

ГЕМ

24 (1) 2010

информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

Когда у нас
есть фактор,
у нас все хорошо?





МОЯ ПРОФЕССИЯ

Я хочу стать врачом - гематологом.
Врач-гематолог лечит людей с заболеваниями крови.

У меня самого заболевание крови
„Тимофилля А“. Мне бывает очень больно
когда происходит внутреннее кровотечение,
потому я хочу лечить людей от этого недуга,
принести им облегчение.

Я думаю из меня должен получиться хороший
врач, так как я буду больше сострадателем, внима-
тельным к чужой боли, потому что эту боль я
чувствую сам.

А может я даже смогу изобрести лекарство
которое поможет навсегда излечить людей от
этих болезней.

У нас в городе каждый год проводится
„Школа Тимофилли“. Мы уже знаем многое о
заболеваниях крови, нас научили самим вводить
внутривенно лекарство. Этим летом я самостоятельно
мо ввел лекарство взрослому человеку, который
как и я болел Тимофиллией.

Я думаю, что уже сделал несколько шагов на
встречу выбранной профессии.

Каликина
Владислава 5 „Ф“



В этом номере журнала значительная часть материалов предоставлена региональными организациями ВОГ. Мы благодарим всех, кто принял участие в выпуске номера и приглашаем читателей поделиться своими проблемами, яркими впечатлениями, планами или итогами работы. Чем больше будет у журнала авторов, тем интереснее он станет для читателей. Присылайте свои заметки и фотографии.

Когда у нас есть фактор, у нас все хорошо?

В этом году Всероссийскому обществу гемофилии исполняется 10 лет, а общества гемофилии Москвы и Санкт-Петербурга уже отметили свое двадцатилетие. Несмотря на столь убедительный возраст общественного движения, время от времени возникает вопрос: а зачем вообще нужна такая общественная организация? Ведь все в порядке, все прекрасно: есть фактор, и нет проблем!

К хорошему, как известно, быстро привыкаешь. И вот уже вырастает поколение детей, родители которых полагают, что обеспечение фактором – это нечто само собой разумеющееся. Они вообще не знают, как в России появились факторы свертывания крови, да им это и неинтересно: какая разница, главное, что они есть. А ведь именно 16 из двадцати лет кропотливого труда привели к тому, что в 2005 году все российские больные гемофилией получили юридически обоснованное право получать фактор за счет федерального бюджета. И сколько еще ушло лет на то, чтобы это теоретическое право стало ежедневной реальностью. Только постоянный контроль за ситуацией со стороны общественной организации позволял вовремя пресекать чиновничий произвол или халатность. К сожалению, обеспечение фактором - завоевание не вечное. В прошлом номере журнала мы объясняли, какая юридическая проблема существует сегодня (статья в бюджете есть, а закона, на основании которого она внесена, нет). Нам нужно помнить о том, что, хотя положение, вроде бы, стабильное, в любой момент оно может измениться как в лучшую, так и в худшую сторону. Недавно возникшая ситуация с Коагилом-VII это очень хорошо показывает. Только усилия общественной организации – объединения родителей, взрослых больных, равнодушных врачей - может заставить государство обратить внимание на наши проблемы и заставить его решать их. Реальность сегодня такова, что главным вопросом работы ВОГ продолжает оставаться лекарственное обеспечение. По лекарствам не все еще сделано до конца и не все настолько стабильно, чтобы успокоиться, хотя при наличии фактора создается впечатление, что все сделано, общественная организация свою роль выполнила и больше не нужна. Но это - лишь иллюзия.

Общество больных гемофилией объединяет тех, кто хочет что-то сделать для себя и для других, дает возможность общаться детям и взрослым с одинаковыми проблемами.

Обеспечение фактором дает возможность семьям с детьми не подчинять свою жизнь обстоятельствам, а взрослым больным – работать и учиться. Такая независимость дает и свободу общения. Сегодня мало кто испытывает такой дефицит общения, как раньше, когда большинство было заперто в четырех стенах и многочасовое

ожидание «крио» превращало гемцентр в клуб. Казалось бы, и с этой стороны в Обществе нет необходимости. Но и это - очередная иллюзия. Вооружая больных гемофилией современным препаратом - фактором свертываемости крови, многим почему-то забывают объяснять правила его применения, полагаясь, вероятно, на то, что все умеют читать, а вкладыш с инструкцией лежит в каждой коробочке. И вот опять появляются в гематологических отделениях дети с гемартрозами, обширными гематомами, которых не должно быть в принципе при наличии дома лекарства. Нельзя переоценить общение между родителями вновь диагностированных больных и опытными родителями, знающими из собственного опыта цену каждой минуте промедления и каждой единице фактора. Незаменимая роль ассоциации сегодня так же, как и двадцать лет назад, – в обычном человеческом общении, обмене личным опытом. И если обменяться житейским личным опытом можно за чашечкой чая на устроенных ассоциацией посиделках, то для распространения медицинских знаний, необходимых каждой семье, имеющей ребенка, больного гемофилией, каждому подростку и каждому взрослому, начинающему использовать для лечения факторы свертывания, просто посиделок мало. Двадцать лет назад родителей волновали вопросы умения переливать «крио», сохранности суставов, оценка состояния вен, лечение гемартрозов, психологические аспекты отношений с детьми и детей с окружающими и многое другое. Чтобы разрешить эти проблемы, ассоциация организовывала семинары, договаривалась с врачами и психологами. Сегодня, через двадцать лет, семинары переросли в школы гемофилии, где старые проблемы уже решаются на новом уровне. Разве не волнуют сейчас родителей те же самые вопросы: переливание, сохранность суставов, оценка состояния вен, лечение гемартрозов, психологические аспекты отношений с детьми и детей с окружающими. Вопросы те же. Время и решения другие. Распространение медицинских знаний – не менее важная сторона деятельности Общества больных гемофилией. Многие её недооценивают, считая, что все сто раз слушано - переслушано. А напрасно.

Нет ничего удивительного в том, что с улучшением ситуации с фактором автоматически растет пассивность многих семей: фактор сводит к минимуму различия в образе жизни семей со здоровыми детьми и семей с детьми, больными гемофилией. Чем старше становятся дети, тем меньше различий, особенно когда они сами умеют делать себе внутривенный укол. Уже жизнь не зависит от обстоятельств, не тратится время на выматывающие поездки в больницу, на сидение или лежание с больной коленкой дома. Родители погружаются в работу, дети имеют друзей, ходят в школу, гемофилия забывается как страшный сон, напоминая о себе лишь необходимостью вовремя перелиться. Зачем еще тратить время на какую-то общественную организацию, когда и так все хорошо.

Размышляя об этом и констатируя пассивность многих семей, которые воспринимают получение фактора как должное, как данность свыше, думается, а куда мы будем двигаться дальше, не приведет ли такое спокойствие к угасанию и затуханию общественного движения, в том числе и ВОГ. Рано или поздно, но гром грянет. И если к тому времени ВОГ перестанет существовать, кто тогда возьмется защищать интересы больных гемофилией и других коагулопатий? Мы снова будем слышать то, через что успели пройти за двадцать лет: у государства на нас нет денег, у него достаточно других забот, ему есть чем заняться, кроме кучки гемофиликов, есть на что тратить бюджетные

деньги и без безумно дорогих факторов свертываемости. И понадобится всего пять лет, чтобы дойти до нижней точки отсчета своего катастрофического положения: до инвалидных колясок, поваральных гемартрозов и орущих от боли детей. И новые двадцать лет для того, чтобы, озверев, выбраться из этой ямы. Вот об этом следует задуматься всем и вспомнить, что рядом существует Общество больных гемофилией, и имеется еще много проблем, которые могут быть решены только общественной организацией, имеющей юридический статус. Ведь главным принципом государства остается по-прежнему «разделяй и властвуй», а мы, объединившись, представляем из себя серьезную силу. Юридический статус общественной организации не позволяет власти считать нас просто кучкой людей, способных лишь на то, чтобы проорать громко свои претензии. Задумайтесь об этом. На сегодня еще очень много важных вопросов, требующих вмешательства ассоциации как общественной организации, как юридического лица, которые невозможно решить в частном порядке, например, ситуация с МСЭК, на которой повально отказывают в инвалидности и взрослым, и детям.

На ВОГ лежит и информационная поддержка – сайты, журналы. Кто будет этим заниматься, если никто не захочет смотреть дальше своего носа?

Общество больных гемофилией объединяет взрослых пациентов, детей и их родителей, а также родственников и друзей. Стать его членом может любой человек, это – открытая организация. Смысл ассоциации – в защите наших интересов и прав. Маяковского помните? «...если в партию сгрудились малые – сдайся враг, замри и ляг!» Вот это как раз о нас, о возможностях объединения с единой целью – как-то побороться за свою жизнь. Естественно, что любое человеческое объединение определяют люди. Когда их против желания куда-то сгоняют, это без толку. Когда они сознательно объединяются и понимают для чего, то и толк будет. А нам очень даже есть для чего объединяться. Посмотрите, что происходит вокруг. ВОГ подчас с трудом держит оборону, а уж поодиночке с нами вообще легко справиться. Поэтому каждая семья, в которой есть ребенок, больной гемофилией, должна помнить, что существует рядом ассоциация, которая может помочь в трудный момент, но и сама она нуждается в вашей энергии. А если региональной ассоциации рядом нет, то её надо создавать, и здесь тоже можно рассчитывать на помощь ВОГ.

В. Галдина

редактор журнала «Геминформ»

Региональная организация ВОГ Приволжского федерального округа

В качестве достойного примера работы региональных организаций ВОГ, можно привести деятельность Приволжского федерального округа. Неравнодушные люди, энергичные, они не просто проводят мероприятия, а стараются объединить вместе все семьи, имеющие больных гемофилией. Обществам больных гемофилией удастся решать очень непростые задачи: в Удмуртии Обществу больных гемофилией удалось добиться обеспечения факторами свертывания крови стационаров, госпитализирующих пациентов, больных гемофилией. Для этого мало одного желания медицинского персонала, нужно финансирование, координация работы между разными учреждениями. Все мы знаем, как важно и как сложно получить как экстренную

помощь, так и своевременное адекватное лечение.

Там же, Обществу больных гемофилией удалось добиться, чтобы местные лаборатории начали проводить обследования на определение уровня фактора и ингибитора. Утвержден приказ МЗ УР об оказании скорой помощи пациентам с гемофилией по месту жительства (внутривенное введение фактора свертывания крови). Также подписан приказ о госпитализации больных гемофилией, т.е. в какое лечебное учреждение госпитализировать и кто за это отвечает в случае отказа. Регулярно проводятся встречи пациентов, гематологов и врачей МСЭК по поводу выявления проблем и их устранению.

В региональных организациях Приволжского федерального округа ведется постоянная работа. Так в Самарской области 25 апреля состоялась школа гемофилии с участием специалистов гематологического центра Санкт-Петербурга,

В Кирове ведется активная работа над увеличением квот для госпитализации больных области, в Нижнем Новгороде организовали отдых детей, в Оренбурге организация нашла спонсоров для летнего отдыха ребят. В Удмуртии была проведена школа гепатита с участием главного гематолога и инфекциониста. Обществу удалось добиться договоренности на создание группы из 16 пациентов, которым будут бесплатно проводиться дорогостоящее исследование и лечение, а также ПЦР-диагностика. В октябре 2009 года в Удмуртии была проведена школа гемофилии с участием специалистов Измайловской детской клинической больницы г. Москвы.

В июле 2009 года в Чувашии прошла регистрация общества в качестве юридического лица и выбран его Президент – Леонтьев Сергей. Еще 5 сентября 2009 года была проведена школа гемофилии, а в октябре – донорская акция «Капля надежды».

В Приволжском федеральном округе ведется постоянная работа с обеспечивающим лечение больных гемофилией медицинским персоналом: для терапевтов и педиатров 23 апреля проведен обучающий семинар в Набережных Челнах. В работе семинара, согласно приказу МЗ ТР, приняли участие главные гематологи Татарстана.

В Пензе 28 сентября 2009 года выбрали нового президента общества больных гемофилией – Сафронкину Марию Юрьевну, а в январе 2010 года состоялись выборы нового президента Республиканской организации Татарстана, им стал Шафигуллин Альберт Минниаскарович, в Саратове проведено в октябре отчетно-перевыборное собрание.

Очень непросто организовать встречи больных и врачей так, чтобы никто не пожалел о потерянном времени, чтобы от такой встречи была обоюдная польза. Региональные организации ВОГ в ПФО стараются проводить встречи больных и врачей хотя бы один раз в год, ведь для многих пациентов это единственная возможность получить необходимую информацию.

