

Principi (pieņemti EP Ministru Komitejā 2017. gada 13. decembrī)

1. Lai uzlabotu hemofilijas aprūpes organizāciju, katrā valstī jāizveido tāda sistēma, kas ļauj pielietot multidisciplināru pieeju pacientu ārstēšanā un aprūpē (piemēram, izveidojot padomi, kurā iekļauj pārstāvjus no attiecīgām klīnikām, nacionālām hemofilijas organizācijām, pacientu organizācijas, Veselības ministrijas, finansējuma koordinatoriem, asinsdonoru centra un likumdevējiem, vai veidojot ekselences centrus).
2. Slimnīcām, kas nodrošina aprūpi cilvēkiem ar hemofiliju un citām līdzīgām slimībām, rekomendē iegūt Eiropas Visaptverošās hemofilijas aprūpes centra (*European Haemophilia Comprehensive Care Centres* jeb EHCCC) vai Eiropas Hemofilijas aprūpes centra (*European Haemophilia Treatment Centres* jeb EHTC) nosaukumu, taču pieeja vispārējai aprūpei un faktoru aizstājterapijai jānodrošina taisnīgi visās valsts daļās.
3. Jābūt vienotām nacionālajām vadlīnijām vai protokoliem par novecojošu hemofilijas pacientu aprūpi. Aprūpes centri tiek aicināti iekļaut atbilstošus speciālistus visaptverošās aprūpes komandās.
4. Katrā dalībvalstī ikgadējam VIII koagulācijas faktora patēriņam jābūt vismaz 4 starptautiskās vienības (IU) uz iedzīvotāju (nākotnē paralēli jāvēc arī dati par faktora patēriņu uz vienu pacientu ar smagu hemofiliju).
5. Minimālajam ikgadējam IX koagulācijas faktora patēriņam valstī jābūt 0.5 IU uz iedzīvotāju.
6. Lēmums par jauna vai cita produkta lietošanu jābalsta uz pierādījumiem par drošību un efektivitāti, ne tikai uz cenu.
7. Ārstēšanai ar ilgas iedarbības faktoriem jābūt individualizētai un aizsardzību pret asiņošanu jāpanāk palielinot faktora minimālo līmeni asinīs.
8. Nepieciešams stiprināt pierādījumus par dažādu ārstēšanas režīmu efektivitāti. Šobrīd atzītā terapija bērniem ar smagu hemofiliju ir profilakse. Pieaugušajiem nepārtraukta profilakse jādrošina pēc hematologa lēmuma, kas pieņemts konsultējoties ar pacientu.
9. Cilvēkiem ar inhibitoriem jābūt pieejamai imūntolerances terapijai.
10. Cilvēkiem ar inhibitoriem jābūt pieejai plānveida ķirurģijai centrā, kur speciālistiem ir atbilstoša pieredze.
11. Bērniem, kam izveidojušies inhibitori un imūntolerances indukcijas terapija nav palīdzējusi vai nav piemērota, jāpiedāvā profilakse ar specifiskajiem medikamentiem (*bypassing agents*).
12. Ir arvien vairāk pierādījumu, ka inhibitoru veidošanās iepriekš neārstētiem pacientiem ir atšķirīga starp dažādiem produktiem. Nepieciešams izprast un samazināt šo risku (pacienti, vai to vecāki, jāiesaista diskusijās par atbilstoša produkta izvēli).
13. Kad vien iespējams, pacientiem ar retiem asins recēšanas traucējumiem jāizmanto atbilstoši trūkstošā koagulācijas faktora koncentrāti.
14. Visiem cilvēkiem ar hemofiliju kā prioritāte hepatīta C ārstēšanai jānodrošina tiešas iedarbības antivīrusu medikamenti.
15. Visiem pacientiem ar smagu hemofiliju jāpiedāvā ģenētiskā tipa analīzes. Pacientiem pašiem jāizlemj, vai izmantot šādu iespēju. Ģenētiķa konsultācijās šiem pacientiem jāpastāsta, ka arī viņu tiešajiem radniekiem vajadzētu konsultēties ar ģenētiķi.
16. Ieteicams veikt nacionāla un reģionāla līmeņa koagulācijas faktoru iepirkumus (*tenders*) un tajos vienmēr iesaistīt gan hematologus, gan nacionālās pacientu organizācijas pārstāvjus.
17. Ar atbilstoša dizaina pētījumiem nepieciešams vākt datus par ārstēšanas rezultātiem, tajā skaitā ar veselību saistītu dzīves kvalitātes vērtējumu, kā arī datus par ikgadējo asiņošanu skaitu, mirstību, locītavu veselības rādītājus un slimības dēļ kavēto darba un skolas dienu skaitu.