



**ГЕМОФИЛИЯ**

**КАЧЕСТВО ЖИЗНИ 2007-2017**



# ГЕМОФИЛИЯ

– редкое, обычно наследственное заболевание, связанное с нарушением процесса свертывания крови. При внешних травмах кровопотерю сложно остановить, а внутренние кровотечения приводят к серьезным поражениям суставов и органов.

Современные препараты, которые российские пациенты получают по федеральной программе 7 высокотратных нозологий позволяют контролировать болезнь и не допускать кровотечений.

КАК ИЗМЕНИЛАСЬ  
ЖИЗНЬ ПАЦИЕНТОВ ?

ЧТО ПОМИМО ЗДОРОВЬЯ ДАЕТ  
ПРАВИЛЬНАЯ И СВОЕВРЕМЕННАЯ  
ТЕРАПИЯ ?

Именно этим вопросам посвящено исследование, которое стартовало в 2007 году и планомерно проводится сейчас.

# АВТОРЫ ИССЛЕДОВАНИЯ



**НАУЧНО-КОНСУЛЬТАТИВНЫЙ  
ОТДЕЛ КОАГУЛОПАТИЙ  
(ЦЕНТР ГЕМОФИЛИИ)  
ФГБУ «ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ  
НАУЧНЫЙ ЦЕНТР»  
МИНЗДРАВА РОССИИ**

**ВСЕРОССИЙСКОЕ  
ОБЩЕСТВО ГЕМОФИЛИИ**

**МОО «ОБЩЕСТВО  
ФАРМАКОЭКОНОМИЧЕСКИХ  
ИССЛЕДОВАНИЙ»  
российский филиал  
Международного общества  
фармакоэкономических  
исследований**

«Мы очень осторожно подходили к исследованию и ожидали более скромных результатов. И приятно, что данные превзошли даже самые смелые ожидания.

Главный итог — пациенты вместо инвалидности, получив поддержку от государства, становятся активными членами нашего общества.

Это наша общая победа: всех пациентов, врачей, работников системы здравоохранения, тех, кто принимал и отстаивал программу «7 нозологий» и централизованные закупки».

”

