}/л$ необхідне проведення трансфузії еритроцитарної маси (за індивідуальним відбором).

10.15. Хворі, що лікуються препаратами, виготовленими з донорської крові повинні бути щеплені від гепатиту В, гепатиту А і періодично (не рідше ніж 2 рази на рік) мають обстежуватися на наявність антитіл до гепатиту С та вірусу імунодефіциту людини.

10.16. Після встановлення діагнозу “гемофілія А” або “гемофілія В” лікар-гематолог оформляє паспорт хворого на гемофілію та видає його хворому на руки. Копія паспорта вклеюється до медичної картки хворого.

10.17. Знеболювання хворих на гемофілію фармацевтичними засобами проводиться у випадках вираженого болювого синдрому при гострих гемартрозах та загостреннях хронічних гемартрозів, гематомах, нейропатіях, викликаних гематомами, при нападах ниркової коліки. Наркотичні засоби призначаються лікарем, який має кваліфікацію у галузі гематології, а у випадках, коли існує необхідність подовження знеболювання цими препаратами – за рішенням консилиума з участю лікаря-нарколога. Первинне призначення наркотичних анальгетиків проводиться у відповідності до пункту 10.17.1 цього протоколу. При нирковій коліці допускається нетривале застосування комплексних препаратів анальгетичної та спазмолітичної дії на основі метамізолу натрію у відповідності до пункту 10.17.2 цього протоколу. У

післяопераційний період знеболювання проводиться у відповідності до пункту 10.17.3 цього протоколу. Схеми та засоби знеболювання у дітей, хворих на гемофілію, визначаються окремо після консультацій лікаря-гематолога та лікаря педіатра і цим протоколом не розглядаються.

10.17.1. Введення наркотичних анальгетиків хворим на гемофілію проводиться:

-при гострих гемартрозах великих суглобів (плечового, ліктьового, колінного, кульшового, скокового) в залежності від інтенсивності болювого синдрому 1 раз на добу на термін до трьох діб підшкірно Oifflioropum, 2%, 1 мл, у комплексі з антигістамінними препаратами;

-при гематомах в залежності від інтенсивності болювого синдрому 1 раз на добу на термін до 5 діб підшкірно Oifflioropum, 2%, 1 мл, у комплексі з антигістамінними препаратами.

10.17.2. При нирковій коліці для знеболювання застосовують спазмолітики та препарати з метамізолом натрію доведено. Допускається до 2 введень на курс лікування ниркової коліки препаратів, що містять метамізол натрію. У випадку неефективності знеболювання застосовують в залежності від інтенсивності болювого синдрому 1 раз на добу на термін до трьох діб підшкірно Oifflioropum, 2%, 1 мл, у комплексі з антигістамінними препаратами, а при виникненні побічних явищ – з холінолітичними засобами.

10.17.3. Знеболювання у післяопераційний період при малих та середніх за об'ємом оперативних втручаннях, що не супроводжуються розвитком значних гематом у зоні операції проводиться наркотичними анальгетиками (Oifflioropum, 2%) у комбінації з антигістамінними препаратами та/або транквілізаторами 1-2 рази на день підшкірно на протязі 3 діб після операції, а при виникненні побічних явищ – з холінолітичними

10.17.4. Якщо існує необхідність введення наркотичних анальгетиків у вечірній час, після 20.00, рекомендовано вводити Oifflioropum, 2%, 1 мл, у комплексі з антигістамінними препаратами та транквілізаторами.

10.17.5. Побічні явища, що можуть виникати при застосуванні препарату Oifflioropum купуються введенням холінолітичних засобів.

10.17.6. Застосування для знеболювання у хворих на гемофілію інгібіторів циклооксигенази категорично заборонено.

10.18. Хворий, або його родичі (законні представники) мають право відмовитися від введення будь яких лікарських засобів та проведення лікарських маніпуляцій. Відмова оформляється письмово, додається до медичної картки. У відмові обов'язково зазначається, що хворий, або його родичі (законні представники) попереджені про наслідки такої відмови.

11. МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ, ЯКІ ЗАСТОСОВУЮТЬСЯ ХВОРИМ НА ГЕМОФІЛІЮ

11.1. Клінічна діагностика

11.1.1. Збір анамнезу та скарг.

-Встановлення наявності кровотеч у родичів. У чоловіків по материнській лінії може спостерігатися підвищена кровоточивість.

Дослідження виконується при проведенні первинної діагностики.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шляхом опитування з реєстрацією в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

-Встановлення даних про післяпологові ускладнення геморагічного характеру. Наявність може свідчити про геморагічний діатез.

Дослідження виконується при проведенні первинної діагностики.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шляхом опитування батьків хворого, самого пацієнта та аналізу медичної документації, яка надана батьками хворого або самим пацієнтом. Результати реєструються в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

-Встановлюється чи кровотеча даної локалізації виникла вперше. Для гемофілії характерні повторні крововиливи однієї і тієї ж локалізації. Крім того це дозволяє визначити подальший спектр досліджень. Так, якщо гемартроз є повторним, то ступінь деструкції збільшується і встановлення стадії артропатії потребує застосування інструментальних методів.

Дослідження виконується при проведенні діагностики у хворих на гемофілію незалежно від кратності звернення.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шляхом опитування батьків хворого, самого пацієнта та аналізу медичної документації, яка надана батьками хворого або самим пацієнтом. Результати реєструються в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

-Встановлюється, чи проводили раніше оперативні втручання (у тому числі – видалення зубів) та чи відмічалася при цьому підвищена кровоточивість. У хворих на геморагічні діатези оперативні втручання супроводжуються підвищеною кровоточивістю.

Дослідження виконується при проведенні діагностики у хворих на гемофілію незалежно від кратності звернення.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шляхом опитування батьків хворого, самого пацієнта та аналізу медичної документації, яка надана батьками хворого або самим пацієнтом.

Результати реєструються в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

-Встановлюється, чи проводилося раніше лікування антигемофільними препаратами, якими, в яких дозах. При правильно встановленому діагнозі та адекватному підборі препаратів та їх доз ефективно введення препаратів ф. VIII та IX приводить до зупинки кровотечі.

