

ГЕМ 31 (1) 2019 информ




ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ



**Не бойся быть
счастливым**

Содержание

| | |
|---|----|
| Новости Всероссийского общества гемофилии..... | 1 |
| О медико-социальной экспертизе..... | 2 |
| VII съезд ВОГ. VIII научно-практическая конференция по гемофилии..... | 2 |
| Вебинары ВОГ..... | 3 |
| 30 лет Московскому обществу больных гемофилией..... | 4 |
| Вечер в честь 30-летия Московского общества больных гемофилией..... | 7 |
| «Школы гемофилии»..... | 8 |
| «Школа гемофилии» объединяет и учит радоваться жизни..... | 9 |
| Фестиваль рыбной ловли под Липецком..... | 11 |
| VI межрегиональная научно-практическая конференция по гемофилии Северо-Западного округа..... | 13 |
| Вопросы наследования гемофилии и планирования семьи..... | 14 |
| Компания CSL Behring..... | 21 |
| Компания Генериум..... | 22 |
| Компания «Такеда Фармасьютикалс» («Такеда Россия»)..... | 23 |
| Информационные ресурсы Всероссийского общества гемофилии..... | 24 |
| Семья и гемофилия..... | 25 |
| Диагностика и лечение вирусных гепатитов..... | 34 |
| Арсений Духинов..... | 35 |
| История нашего времени: гемофилия и семья... .. | 40 |
| ...Без границ и без правил... .. | 42 |
| Читайте хорошие книги..... | 44 |



Новости Всероссийского общества гемофилии

Вы читаете очередной номер журнала «Геминформ», освещающий наиболее важные моменты работы ВОГ и события, связанные с жизнью нашего сообщества. Мы постарались охватить важные изменения в законодательстве, напрямую касающиеся нас, работу «Школ гемофилии» и «школ ИТП», новые проекты ВОГ. В этом выпуске вы найдете и медицинскую информацию, и юридическую, и статьи на самые разные темы, которые, надеемся, будут всем интересны.

ВОГ продолжает проводить по всей стране «Школы гемофилии» и «школы ИТП», считая первоочередной задачей распространения самой актуальной информации. Во многих регионах эти мероприятия проводятся уже не в первый раз, а где-то они в новинку. Опыт показывает, что такой формат общения и врачей, и пациентов приводит к более быстрому и более эффективному взаимопониманию.

Благодаря возможностям современных компьютерных технологий и интернета, ВОГ реализовало новый проект, позволяющий проводить видео-семинары одновременно для всех желающих, вне зависимости от места их нахождения, в любой точке мира. Читайте об этом в статье о вебинарах по гемофилии.

ВОГ размещает информацию о текущих мероприятиях и всех событиях, имеющих значение для нашего сообщества, на нескольких информационных порталах, в том числе и в соцсетях. Читайте об этом в обзоре информационных ресурсов ВОГ.

Несмотря на широкое освещение вопросов лечения гепатита С, многие пациенты не спешат начинать лечение, откладывая его на потом, запуская заболевание. К чему это может привести, читайте в статье по лечению гепатитов.

В каждом выпуске мы не устаем напоминать читателям о необходимости следовать назначениям гематологов, вовремя выбирать фактор из аптеки и, что очень важно – проходить диспансеризацию один или несколько раз в год, в зависимости от правил в Вашем регионе. Без этого лечащий гематолог имеет юридическое право снизить Вам дозировку. В проблемных случаях сразу обращайтесь в свою региональную организацию, которая поможет принять правильные шаги для урегулирования сложных и конфликтных ситуаций.

Наша победа: два новых препарата рекомендованы Комиссией Минздрава России к включению в 2021 году в программу ВЗН. **Симоктоког альфа** – рекомбинантный фактор свертывания крови VIII, произведен из клеточной линии человека. Препарат рекомендован к применению у пациентов с гемофилией А. **Эмицизумаб** – биспецифичное моноклональное антитело. Препарат подкожного введения, рекомендован для терапии гемофилии А с ингибиторами и при тяжелой форме гемофилии А без ингибиторов.

Ежедневная незаметная, подчас рутинная работа региональных обществ больных гемофилией и в целом ВОГ, пристальное внимание к каждому событию, происходящему за открытыми или закрытыми дверями кабинетов, к каждому документу, выходящему из правительственных органов, позволяют мгновенно отслеживать ситуацию и держать её на контроле. Опора ВОГ – её члены. Читателям нашего журнала не нужно объяснять, какие проблемы встают перед семьёй, когда в ней растёт больной ребенок, или как сложно подросткам больным гемофилией учиться наравне со сверстниками, а взрослым пациентам совмещать работу с лечением. Только мы сами, понимая как, когда и что делать, можем помочь друг другу в организации досуга или учебы наших детей, доступных и безопасных развлечений для школьников и социализации для малышей. Каждый из нас умеет что-то делать хорошо, чему может научить других или просто помочь в такой работе своей организации. Кто-то обладает профессией или просто знаниями в какой-то области, которая может помочь в решении организационных или юридических вопросов. Не полнитесь спросить в своей региональной организации, чем можно помочь. Даже если у Вас есть всего час или два времени, которые Вы могли бы уделить общим делам, даже если на десять – пятнадцать минут Вы снимете телефонную трубку и поможете организации в решении какой-то проблемы, это уже принесёт кому-то пользу.

Всё, даже самая малость, которую вы сможете сделать для своей организации, это в конечном счете работа ДЛЯ СЕБЯ, потому что ВОГ – организация, объединяющая НАС, в НАШИХ интересах и каждый день отстаивающая НАШИ ПРАВА. Не забывайте – потерять всё очень легко!

Уважаемые читатели!

В прошлом номере журнала «Геминформ» за 2018 год была размещена информация о медико-социальной экспертизе. Подробно была рассказано о порядке действий (маршрутизации) пациентов с врожденными коагулопатиями для прохождения медико-социальной экспертизы.

Хотим сообщить, что с 1 января 2020 года будут внесены изменения в классификации и критерии, используемые при осуществлении медико-социальной экспертизы

граждан на основании нового Приказа Минтруда России от 27.08.2019 N 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Зарегистрирован в Минюсте России 18.11.2019 N 56528). **Изменения касаются пациентов с нарушениями свертываемости крови, пурпурой и другими геморрагическими состояниями** (раздел 3.4)

Сами классификации и критерии остаются прежними. Будет обновлена количественная система оценки степени выраженности стойких нарушений функций организма взрослого гражданина, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами. Предусмотрена отдельная количественная система оценки степени выраженности стойких нарушений функций организма ребенка. Критерии определяют основания установления групп инвалидности (категории «ребенок-инвалид»).

Аналогичный **Приказ Минтруда России от 17.12.2015 N 1024н утратит силу**. Ссылка на новый Приказ Минтруда выложена на сайте ВОГ в разделах Новостей — <https://hemophilia.ru/main/1073-22112019-moskva-ob-obnovlenii-klassifikacii-i-kriteriev-dlja-ustanovlenija-invalidnosti.html> и Правовой помощи — <https://hemophilia.ru/library/lib-heminf/885-marshrutizaciya-pacientov-s-vrozhdennymi-koagulopatiyami-dlya-prohozheniya-mediko-socialnoj-ekspertizy.html>



МСЭ

Медико-социальная экспертиза

VII съезд ВОГ VIII научно-практическая конференция по гемофилии

В октябре 2018 года в Москве Всероссийское общество гемофилии проводило несколько значимых для нашего сообщества мероприятий:

- VII съезд Всероссийского общества гемофилии;
- тренинги для региональных организаций;
- VIII научно-практическую конференцию по гемофилии.

Уже не первый раз ВОГ проводит все три мероприятия одним блоком, собирая под одной крышей всех активистов регио-

нальных организаций и специалистов-медиков. Эти мероприятия объединяют большое количество участников со всей нашей страны и гостей – представителей Всемирной федерации гемофилии и стран СНГ: Азербайджана, Армении, Белоруссии, Грузии, Казахстана, Киргизии, Таджикистана, Украины. Все мероприятия проводились в Москве, в гостинице «Азимут».

27 октября проходил VII съезд Всероссийского общества гемофилии. В мероприятии приняли участие более сотни человек, в том числе делегаты от региональных организаций ВОГ, гости из стран СНГ, представители Всемирной федерации гемофилии. В первой половине дня делегаты от региональных ВОГ заслушали отчеты президента ВОГ и членов центрального правления, дали положительную оценку их работе. В соответствии с уставом ВОГ, для работы на ближайшие три года были выдвинуты кандидатуры президента и центрального правления, состоялось голосование за предложенных кандидатов. В результате выборов состав руководства ВОГ остался без изменений: президент – Ю.А. Жулёв, вице-президент – Н.И. Архипова, члены правления – В.В. Березин, А.Ф. Бессмертных, Т.М. Глухова, Д.И. Гончаров, Л.И. Громова, В.П. Кржеменевская, Н.С. Проскурина.

В заключительной части съезда выступали гости – коллеги из СНГ, рассказавшие об успехах и неудачах своих организаций. Перед делегатами также выступил президент Всемирной федерации гемофилии Ален Вейл.

Тренинги для региональных организаций

28 октября, второй день общероссийских мероприятий, посвященных гемофилии, был отдан на тренинги для региональных организаций. Не секрет, что эффективность переговоров с чиновниками любого уровня зависит в первую очередь не от эмоций, а от наличия приличного багажа знаний, т.е. от понимания административной подчиненности, умения отделить причины от следствий, основ знания юридической и даже экономической грамотности.

На тренингах ВОГ активисты региональных организаций получают информацию, помогающую решать ежедневные проблемы своих членов, учатся разбираться в различных запутанных ситуациях, находить верные решения. В тренингах принимали участие более 90 человек, это делегаты из 76 регионов и из СНГ.

29 октября свыше четырехсот участников собрала VIII Всероссийская научно-практическая конференция по гемофилии. Очередной раз объединяет она специалистов-медиков, сотрудников фармкомпаний, представителей обществ гемофилии для обмена передовым практическим опытом и получения передовых знаний в лечении гемофилии.

