

ГЕМ

1 (18) 2004

информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



**Сильные, развитые
мышцы – это долголетие
больного гемофилией....**

ИЗ ОПЫТА ПРОВЕДЕНИЯ МОСКОВСКИХ ЕЛОК

... Скоро сказка сказывается, да не скоро дело делается. 15 лет Москва шла к тому, чтобы получилось это "превращение".

Начинали с детства. Очень помог, практически организовал всю работу руководитель гемцентра Измайловской детской городской клинической больницы Владимир Викторович Вдовин при активном участии Вячеслава Ивановича Садовникова, ныне покойного главного врача Измайловской детской городской клинической больницы.

Сначала были обеспечены фактором дошкольники, до 7 лет. Остальные дети находились на сочетанной терапии (в день кровотечения – фактор, далее – криопресипитат или плазма).

Так постепенно, двигаясь очень медленно, постоянно сталкиваясь с непониманием, отчуждением, иногда даже хамством чиновников, мы прошли эту дорогу вместе с нашими любимыми врачами и медицинскими сестрами гемцентра.

Наш путь был полон горя, разочарования, но у нас не было потерь.

Все наши дети живы! Теперь наша задача, чтобы все 100% детей были на профилактическом лечении, а не 35%, как сейчас.

Поздравляем всех больных гемофилией, их семьи, их друзей с наступившим новым годом!

Желаем каждому гемофилику профилактического лечения фактором, а их семьям счастья, здоровья и достатка! Как всегда, подготовка к встрече нового года началась задолго до его наступления. За два месяца, т.е. в начале ноября, мы разослали письма о спонсорской помощи на организацию, проведение новогоднего представления и покупку новогодних подарков.

На нашу просьбу откликнулась фирма «Бакстер» - поставщик факторов на российский рынок.

В этом году новогодние подарки мы купили уже готовые на Бабаевской кондитерской фабрике. Раньше мне помогали родители, мы самостоятельно комплектовали подарки, участвовали в работе 15-18 человек.

Теперь основными помощниками были два человека: Владимир Юрьевич Троицкий, Татьяна Алексеевна Усманова, а также помогали Оксана-секретарь и Наталья Сергеевна Проскурина.

Ну вот наконец подарки куплены, разгружены, ждут своего часа.

Т.А. Усманова обзвонила родителей и написала им письма, приглашая на новогоднюю елку. Мы очень внимательно относимся к этой рутинной работе, т.к. считаем, что главное – это люди.

Подарки мы обычно готовим не только для детей, но и для врачей, медсестер, нянечек центра гемофилии, хирургического отделения ГНЦ РАМН и Измайловской ДГКБ, т.е. тех, кто лечит больных гемофилией.

Москвичам родителям известно, что мы проводим новогоднюю елку в зале школы «Откровение» (частная школа, где учатся и больные гемофилией), и в этом году также мы провели елку в их хорошо украшенном к новому году зале.

Елка прошла 27 декабря 2003 г. К нам приехали, как и в прошлые годы, ребята из циркового училища, а также гости: президент и вице-президент фонда помощи де-

тям С.С. Ларцев и И.А. Ларцева. Они привезли новогодние подарки и сувениры.

Пока шло новогоднее представление, мы, родители, беседовали о воспитании детей, мне задавали вопросы об



Обществе, о перспективе развития Общества.

Родители из Московской области были очень обеспокоены недостаточным количеством концентрата фактора для домашнего лечения.

В Москве в детском гемцентре уже год как отказались от крио и плазмы. Дети используют для домашнего лечения концентраты факторов, многие самостоятельно переливаются, а 35% детей находятся на профилактическом лечении.



Мы, Общество больных гемофилией, ставим своей задачей в 2004 г. обеспечить всех детей Москвы достаточным для профилактики количеством факторов.

В беседе принял участие президент Общества больных гемофилией Ю.А. Жулев, который рассказал родителям о личном опыте больного гемофилией.

Родители получили бесплатно новый выпуск детской газеты «ТМ», последний выпуск «ГЕМинформа» и другую литературу по гемофилии.

Было отраднo сознавать, и это подтвердили родители, что теперь ребяташки – дошколята посещают детские садики, т.к. с фактором нет проблем.

Было признано всеми, что в Москве качество жизни детей изменилось. Теперь они живут обычной, нормальной детской жизнью, т.е. они из «хрустальных» мальчиков превратились в обычных.

Дед Мороз и Снегурочка весело поиграли с нашими ребятами (приглашали не только детей, больных гемофилией, но и девочек с болезнью Виллебранда) и подарили

новогодние подарки.

Новогодним чаепитием завершился праздник. Дети, получив по два подарка и много сувениров, веселые и радостные возвращались домой.

Комитет по делам семьи и молодежи Москвы выделил нашему Обществу 40 бесплатных билетов на новогодние елки в спорткомплекс «Олимпийский», в Лужники, в драматический театр им. Н.В. Гоголя, музыкальный театр Н. Сац.

Мы благодарны правительству Москвы и Департаменту здравоохранения Москвы за реальное решение наших детских проблем.

От себя лично я могу сказать, что проведение новогодних праздников - это очень кропотливая, трудная, но благодарная работа.

Мне нравится доставлять радость нашим гемофиликам. С наилучшими пожеланиями в новом году,

Надежда Ивановна Архипова,
вице-президент Общества больных гемофилией

ШКОЛА ГЕМОФИЛИИ

В 2004 году начала свою работу ШКОЛА ГЕМОФИЛИИ для родителей, чьи дети страдают гемофилией или болезнью Виллебранда.

Публикуем образец проведения школы. Советуем проводить в ваших регионах подобные школы. Считаем, что школа гемофилии – это кратчайший путь к изменению, улучшению качества жизни больных гемофилией и болезнью Виллебранда.

Занятия в ШКОЛЕ ГЕМОФИЛИИ научат вас, уважаемые родители, правильно воспитывать детей, научат внутривенным переливаниям, ответят на многочисленные вопросы по лечению и воспитанию детей.

Можно ли отдать ребенка, больного гемофилией, в детский сад?

Может ли он посещать школу ежедневно?

Где научиться маме, папе, бабушке самостоятельно производить переливание сыну, внуку?

Как научить ребенка вести дневник гемофилика?

Как ребенку самостоятельно переливаться?

Какие первые признаки кровотечения?

Куда поехать с больным ребенком отдыхать?

Можно ли поехать за границу с больным ребенком?

Как Общество больных гемофилией может помочь семье в получении ребенком образования, изучении иностранного языка, обучении работе на компьютере?

Как получить от московских властей компьютер бесплатно на все годы обучения в школе?

Как оформить инвалидность?

Какие льготы имеют семьи, где есть ребенок-инвалид?

Занятия проводятся для родителей из Москвы и Московской области бесплатно.

С вопросами можно обращаться к Н. И. Архиповой
Тел.: 212-20-53

ДОБРАЯ ВОЛЯ

Рождественская встреча больных гемофилией с донорами

17 января в Обнинском городском клубе ветеранов в рамках Областной добровольческой донорской акции «Дать кровь – спасти жизнь» прошла рождественская встреча общества больных гемофилией Калужской области с донорами-добровольцами, откликнувшимися на призыв. Также это мероприятие стало кульминацией по мини-проекту «Поможем друг другу». Мы уверены, что прийти и сдать кровь для больных гемофилией - милосердный поступок, а безвозмездная сдача крови заслуживает большой благодарности. В этот день для доноров пели песни, читали стихи, им были вручены красочные благодарности и небольшие подарки.

В прекрасном зале с красавицей елкой собрались доноры-добровольцы, семьи больных гемофилией, добровольцы спонсоры, организации, наши друзья. Пришли почетные гости, среди которых были директор Департамента социальной политики г.Обнинска В.А.Жарский, ведущий специалист городского здравоохранения при администрации г.Обнинска С.П.Бережок, почетный гражданин города, член союза литераторов России Н.М.Эпатова, председатель Диабетического общества Т.Е.Черевань, представитель Общественного фонда Обнинска А.В.Санина. И к нашей большой радости на праздничную встречу пришел отец Георгий Кривенко, настоятель храма Рождества Христова. Батюшка поздравил всех с Рождеством Христовым, рассказал об этом празднике, пожелал здоровья и благоденствия в наступившем году. Дети, больные гемофилией, получили рождественские подарки и все, пришедшие на встречу, увидели праздничное представление. Прозвучали рождественские песни в исполнении ансамбля «Гармония» (руководитель - Татьяна Николаевна Дрогалина), муниципальный народный коллектив бального и спортивного танца «Виктория» (руководители Ольга и Владимир Курilenko) порадовал зажигательными танцами.

Член Союза литераторов России, руководитель литературного объединения имени В.Н.Глазанова Нинель Михайловна Эпатова читала свои замечательные стихи «Вифлеемская звезда», о зиме и нашем прекрасном городе. Девочки из Общества больных гемофилией провели беспроектную рождественскую лотерею, главным призом которой был огромный снеговик – символ зимы. Еще один приз – шампанское. Никто не остался без подарка, всем было весело, как детям, так и взрослым. Подарки донорам, призы для беспроектной лотереи любезно предоставила наш большой друг и помощник в делах благотворительности Лилия Петровна Кузнецова (директор ТД «Хозяюшка»), которая сама активно участвовала в подготовке мероприятия и его проведении.

На столах на этом празднике было несколько видов колбас, рулетов и мяса, гости хорошо смогли продегустировать продукцию Жуковского мясного комбината. Мы очень благодарны частному предпринимателю Александру Семеновичу Власову, поставившему к нашему рождественскому столу все это изобилие. Обнинский кондитерский комбинат (генеральный директор – А.В. Антипов), постоянный спонсор всех наших мероприятий, приготовил необыкновенной красоты и размеров торт «С Рождеством Христовым». Торты также были предоставлены Обнинским хлебозаводом. Огромное спасибо

за сладкое угощение как от детей, больных гемофилией, так и от гостей праздника.

