

УДК: 616 + 616 - 07

## Проблемы реабилитации больных гемофилией в Крыму

В.П. Мостовой, В.Б. Калиберденко, М.Я. Киселёва, Р.К. Ильясов, Ю.В. Муравская

## Problems of rehabilitation of patients with hemophilia in the Crimea

V.P. Mostovoy, V.B. Kaliberdenko, M.Ya. Kiseleva, R.K. Il'yasov, Yu.V. Muravskaya.

Государственное учреждение «Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского». Кафедра внутренней медицины № 2, Симферополь

**Ключевые слова:** гемофилия, аспекты реабилитации больных

Совсем недавно пациенты, страдающие «царской болезнью», - гемофилией, были подвержены реальной опасности заражения вирусными гепатитами, ВИЧ-инфицирования, а со временем, преформации болезни в ингибиторные формы [1, 2, 5, 7, 8, 11, 14]. Даже своевременная верификация диагноза гемофилии и неоднократные госпитализации не давали гарантии сохранения качества жизни, да и самой жизни больных. Причина создавшейся ситуации не была тайной. Вынужденное применение криопреципитата и свежезамороженной плазмы открывали ворота для вирусной агрессии. С 2004 года централизованно государством закупаются высокоочищенные факторы свёртываемости крови V11a, V111, 1X, но внедрение их в практику протекало медленно ввиду недостаточности финансирования. Так, в 2007 году по Украине обеспеченность фактором свёртываемости крови V111 была на уровне 19,2% от минимально рекомендуемого ВОЗ на одного больного гемофилией А / 5 /. Однако, остаются далеко не решёнными вопросы психофизического и социально-трудового аспектов реабилитации. В своё время (2000-2003 г.г.) Президент Украинского Союза гемофилии С.И. Скорописов (Симферополь) говорил: «Если в кулуарах заграничного съезда гемофиликов видишь участника с явными признаками инвалидности, можно смело утверждать, что

он из бывшего Советского Союза или из глубинных районов Азии или Африки...». Горько это было слушать. О необходимости медико-профессиональной реабилитации больных гемофилией речь идёт уже давно, но к сожалению конкретных предложений мало [5, 7, 14, 15, 16].

В Крыму состоит на диспансерном учёте 108 человек с гемофилией (лица старше 18-ти лет). Из них: гемофилия А – 70, гемофилия В – 10, гемофилия С -1, болезнь Виллебранда – 27. Практически у всех в анамнезе – вирусные гепатиты. Более 90% имеют оформленные группы инвалидности.

Итак, конкретно по аспектам реабилитации:

### Медицинский аспект реабилитации

Обеспеченность рекомбинантными антигемофильными препаратами в 2013 году полностью соответствовала запросам больных при госпитализации с обострением болезни. Многолетняя практика показала нецелесообразность проведения профилактических инъекций препаратов больным по месту жительства. Во первых, создаются условия для

1295006, Россия, Симферополь, Крым, бульвар Ленина 5/7, e-mail office@csmu.strace.net

формирования ингибиторных форм гемофилий, а во вторых, - часть препаратов утрачиваются из-за погрешностей введения или нарушения условий хранения. Лекарственная профилактика обострений болезни остаётся необходимой в детской гематологии [7, 8]. В последнее время углубляются научные исследования механизмов формирования ингибиторных форм гемофилии [11, 16, 23], что даёт основания для целенаправленного воздействия на патологический процесс [18-21, 23]. Будущее за идеальными рекомбинантными факторами свёртывания, трансплантологией и генной терапией [22, 24, 25]. Надеемся, что Крым не останется в стороне от нововведений.

Интересный феномен: по известным причинам больным гемофилией не производятся прививки (антидифтерийные, противогриппозные и прочие). Но вот парадокс: при сборе анамнеза наши пациенты не говорят о перенесенной дифтерии и гриппе. Возможно, это связано с естественной аутогемотерапией наших пациентов ввиду частых гематом и гемартрозов. Поистине, «нет худа без добра». Однако, это лишь наше предположение о механизмах защиты.

### Физический аспект реабилитации

Физический аспект реабилитации совершенно не обеспечен по нескольким причинам:

1) утрачена форма утренней гигиенической гимнастики (УГГ), которая была ранее в обязанностях палатной сестры

2) не проводятся индивидуальные комплексы лечебной гимнастики (ЛГ) ввиду отсутствия методистов (инструкторов) ЛФК, особенно если гематологическое отделение находится в составе онкодиспансера, где не может быть и речи о кабинетах ЛФК и физиотерапии.

3) не используются приёмы трудотерапии, хотя многие пациенты по выписке из стационара приступают к работе.