С приветственным словом выступил президент Всемирной федерации гемофилии Ален Вейл. ВОГ организовало прямую трансляцию всех докладов на своём сайте и в группах соцсетей. Все, кто не смог принять участие лично, но хотел услышать выступление какого-либо конкретного специалиста или доклад на интересующую тему, могли сделать это в режиме реального времени, не уходя с рабочего места.

К представлению своих докладов на конференции были привлечены лучшие медицинские силы из ведущих медицинских центров страны, уникальные специалисты. Это оценила аудитория, подтвердив своим живым интересом актуальность тематики и профессионализм докладчиков. Зал был полон с первой и до последней минуты. Во второй части мероприятия разделилось на три секции. Помимо основной гематологической состоялись заседания ортопедов и лаборантов.

На сайте ВОГ www.hemophilia.ru в открытом доступе выложена запись всех выступлений. Они будут интересны и специалистам.

Весной этого года Всероссийским обществом гемофилии был реализован новый интернет-проект: проведение вебинаров. Вебинар происходит от англ. *webinar* – разновидность онлайн-встреч, веб-конференций или презентаций, когда каждый из участников выходит в интернет со своего компьютера, а связь между ними поддерживается посредством специального программного обеспечения, устанавливаемого на компьютер каждого участника, или через веб-приложение.

Благодаря современной технике, наличию уникальных компьютерных программ и повсеместному распространению интернета, для нас стало возможным проведение собственных видео-конференций с неограниченным числом участников. Новый уровень общения – on-line теперь доступен одновременно для всех желающих. Из любой точки земного шара, имея любое устройство с выходом в интернет, можно участвовать в полноценной конференции, обмениваясь информацией с каждым из её участников, включая ведущего.

Задача одновременной связи со всеми регионами страны, находящимися в разных часовых поясах, требует особого подхода к назначению времени начала вебинаров: оно должно быть удобно для всех, и для тех, кто работает, и для тех, кто учится, и для тех, кто ближе к восточным границам, и для тех, кто ближе к западным. Наиболее удобным временем стало утро выходного дня по Москве. Прошедшие в марте, апреле и мае вебинары собрали впечатляющее количество участников, и мы хотели бы сказать огромное спасибо всем, кто был занят в этом проекте, но особая благодарность нашим врачам, проводившим видео-конференции и потратившим на это своё не только рабочее, но и личное время: Владимиру Юрьевичу Зоренко, Надежде Ивановне Зозуле, Виктору Юрьевичу Петрову, Ольге Константиновне Левченко, Елене Владимировне Яковлевой, Татьяне Андреевне Андреевой, Алексею Вячеславовичу Фролову.

Всероссийское общество гемофилии с октября 2019 года снова возобновило вебинары и планирует проводить их на постоянной основе. Приглашаем всех желающих принять активное участие в обсуждении тем будущих вебинаров. Оставляйте свои предложения в форуме на сайте ВОГ, в теме «вебинары по гемофилии».

Анонсы о дате и времени вебинаров публикуются на сайте ВОГ и в соцсетях: сайт www.hemophilia.ru, «Гемофилия. Правила жизни» на Facebook, группа Hemolife в ВК, на форуме сайта Всероссийского общества гемофилии.

Для того чтобы стать участником вебинара надо иметь доступ в интернет с любого устройства (компьютера, планшета, мобильного телефона) и зарегистрироваться: пройти по ссылке, которая будет опубликована в анонсах мероприятия. Регистрироваться необходимо перед каждым вебинаром, и делать это желательно заранее, чтобы проверить, будут ли звук и изображение во время трансляции. При необходимости можно проконсультироваться с техническим специалистом службы поддержки. Подробные инструкции можно найти здесь: https://help.webinar.ru/помощь_участнику_вебинара.

Ссылки на регистрацию, опубликованные в анонсах, можно и нужно рассылать всем друзьям и знакомым. Зарегистрировавшись, каждый получит на свою электронную почту личный пропуск-ссылку, которая сразу откроет доступ к тестам по проверке компьютера, а в назначенный день и час доступ к вебинару. Эту личную ссылку уже никому передавать нельзя, она персональная для одного конкретного участника. Проблемы здесь нет, участвовать может любое количество желающих, главное, чтобы каждый из них самостоятельно зарегистрировался. То есть всё предельно просто: следишь за новостями, видишь анонс вебинара и ссылку, кликаешь по ней, регистрируешься, получаешь на почту новую личную ссылку, переходишь по ней до начала вебинара – проверяешь техническую возможность трансляции, переходишь по ней же в назначенное для вебинара время, выходишь в эфир. Во время трансляции имеешь возможность переписываться в чате с участниками и в разделе вопросов с докладчиком, а по окончании скачать презентацию и посмотреть в дальнейшем видеозапись. По согласованию с авторами часть вебинаров выкладывается на сайте ВОГ в открытом доступе.

Обращаем Ваше внимание на то, что вебинары ВОГ всегда ведут специалисты высочайшего уровня, профессионалы своего дела, каждый из которых имеет огромный опыт практической работы: гематолог высшей категории, доктор отделения гематологии Морозовской ДГКБ г. Москвы Петров Виктор Юрьевич (тема вебинара «Особенности лечения гемофилии у детей – медицинские и социальные аспекты»); кандидат медицинских наук, врач анестезиолог-реаниматолог Ольга Константиновна Левченко (тема вебинара «О боли при гемофилии»); кандидат медицинских наук, врач-гематолог, научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России Елена Владимировна Яковлева (тема вебинара «Вопросы наследования гемофилии, пренатальная и преимплантационная диагностика. ЭКО. Планирование семьи»); доктор медицинских наук, заведующая отделом коагулопатий ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России Надежда Ивановна Зозуля (тема вебинара «Эволюция лечения гемофилии, основные препараты лечения, новые перспективы в лечении»); профессор, доктор медицинских наук, заведующий отделом гемофилии и других коагулопатий ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России Зоренко Владимир Юрьевич (тема вебинара «Ортопедическое лечение при гемофилии, как можно

ВЕБИНАРЫ ВОГ

попасть на стационарное лечение в ФГБУ «НМИЦ гематологии» г. Москва»); кандидат медицинских наук, врач-гематолог высшей категории, заведующая Городским центром по лечению больных гемофилией Санкт-Петербурга Татьяна Андреевна Андреева и главный врач клиники «Открытая медицина» г. Тольятти, кандидат медицинских наук, врач-терапевт высшей категории Фролов Алексей Вячеславович (тема вебинара «Хронический гепатит С у пациентов с гемофилией»); президент Всероссийского общества гемофилии Юрий Александрович Жулёв (тема вебинара «Значение Всероссийского общества гемофилии и международных организаций пациентов, защита прав пациента с гемофилией, как добиться увеличения дозировки или замены препарата, установление инвалидности»).

Все вебинары уникальны. Не упускайте возможности принять в них участие!

9 августа 2019 года. 30 лет Московскому обществу больных гемофилией

9 августа 2019 года одному из региональных обществ – Московскому исполнилось 30 лет. Страшно подумать, как быстро летит время. Но еще страшнее представить себе, какой была бы статистика по больным гемофилией и болезнью Виллебранда, если бы тридцать лет назад, на волне отчаяния и безысходности больные гемофилией, их близкие и их лечащие врачи, для которых медицина не только профессия, но и образ жизни, не объединились бы в своем стремлении отстаивать право на лечение и жизнь.

Десять лет назад на обложке нашего журнала мы написали: «20 лет работы Московского общества больных гемофилией: сказка стала былью». Но сказки, как известно, бывают короткими. И наша сказка, уже в масштабе всей страны, не имела бы шансов продолжаться ещё десять лет, если бы не ежедневная, незаметная, подчас рутинная работа обществ больных гемофилией и московского в том числе.

АБГ – Ассоциация больных гемофилией города Москвы стала одной из первых пациентских сообществ в стране. Критическое положение больных гемофилией подтолкнуло взрослых больных, членов их семей, родителей больных детей к объединению усилий в борьбе за существование. Но если сплочение пациентов, объединенных одной общей бедой в борьбе за своё выживание вполне объяснимо и закономерно, то врачи и медперсонал, ежедневно оказывающие им профессиональную помощь, совершенно спокойно могли бы остаться в стороне и не лезть на баррикады. Но, к счастью, для большинства из них медицина была и остается не просто видом занятости, а особым образом жизни, неразрывно связанным с теми, кого они лечат, чья судьба им не безразлична. Именно этот союз борющихся за своё существование больных гемофилией, отчаявшихся родителей и вставших рядом со своими пациентами медиков во многом определил успех АБГ. Только благодаря взаимоуважению и взаимной поддержке, московской организации удалось не только выжить, но и сохранить своё лицо и помочь другим регионам объединиться.

Сегодня трудно себе представить, что 30 лет назад перед больными гемофилией даже в таком передовом городе, как Москва, стояла всего одна задача – выжить. Самым эффективным препаратом, помогающим остановить кровотечение, был криопреципитат - крио, получаемый из донорской плазмы. Его не хватало ни детям в детском гемцентре, ни взрослым во взрослом. Помнятся многочасовые очереди за дозой крио, в надежде, что его привезут. Крио мало, потому что мало плазмы. Плазмы мало, потому что мало донорской крови. Донорской крови мало, потому что мало добровольных доноров. Крио привозили в гемцентр со станции переливания крови. Если просто сидеть и ждать машину с крио, можно и не дожидаться... Родители детей, имеющие машину – а это 30 лет назад была большая редкость – привозили в гемцентр драгоценное крио сами, для всех, кто сидит в очереди, кто ждет, а не только для себя. Железное правило: все равны. Можно сидеть с утра и при этом тебе может не хватить – ты в очереди не один, значит, завтра будешь сидеть снова. Может не оказаться своей группы, потому что никто не знает, какое крио привезут, даже дежурный врач, который должен найти способ помочь всем, кто ждёт. Если нет крио совсем, можно перелить плазму, но это большой объем, долго вводить и менее эффективно. Если плазмы нет, можно прокапать аминокaproновую кислоту, но это ещё менее эффективно. А может и вообще ничего не быть, тогда только один вариант – приложить лёд. Эффективность предсказуема... Это время старшее поколение гемофиликов называет «дофакторовские времена». Сегодня это звучит как «доисторические». Из этих «дофакторовских» времен выросла дружба мальчишек и их семей: в многочасовых ожиданиях единственный плюс – общение. И оттуда же родом удивительное благородство по отношению друг к другу, готовность сегодня поделиться фактором с тем, кто попал в затруднительное положение, ничего не требуя взамен. Даже в те «доисторические» времена мальчишки не считали подвигом уступить свою дозу крио товарищу, которому явно хуже: «Не стоит ехать в гемцентр, у меня ерунда, поболит пару дней и пройдет, а если на меня переведут крио, то кому-то не достанется препарата на что-нибудь серьезное», – говорили они.