Дослідження виконується при проведенні діагностики у хворих на гемофілію незалежно від кратності звернення.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шляхом опитування батьків хворого, самого пацієнта та аналізу медичної документації, яка надана батьками хворого або самим пацієнтом. Результати реєструються в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

-Встановлюється, чи відмічалися алергічні реакції. Алергічні реакції є протипоказанням до застосування певного лікарського засобу або групи лікарських засобів. Наявність алергічних реакцій на препарати, які містять ф. IX згортання крові може свідчити про імунний інгібітор ф. IX.

Дослідження виконується при проведенні діагностики у хворих на гемофілію незалежно від кратності звернення.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шляхом опитування батьків хворого, самого пацієнта та аналізу медичної документації, яка надана батьками хворого або самим пацієнтом.

Результати реєструються в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

-Встановлюється давність крововиливу. Дозволяє встановити дози антигемофільних засобів на необхідність локальної пункційної терапії.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується шля-

хом опитування батьків хворого, самого пацієнта та аналізу медичної документації, яка надана батьками хворого або самим пацієнтом. Результати реєструються в амбулаторній або стаціонарній картці хворого на гемофілію.

Виконання. Виконується візуально.

-Огляд суглобів. Характерною ознакою гемофілії є наявність гемартрозів. Для гемартроза характерним є збільшення об'єму суглобу у порівнянні з симетричним, гіперемія шкіри, синюшність. Тривалі крововиливи призводять до характерної деформації суглобів, яка може зафіксована візуально.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання відсутні.

Виконання. Виконується візуально.

-Загальна оцінка рухливості хворого (поставка, здатність самостійно пересуватися, використання при пересуванні допоміжних засобів). Дозволяє оцінити стан локомоторного апарату хворого в цілому.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Крововиливи, які можуть перешкоджати руху хворого; патологічні зміни локомоторного апарату, які не дозволяють пересуватися (травма хребта і т.і.).

Виконання. Виконується візуально.

11.1.3. Пальпація.

-Пальпація суглобу. Сприяє оцінці важкості крововиливу, гостроти перебігу ускладнення, ступеня вираженості больового синдрому.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Значний больовий синдром при пальпації; наявність відкритої раневої поверхні в зоні пальпації.

Виконання. Здійснюється пальпація м'яких тканин навколо суглобу з оцінкою стану шкіри над суглобом, наявності ущільнень, м'язового напруження,

гіпертермії.

-Пальпація гематоми. Сприяє оцінці важкості крововиливу, гостроти перебігу ускладнення, ступеня вираженості больового синдрому, а також дозволяє оцінювати перспективи розвитку гематоми.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Значний больовий синдром при пальпації; наявність відкритої раневої поверхні в зоні пальпації.

11.2. Інструментальна діагностика.

-Вимірювання рухливості суглобів (кутометрія). Проводиться при гемартрозах, контрактурах, артропатіях. Дозволяє оцінити ступінь порушення функції суглобу, кінцівки, локомоторного апарату в цілому.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Гострий больовий синдром в зоні вимірювання, або в зонах, пов'язаних із зоною вимірювання.

Виконання. Виконується за допомогою кутOMETру.

-Аускультация суглобів. Проводиться при гемартрозах та на етапах розвитку гемофілічних артропатій. Збільшення рівня шуму в суглобі під час руху корелює із збільшенням ступеня артропатії. Дозволяє оцінити ступінь ураження суглобу.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Гострий больовий синдром.

Виконання. Виконується за допомогою фонендоскопу, визначається рівень шуму в суглобі під час руху суглобу.

-Рентгенографія. Універсальний метод дослідження, який у хворих на гемофілію може застосовуватися в різних клінічних ситуаціях: при артропатіях з метою визначення змін кісткових структур ураженого суглобу; при гематуріях (обзорна рентгенографія органів черевної порожнини та малого тазу, контрастна

урографія) з метою виключення патології сечовидільних шляхів (проводиться за призначенням лікаря-уролога за курації лікаря-гематолога); при заочеревних гематомах (обзорна рентгенографія органів черевної порожнини та малого тазу); при наявності псевдопухлин або ж для їх виявлення; при травмах черепа; у випадку підозри на кровилив в легені або в плевральну порожнину; при необхідності видалення зубів; в інших випадках за призначенням вузькопрофільних спеціалістів за курації лікаря-гематолога.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Гострий больовий синдром.

Виконання. Виконується за допомогою рентгенівського апарату.

-Радіоізотопне дослідження застосовується при підозрі на функціональну недостатність нирок.

Протипоказання визначаються індивідуально для кожного пацієнта.

-Ультразвукова діагностика проводиться при гемартрозах, травмах суглобів, для встановлення ступеня остеоартрозу; для диференційної діагностики заочеревних гематом, ниркової кольки та гострої хірургічної патології; для визначення патології сечовидільної системи; в інших клінічних ситуаціях по призначенню вузькопрофільних спеціалістів за курації лікаря-гематолога.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Гострий больовий синдром в області гематоми чи гемартрозу, які підлягають обстеженню.

Виконання. Виконується за допомогою апарату для ультразвукової діагностики.

-Комп'ютерна томографія у хворих на гемофілію використовується для візуалізації стану кісткових елементів суглобового апарату.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Визначаються індивідуально.

Виконання. Виконується за допомогою комп'ютерного томографу.

-Магнітно-резонансна томографія проводиться при невідкладних станах (черепно-мозгова травма; підозра на крововилив в головний мозок; гостре порушення мозкового кровообігу, в екстренних ситуаціях у післяопераційний період, при підозрі заочеревних гематом); при планових дослідженнях (підозра на пухлину головного мозку або його оболонок; діагностика дегенеративних, або демієлінізуючих захворювань; діагностика вогнищевих процесів головного мозку; виявлення артеріовенозних аневризм головного мозку; при підозрі інших захворювань головного мозку; ураження лицевого черепу; ураження грудної клітини та органів грудної клітини; ураження живота або підозрі на ураження живота (в тому числі при підозрі на крововиливи в області живота); при підозрі на крововиливи в області тазу та об'ємні утворення тазової області та органів, в ній розміщених; при ураженнях хребта, кісток, суглобів та м'язів у тому числі специфічних гемофілічних дегенеративно-дистрофічних ураженнях скелету, підозрі на неопластичні процеси кісток, остеомієлітичні ураження кісток; при ураженнях спинного мозку).

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання. Визначаються індивідуально.

Виконання. Виконується за допомогою ядерно-магнітного томографу.