4) рекомендации на амбулаторный период не выполняются, в основном, по причине неподготовленности медперсонала физ. кабинетов и залов ЛФК к методике ведения таких больных. Их попросту боятся: «А вдруг кровотечение?!» В Крыму, да и в Украине до сих пор нет ни одного центра реабилитации больных с отделением или местами для больных гемофилией. Сравнение с положением дел в ближнем и дальнем зарубежье явно не в нашу пользу [7, 12, 14, 15].

### Психологическая реабилитация

Многолетняя практика работы с больными гемофилией позволяет говорить об особенностях их поведенческих реакций. Нередко наблюдаем «детскую болезнь противоречия», то есть они готовы делать то, что запрещено, не положено, вплоть до явных нарушений больничного режима. Гематологи зна-

ют: нежелательно наличие в отделении более 2-3 х подобных больных. Пора выписывать. Кстати, сами пациенты – не любители долгих госпитализаций: «Не выпишите – уйду!» Отношение их к студентам крайне негативное. К примеру, 19-ти летний К. заявил: «У меня аллергия на студентов...». Не исключено, что причина такого поведения не только в характере болезни. Ведь пребывание в палате рядом с тяжёлыми лейкозными больными весьма нагружено для психики. Лечащему врачу трудно справиться с «неуправляемыми» пациентами. Нужна совместная работа с психологом, – котерапия [10].

### Социально – трудовая реабилитация

По сути, большинство наших больных с гемофилией А – инвалиды 2-й, а то и 1-й группы, то есть без права работы. Однако, почти все как-то «устраиваются»: или часовым мастером, электриком, телемастером, швейных дел мастером; есть агроном, был врач...Официальных рекомендаций по трудоустройству больных гемофилией нет, а стремление их быть социально полезными огромное. Вместо грозных запретов нужны обоснованные разработки [7, 8, 15, 17].

### Приведём несколько примеров

#### Пример 1

Больной Г., 43-х лет, диагноз гемофилия А установлен в раннем детстве. Волевой, целеустремлённый мальчик старался не отставать от сверстников в учёбе и в играх. Вероятно, имела место вялотекущая форма болезни, позволившая закончить школу, а затем, что удивительно и необъяснимо, – отслужить на флоте 3 года (!) и проработать строителем 5 лет. За это время он заочно окончил сельхозинститут и приступил к работе агрономом. Примерно, к 28-30-ти годам болезнь резко обострилась: многочисленные госпитализации по поводу гемартрозов крупных суставов, гематом мягких тканей, посттравматических кровотечений. При полном отсутствии условий для физической реабилитации быстро прогрессировали явления вторично-деформирующего остеоартроза крупных суставов и позвоночника. Перенёс операции: реконструктивную на правом коленном суставе, ахиллотомию и ахиллопластику левого голеностопного сустава. Инвалид 2-й группы. Продолжает работать агрономом. Женат, растит двух сыновей. Героический человек! По антропометрическому профилю он – инвалид 1-й группы. Но получить её на МСЭК центральной районной больницы (ЦРБ) проблематично. Это тоже нерешённый вопрос.

#### Пример 2

Другое наблюдение. С., инвалид детства по гемофилии А, Носовые кровотечения, гематомы, гемартрозы – спутники жизни в школе, институте, на работе. Целеустремлённый, вдумчивый, иници-

ативный человек С. старался не замечать проявлений болезни. Условий для программной физической реабилитации не было. Вторично-деформирующий остеоартроз крупных суставов прогрессировал. Результат – недостаточность функции суставов 2-й ст., инвалидность 2-й группы. Однако, он продолжал успешно работать врачом. Самостоятельно переоборудовал автомобиль «Москвич-412» для управления с ограничениями подвижности суставов. Освоил английский язык и компьютерную грамоту. Возглавил Украинский Союз гемофилии. Все силы, знания и умения отдал на благо народа. Да, это наш незабвенный Сергей Иванович Скорописов, до конца дней своих стоявший на активной жизненной позиции.

### Пример 3

Ф., диагноз гемофилия А установлен в раннем детстве. Пренебрегал элементарными ограничениями активности при этой болезни, вследствие чего страдал от травматических кровотечений, гематом, гемартрозов. Однажды он настоял на мотоциклетной прогулке со своим дядей, попал в аварию и в крайне тяжёлом состоянии из района транспортировался в центр. Местная бригада скорой помощи показала свою беспомощность, нарушив известные правила ведения больных с гемофилией. В 25-ти летнем возрасте Ф. давно уже был инвалидом 2-й группы. С его слов, лишь в санатории ему назначалась лечебная гимнастика и то, в основном, предлагалось наблюдать со стороны за занятиями. В 42-х летнем возрасте он вновь жестоко пострадал из-за своей гиперактивности, усердно помогая по хозяйству при распилке дров. Кисть руки попала под зубья циркулярной пилы. Глубокий разрез ладонной части вызвал массивное некупируемое кровотечение. Многократные вливания криопреципитата и антигемофильной плазмы эффекта не дали. Рекомбинантных антигемофильных препаратов тогда не было. Хирургическое ушивание раны оказалось бесполезным. Кисть пришлось ампутировать. Случай демонстрирует не только своеобразие поведения некоторых больных гемофилией, но и недостатки медицинской службы в сельской местности.