30 лет назад даже в Москве у больных гемофилией не было никаких перспектив. Предлагалось существовать, не имея возможности даже жить без боли. И так было бы до сих пор, если бы не объединившиеся в Ассоциацию отчаявшиеся люди и искренняя поддержка врачей, переживающих за своих пациентов. За своё право на человеческую жизнь надо было бороться. 9 августа 1989 года в конференц-зале Всесоюзного гематологического научного центра собрались больные гемофилией, члены их семей, медицинские работники, решившие с этого дня общими усилиями отстаивать право каждого больного гемофилией на достойную жизнь. Приняв единогласно решение о создании юридической организации, имея финансирование только в объеме небольших взносов своих членов, выискивая подходящую для обоснования своей работы законодательную базу в старых законодательных актах, созданных чуть ли не на заре советской власти, в документах, о которых все забыли, АБГ упрямо взялась за решение очевидных проблем.

Одним из первых дел московской ассоциации больных гемофилией стало привлечение добровольных доноров для сдачи крови, чтобы помочь в решении проблемы дефицита криопреципитата.

30 лет назад все больные гемофилией были заперты в четырех стенах своей квартиры. Отсутствие препарата означало неизбежное поражение суставов, а для детей – раннюю инвалидизацию. Соответственно, для юношей это оборачивалось сложностями в получении любой профессии, а для взрослых, даже при невероятных усилиях в получении специального образования, невозможность постоянно работать. Проблемы с суставами делали проблематичным каждый выход из дома: лестницы, по которым тяжело спускаться и подниматься, снег и лед, грозящие падением, транспорт с высокими ступенями, в который сложно войти. Из детей мало кто выходил гулять даже во двор своего дома. Для многих единственным доступным путешествием была поездка на скорой помощи в гемцентр и обратно. Ассоциация больных гемофилией г. Москвы взялась за организацию самых обычных детских праздников – Нового года, 8 марта. Неформальное общение, простые дружеские чаепития стали для детей настоящей волшебной сказкой.

Когда в нашей стране (везде, не только в Москве) ещё не хватало криопреципитата для больных гемофилией, в других странах уже применялся фактор свертываемости крови, а использование криопреципитата было признано опасным, в связи с распространением таких серьёзных заболеваний, как СПИД. Фактор свертываемости проходил особую очистку – вирусинактивацию, во много раз повышающую его безопасность для пациента с точки зрения передачи инфекций и вирусов. АБГ поставила своей задачей добиться применения этих препаратов для лечения хотя бы детей. Сегодня в это трудно поверить, но благодаря совместным усилиям врачей и пациентов удалось получить финансирование из бюджета города и фактор, сначала в небольшом количестве, но все-таки появился в детском гемцентре. Первыми стали получать фактор дети до 7 лет.

Эта победа АБГ стала началом новой жизни московских детей, больных гемофилией. В течение нескольких следующих лет, шаг за шагом отвоюывая право на лечение фактором детей всё большего количества возрастов, специалисты - гематологи детского гемцентра и АБГ задалась целью перевести детей на домашнее лечение: при возникновении или угрозе кровотечения делать внутривенные уколы сразу, ещё находясь дома, не теряя времени. Хотя бы часть детей. Для этого фактор надо было выдать родителям на руки. Это было неслыханно. Чиновники от медицины не просто не хотели слушать, они отрицали саму возможность введения внутривенно любого препарата вне процедурного кабинета. Однако гематологам детского гемцентра и АБГ, совместными усилиями удалось побороть и эти предубеждения. Кроме них преодолеть надо было ещё один, гораздо более сложный барьер – научить членов семьи делать внутривенный укол своему ребенку. Никогда бы не было успешным это начинание, если бы не замечательные медсестры детского гематологического центра, научившие этому искусству не только отважных мам и пап, но и самих мальчишек. Сегодня навыком делать внутривенные уколы себе или своим близким можно овладеть на занятиях школ гемофилии, которые тридцать лет назад вместе придумали и стали проводить для семей, где есть больные гемофилией, московские специалисты-гематологи и московская Ассоциация больных гемофилией. Уже много лет Всероссийское общество гемофилии проводит такие школы по всей стране.

Получив возможность использовать для лечения детей препарат очень эффективный, простой в обращении, не требующий особой процедуры разморозки, АБГ при поддержке и личном участии медицинского персонала детского гемцентра организовала сначала лагерь в подмосковном Клину, потом недельную экскурсию в Питер, а затем взялась за организацию детского летнего отдыха на море. То, что сейчас не удивляет никого из молодых родителей, тогда было просто беспрецедентно. Теоретически бесплатное санаторно-курортное лечение на море ребенку-инвалиду полагалось, но реализовать это право на практике самим родителям было не под силу. Даже постфактум, после возвращения из санатория, получить семье компенсацию за лечение на море ребенка-инвалида за собственные деньги мало кому удавалось, несмотря на теоретическую возможность такой выплаты. АБГ добилась реализации права на санаторно-курортное лечение: средства из городского бюджета были выделены, и большая группа детей с сопровождающими взрослыми, с собственным медицинским персоналом – врачами и медсестрами, впервые в истории российских больных гемофилией поехала лечиться к морю. Только вдумайтесь:

*– не один ребенок, а большая группа,
– не в пригородный санаторий, а на море,
– не зимой, а летом,
– не под наблюдение санаторных врачей,
а со своими гематологами,*

*– не в руки процедурных медсестер, не имеющих опыта
внутривенных введений фактора, а со своей опытной
медсестрой,
– не два дня на поезде, с угрозой травм в тесном купе,
а два часа на самолете!*

Невероятное стало реальным благодаря усилиям АБГ и поддержке медицинского персонала – врачей, медсестер, добровольно поехавших с группой, взявших на себя полную ответственность за детей.

Параллельно с Московской АБГ, по всей стране стали организовываться аналогичные общественные организации, способные решать проблемы больных гемофилией, отстаивать их интересы, решать вопросы по обеспечению препаратами крови, организовывать работу с родителями и детьми. Создание общественных организаций помогло больным гемофилией взять в свои руки свою же судьбу, а объединение через десяток лет всех региональных ассоциаций во Всероссийское Общество Гемофилии дало возможность контролировать ситуацию и решать проблемы на более высоком уровне, уже в масштабе регионов.

Ни одна общественная организация, созданная формально, не смогла бы выдержать такое испытание временем. За 30 лет существования не было ни одной минуты, когда проблемы решались бы сами собой. Возникая неожиданно, они каждый раз могли разрушить в один момент все, что уже десятки лет считается нерушимой данностью. Даже сегодня, когда практически все больные гемофилией не просто получают фактор, а находятся на профилактическом лечении, когда всё кажется легко и просто, а получение фактора в аптеке становится заурядным событием, периодически возникают ситуации, которые, казалось бы, не должны выплывать из далекого прошлого. То включают больных гемофилией в список заболеваний, которым ПРОТИВОПОКАЗАНО санаторно-курортное лечение, то откопают приказ тридцатых годов прошлого столетия о том, что больным гемофилией запрещено удаляться от места лечения на расстояние больше 10 километров и на его основании попытаются выгнать группу детей из санатория на море. Обществу больных гемофилией всегда есть работа. Было бы удивительно, если бы ни у кого из управленцев разного уровня не появлялось периодически желания

оградить бюджет города, области, страны от таких серьезных трат, как закупка фактора для больных гемофилией или хотя бы сократить их. И если мы, успокоенные наличием достаточного количества фактора в холодильнике, забудем, как пришли к созданию нашего общества и разбредемся, озабоченные исключительно личным благополучием, то быстро и неминуемо вернемся в исходную точку – к инвалидным коляскам, разрушенным суставам, бессонным от боли ночам. Сегодня мы можем сказать, что прошедшие 30 лет только подтверждают нашу уверенность в том, что лишь сплоченная организация, объединяя усилия врачей, пациентов и их близких, может отстаивать права своих членов на то качество жизни, которое уже достигнуто, и двигаться вперед, решая вопросы следующего уровня сложности.

Член Московской региональной организации ВОГ
Валентина Галдина

1997г. Первая в жизни поездка – экскурсия в Питер.



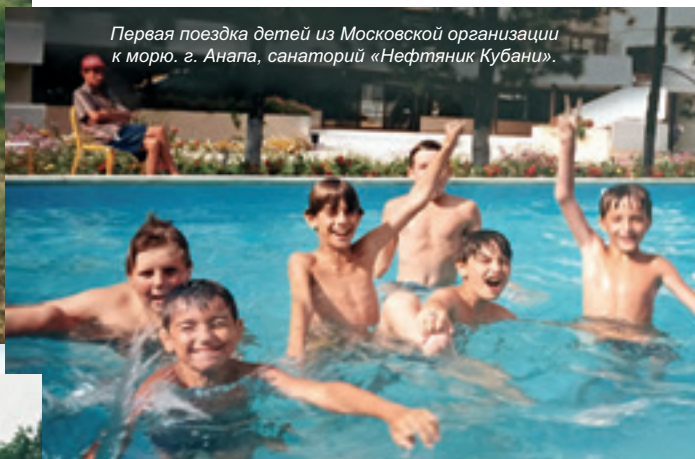
Анапа. Празднуем день рождения товарища.
Подарок от всех – «именной» арбуз.



Карадаг. На фоне
Золотых ворот.



Первая поездка детей из Московской организации
к морю. г. Анапа, санаторий «Нефтяник Кубани».



Отдых на море. Экскурсия - Переход по Карадагу
от Биостанции в Коктебель.



На море, санаторий «Маяк» г. Евпатория.
С 19.30 до 20.45 - волейбол.
Всё по-взрослому!