11.3.Лабораторна діагностика

11.3.1.Загальний аналіз крові. Проводиться при: тривалих кровотечах; великих гематомах; значній крововтраті; перед, під час та після середніх та великих оперативних втручань; до та після проведення плазмаферезу; в усіх випадках, коли є підозра анемії; підозрі гострої хірургічної патології у тому числі при проведенні

диференційної діагностики гострої хірургічної патології з заочеревними гематомами та нирковою колькою; гематуріях, запальних захворюваннях сечовидільних шляхів; при підозрі інфікування гематоми; моніторингу лікування гематом; моніторингу лікування імунної форми гемофілії; моніторингу хімічної сіновектомії; багаторазовому або тривалому застосуванні кортикостероїдних гормонів; моніторингу антибіотикотерапії; бактеріальних ускладненнях.

Дослідження виконується при необхідності уточнення діагнозу.

Протипоказання відсутні.

Виконується за уніфікованими методиками.

11.3.2.Гемостазіограма (дослідження системи гемостазу)

-Початком досліджень системи гемостазу є визначення гематокритного числа.

-Матеріалом для гемостазіологічних досліджень є венозна та капілярна кров.

-Зв'язування іонів кальцію крові проводиться шляхом її змішування з 3,8% розчином цитрату натрію.

-Матеріал, отриманий для досліджень системи гемостазу повинен бути однорідним за своєю консистенцією, без згустків крові і пухирців повітря. Після центрифугування вибраковуються проби, в яких плазма крові містить сліди гемолізу або є мутною.

-Матеріал для планового обстеження отримують ранком (з 9 до 10 години) натще шляхом стерильної пункції кубітальної вени самопливом у пластикову пробірку, що вже містить 3,80% розчин цитрату натрію (співвідношення об'ємів визначається в залежності від показників гематокриту). Кров одержують в умовах регламентованого стазу (манжетка тонометра накладається на передпліччя, нагнітається тиск 80 мм рт. ст., час стазу не повинен перевищувати 3 хв).

-Кров обережно змішують із стабілізатором, пробірки, маркують з

указівкою прізвища, ініціалів пацієнта, його віку, дати і часу забору, діагнозу.

-Капілярну кров для проведення досліджень системи гемостазу одержують ранком (з 9 до 10 години) натще з пальця після проколу скарифікатором. Кров набирають у пластиковий капіляр, що вже містить 3,8% розчин цитрату натрію (співвідношення об'ємів кров/стабілізатор 9/1), переносять вміст капіляра в пробірку (висота 10,00 см, внутрішній діаметр 1,00 см), обережно змішують кров і стабілізатор. Пробірки маркують з указівкою прізвища, ініціалів пацієнта, його віку, дати і часу забору, діагнозу.

- Усі дослідження системи гемостазу починали не пізніше, ніж через 30 хв після одержання матеріалу.

-Диференційна діагностика гемофілії "А" та "В" проводиться із хворобою Віллебранда, гемофілією "С", іншими спадковими коагулопатіями.

-Скринінгова коагулограма у хворих на гемофілію включає: визначення гематокритного числа, активованого парціального тромбoplastинового часу, концентрації фібриногену, індексу максимальної активності аутокоагуляційного тесту. Для гемофілії характерним є подовження відносно референтних меж часу утворення згустку у тесті визначення активованого парціального тромбoplastинового часу та зменшення індексу максимальної активності аутокоагулограми.

-За потребою, але не рідше ніж двічі на рік хворим на гемофілію визначається активність факторів згортання крові VIII або IX та активність імунних інгібіторів цих факторів. Пацієнтам, що отримують профілактичне лікування ці обстеження призначаються не рідше ніж 1 раз на квартал.

11.3.3.Біохімічне дослідження крові.

Виконуються при наявності клінічно доведеної необхідності.

11.3.4.Бактеріологічне дослідження.

Виконуються при наявності клінічно

доведеної необхідності.

11.3.5.Вірусологічні дослідження.

Виконуються при наявності клінічно доведеної необхідності.

11.3.6.Дослідження сечі.

Виконуються при наявності клінічно доведеної необхідності.

11.3.7.Інші види дослідження за показаннями та з дозволу лікаря-гематолога.

Виконуються при наявності клінічно доведеної необхідності.

12. КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЇ, ДО ЯКИХ МОЖУТЬ БУТИ ЗАСТОСОВАНІ ВИМОГИ ЦЬОГО ПРОТОКОЛУ

12.1.Кровотечі у хворих із легкою формою гемофілії. Лікування за фактом виникнення кровотечі у хворих із легкою формою гемофілії необхідно починати із введення десмопресину у дозі 0,3 мкг/кг маси тіла. Лікування десмопресином не проводиться при великих гематомах, гострих гемартрозах та загостреннях хронічних гемартрозів, гематуріях, при середніх та великих оперативних втручаннях, а застосовують препарати концентрати факторів згортання крові VIII та IX за схемами лікування гемофілії важкої та середньої форми з розрахунком доз у відповідності до формул 10.2 та 10.4.

12.2.Гострі гемартрози великих суглобів. На початковій стадії гострого гемартрозу доза факторів VIII або IX становить 10 МО/кг маси тіла. Якщо хворий звернувся на пізній стадії гемартрозу разова доза становить 20 МО/кг маси тіла. Препарати ф. VIII вводяться через кожні 12 годин, а препарати ф. IX – через кожні 18 годин до повного купування ознак гемартрозу. Рівень активності факторів згортання при цьому повинен становити 30-40%. Для зменшення больового синдрому та патогенної дії крові у разі необхідності допускається проведення лікувального артроцентезу із забезпеченням гемостазу відповідно до пункту 10.14. Знеболювання проводиться у відповід-

ності до пункту 10.17.

12.3.Гематоми. При розвитку гематом разова доза препаратів факторів згортання становить 40 МО/кг маси тіла. Препарати ф. VIII вводяться через кожні 8 годин, а препарати ф. IX – через кожні 14 годин до повного купування ознак гематоми, або до зменшення розміру гематоми до такого, що не становить суттєвої загрози пацієнту. У останньому випадку хворому призначається фізіотерапевтичне лікування у відповідності до вимог цього протоколу. Знеболювання проводиться у відповідності до пункту 10.17. На протязі перших 3-5 діб хворому рекомендується обмеження рухової активності та фізичних навантажень.