Мы благодарны и МП «Новая база» (генеральный директор – Н.Н. Бок), ОАО «Меркурий-Обнинск» (Е.Ю. Шихов), которые также являются спонсорами нашей организации. Мы очень надеемся, что те, кто стал уже участниками нашей акции, будут продолжать оставаться нашими донорами, пригласят к участию в ней своих близких, сослуживцев, друзей и 17 апреля, в Международный день гемофилии, мы вновь встретимся с ними.

Наша дружба будет крепнуть.

В.И.Шебарова,
президент Общества больных
гемофилией Калужской области

ИТОГИ АКЦИИ

Мы Вам благодарны

На проходившую в области с 30 сентября по 30 декабря добровольческую донорскую акцию «Дать кровь – спасти жизнь» больные гемофилией возлагали большие надежды. В нашем городе не хватает жизненно необходимого лекарственного препарата – концентрата фактора VIII свертывания крови. Это держит в напряжении как родителей детей, больных гемофилией, так и взрослых больных, так как при обострении заболевания или при получении серьезной травмы (а на улице зима - гололед) есть угроза, что помощь оказать будет нечем.

Остается одна надежда на препараты, изготовленные из донорской крови, но и с ними у нас в городе напряженка, так как доноров стало намного меньше: одни люди выбывают по возрасту, другие, обиженные невниманием властей, прекращают сдавать кровь. А как же быть нам, тем, кому отсутствие в нужный момент этих препаратов может стоить жизни?!

Добровольческие донорские акции – это надежда исправить сложившееся положение, подарить надежду людям нуждающимся. А цель остается все той же: – рассказать землякам о проблеме тяжелобольных людей, нуждающихся в переливании препаратов крови, убедить стать донорами, побудить власти поддерживать доноров крови, увеличить сумму компенсаций за сданную кровь и на местном уровне обеспечивать людей льготами, положенными по закону.

Мы просим помочь в пропаганде донорства всех, кто бы мог внести свою лепту в это нелегкое, но очень нужное дело. Неоднократно предоставлялась возможность здравоохранению, врачам, чиновникам от медицины сказать свое слово на радио и телевидении, но таких передач очень мало. В прессе часто говорят о чем угодно, но только не о том, что может сохранить и приумножить здоровье калужан.

Акция, в ходе которой прошли несколько мероприятий по привлечению внимания к донорам и дни добровольной сдачи крови, закончилась. 50 человек из всей области откликнулись на наш призыв стать донорами, в Обнинске 9 человек пришли и сдали кровь для детей, больных гемофилией. Мы очень благодарны этим замечательным людям. Их милосердный поступок – безвозмездная сдача крови – высоко оценен Обществом больных гемофилией. На рождественской встрече по итогам ак-

ции 17 января мы от души пытались порадовать их. Угощения, поздравления, подарки, концерт – это было все для вас, дорогие друзья. Мы и впредь будем помнить и заботиться о вас. И очень бы хотели, чтобы вы тоже захотели остаться нашими друзьями, «кровными братьями и сестрами».

Будем рады 17 апреля, в Международный день гемофилии, встретиться с вами как с друзьями и нашими донорами, во время проведения добровольческой донорской акции «Дать кровь – спасти жизнь».

Выражаем искреннюю благодарность всем, кто принял участие в подготовке рождественской встречи, кто стал ее спонсором.

С уважением, Правление ОБГ Калужской области.

II СЪЕЗД ВСЕРОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА ГЕМОФИЛИИ

Начало сентября 2003 г. было ознаменовано несколькими значительными событиями, связанными с работой Всероссийского общества гемофилии.

Во II съезде Всероссийского общества гемофилии, состоявшемся 1 сентября, приняли участие 46 представителей из 43 региональных организаций.

Были заслушаны доклады президента Ю.А. Жулева, членов центрального правления Н.И. Архиповой, В.В. Березина, Т.М. Глуховой, Р.Р. Зайнутдинова, В.В. Касьянова, Ю.А. Малышева, Е.Ф. Мансветовой, Н.С. Проскуриной, Д.В. Чистякова и ревизионной комиссии (Л.Н. Рудзит, В.В. Ульяновкин), прошли прения.

Состоялись выборы руководящих органов Всероссийского общества гемофилии. Принято решение об изменении количественного состава центрального правления. Отныне в него входит 9 человек:

Жулев Юрий Александрович - президент ВОГ

Контактная информация

Адрес: 125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4-а,

Всероссийское общество гемофилии

Тел.: (+7 095) 212-2053; 212-3884

Факс: (+7 095) 212-2053 E-mail: office@hemophilia.ru

Архипова Надежда Ивановна - вице-президент ВОГ, ответственная по Южному федеральному округу

Контактная информация

Адрес: 125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4-а,

Всероссийское общество гемофилии

Тел.: (+7 095) 212-20-53; 212-3884

Факс: (+7 095) 212-20-53 E-mail: arkhipova@blood.ru

Глухова Татьяна Михайловна - ответственная по Приволжскому федеральному округу

Контактная информация

Юр. адрес: 426069, Ижевск, Школьная, 19,

р.т/ф (+7 3412) 59-10-77, ф. 59-17-89, 59-35-99

E-mail: gemovog@udmnet.ru

Березин Владимир Викторович - ответственный по Северо-Западному федеральному округу

Контактная информация

Адрес: 188900, Ленингр. обл. г. Выборг, Спортивная, 6-20

Тел.: (+7 81278) 25285 E-mail: lo_vog@lens.spb.ru

Ершов Павел Михайлович - ответственный по
Сибирскому федеральному округу
Контактная информация
Адрес: 656019, Барнаул-19, а/я 3018
Тел.: (+7 3852) 510448 E-mail: vog-ershov@yandex.ru

Зайнутдинов Рифат Равильевич - ответственный по
Уральскому федеральному округу
Контактная информация
Адрес: 620089, Свердловская обл., Екатеринбург,
Шварца 18-1-83
Тел (3432) 18-12-86, Факс: (+7 3432) 23-65-10
E-mail: glazyrin@r66.ru

Касьянов Владимир Владимирович - ответственный
по Центральному федеральному округу
Контактная информация
Адрес: 125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4-а,
Всероссийское общество гемофилии
Тел.: (+7 095) 212-20-53; 212-3884
Факс: (+7 095) 212-20-53
E-mail: office@hemophilia.ru

Мансветова Екатерина Феликсовна - ответственная
по Дальневосточному федеральному округу
Контактная информация
Адрес: 680009, Хабаровск, Краснодарская, 9,
Дальмедцентр
Тел.: (+7 4212) 37-62-37, Факс: 37-17-53
E-mail: mansvetova@mail.ru

Проскурина Наталья Сергеевна
Контактная информация
Адрес: 125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4-а,
Всероссийское общество гемофилии
Тел.: (+7 095) 212-2053; 212-3884
Факс: (+7 095) 212-2053
E-mail: office@hemophilia.ru

В резолюции, принятой съездом, подчеркивается необходимость обеспечения больных гемофилией России современными концентратами факторов свертывания



крови.
На съезде было отмечено, что главными задачами для
Всероссийского общества гемофилии на ближайшее
время являются:
увеличение закупок факторов свертывания крови на
федеральном и региональном уровнях;

строительство завода по производству препаратов кро-
ви;
создание национального регистра больных с наследст-
венными коагулопатиями;
утверждение национального протокола ведения боль-
ных гемофилией;
укрепление материально-технической базы региональ-
ных организаций;
расширение информационной политики.



II ВСЕРОССИЙСКИЙ СЕМИНАР

Основной задачей Всероссийских семинаров являют-
ся помощь в организации работы региональных ор-
ганизаций и обмен опытом между ними.
В сентябре 2002 г. был проведен I Всероссийский семи-
нар, который показал целесообразность проведения по-
добных мероприятий и их пользу для участников и их ор-
ганизаций. И вот 2-3 сентября 2003 г. был проведен II Все-
российский семинар.

Участники из региональных обществ больных гемофи-
лией, делегаты из России и стран СНГ принимали учас-
тие в семинарах, посвященных работе с властями и
средствами массовой информации, донорству, подго-
товке региональных конференций, организации летних
оздоровительных лагерей, экономическим аспектам де-
ятельности обществ. Активное участие в них приняли
представители Всемирной федерации гемофилии. Ме-
неджер Всемирной федерации гемофилии в странах Ев-
ропы Кэтрин Юдон в докладе "Мандат, аккредитация и
программа" рассказала о работе Всемирной федерации
гемофилии.

Член исполнительного комитета ВФГ Гордон Кларк на
своем семинаре уделил внимание методам взаимодей-
ствия с властями и средствами массовой информации.

III Всероссийская научно- практическая конференция

4-5 сентября состоялась III Всероссийская научно-
практическая конференция по гемофилии, в ко-
торой приняло участие 180 врачей из 58 регионов Рос-
сии, ближнего и дальнего зарубежья.

С приветственным словом к участникам конференции
обратился начальник департамента организации и раз-
вития медицинской помощи населению Министерства

МЫ РЯДОМ С ВАМИ...

История возникновения Свердловской областной ассоциации больных гемофилией своими корнями уходит в 1991 год, когда при городском центре крови «Сангвис», созданном с учётом опыта работы бригад гематологической помощи больным гемофилией на дому, действующих в Санкт-Петербурге и Москве, состоялось собрание больных гемофилией, родителей больных детей и медиков. В г. Екатеринбурге в настоящее время проживает 97 больных гемофилией, в Свердловской области – 115 человек, больных гемофилией, из них 24 человека – дети до 18 лет (это почти 50 % всех больных гемофилией Свердловской области).

Основные цели и задачи, стоящие перед ассоциацией, представление интересов больных гемофилией. Два представителя УРООИБГ участвовали в семинаре, который проходил в 1999 году в городе Москве. На семинаре было принято решение о создании Всероссийского общества больных гемофилии. В результате голосования было избрано Центральное правление, в состав которого вошли 11 человек из разных регионов России, включая президента УРООИБГ.

9-10 сентября 2000 года врач выездной гемостазиологической бригады при СПК «Сангвис» А. Ю. Бражников и врач-гематолог ОДКБ № 1 Ф. Г. Перина участвовали в научно-практической конференции в г. Москве, посвящённой проблеме больных гемофилией.