Отдых на море. Санаторий г. Саки



Вечер в честь 30-летия Московского общества больных гемофилией

11 сентября 2019 года собрались больные гемофилией Москвы и Московской области, члены их семей, медики, представители правительства Москвы и фармацевтических компаний. В этот удивительно теплый для осени вечер отмечали знаменательную дату – 30-летие Московского общества больных гемофилией. Тепло в этот вечер было не только в плане погодных условий, но и в плане человеческого общения. Многие из участников знают друг друга уже многие годы и за это время стали, без преувеличения, близкими людьми. Улыбки, рукопожатия, объятия – все это искренне и душевно, как на встрече старых друзей. Вечер начался с выступления Юрия Александровича Жулёва – президента организации и одного из её основателей. Он рассказывал об истории создания Общества, о том нелегком пути, который пришлось пройти больным гемофилией от тотальной нехватки лекарств в девяностые, о боли и страданиях, выпавших на их долю в те нелегкие годы. Сегодня обеспеченность препаратами в России находится на уровне наиболее развитых стран, качество жизни неуклонно растет, а новые поколения пациентов становятся «не больными, а людьми с диагнозом гемофилия». На встрече не было никого, кто не сказал бы теплых слов о врачах, всемерно поддерживавших деятельность организации с момента её основания. Нельзя было не сказать, что без директора Всесоюзного гематологического центра – академика Андрея Ивановича Воробьева – создание общества пациентов с гемофилией было бы невозможно. Он стал его «крестным отцом» и, как настоящий крестный, внимательно следил за его ростом и, где надо, помогал своим огромным авторитетом. К сожалению, нет с нами уже и профессора Юрия Николаевича Андреева, основателя ортопедического отделения для лечения больных гемофилией, который одним из первых в Советском Союзе стал проводить операции этой категории пациентов. Именно эти операции позволили десяткам и даже сотням глубоко инвалидизированных мужчин, подростков и детей встать из инвалидных колясок, оставить костыли и вернуться к полноценной жизни. Пациент для Юрия Николаевича всегда был жизненным приоритетом. Как настоящий рыцарь, он бросался на спасение каждого и отдал всего себя без остатка этому служению. Профессор Ольга Павловна Плющ, основатель и заведующая амбулаторным отделением, в котором наблюдались больные гемофилией, и сегодня по-матерински заботливо относится ко всем своим подопечным, чутко и внимательно помогая множеству людей с нарушениями свертывающей системы крови. Необычайно тепло отзываются пациенты о детском гематологе Владимире Викторовиче Вдовине, его ценят и любят и уже ставшие взрослыми бывшие пациенты, и сегодняшние дети и родители, и коллеги из Морозовской больницы. Владимир Викторович, как и его коллеги из Гематологического научного центра – подлинный подвижник медицины. Долгие годы он возглавлял гемцентр Измайловской детской городской больницы, где лечили детей и подростков, больных гемофилией, со всей Москвы и Московской области. Дети, уже изрядно повзрослевшие, а некоторые даже поседевшие, по-прежнему верят, что даже само присутствие Владимира Викторовича рядом может снять боль, а невозможного в лечении гемофилии для него просто не существует. Пациенты прекрасно помнят, что каков бы не был график доктора Вдовина, он останется с тяжелым пациентом даже после конца своего рабочего дня и сделает все возможное, чтобы помочь. Общество больных гемофилией, благодаря своей многолетней эффективной работе и громадному опыту, стало одной из самых авторитетных и уважаемых общественных организаций в стране. Приоритетными направлениями её деятельности всегда были защита интересов и прав своих членов, содействие улучшению медицинской помощи, социальная защита больных и членов их семей, информация и просвещение. Результаты работы общества налицо, особенно в той части, что касается содействия улучшению медицинской помощи: на сегодняшний день обеспеченность препаратами больных гемофилией по всей России находится на уровне таких стран, как Франция и Германия. Информационная политика организации реализуется сегодня через веб-сайт, поддержку в соцсетях, периодическое издание «Геминформ», через различные тематические брошюры для пациентов и получившие широкое распространение на всей территории страны Школы гемофилии, через использование новых технологий, таких как вебинары. Общество реализует собственные социальные программы: детские праздники, экскурсии для детей и подростков, летнее оздоровление и организацию санаторно-курортного лечения, юридическое консультирование, письма-ходатайства. Долгое время ОБГ представляло больных гемофилией нашей страны на международном уровне, сейчас эта функция в основном передана в ведение Всероссийского общества гемофилии, но, между тем, ОБГ продолжает оказывать содействие работе Международного обучающего центра на базе «НМИЦ гематологии» Минздрава России и Морозовской ДГКБ, оказывает помощь в стажировке врачей и активистов. Юрий Александрович Жулёв от лица ОБГ поблагодарил Правительство города Москвы и Департамент здравоохранения города Москвы за многолетнюю поддержку. Даже в такой праздник, как день рождения, ОБГ не могло обойти стороной проблемы. Они хорошо известны – это и доступность специализированной помощи, и перспективы развития центров гемофилии, и разделение центров лечения для Москвы и МО, и вопрос обслуживания скорой помощью, и организация санаторно-курортного лечения детей, и вопросы доступности реабилитации.

У ОБГ большие планы на будущее: планируется расширение профилактического лечения, внедрение специализированной помощи (стоматология, физиотерапия, лечение гепатитов) при центрах лечения. Информационная поддержка больных гемофилией и их семей не станет меньше, максимально будут задействованы информационный бюллетень, сайт, Школы гемофилии. Самая насущная задача, обязательная для дальнейшей эффективной работы и существования организации – это вовлечение новых волонтеров и молодежи в работу ОБГ. Требуются и обязательно будут приложены все усилия для возобновления детского санаторно-курортного лечения. И, самое главное, продолжится защита наших прав и достигнутого.

Выступавшая вице-президент ОБГ – Надежда Ивановна Архипова – рассказала о 22-летнем опыте санаторно-курортного лечения детей, больных гемофилией. Все эти годы Надежда Ивановна лично представляла Общество на месте отдыха выезжавшей группы, решая вопросы организационного порядка, вникая в различные возникающие проблемы. Во многом благодаря ежегодной реабилитации на черноморском побережье, новые поколения москвичей с гемофилией испытывают меньше проблем с опорно-двигательным аппаратом. С горечью приходится отмечать, что в этом году, впервые за много лет, подобный выезд не состоялся. Общество больных гемофилией приложит все усилия, чтобы в 2020 году группа детей, больных гемофилией, вновь смогла пройти необходимый комплекс реабилитации. Надежда Ивановна также

рассказала о ставших традицией среди верующих больных гемофилией молебнах, приуроченных ко дню рождения Алексея Романова, последнего цесаревича Российской империи, который, как известно, страдал гемофилией. Эту традицию поддерживают верующие пациенты и в других городах России, а с недавнего времени и за рубежом. В Москве молебны проходят в Новоспасском монастыре – усыпальнице бояр Романовых. Со своими поздравлениями в адрес ОБГ выступали сотрудники фармкомпаний, представители департамента здравоохранения Москвы, больные гемофилией говорили слова признательности родному Обществу и отмечали достижения, кардинально изменившие их жизнь к лучшему. В кругу друзей и единомышленников время пролетает незаметно, особенно когда им есть что вспомнить и что обсудить. Три часа пролетели как одно мгновение. Юбилей стал теплой дружеской встречей, приятным и радостным для всех событием. Надеемся на новые встречи по столь же приятным поводам.

Член Московской региональной организации ВОГ
Андрей Егоренков



Всероссийское общество гемофилии считает очень важной частью своей работы организацию и проведение «Школ гемофилии». В каждом номере журнала мы стараемся рассказать о прошедших в разных городах «Школах», пытаемся дать наиболее полное представление о выступающих и темах их докладов, о мастер-классах и всё интересное, что придумывают для своих «Школ» региональные организации. Уже несколько лет ВОГ представляет интересы не только больных гемофилией и болезнью Виллебранда, но и больных ИТП - идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, для которых тоже проводятся свои специальные «Школы». С выхода предыдущего номера нашего журнала в 38 городах России прошло 40 практических семинаров «Школ гемофилии» и 1 научно-практическая конференция по гемофилии, а также 16 «Школ ИТП». В одних регионах к этому мероприятию давно привыкли, в других оно только начинает объединять ряды пациентов. В сентябре прошлого года состоялась первая в Курганской области «Школа гемофилии», проходившая в г. Кургане и ставшая первым событием такого уровня для молодой Курганской региональной организации, в декабре прошлого года состоялась первая «Школа ИТП» в Иркутске, 21 июня 2019 года впервые прошла «Школа гемофилии» в Петропавловске-Камчатском, 23 марта того же года – в Ингушетии, в г. Магасе. Более тридцати школ – это впечатляющие цифры. Первые «Школы гемофилии» начали свою работу почти 30 лет назад как семинары для родителей, в условиях дефицита информации, когда круг врачей, имеющих опыт лечения гемофилии, был очень узок, когда не было эффективных и безопасных препаратов, а мысль о домашнем внутривенном введении лекарства не могла прийти даже в самую смелую голову. Сегодняшние «Школы» проводятся с участием не только взрослых больных и родителей с детьми, на них приглашаются студенты-медики региональных вузов, медики областных и региональных подразделений Минздрава, лечащие врачи гематологических центров, все специалисты, занятые прямо или косвенно лечением или обеспечением препаратами пациентов с коагулопатиями. Со своими докладами приезжают специалисты высочайшего уровня – гематологи, ортопеды, хирурги, стоматологи из специализированных центров лечения гемофилии Москвы и Санкт-Петербурга. После выступлений они тут же в зале дают индивидуальные консультации по каждому конкретному случаю. Практические занятия (мастерклассы) проводят медицинские сестры, имеющие многолетний опыт ежедневного внутривенного введения препаратов, они учат всех (и взрослых, и детей) делать уколы в вену. Для отработки навыка используются муляжи рук, упрощающие ученикам первые шаги и снимающие страх перед уколом. Без умения сделать самому себе или своему маленькому ребенку внутривенный укол невозможна сегодня жизнь ни одного больного гемофилией, а «Школа» – самый доступный вид обучения, не зависящий от статуса и возраста. И всегда параллельно с обучающими семинарами, предлагается интересная культурная программа, позволяющая прекрасно провести время всем вместе: врачам и пациентам, взрослым и детям.