**ПАЦИЕНТЫ ВМЕСТО  
ИНВАЛИДНОСТИ  
СТАНОВЯТСЯ  
АКТИВНЫМИ  
ЧЛЕНАМИ НАШЕГО  
ОБЩЕСТВА**

“



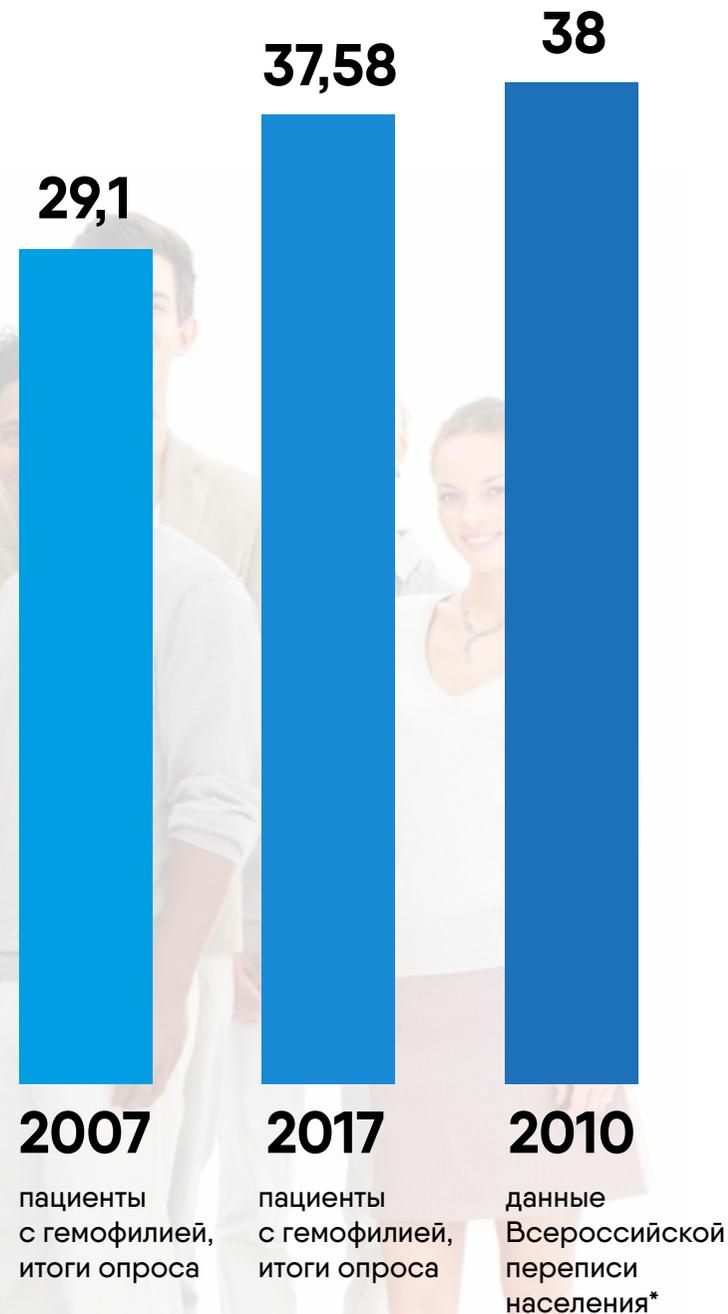
**Юрий Александрович  
Жулёв**

Президент Всероссийского общества  
гемофилии

# СРЕДНИЙ ВОЗРАСТ ПАЦИЕНТОВ

**37,5**  
лет

средний возраст больных гемофилией



«Сейчас мне почти 30. Возраст, в котором можно делать многое. Прекрасно знаю, что еще 15 лет назад перспектив у меня фактически не было. Но это в прошлом.

Время сейчас быстрое. Некогда задумываться, о том, что было, надо делать. И хорошо, что такая возможность теперь есть».

”

**НЕКОГДА  
ЗАДУМЫВАТЬСЯ,  
О ТОМ, ЧТО БЫЛО,  
НАДО ДЕЛАТЬ.**

“

## **Александр Проскурин**

Всероссийское общество  
гемофилии



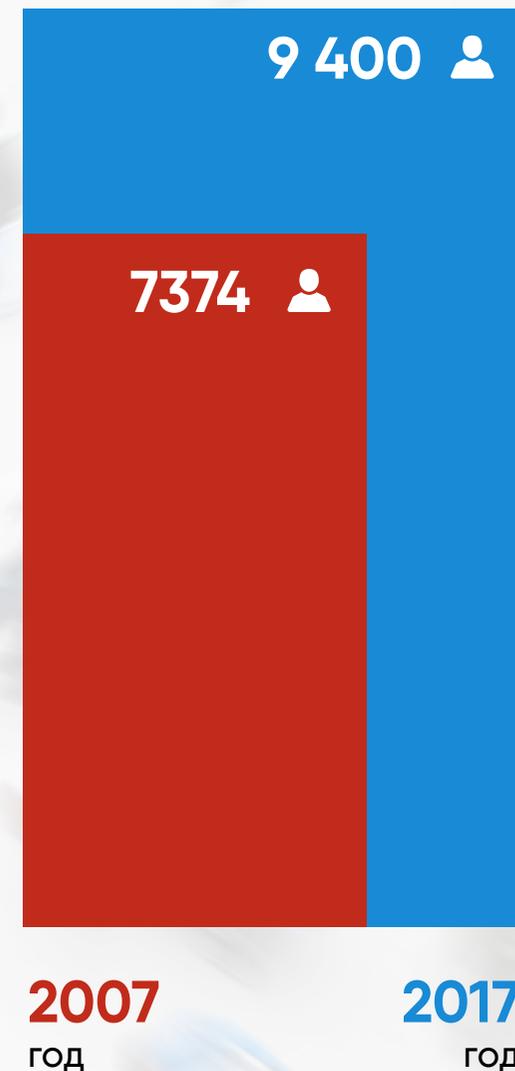
# ОБЩЕЕ КОЛИЧЕСТВО ПАЦИЕНТОВ

Данные регистра пациентов

# 9 400

# человек

количество пациентов по данным регистра  
Министерства здравоохранения РФ



---

1/3

каждый третий пациент  
**НЕ ИМЕЕТ** наследственной  
предрасположенности  
к гемофилии

---

”

## «САМУЮ БОЛЬШУЮ ТРУДНОСТЬ ПЕРЕЖИВАЮТ СЕМЬИ, ВПЕРВЫЕ СТОЛКНУВШИЕСЯ С ДИАГНОЗОМ.

Многие испытывают шок, плачут, воспринимают это как страшный приговор. Похожая ситуация была и с нами. Целый год мы приходили в себя, перестраивая свой жизненный уклад. Психологически это было очень трудно.

Спустя год, когда мы освоились в нашей «новой» жизни, у меня возникло желание помочь родителям, у которых родился малыш

“

с гемофилией. Таких мальчиков очень мало: один на десять тысяч. Мы получаем заместительную терапию, а для нее нужны регулярные внутривенные переливания недостающего в крови компонента. Многие родители и даже сами мальчишки постарше осваивают процедуру внутривенных переливаний. Теперь мы даже можем путешествовать и заниматься некоторыми активными видами спорта. Хотя наша жизнь полна ограничений, внешне новое поколение ребят с гемофилией практически не отличается от сверстников. Сегодня гемофилия уже не приговор, а просто особый образ жизни».