15 июля 2003 года была зарегистрирована Свердловская региональная организация Всероссийского общества гемофилии.

23-27 февраля 2003 года проведена научно-практическая конференция по лечению больных гемофилией для медработников Свердловской области. В её проведении приняли участие ведущие специалисты России, Минздрав области, Горздрав. В это же время проводилась консультация больных. Два человека направлены в Москву, в ГНЦ РАМН, для оперативного лечения.

Ежегодно проводится День инвалидов и милосердия. Спонсорскими организациями оказывается материальная помощь больным (одежда, обувь, учебники и пособия, ученические принадлежности), а также были выделены средства на пошив форменной одежды для сотрудников выездной бригады. Проводятся акции «День донора» по сдаче крови для больных, в которых участвуют и наши спонсоры и чиновники области и города.

В 2003 году минздрав области выделил около 3 млн. 500 тыс. рублей на закупку фактора VIII и IX. В 2004 году планируется закупка VIII и IX факторов на сумму 3 млн. 200 тыс. рублей, а также выделение в 1-м квартале 2004 года дополнительной машины «скорой помощи». Ежегодно для детей-гемофиликов выделяются билеты на новогоднюю ёлку, проводимую городской администрацией. По настойчивому требованию правления организации выделено 800 тыс. рублей от Горздрава для закупок концентратов факторов свертывания крови.

Ежегодно выделяется 500 тыс. рублей на летнее оздоровление. Благодаря этим средствам было организовано курортно-санаторное лечение детей-инвалидов, больных гемофилией, в Санкт-Петербурге, Феодосии (Крым), Свердловской и Челябинской областях. Детей в дороге сопровождали врачи и родители. С сожалением отмечаем снятие с должности заместителя министра областного здравоохранения Лукина, связанное с недавним несчастным случаем, когда в роддоме области по-

здравоохранения РФ Александр Владимирович Смирнов. Он отметил необходимость создания регистра больных гемофилией в Российской Федерации, новых федеральных центров лечения гемофилии и обеспечения больных гемофилией современными препаратами. В открытии конференции приняли участие ведущие специалисты Министерства здравоохранения РФ и Департамента здравоохранения г.Москвы, директор ГНЦ РАМН академик А.И.Воробьев, член-корреспондент РАМН З.С.Баркаган, директор НИИ гематологии и переливания крови МЗ РФ (г.Киров) профессор С.Л.Шарыгин, директор центра крови МЗ РФ профессор Е.Б. Жибурт, заместитель руководителя Департамента здравоохранения г.Москвы И.А.Лешкевич.

В докладах ведущих специалистов в области лечения гемофилии были затронуты такие важнейшие вопросы, как производство препаратов крови, рекомбинантные факторы свертывания крови, диагностика носительства и пренатальная диагностика гемофилии, вирусные инфекции у больных гемофилией, лечение болезни Виллебранда, патогенез развития ингибитора при гемофилии, лечение и профилактика гемофилических артропатий. Подробно было освещено применение концентратов факторов VIII и IX в лечении гемофилии, а так же вспомогательные виды лечения и реабилитация больных гемофилией.

В работе конференции приняли участие и зарубежные гости. Вице-президент Всемирной федерации гемофилии по медицине Пол Джангранде в своем выступлении "Роль Всемирной федерации гемофилии в повышении уровня медицинской помощи больным гемофилией в мире" затронул глобальные проблемы лечения гемофилии. Заведующая гематологическим центром г.Манчестера Паула Болтон-Мэггз рассказала о принципах организации помощи больным гемофилией в Великобритании.

Опыт проведения Всероссийских научно-практических конференций показал их необходимость и реальную пользу, которую они несут больным гемофилией и специалистам.

Всероссийское общество гемофилии намерено и в дальнейшем продолжать проведение региональных научно-практических конференций и общероссийских семинаров.



КАВКАЗСКИЙ ФОРУМ.

гибли несколько младенцев. Этот человек очень нам помог, в частности с организацией летнего отдыха детей. Благодаря помощи городской администрации были выделены места под автостоянку, которая является столь необходимым нам источником доходов, и помещение под реабилитационно-оздоровительный центр. В настоящее время ведётся работа по созданию центра по медицинской, психологической и социальной реабилитации больных гемофилией.

Один ребёнок определён в детский дом-интернат, где предполагается получение профессиональной подготовки. Семерым больным оказана помощь в трудоустройстве. Один больной из Екатеринбурга участвовал в конференции по обмену опытом, проводимой в прошлом году в Англии.

Идёт активное взаимодействие со СМИ. В частности, изготовлен рекламный ролик на одной из телекомпаний города (4-й канал) с целью привлечения доноров и спонсоров к деятельности Ассоциации больных гемофилией. Публикуются статьи в газетах и журналах.

Как видно, в 2000-2003 гг. была проведена большая работа, которая продолжается и сейчас. У нас ещё много нерешённых задач, но мы пытаемся их решить. Успех этого зависит от всех нас, от объединения наших усилий, человеческих взаимоотношений.

Р. Р. Зайнутдинов,
президент Уральской региональной общественной
организации инвалидов, больных гемофилией.

Всероссийское общество гемофилии продолжало свою программу проведения научно-практических конференций по гемофилии.



Осенью 2003 года были проведены конференции во Владивостоке, Хабаровске, Ростове-на-Дону, Самаре. Во время конференций проводились консультации пациентов, встречи с руководством департаментов здравоохранения, на которых состоялись переговоры о необходимости закупок факторов свертывания крови для лечения больных гемофилией.

Была получена приятная информация из Хабаровска о том, что начинается программа домашнего лечения факторами свертывания крови.

В Ростове на Дону и Самаре были проведены встречи с руководством клиник государственных медицинских университетов, на которых обсуждался вопрос обеспечения клиник средствами из федерального бюджета для лечения больных гемофилией из других регионов.

В конце октября 2003 года было проведено 3-е заседание Кавказского форума гемофилии. В Форуме участвуют общества гемофилии трех стран: Азербайджана, Армении и Грузии, а также врачи и специалисты из Азербайджана, Грузии, России, Турции и Ирана. Возглавляет Форум председатель ассоциации больных гемофилией и доноров Грузии Тимури Голиджашвили. Проведение Форума имело большое значение для работы Общества больных гемофилией Азербайджана, возглавляемого Гульнаррой Гусейновой. На форуме обсуждались не только медицинские аспекты лечения гемофилии, но также и социальные аспекты данной проблемы.

Открывал форум министр здравоохранения Азербайджана. В рамках форума была проведена встреча делегации в составе члена Исполкома Всемирной федерации гемофилии Гордона Кларка, менеджера ВФГ Кэтрин Юдон, председателя ассоциации больных гемофилией и доноров Грузии Тимури Голиджашвили, председателя ассоциации больных гемофилией Азербайджана Гульнарры Гусейновой, президента Всероссийского общества гемофилии Юрия Жулева, руководителя Центра гемофилии ГНЦ РАМН г. Москва профессора О.П. Плющ с министром здравоохранения Азербайджана Али Инсановым. В ходе встречи были обсуждены вопросы, связанные с лечением больных гемофилией в Азербайджане. Была отмечена необходимость в кратчайшие сроки разработать и утвердить национальную программу по гемофилии. Посильную помощь в разработке этой программы окажут представители Всемирной федерации гемофилии. Также было отмечено, что правительство Азербайджана в ближайшее время начнет закупать необходимые концентраты факторов свертывания крови для оказания экстренной помощи больным гемофилией.

Общество больных гемофилией Азербайджана получило от правительства республики здание, в котором предполагается разместить офис Общества, а в дальнейшем, возможно, создать амбулаторный центр по лечению больных гемофилией.

На встрече с активистами Общества, в основном это мамы детей, больных гемофилией, поразила атмосфера, в которой работает организация - это атмосфера настоящей сплоченной семьи, где каждый знает свое назначение и помогает друг другу. В настоящее время Общество занимается составлением национального регистра больных гемофилией, ведет переговоры с правительством о создании лечебного центра для оказания помощи больным гемофилией, помогает гематологическим отделениям необходимым оборудованием и антигемофильными препаратами.

В конце сентября 2003 года президент Всероссийского общества гемофилии Ю.А. Жулев посетил Кишинев как представитель Всемирной федерации гемофилии для ознакомления с ситуацией в стране и принятия решения о вступлении Молдовы во Всемирную федерацию. В рамках визита были проведены встречи с активистами ассоциации больных гемофилией Молдовы - Геннадием и Игорем Острофец, Михаем Малером, а также переговоры с ведущими специалистами - гематологами республики - академиком Ионом Теодором Корчмару и др.

К сожалению, ситуация в стране является критической, так как не хватает криопреципитата. В больницу, где на-



ходятся тяжелые больные гемофилией, нуждающиеся в экстренной помощи, поступает всего 1-2 дозы этого препарата. Концентраты факторов свертывания крови не закупает правительство вообще. Была проведена встреча с заместителем министра здравоохранения Молдовы Георгием Цуркану, на которой обсуждался весь круг проблем, связанных с оказанием помощи больным гемофилией. В настоящее время принято решение о закупке небольшого количества концентратов факторов свертывания крови для оказания экстренной помощи больным.

Надеемся, что вступление во Всемирную федерацию гемофилии поможет решить хотя бы часть проблем, связанных с лечением гемофилии в Республике Молдова.