Т.М. Глухова

президент Удмуртской региональной организации ВОГ

Коагил VII – скандал, которого можно было избежать?

В конце прошлого года мы столкнулись с неожиданно стремительной регистрацией Коагила VII – отечественного аналога (джереника) препарата НовоСэвен (рекомбинантный активированный фактор VII). Джэнерик (генерик, женерик, генерический препарат, препарат-генерик) (*англ. Generic*) — это лекарственный препарат с доказанной фар-

мацевтической, биологической и терапевтической эквивалентностью с оригиналом, то есть лекарственное средство, имеющее такой же состав действующих веществ, лекарственную форму и эффективность, как и оригинальный препарат, но не обладающее патентной защитой. Может отличаться от оригинального препарата по составу вспомогательных веществ. Размещается на рынке после окончания срока действия патентной защиты оригинального препарата (источник: Википедия).

Препарат был зарегистрирован в середине декабря, а уже в конце месяца на аукционе Минздравсоцразвития он победил и занял около 94% всего госзаказа! При этом на момент выигрыша аукциона клинические испытания препарата только разворачивались и опыта применения Коагила VII при остановке кровотечений практически не было! Таким образом, мы были поставлены перед фактом клинических испытаний в масштабе всей страны. Как это могло произойти? Во-первых, российское законодательство не предусматривает проведение клинических испытаний для дженериков. В США, Европе и многих странах мира при этом предусмотрены обязательные клинические испытания для биологических дженериков – биоаналогов. Во-вторых, на наш взгляд, желание ускоренными темпами реализовывать программу импортозамещения приводит к перекосам, и пострадать от этого можем в первую очередь мы – пациенты.

Мы решили не занимать место в журнале перепечаткой всех наших писем, обращений и ответов на них. Все они доступны на сайте. То же самое касается статей, появившихся в прессе относительно нового препарата. В ответ мы получили письмо из Росздравнадзора о том, что регистрация Коагила была осуществлена в полном соответствии с действующим законодательством, а из Минздравсоцразвития ответили, что регистрация лекарств не их компетенция и они не имели права отказать в участии в аукционе зарегистрированному лекарственному средству.

В настоящий момент мы поддерживаем взаимодействие с компаниями «Фармстандарт» и «Генериум», осуществляющими производство и продвижение на рынок препарата Коагил VII. В ответ на наши обращения, в комплектацию Коагила добавлена игла-фильтр, с начала 2011 года ожидается, что вода для растворения будет не в стеклянных ампулах, а во флаконах, как это делают все мировые производители. Нас и ведущих специалистов представители компании проинформировали, что при выходе на рынок отечественных рекомбинантных факторов VIII и IX будут проведены клинические испытания. Наша позиция остается неизменной – любые новые или воспроизведенные биологические лекарственные средства должны проходить все этапы клинических испытаний. При обсуждении нового федерального закона «Об обращении лекарственных средств» нами были подготовлены поправки к этому закону, предусматривающие обязательные клинические испытания для всех биоаналогов, но, к сожалению, эти поправки не были одобрены и не вошли в окончательную редакцию закона. Так что правовые основания для повторения ситуации остаются.

ВОГ неоднократно подчеркивало, что мы полностью поддерживаем усилия государства по восстановлению отечественной фарминдустрии, и происшедший скандал не изменил нашей позиции, но реализация программы не должна нарушать наши права и ставить наши жизни под угрозу. Безусловно, всего этого можно было бы избежать, если бы фирма-производитель пораньше установила с нами прямой контакт и клинические испытания препарата были завершены до момента начала его закупки Минздравсоцразвитием РФ.



IV съезд Всероссийского общества гемофилии

11 октября 2009 года в Москве состоялся очередной IV съезд Всероссийского общества гемофилии. Были заслушаны отчеты президента ВОГ Ю.А. Жулёва, вице-президента ВОГ Н.И. Архиповой и членов Центрального правления ВОГ и ответственных представителей по Федеральным округам РФ: Т.М. Глухой, В.В. Березина, Р.Р. Зайнутдинова, Е.И. Соколова, П.Г. Коломыцына, финансовый отчет Н.С. Проскуриной, отчет ревизионной комиссии. За принятие отчетов проголосовали единогласно.

В своем выступлении перед делегатами IV съезда президент ВОГ Ю.А. Жулёв отметил, что за прошедший период было заключено соглашение с Росздравнадзором о взаимном сотрудничестве в сфере обмена информацией об обеспечении больных гемофилией препаратами факторов свертывания крови с целью оперативного реагирования на жалобы и обращения, поступающие от больных гемофилией.

Кроме того, Ю.А. Жулёв сказал, что нормальная работа завода по выпуску факторов в России может столкнуться с проблемой нехватки донорской крови из-за небольшого количества доноров. Для решения этой проблемы необходимо оживить работу региональных организаций ВОГ по возрождению донорства в России.

Надо также стремиться, заметил Ю.А. Жулёв, к реализации адекватного лечения наших больных. Важнейшей нашей задачей является обеспечение профилактического лечения ВСЕХ людей России с тяжелой формой гемофилии. А для этого необходимо поднять такой показатель, как количество международных единиц препарата свертываемости факторов на душу населения. В настоящее время в России средний показатель 3,8 МЕ, в странах Европы такой показатель составляет 2-8 МЕ на душу населения страны.

На IV съезде говорилось и о том, что для улучшения качества лечения гемофилии в регионах России там при поддержке местных региональных министерств и департаментов здравоохранения, необходимо проводить Научно-практические конференции для врачей.

Следует также продолжать и регулярно проводить в регионах семинары школы гемофилии с целью обучения больных самостоятельному введению факторов свертывания крови, повышения грамотности как больных, так и медицинского персонала по месту жительства пациентов.

Предлагалось разработать программу привлечения волонтеров для сотрудничества с ВОГ. Говорилось о необходимости развивать лабораторную диагностику гемофилии в регионах и, где это представляет интерес для наших людей, развивать санитарно-курортное лечение.

Присутствующие указывали на необходимость на базах областных больниц и региональных медицинских центров организовывать работу по сотрудничеству врачей, которые работают с больными гемофилией, в первую очередь гематологов, стоматологов, ортопедов, хирургов, инфекционистов, врачей-специалистов пренатальной диагностики.

Прозвучали предложения создать Всемирной федерацией гемофилии международного центра обучения для врачей из СНГ на русском языке, продолжить проведение мониторингов и анкетирования среди больных гемофилией, завершить создание единого образца паспорта больного гемофилией на всей территории РФ.

Состоялось выдвижение кандидатур на пост президента и вице-президента ВОГ. После утверждения кандидатур прошло тайное голосование по кандидатурам президента ВОГ: Ю.А. Жулева и вице-президента Н.И. Архиповой. От

64 человек, имеющих право голоса, поступило 63 карточки для голосования: за президента ВОГ Ю.А. Жулева проголосовало 63 человека, за вице-президента – 58 человек.

Президентом Всероссийского общества гемофилии был избран Юрий Александрович Жулев. Вице-президентом Всероссийского общества гемофилии избрана Надежда Ивановна Архипова.

Далее состоялось открытое голосование по кандидатурам Центрального правления ВОГ. Представителями Центрального правления были избраны:

- вице-президент **Надежда Ивановна Архипова** – представитель ВОГ в ЮФО и СКФО;
- Владимир Викторович Березин** – представитель ВОГ в СЗФО;
- Татьяна Михайловна Глухова** – представитель ВОГ в ПФО;
- Людмила Игоревна Громова** – представитель ВОГ в СФО;
- Александр Федорович Бессмертных** – представитель ВОГ в УФО;
- Павел Геннадьевич Коломыцын** – представитель ВОГ в ДФО;
- Евгений Иасонович Соколов** – представитель ВОГ в ЦФО;
- Наталья Сергеевна Проскурина**.

После процедуры голосования перед делегатами IV съезда ВОГ выступала исполнительный директор Всемирной федерации гемофилии Клаудия Блек. Она отметила, что ВОГ является примером для других стран мира своими успехами в работе и стремлением к улучшению лечения и качества жизни больных гемофилией. По ее мнению, за последнее время значительно улучшилась диагностика гемофилии в России, осуществлен большой прорыв в применении безопасных препаратов для ее лечения.

С большим интересом присутствующие заслушали выступления представителей обществ гемофилии из стран СНГ. Во всех выступлениях отмечалось, что за последние 3-4 года работы обществ гемофилии в этих странах, ими улучшения ситуация по обеспечению факторами свертывания крови, ведутся регистры больных. В среднем число больных в странах СНГ составляет от 800 до 2000 человек.

Н.В. Амелешкин,
президент Тульской региональной организации ВОГ



Семинар для региональных организаций ВОГ

12 октября 2009 года состоялся обучающий семинар для региональных организаций ВОГ, на котором рассматривались следующие вопросы:

- взаимодействия и сотрудничества региональных организаций на местном уровне с чиновниками, врачами, СМИ, МСЭК;
- взаимодействия между региональными обществами гемофилии в проведении донорских акций;
- привлечения волонтеров и активистов к работе ВОГ;
- повышения уровня активности самих больных гемофилией.

За последние 3-5 лет постоянно возникал ряд проблем с установлением и подтверждением группы инвалидности, и даже в связи с лишением статуса инвалида больных гемофилией.

Обсуждались вопросы закупок факторов свертывания крови областными больницами для экстренных случаев и проведения медицинских исследований и хирургических операций, а также направление больных гемофилией из регионов в федеральный ГНЦ РАМН (г. Москва) для консультаций и проведения операций по эндопротезированию суставов. Были детально рассмотрены программа ДЛО и выделенные из нее в отдельный список, в который входит гемофилия, 7 нозологий. Обсуждалось принятие Стандарта Минздравсоцразвития РФ по оказанию медицинской помощи при диагнозе гемофилия и болезнь Виллебранда. При этом интерес участников вызвали:

механизм составления и утверждения региональных заявок на факторы для профилактического лечения;

проведение комплексного лечения больных по месту жительства;

участие представителей региональных обществ гемофилии в Советах при Губернаторе области или края, местного управления Росздравнадзора;

заключение соглашений с местными отделениями Росздравнадзора и Министерством (Департаментом) здравоохранения региона с целью улучшения взаимодействия между этими структурами, проведение донорских акций в регионах РФ региональными организациями и использование опыта тех регионов, которые успешно и регулярно проводят у себя такие акции: Рязань, Калуга, Орел;

проведение систематических практических занятий для обучающихся в школе гемофилии на базе областных больниц и отделений гематологии.

На семинаре вице-президента ВОГ Н.И. Архиповой были рассмотрены вопросы санаторно-курортного лечения, обсуждались различные аспекты организации летнего отдыха больных гемофилией (получения путевок, проезд к месту отдыха и обратно, сопровождение врачом-гематологом группы больных гемофилией, наличие фактора на руках, благоприятные условия отдыха).

Н.В. Амелешкин,

президент Тульской региональной организации ВОГ

Участники семинара для региональных организаций пытались охватить сразу большой круг вопросов. На что-то хватило времени, а на что-то нет.

Вот взгляд на семинар еще одного его участника – Павла Коломыцына.

ПРОБЛЕМЫ И ПУТИ

12 октября 2009 года в рамках IV Съезда Всероссийского общества гемофилии прошел семинар «Основные направления работы региональной организации ВОГ и методы преодоления возникающих проблем». Тема семинара была крайне актуальна для участников, что подтвердило анкетирование, проведенное по завершению работы. К сожалению, исчерпывающе ответить на все вопросы не удалось. Тому есть объективные и субъективные причины. Во-первых, тема семинара охватывает большой круг вопросов, каждый из которых сам по себе заслуживает проведения многодневных (!) семинаров – это объективная причина. О второй, субъективной причине, хотелось бы поговорить более подробно.

2009 год был особенным для нас – общество гемофилии перешагнуло двадцатилетний порог. Двадцать лет – это большой отрезок времени, это возраст, когда многие молодые люди уже задумываются над тем, кто они, откуда пришли и куда идут, и многие уже точно знают ответы на эти вопросы. Общество гемофилии, а если уточнить, то каждая региональная организация, тоже должна хорошо знать свои цели и задачи.

Кто мы? Куда мы идем? Такие простые вопросы! Но только на первый взгляд. Если подумать, то окажется, что сформулировать очень сложно именно то, что кажется само собой разумеющимся до тех пор, пока думаешь об этом про себя.

Я вспоминаю, с чего началось общество лично для меня. Оно началось с мысли, что надо что-то менять в своей жизни или, точнее, в болезни. Дальше так жить невозможно! Тут же появилась вторая, не менее важная, мысль – одному не справиться. Потом прояснилось и третье, и четвертое и так далее по порядку. Прояснилось вот что:

1. Кто мы? – Люди, которые хотят изменить к лучшему свою жизнь и жизнь своих товарищей по несчастью.