12.4.Гематурії. При гематуріях разова доза препаратів дефіцитних факторів становить 40 МО/кг маси тіла. Препарати ф. VIII вводяться через кожні 12 годин, а препарати ф. IX – через кожні 18 годин до купування макрогематурії. У тому разі, коли на протязі трьох діб такого купування не настає, хворому додатково до замісної трансфузійної терапії призначається преднізолон перорально коротким курсом (5-7 діб) у дозі 1мг/кг маси тіла на добу з наступною швидкою відміною. Рівень активності факторів згортання при цьому повинен становити 30-40%. Знеболювання проводиться у відповідності до пункту 10.17. Хворим з гематуріями під час лікування та після його закінчення обов'язково проводять наступні дослідження: загальний аналіз сечі, ультразвукова діагностика, а за можливості при необхідності застосовують інші методи клінічного, лабораторного та інструментального обстеження.

Транспортування пацієнтів з гематурією для проведення діагностичних заходів у інші медичні заклади не припускається.

Застосування інгібіторів фібринолізу (ϵ -амінокапронова кислота, пара-амінобензойна кислота та ін.) при гематуріях категорично заборонене.

Знеболювання проводиться у відповідності до пункту 10.17.

12.5.Шлунково-кишкові кровотечі. При шлунково-кишкових кровотечах активність факторів VIII або IX підтримується на рівні 60 %. Для цього препарати ф.ф. VIII або IX вводять у дозі 40 МО/кг маси тіла. Препарати ф. VIII вводять через кожні 12 годин, а ф. IX – через кожні 24 години. Показане застосування інгібіторів фібринолізу. Допускається місцеве застосування інгібіторів фібринолізу. Після консультацій лікаря-гематолога та лікаря гастроентеролога можуть бути застосовані схеми лікування ерозивно-виразкових захворювань шлунку та кишківника. Хворим з шлунково-кишковими кровотечами проводять наступні дослідження: ультразвукова діагностика, за можливості при необхідності – гастроскопія, колоноскопія, а також інші методи клінічного, лабораторного та інструментального обстеження.

Транспортування пацієнтів із шлунково-кишковою кровотечею для проведення діагностичних заходів у інші медичні заклади не припускається.

12.6.Кровиливи в центральну нервову систему – особливо небезпечні стани. Ведення хворих здійснюється сумісно лікарем-гематологом та лікарем-невропатологом. Доза факторів VIII або IX повинна складати 100 МО/кг маси тіла. При гемофілії “А” препарат вводиться 2 рази на добу, а при гемофілії “В” – 1 раз на добу. Показане застосування антифібринолітиків. При прогресуванні кровотечі внаслідок неефективності замісної трансфузійної терапії препаратами факторів VIII та IX застосовується препарат ептаког-альфа активований.

Транспортування пацієнтів із кровиливами в центральну нервову систему для проведення діагностичних заходів у інші медичні заклади не припускається.

12.7.Великі зовнішні кровотечі. Забезпе-

чення гемостазу здійснюється як при великих оперативних втручаннях у відповідності до пункту 10.14.

12.8.Носові крововиливи. Доза препаратів факторів VIII або IX становить 20 МО/кг маси тіла. Частота введення для препаратів ф. VIII – через кожні 8 годин, а для препаратів ф. IX - через кожні 12 годин. Слизова носа зрошується адроксоном, етамсилатом натрію та 5% розчином ε-амінокапронової кислоти. При неефективності терапії вводиться препарат ептаког-альфа активований. Туга задня тампонада носа заборонена.

12.9.Крововиливи із слизових оболонок ротової порожнини. Доза препаратів факторів VIII або IX становить 40 МО/кг маси тіла. Частота введення для препаратів ф. VIII – через кожні 8 годин, а для препаратів ф. IX - через кожні 12 годин. Для посилення місцевого гемостазу застосовують антифібринолітичні засоби, фібриновий клей. Дозволяється вживання лише охолодженої протертої їжі.

13. УМОВИ ВКЛЮЧЕННЯ ПАЦІЄНТА ДО ПРОТОКОЛУ

13.1.Необхідність надання медичної допомоги хворим у відповідності до розділу 10 цього протоколу.

13.2.Необхідність проведення діагностичних процедур та лабораторних обстежень у відповідності до розділу 11 цього протоколу.

13.3.Відповідність стану хворого клінічним ситуаціям, визначеним у розділі 12.

14. УМОВИ ВИКЛЮЧЕННЯ ПАЦІЄНТА З ПРОТОКОЛУ

14.1.Неефективність лікування за даним протоколом.

14.2.Завершення лікувальних та діагностичних заходів, передбачених даним протоколом.

14.3.Виникнення ускладнень гемофілії, не передбачених цим протоколом.

14.4.Виникнення захворювань, не передбачених цим протоколом.

15. МОНИТОРИНГ ПРОТОКОЛУ

15.1.Моніторингування протоколу проводиться на всій території України.

15.2.За моніторингування протоколу відповідає Інститут гематології та трансфузіології АМН України.

15.3.Моніторингування відбувається у визначених цим протоколом медичних закладах, де лікуються хворі на гемофілію.

15.4.Медичні заклади повідомляють Інститут гематології та трансфузіології АМН України щорічно не пізніше 25 грудня кожного року у письмовій формі. Повідомлення включає:

- інформацію про виявлення та лікування хворих на гемофілію в медичному закладі та підлеглих йому закладах;

-результати лікування за протоколом;

-перелік додаткових до передбачених протоколом послуг та методів діагностики та лікування, застосованих до хворих на гемофілію;

-кількість хворих, які були виключені з протоколу;

-кількість хворих, які не були включені до протоколу;

-причини виключення або невключення до протоколу (розкривається у чому полягає невідповідність протоколу по кожному конкретному хворому).

-сумарну вартість лікування хворих на гемофілію у відповідності до протоколу.

15.5.Інститут гематології та трансфузіології АМН України аналізує отриману інформацію та подає її у зведеному вигляді до АМН України, а також пропозиції по зміні та доповненні протоколу.

Суспільне обговорення проекту проводиться на сайті www.hemophilia.org.ua

Шановні читачі!

У нашому бюлетені відкрилась новарубрика- “Юридичний відділ”, призначена допомогти при виникненні проблем юридичного характеру. Ви можете написати нам і викласти свої проблеми, а наші фахівці дадуть відповідь (окремим листом, або на сторінках журналу.

Публікація “Я маю право...” започатковує серію статей щодо прав інвалідів. Сподіваємося, що вона стане в нагоді тим, хто потрапив у скрутне становище, тим, чий законні права порушуються.