Распределение пациентов, данные о которых собраны в рамках создания негосударственного регистра больных гемофилией в РФ по заболеваниям

Из 5176 больных с повышенной кровоточивостью:

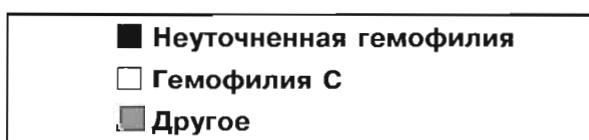
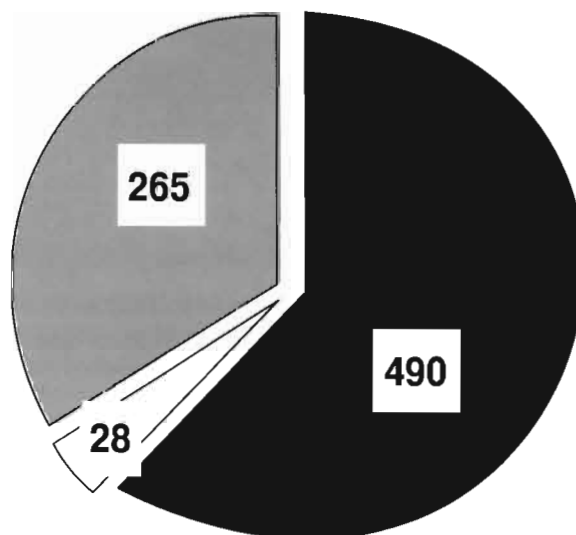
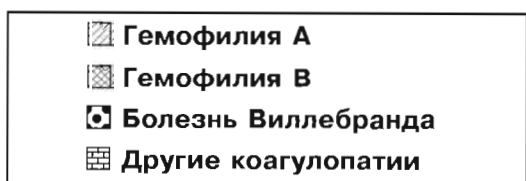
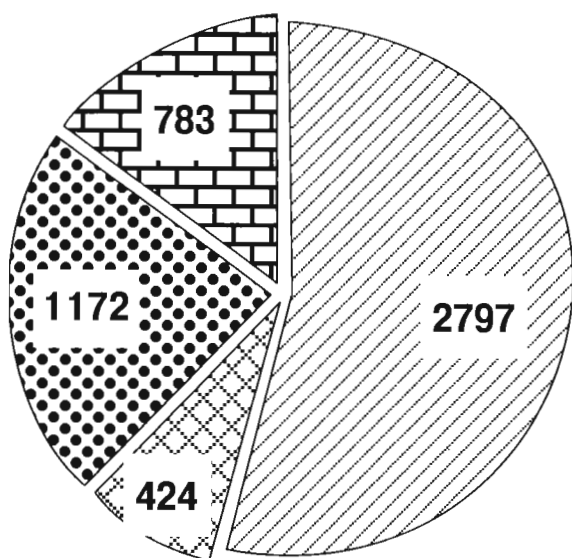
гемофилия А – 2797 человек;
 гемофилия В – 424 человека; } Ингибиторная форма у 18 человек.

болезнь Виллебранда – 1172 человека;

другие коагулопатии – 783 человека. В том числе:

неуточненная гемофилия – 490 человек;

гемофилия С – 28 человек.



ЛФК ДЛЯ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

В 1988 году во Всесоюзном гематологическом научном центре по приказу Министерства здравоохранения СССР № 280 от 7 апреля было организовано отделение реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией и болезнью Виллебранда.

Гемофилия и болезнь Виллебранда - заболевания системы крови - обусловлены дефицитом плазменных факторов свёртывания и дисфункцией тромбоцитов, проявляющимися у детей с раннего возраста многократными кровоизлияниями в суставы и кровотечениями во внутренние органы и ткани. Раннее выявление, диагностика и своевременное лечение таких больных является актуальной задачей, направленной на оздоровление и предупреждение инвалидизации у детей. Благодаря комплексному лечению гемофилии продолжительность жизни больных увеличилась, они ведут активный образ жизни, сохраняется трудоспособность.

С момента создания отделения реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией (ОРВООГ) объём специализированной хирургической помощи увеличен более чем в 10 раз. В отделении реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией имеется реабилитационный зал с современными тренажёрами фирмы „КЕТТЛЕР“ (Kettler).



Одной из основных задач отделения является применение в системе лечения и реабилитации больных гемофилией лечебной гимнастики, главная цель которой - восстановление функций суставов.

С больными гемофилией, страдающими врождённой формой геморрагического диатеза, я занимаюсь с 1978 года. Специальных методических пособий для этих больных не было. Опубликованные в различных изданиях упражнения были предназначены для больных без нарушения свёртывания крови. Больным не рекомендовалась, да и сейчас не рекомендуется во многих стационарах лечебная гимнастика. На основании многолетнего опыта работы, учитывая специфику данного заболевания, в 1998 году я разработала и опубликовала (благодаря Обществу больных гемофилией) комплекс лечебной гимнастики; главная цель которой - восстановление функций суставов и профилактика мышечной атрофии. При построении методики лечебной физкультуры (ЛФК) обязательно учитываются физиологические особенности детского, среднего и пожилого возраста.

При назначении и проведении ЛФК необходимо анато-

мически точно определить форму и направление совершаемого движения (сгибание - разгибание, отведение - приведение, супинация - пронация, круговые вращения). В зависимости от этих движений и строятся упражнения.

При выполнении движений мышцы несут различную функцию, работая на разном режиме. Часть из них выполняет статическую функцию, фиксируя сустав; при участии других мышц совершается динамическая работа. Деятельность мышц при выполнении движений носит групповой характер.

Под влиянием физической нагрузки улучшаются ферментативные окислительные процессы в мышцах, являющиеся её энергетическими источниками.

Мышечные сокращения не только улучшают артериальное кровообращение, но и способствуют оттоку крови по венам, расположенным в их толщине.

Таким образом, мышечные сокращения ведут к общей активизации гемодинамики.

У больных гемофилией при физической нагрузке идёт тренировка сердечно-сосудистой системы (при ускорении кровотока увеличивается давление на стенки сосудов, и они становятся более эластичными).

Регулярное длительное использование физических упражнений способствует увеличению объёма мышц за счёт толщины мышечных волокон. А мышцы создают своего рода защитную оболочку, предохраняя суставы от мелких травм.

Многолетние наблюдения дают основание сделать вывод: **чем тренированнее больной гемофилией, тем меньше он подвержен гемартрозам.**

Современные методы заместительной терапии обеспечивают надёжный гемостаз. Для проведения систематических занятий ЛФК после хирургического ортопедического лечения больных необходима адекватная гемостатическая терапия, которая создаёт условия для успешной реабилитации.

После оперативных вмешательств занятия начинаются по-разному, в зависимости от объёма проведённой операции. В раннем послеоперационном периоде занятия проводятся в палате, на койке, для того чтобы повысить мышечный тонус всего организма, настроить вестибулярный аппарат.



Реабилитация делится на 3 периода:

- 1-й - начальный,
- 2-й - основной,
- 3-й - заключительный.

В 1-м (начальном) периоде рекомендована лечебная

физкультура в форме общеразвивающих упражнений, стимулирующих регенеративные процессы. Упражнения строго дозируются, выполняются без боли, не превышают амплитуду активных движений.

Принципиальное значение имеет правильная дозировка нагрузки при проведении лечебной гимнастики.

Чрезмерно длительная процедура может привести к переутомлению и спровоцировать кровотечение. Наиболее рационально многократно (2-3 раза) проводить процедуры ЛФК длительностью 5 - 10 минут на протяжении дня.

Принципиальное значение имеет правильный выбор исходного положения (например, сгибание коленного сустава лёжа на боку, а не сидя). Другой возможностью об-



легчения выполнения упражнений является снижение трения, затрудняющего движение (например, с помощью, в воде).

В этом периоде основная цель - добиться постепенного перехода от упражнений облегченного характера к упражнениям с возрастающей нагрузкой на мышечную систему.

Начальный период длится у всех по-разному, в зависимости от тренированности больного. В начале и конце занятия угломером замеряется оперированный сустав, чтобы видеть результат работы.

Определённое место в ЛФК занимают упражнения изометрического характера мышечного напряжения (т.е. без изменения длины мышцы). Так называемая статическая гимнастика.



Интенсивность мышечного напряжения должна быть различной в зависимости от стоящих задач:

- 1) улучшение кровообращения;
- 2) поддержание мышечного тонуса на оптимальном

уровне;

3) тренировка мышечного чувства.

Подобные упражнения (например, сокращение 4-главой мышцы) должны выполняться ритмично и носить периодический характер, т.к. длительное мышечное напряжение вызывает утомление.

Большое внимание в этом периоде уделяется выполнению движений в расслабленном состоянии, например: маховые движения стоя; упражнения с помощью методиста;

исходное положение - сидя - катание тележки.

Ведущей ролью во 2-м (основном) периоде является восстановление активной подвижности в суставе. Для этого применяются с возрастающей нагрузкой (но очень осторожно) активные и в ограниченном числе пассивные движения.



Основное требование к методике во 2-м периоде - обеспечение осторожного и медленно возрастающего воздействия суставных концов при сохранении возможности большей амплитуды движений и медленное восстановление силы мышц, производящих движения в суставе.

2-й период считается тренировочным, когда производится максимально общая нагрузка, на фоне которой используются специальные упражнения. В данном периоде расширяется применение средств ЛФК.

В основном упражнения проводятся на тренажерах.

3-й (заключительный) период.

Методика должна обеспечивать:

- восстановление силы окружающих сустав мышц;
- восстановление двигательных навыков оперированного сустава.



Задачи лечебного использования физических упражнений в 3-м периоде определяются следующим образом: стимуляция процессов регенерации; восстановление общей приспособляемости больного к бытовым нагрузкам. В этом периоде (с помощью тренажёров) даются упражнения: на растяжку; с отягощениями на сгибание и разгибание коленного сустава (используются отягощения, начиная с 500 г с постепенным увеличением).



С целью укрепления мышц даются упражнения с дозированным противодействием, например: сопротивление рукой методиста; отталкивание груза; резиновые ленты;



скольжение груза по наклонной плоскости. Также в этом периоде проводится обучение навыку ходьбы:

у больного вырабатываются элементы шага; толчок передним отделом стопы; в конце опорной фазы - перенос ноги; вынос вперед голени - опора на пятку - перекат.

Обращается внимание на равномерную нагрузку на все отделы стопы. Обучению ходьбе предшествует обучение правильному стоянию и переносу веса тела с одной ноги на другую.

Ходьба: по специальной лестнице; с каталкой; на костылях перед зеркалом; на беговой дорожке.



Вырабатывается устойчивое равновесие, правильное положение тела.

Иногда в этом периоде мною производится массаж (очень осторожно).



Массаж ведёт к улучшению функции нейромоторного аппарата.