2. Кто вокруг нас? – Во-первых, такие же, как и мы – пациенты, наши семьи, родители малышей. Во-вторых, врачи, которые нам помогают.

3. Куда в первую очередь мы обращаемся с тем, чтобы решить наши проблемы? – К представителям государственной власти различных уровней, чиновникам.

4. Кто еще нам помогает? – Представители бизнес-структур, чаще всего фармацевтических компаний, то есть те, кто имеет деньги.

Кажется, все это так просто, что даже недостойно обсуждения. И тем не менее, далеко не все. Кто отдает массу сил и времени деятельности в обществе, четко это осознает. Деятельность проходит по следующему шаблону. Один активный гражданин, заручившись моральной поддержкой таких же, как и он, гемофиликов, но менее активных, идет в администрацию своего региона стучать кулаком по столу и требовать: факторов, санаторно-курортного лечения, льгот и т.д. (нужное подчеркнуть). Добившись или не добившись своего (это зависит от личностных качеств, удачи и мировой цены на нефть), начинает упиваться результатом, либо рвать на себе волосы и одновременно сокрушаться относительно пассивности всех гемофиликов.

Такая схема хорошо просматривалась на семинаре. Когда прозвучало предложение выделить группы проблем, начав с определения круга лиц, с которыми связано решение этих самых проблем, особенно громкими оказались голоса, произносящие слова «чиновники». Как будто корень всех наших проблем в чиновниках! Безусловно, решение о том, закупать или не закупать факторы, в конечном итоге принимает некий чиновник. И работать с ним нужно в обязательном порядке. Только это должен быть, как минимум, второй шаг.

Первый шаг – работа с больными. Она должна стоять во главе угла. Это должен осознавать каждый руководитель ре-

гиональной организации. Общество создается больными для решения их проблем. И первый инструмент, если можно так сказать, есть сами больные. С этого должна начинаться работа. С этого должно начинаться решение проблем.

Хотелось бы провести аналогию. Допустим, вы лесоруб. Ваша задача – заготовить как можно больше леса. С чего же вы начнете? Выберете дерево потолще и приметесь рубить его тупым, ржавым топором? Ну что ж, при достаточном упорстве и не совсем «убитом» топоре вы добьетесь своего. Рано или поздно. Но гораздо эффективнее сначала поработать с топором – наточить его, привести в порядок, а еще лучше заменить его на бензопилу. Так будет вернее, хотя может показаться, что время тратится впустую. Дескать, на бензопилу денег нет, а топор и тупой сойдет.

В какой-то момент многие из тех, кто активно работает в обществе, стали отмечать, что назревает кризис. Кризис, связанный с пассивностью больных. Активисты стремительно стареют. Молодежь не спешит придти на смену. Сейчас, когда мы имеем необходимое лечение, возникает желание почивать на лаврах. Можно рассуждать о том, что снабжение факторами имеет свои сложности. Нужно прикладывать массу усилий, для того чтобы реализовать свое право на современное лечение. Это верно. Но за этими, на самом деле сиюминутными, проблемами стоит опасность, что скоро бороться будет некому. И не для кого.

Уровень пассивности на самом деле грандиозен. Люди не желают не то что работать некое количество времени в обществе, а даже просто поставить подпись под составленной жалобой о недостаточном снабжении факторами. Более того, они просто не хотят слышать слово «гемофилия». Пользуясь плодами, в том числе добытыми в результате работы общества, не хотят ничего слышать о нем.

Я знаю, что мне могут возразить. Я так и слышу эти голоса: «Ну что же тут поделаешь?! Им хоть кол на голове теши – все до лампочки. Ну как ты их заставишь?» Все это я знаю. Сам с этим сталкиваюсь, чуть ли не ежедневно. И тем не менее проблема пассивности больных, как говорил дедушка с добрым прищуром, архиважная. Если мы не будем над ней работать, все наши достижения за двадцатилетний период рано или поздно пойдут насмарку.

Работу эту надо начинать себя. Все начинается внутри нас и все заканчивается внутри нас. Проблема – гемофилия – внутри нас, и решение ее – внутри нас. Поэтому нужно начинать с себя. Не спрашивать соседа, что он сделал для общества, а самому делать, делать, делать. Тогда обязательно все получится. Это, на мой взгляд, и есть путь решения проблем. Это и есть главный вывод семинара, к которому мы не успели придти 12 октября 2009 года, в год двадцатилетия ВОГ.

Павел Коломыцын,
президент Амурской региональной организации ВОГ



На семинаре

V всероссийская научно-практическая конференция по гемофилии

13 октября 2009 года в Москве состоялась V Всероссийская научно-практическая конференция по гемофилии, в работе которой вместе с делегатами от региональных обществ ВОГ и руководством ВОГ участвовали специалисты-медики, представители фирм-производителей факторов, российской и международной общественности, российско-го здравоохранения.

На научно-практической конференции были озвучены самые новые достижения в области лечения гемофилии и её осложнений.

Ещё раз было подтверждено, что целью Всемирной федерации гемофилии являются: развитие адекватного лечения гемофилии во всем мире, введение практики оказания быстрой и успешной помощи больным этой болезнью как на дому, так и в стационарах. Преимущественное направление – это создание и оказание комплексной медицинской помощи на самом высоком уровне.

Рассматривались правовые аспекты ведения регистров больных гемофилией в регионах, проблемы представления заявок из регионов на 2010 год. Говорилось о новейших научных исследованиях по применению адекватных дозировок в европейских странах и в России. Очевидно, что за последние годы в России достигнут большой успех в применении препаратов для профилактического лечения.

Особое внимание в выступлениях специалистов было уделено:

точной диагностике гемофилии, безопасному применению для лечения гемофилии современных плазматических и рекомбинантных препаратов, индивидуальному подходу к каждому пациенту и подготовке специалистов – гематологов, лаборантов, медицинских сестер, ортопедов, стоматологов, педиатров на базе ГНЦ РАМН г. Москвы и Республиканского центра по лечению гемофилии Российского НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА С-Петербурга;

лечению гемофилии, осложненной ингибитором и диагностике у больных этого осложнения, что является основной проблемой в лечении гемофилии;

точному и регулярному анкетированию больных и оценке качества их жизни;

состоянию суставов у людей, страдающих гемофилией. Фирмы-производители представили характеристики препаратов факторов свертывания крови VIII, IX и фВиллебранда.

В завершение научно-практической конференции была единогласно принята резолюция.

Хочется поблагодарить следующие фирмы за благотворительную поддержку проведения конференции: «Октафарму», «Ново Нордикс», «Бакстер», «Вайет», «Биотест», «Байер Шеринг», «CSL Behring», «ГлаксоСмитКляйн», «Лайф Фактор».

Н.В. Амелешкин,
президент Тульской региональной организации ВОГ

От редакции: С любезного разрешения авторов на сайте ВОГ www.hemophilia.ru опубликованы все доклады V Всероссийской научно-практической конференции по лечению гемофилии, проходившей в Москве 12-13 октября 2009 года. Они выложены в разделе новостей за 20 ноября 2009 года.

**«Жить полноценно и полнокровно» –
таков девиз Омской
организации больных гемофилией**

17 апреля - дата, отмеченная в международном календаре как день гемофилии, стала ежегодной точкой отсчета для омской организации больных гемофилией. Каждый год страны, присоединившиеся к Всемирной федерации гемофилии, отмечают Всемирный день гемофилии. Общая цель проводимых мероприятий состоит в том, чтобы привлечь внимание общества к проблемам гемофилии и сделать все возможное для улучшения качества медицинской помощи, которая оказывается больным этим заболеванием.

В этот день мы, члены Омской организации больных гемофилией, собираемся вместе, чтобы составить план на предстоящий год, поделиться своими радостями и неудачами, а главное, поддержать друг друга. Ведь впереди еще один год борьбы с болезнью, год за право жить интересной, насыщенной жизнью, вопреки... и несмотря на...

Для людей, далеких от медицины, страшное слово «гемофилия» звучит как приговор. Но для 47 детей и 96 взрослых пациентов гематологических отделений больниц Омской области - это состояние здоровья, с которым приходится мириться на протяжении всей жизни. Впрочем, мы, сибиряки, не просто миримся, а стараемся жить если не полнокровно, то полноценно.

Параллельно с лечебными буднями существует и другая жизнь – яркая, наполненная событиями, причем событиями, которые созданы членами организации друг для друга. Самые популярные из мероприятий – это традиционные встречи-чаепития с пирожными и тортами. А уж какой получается праздник, когда удается пригласить к чайному столу артистов самодеятельных художественных коллективов! Тогда душа поет и у взрослых, и у детей!

Незабываемым событием в нынешнем году стала для омской организации инвалидов посещение кафе «Новинка». Это знаменитое на всю область предприятие, которое славится выпечкой, кондитерскими изделиями. Благодаря гостеприимству принимающей стороны наши ребята своими глазами смогли увидеть, как изготавливаются торты, пирожные и другие сладости. Любопытных сладкоежек провели по цехам производства. Более того, их познакомили со всеми этапами приготовления тортов и даже разрешили принять участие в процессе приготовления. Ребята самостоятельно взбивали крем, замешивали тесто, украшали свои произведения диковинными узорами. После угощения и теплого общения с кондитерами, на память об экскурсии каждый унес пирожное, сделанное собственными руками.

Традиционными стали массовые походы с детьми постарше в боулинг. А маленьким всегда рады в омской сети кафе «Курочка рядом», где не только угощают вкусным благотворительным обедом, но и развлекают, предлагая различные игры.

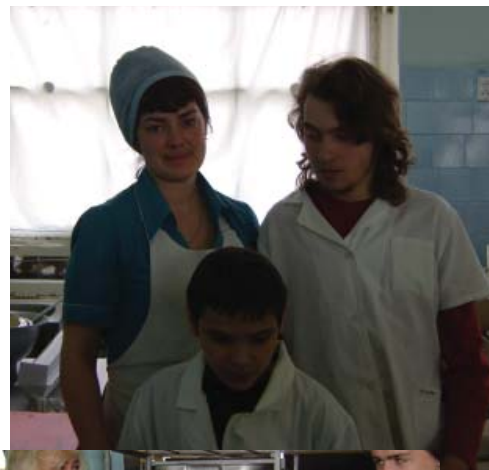
Взрослые члены организации - любители культурных событий. Коллективный поход в музыкальный театр запомнился надолго. Впереди еще не одно посещение выставок, концертов, музыкальных вечеров...

Скоро лето, а значит, Международный день защиты детей – 1 июня. Добрую традицию – катание по Иртышу на теплоходе – ежегодно для омской организации больных гемофилией поддерживает руководство Омского речного пароходства.

В летний период дети отдыхают в живописнейшем месте Омского Прииртышья - селе Чернолучье. Здесь, в сосновом бору на берегу Иртыша, находится реабилитационный центр для детей и подростков с ограниченными



Экскурсия на знаменитое на всю область кондитерское предприятие



В сладком цехе



Простой «язычок», а какой вкусный!



*Дегустация продукции сладкого производства.
Кто в кондитеры?*

возможностями. Совместными усилиями специалистов-медиков, психологов, социальных работников детям, больным гемофилией, оказывается комплексная медицинская, социальная, психологическая, педагогическая помощь. Путевки в реабилитационный центр выделяет Министерство труда и социального развития Омской области, откликаясь на нашу просьбу предоставлять их в летние месяцы.

Благодаря объединенным усилиям врачей и их пациентов членам омской организации больных гемофилией за прошедшее время удалось сделать очень многое. Пожалуй, одно из самых больших достижений омской организации – это то, что именно мы добились от властей финансирования лечения больных гемофилией в условиях стационара в размере 10 млн рублей.

В ближайшее время состоится открытие кабинета для оказания экстренной медицинской помощи больным гемофилией. Это тоже наш успех. Необходимость открытия такого кабинета была поддержана губернатором Омской области Л.К. Полежаевым после первого заседания состава совета по делам инвалидов при губернаторе, которое состоялось 19 января нынешнего года. Именно там были озвучены проблемы больных гемофилией.

Как известно, помощь врачей пациентам, больным гемофилией, необходима практически каждый день. Кровоизлияния, частые боли в суставах, длительные кровотечения при незначительных травмах – так проявляет себя болезнь. При достаточном количестве лекарственных препаратов больной гемофилией может вести нормальную жизнь: учиться, работать, завести семью, т.е. являться полноценным членом общества и приносить пользу своей стране. Но по-прежнему недостаточное обеспечение антигемофильными препаратами приводит к ранней инвалидности. Все это общеизвестно, особенно самим больным и их докторам – тем, кто вместе с нами борется по принципу кровь – за жизнь, жизнь – за кровь.