Отдельное спасибо всем нашим специалистам - врачам и медсестрам, принимающим участие в проведении «Школ», самоотверженно отдающим нам, пациентам, свои знания и драгоценное время, которое они могли бы прекрасно провести дома, со своими близкими.

Приходите на «Школы гемофилии», которые проводят Ваши региональные организации ВОГ, помогайте в их организации, учитесь самостоятельному введению фактора, получайте самую актуальную информацию о лечении и о самых последних препаратах, решайте свои проблемы непосредственно со специалистами необходимого уровня, получайте консультации самых опытных врачей непосредственно по Вашим проблемам.

В 2019 году Новгородская региональная организация Всероссийского общества гемофилии провела две выездные «Школы» для своих подопечных. Одна из них прошла по классической схеме: доклады специалистов, практические занятия, занятия с арт-терапевтом, индивидуальные консультации. Вторая, кроме всеми любимой арт-терапии и практических занятий, на которых мальчишки тренировались в умении самостоятельно делать внутривенные инъекции, включала в себя семинар для социально ориентированных некоммерческих организаций Новгородской области. Первая «Школа» прошла в Доме отдыха «Валдай», что в поселке Роцино Валдайского района, вторая – в кемпинге «Шалаш» в деревне Сквородка Новгородского района.

12-14 апреля в Роцино перед новгородскими пациентами выступали Виталий Евгеньевич Солдатенков из Российского НИИ гематологии и трансфузиологии Санкт-Петербурга и Татьяна Андреевна Андреева из Центра по лечению гемофилии г. Санкт-Петербурга. Наряду с лекциями и докладами, разбирались вопросы по отдельным историям лечения. Рассматривались также современные тенденции в лечении больных гемофилией, комплексные лечения гемофилической артропатии, обсуждалось изменение качества жизни больных гемофилией. Глубокие знания специалистов, их общий настрой на возможность эффективности лечения и полноценной жизни с диагнозом «гемофилия» всегда воспринимаются участниками «Школы» с огромной благодарностью и теплом.

«Конкурсно-игровая «Школа гемофилии» для детей и их родителей» с новгородским арт-терапевтом Анастасией Разумовой, как и практические занятия по внутривенным инъекциям с Ниной Ткачевой вот уже три года подряд проходят с огромным успехом и продолжают быть востребованы среди членов нашей организации. Эти встречи сближают нас, делают одной большой семьей, в которой каждый готов протянуть руку помощи другому.

9-11 августа семьи больных гемофилией встретились на острове Липно. В рамках второй в этом году «Школы» прошел семинар для представителей некоммерческих организаций (НКО). Незадолго до этого семь НКО Новгородской области подготовили проект, направленный на социализацию и адаптацию инвалидов региона, их социальную интеграцию и формирование толерантного отношения к людям с ОВЗ со стороны общества. Проект находится на экспертизе Фонда президентских грантов, результаты – уже в октябре. На семинаре «Волонтерское сопровождение проекта «Жизнелюбы» мы делились опытом работы прошлых лет и планировали будущее. «Школу гемофилии» посетили руководители Новгородского отделения «Всероссийского общества инвалидов», регионального отделения «Всероссийская организация родителей детей-инвалидов и инвалидов старше 18 лет с ментальными и иными нарушениями, нуждающихся в представительстве своих интересов» (ВОРДИ), Новгородской региональной организации «Всероссийского общества слепых».

В рамках «Школы» были проведены практические занятия по внутривенным инъекциям и нескучные уроки арт-терапевта о правилах жизни больных гемофилией. Провели и удачный «неудачный» поход к развалинам Сквородского монастыря. Неудачный, поскольку развалины не нашли. Удачный, потому что усталость и дрожь в ногах отступали перед радостью совместного похода по тропе вдоль канала, полям и чащам родного края.

«Школа гемофилии» объединяет и учит радоваться жизни. Будем продолжать!

*Президент регионального отделения ВОГ,
сопредседатель Совета пациентских организаций Новгородской области
Игорь Авшаров*

«Школа гемофилии» объединяет и учит радоваться жизни





Летнее настроение всегда влияет позитивно на людей. А что поднимет многим из нас летнее настроение вместе с прекрасной погодой, великолепной природой и летним солнышком? Конечно, рыбалка!

Члены Липецкой региональной организации Всероссийского общества гемофилии приняли участие в Межрегиональном фестивале по рыболовному спорту среди лиц с ограниченными возможностями. Этот праздник стал очередным этапом в привлечении к общественной деятельности молодежи. Да, именно на молодежь сейчас делает ставку Липецкая организация, и участие в подобных мероприятиях, безусловно, дает свои результаты: актив молодых участников, родителей в организации растет.

Ну, а теперь подробнее о рыбалке. Фестиваль начался 13 июля в селе Куймань, что в получасе езды от города Липецка. Участники соревновались в ловле рыбы, а для детей были организованы развлекательные мероприятия и интерактивные обучающие площадки по различным видам рыболовного спорта – «Фидер», «Поплавок», «Кастинг», «Нахлыст», которые провели титулованные спортсмены Липецкой области. Целый палаточный лагерь был развернут силами МЧС, потому что фестиваль продолжался три дня. Столовая, где наши родители и дети с гемофилией кушали самые свежие блюда днем, на ночь превратилась в кинотеатр, где показывали новые мультфильмы. В плане развлечений для детей было раздолье! Аниматоры, мастер-классы по лепке – все это было доступно и интересно. В этом году Липецкая региональная организация Всероссийского общества гемофилии принимала участие в фестивале в качестве гостей,

абсолютно на безвозмездной основе: питание, проживание были бесплатными. Ежегодный летний фестиваль по рыболовному спорту среди инвалидов и лиц с ограниченными возможностями проводится в рамках государственной программы социальной поддержки Липецкой области и финансируется из областного бюджета. «В следующем году мы планируем выступить уже в роли полноправного участника, где будет отдельная палатка Всероссийского общества гемофилии», – отметил Максим Загрядский, президент региональной организации. Хочется сказать спасибо всем спонсорам и организаторам за предоставленную возможность отдохнуть, набраться позитивной энергии, научиться интересному делу, приобрести новых друзей и увидеться со старыми. Благодарим за заданный праздничный настрой также продюсера телеканала «Охота и рыбалка» Станислава Радзишевского, вице-президента Федерации рыболовного спорта России и многократного победителя международных соревнований по рыбной ловле.

*Президент Липецкой региональной организации ВОГ
М.А. Загрядский*







14-15 сентября 2019 года в пригороде Санкт-Петербурга в отеле «ForRestMix» состоялась VI межрегиональная научно-практическая конференция по гемофилии Северо-Западного округа. Её организаторами выступили Санкт-Петербургский городской Центр по лечению гемофилии СПб ГБУЗ «Городская поликлиника №37», ФГБУ «Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии ФМБА России». Более 100 участников из регионов Северо-Запада России, а также из Центрального, Приволжского, Южного, Сибирского федеральных округов в течение двух дней обсуждали вопросы гемофилии.

VI межрегиональная научно-практическая конференция по гемофилии Северо-Западного округа

*Президент Ленинградской региональной организации ВОГ,
член ЦП, ответственный по С-3 ФО
В.В. Березин*





Медицинская страничка

От редакции. Предлагаем Вашему вниманию статью, которая поможет сориентироваться семьям с проблемой наследования нарушений свертываемости крови, планирующим в ближайшем будущем беременность и рождение детей. В ней Вы найдете ответы на вопросы как планировать, что делать и куда обратиться.



Вопросы наследования гемофилии и планирования семьи

Е.В. Яковлева, к.м.н., научный сотрудник отдела коагулопатий ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

Что такое хромосомы, гены и ДНК?

В каждой клетке человека имеются хромосомы, а именно совокупность хромосом или хромосомный набор.

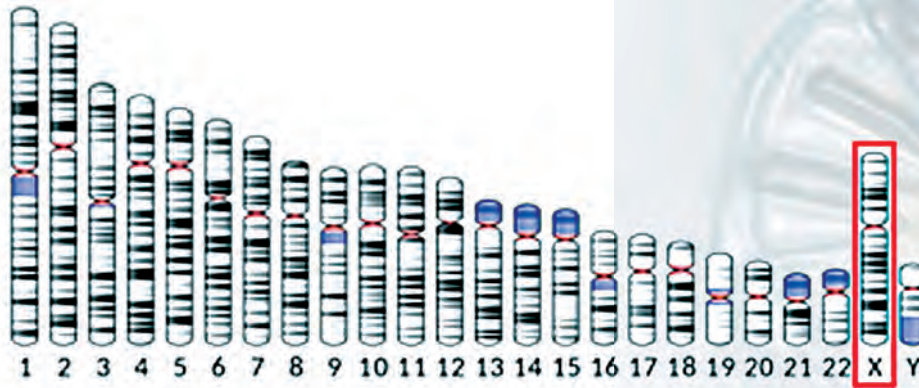
Рис.1 Хромосомный набор человека



Хромосомный набор обозначается биологическим термином «кариотип». У человека 46 хромосом, которые объединены в 23 пары. Для сравнения: у кошки – 60 хромосом, у собаки – 78; у комара – всего лишь 6, а у краба – 254! А вот у растения семейства папоротников, а именно уховника густорядного, насчитывается 1320 хромосом! Таким образом, становится понятно, что хромосомный набор – это видовой признак.

У человека 22 из 23 пар хромосом общие для мужчин и женщин, называются они аутосомами, а 23-я пара различается у мужчин и женщин и называются эти хромосомы половыми хромосомами. Половые хромосомы мужчины представлены X и Y хромосомами (XY), женщины – двумя X хромосомами (XX). Хромосомы имеют порядковый номер от 1 до 22.