**Проблемы психофизической и социально-трудовой реабилитации больных гемофилией в Крыму весьма существенные и решение их требует конкретных усилий.**

### Предложения:

- В настоящее время вернуть обязанность проведения УГТ палатными медсёстрами не представляется возможным ввиду их возросшей нагрузки с тяжёлыми онкогематологическими больными. На наш взгляд, минимальные советы по утренней щадящей активизации пациентов могут давать лечащие врачи.
- Вменить в обязанность штатного психолога беседа с поступающим в отделение пациентом с гемо-

филией, а также при необходимости предусмотреть совместное ведение больного, то есть – котерапию.

- Учитывая отсутствие условий для физической и трудовой реабилитации больных гемофилией в онкодиспансере, обеспечить возможность прохождения процедур амбулаторно на местах в кабинетах физиотерапии и лечебной физкультуры. Естественно, для этого потребуются организация курсов ФПК для врачей, методистов, инструкторов и массажистов. Необходимо согласование с кафедрой реабилитации и спортивной медицины Крыммедуниверситета с целью проведения таких курсов при активном участии гематологов.
- Поставить вопрос о проф. ориентации больных гемофилией в работе ВКК и МСЭК с учётом особенностей самих пациентов.

**Естественно, решение поставленных проблемных вопросов будет возможно только при участии всех звеньев здравоохранения**

### Литература

1. Баркаган З.С., Бувечич Е.П. *Современные методы терапии и реабилитации больных гемофилией с иммунными ингибиторами антигемофильных факторов*. Гематология и трансфузиология. 1996, 41(5): 8-11
2. Воробьёв А.П. (ред.) *Руководство по гематологии в 3-х томах*. М.: «НьюДиамед». Москва, 2005, т.3, с.47-73.
3. Визовська М.П. *Стандарти в гематології*. Львів, 2002.
4. Воробьёв П.А. *Актуальный гемостаз*. Изд-во «НьюДиамед». Москва, 2004, с.115-129.
5. Выводорец С.В. *Как Украина решает проблемы гемофилии? Статья в газете «Новости медицины и фармации», 20(228), 2007 г.*
6. Гайдюкова С.М. (ред.). *Гематологія 1 трансфузіологія*. К.; ВПЦ «Три крапки», 2001. С.422-439.
7. ГЕМІНФОРМ. *Информационное издание общества больных гемофилией*. Российская федерация. 25(1), 2011-2012, с3-24.
8. Дубей А.Я., Донська С.Б., Вільчєвська К.В., Цимбалюк – Волошин Г.П. *Європейські принципи організації медико-соціальної допомоги дітям, хворим на гемофілію*. Український журнал гематології та трансфузіології. -2012- №3, 25-34.
9. Зорин В.Н., Тришина С.В., Тришин С.В. *Интерпретация показателей коагулограммы в норме и патологии. Методические рекомендации*. Симферополь.: Таврида. 2004.
10. Кейсельман В.Р. *Котерапія і практика консультування*. Киев. «Ваклер», «Альтерпрес», 2001.
11. Мороз Г.І., Видиборець С.В., Набута гемофілія – в ід діагностики до лікування. Український журнал гематології та трансфузіології. 2012 – №2 – с.35-44.
12. Мари Э.Вуд, Пол А. Банн. *Секреты гематологии и онкологии*. Перевод с английского. Москва. БИНОМ. 1997. С.108-122.
13. Мостовой В.П., Мизин П.П. *Проблемы реабилитации пульмонологических больных*. Москва, ж. Советская медицина, 1983, № 5, с.71-75.
14. Глюц О.П., Лихачёва Е.А., Хаметова Р.П. и др. *Амбулаторное лечение больных в условиях гематофилиейского центра*. Гематология и трансфузиология. 1986.: 9. С.34-38.
15. Распопова Е.А. *Организация восстановительной ортопедической терапии и функциональной реабилитации больных гемофилией при снижении трансфузионной нагрузки*. Автореферат диссертации доктора мед.наук. М.:1991. 36.
16. Стасишин О.В., Тиркус М.Я., Крассівська В.В., Макух Г.В., Логінський В.В. *Поліморфізм генів IL-10 та INF-альфа у хворих на гемофілію» А залежно від тяжкості перебігу та появи інгібітору*. Український журнал гематології та трансфузіології. 2012 – №4, с. 19-25. 17. Чанцева Е.А. *Использование аппаратов внешней фиксации в реабилитации больных гемофилией*. Гематология и трансфузиология. 1989. №2, с.17-23.
18. Ющенко П.В., Аверьянов Э.В. *Порівняльне дослідження ефективності препарату GREEN-V111 та аналогічного лікарського засобу у хворих на гемофілію «А»*. Український журнал гематології та трансфузіології. 2012 -№3- с.20-24.