Поглаживание улучшает обмен веществ в мышцах, снижает рефлекторно-болевое напряжение; растирание рассасывает патологические отложения в тканях; глубокое растирание - стимулирует сократительную способность, улучшает деятельность трофических процессов. Укрепляет мышцы при функциональной недостаточности. Всем побывавшим в зале реабилитации выдаётся методическое пособие "Лечебная гимнастика для больных гемофилией".

Даются рекомендации родителям:

заниматься нужно 1 раз в день (утром, днём или вечером), постепенно увеличивая нагрузку; необходимо учитывать, что на третьи сутки после прекращения занятий начинается постепенная мышечная атрофия;

упражнения желательно выполнять перед зеркалом (следя за правильной постановкой рук, ног, за походкой);

дыхание должно быть произвольным, ритмичным, неторопливым;

для самоконтроля до и после занятия рекомендуется измерение сустава угломером;

посещение бассейна, занятия на тренажёрах только под наблюдением специалиста.

Необходимо помнить, что длительное использование лангетки вызывает тугоподвижность сустава, который тяжело поддаётся восстановлению. Тугоподвижность при гемартрозе развивается очень быстро - в первые 15 дней. Мышцы в результате длительного вынужденного покоя постепенно утрачивают свои функциональные свойства (сократительную способность и силу). Наблюдается потеря мышечной эластичности и её постепенное сморщивание и ретракция (уменьшение объёма ткани за счёт сокращения некоторых элементов структуры), следствием которой является развитие контрактур. Уплотнение и контрактурное состояние мышц связано с изменением коллоидного состояния мышечного белка - актомиозина - превращение его в гель.

Поэтому необходимо дозированное использование физических упражнений.

Практика показывает, что регулярные занятия культуризмом, гимнастикой и просто физической работой

уменьшают частоту кровоизлияний, способствуют длительному сохранению нормальной функции суставов.

В наше отделение из многих городов России приезжают на стажировку врачи, в том числе и по ЛФК.

*Методист по ЛФК отделения
реконструктивно-восстановительной
ортопедии для больных гемофилией
ГНЦ РАМН Р.О. Осипова*

ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У ЖЕНЩИН С ПОВЫШЕННОЙ КРОВОТОЧИВОСТЬЮ

Введение

Серия монографий «Лечение гемофилии», №5, Всемирная федерация гемофилии 1996 в редакции 2000 года. Р. Пейпер Фонд гемофилии штата Невада, США.

GYNECOLOGICAL COMPLICATIONS IN WOMEN WITH BLEEDING DISORDERS
Treatment of Hemophilia Monograph Series, Number 5. World Federation of Hemophilia: 1996, revised 2000. Renee Paper
Hemophilia Foundation of Nevada, U.S.A.

Проблемы кровоточивости у женщин зачастую не изучены или не определены. В то время как они весьма распространены, доступная информация по данной проблеме ограничена. В настоящей статье я предоставляю некоторую собранную мной информацию для женщин, ищущих ответы на часто встречающиеся вопросы. Большая часть информации, представленной мной и касающейся диагностики и лечения определенных проблем кровоточивости у женщин, была получена с помощью опросов, проводимых во всем мире в течение последних восьми лет среди женщин, имеющих повышенную кровоточивость.

Упрощенный обзор гемостаза

Сужение кровеносных сосудов (вазоконстрикция)

Это первый шаг в остановке кровотечения, когда кровеносные сосуды сокращаются или сужаются в поврежденной области, стараясь уменьшить приток крови (рис. 1).



Рис. 1. Сужение сосудов
Формирование тромба

В результате серии биохимических реакций тромбоциты стремительно прибывают к месту повреждения, прилипают к стенке сосуда и соединяются или приклеиваются друг к другу, закупоривая поврежденную стенку сосуда (рис. 2). В этот процесс вовлечено множество химических веществ и белков, но один из наиболее важных - фактор Виллебранда (ФВ). ФВ — клееподобный белок, чьей функцией является перенос и защита фактора VIII в системе кровообращения и помощь по сцеплению тромбоцитов и их агрегации. (Недостаточное количество или

дефекты качества данного белка приводят к так называемой болезни Виллебранда.)



Рис. 2. Формирование тромба
Формирование фибринового сгустка

На данном этапе формируется подобная сети покрытие тромба - сгусток фибрина (сгусток крови), сформированный через взаимодействие 13 плазматических факторов свертывания крови, пронумерованных римскими цифрами от I до XIII (рис. 3). Дефицит любого из этих белков может приводить к задержке или неполному формированию сгустка и последующему возобновлению кровотечения, когда тромб образуется на время, требуя укрепления фибриновым сгустком.



Рис. 3. Формирование фибринового сгустка

Проблемы кровоточивости у женщин

Проблемы кровоточивости могут быть унаследованы или приобретены в течение жизни женщины. Приобретенная повышенная кровоточивость может быть вызвана некоторыми типами медикаментов, лечения, злокачественными заболеваниями и аутоиммунными нарушениями. Остановимся на наследственных проблемах, которые наиболее часто являются причиной возникновения проблем кровоточивости у женщин.

Болезнь Виллебранда

Болезнь Виллебранда (БВ), как сообщается, является наиболее частой причиной повышенной кровоточивости у людей.

Наличие болезни Виллебранда (БВ) обусловлено геном, переданным родителями ребенку. Аномальный ген болезни Виллебранда находится на одной из регулярных хромосом, не на хромосоме пола (как при гемофилии), и потому БВ встречается с равной интенсивностью как у мужчин, так и у женщин. Часто точная семейная история может помочь врачу в диагностировании состояния. Иногда аномальный ген может проявить себя впервые в больном, когда никто из родителей им не обладал. Это называется новой «мутацией», и тогда данное заболевание может переходить последовательно детям обычным способом. Специфическое определение гена фактора Виллебранда (ДНК тест) теперь доступно для некоторых форм болезни Виллебранда.

Иногда возможно проследить болезнь Виллебранда в течение нескольких поколений. Хотя генетический дефект унаследован аутосомным способом, это не соответствует классической модели - аутосомному доминантному или

аутосомному рецессивному типу наследования. Умеренная БВ и некоторые из форм заболевания (тип 2А или 2В) выступают как следствие аутосомной доминантной модели, тяжелая форма БВ, когда фактор Виллебранда встречается только тогда, когда два гена дефективны.

Точная распространенность не известна, однако, по некоторым оценкам, присутствует у 1% всего населения планеты. БВ встречается во всем мире среди людей всех социально-экономических и этнических групп. Это аутосомное заболевание (то есть поражает одинаково и мужчин и женщин). Различают три основных типа БВ в зависимости от того, является ли дефект фактора Виллебранда количественным или качественным. При БВ 1-го типа имеется недостаток фактора Виллебранда (ФВ). Тип 2-й БВ имеет четыре подтипа, характеризуется качественным дефектом ФВ (фактор не функционирует должным образом). При 3-м типе ФВ почти или полностью отсутствует. Большинство типов унаследовано аутосомным доминантным путем. Тип 3 и 2N наследуются рецессивным путем. Важно знать, какой тип БВ имеет каждый отдельный пациент, потому что лечение различных типов заболеваний различно. Если имеется существенное уменьшение ФВ, как при типе 3 или проблема с ФВ, связанная с фактором VIII, как при типе 2N, то существенное уменьшение фактора VIII относительно нормы может также иметь место. Иногда люди с типом БВ 3 или 2N ошибочно диагностированы как больные гемофилией из-за существенно уменьшенного фактора VIII. Чтобы предотвратить такой ошибочный диагноз, необходимо при определении нарушения свертывающей системы крови у пациента проверить уровень факторов VIII и Виллебранда.

Признаки БВ выражаются в неспособности организма формировать тромб. Кровотечения главным образом происходят из слизистой оболочки и (или) кожных покровов. Наиболее общие признаки — наличие на теле большого количества синяков, частые или длительные носовые кровотечения, тяжелые или длительные менструальные кровотечения (меноррагии) и длительные кровотечения при ранах, хирургических операциях, удалении зубов и у рожениц во время родов. Также могут иметь место желудочно-кишечные кровотечения. Кровоизлияния в суставы при БВ более редки, чем при гемофилии и обычно происходят у пациентов с низким содержанием в крови фактора VIII.

Гемофилия

Поскольку принцип наследования гемофилии А (дефицит фактора VIII) и гемофилии В (нехватка фактора IX) — связанный с полом рецессивный признак, женщины крайне редко страдают данными заболеваниями. Более возможным, но недоказанным является факт кровоточивости у женщин-носительниц гемофилии А или В. Симптоматический носитель с низким уровнем фактора VIII или IX может страдать повышенной кровоточивостью точно так же, как больной легкой формой гемофилии при хирургических вмешательствах или травмах. У женщин, однако, ненормальные менструации могут быть единственным симптомом. Неправильные (тяжелые или длительные) менструальные периоды — наиболее часто встречающиеся симптомы среди носительниц генов гемофилий А и В. Чрезмерная кровоточивость, связанная с беременностью и родами, может также происходить в тех случаях, когда уровень

фактора ниже 30%. Женщинам-носительницам, чей уровень фактора позволяет отнести их к категории больных легкой формой гемофилии, при кровотечениях требуется лечение такое же, как и мужчинам с легкой формой гемофилий. Клинически не имеется никакой разницы.

Смешанные заболевания

Дефицит любого из белков (факторов) свертывания крови может указывать на признаки различной степени серьезности так же, как количественные и качественные дефекты тромбоцитов. Большинство симптомов при таких дефектах будут походить на признаки болезни Виллебранда. Некоторые заболевания, связанные с дефицитом факторов свертывания крови проявляются довольно слабо (например, дефицит фактора XII). Другие, типа гипофибриногенемии (недостаточность фактора свертывания крови фибриногена) особенно проблематичны. Многие данные заболевания наследуются аутосомно женщинами и мужчинами одинаково.