## Наталья Полищюк

Всероссийское общество  
гемофилии, мама



# СПОСОБ ВЫПОЛНЕНИЯ ИНЪЕКЦИЙ

**49,1%**

**2008 год**

**САМОСТОЯТЕЛЬНЫЕ  
ИНЪЕКЦИИ**

**79,9%**

**2017 год**

**САМОСТОЯТЕЛЬНЫЕ  
ИНЪЕКЦИИ**

«Знаете, что отличает нас?  
Особенная стойкость духа,  
ведь мы прошли вместе  
через многое, спотились,  
выстояли и поэтому хотим  
и добиваемся от жизни  
максимума. Потому что  
понимаем всю сложность  
и хрупкость жизни».

”

**МЫ ПРОШЛИ ВМЕСТЕ  
ЧЕРЕЗ МНОГОЕ,  
СПОТИЛИСЬ,  
ВЫСТОЯЛИ  
И ПОЭТОМУ ХОТИМ  
И ДОБИВАЕМСЯ ОТ  
ЖИЗНИ МАКСИМУМА**

“

## **Андрей Егоренков**

Всероссийское общество  
гемофилии



# ЧАСТОТА ИНЪЕКЦИЙ

29,3%

2008 год

ВВОДЯТ ФАКТОР 10-15 РАЗ  
В МЕСЯЦ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ  
ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

44,5%

2017 год

ВВОДЯТ ФАКТОР 10-15 РАЗ  
В МЕСЯЦ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ  
ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

«Мое заболевание не влияет на выбор уровня соревнований.

Мой тренер даже не знает, что у меня гемофилия. Я соревнуюсь на уровне здоровых людей.

Я надеюсь поднять вес в 200 килограммов, но правда, в категории 100, а не 90 килограммов. И тут проблема: для больных гемофилией набор веса влечет за собой прием большей дозы препарата. Лекарство по специальной формуле рассчитывается в зависимости от веса».

”

**МОЙ ТРЕНЕР ДАЖЕ НЕ ЗНАЕТ, ЧТО У МЕНЯ ГЕМОФИЛИЯ. Я СОРЕВНУЮСЬ НА УРОВНЕ ЗДОРОВЫХ ЛЮДЕЙ.**

“

## **Алексей Шустов**

Всероссийское общество гемофилии

Победитель открытого чемпионата России WPA по жиму штанги лежа



# ЧАСТОТА ЭПИЗОДОВ СПОНТАННЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ

**11,8%**



**2008 год**

**БЕЗ СПОНТАННЫХ  
КРОВОИЗЛИЯНИЙ**

**7,4%**



**2008 год**

**1 СПОНТАННОЕ  
КРОВОИЗЛИЯНИЕ**

**18,9%**



**2017 год**

**БЕЗ СПОНТАННЫХ  
КРОВОИЗЛИЯНИЙ**

**17,4%**



**2017 год**

**1 СПОНТАННОЕ  
КРОВОИЗЛИЯНИЕ**

«Призвание врача – помогать людям. Облегчить боль и страдания пациентов с гемофилией, а вместе с ними их родных и близких, еще совсем недавно было очень сложной задачей ввиду отсутствия необходимых лекарственных препаратов. Мы старались помочь, но проведение таргетного качественного лечения было невозможно.

Теперь – совсем другое дело. Мы имеем возможность лечить пациентов на самом высоком мировом уровне, являемся признанными лидерами в разработке стандартов терапии и научных инноваций. Наш клинический опыт является примером для многих стран.»

”

**МЫ ИМЕЕМ  
ВОЗМОЖНОСТЬ ЛЕЧИТЬ  
ПАЦИЕНТОВ НА САМОМ  
ВЫСОКОМ МИРОВОМ  
УРОВНЕ.**

“

## **Зозуля Надежда Ивановна**

Заведующая научно-консультативным отделом коагулопатий, врач-гематолог, доктор медицинских наук.



# ЧАСТОТА ВЫЗОВОВ СКОРОЙ ПОМОЩИ

66%

2008 год

НЕ ВЫЗЫВАЮТ  
СКОРУЮ ПОМОЩЬ

84,7%

2017 год

НЕ ВЫЗЫВАЮТ  
СКОРУЮ ПОМОЩЬ

СКОРАЯ МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ

# ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ПО ВИЗУАЛЬНО-АНАЛОГОВОЙ ШКАЛЕ

**57,92**

БАЛЛА



**2008 год**

**61,18**

БАЛЛА



**2017 год**

”

«10 лет назад мир для нас выглядел по-другому. Постоянные больницы и переливания крио. Многие из того, что стало доступно мне сейчас было просто недостижимым.