Пользуясь случаем, от лица всех членов омской организации, мне хочется выразить огромную благодарность и искреннюю сердечную признательность всем врачам-гематологам, а особенно главному гематологу, заведующей отделением гематологии областной детской клинической больницы Наталье Станиславовне Осмульской и члену правления нашего общества гематологу Александру Михайловичу Бударину. Особая благодарность и низкий поклон руководителю отдела по гемофилии и другим коагулопатиям ГНЦ РАМН профессору Владимиру Юрьевичу Зоренко, который, в буквальном смысле слова, ставит на ноги тысячи больных гемофилией, выполняя сложные уникальные операции.

Мне хотелось бы обратиться ко всем, кто связан с проблемами гемофилии и кто помогает решать их. Я желаю больным обрести в жизни смысл, глубину и неиссякаемые источники веры, надежды и любви. Ставьте цели, формируйте события! Искренне желаю, чтобы жизнь каждого больного освещалась теплотой и улыбкой, чтобы все жилось ярко и интересно!

Желаю всем удачи и надеюсь, что все будет хорошо. А иначе и быть не может.

ВСЕ БУДЕТ ХОРОШО!

*Людмила Громова,
президент Омской региональной организации ВОГ*

Школа гемофилии в Анапе

Сегодня в России предприняты реальные шаги для оздоровления населения. Люди с тяжелыми заболеваниями получают качественную медицинскую помощь. Мы, больные гемофилией, имеем возможность лечиться на уровне мировых стандартов. Лекарственное обеспечение, высокотехнологические операции, реабилитация, санаторно-курортное лечение. Грамотно организованное лечение, в таких условиях, может дать необыкновенный эффект.

Однако нужно обратить внимание на то, что все предпринятые меры могут остаться нереализованными на практике, если сам больной не делает никаких шагов в отношении своего здоровья. Ни для кого не секрет, что в конечном итоге только сам больной выбирает, что и как ему предпринимать: следовать ли только рекомендациям врача по приему лекарственных препаратов, повысить ли физическую активность, отказаться ли от вредных для здоровья привычек и пр. В этом процессе большую роль играют ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ.

Задача ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ - рассказать об особенностях течения заболевания, научить пациентов и их родственников успешно бороться с его проявлениями, дать самую новую информацию о методах лечения.

В августе и сентябре 2009 года группа больных гемофилией из Новгородской области находилась на санаторно-курортном лечении в санатории «ВИТА» Анапы. Новгородская региональная организация Всероссийского общества гемофилии организовала ряд практических и теоретических занятий ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ. Занятия проводила Ирина Владимировна Колесникова – медицинская сестра Российского НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА Санкт-Петербурга.

Ежедневно проводились индивидуальные и групповые занятия по обучению внутривенным уколам. Обучение выполнялось на макетах «локтевой сустав», «кисть» и «искусственные вены». Многие участники ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ в течение всего периода пребывания в санатории обязательные внутривенные инъекции делали себе самостоятельно. Темы теоретических занятий: «Азбука «Гемофилии». Общие сведения о гемофилии. Основные виды острых кровоизлияний. Умение грамотно оценить свое состояние и выбрать лечение. Домашнее лечение: профилактика и по факту возникновения кровотечения. Гемофилия глазами больных с тяжелыми поражениями опорно-двигательной системы. Спорт и гемофилия.



Обучение внутривенным уколам на макетах



В рамках ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ состоялся семинар «Всероссийского общества гемофилии». К Новгородцам приехали члены центрального правления Владимир Березин и Павел Ершов. «Лечение гемофилии в России», «Всероссийское общество гемофилии. Отстаивание интересов больных гемофилией», «Терапия в домашних условиях. Профилактическое лечение – взгляд со стороны больных» – это темы, которые были затронуты на семинаре.

Такие мероприятия, как ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ, охватывают все заинтересованные стороны: страдающих гемофилией, их семьи, врачей, общество, государство, так как эффективно помогают решать многие медицинские и социальные проблемы.

А концепцию ШКОЛЫ ГЕМОФИЛИИ можно сформулировать как направление на активную позицию больного и его родственников с целью поддержания и улучшения здоровья первого.

ШКОЛА ГЕМОФИЛИИ состоялась благодаря финансовой и организационной поддержке компаний «Bayer Schering Pharma» и «Октафарма Нордик».

Игорь Авшаров,

президент Новгородской региональной организации ВОГ



Школа гемофилии в Туле

Всероссийское общество гемофилии и Тульская региональная организация, при участии Департамента здравоохранения Тульской области, провели в Туле 1-й семинар «Школа гемофилии», в работе которого приняли участие опытные врачи: специалисты ГНЦ РАМН Москвы, хирург-ортопед М.С. Сампиев, врач-стоматолог О.В. Комова, врач гематологического Центра Измайловской ДГКБ Москвы доктор медицинских наук В.Ю. Петров, главный гематолог Тульской области кандидат медицинских наук Е.М. Володичева, старшая медсестра Центра гемофилии ГНЦ РАМН А.Ф. Лободина, а также представители общества больных гемофилией: президент ВОГ Ю.А. Жулёв, представитель ЦП ВОГ в ЦФО Е.И. Соколов, президент ТРОГ ВОГ Н.В. Амелешкин.

Семинар состоялся благодаря благотворительной поддержке компаний «Бакстер», «Биотест», «Глаксосмит-Кляйн», «Ново Нордикс», «Октафарма», «Фармстандарт», «Байер Шерринг».

Семинар проходил 27 марта 2010 года под девизом «Пока мы вместе, - мы можем все!» Основными задачами его были: обучение самостоятельному введению препаратов для скорейшего прекращения кровотечения;

ознакомление участников с последними взглядами медиков на решение проблем больных гемофилией;

обзор состояния дел с обеспечением факторами в Тульской области в текущем году и ближайшем будущем.

Участники семинара с большим интересом слушали доклады врачей различных специальностей на самые разные темы.

О стационарном и профилактическом лечении гемофилии в Тульской области рассказала главный гематолог области Е.М. Володичева. В своем выступлении она отметила хорошие показатели профилактического лечения, которое позволило за последнее время значительно улучшить качество жизни больных.

Об ортопедической помощи больным гемофилией, которую оказывают в отделении реконструктивно - восстановительной ортопедии ГНЦ РАМН и новых методах консервативного и хирургического лечения пораженных суставов у больных гемофилией рассказал врач-ортопед М.С. Сампиев.

Доклад детского гематолога В.Ю. Петрова касался лечения гемофилии у детей и их перехода во взрослую



Так проходят тренинги по самостоятельному введению препаратов: индивидуальные и групповые занятия по обучению внутривенным уколам

сеть. С большим интересом слушали доклад стоматолога О.В. Комовой о правильном уходе за полостью рта, профилактике кариеса у больных гемофилией и точном расчете фактора при удалении зубов.

С особенным вниманием был выслушан доклад президента ВОГ Ю.А. Жулева, в котором он подробно рассказал о деятельности ВОГ и законодательной базе установления и переосвидетельствования больных гемофилией на МСЭК.

О своей работе представителя ЦП ВОГ в ЦФО рассказал Е.И. Соколов. Он отметил важность развития активной жизненной позиции больных гемофилией, заметно снизившейся в последнее время в регионах ЦФО.

Доклад о деятельности Тульского регионального общества гемофилии представил президент ТРОГ Н.В. Амелешкин.

После ответов на вопросы, заданные докладчикам, прошел тренинг под руководством старшей медсестры А.Ф. Лободиной по самостоятельному введению препаратов. Сами участники, и взрослые и дети, пробовали на специальных муляжах самостоятельно вводить внутривенно препараты факторов свертывания крови.

В заключение семинара «Школа гемофилии» была принята резолюция, за которую единогласно проголосовали все участники.

Амелешкин Н.В.,

президент Тульской региональной организации ВОГ
23.04.2010.



Слушаем доклады специалистов



Учимся самостоятельному введению препаратов

Полезное с приятным

В мае 2010 года в Астрахани прошли соревнования по спортивной рыбалке среди больных гемофилией, которые организовали фирма «Фармстандарт» и Всероссийское общество гемофилии. Такой вот, весьма оригинальный способ был выбран для того, чтобы собрать за круглым столом пациентов, врачей и производителей отечественного препарата свертываемости крови.

В соревнованиях участвовали рыбаки разных возрастов из Москвы и Московской области, из Рязани, Самары, Астрахани, Саратова, Оренбурга, Волгограда.

Но главным событием стала все-таки не рыбная ловля, а запланированный круглый стол, где обсуждалась тема производства отечественных препаратов свертываемости крови. В обсуждении приняли участие больные гемофилией, М.Ж. Алексанян – заместитель директора по лечебной части ГНЦ РАМН, В.Ю. Зоренко – руководитель отдела по гемофилии и другим коагулопатиям ГНЦ РАМН, В.В. Вдовин – заведующий детским гематологическим центром Измайловской ДГКБ Москвы. Производителей представляли заместитель генерального директора ОАО «Фармстандарт» по маркетингу и продвижению биотехнических препаратов Д.А. Кудлай и генеральный директор ЗАО «Генериум» С.В. Матковский, в чьих ведомствах, собственно, и осуществляется процесс изготовления, а затем и распространения лекарства.

Представители фирм рассказали о том, что уже имеется в наличии VII фактор (Коагил VII) и в процессе разработки находится фактор VIII, работы по которому, при благоприятном стечении обстоятельств, могут завершиться уже осенью текущего года. Президент Всероссийского общества гемофилии Ю.А. Жулёв поблагодарил всех сотрудников, причастных к научным опытам и производству столь необходимого для больных препарата, выразил уверенность, что отечественный аналог будет не хуже зарубежных. При этом Юрий Александрович предостерег представителей фирм от излишней поспешности, поскольку несмотря на крайнюю востребованность лекарства, всё же требуется, чтобы оно прошло все стадии тестирования и клинических испытаний, а полученные результаты должны стать доступными всем в любом виде информации. Это просто необходимо и для уверенного самочувствия больных, и для действенного лечения, и для самих производителей, к которым не будет претензий.

Представители медицинского корпуса, связанные с проблемой гемофилии, затрагивали вопросы эффективности и надёжности фактора. Больные обратились с просьбой учитывать удобство упаковки, расфасовки и дозировки, чтобы в экстренных ситуациях можно было бы без лишних хлопот проводить внутривенное вливание, предотвращающее кровотечение.

Дискуссия в целом прошла в доброжелательной атмосфере, хотя не исключала острых, порой болезненных вопросов, которые ставили перед представителями фирм и больные и врачи. В конечном итоге сошлись на том, что изготовление отечественных препаратов свертываемости крови очень важно, но не в ущерб результативности и качеству.

На следующий день вся компания: врачи, представители фирм, больные отправились на рыбалку. Три дня соревновались. Загорали. Отдыхали.

На четвёртый подвели итоги.

Самых увесистых сомов поймали Станислав Витковский и Михаил Жирайрович Алексанян.

Никто не сумел вытащить щуку крупнее, чем сделал это Владимир Юрьевич Зоренко.

Повезло и Игорю Панкратенкову с Сергеем Жулёвым,

опередивших конкурентов в ловле жереха.

Победители получили заслуженные призы, но побеждённых не было. Все остались довольны рыбалкой, природой, солнцем, воздухом и гостеприимством базы отдыха, которая предоставила приют участникам соревнований.

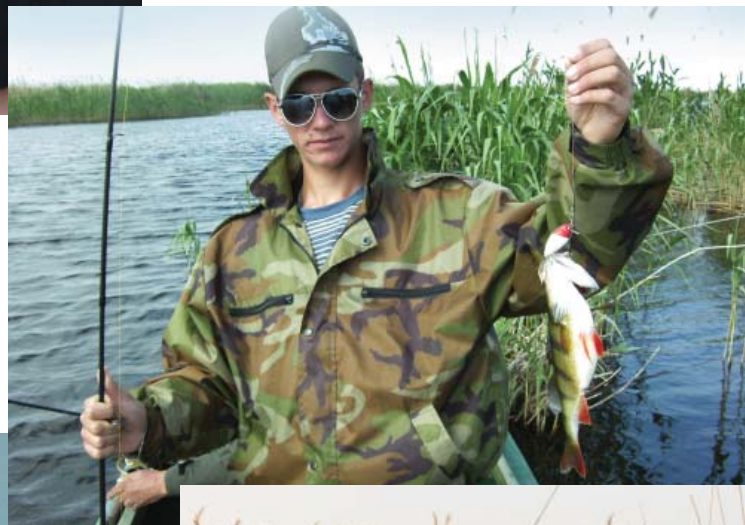
Г. Антюфеев



Все непросто, очень непросто...