Гинекологические симптомы, наблюдаемые у женщин с повышенной кровоточивостью

Меноррагия/метроррагия

Длительное и тяжелое менструальное кровотечение — наиболее общий геморрагический симптом, наблюдаемый у женщин с проблемами кровоточивости. Некоторые страдают чрезмерными кровотечениями в течение менструального цикла (меноррагия); другие сталкиваются с подобными проблемами сразу после окончания менструального цикла (метроррагия). Матка — насыщенный сосудами орган, способный к потере большого количества крови в течение короткого промежутка времени. Длительное кровотечение может вызывать железодефицитную анемию. Терапевтические вмешательства типа дилатации и выскабливания стенок полости матки обычно только ухудшают ситуацию, так как выравнивание выстилающих тканей матки препятствуют образованию фибринового сгустка, полость матки остается незащищенной и возобновление гемостаза осложняется.

Дисменорея и боли в середине цикла

Другая общая жалоба женщин с повышенной кровоточивостью — боль в течение менструальных периодов и боли в середине цикла. Можно лишь предполагать об их причинах, так как никаких достоверных научных данных по этому вопросу не существует. Некоторые женщины могут испытывать боль в результате обильного кровотечения и неполного формирования сгустков в матке. В других случаях отмечаются боли в области таза или живота, что происходит при эндометриозе. Эндометриоз — аномальное состояние, при котором рост внутриматочной ткани происходит в брюшной полости вне матки. Когда любая женщина находится в менструальном периоде, внутриматочная ткань везде, где бы она ни находилась, будет кровоточить. Если женщина страдает нарушением свертывания крови и эндометриозом, ткань, находящаяся вне матки, может кровоточить, вызывая перитонеальное раздражение (раздражение брюшины) и боль.

Я беседовала с женщинами, страдающими чрезмерным

кровотечением в период овуляции и испытывающими сильную боль в области таза. Когда яйцеклетка выделяется из яичника, у здоровых женщин происходит очень незначительное кровотечение. Но у женщин с нарушением свертываемости крови это может стать значительной проблемой. Однажды я повстречала женщину с болезнью Виллебранда 3-го типа, у которой кровотечение в период овуляции было столь интенсивным, что ей приходилось принимать противозачаточные средства в виде таблеток в течение всей жизни, чтобы избежать овуляции.

Проблемы зачатия/фертильность

Многие женщины с проблемами кровоточивости употребляют противозачаточные таблетки или другие средства гормональной терапии. Очевидно, это воздействует на способность женщины к зачатию. Долгосрочный эффект такой длительной гормональной терапии не известен. Также неизвестно, имеет ли дефицит фактора Виллебранда какое-либо влияние на способность оплодотворенной яйцеклетки прикрепляться к стенке матки, что в свою очередь может воздействовать на способность вынашивать плод в течение всего срока. Казуистическим кажется то, что имеется более высокая степень вероятности выкидыша у женщин с БВ, чем в общем случае. Так может происходить просто потому, что, когда случается выкидыш, последующее чрезмерное кровотечение заставляет женщину обращаться за медицинской помощью, и при этом отмечается ее диагноз. В то же время выкидыш, случившийся на ранних сроках беременности у обычной женщины, может быть даже не воспринят таковым. Кровотечение, которое следует за самопроизвольным прекращением беременности, может быть весьма значительным, так как высокий уровень факторов свертывания, естественно поддерживающийся в крови во время беременности, резко понижается после потери плода.

Послеродовое кровотечение может стать проблемой для женщин с нарушениями свертываемости. В зависимости от заболевания проблемы могут быть малы или очень незначительны, потому что гормоны, уровень которых повышается во время беременности, вызывают повышение уровня факторов свертывания. Это особенно справедливо в отношении факторов VIII и Виллебранда. Однако даже если никаких сложностей непосредственно после родов не было, несколькими днями позже, когда уровень гормонов и уровень факторов свертывания крови начинает снижаться, может произойти послеродовое кровотечение. У пациенток с болезнью Виллебранда отмечается большее число первичных (немедленных) и вторичных (замедленных) послеродовых кровотечений. У женщин, кормящих грудью, уровень гормонов остается на высоком уровне, однако, неизвестно, защищает ли это от послеродового кровотечения. Беременность не дает никакой защиты женщинам с БВ 2-го типа, поскольку гормональное повышение и повышение фактора Виллебранда не изменяют функциональное нарушение фВ. Уровень фактора IX не повышается в течение беременности.

Диагностика наследственных заболеваний, вызывающих повышенную кровоточивость

Для врачей, не являющихся специалистами в области гематологии, в том числе акушеров-гинекологов и семейных врачей, установление диагноза нарушения свертываемости крови может быть в лучшем случае сложным. Врачи, оказывающие первую помощь, при установлении диагноза обычно полагаются на результаты анализов протромбинового времени (ПВ) и АЧТВ и в меньшей степени на время свертывания кровотечения. Сложность при этом состоит в том, что наиболее часто встречающееся нарушение свертываемости крови у женщин - болезнь Виллебранда невозможно установить с помощью данных анализов.

При болезни Виллебранда изменений в ПВ не отмечается, а АЧТВ удлинено лишь изредка. Увеличенным ПВ бывает только при дефиците факторов X, VII, V, II, I или при некоторых заболеваниях печени. АЧТВ удлинено только тогда, когда у пациента имеется дефицит факторов XII, XI, X, IX, VIII, V, II или I. АЧТВ при болезни Виллебранда удлинится только в случае, когда уровень фактора VIII ниже 40%. Для больных с качественным типом 2 БВ (кроме 2N) АЧТВ будет обычно в норме. Время кровотечения бывает нормальным или удлинённым. Анализ на время кровотечения не является очень точным. Это — поверхностное исследование для оценки функции тромбоцитов, на него могут влиять различные внешние факторы, например простуда. Анализ на фактор Виллебранда должен включать кофакторный тест с ристоцитином, который оценивает функцию фактора Виллебранда, антигена к фактору Виллебранда, который измеряет уровень фВ и уровень фактора VIII. Многие врачи также используют анализ, чтобы оценить связывающую способность коллагена фВ. Дополнительные анализы, например анализ мультимера фВ, используют для изучения структуры белка, что особенно полезно при исследовании различных подтипов болезни Виллебранда 2-го типа. Не имеется никакого совершенного анализа для диагностирования БВ.

Лабораторные исследования на определение наличия БВ часто отрицательны или неокончательны и могут потребовать проведения повторных тестов для подтверждения. Люди с БВ могут иметь циклические вариации в своих уровнях, делающих диагностику трудной, особенно в её мягких формах. Время проведения испытания важно. Лучше проверить женщину в течение её менструального цикла, когда гормональные нормы и нормы фактора самые низкие. При выполнении коагуляционного теста проверяющему важно учесть любые факторы, связанные с окружающей средой, влиянием медицинских препаратов, которые могут влиять на точность испытаний. Гормональная терапия типа оральных контрацептивов из-за их стимулирующего действия на фВ и фактор VIII должна быть прервана перед проведением анализа. Прием некоторых лекарств, влияющих на функции тромбоцитов, должен быть также отменен. Это аспирин и большинство нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВС) типа ибупрофена, диклофенака, вольтарена, целебрекса и.т.п. Из-за ряда причин, которые могут влиять на точность результата и обычных колебаний уровня фактора, необходимо повторять анализы женщинам, имеющим в анамнезе кровотечения, даже

если в данный момент результаты анализов в норме. Также необходимо направить женщину к гематологам, имеющим опыт лечения нарушений свертываемости крови. Эти гематологи обычно имеют связь с центрами лечения, которые находятся на всей территории США и по всему миру. Специальные анализы, необходимые для установления диагноза обычно требуют использования специализированного оборудования, реактивов и техники. Лабораторные погрешности в процессе оценки проблем коагуляции — общие среди неспециализированных лабораторий. Очень немногие из женщин, с которыми я беседовала, были диагностированы без многократного повторения испытаний. Это — огромные расходы времени и денег.

Лечение гинекологических осложнений у женщин с повышенной кровоточивостью

Различные методы лечения, описанные ниже, успешно проявили себя у женщин, с которыми мне удалось побеседовать. Этот список не является окончательным. Вам следует проконсультироваться с врачом, чтобы определить соответствующий метод в вашем конкретном случае.

Гормональная терапия

Оральные контрацептивы (ОК) очень эффективны для повышения уровня II, VIII факторов и фактора Виллебранда. По этой причине они особенно полезны в лечении тяжелых менструальных периодов, а также других кровотечений у женщин. Женщины часто сообщают, что в течение менструального периода и принятия пилюль плацебо (пустышек) у них также увеличивается количество случаев кровотечений при ударах и носовых кровотечениях, число которых уменьшается, как только они снова начинают принимать контрацептивы. Для симптоматических носительниц (фактор VIII) ОК могут быть единственно возможным методом лечения. Для женщин с качественными дефектами фактора Виллебранда эффективность оральных контрацептивов уменьшается, так как гормоны повышают уровень фактора Виллебранда, но не исправляют структурных дефектов. Для этих женщин ОК, вероятно, могут иметь некоторый успех в помощи по регулированию их менструальных периодов и уменьшению интенсивности кровотечения, но другие виды лечения могут быть также необходимы.

Для кровотечений, не чувствительных к ОК, использование чистых прогестиновых компонентов может быть очень полезно, потому что они вызывают уплотнение выстилающей маточной ткани (секреторного миометрия) и останавливают кровотечение.

Вопрос: как долго Вы можете останавливать менструацию?

Некоторые врачи предпочитают использование прогестеронных компонентов типа Деро-Прогеста для внутримышечного введения, хотя результаты, согласно опросам женщин, различны. Прогестеронные компоненты при внутримышечном депонировании небезопасны по ряду причин:

1. Они требуют внутримышечной инъекции, которая не рекомендуется людям с проблемами кровоточивости.
2. Если при введении у отдельных пациенток возникают

побочные эффекты, то они (побочные эффекты) могут продолжаться в течение нескольких месяцев, тогда как период полураспада для оральных контрацептивов значительно краткосрочен.

3. Дозировка может управляться лучше с участием специалиста. Строго говоря, в случае кровотечения, угрожающего жизни, использование внутривенных соединений эстрагенов (Premarin) весьма эффективно.