Я переехал в Петербург, профессионально занялся стрельбой из лука. Мир вышел за пределы ограничений и я чувствую себя на равных».

“

**МИР ВЫШЕЛ  
ЗА ПРЕДЕЛЫ  
ОГРАНИЧЕНИЙ  
И Я ЧУВСТВУЮ  
СЕБЯ НА РАВНЫХ**

## **Юрий Куянков**

Всероссийское общество гемофилии  
Спортсмен-лучник



# ВЫСШЕЕ ОБРАЗОВАНИЕ



**34,5%**

---

**2008 год**

**ИМЕЮТ ВЫСШЕЕ  
ОБРАЗОВАНИЕ**

**48%**

---

**2017 год**

**ИМЕЮТ ВЫСШЕЕ  
ОБРАЗОВАНИЕ**

# РАБОТА

**23,3%**



**2008 год**

**ПАЦИЕНТОВ РАБОТАЮТ**

**46,3%**



**2017 год**

**ПАЦИЕНТОВ РАБОТАЮТ**

”

«Самое крупное исследование в мире по оценке качества жизни мы проводим уже 10 лет и мы видим, как все больше больных получают профилактическое лечение, как снижается частота осложнений, исчезло заражение гепатитом, увеличился средний возраст больных. Да, терапия эта затратна, но высокоэффективна, она позволяет носителям этого генетического дефекта стать практически здоровыми людьми».

“

**ТЕРАПИЯ ПОЗВОЛЯЕТ  
СТАТЬ ПРАКТИЧЕСКИ  
ЗДОРОВЫМИ ЛЮДЬМИ.**

## **Павел Андреевич Воробьев**

Президент МОО «Общество фармакоэкономических исследований», д.м.н., профессор



# ОДИНОЧЕСТВО

80%

---

НЕ ОЩУЩАЮТ СЕБЯ  
ОДИНОКИМИ

«Это большое достижение, к которому мы пришли сообща. Лечение сейчас и тогда, а я прекрасно помню как это было 10 и 20 лет назад – это небо и земля. В прямом и переносном смысле этих слов.

И хочется сказать огромное спасибо врачам, пациентам, госслужащим, благотворителям, волонтерам, всем, кто делает вклад в общее дело – лечения пациентов. Это наша работа и наша заслуга. На этом пути мы стали семьей, которая оберегает и защищает друг друга».

”

**ЛЕЧЕНИЕ СЕЙЧАС  
И ТОГДА – ЭТО  
НЕБО И ЗЕМЛЯ**

“



**Архипова Надежда Ивановна**

Вице-президент Всероссийское общество гемофилии

Мама

# ОСВЕДОМЛЕННОСТЬ ОКРУЖЕНИЯ

**71,5%**

**УКАЗАЛИ, ЧТО РОДНЫЕ  
И ЗНАКОМЫЕ ЗНАЮТ  
О ЗАБОЛЕВАНИИ**

**59%**

**ПОСТОЯННО ПОЛУЧАЮТ  
ПОМОЩЬ И ПОДДЕРЖКУ  
ОТ РОДСТВЕННИКОВ**

# МЕРЫ ПОДДЕРЖКИ

**34%**

---

**НУЖНЫ БЕСПЛАТНЫЕ  
РЕАБИЛИТАЦИОННЫЕ  
МЕРОПРИЯТИЯ**

**30%**

---

**НУЖНА ПОМОЩЬ  
В ТРУДОУСТРОЙСТВЕ  
И ОБУЧЕНИИ**

**34%**

---

**ТРЕБУЕТСЯ  
ПРЕДОСТАВЛЕНИЯ  
СОЦИАЛЬНЫХ ЛЬГОТ  
В СВЯЗИ  
С ИНВАЛИДНОСТЬЮ**

# НАИБОЛЕЕ ОСТРЫЕ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ

20%

ВОЗМОЖНОСТЬ  
СОЦИАЛЬНОЙ  
РЕАБИЛИТАЦИИ

27%

СОХРАНЕНИЕ  
ЗАРЕКОМЕНДОВАВШИХ  
СХЕМ ЛЕЧЕНИЯ

40%

ДОСТУПНОСТЬ  
НОВЫХ ЛЕКАРСТВ

# Авторы

Ю.А. Жулев, П.А. Воробьев, Д.Н. Дугин, Л.С. Краснова,  
А.П. Воробьев, А.Б. Зыкова, Н.И. Зозуля

## Об исследовании

Исследования качества жизни было запущено в конце 2007 года. Опросы проводились в 2008–2009, 2012 и 2016–2017 году. В опросе 2017 года уже приняло участие более 415 пациентов. Финальные результаты исследования за 2017 год и итоги 10-летней работы будут подведены в сентябре 2017 года.



**Hemophilia.ru**