19. Courter S. G., Bedrasian C.L. *Clinical evaluation of B-Domain deleted recombinant factor Y111*. *Semin. Hematol.* 2001. 38(2). Suppl.4. 44-59.
20. *Desmopressin in bleeding disorders*. (Eds By G. Mariani, P.M. Mannucci, M. Cattaneo. Plenum Press N.Y. 1993).
21. Hedner U. *Recombinant coagulation factor Y11a, from the concept to clinical application in Haemophilia treatment* In 2000. *Semin. Tromb. Hemost.* 2000. 26(4), 363-366.
22. Kelley K.C. *An introduction to gene therapy*. *Haemophilia* 2000, 6, Suppl. 1. 110-114.
23. Negrier C., Hay C.R.M. *The treatment bleeding in hemophilic patients with inhibitors with recombinant factor V11 a/* *Semin. Tromb. Hemost.* 2000. 26(4). 407-412.
24. Saenco E.L. Ananyeva N.M., Shima M, et al. *The future of recombinant coagulation factors*. *J. Tromb. Haemost.* 2003, 1(5). 922-930.
25. Thompson A.R. *Gene therapy for the haemophilia*. *Haemophilia* 2000. 6, Suppl. 1. 115-119.

## Проблемы реабилитации больных гемофилией в Крыму

В.П. Мостовой, В.Б. Калиберденко, М.Я. Киселёва, Р.К. Ильясов, Ю.В. Муравская

В статье приведены данные анализа аспектов реабилитации больных гемофилией по Крыму в сравнении с ближним и дальним зарубежьем. Показаны этапы преодоления недостатков лекарственного обеспечения пациентов и практическое удовлетворение запроса на настоящий день, а конкретно, относительно современных антигемофильных факторов. Отсутствие условий для восстановительного лечения создают проблемы для медико-профессиональной реабилитации наших пациентов. Акцентируется внимание на особенностях психологического статуса больных, а также их стремлении быть полезными обществу несмотря на инвалидность. Намечены пути решения изложенных проблем, в частности, конкретное согласование методических разработок совместно с соответствующими кафедрами медицинского университета и лечебными учреждениями. Описаны три характерные истории пациентов с многолетним наблюдением.

Литература – 25 источников.

Ключевые слова: гемофилия, аспекты реабилитации больных.

## Problems of rehabilitation of patients with hemophilia in the Crimea

V.P. Mostovoy, V.B. Kaliberdenko, M.Ya. Kiseleva, R.K. Il'yasov, Yu.V. Muravskaya.

The article presents the data analysis aspects of rehabilitation of patients with hemophilia in the Crimea in comparison with the near and far abroad. In the Crimean Republic, 108 persons with hemophilia are registered (persons over 18 years of age). Among them: hemophilia A – 70, hemophilia B – 10, hemophilia C – 1, von Willebrand's disease – 27. In the article shows the steps to overcome the shortcomings of the drug to ensure patient satisfaction and practical request to the present day, and particularly on modern antihemophilic factors. Security recombinant antihemophilic drugs in 2013 are fully compatible with the needs of patients at admission with acute exacerbation of the disease. Many years of practice showed unreasonableness preventive injections of drugs to patients in the community. Firstly, the conditions for the formation of inhibitory hemophilia, and secondly, – part of medication administration are lost due to errors or violations of storage. Drug prevention of exacerbations of the disease remains necessary in pediatric hematology. Recently deepened research of mechanisms of formation of inhibitory forms of hemophilia, which gives rise to a deliberate action on the pathological process. Ideal for future recombinant clotting factors, transplantation and gene therapy. We hope that Crimea will not remain aloof from innovations. More recently, patients with hemophilia have been exposed to a real risk of transmission of viral hepatitis, HIV infection, and eventually, disease transformation into the inhibitory form. Even verification timely diagnosis of hemophilia and repeated hospitalization is not given a guarantee to preserve the quality of life, and life itself patients. Lack of conditions for restorative treatment pose challenges for health vocational rehabilitation of our patients. The attention is focused on the specifics of the psychological status of patients as well as their desire to be useful to society despite the disability. Ways of solving the above problems, in particular, the specific agreement of methodological developments, together with relevant departments of the Medical University and hospitals. Described three distinct stories of patients with long-term observation.

Literature – 25 sources.

Keywords: hemophilia, aspects of rehabilitation.