Ацетат десмопрессина

Это медицинское средство обычно вводится путем инъекции (внутривенно или подкожно -DDAVP) и интраназально (капли для носа -Stimate). Это химически связано с антидиуретическим гормоном (вазопрессин). Когда это используется, DDAVP вызывает резкое повышение циркуляции плазмы фактора VIII и фактора Виллебранда, стимулируя выработку этих белков из стенок кровеносных сосудов. Этот препарат очень эффективен при лечении кровотечений у женщин с типом 1 БВ и у симптоматических носительниц гемофилии А с дефицитом фактора VIII. Он менее эффективен для женщин с типом 2 БВ, потому что не исправляет молекулярные дефекты фактора Виллебранда. Препарат неэффективен при БВ 3-го типа, когда фактор Виллебранда практически не вырабатывается, и не должен использоваться при типе 2В из-за чрезмерного связывания тромбоцитов и последующей тромбоцитопении. (Тромбоцитопения — состояние, характеризующееся уменьшением числа тромбоцитов и соответственно повышением кровоточивости.) К сожалению, DDAVP не несет никакой пользы для женщин — симптоматических носителей гемофилии В, потому что это не имеет никакого влияния на фактор IX. Когда предписывают применение спрея «сильного» действия (Stimate), врачи делают отметку: «никаких заменителей», поскольку существует менее концентрированный состав, интраназального десмопрессина под названием DDAVP, используемый для лечения ночного энуреза. Эта менее концентрированная форма препарата соответственно малоэффективна для пациенток с повышенной кровоточивостью.

Препараты плазмы

Женщинам с повышенной кровоточивостью, не чувствительным к десмопрессину или активной гормональной терапии, показана заместительная терапия при дефиците или дефективности фактора свертывания. Сегодня с появлением более надежных, вирус инактивированных лиофилизированных препаратов плазмы (концентратов факторов) во многих странах применение препаратов типа криопреципитата или свежезамороженной плазмы является недопустимым. Национальная организация гемофилии США и Научный консультативный совет рекомендуют не использовать их, если доступны вирусинактивированные препараты.

В США и в других странах доступны безопасные и гемостатически эффективные препараты для лечения кровотечений, связанных с нарушениями факторов II, VII, VIII, IX, X и фактора Виллебранда. В США существуют два наиболее широко используемых препарата для лечения болезни Виллебранда: Huniate-P (Haemate-P в других странах) и Alphanate SD. Оба эти препарата — концентраты с высоким содержанием фактора VIII и фактора Виллебранда. Препараты фактора VIII моноклональной очистки или рекомбинантные не

должны использоваться при БВ, поскольку в них не содержится фактор Виллебранда.

Антифибринолитики

Препараты типа аминокaproновой кислоты могут быть полезны при лечении менструального кровотечения, а также кровотечений из слизистой оболочки носа и рта. Эти лекарства не формируют сгусток, они просто сохраняют сгусток на месте дольше, блокируя ферменты, ответственные за фибринолиз (самопроизвольный, нормальный процесс распада сгустка, как только он сформировался). Эти препараты не должны использоваться при суставных и почечных кровотечениях.

НПВС и анальгетики

Большинство НПВС имеют свойство нарушать функции тромбоцитов. Они мешают адгезии и агрегации тромбоцитов (тромбоциты становятся неспособными соединяться для формирования сгустка). Данные существуют, чтобы показать, что два противовоспалительных лекарства, cholinemagnesium-trisalicilate (Tri-lisate) и salsalate (Disalcid) не изменяют функции тромбоцитов и поэтому могут быть полезными для использования лицами с повышенной кровоточивостью. Эти медикаменты часто полезны для управления болью, связанной с овуляцией и менструацией. Новый класс НПВС Cox-2 ингибиторы (Целебрекс) не вызывают дисфункцию тромбоцитов и могут быть полезны для людей с проблемами кровоточивости.

Хирургические вопросы

Внутриматочная абляция

Женщинам, не поддающимся другому лечению, может потребоваться удаление внутриматочной выстилающей ткани для предотвращения менструации, хотя это и приведет к ее стерильности. Это может послужить безопасной альтернативой гистерэктомии при решении проблем кровоточивости. Имеются научные данные в литературе, подтверждающие безопасность и эффективность этой процедуры для женщин с рядом проблем кровоточивости.

Гистеротомия

Для некоторых женщин, являющихся минимально чувствительными или полностью нечувствительными к другим терапиям, гистеротомия может быть единственно приемлемым лечением. Влагалищные или чрезбрюшные гистеротомии были безопасно выполнены у женщин с проблемами кровотечения, после того как была достигнута адекватная и соответствующая концентрация фактора в плазме их крови.

Лапароскопия

У женщин, испытывающих боли на фоне эндометриоза (кровотечения из эндометрической ткани, растущей вне полости матки), удаление мигрирующей ткани, используя лапароскопическую методику, может быть эффективным. При этой процедуре делают два малых разреза в области живота. Специальный зонд для визуального манипуляционных действий направляется хирургом че-

рез один из разрезов, в то время как ткань удаляется через второй разрез.

Дилатация и выскабливание полости матки

Эти процедуры влекут за собой расслабление и достаточное раскрытие просвета шейки матки и соскабливание эндометрия. Использование данных процедур с намерением уменьшения интенсивности кровотечения не может быть эффективно для женщин с кровоточивостью, поскольку данная методика препятствует тромбообразованию на поврежденных сосудах субэндометриального расположения. Если дилатация и выскабливание полости матки производятся не в диагностических целях, это также неприемлемо в случаях с пациентками с повышенной кровоточивостью.

Овариэктомия

Овариэктомия (удаление яичников) может быть приемлемым вариантом для женщин, страдающих кровотечениями при овуляции, к которым по тем или иным причинам не может быть применена гормональная терапия. Однако эта процедура не только делает женщину стерильной, но и стимулирует менопаузу. Важно, чтобы женщины, рассматривающие любой из этих вариантов, полностью поняли риски, выгоды и альтернативы, прежде чем принять определенное решение.

Заключение

Я надеюсь, что эта статья будет полезной для женщин и практикующих врачей, ищущих ответы на некоторые вопросы, встающие перед пациентками с проблемами повышенной кровоточивости. Я также надеюсь, что статья поднимет много вопросов, на которые медицинское и научное сообщества будут пытаться найти ответы. Настало время объединить усилия по решению этих проблем.

Дополнительная литература

- Females Bleed Too. HANDI Quarterly (Fall 1993).
- Symptomatic Carriers. HANDI Quarterly (Fall 1994).
- Medical and Scientific Advisory Council. Recommendations Regarding Women With Bleeding Disorders. Medical Advisory #303 (1997), National Hemophilia Foundation.
- Medical and Scientific Advisory Council. Treatment of von Willebrand Disease. Medical Advisory #314 (1998), National Hemophilia Foundation.
- Bottini E. et al. Prevention of Hemoperitoneum during Ovulation by Oral Contraceptives in Women with Type III von Willebrand Disease and Afibrinogenemia. Case Reports. Haematologica 1991; 76: 431—33.
- Brenner PF. (Ed) Management of Bleeding Disorders in Women, The Role of the Obstetrician/Gynecologist. American Journal of Obstetrics and Gynecology 1996; Suppl. 175 Part 2. 761-92.
- Bunschoten, EP. et al. Bleeding Symptoms in Carriers of Hemophilia A and B. Thrombosis and Hemostasis (Germany) 1988; 59: 349-52.
- Caldwell D. et al. Hereditary Coagulopathies in Pregnancy. Clinical Obstetrics and Gynecology 1985; 28.
- Conti M. et al. Pregnancy in Women with Different Types of von Willebrand Disease. Obstetrics and Gynecology 1986; 68: 282.
- Cohen S. et al. Epidural Analgesia for Labor and Delivery in a

Patient with von Willebrand Disease. Regional Anesthesia 1989; 14: 95-97.

Ewenstein B. von Willebrand's Disease. Annual Reviews in Medicine 1997; 48: 525-42.

Kouides P. Females with von Willebrand disease: 72 years as the silent majority. Haemophilia 1998; 4: 665-676.

Lee C A. Women and von Willebrand disease. Haemophilia 1999; 5: Suppl. 2; 38-45.

Murray E, Lilicrap D. von Willebrand Disease: Pathogenesis, Classification, and Management. Transfusion Medicine Reviews 1996; 93-110.

Paper R., Baker J, Larson K. Women Can Have Bleeding Disorders. Slide presentation. National Hemophilia Foundation, 1999.

Robertson LE. et al. Hereditary Factor VII Deficiency in Pregnancy: Peripartum Treatment with Factor VII Concentrate. American Journal of Hematology 1992; 40: 38-41.

Scott JP, Montgomery R. Therapy of von Willebrand Disease. Seminars in Thrombosis and Hemostasis 1993; 19.

Vosburgh E. Rational Intervention in von Willebrand Disease. Hospital Practice (March 1993).

КАЖДЫЙ РЕБЕНОК - ЖЕЛАННЫЙ

Хотели девочку. УЗИ показало: мальчик. Ну что ж, немного всплакнула (мой брат - гемофилик, хотя сын сестры здоров).

Родился ребенок - сын! Диагноз подтвердился... Сегодня я узнала, что мой сын болен. Неизлечимо. Насовсем. Мир обрушился. Стою у окна, смотрю на бегающих детей и их счастливых мамашек. Они не знают, что такое ГЕМОФИЛИЯ.

Все вокруг поделилось на два мира: те, кого не коснулась беда, и я. Одна со своим горем. Пусто, страх за малыша. Все, о чем мечталось, когда не досыпала с грудным, когда прижимала к себе сопящего толстячка, родного, беззубоулыбающегося, когда водила за два пальца, все, что виделось в будущем, исчезло в один миг.

А потом наступило завтра. И первый шок от известия уступил место спокойному, взвешенному осознанию НАС в этой жизни.

Познакомилась с такими же мамами (разные советы, мнения, подход к воспитанию, как себя вести в различных жизненных ситуациях -

все полезно). Увидела таких же мальчиков - все разные: непослушные, тихони, подвижные, разговорчивые и замкнутые - дети как дети - растут, играют, учатся, познают жизнь. Появилась уверенность. Поняла: главное не бояться! Конечно, жизнь свою пришлось перестроить с учетом всяких «можно» и «лучше побережись». Даже на других детей смотрю иначе: побежал - не дай бог упадет, карабкается на стул, вот уже голова перевесилась - кидаюсь поддержать, сильно раскачивается на качелях, залезает на дерево - сердце в комок, страшно за него.