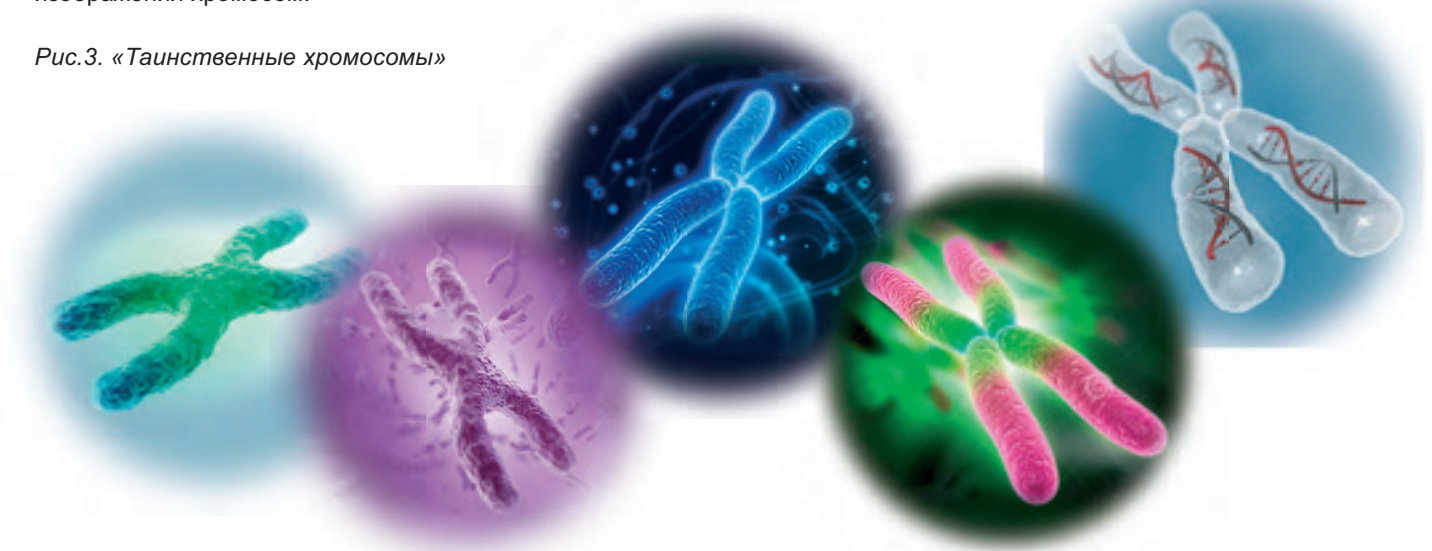
Рис.2. Хромосомный набор человека. Идиограмма.



Самая большая 1-я хромосома несет 3511 генов. Самые маленькие 21-я и 22-я хромосомы несут соответственно 450 и 855 генов. Всего в нашем организме насчитывается около 20000-25000 активных генов. Слово «хромосома» происходит от греческих слов «chroma» — окраска и «soma» — тело. Еще в середине XIX века многие биологи, изучая в микроскопе строение клеток растений и животных, обратили внимание на

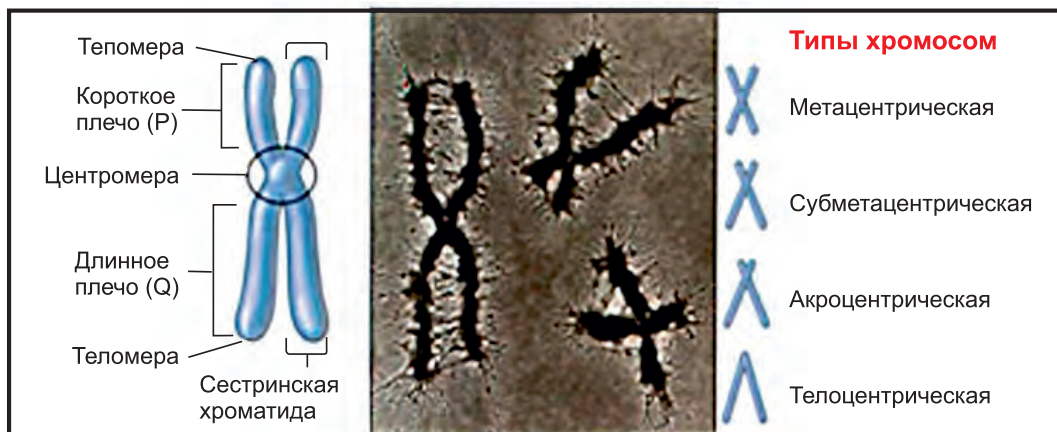
тонкие нити и мельчайшие кольцевидные структуры в ядре некоторых клеток. И вот немецкий ученый Вальтер Флеминг, применив анилиновые красители для обработки ядерных структур клетки, что называется «официально» открывает хромосомы. Точнее, обнаруженное вещество было им названо «хроматид» за его способность к окрашиванию. Термин же «хромосомы» в обиход ввел чуть позже, в 1888 году, еще один немецкий ученый Генрих Вальдейер. В настоящее время технологии 3D-моделирования позволяют создать очень яркие и красивые изображения хромосом.

Рис.3. «Таинственные хромосомы»



Хромосома состоит из двух продольных нитей – хроматид, которые соединены центромерой. Схематическое строение и типы хромосом представлены на рис.4.

Рис.4. Строение и типы хромосом



Что же такое молекула ДНК?

Для простоты восприятия молекулу ДНК можно представить в качестве спиралевидной лестницы, где каждая ступень – это структурная единица ДНК – нуклеотид (рис.5).

Впервые структура ДНК была расшифрована в 1953 году Джеймсом Уотсоном и Френсисом Криком. Имеется 4 вида нуклеотидов: аденин (А), тимин (Т), гуанин (Г) и цитозин (Ц). ДНК представляет собой длинную цепочку нуклеотидов. Последовательность нуклеотидов в молекуле ДНК записывается по первым буквам названий нуклеотидов и образует «генетическую книгу». Определенная последовательность трёх букв дает сигнал о начале синтеза белка, а другая определенная последовательность сигнализирует о его окончании. Количество нуклеотидов огромно, и нужно очень много места, чтобы разместить такие длинные цепочки. По этой причине происходит спиральное закручивание двух нитей ДНК вокруг друг друга. Данное явление называется спирализацией. В результате спирализации цепочки ДНК укорачиваются во много раз.

На рис.6 представлено генетическое исследование пациентки А. – «генетическая книга», написанная четырьмя буквами. И это только лишь фрагмент расшифровки одного гена! Если расшифровать весь геном человека, то понадобится более 3-х миллиардов букв! Представьте, сколько это томов – да это целая библиотека!

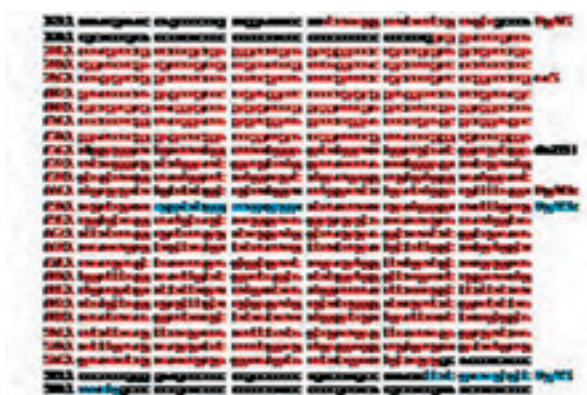


Рис.6. «Генетическая книга» пациентки А.

содержит инструкции, необходимые организму для дальнейшего развития, жизни и размножения. Еще ДНК сравнивают с книгой рецептов, где есть формулы для приготовления всех белков нашего организма.

Рис.7А. Музей науки. Валенсия (Испания)



7Б. Музей «Человек и природа». Мюнхен (Германия)

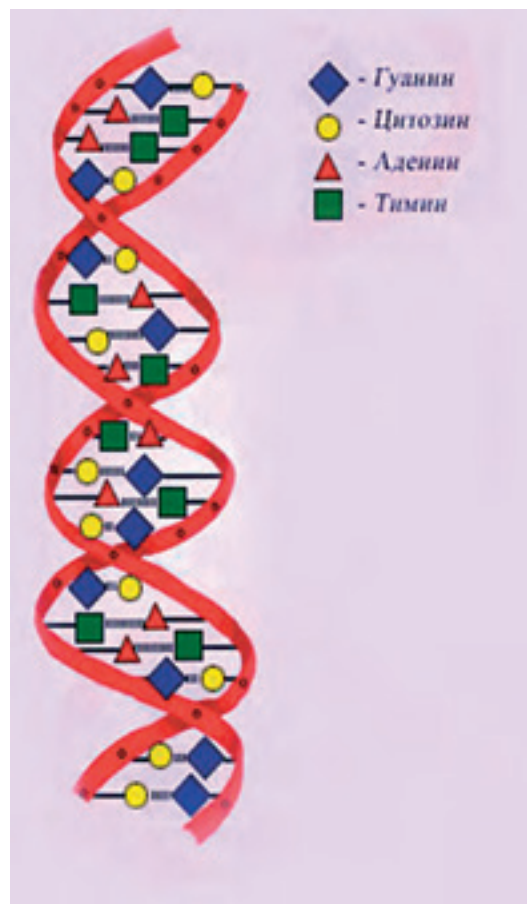


Рис.5. Молекула ДНК

Молекулы ДНК, сконструированные в виде гигантских элементов, размещены в центре выставочных залов многих музеев мира (рис.7А и 7Б), что демонстрирует нам определенную важность и значимость этой структуры в нашей жизни, как знак «власти над нашим разумом». Это память о прошлом и программа будущего. Действительно, ДНК содержит наш уникальный генетический код, генетическую информацию от наших предков. Также ДНК

А теперь приглашаю вас в прямом смысле слова прогуляться по спиралям ДНК (рис. 8А, Б, В и Г).

Рис.8А. Москва-Сити. Башня «Эволюция»



Рис.8Б. Хеликс Бридж.(Сингапур)

Рис.8В. Башня «Алфавит». Батуми (Грузия)



В последние годы архитектурные облики городов нашего мира меняются. На смену ровным линиям и простым геометрическим фигурам приходят радиусные и изогнутые формы. Более того, архитекторы вдохновляются тайнами генома и ищут решения в самой природе. И так, Москва, Международный деловой центр «Москва-Сити», Башня «Эволюция» – прототип молекулы ДНК. Высота башни – 255 метров, имеет 54 этажа. Архитектор этого сооружения Тони Кеттл так высказался о современных архитектурных тенденциях: «Архитекторы должны заимствовать формы в естественной среде и превращать их в произведения искусства». А вот другой пример – мост в Сингапуре Хеликс, он тоже прототип молекулы ДНК. В 2010 году он был удостоен награды как лучшее транспортное сооружение. Мост имеет форму двойной спирали, которая освещается со всех сторон. Вечером и ночью на нём можно увидеть две пары латинских букв С и G, А и Т, символизирующих основные вещества ДНК. Батумскую башню высотой 130 метров, также напоминающую структуру ДНК, можно смело отнести к новым современным конструкциям, что появились в городе недавно, в 2012 году. На ней изображены буквы грузинского письма. Башня находится на северной стороне морского побережья города, благодаря чему с неё открывается хороший вид на панораму города, а также на горы и Чёрное море. А вот на том месте, где раньше проходил «Железный занавес», на границе между Словакией и Австрией, сейчас расположен заповедник, часть так называемого Зеленого пояса Европы. Там можно найти одну из интереснейших в мире смотровых площадок Murturm Nature Observation Tower в виде молекулы ДНК. С нее открывается редкой красоты пейзаж заповедной долины реки Муры.