З повагою - РЕДАКЦІЯ

ЮРИДИЧНИЙ ВІДДІЛ

Бодня Олексій

Я МАЮ ПРАВО...

Ця стаття являє собою інформаційно-правовий poradnik для людей з вадами здоров'я, що виразилися у формі гемофілії та призвели до інвалідності. В Україні для інвалідів передбачено різноманітні права та пільги, знати які і вимагати від органів влади їх виконання повинна кожна небайдужа до себе людина.

Згідно Закону України „Про основи соціальної захищеності інвалідів в Україні” № 876-12, (далі по тексту Закон №876-12), визначаються основи соціальної захищеності інвалідів в Україні і гарантується їм рівні з усіма іншими громадянами можливості для участі в економічній, політичній і соціальній сферах життя суспільства, створення необхідних умов, які дають можливість інвалідам вести повноцінний спосіб життя згідно з індивідуальними здібностями і інтересами.

Дискримінація інвалідів забороняється і переслідується за законом. Інвалідом є особа зі стійким розладом функцій організму, зумовленим захворюванням, наслідком травм або з уродженими дефектами, що призводить до обмеження життєдіяльності, до необхідності в соціальній допомозі і захисті.

Інвалідність, як міра втрати здоров'я, визначається шляхом експертного обстеження в

органах медико-соціальної експертизи (МСЕК) Міністерства охорони здоров'я України.

У відповідності до «Порядку організації та проведення медико-соціальної експертизи втрати працездатності», затвердженого Постановою Кабінету Міністрів України від 04.04.1994 р. №221, лікарсько-консультаційна комісія (ЛКК) відповідного лікувально-профілактичного закладу після клінічних досліджень, що підтверджують стійкий чи необоротний характер захворювання, за формою, затвердженою МОЗ, видає направлення для огляду хворого у МСЕК. Огляд проводиться за місцем проживання або лікування. Якщо хворий за станом здоров'я не може з'явитися на МСЕК, огляд проводиться вдома або в стаціонарі, де він перебуває на лікуванні.

Огляд у МСЕК повинен здійснюватися не більше семи днів.

МСЕК установлює:

- а) ступінь обмеження життєдіяльності людини, стан працездатності, групу інвалідності, причини і час настання інвалідності внаслідок захворювання;
- б) ступінь втрати працездатності (у відсотках);
- в) причинний зв'язок інвалідності з захворюванням чи каліцтвом, що виникли в дитинстві;
- г) ступінь стійкої втрати працездатності у хворих для направлення їх у будинки-інтернати для престарілих та інвалідів;
- д) медичні показання на право одержання інвалідами автомобілів з ручним керуванням і протипоказання до їх керування.

У разі визнання хворого інвалідом інвалідність установлюється з дня надходження до МСЕК документів, на підставі яких приймається відповідне рішення.

Особам які визнані інвалідами чи стосовно яких встановлено факт втрати професійної працездатності МСЕК видає довідки й індивідуальні програми реабілітації і, у триденний термін, відсилає копії цих документів до відповідних органів, що здійснюють пенсійне забезпечення та державне страхування

У відповідності до Інструкції «Про встановлення груп інвалідності» затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я від 7 квітня 2004 р. N 183, залежно від ступеня обмеження життєдіяльності встановлюють I, II, III групу інвалідності.

Підставою для встановлення першої групи інвалідності є стійкі, значно вираженої важкості функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, травмою або уродженим дефектом, що призводять до значного обмеження життєдіяльності людини, неспроможності до самообслуговування і викликають потребу в постійному не регульованому сторонньому нагляді, догляді чи допомозі.

До I групи належать особи з найважчим станом здоров'я, які повністю нездатні до самообслуговування, потребують повного постійного стороннього догляду, допомоги або нагляду, абсолютно залежні від інших осіб або, які частково здатні до виконання окремих елементів самообслуговування, потребують постійного стороннього догляду, допомоги або нагляду, залежні від інших осіб у забезпеченні життєво важливих соціально-побутових функцій.

Підставою для встановлення другої групи інвалідності є стійкі, вираженої важкості функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, травмою або уродженим дефектом, що призводять до значного обмеження життєдіяльності людини при збереженій здатності до самообслуговування та не викликають потреби в постійному сторонньому нагляді, догляді чи допомозі.

До II групи інвалідності можуть належати також особи, які мають дві або більше хвороби, що призводять до інвалідності, наслідки травми або уроджені дефекти та їх комбінації, що в сукупності функціональних порушень призводять до значного обмеження життєдіяльності людини та її працездатності.

Підставою для встановлення третьої групи інвалідності є стійкі, помірно важкості функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, наслідками травм або уродженими дефектами, що призвели до помірно вираженого обмеження життєдіяльності, в тому числі працездатності, які потребують соціальної допомоги і соціального захисту.

Помірно виражене обмеження життєдіяльності визначається частковою втратою можливостей до повноцінної трудової діяльності (втрата професії, значне зниження кваліфікації або зменшення обсягу трудової діяльності; значне утруднення в набутті професії чи в працевлаштуванні): значне зменшення (більше ніж на 25 %) обсягу трудової діяльності; втрата професії чи значне зниження кваліфікації; значне утруднення в набутті професії чи в працевлаштуванні в осіб, що раніше ніколи не працювали та не мають професії.

У разі незгоди громадянина з рішенням районної, міжрайонної, міської медико-соціальної експертної комісії він має право подати протягом місяця письмову заяву до Кримської республіканської, обласної, центральної міської МСЕК або до медико-соціальної експертної комісії, в якій він проходив огляд, чи до відповідного управління охорони здоров'я. Рішення МСЕК може бути оскаржено в судовому порядку.

Перегляд інвалідів, інвалідність яку встановлено без зазначення строку перегляду, проводиться при зміні стану здоров'я і працездатності або при виявленні фактів зловживань чи помилок, допущених у встановленні групи інвалідності.

У триденний термін з дня встановлення інвалідності МСЕК направляє в орган пенсійного забезпечення виписку з акту, який складається після огляду.

Для оформлення пенсії по інвалідності необхідно звернутись у відповідний орган пенсійного забезпечення з пред'явленням наступних документів

- Висновок медико-соціальної експертизи про визнання інвалідності;
- Паспорт (свідоцтво про народження);
- Трудова книжка;
- Військовий квиток;
- Довідка з підприємства про середньомісячний заробіток;
- Фотографія.

