

Резолюция Совета экспертов по вопросу применения препарата эмицизумаб у пациентов с гемофилией А

3 апреля 2021 г. в онлайн-режиме состоялся Экспертный совет по вопросу применения препарата эмицизумаб у пациентов с гемофилией А.

В совещании приняли участие следующие эксперты:

Андреева Татьяна Андреевна, канд. мед. наук, врач-гематолог высшей квалификационной категории, заведующая Городским центром по лечению больных гемофилией ГБУЗ «Городская поликлиника №37» (Санкт-Петербург)

Жарков Павел Александрович, д-р мед. наук, врач-гематолог консультативного отделения, руководитель группы изучения гемостаза ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)

Зозуля Надежда Ивановна, д-р мед. наук, заведующая отделом коагулопатий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России (Москва)

Зоренко Владимир Юрьевич, д-р мед. наук, профессор, заведующий травматолого-ортопедическим отделением ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России (Москва)

Константинова Валерия Николаевна, канд. мед. наук, врач-гематолог высшей квалификационной категории Городского центра по лечению гемофилии ГБУЗ «Городская поликлиника №37» (Санкт-Петербург)

Лебедев Владимир Вениаминович, канд. мед. наук, врач-детский онколог высшей квалификационной категории, главный внештатный детский онкогематолог Министерства здравоохранения Краснодарского края, заведующий отделением онкологии и гематологии с химиотерапией ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» Министерства здравоохранения Краснодарского края (Краснодар)

Мамаев Андрей Николаевич, д-р мед. наук, врач-гематолог высшей квалификационной категории, старший научный сотрудник Алтайского филиала ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России (Барнаул)

Маркова Инна Викторовна, канд. мед. наук, врач-гематолог, главный внештатный детский гематолог Ленинградской области, заместитель директора по связям с общественностью Научно-исследовательского института детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» (Санкт-Петербург)

Петров Виктор Юрьевич, д-р мед. наук, врач-гематолог высшей квалификационной категории отделения гематологии ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы» (Москва)

Полянская Татьяна Юрьевна, канд. мед. наук, старший научный сотрудник травматолого-ортопедического отделения ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России (Москва)

Румянцев Александр Григорьевич, академик РАН, д-р мед. наук, профессор, главный детский онколог-гематолог Министерства здравоохранения Российской Федерации, президент ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)

Шиллер Екатерина Эдуардовна, врач-гематолог высшей квалификационной категории, главный внештатный гематолог Министерства здравоохранения Московской области, заведующая отделением детской гематологии ГБУЗ МО «Одинцовская областная больница» (Одинцово)

Лекарственный препарат эмицизумаб, являющийся миметиком фактора свертывания крови VIII (FVIII), был зарегистрирован в Российской Федерации 15.10.2018 для применения в качестве рутинной профилактики в целях предотвращения или снижения частоты кровотечений у пациентов с гемофилией А (наследственный дефицит FVIII) с ингибиторами к FVIII, а 11.12.2019 – и для больных с тяжелой формой гемофилии А (FVIII < 1%) без ингибиторов к FVIII.

В настоящее время более 10 000 пациентов в разных странах получают эмицизумаб в рамках рутинной клинической практики, из них более 50 больных в России.

С 1 января 2021 г. эмицизумаб включен в «Перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше,

злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей».

Учитывая накопленный опыт применения, Советом экспертов была согласована возможность назначения эмицизумаба в соответствии с инструкцией по медицинскому применению препарата в том числе пациентам с неосложненной тяжелой формой гемофилии А, несмотря на отсутствие указаний на данный вид терапии в национальных рекомендациях.

Для всех пациентов, которые будут переведены на терапию эмицизумабом, необходимо:

1. Обязательное подтверждение тяжести заболевания с определением активности FVIII и наличия/отсутствия ингибитора к FVIII в одной из лабораторий

согласно Приложению. Давность выполнения данного исследования не должна превышать 1 год до перевода пациента на эмицизумаб.

2. Для пациентов с тяжелой формой гемофилии А без ингибиторов дополнительное обеспечение концентратами FVIII из расчета 10 введений в год в разовой дозе 50 МЕ/кг массы тела пациента.

3. Для больных с ингибиторной формой гемофилии А дополнительное обеспечение одним из препаратов шунтирующего действия (выбор препарата (по решению лечащего врача) должен быть основан на анамнестическом ответе пациента на терапию). Годовая потребность в препаратах шунтирующего действия на фоне терапии эмицизумабом определяется следующим образом: для эптакта альфа (активированного) – из расчета 25 введений в дозе 90 мкг/кг массы тела; для антиингибиторного

коагулянтного комплекса – из расчета 15 введений в дозе 50 МЕ/кг массы тела. Недопустимо одновременное обеспечение двумя шунтирующими препаратами.

4. Для пациентов с установленными системами долгосрочного венозного доступа (порт-системы, центральный венозный катетер) рекомендуется их удаление не позднее чем через 1 месяц от начала терапии эмицизумабом при условии эффективного контроля заболевания.

5. Больные, переведенные на терапию эмицизумабом, обязаны проходить ежегодный контроль активности FVIII и наличия/отсутствия ингибитора к нему хромогенным методом.

Советом экспертов принято решение о необходимости актуализации национальных клинических рекомендаций.

Приложение

Центры по лечению пациентов с гемофилией:

- ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России. Адрес: 117997, г. Москва, ул. Саморы Машела, 1. Телефон: +7-495-287-65-81.

- ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России. Адрес: 125167, г. Москва, Новый Зыковский проезд, 4. Телефон: +7-495-612-29-12.

- ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы». Адрес: 119049, г. Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9. Телефон: +7-495-653-15-87.

- Городской центр по лечению гемофилии ГБУЗ «Городская поликлиника №37». Адрес: 191186, г. Санкт-Петербург, ул. Гороховая, 6. Телефон: +7-812-315-48-71.

- ФГБУ «Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии Федерального медико-биологического агентства». Адрес: 191186,

г. Санкт-Петербург, ул. 2-я Советская, 16. Телефон: +7-812-274-56-50.

- Алтайский филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России. Краевой центр патологии гемостаза. Адрес: 656024, г. Барнаул, ул. Ляпидевского, 1. Телефон: +7-3852-68-98-80

- ГБУЗ МО «Одинцовская областная больница». Адрес: 143003, г. Одинцово, Бульвар Любы Новоселовой, 6. Телефон: +7-495-599-44-87.