Круглый стол



Ловись рыбка большая и маленькая!



С уловом!

29 февраля – Международный день редких заболеваний

29-й день февраля бывает 1 раз в 4 года, что само по себе символизирует концепцию редкости. Традицию отмечать этот день 3 года назад ввела Европейская организация по редким заболеваниям EURORDIS – федерация, в которую входят 400 организаций из 42 стран мира. В России представителем EURORDIS является Ассоциация больных редкими заболеваниями «Генетика».

Международный день редких заболеваний призван напомнить о существовании и угрозе редких заболеваний, а также привлечь внимание к нуждам таких больных, которым срочно нужна помощь. В мире известно 7000 редких заболеваний. Это тяжелые хронические заболевания, которые в 50% случаев выявляются в детстве, при этом 80% редких заболеваний имеют генетическое происхождение. По информации EURORDIS, каждый 15-й европеец болен редким заболеванием. Наиболее известными являются – гемофилия, муковисцидоз, надпочечная недостаточность, синдром Дауна, болезнь Гоше, мукополисахаридоз. В Европейском союзе считают болезнью редкой, если болеет 1 человек из 2000 граждан.

«Парадокс редких заболеваний» в том, что они встречаются нечасто, в общем затронуто 6-8 % мировой популяции. Точная цифра в России неизвестна, но ориентировочно редкими заболеваниями страдает 1,5 млн человек.

Какие проблемы у людей с редкими заболеваниями? Как правило, отсутствие диагностики, квалифицированных специалистов, достоверной информации о заболевании. Во всем мире признана необходимость принятия мер на государственном уровне и о диагностике, лечению и социальному обеспечению больных редкими заболеваниями. В разных странах уровень поддержки различен, в некоторых приняты специальные программы. Создаются регистры по отдельным редким заболеваниям, которые позволяют вести поиск их причин и изучать клинические особенности.

25 февраля 2010 года в Москве в связи Международным днем редких заболеваний был проведен круглый стол на тему «Один не как все», по инициативе общественных организаций больных редкими заболеваниями. В работе мероприятия, проводимого по инициативе общественных организаций больных редкими заболеваниями, участвовали представители общественных организаций:

Захарова Екатерина Юрьевна – *заведующая лабораторией наследственных болезней обмена веществ Медико-Генетического Научного Центра РАМН, кандидат медицинских наук;*

Лукина Елена Алексеевна – *профессор, доктор медицинских наук, Руководитель Центра Гоше ГНЦ РАМН;*

протоиерей Дмитрий (Бабьев) – *член комиссии по социальному служению РПЦ при епархиальном совете Москвы, ответственный за церковное социальное служение по Преображенскому благочинию;*

Архипова Надежда Ивановна – *Вице-президент общероссийской благотворительной общественной организации инвалидов «Всероссийское общество гемофилии»;*

Саверский Александр Владимирович – *сопредседатель Всероссийского союза пациентов, президент «Лиги пациентов»;*

Терехова Марина Давидовна – *председатель правления Межрегиональной общественной организации «Помощь больным Гоше и их семьям»;*

Митина Снежана Александровна – *президент Межрегиональной благотворительной общественной организации «Общество инвалидов, страдающих синдромом Хантера, другими формами мукополисахаридоза и иными редкими генетическими заболеваниями»;*

Мясникова Ирина Владимировна – *председатель правления Межрегиональной общественной организации «Помощь больным муковисцидозом»;*

Хвостикова Елена Аркадьевна – *директор центра социальной реабилитации людей с редкими и генетическими заболеваниями «Геном», ГАООРДИ, Санкт-Петербург.*

Вице-президент ВОГ Н.И. Архипова выступила с сообщением о гемофилии как редком заболевании. По данным ВОЗ, 1 случай гемофилии приходится на 20 тыс. населения. В России, по данным общественного регистра, более 7000 больных гемофилией.

До 2005 года положение больных было трагическим. Сейчас, с введением программы ДЛО и программы 7 нозологий, жизнь даже с тяжелой формой гемофилии улучшилась. У больных гемофилией, в связи со значительным увеличением государственного финансирования на медикаментозное лечение, продолжительность жизни увеличилась и достигла обычной для граждан России.

Налажена лабораторная диагностика больных гемофилией, и они все социально адаптированы. Например, больной тяжелой формой гемофилии (80 лет) всю жизнь проработал на автозаводе «ЗИЛ», образование высшее, механик. Другой больной гемофилией (28 лет) образование высшее, женат, имеет двоих детей (один – усыновленный). Занимается спортом, рыбалкой. Дети, больные гемофилией, обучаются в общеобразовательных школах, вузах. Все трудоустроены. Создают семьи. Живут обычной нормальной жизнью, работают программистами, юристами, экономистами, инженерами. В нашей среде много талантов: писатели, журналисты, художники. Один больной гемофилией из Ростовской области вышел в число 200 лучших по инновационным технологиям, и по президентской программе с 2010 года будет бесплатно обучаться в Московском государственном техническом университете им Н.Э.Баумана.

Отец Дмитрий в своем выступлении, сославшись на слова апостола Павла, призвал общественность: «Мы – сильные и должны носить немощи немощных».

Все выступающие отмечали недостаток или полное отсутствие государственного финансирования на лечение редких заболеваний. Неплохо дела обстоят лишь у больных гемофилией и муковисцидозом. Здесь налажено госфинансирование. На заседании круглого стола было принято решение о создании рабочей группы для выработки стратегии и тактических действиях для улучшения лечения, и создании в дальнейшем государственной программы по редким заболеваниям. И вот 10 июня 2010 года состоялось расширенное заседание Комитета Государственной думы по охране здоровья, посвященное проблеме редких заболеваний под председательством Ольги Георгиевны Борзовой. На заседании нас заверили, что Госдума совместно с Минздравсоцразвития при разработке законопроекта «О внесении изменений в Основы законодательства РФ об охране здоровья граждан» внесет изменения в части определения понятий «редкое заболевание» и «орфанное лекарственное средство» с учетом критерия распространенности данных заболеваний на территории нашей страны. Это очень важно для всех нас, т.к. именно на основании утвержденных критериев должен быть сформирован и перечень редких заболеваний, и перечень лекарственных средств, медицинских изделий и технологий, применяемых для лечения заболеваний, и реестр пациентов. Если это произойдет, то вся исполнительная власть субъектов РФ обязана будет выделять средства на долгосрочные программы и лекарственное обеспечение больных редкими заболеваниями. Уже в июле вышеуказанный законопроект будет готов к широкому обсуждению.

О.Г. Борзова, председатель Комитета Государственной думы по охране здоровья, подчеркнула: «Вопросы диагностики и лечение редких заболеваний – важная медико-социальная и экономическая проблема, требующая комплексного подхода со стороны федеральных и региональных органов власти, общественных объединений пациентов и благотворительных организаций».

Архипова Н.И.,
вице-президент ВОГ
18 июня 2010 года

Всем здравствуйте!

Всем здравствуйте!

Мы - Переверзевы из г. Петров Вал Волгоградской области.

Хотим поделиться своей радостью: мы в 2009 году всей семьей (благодаря фактору VIII) посетили замечательные города Германии, Франции, Чехии. Нашему сыну Антону – 14 лет (тяжелая форма гемофилии А, переливаем фактор VIII). Нам очень понравилось путешествие, нет никакого страха, что что-то с нами случится. Фактор Антон вводит себе сам, так что мы совершенно свободны!!! Мы уже строим планы для дальнейших путешествий!

Передаем привет всем читателям журнала «Геминформ»! Удачи, здоровья и побольше путешествуйте, это так здорово!!!

Мы хотим рассказать, как Антон научился переливаться. Может быть, наш рассказ поможет какому-нибудь замечательному мальчишке сделать своё первое самостоятельное переливание!

У Антона совсем не видно вен, и делать переливание было просто мучением и для 7-летнего ребенка, и для всех окружающих. Часто медики не попадали в вену с первого, второго и даже пятого раза. Было всё: и слёзы, и уговоры, и (к огромному сожалению) испорченный фактор. Когда появилась медсестра Наташа из «Скорой помощи», которая попадала в вену с первого раза, переливания стали для нас намного спокойнее, потому что Антон доверял ей (и только ЕЙ!!!) и перестал бояться уколов. Наташа стала нам родным человеком. И хотя нам приходилось часто врываться к ней домой и днём и ночью, мы всегда получали так необходимую нам помощь. Вот только о поездках дальше своего города мы и думать не могли!

Когда Антону было 9 лет, мы увидели в программе «Здоровье», как мальчики - гемофилики сами себе делали переливание фактора. Вот о чем мы тогда стали мечтать!!! Но мечта казалась нам несбыточной: уж если медики не могли попасть Антону в вену, то куда там подростку, да еще самому себе. Чуть позже мы столкнулись с новой проблемой: наша медсестра Наташа поступила в институт, и ей приходилось ездить на сессии в другой город. Что делать? В это время Антона положили в гематологическое отделение Волгоградской больницы. Я, мама, попросила процедурную медсестру научить делать переливания меня. С разрешения лечащего врача меня учила медсестра, вот только Антон так и не согласился, чтобы я сделала ему переливание. Он твердо сказал, что будет САМ себе делать уколы! Когда мы вернулись из больницы, он учился делать переливание на всех: на папе, маме, бабуле и дедуле, тете. Вводил физраствор «бабочкой» и простым шприцом. Получалось отлично с первой попытки! И так 3 дня. А потом Антон решил сделать себе первое переливание, и у него получилось!!! Сразу, с первого раза, он будто сквозь кожу видел свои вены! Счастью не было предела! Конечно, при введении фактора кто-нибудь всегда находился рядом с Антоном, чтобы помочь ему расстегнуть жгут и в других мелочах. Тогда ему было 11 лет.

С того счастливого дня у всей нашей семьи началась новая жизнь. Мы с тех пор больше ни от кого не зависим! Теперь мы спокойно засыпаем и просыпаемся, отдыхаем на природе, каждый год ездим в отпуск, строим планы на будущее.

Сейчас Антону 15 лет, за 4 года свободной жизни он уже побывал в других городах: в Геленджике, Сочи, Москве и даже в других странах: во Франции, Германии, Чехии. Антон мечтает еще многое увидеть, ведь теперь он совершенно свободен в передвижении благодаря самостоятельному переливанию фактора!

С уважением, **Переверзевы,**
г. Петров Вал Волгоградской области

От редакции:

Нет среди нас ни одной семьи, которая не сталкивалась бы с проблемой внутривенных уколов маленьким детям, да и детям постарше, когда тонкие и хрупкие вены практически не видны, и когда даже хорошая медсестра не может попасть в вену раз, другой, третий... Как же важно для нас понимание со стороны медперсонала нашей проблемы, их терпение и чисто человеческое желание помочь. Вот за это - за понимание, за чуткость, за стремление помочь мы очень хотим сказать этой замечательной медсестре ЦУКАНОВОЙ НАТАЛЬЕ ВИКТОРОВНЕ из «Скорой помощи» города Петров Вал Волгоградской области огромное СПАСИБО. От всех нас.



Начало путешествия



Париж. У Собора Парижской богоматери



Франция. Версальские поля



Париж. У Эйфелевой башни



В Праге

Совместный образовательный проект в Белгороде

Белгородская региональная организация Всероссийского общества гемофилии ставит перед собой не только задачу распространения специальных знаний, необходимых каждому, сталкивающемуся с проблемой гемофилии, но и участвует в широких образовательных проектах. В этом она прямо следует своему уставу, в котором отдельным пунктом записано: содействие деятельности в сфере образования, науки, культуры, искусства просвещения, духовно-развития личности.

Существующее уже много лет в нашей стране Рериховское общество тоже представляет собой общественную организацию, объединяющую людей по всему миру на основе общего интереса к культурным ценностям. В Белгородской области региональное отделение Рериховского общества называется «Белогорье».

Совместным проектом двух региональных отделений общественных организаций стал авторский семинар известного педагога – Ш.А. Амонашвили. Этот человек стал известен еще в советское время своим неординарным подходом к образовательному процессу, особенным отношением к уче-

никам. Благодаря этому его уроки были необыкновенно интересными, а результаты его учеников впечатляющими.

Учитывая специфику нашего заболевания, нет ничего удивительного, что многие дети, больные гемофилией, идут на отделения информатики, в медицинские и педагогические учебные заведения. Белгородская региональная организация ВОГ решила, что будущим педагогам будет очень полезно побывать на семинаре известного учителя, чтобы своими глазами все увидеть и убедиться в том, как важен творческий подход к своей работе и к личности ученика. Если бы все учителя были так же творчески одарены, как Амонашвили, дети с удовольствием учились бы в школах.