Рис.8Г. Смотровая площадка. Австрия



Ну а теперь, после погружения в основы генетики и необычной прогулки, поговорим о причинах, приводящих к генетическим заболеваниям. Генетические заболевания могут быть связаны как с изменением числа хромосом, так и с изменениями в самих хромосомах. Примером хромосомных болезней является синдром Дауна, когда хромосомный набор представлен 47 хромосомами, вместо 46. Гемофилия А или В, как известно, является наследственным сцепленным с полом заболеванием. Это обусловлено тем, что гены факторов свертывания крови VIII и IX расположены на X-хромосоме. Существует большое разнообразие мутаций – стойких изменений в генах, которые приводят к развитию гемофилии. Наиболее частой мутацией при гемофилии А является инверсия интрона 22, когда последовательность функционально значимых участков гена с 1-ого по 22-ой меняется на 180° и сначала идут участки с 22-го по 1-ый, а потом с 23-го по 26-ой. Другими примерами мутаций являются делеции – потеря участка гена, миссенс мутации, когда замена одной структурной единицы ДНК приводит к изменению структуры фактора свертывания крови VIII или IX, нонсенс мутации, когда замена одной структурной единицы ДНК приводит к преждевременному окончанию синтеза фактора свертывания крови VIII или IX, и другие.

С чего начинать планирование семьи?

Планирование семьи при отягощенном анамнезе по гемофилии должно начинаться с обращения к гематологу и оценки состояния как женщины, так и мужчины, а также с проведения генетического консультирования (рис.9).

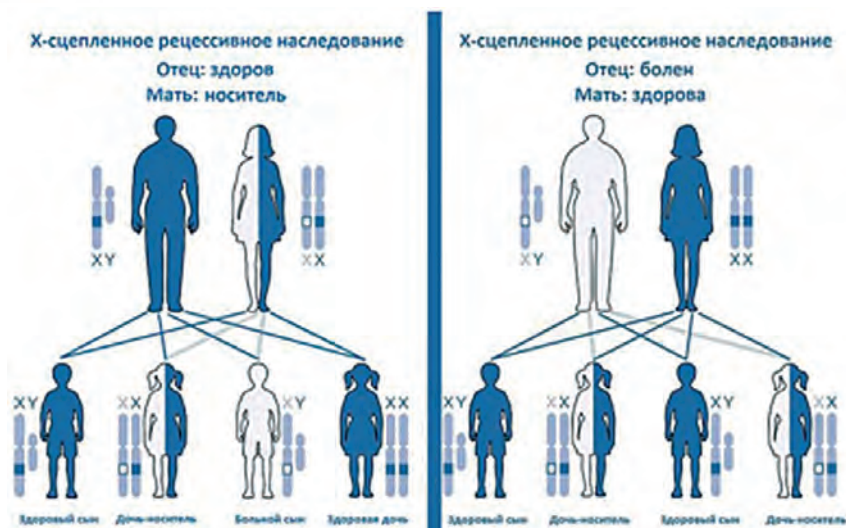
Рис. 9. Планирование семьи

В семье отягощенный анамнез по гемофилии



На рис.10 представлена схема наследования гемофилии в случае, если отец здоров, а мать является носительницей и в случае, если отец болен, а мать здорова.

Рис. 10. Наследование гемофилии



У больного мужчины всегда сыновья здоровы, а дочери являются носительницами. У женщины-носительницы вероятность рождения больного сына составляет 50%, рождение дочери-носительницы – 50%. Оценка состояния женщины, родственники которой страдают гемофилией, начинается с обращения к гематологу. Необходимо выяснить такие вопросы, как: является ли женщина носительницей, имеет ли она клинические проявления гемофилии (какие-либо кровотечения) и провести лабораторное исследование системы гемостаза, включая определение уровня фактора свертывания крови VIII или IX. Женщины, у которых отец болен гемофилией или женщины, у которых 2 или более сына больны гемофилией являются облигатными (обязательными) носительницами. Женщины, у которых по линии матери не менее одного родственника страдают гемофилией или женщины, у которых гемофилией болен только один сын (других родственников-мужчин, страдающих гемофилией, нет) являются возможными носительницами. В подавляющем большинстве случаев гемофилия, как сцепленное с полом заболевание, проявляется у мужчин, а женщины являются бессимптомными носительницами. Но в редких случаях гемофилия может проявляться и у женщин (кровоточивость после травм, экстракций зубов, операций, обильные менструации). И этому есть объяснение – теория регуляции генов, теория лайонизации. Как мы уже ранее уточнили, женщина имеет 2 X хромосомы в каждой клетке. Одна из них активна, а другая «спит». Если клеток с активной X хромосомой с поврежденным геном больше, имеет место проявление заболевания у женщин.

С целью определения носительства гемофилии проводится генетическое исследование. Может быть использована прямая генетическая диагностика – поиск мутаций в соответствующем гене или косвенная генетическая диагностика – семейный анализ по специальным маркерам. Залогом успешной диагностики на носительство является наличие образцов крови больного гемофилией в семье. Генетическое исследование на носительство гемофилии можно провести в Москве в ФГБУ «Научный медицинский исследовательский центр гематологии» в лаборатории генной инженерии (<http://blood.ru/>), в ФГБУ «Медико-генетический научный центр» (<http://www.med-gen.ru/>), в ряде коммерческих лабораторий.

Оценка состояния мужчины, страдающего гемофилией, также начинается с обращения к гематологу и получения общих рекомендаций перед планированием семьи. Общие рекомендации включают: общий анализ крови, биохимический анализ крови, анализ на вирусные гепатиты, рентгенографию органов грудной клетки. Как известно, подавляющее большинство больных гемофилией старше 18 лет инфицированы вирусным гепатитом (преимущественно вирусным гепатитом С). В случае если пациент страдает хроническим вирусным гепатитом С, необходимо знать, что риск инфицирования полового партнера составляет 5%, а риск вертикальной передачи вируса гепатита С (то есть от матери к плоду, в случае если мать инфицирована) по разным данным от 5% до 30%.

После оценки состояния женщины и мужчины проводится генетическое консультирование в конкретной семье с определением рисков рождения больных гемофилией детей. В дальнейшем семейная пара принимает решение о беременности. Ведение беременности у женщины-носительницы осуществляется совместно гематологом и акушером-гинекологом. К концу срока беременности женщина-носительница от гематолога получает заключение на роды, где указано есть ли необходимость в проведении гемостатической терапии и контроле показателей гемостаза. Обычно то, что женщина-носительница никак не сказывается на течении беременности. Способ родоразрешения (самостоятельные роды или оперативное родоразрешение) определяют акушеры-гинекологи по акушерским показаниям.

В настоящее время планирование рождения здоровых детей при отсутствии религиозных, социальных, моральных или иных ограничений возможно несколькими способами. Это пренатальная (дородовая) диагностика и экстракорпоральное оплодотворение с проведением преимплантационной генетической диагностики (ПГД).

Итак, пренатальная (дородовая) диагностика – это исследование плода во время беременности – диагностика наследственных болезней на стадии внутриутробного развития плода. Дородовая диагностика целесообразна в случае, если семейная пара или женщина приняли решение о сохранении беременности при условии рождения здорового ребенка. В ряде случаев будет достаточно определения только пола ребенка. Например, если мужчина болен, женщина здорова и семейная пара планирует только здоровых сыновей. В других ситуациях, например, когда женщина-носитель и семейная пара планирует только здоровых дочерей или здоровых сыновей, необходимо исследование на наличие дефектного гена. С целью дородовой диагностики используют цитогенетический хромосомный анализ, молекулярно-генетическое исследование. Материалом для исследования являются ворсины хориона (внешняя зародышевая оболочка). Получение ткани хориона осуществляют путём пункции матки через переднюю брюшную стенку или через влагалище и шейку матки биопсийными щипцами. Данная процедура проводится в стационарах акушерско-гинекологического профиля на сроке беременности 8-12 недель. В Москве с целью пренатальной диагностики можно обратиться, например, в Центр планирования семьи и репродукции (<https://cps-moscow.ru/ambulatornye-otdeleniya/otdelenie-prenatalnoy-diagnostiki/>), в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» МЗРФ (<https://ncagp.ru/>). Генетические исследования проводятся в генетических лабораториях. Если отделение пренатальной диагностики и генетическая лаборатория находятся в разных медицинских учреждениях, то необходимо обеспечить доставку биологического материала для исследования в соответствующую лабораторию. По результатам генетического исследования семейная пара принимает решение о сохранении или прерывании беременности.

Большим прорывом в области репродуктологии стало экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО). Эта процедура позволяет иметь детей семейным парам с бесплодием и родиться здоровым детям в семьях, где имеются генетические заболевания, в том числе гемофилия. В 1978 году родился первый в мире малыш, «зачатый в пробирке». Прошли десятилетия. И теперь, с 2016 года в нашей стране оказание медицинской помощи с использованием ЭКО осуществляется в рамках программы обязательного медицинского страхования (ОМС). В письме Министерства здравоохранения РФ от 26 февраля 2018 года N 15-4/682-07 Об информационно-методическом письме «О совершенствовании медицинской помощи при бесплодии с использованием вспомогательных репродуктивных технологий» указано: «Мужчины и женщины, как состоящие, так и не состоящие в браке, а также одинокие женщины, имеющие высокий риск передачи наследственных заболеваний потомству, подтвержденный результатами генетического обследования одного или обоих родителей, и нуждающиеся в проведении преимплантационной генетической диагностики, направляются на ЭКО в рамках базовой программы ОМС на общих основаниях, независимо от статуса фертильности». Первым шагом при планировании ЭКО является предоставление медицинского заключения, подтверждающего генетическое заболевание, акушеру-гинекологу по месту регистрации. Далее осуществляется обследование женщины и сбор медицинской документации по специальному перечню. При отсутствии противопоказаний к ЭКО специальная комиссия рассматривает документы и вносит фамилию пациентки в лист ожидания. Пациентке предоставляется перечень медицинских организаций, выполняющих процедуру ЭКО. По ее выбору медицинской организации выдается направление на проведение ЭКО. Более подробную информацию можно получить на сайте: <https://mosgorzdrav.ru/ru-RU/eko.html>.