Поначалу вообще избегали тем о болезни, а если малыш набивал шишку - так все люди не застрахованы от неприятностей... Позже, когда начал понимать суть вещей, объясняла, что столько в мире разных болезней, что абсолютно здорового и нормального человека еще и поискать. Надо просто приспособиться к условиям своего конкретного положения, чтобы страдать как можно меньше.

Часто рассуждали с ним о том, что ему интересно, что доступно по состоянию здоровья сейчас и чем можно будет заниматься, когда он подрастет. Читали книги, смотрели фильмы о людях, преодолевающих свой физический недуг и потому достойных подражания, любви и признания. При ребенке я никогда не сетовала на судьбу, не позволяла просочиться чувству жалости к себе, жалея сына изнутри, никогда не внушала этого чувства ему. Наоборот, все разговоры о недугах сводила к шутке, подбадривала и поддерживала его. Конечно, физически он был слабее своих друзей, но, к счастью, с юмором относился к подчас обидным репликам, и ребята не отказывали ему в общении. Но в чем-то он и не уступал сверстникам, например лучше всех в классе бегал на лыжах.

Я старалась внушать своему сыну, что жизнь - штука не простая и найти себя в этой жизни может каждый человек. Было бы желание и трудолюбие.

Л. Свердлова

Всяк живет на свой обычай:
Кто - то терпит, тихо ждет,
Сообразно доле птичьей
По весне лишь гнезда вьет.

Без весны ему нет силы,
Без весны он не поет,
Без весны его могилы
Воспевают в свой черед.

Кто-то полон сил и страсти,
Всякий день из года в год
Он плюет на все напасти,
Он владеет, он берет.

И с прожорливостью зверя
Чувства с плотью пополам
Рвет кусками, не робея
Тащит к алчущим губам.

А кому ни в том, ни в этом
Не найти себе приют,
Тех с закатом иль с рассветом,
Обглодают, отпоют.

* * *

С утра стучит в окно капель,
Ей вторят солнечные блики,
И гомон птичий, как свирель,
Озвучивает эти блики.

Они то шепчут, то поют,
Кружась веселым хороводом,
То на мгновение замрут,
То кружат вновь по вешним водам.

И я, услышав песнь и пляску,
Бегу из дома в вешний лес
Послушать солнечную сказку
И погрузиться в мир чудес.

Я буду слушать звон капели,
Как колокольный перезвон,
И птичьи ветреные трели
Навеют мне прекрасный сон.

Я, не сомкнувши глаз, увижу
Все, что неведомо другим,
И образ светлый я провижу,
И голову склоню пред ним.

* * *

Я вернулся - песня не допета,
Да и вы не перестали ждать,
Холодно - пустите в дом поэта,
Я устал столетья коротать.

Распахните сонные зеницы,
Вслушивайтесь в каждую строку,
Я иду по острию страницы,
Пересилив смертную тоску.

Я для вас отчаянье отринул,
Я за вас пред вечностью стою,
Мир страстей я ради мук покинул,
Чтобы жить у бездны на краю.

* * *

Прорваться бы сквозь эту пустоту
Обыденности, суетности, быта,
Щекой прижаться к павшему листу
И вспомнить разом все, что позабыто.

Трав скошенных дурманящее зелье,
Закат багровый, тающий в листве,
Невинное любовное безделье,
Что с счастьем в непосредственном родстве.

Тогда, быть может, жизни злой короста,
Осыпется и с тела, и с души,
Все сложное окажется вдруг просто,
И голос разума слышится в тиши.

Растает тень угрюмого погоста,
И недругов рассеются ряды,
И в залп бокальный дружеского тоста,
Прольется солнце из седой гряды!

Стихи О. Хрянинский

Распоряжение Правительства РФ

РАСПОРЯЖЕНИЕ от 23 апреля 2004 г. N 516-р

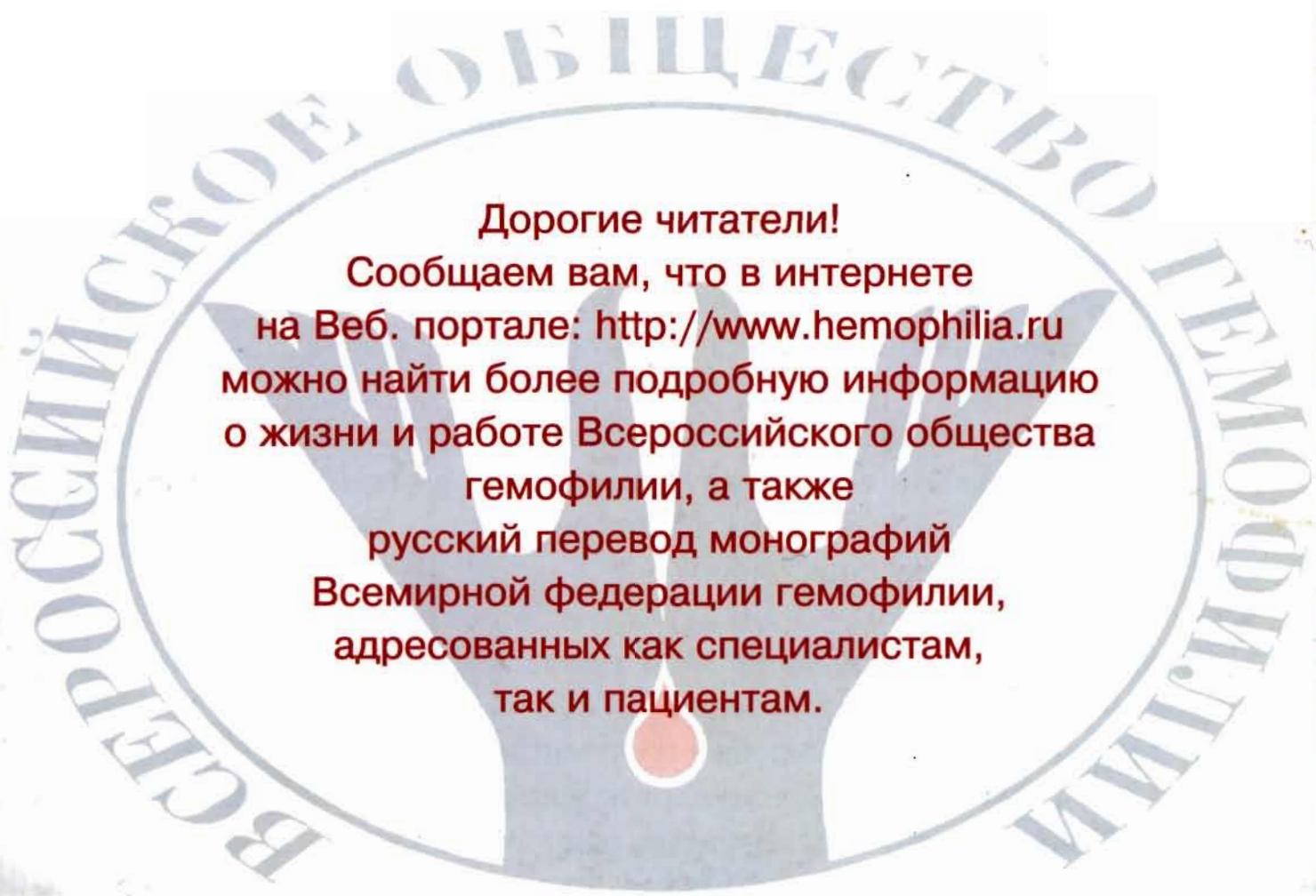
1. В целях создания современного производства высококачественных препаратов крови одобрить предложение Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации, согласованное с Минэкономразвития России и Минфином России, о строительстве в г. Кирове завода по производству препаратов крови государственного учреждения “Приволжский окружной медицинский центр экспертизы качества препаратов крови и исследования фракционирования донорской плазмы Министерства здравоохранения Российской Федерации” (г. Киров).

2. Министерству здравоохранения и социального развития Российской Федерации обеспечить в 2004 году утверждение в установленном порядке проектно-сметной документации на строительство завода, указанного в пункте 1 настоящего распоряжения.

3. Министерству здравоохранения и социального развития Российской Федерации, Минэкономразвития России и Минфину России предусматривать при формировании проектов федерального бюджета на 2005 и последующие годы государственные капитальные вложения на строительство завода по производству препаратов крови государственного учреждения “Приволжский окружной медицинский центр экспертизы качества препаратов крови и исследования фракционирования донорской плазмы Министерства здравоохранения Российской Федерации” с учетом обеспечения ввода указанного завода в действие в 2009 году.

Председатель Правительства
Российской Федерации М.Фрадков

Москва,
26 апреля 2004 г.,
N 0653



Дорогие читатели!
Сообщаем вам, что в интернете
на Веб. портале: <http://www.hemophilia.ru>
можно найти более подробную информацию
о жизни и работе Всероссийского общества
гемофилии, а также
русский перевод монографий
Всемирной федерации гемофилии,
адресованных как специалистам,
так и пациентам.

ЭТОТ НОМЕР "ГЕМИНФОРМА" СТАЛ ВОЗМОЖЕН БЛАГОДАря ПОМОЩИ,
ОКАЗАННОЙ КОМПАНИЕЙ "ВАХТЕР"

Название зарегистрировано в Министерстве печати и массовой информации Российской Федерации
Reg.NN№ 012378

Учредитель – Общество больных гемофилией
При перепечатке материалов ссылка на "Геминформ" обязательна.

Наш адрес:
Москва, 125167, Новый Зыковский пр-д, 4-а, Всероссийское общество гемофилии
Тел/факс (095) 212-20-53, 212-38-84
E-mail: office@hemophilia.ru Web-site: <http://www.hemophilia.ru>

Над выпуском работали:
Жулев Ю.А., Моцыгина Н.И.,
Дубинина М.В., Егоренков А.А.