Предлагаем Вашему вниманию заметку из Белгорода о встрече с известным педагогом.

Добрая Школа Амонашвили.

В Белгороде по инициативе Белгородской региональной организации Всероссийского общества гемофилии и Белгородской региональной общественной организации Рериховского общества «Белогорье» состоялся авторский семинар академика РАО Ш.А. Амонашвили. Семинар назывался «Основы гуманно-личностного подхода к детям в образовательном процессе» и был организован Белгородским региональным институтом повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов на базе Белгородского педагогического колледжа. В семинаре приняли участие около трёхсот педагогов Белгородчины – учителей, воспитателей, преподавателей профессиональной школы, а также студентов.

Четыре дня белгородские педагоги наслаждались роскошью общения с одним из самых значимых учёных-педагогов современности – Шалвой Александровичем Амонашвили. Слова Экзюпери о роскоши человеческого общения Шалва Александрович очень часто поминает, да и самого Экзюпери тоже. Его поражает то, что некоторые учителя словесности ухитряются довести ученика до пятого класса, не познакомив его с «Маленьким принцем». Для Амонашвили все его ученики - маленькие принцы.

Подарите ребёнку праздник, и пусть этим праздником будет урок, призывает Амонашвили. Он дарит ученику на день рождения урок, и этот подарок нельзя купить ни за какие деньги.

Энергии Шалвы Александровича можно позавидовать: несколько часов подряд зажигать зал, полный собравшихся из всех уголков Белгородчины учителей и воспитателей, огнём гуманной педагогики, а затем проводить урок с незнакомыми учениками, заинтересовав их так, что по окончании занятия ребята вновь расселись за парты и не отпустили наставника, способен далеко не каждый педагог. Если учесть, что это был урок математики, то результат воистину поразительный. Все без исключения ученики сумели настроиться на звуки математической симфонии в исполнении Амонашвили.

Даже в короткие минуты перерыва Амонашвили не отказывал обступившим его педагогам в общении. Он советует всем педагогам Белгородчины верить в безграничные возможности ребёнка и силу гуманной педагогики. Говоря о педагогической теории, академик Российской академии образования, доктор психологических наук, обладатель множества других титулов Шалва Амонашвили обращается к классикам – от Коменского до Макаренко, а идеалом современного учителя он видит Василия Сухомлинского. Ещё одно, завершающее, наставление от Амонашвили – беречь доброе имя учителя, ибо в этом имени и заключается воспитательная сила педагога.

Когда президент Российской Федерации Дмитрий Анатольевич Медведев на торжественной церемонии награждения победителей конкурса «Учитель года-2009» сказал,

что наша новая школа будет высокоэффективной и доброй, он, наверное, имел в виду такие отношения между учеником и учителем, какие выстраивает Шалва Александрович Амонашвили. Мы должны защитить детей, помочь им не сломаться в условиях хронического запаздывания нашей системы образования и воспитания, помочь выжить в условиях преступного отношения к детству вообще. Оберегая детей, мы помогаем сбиться нашему будущему, которое только они – дети способны сделать прекрасным.

В.П. Кржменевская,
президент Белгородской региональной организации ВОГ

Нам радостно видеть своего сына здоровым, сильным и веселым

Не знаю, с чем можно сравнить чувства, которые овладели мной, когда я узнала, что Руслан болен гемофилией. Болен навсегда...

Плакала день и ночь, думала, что потеряла ребенка, потому что болезнь смертельная... В душе, конечно, надеялась, что в дальнейшем заболевание не подтвердится – мало ли бывает ошибок. К сожалению, надежды не оправдались – гемофилия, тяжелая форма.

Со временем я успокоилась, увидев, как и чем живут другие люди с таким же диагнозом. Особенно меня поразили взрослые, с большим количеством осложнений: я нигде не видела таких неунывающих, жизнерадостных, дорожащих каждым днем жизни людей. Такое впечатление, что им гемофилия не доставляет никаких проблем. «Живи в мире с теми обстоятельствами, которые нельзя обойти», – лаконично выразился один взрослый больной. По такому принципу начала жить и наша семья.

Мы думали, что сын будет отличаться от своих сверстников: не будет прыгать, бегать, лазить по деревьям, да и вообще делать то, что делают обычные здоровые мальчишки. Руслан, как нарочно, делал все наоборот, отсюда – большое количество кровоизлияний.

Когда Руслан немного подрос, гематологи предложили профилактическое лечение, и мы не отказались. Фактор свертывания крови получали в аптеке. Стало меньше травм даже при ушибах или падениях. Сын подрастал и ничем не отличался от здоровых мальчишек: так же бегал, шалил, играл в разные игры, но менее активные (я не разрешала, боялась за него), пошел в школу. Сейчас он закончил 3-й класс.

Осенью 2009 года он увлекся хоккеем и футболом, стал ходить в специализированную секцию. Мы долго не решались отпускать. Но когда хорошо подумали, решили попробовать, а вдруг получится, все-таки Руслан на профилактике и, если что, фактор свертывания крови всегда можно ввести. Сын тренировался и играл с большим удовольствием и желанием. Его не надо было водить на тренировку, он ходил туда сам! Мы наблюдали, какой он приходил уставший и довольный, радовались за него. Он почувствовал, что ни чем от других мальчишек не отличается. До этого он никогда не катался на коньках, а когда стал заниматься, мы очень удивились, что он стал правильно кататься буквально через несколько занятий. Тренер хвалил его, говорил, что Руслан быстро накачивается. Ездил несколько раз на соревнования в Ярославль и в Рыбинск. За время тренировок никаких травм не было, меньше стал болеть. Занимаясь командными видами спорта, Руслан не только окреп физически, но и лучше стал заниматься в школе.

Раньше нам говорили: спорт – это недоступная среда для вашего ребенка! Но, как видно теперь, это доступная среда, и в жизни моего сына она играет большую роль.

Юлия Баурова

От редакции: В разделе новостей Вы уже могли прочесть материал о проходившем в Астрахани круглом столе и сопровождавших его соревнованиях по спортивной рыбалке среди больных гемофилией. Предлагаем Вашему вниманию впечатления одного из участников этого мероприятия.

СТОЛИЧНЫЕ ЗАМЕТКИ

Россия – удивительная страна. Удивительная по духу и настроению, просторам. У нас даже столица не одна. Москва, Питер, Астрахань... Да, Астрахань считается столицей. Столицей рыбной ловли.

Я много слышал о рыбных богатствах в дельте Волги, видел широко разведенные руки, обозначающие размер улова. Внимательно слушал рассказы, поддакивал, но внутренне усмехался. Знаю, без преувеличения, пусть небольшого, не обходится ни одно повествование рыбака. В общем, настроен был перед поездкой в Астрахань несколько скептически...

...И вот такси мчит к причалу под названием «У Ольги». Ольга меня там не встречала. Встречал лодочник. Моторка резво развернулась от берега и, вздымая за кормой буруны, понеслась по водной глади. Довольно широкая речка Табола открывала за каждым поворотом красивейшие места. Группами или поодиночке забредали в нее деревья, чтобы поглядеть на очередных гостей, кружились чайки, клонился долу от ветра камыш...

При входе в корпус нас с товарищем встретила симпатичная девушка. В руках у нее был поднос с двумя рюмками водки и бутербродами со щучьей икрой. «Неплохое начало», – подумал я, закусывая.

Вечером, когда собралась вся компания, нам выдали спиннинги, подсачники и садки. При этом оказалось, что многие из прибывших спиннингом мало пользовались или вообще не знают, как к нему подступиться. На причале базы был проведен мастер-класс, в ходе которого выяснилось, что освоить врученное орудие лова, в общем-то, несложно. По крайней мере блёсна летели далеко, зацепов рядом стоящих, не наблюдалось. Уже хорошо.

Следующее утро началось с моторного рокота. Поочередно лодки с сидящим у руля егерем и с двумя-тремя рыбаками выписывали виражи на речную стремнину. Прохлада довольно скоро забралась под мою футболку и заставила напаять предусмотрительно взятую ветровку. Река, окаймленная с обоих берегов разнообразными зарослями, разбегалась прямой дорогой, затихала поворотами, разливалась шириной. Над водой стлался туман, внося в окружение романтический настрой и предвкушение удачи. И вот челны разбрелись по огромному водному простору, от которого отходило множество рукавов. Густые камыши, кувшинки тешили взор надеждой, ведь именно в зелени щуки таятся.

Неспешно, но с определенным трепетом готовим спиннинги. Первый заброс. Блесна с присвистом рассекает воздух и плюхается в воду. Кручу-верчу катушку, обозревая при этом окружающий пейзаж. Заброс оказался безрезультатным, однако неудача скрашивается обозрением окрестности. Солнце бросает длинные тени от рыбаков, камышовых стен, водное пространство тянется далеко к горизонту, разбавляясь кое-где синевой далеких островков с зеленью. В воздушном пространстве проносятся не только разнообразные птицы, но и крупные стрекозы.

Все вместе взятое отгоняет проблемы, заботы, вопросы, которые постоянно одолевают людей. Покой, простор и ты, человек, как частичка природы. Нечасто доводится отрывать от суеты с беготней, и оттого подобные моменты

столь дороги. Мы ведь вечно мчимся куда-то, зачем-то, срочно, сейчас! В подобной каждодневной круговерти некогда остановиться, оглядеться, полюбоваться природой. А ведь иногда это просто необходимо хотя бы ради того, чтобы увидеть красоту, которая непременно заставит задуматься о миге, вечности и о твоём месте в них. Задумавшись же, скорее всего, еще больше будешь ценить жизнь во всех ее проявлениях.

Впрочем, я, кажется, отвлекся от темы. Возвращаюсь.

Неудачными были и следующие забросы, даже захотелось сменить блесну. Но именно в этот момент почувствовал рывок, натяжение лески. Конец спиннинга гордо выгнулся, всем видом показывая, что добыча трепещется на крючке. Катюшка вертится с определенной натугой, подтверждая правоту снасти. С возникшим вдруг азартом стараюсь выудить рыбу. Щука явно не согласна с моими намерениями и резко уходит то в одну сторону, то в другую, убегает в глубину. Спротивляется. Чувствуя собственное бессилие, прибегает к еще одной уловке – выпрыгивает свечой из воды, что обескураживает и восхищает меня. Мастерница! Однако же и я не лыком шит: преодолевая сопротивление хищницы, все же вытаскиваю ее. Красавица! Вручаю товарищу фотоаппарат, чтобы зафиксировать сей радостный момент. После того как увековечил добычу в собственных руках, отпускаю рыбу в родную стихию. Потом попадались особи большего и меньшего размера, но первая щука запомнилась тем, что была первая, а еще своим нравом.

День прошел не зря. Несколько щук, окуней попались на наши с напарником спиннинги. Немного утомленные солнцем, обилием кислорода и впечатлений возвращаемся на базу.

Там ждет вкуснейший обед, покоровший домашним «звучанием». Разнообразный стол превалировал рыбными блюдами, что мягко вписывались в остальное меню.

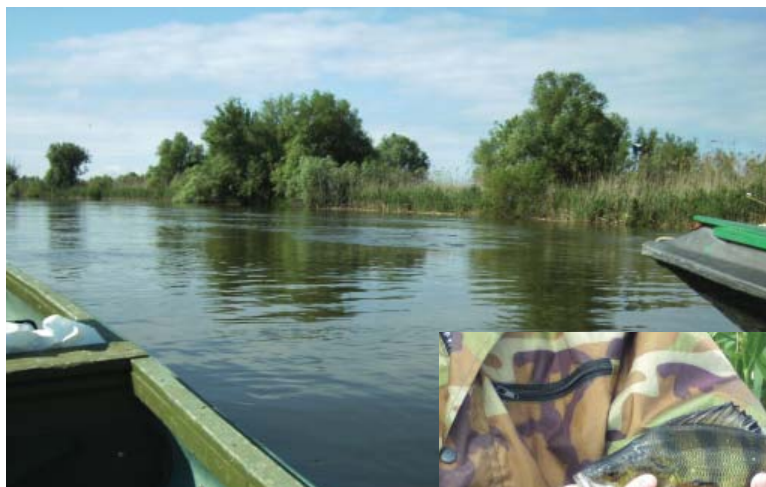
На следующий день вновь отправляемся на лов. Лодка скользит по водному простору, который сливается на горизонте с воздушным. Возникает желание плыть и плыть вперед, раствориться в дымке, слиться с природой. Но именно в этот момент ровный, успокаивающий рокот двигателя стихает, и моторка замирает у заводи, окруженной камышом. Имея уже определенный опыт, бросать стараемся в облюбованную точку. Снова свист и плоханье блёсен, безрезультатные попытки и ожидание успеха. И успех пришел. Поклёвка-рывок, подсечка и очередная красавица в наших руках. Отвесив комплимент рыбе, отпускаем с миром. Да, современная российская спортивная рыбалка обязует отпустить пойманный экземпляр. Оставлять разрешается только особо крупную добычу, которая идет потом на кухню. Повара уж придумают, что приготовить из нее, выдумщики они высококлассные, и блюда у них – объедение. Убедился на одном из ужинов: пальчики облизывали все!