Документи про призначення пенсій розглядаються органом, що призначає пенсії, не пізніше 10 днів з дня їх надходження.

Повідомлення про відмову в призначенні пенсії із зазначенням причин відмови та порядку оскарження орган, що призначає пенсії, видає або надсилає заявникові не пізніше 5 днів після винесення відповідного рішення.

Звернення за призначенням пенсії по інвалідності може здійснюватись у будь-який час після виникнення права на пенсію.

Пенсії по інвалідності призначаються в разі настання інвалідності, що спричинила повну або часткову втрату здоров'я, внаслідок загального захворювання (в тому числі каліцтва, не пов'язаного з роботою, інвалідності з дитинства).

Пенсії по інвалідності призначаються незалежно від того, коли настала інвалідність: у період роботи, до влаштування на роботу чи після припинення роботи.

Законодавством України передбачено декілька видів пенсійного забезпечення. Особам, які мають одночасно право на різні державні пенсії, призначається одна пенсія за їх вибором У відповідності до Закону України «Про загальнообов'язкове державне пенсійне страхування» № 1058 – 15, особи визнані інвалідами, мають право на пенсію по інвалідності за наявності такого страхового стажу на час настання інвалідності або на день звернення за пенсією:

- до досягнення особою 23 років включно - 2 роки;
- від 24 років до досягнення особою 26 років включно - 3 роки;
- від 27 років до досягнення особою 31 року включно - 4 роки;
- для осіб 32 років і старших - 5 років.

Пенсія по інвалідності залежно від групи інвалідності призначається в таких розмірах:
інвалідам I групи - 100 відсотків пенсії за віком;
інвалідам II групи - 90 відсотків пенсії за віком;
інвалідам III групи - 50 відсотків пенсії за віком.

Пенсія по інвалідності призначається на весь строк встановлення інвалідності. Інвалідам - чоловікам старше 60 років і жінкам старше 55 років пенсії по інвалідності призначаються довічно. Повторний огляд цих інвалідів провадиться тільки за їх заявою.

У відповідності до Закону України «Про пенсійне забезпечення» N 1931-XII, пенсії по інвалідності внаслідок загального захворювання призначаються при наявності такого стажу роботи на час настання інвалідності:

	Стаж роботи (в роках)
До досягнення 23 років	1
від 23 років до досягнення 26 років	2
від 26 років до досягнення 31 року	3
від 31 року до досягнення 36 років	5
від 36 років до досягнення 41 року	7
від 41 року до досягнення 46 років	9
від 46 років до досягнення 51 року	11
від 51 року до досягнення 56 років	13
від 56 років до досягнення 61 року	14
від 61 року і старші	15

Якщо було набуто стажу роботи, необхідного для відповідної вікової групи, і робота продовжувалась при переході до наступної вікової групи, то умова про стаж вважається виконаною незалежно від вимог, встановлених для наступної вікової групи.

Особам, які стали інвалідами внаслідок загального захворювання в період роботи або після її припинення до досягнення 20 років, пенсії призначаються незалежно від стажу роботи.

При переведенні з пенсії по інвалідності внаслідок трудового каліцтва або професійного захворювання на пенсію по інвалідності внаслідок загального захворювання необхідний стаж визначається за віком на час початкового встановлення інвалідності.

Пенсії по інвалідності призначаються в таких розмірах:

- інвалідам I групи - 70 процентів;
- інвалідам II групи - 60 процентів;
- інвалідам III групи - 40 процентів заробітку.

Якщо у інвалідів є трудовий стаж, необхідний для призначення пенсії за віком, у тому числі на пільгових умовах, то пенсія по інвалідності призначається в розмірі пенсії за віком при відповідному стажі роботи.

Мінімальний розмір пенсії встановлюється на рівні соціальної пенсії по відповідній групі інвалідності.

Інвалідам внаслідок загального захворювання, які не мають достатнього для призначення повної пенсії стажу роботи, призначається пенсія по інвалідності при неповному стажі роботи в розмірі, пропорційному наявному стажу, але не менше соціальної пенсії, встановленої для відповідної групи інвалідності.

Вихованцям, учням, студентам, курсантам, слухачам, стажистам, клінічним ординаторам, аспірантам, докторантам, які не працювали до вступу в навчальний заклад, на курси, в аспірантуру чи клінічну ординатуру, пенсії призначаються при інвалідності внаслідок загального захворювання - якщо вище перелічені особи навчалися протягом відповідного строку (прирівняно до стажу).

До пенсії по інвалідності, в тому числі обчисленої в мінімальному розмірі, встановлюються такі надбавки:

- а) непрацюючим інвалідам, які мають на своєму утриманні непрацездатних членів сім'ї, - на кожного непрацездатного члена сім'ї в розмірі соціальної пенсії, передбаченої для відповідної категорії непрацездатних;
- б) інвалідам I групи, одиноким інвалідам II групи, які потребують постійного стороннього догляду або досягли пенсійного віку, а також одиноким інвалідам III групи, які досягли пенсійного віку, - на догляд за ними в розмірі соціальної пенсії.

Непрацездатними членами сім'ї вважаються:

- а) діти, брати, сестри й онуки, які не досягли 18 років або старші цього віку, якщо вони стали інвалідами до досягнення 18 років, при цьому брати, сестри й онуки - за умови, якщо вони не мають працездатних батьків;
- б) батько, мати, дружина, чоловік, якщо вони є інвалідами або досягли: чоловіки - 60 років, жінки - 55 років;

У разі зміни групи інвалідності пенсія в новому розмірі виплачується з дня зміни групи інвалідності.

Якщо особа визнана інвалідом нижчої групи, пенсія виплачується за попередньою групою до кінця місяця, в якому змінено групу інвалідності.

У разі якщо особа не з'явилася в органи медико-соціальної експертизи на повторний огляд у визначений для цього строк, виплата пенсії по інвалідності зупиняється з першого числа місяця, наступного за місяцем, у якому вона мала з'явитися на повторний огляд.

У разі якщо строк повторного огляду медико-соціальної експертизи інвалідом пропущено з поважних причин або в разі визнання його знову інвалідом виплата пенсії по інвалідності відновлюється з дня, з якого припинено виплату, до дня повторного огляду, але не більш як за три роки, якщо орган медико-соціальної експертизи визнає її за цей період інвалідом. При цьому якщо під час повторного огляду інваліда переведено на іншу групу інвалідності (вищу або нижчу), пенсія за зазначений період виплачується за попередньою групою інвалідності.