Отведенные под соревнования четыре дня промелькнули как один. В последний вечер пребывания на базе отдыха подвели итоги, определились победители с призерами в разных категориях. Я был далек от пьедестала почета, но данное положение нисколько не расстраивало: зато, сколько впечатлений, сколько снимков! Да и при случае могу теперь несколько небрежно в кругу друзей или знакомых сказать:

- Вот когда был в Астрахани, столице рыбалки, щук поймал столько за четыре дня, сколько за всю жизнь не ловил. Честное слово!

Обязательно разведу руки, демонстрируя размер самой крупной добычи. И руки, ну как-то сами собой с каждым рассказом будут хотя бы на сантиметр отдаляться друг от друга.

Г. Антюфеев



Столица рыбной ловли: красивейшие места



Мастер-класс на причале



Окушка поймать тоже не просто!



Попалась, зубастая!



Утро началось с моторного рокота...

Здоровьейте, дорогие читатели!

В который раз приходится возвращаться к вопросу профилактического лечения больных гемофилией, так как, к сожалению, многие пациенты отрицают необходимость и эффективность такого вида лечения.

Представьте себе ребенка, больного гемофилией, у которого не бывает кровотечений! Звучит невероятно, но это вполне реально для тех родителей и пациентов, кто сделал выбор в пользу профилактического лечения. Профилактика означает регулярное введение фактора свертывания крови с целью поддержания достаточно высокого уровня его в крови, а следовательно, для предупреждения кровотечений. Основным в профилактическом лечении является введение дефицитного фактора свертывания крови не после кровотечения, а до него. Проведение профилактического лечения настоятельно рекомендуется врачами всех развитых стран мира.

Такое лечение улучшает качество жизни, делает отношение к болезни более спокойным, дает значительную свободу, и, самое главное, приносит пациенту психологическую уверенность, делает его жизнь не отличающейся от жизни здоровых людей.

В настоящее время во всем мире широко используется профилактическое домашнее лечение, при котором пациенты вводят необходимые препараты самостоятельно (или с помощью родных) в домашних условиях в кратчайшие сроки с момента возникновения кровотечения или с профилактической целью. До начала домашнего профилактического лечения необходимо обязательное обучение пациентов и их родителей распознаванию ранних признаков кровотечения и технике выполнения внутривенных инъекций.

Профилактическое лечение заключается во внутривенном введении концентратов свертывания крови для предупреждения кровотечений и позволяет:

- предупреждать возникновение кровотечений и кровоизлияний;
- предотвращать повреждение суставов;
- уменьшать риск появления ингибиторов;
- снижать число госпитализаций, оперативных вмешательств;
- улучшать качество жизни пациентов.

Цель профилактики - перевести тяжелую форму гемофилии в среднетяжелую, достигнув минимального уровня дефицитного фактора больше 2%, а в некоторых случаях больше 5%.

Профилактика гемофилии в своем классическом варианте представлена работами Инги Марии Нильсон, основной принцип которой – перевод больного гемофилией из тяжелой формы в умеренную. Длительность профилактической терапии зависит от необходимости поддержания определенного сустава в режиме гемостатической защиты и хорошего функционального состояния и занимает от нескольких месяцев до пожизненного применения.

При выборе тактики лечения больных гемофилией исходят из течения болезни у данного пациента, частоты и характера процессов в суставе, индивидуальной реакции на гемостаз.

В протоколе лечения гемофилии (с ним любой желающий может ознакомиться на сайте www.hemophilia.ru) указано, что в общем случае при профилактическом лечении факторы свертывания крови VIII или IX вводятся в дозе 25 МЕ/кг массы тела, для поддержания уровня дефицитного фактора не менее 2%. В каждом конкретном случае расчетная доза препаратов при профилактическом лечении гемофилии индивидуальна и состав-

ляет 10-40 МЕ/кг массы тела. Препарат вводят 1 раз в 2 дня или 3 раза в неделю при гемофилии А, при гемофилии В – 1 раз в 3 дня или 2 раза в неделю. Индивидуальный подбор схемы лечения очень важен для пациента и учитывает его образ жизни (посещение детского сада, школы, института, занятия спортом). У маленьких пациентов снижение кратности введения фактора связано с плохим венозным доступом и выраженной негативной реакцией на переливание. Рекомендовано начинать профилактическое лечение уже в возрасте 1-2 лет.

При тяжелой форме гемофилии наиболее значимым преимуществом профилактики является снижение отсроченного повреждения суставов. Это означает, что больные будут реже пропускать занятия в школе или отсутствовать на работе, будут проводить меньше времени в стационаре, смогут заниматься спортом, т.е. вести обычный образ жизни и не отличаться от своих сверстников.

Следует помнить, что профилактическое лечение может быть недостаточным в определенных случаях (травма, лечение зубов и другие инвазивные вмешательства). В этих ситуациях требуется дополнительное введение антигемофильного фактора.

Профилактика также способна защитить от наиболее серьезного осложнения гемофилии – появления ингибиторов (нейтрализующих антител к факторам VIII и IX). В мире проведено много исследований, доказывающих наименьший риск развития ингибитора при проведении профилактического лечения по сравнению с терапией по требованию*.

Опыт российских врачей убедительно подтверждает эффективность профилактики. Мы решили поговорить об этом со специалистами и обратились к врачу-гематологу детского гематологического центра Измайловской детской городской клинической больницы Оксане Валерьевне Малковой.

- Оксана Валерьевна, скажите, действительно ли профилактика эффективна?

- Да. Результаты регулярного профилактического лечения очевидны: это полное отсутствие или снижение числа кровоизлияний и кровотечений, снижение риска опасных кровоизлияний, уменьшение числа госпитализаций, а то и полное их отсутствие.

- Скажите, а при профилактическом лечении могут пациенты заниматься спортом?

- Да, и вести активный образ жизни, и заниматься спортом, причем у нас есть даже пациенты, которые имеют спортивный разряд по плаванию, занимаются бальными танцами.

- А как вы считаете, когда при профилактическом лечении необходимо вводить препарат?

- При проведении профилактического лечения концентраты факторов свертывания крови необходимо вводить в утренние часы, в период наибольшей активности пациента, чтобы в это время введенный фактор тоже работал на полную мощность. Необходимо помнить и то, что факторы свертывания крови имеют период полураспада и со временем их активность в крови снижается.

Существуют два вида профилактического лечения: первичная и вторичная профилактика. Первичная профилактика назначается с раннего детского возраста, до 2 лет, до

*Morado M., Villar A., Jimenez Yuste V., Guintana M., Hernandez Navarro «Prophylactic treatment effects on inhibitor risk: experience in one centre». *Hemophilia* 2005, 11:79-83;

Santagostino E., Mancuso M.E. Van den Bom J. et al. «Intensity treatment/prophylactic and the risk to develop inhibitors among previously untreated patients with severe hemophilia: the CANAL study. Abstract presented at: Hemophilia 2006 World Federation of Hemophilia Congress. Vancouver BC. 21-25 May, 2006, Abstract 14).

возникновения первого гемартроза. Вторичная профилактика начинается после двух лет, после возникновения двух и более гемартрозов. Чаще всего родители маленьких пациентов против профилактического лечения, жалея малыша. Кроме того, у них распространено ошибочное мнение, что одно-два кровоизлияния не приведут к катастрофическим последствиям, таким, как артропатия и, в конечном счете, к инвалидизации. Однако это не так. Опыт и рентгенологические данные указывают на прогрессирование артропатии у пациентов, имевших более пяти суставных кровоизлияний в течение жизни.

Профилактика показана не только детям, но и взрослым пациентам. Мы обратились с вопросом к врачу-гематологу СОКБ №1 Екатеринбурга Фариде Галимовне Периной.

- Фарида Галимовна, как обстоят дела с профилактикой у взрослых пациентов? Есть ли какая-то статистика, международный опыт?

- Профилактика у взрослых с тяжелой или умеренной формами гемофилии приобретает все большее распространение. Опрос в 21 гемофилическом центре Европы показал, что примерно 35 % подростков в настоящее время продолжают лечение с момента начала профилактики в детстве, при этом 39% могут благополучно сокращать или прерывать свою программу лечения на короткий период времени, тогда как 30% больных прекращают лечение навсегда. Почти 20% пациентов старше 50 лет сейчас получают профилактику в той или иной форме, и этот показатель постоянно увеличивается. У пациентов старшего возраста, которые не получали профилактику ранее, профилактическое лечение может уменьшить вероятность дальнейшего ограничения функций суставов. Большинство пациентов, получивших раннюю профилактику, сейчас характеризуются полностью нормальной функцией суставов.

- А как обстоят дела с профилактикой у взрослых пациентов у нас, есть ли уже собственный опыт? Что считают врачи, есть ли подобная статистика?

- В Свердловской области 147 больных гемофилией А и Б в возрасте старше 18 лет. У 109 из них – тяжелая форма гемофилии, у 26 – среднетяжелая. При этом 60 человек находятся на профилактическом лечении, что составляет 40% всех взрослых пациентов. К сожалению, возможность профилактического лечения среди взрослого контингента появилась только около четырех лет назад, и зачастую профилактика не может излечить уже существующие изменения суставов, но она вполне способна предупредить дальнейшее их поражение и, благодаря появившейся возможности активно заниматься физической культурой и спортом, способствует расширению амплитуды движений суставов. В результате уменьшилась инвалидизация пациентов, нет признаков хронической железодефицитной анемии, кровотечений в жизненно важные органы, летальных исходов, улучшилось самочувствие, повысилась работоспособность, появилась возможность получения образования, трудоустройства, общения со сверстниками. Наконец появилось желание и возможность иметь семью, детей. 58 из 60 пациентов работают или учатся.

- Фарида Галимовна, а отличается ли профилактика взрослых пациентов от профилактики детей?

- Имеются четыре различных типа профилактики для взрослых. Некоторые могут продолжать свое профилактическое лечение, начатое в детстве, другие – сделать выбор в пользу продолжения вторичной профилактики, следуя тем же принципам, которые были приняты в детском и подростковом возрасте. В качестве варианта можно выбрать периодическую профилактику в течение некоторого периода с целью предупреждения повторных кровотечений или

болей в суставах в связи с синовитом. Наконец, пациенты могут выбрать терапевтическую схему эпизодической профилактики, осуществляемой по требованию и самостоятельно регулируемой.

Важно понимать, что при профилактическом режиме введения дефицитного фактора **не возникнет спонтанное кровотечение, а посттравматическое не приведет к таким тяжелым инвалидизирующим последствиям**, каковы могут быть у больных гемофилией в тяжелой или средне-тяжелой форме. Немаловажным является тот факт, что на 60% снижается риск образования ингибитора у пациентов, получающих факторы свертывания в профилактическом режиме, в сравнении с теми, кто получает терапию по требованию. Возможны индивидуальные режимы профилактического лечения. В нашем регионе очень популярен режим 30-40 Ед /кг 2 раза в неделю у больных с гемофилией А, а пациенты с гемофилией В обычно получают 20-25 Ед/кг массы тела 2 раза в неделю.

- Значит, мы с уверенностью можем сказать, что профилактика необходима?

- Профилактика геморрагических осложнений должна быть ведущим направлением в лечении больных гемофилией, поскольку она приводит к жизни без болей, артропатий, кровотечений. Если будет проводиться профилактика, гемофилия превратится в образ жизни, требующий систематического повышения уровня дефицитного фактора свертывания крови до комфортного состояния.

Беседу вела
М. Дубинина



Применение физиотерапевтических методов в комплексном лечении детей, больных гемофилией

В 1973 году было открыто гематологическое отделение Измайловской ДГКБ (Москва).

В эти годы больные гемофилией еще не получали адекватного лечения, и из-за этого дети имели резко выраженные гемартрозы одного, двух и более суставов. Суставы были настолько деформированы, что дети самостоятельно не могли передвигаться, только с помощью костылей или на катачках.

Смысл нашего лечения был направлен на уменьшение уже имеющейся инвалидности и предупреждение выраженных гемартрозов.