Якщо виплату пенсії інвалідові було припинено у зв'язку з відновленням здоров'я або якщо він не отримував пенсії внаслідок нез'явлення на повторний огляд без поважних причин, то в разі наступного визнання його інвалідом виплата раніше призначеної пенсії поновлюється з дня встановлення інвалідності знову за умови, що після припинення виплати пенсії минуло не більше п'яти років. Якщо минуло більше п'яти років, пенсія призначається знову на загальних підставах.

Пенсії виплачуються без урахування одержуваного заробітку (прибутку) за місцем фактичного проживання пенсіонера, незалежно від прописки.

Виплата пенсій провадиться за поточний місяць загальною сумою у встановлені строки, але не пізніше 25 числа місяця, за який виплачується пенсія. Пенсія може виплачуватись за довіреністю, порядок оформлення і строк дії якої визначається законодавством.

У відповідності до Закону №876-12, з метою реалізації творчих і виробничих здібностей інвалідів та з урахуванням індивідуальних програм реабілітації їм забезпечується право працювати на підприємствах, в установах, організаціях, а також займатися підприємницькою

та іншою трудовою діяльністю, яка не заборонена законом.

Підприємства, установи і організації створюють спеціальні робочі місця для працевлаштування інвалідів, здійснюючи для цього адаптацію основного і додаткового обладнання, технічного оснащення, пристосування тощо, з урахуванням обмежених можливостей інваліда.

Відмова в укладенні трудового договору або в просуванні по службі, звільнення за ініціативою адміністрації, переведення інваліда на іншу роботу без його згоди з мотивів інвалідності не допускається, за винятком випадків, коли за висновком медико-соціальної експертизи стан його здоров'я перешкоджає виконанню професійних обов'язків, загрожує здоров'ю і безпеці праці інших осіб, або продовження трудової діяльності чи зміна її характеру та обсягу загрожує погіршенню здоров'я інвалідів.

Забезпечення прав інвалідів на працевлаштування та оплачувану роботу, в тому числі з умовою виконання роботи вдома, здійснюється шляхом їх безпосереднього звернення до підприємств, установ, організацій чи до державної служби зайнятості.

Підбір робочого місця здійснюється переважно на підприємстві, де настала інвалідність, з урахуванням побажань інваліда, наявних у нього професійних навичок і знань, а також рекомендацій медико-соціальної експертизи.

Інвалідам, які не мають змоги працювати на підприємствах, в установах, організаціях, державна служба зайнятості сприяє у працевлаштуванні з умовою виконання роботи вдома.

Інвалід, який не досяг пенсійного віку, не працює, але бажає працювати, має право бути зареєстрованим у державній службі зайнятості як безробітний.

Рішення про визнання інваліда безробітним і взяття його на облік для працевлаштування приймається центром зайнятості за місцем проживання інваліда на підставі поданих ним рекомендацій МСЕК та інших передбачених законодавством документів.

Державна служба зайнятості може проводити професійну підготовку, підвищення кваліфікації і перепідготовку інвалідів у порядку, встановленому Кабінетом Міністрів України. Органи державної влади, підприємства (об'єднання), установи і організації (незалежно від форм власності і господарювання) зобов'язані створювати умови для безперешкодного доступу інвалідів до жилих, громадських і виробничих будинків, споруд, громадського транспорту, для вільного пересування в населених пунктах.

Планування і забудова населених пунктів, формування житлових районів, розробка проектних рішень, будівництво і реконструкція будинків, споруд та їх комплексів без пристосування для використання інвалідами не допускається.

Підприємства та організації, що здійснюють транспортне обслуговування населення, зобов'язані забезпечити спеціальне обладнання транспортних засобів, вокзалів, аеропортів та інших об'єктів, яке б дало змогу інвалідам безперешкодно користуватися їх послугами.

Інваліди та сім'ї, в яких є діти-інваліди, мають переважне (пільгове) право на поліпшення житлових умов в порядку, передбаченому чинним законодавством.

Жилі приміщення, займані інвалідами або сім'ями, у складі яких вони є, під'їзди, сходові площадки будинків, в яких мешкають інваліди, мають бути обладнані спеціальними засобами і пристосуваннями відповідно до індивідуальної програми реабілітації, а також телефонним зв'язком.

У разі невідповідності житла інваліда вимогам, визначеним висновком медико-соціальної експертизи, і неможливості його пристосування до потреб інваліда може провадитись заміна жилої площі.

Органи місцевого самоврядування забезпечують виділення земельних ділянок інвалідам із захворюваннями опорно-рухового апарату під будівництво гаражів для автомобілів з ручним керуванням поблизу місця їх проживання.

Місцеві органи державної влади зобов'язані забезпечувати інвалідам необхідні умови для вільного доступу і користування культурно-видовищними закладами і спортивними спорудами, для занять фізкультурою і спортом, а також забезпечувати надання спеціального спортивного інвентаря.

Інваліди користуються переліченими послугами безкоштовно або на пільгових умовах згідно з рішеннями органів місцевого самоврядування за участю громадських організацій інвалідів.

Інваліди забезпечуються засобами спілкування, що полегшують їх взаємодію між собою та з іншими категоріями населення. Інваліди першої та другої груп мають право на позачергове і пільгове встановлення квартирних телефонів за рахунок коштів Фонду соціального захисту інвалідів

Інвалідам першої, другої груп і сім'ям, у складі яких є два або більше інвалідів, оплата послуг електрозв'язку за місцеві телефонні розмови з квартирних телефонів за почасовим (по хвилинним, по секундним) обліком їх тривалості встановлюється тільки за їх згодою.

Види необхідної матеріальної, соціально-побутової і медичної допомоги інвалідам визначаються органами медико-соціальної експертизи в індивідуальній програмі реабілітації. Допомога надається за рахунок коштів фонду соціального захисту інвалідів.

Послуги з соціально-побутового і медичного обслуговування, технічні та інші засоби (протезно-ортопедичні вироби, ортопедичне взуття, засоби пересування, у тому числі крісла-коляски з електроприводом, автомобілі, індивідуальні пристрої, протези очей, зубів, щелеп, окуляри, слухові і голосоутворювальні апарати, сурдотехнічні засоби, мобільні телефони та факси для письмового спілкування тощо) надаються інвалідам та дітям-інвалідам безкоштовно або на пільгових умовах за наявності відповідного медичного висновку МСЕК.

Інваліди, які отримують пенсію, що не перевищує мінімального розміру пенсії, або державну соціальну допомогу, призначену замість пенсії а також діти-інваліди мають право на безкоштовне придбання лікарських засобів за рецептами лікарів у разі амбулаторного лікування.

Інваліди першої і другої груп мають право при амбулаторному лікуванні на придбання лікарських засобів за рецептами лікарів з оплатою 50 відсотків їх вартості.

Інваліди і діти-інваліди, за наявності медичних показань, мають право на безкоштовне забезпечення санаторно-курортними путівками.

Транспортне обслуговування інвалідів здійснюється на пільгових умовах.

Інваліди, діти-інваліди та особи, які супроводжують інвалідів першої або дітей-інвалідів (не більше одного супроводжуючого), мають право на безкоштовний проїзд у пасажирському міському транспорті (крім метрополітену і таксі), а також всіма видами приміського транспорту.

Діти-інваліди та інваліди першої, другої груп по зору і з ураженням опорно-рухового апарату та особи, які супроводжують інвалідів першої групи або дітей-інвалідів зазначених категорій (не більше одного супроводжуючого), мають право на безкоштовний проїзд також у метро.

Інваліди, діти-інваліди та особи, які супроводжують інвалідів першої групи або дітей-інвалідів (не більше однієї особи, яка супроводжує інваліда або дитину-інваліда), мають право на 50-відсоткову знижку вартості проїзду на внутрішніх лініях (маршрутах) повітряного, залізничного, річкового та автомобільного транспорту в період з 1 жовтня по 15 травня.

Пільгове перевезення інвалідів здійснюють усі підприємства транспорту незалежно від форми власності та підпорядкування відповідно до Закону України "Про транспорт" (232/94-ВР).

Пільги, передбачені цим Законом, зберігаються за інвалідами та дітьми-інвалідами незалежно від виду виплачуваної пенсії або допомоги, призначеної замість пенсії.

Якщо інвалід має право на одну і ту ж пільгу за цим Законом і одночасно за іншим нормативно-правовим актом, пільга йому надається лише за одним з них за його вибором (незалежно від підстави встановлення пільги).

Інвалід може відмовитися від того чи іншого виду соціальної допомоги, якщо вона не повною мірою відповідає його потребам. У такому разі інвалід вправі самостійно вирішувати питання про забезпечення себе конкретним видом допомоги за рахунок власних коштів з наступною компенсацією вартості аналогічного виду соціальної допомоги, що подається державним органом.

Пільги та грошова допомога на дитину-інваліда

Згідно зі статтею 1 Закону України «Про державну соціальну допомогу інвалідам з дитинства та дітям-інвалідам» від 16 листопада 2000 року №2109-III (далі по тексту – Закон №2109-III), право на державну соціальну допомогу мають інваліди з дитинства і діти-інваліди віком до 18 років. Причина, група інвалідності, строк, на який встановлюється інвалідність, визначаються органом медико-соціальної експертизи згідно із законодавством України з одночасним роз'ясненням інвалідам з дитинства їх права на державну соціальну допомогу.

Проте група інвалідності дітям-інвалідам до 18 років не встановлюється. Вона встановлюється лише інвалідам з дитинства старше 18 років.

Грошова допомога виплачується у відповідності до Закону №2109-III державна соціальна допомога призначається на дітей-інвалідів віком до 18 років у розмірі 70 відсотків прожиткового мінімуму для осіб, які втратили працездатність. Законом №2109-III встановлюється, що на дітей-інвалідів державна соціальна допомога призначається на строк, зазначений у медичному висновку, який видається у порядку, встановленому Міністерством охорони здоров'я України, але не більш як по місяць досягнення дитиною-інвалідом 18-річного віку.

Надбавка на догляд за дитиною-інвалідом устанавлюється в розмірі: на дитину-інваліда віком до 6 років – 50 відсотків прожиткового мінімуму для дітей віком до 6 років, на дитину-інваліда віком від 6 до 18 років – 50 відсотків прожиткового мінімуму для дітей віком від 6 до 18 років. Але надбавка на догляд за дитиною-інвалідом віком до 18 років призначається одному

з батьків, усиновителів, опікуну, піклувальнику, які не працюють і фактично здійснюють догляд за дитиною-інвалідом. Одинокій матері (одинокому батьку) надбавка на догляд за дитиною-інвалідом призначається незалежно від факту роботи.

Відповідно до Закону №875-12 дошкільне виховання, навчання інвалідів здійснюється в загальних або спеціальних дошкільних та навчальних закладах. Професійна підготовка або перепідготовка інвалідів здійснюється з урахуванням медичних показань і протипоказань для наступної трудової діяльності. Вибір форм і методів професійної підготовки провадиться згідно з висновками медико-соціальної експертизи. При навчанні, професійній підготовці або перепідготовці інвалідів поряд із загальними допускається застосування альтернативних форм навчання. Обдаровані діти-інваліди мають право на безкоштовне навчання музики, образотворчого, художньо-прикладного мистецтва у загальних навчальних закладах або спеціальних позашкільних навчальних закладах.

Інваліди мають переважне право на зарахування до вищих навчальних закладів I – IV рівнів акредитації та професійно-технічних навчальних закладів, за інших рівних умов. Під час навчання зазначеним категоріям громадян стипендія та призначена пенсія (державна соціальна допомога інвалідам з дитинства і дітям-інвалідам) виплачуються в повному розмірі.

Матері інвалідів з дитинства, які виховали їх до 6 років, мають право на призначення дострокової пенсії за віком, але не раніше ніж за 5 років до досягнення пенсійного віку, передбаченого Законодавством, за наявності не менше 15 років страхового стажу.

За вибором матері або в разі її відсутності, якщо виховання дитини-інваліда здійснювалося батьком, йому призначається дострокова пенсія за віком, але не раніше ніж за 5 років до досягнення пенсійного віку, передбаченого законодавством, за наявності не менше 20 років страхового стажу.

ОГОЛОШЕННЯ

“Всеукраїнське товариство гемофілії” запрошує усіх хворих на гемофілію та зацікавлених осіб приймати якнайширшу участь в обговореннях на сайті нашої організації

www.hemophilia.org.ua

Ви зможете отримувати оперативну інформацію про роботу організації, поспілкуватися з іншими хворими на гемофілію