Гемофилия - наследственное заболевание, проявляющееся кровотечениями различной интенсивности, продолжительности и локализации. Заместительная терапия дефицитными факторами останавливает кровотечения, но не снимает возникающий реактивный синовит, изменения в мышцах, которые в дальнейшем становятся основой для инвалидности больных гемофилией.

Наряду с гемостатической терапией больные гемофилией нуждаются в физиотерапевтическом лечении с целью рассасывания крови, излившейся в суставы и мышцы и для профилактики формирования хронических синовитов и фиброзирования мышц. Но известно, что одним из основных противопоказаний к применению физиотерапии является кровотечение. Учитывая вышеизложенное, осторожно и постепенно мы изыскивали методы физиолечения для больных гемофилией при суставно-мышечной локализации под прикрытием переливаний антигемофильной плазмы, затем криопреципитата, а в дальнейшем — факторов свертывания крови.

Физиотерапия в комплексном лечении детей, больных гемофилией, применяется в Измайловской ДГКБ с момента открытия гематологического отделения, с 1973 года.

Показанием для физиотерапевтического лечения являются: острые кровоизлияния в мягкие ткани, острые гемартрозы, образовавшиеся гематомы, острые и хронические синовиты, тяжелые гемофилические артропатии. С учетом общепринятых противопоказаний для физиотерапии при кровотечениях, используемые методики применялись на первом этапе с меньшей интенсивностью и временной нагрузкой и под прикрытием переливаний факторов свертывания крови.



Первым нашим методом лечения гемартрозов при наличии остеопороза был 5-процентный кальциевый электрофорез на деформированные суставы, на курс 8-10 процедур. Наблюдалось клиническое улучшение, что подтвердилось рентгенологически.

С 1976 года при деформирующих артрозах стали применяться озокерито-парафиновые аппликации при температуре 38°C, ежедневно на курс 10-12 процедур параллельно с ЛФК и массажем. Это давало положительный эффект,

осложнений не было. Но в нашем лечении особенно нуждались дети с острыми кровотечениями в суставы и мышцы. Клинически на первом месте отмечалась боль, отечность и неподвижность суставов. При такой клинике необходимо применение УВЧ-терапии, как процедуры острого периода.

УВЧ-терапия нами применяется с 1978 года, в основном при гемартрозах и гематомах на первый-второй день от начала кровоизлияния. При минимальной дозировке тока в 15 ВАТТ происходит местное расширение сосудов, не вызывая кровотечения, что ускоряет рассасывание и уменьшает вероятность появления гематомы.

Под действием электрического поля УВЧ увеличивается фагоцитарная активность нейтрофилов, что предупреждает инфицирование гематом. Таким образом, УВЧ-терапия обладает противовоспалительным, противоотечным и, следовательно, болеутоляющим действием. Стандартный курс лечения составляет 5 процедур ежедневно длительностью до 8 минут. Мы применяем щадящий режим УВЧ-терапии, то есть на курс 2-3 процедуры, время то же — до 8 минут, что позволяет повторять эти курсы УВЧ в случае частых рецидивов гемартрозов до 5-6 раз в течение года.

Так как применение УВЧ-терапии лимитировано, с 1980 года мы стали применять электрофорез различных лекарственных средств на суставы и в область локализации гематом. Нами применялись: эпсилон - аминокaproновая кислота (1-процентный раствор), гидрокортизон в виде суспензии, лидаза, ронидаза растворенные в буферном растворе, 1-процентный димексид.

Лечение лекарственными препаратами с помощью электрофореза имеет ряд преимуществ:

- препарат вводится непосредственно в область кровоизлияния или воспаления;
- применяется минимальная концентрация и доза препарата;
- мала вероятность развития аллергии к препарату;
- создается депо лекарственного вещества непосредственно на месте введения, которое рассасывается в течение 3-4 недель.

При острых кровоизлияниях (гемартрозы, гематомы) электрофорез проводится вторым курсом, после короткого курса УВЧ-терапии, когда снята острота процесса: отек, боль.

В дальнейшем, при необходимости, возможно применение у больных гемофилией лечебного ультразвука. Основное действие ультразвуковой терапии на ткани проявляется в улучшении гемодинамики, образовании сосудистых коллатералей в поврежденных тканях, в усилении окислительно-восстановительных процессов. Введение лекарственного вещества с помощью ультразвука называется фонофорезом. При фонофорезе остаются все вышеперечисленные действия ультразвука, плюс введение лекарственного вещества местно в ткани сустава или область гематомы.

С 1991 года при применении фонофореза стали использовать гидрокортизон-сукцинат у больных с хроническим синовитом и артропатией III и IV стадии для этапной реабилитации. Эффективность данной процедуры обусловлена противовоспалительным, рассасывающим действием, улучшением местного кровотока.

С 1992 года нами применяется фонофорез лидазы, ронидазы на гелиевой основе, а с 1994-го — димексид как универсальный растворитель.

Одной из удачных методик данного периода мы считаем применение электрогрязелечения. Использовалась торфяная грязь и вода санатория «Краинка» Калужской области. Грязь разогревалась до температуры тела и укладывалась в хлопчатобумажные мешочки вокруг сустава, затем проводился электрофорез. В данной методике тепловое воздействие на сустав незначительное, а введение с по-

мощью электрофореза минеральных элементов грязевого вещества способствует рассасыванию фибрина в пораженных суставах. В результате улучшаются функции сустава, уменьшается количество спонтанных кровоизлияний. Осложнений при данном лечении не отмечалось.

С 2000 года мы стали применять гомеопатические препараты фирмы «Хель» (Германия): Траумель-С и Цель-Т в виде растворов для электрофореза, а с 2002 года в виде мазей для фонофореза. Отмечен выраженный положительный эффект: уменьшались боли и отеки мягких тканей, увеличивался объем движений. Особенно быстрый эффект по сравнению с другими методами наблюдается при лечении забрюшинных гематом. С 2004 года с помощью аппаратов «Полус 2Д» и «Ал. Маг» нами применяется магнитотерапия на суставы и гематомы после снятия остроты процесса. Курс лечения составляет 10-12 ежедневных процедур. Под действием магнитного поля улучшается микроциркуляция, стимулируются регенеративные и репаративные процессы в тканях. При этом отмечается выраженный противоотечный и болеутоляющий эффект. Во время лечения осложнений не отмечалось. Противопоказаний для данного метода нет. Положительная динамика отмечена у большинства пролеченных детей.

С 2006 по 2008 год мы применяли процедуры электрофореза и фонофореза с препаратами гель контратубеса и гель коллитина на суставы и рубцы. Эти препараты, являющиеся ферментами адаптивного действия, получают из поджелудочной железы свиней. Они обладают высоким фибринолитическим действием.

Хотелось бы отметить, что при сравнении используемых нами физических методов лечения у больных гемофилией при кровоизлияниях в суставы и мышцы нужно отдать предпочтение УВЧ-терапии в острый период, в дальнейшем могут быть использованы электрофорез различных лекарственных средств: гидрокортизона-сукцината, Е-АКК, димексида, траумеля, целя. При остаточных явлениях предпочтительнее использовать фонофорез мазей: гидрокортизона, лидазы, ронидаза и т.д., а также магнитотерапию и грязелечение.

Выводы: В результате физиотерапевтического лечения больных гемофилией значительно ускоряется период рассасывания кровоизлияний, что позволяет предотвратить организацию гематом (актуально при забрюшинных и мышечных гематомах); сокращаются сроки интенсивной гемостатической терапии, что позволяет более рационально расходовать концентраты факторов свёртывания крови. Комплексное лечение острых кровоизлияний предупреждает развитие хронических синовитов и артропатий, делает в дальнейшем профилактическое лечение концентратами факторов свёртывания более эффективным. Сокращаются сроки пребывания пациента в стационаре, уменьшается количество эпизодов спонтанных гемартрозов, улучшается качество жизни больных гемофилией.

Таким образом, методы физиотерапии увеличивают эффективность лечения, сокращают пребывание больного в стационаре, дают возможность уменьшить формирование хронических синовитов и артропатий, уменьшить инвалидизацию и тем самым улучшить качество жизни больных детей.

Н.М. Лобанова,
заведующая физиотерапевтическим отделением
Измайловской ДГКБ (Москва)

В.В. Вдовин,
заведующий детским гематологическим центром
Измайловской ДГКБ (Москва)

Г.И. Сосков,
заведующий гематологическим отделением
Измайловской ДГКБ (Москва)



Молодежь в фокусе внимания

С 7 по 9 июля 2010 г. в рамках XXIX всемирного конгресса по гемофилии прошел Глобальный Тренинг, проводимый Всемирной Федерацией Гемофилии (ВФГ). Основной тезис тренинга в двух словах – «сосредоточение на будущем».

Более 100 участников, представляющих пациентские организации из 86 стран, собрались в небольшом городе, предместье столицы Аргентины – Буэнос-Айреса. Это место называется Пилар. Для ВФГ это уже шестой Глобальный Тренинг.

Работа была насыщенной – с утра до вечера проводились пленарные, общие заседания и мероприятия, которые в русском переводе озвучивают как «семинары». На языке оригинала это «workshops». Мне больше нравится без перевода – воркшоп, как «рабочий магазин». Магазин это место где каждый выбирает то, что ему нужно. Действительно на глобальном тренинге нужно как раз выбирать то, что нужно именно тебе, то, что будет наиболее важным именно для тебя. Ведь тренинг не зря называется «глобальным». Представлен буквально весь мир. А весь мир, как вы понимаете, очень многогранная вещь.

Чтобы оптимизировать работу, организаторы разбили всех участников на четыре группы: «Основатели» (США, Швеция, Германия и т.п.), 2 группы «Развивающихся», в одну из которых вошли страны СНГ и некоторые страны Европы. Видимо учитывая место проведения мероприятия, отдельно была создана испаноязычная группа.

Президент ВФГ Марк Скиннер рассказал об организации. ВФГ создана в 1963 году и через три года будет отмечать полувековой юбилей. За это время многое было сделано, но предстоит еще большая работа, в связи с чем были определены стратегические направления деятельности ВФГ на следующие годы.

Одно из важнейших направлений в деятельности ВФГ – работа с молодежью. В этом контексте были выделены гранты 16 молодым людям с нарушениями свертывания крови, для того чтобы они смогли посетить тренинг и это будет как часть программы «завтрашнего лидерства».

Для работы в группах были предложены темы «Клинические исследования» и «События в организации». В процессе этой работы каждый участник почерпнул для себя много новых знаний, одновременно делясь своим опытом с партнерами. Это позволяет без существенного утомления проработать многие моменты.

Другой темой прозвучало обсуждение стратегии онлайн-коммуникации, где участники показывали, как социальные СМИ и другие интернет-инструменты могут эффективно построить сообщество и привлечь сторонников, разрешить конфликты, наладить сотрудничество с местными организациями и т.д.



Отзывы о тренинге:

«Было активное участие делегатов молодого возраста при обсуждении ключевых вопросов. Мы очень довольны превосходным участием в течение обучения всех вовлеченных делегатов»

Цезарь Гарридо,
один из руководителей ВФГ

«Молодые участники являются неотъемлемой частью будущего организаций пациентов с гемофилией. Большинство организаций испытывают затруднения, привлекая молодых людей. Поэтому очень важно, что на тренинге было уделено много внимания проблемам молодых»

Деон Йорк,
президент Фонда Гемофилии Новой Зеландии

«Тренинги подобного рода очень важны в силу двух моментов. Первое они дают массу личных, ощущений, которые можно принести в тот круг общения, в котором ты находишься как член пациентской организации. Второе они, опять-таки через тебя, несут пользу в целом для Общества гемофилии. Поскольку весь опыт напрямую использовать невозможно, - мир очень разный, ты, как бы преломляешь через себя информацию, полученную на тренинге, активно ее перерабатываешь и привносишь в деятельность организации»

Владимир Березин,
член ЦП ВОГ, участник предыдущих тренингов

Павел Коломыцын
p_kolomytsyn@mail.ru





www.hemophilia.ru
гемофилия.ру

Журнал выпущен при поддержке ЗАО «ГлаксоСмитКляйн Трейдинг»

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

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

Наш адрес: Новый Зыковский пр-д, 4-а
Всероссийское общество гемофилии
Тел./факс: (495) 612-2053, 612-3884
E-mail: office@hemophilia.ru
Web-site: <http://www.hemophilia.ru>

Над выпуском работали:
Жулев Ю.А., Дубинина М.В.,
Егоренков А.А., Галдина В.А.

**Наш журнал издается для
некоммерческого распространения.**
Отпечатано в ООО «Полиграфия-Ферт»
Тел.: 744-00-27
Заказ № 2013. Тираж 2000 экз.