ЭКО – сложная процедура, включающая много последовательных этапов, одним из которых является перенос эмбриона в матку. К сожалению, эффективность ЭКО составляет 40%-50%. При неудачных ЭКО придется весь путь проходить снова, включая генетическую диагностику. Преимплантационная генетическая диагностика проводится на этапе до переноса эмбриона в матку с целью диагностики генетического заболевания и возможностью выбора «здорового»

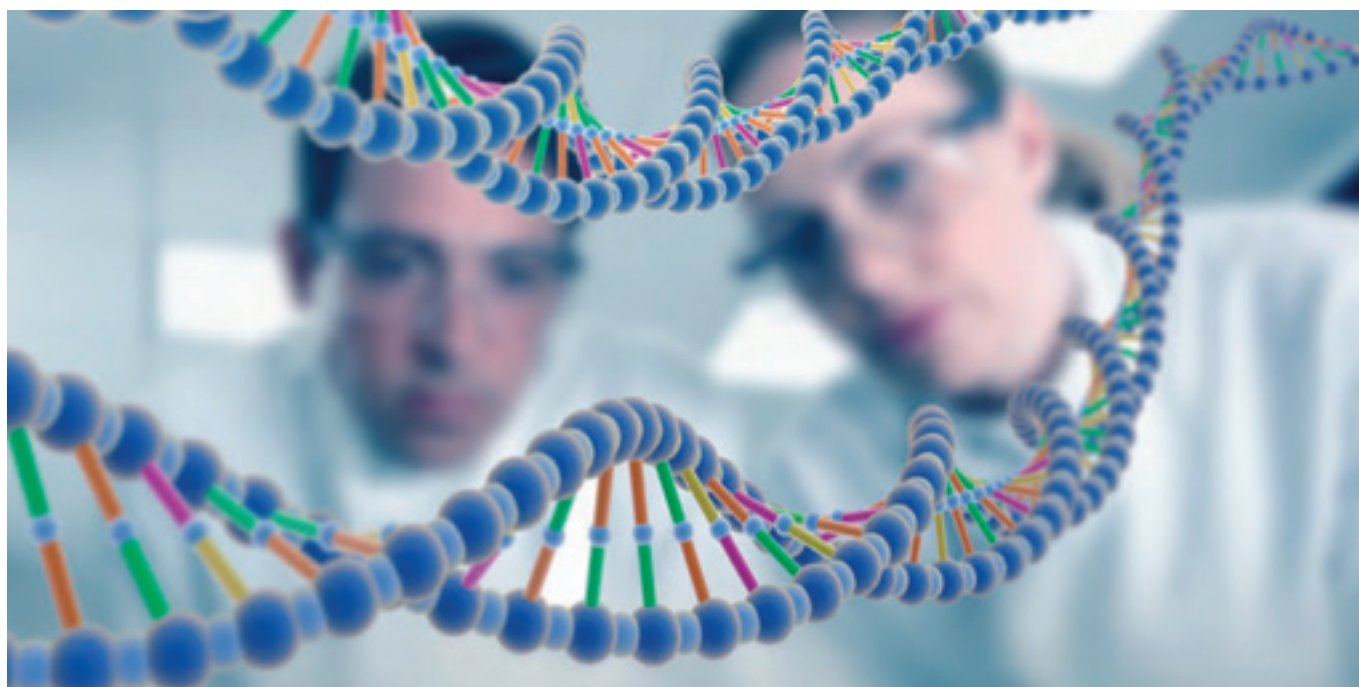
эмбриона для дальнейшего развития в материнском организме. Однако, преимплантационная диагностика согласно письму Министерства здравоохранения РФ от 26 февраля 2018 года N 15-4/682-07 об информационно-методическом письме «О совершенствовании медицинской помощи при бесплодии с использованием вспомогательных репродуктивных технологий» осуществляется за счет личных средств. Проведение преимплантационной генетической диагностики в Москве возможно в Институте репродуктивной генетики ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» МЗРФ (https://ncagp.ru/index.php?_t8=651).

Уважаемые пациенты!

В заключении хотелось бы отметить, что важным этапом при планировании семьи является своевременное обращение к гематологу. Обращение накануне родов в виду дефицита времени лишает возможности нас, докторов, разобраться в ситуации и должным образом вам помочь. Обращение на этапе планирования семьи предполагает возможность планирования рождения здоровых детей, контроля за состоянием женщины-носительницы во время беременности, получения рекомендаций на роды. Планирование семьи при гемофилии требует комплексного подхода и предполагает взаимодействие пациента, гематолога, генетика и акушера-гинеколога.

Полезные контакты:

- ФГБУ «Научный медицинский исследовательский центр гематологии», отдел коагулопатий (консультация гематолога). Телефон для записи на прием +74956124472. Прием граждан РФ в рамках ОМС возможен при наличии направления формы 057У, паспорта, полиса, СНИЛСа. Адрес: Москва, Новый Зыковский проезд, д.4. <http://blood.ru/>;
- ФГБУ «Научный медицинский исследовательский центр гематологии», **лаборатория генной инженерии**. Телефон: +7(495)6145080. Адрес: Москва, Новый Зыковский проезд, д.4.
- ФГБУ «Медико-генетический научный центр» Адрес: Москва, ул. Москворечье, д. 1. Телефон регистратуры: +7(495)1110303 <http://www.med-gen.ru/>;
- ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» МЗРФ. Отделения: поликлиника и дневной стационар, акушерство, гинекология, институт репродуктивной медицины, институт репродуктивной генетики. Адрес: Москва, ул. Академика Опарина, 4. Телефон Информационного центра : +7(495)5314444. <https://ncagp.ru/>;
- Центр планирования семьи и репродукции. Консультативно-диагностическое отделение: Телефон: +7(499)7944373; + 7(499)7944353. Отделение ЭКО: Телефон: +7(495)3321530; +7(915)2788484 Адрес: Москва, Севастопольский проспект, 24 А. <https://cps-moscow.ru/>;
- Институт репродуктивной генетики ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» МЗРФ. Преимплантационная диагностика. Телефон: +7(495)5314444. Адрес: Москва, ул. Академика Опарина, 4. https://ncagp.ru/index.php?_t8=651.





CSL Behring - глобальная биофармацевтическая компания, мировой лидер в области биотехнологий и препаратов плазмы крови.

CSL Behring разрабатывает инновационные препараты, которые применяются для лечения нарушений свертывания крови, первичных иммунодефицитов, наследственного ангионевротического отека, наследственных заболеваний дыхательных путей и нервных болезней. Препараты компании также применяются в кардиохирургии, при трансплантации органов, лечении ожогов и профилактики гемолитической болезни у новорожденных.

Адрес в РФ: 125167, Российская Федерация,
г. Москва, Ленинградский проспект,
д.39, стр.80

Телефон: +7 (495) 788-52-89

E-mail: inforussia@cslbehring.com

Web-сайт: www.cslbehring.com

CSL Behring



Generium

Pharmaceutical

Российская компания «ГЕНЕРИУМ» является производителем препарата Иннонафактор® – первого в России рекомбинантного фактора свертывания крови IX (нонаког альфа), разработанного с использованием инновационных биотехнологий. Иннонафактор® был одобрен Минздравом России для медицинского применения в 2014 году и в настоящее время является единственным рекомбинантным фактором свертывания крови IX в России, используемым для лечения и профилактики кровотечений у пациентов в возрасте 12 лет и старше с гемофилией В.

Высокая эффективность и безопасность препарата подтверждена результатами многоцентровых проспективных клинических исследований, проведенных в соответствии с международными требованиями и стандартами. При исследовании препарата Иннонафактор® была выявлена аналогичность его по оцениваемым показателям плазматическому фактору свертывания крови IX как при профилактическом лечении, так и лечении по требованию.

После оценки результатов применения препарата у детей от 12 до 18 лет, подтвердивших его эффективность и безопасность, Иннонафактор® был одобрен в 2018 году для применения у детей в данной возрастной группе. В соответствии с международными рекомендациями компания продолжает поэтапное исследование эффективности и безопасности препарата у детей младше 12 лет для оценки перспектив его применения в младших возрастных группах.

В настоящее время компания «ГЕНЕРИУМ» проводит систематизированный сбор информации о результатах использования препарата у пациентов в разных регионах России, что позволит получить дополнительные данные для оценки его свойств, а также будет способствовать улучшению оказания качества медицинской помощи больным с гемофилией В.

АО «ГЕНЕРИУМ»

Адрес: 123112, г. Москва, ул. Тестовская,

д. 10, подъезд 2

Тел./факс: +7 (495) 988-47-94

Web-сайт: www.generium.ru



О компании Takeda Pharmaceutical Company Limited

Takeda Pharmaceutical Company Limited – глобальная биофармацевтическая, приверженная ценностям, компания с фокусом на научные разработки. Компания с головным офисом в Японии занимает лидирующие позиции на фармацевтическом рынке мира. Takeda стремится заботиться о здоровье и будущем пациентов используя последние достижения науки для создания инновационных лекарственных средств. Научно-исследовательская деятельность компании направлена на разработку новых препаратов в ряде терапевтических областей: онкологии, гастроэнтерологии, неврологии и лечении редких заболеваний, целевые инвестиции осуществляются также в разработку вакцин и препаратов плазмы крови. В фокусе внимания компании – разработка инновационных лекарственных средств, способствующих изменению жизни пациентов. Мы создаем передовые методы лечения на объединенной научно-исследовательской платформе компании, формируя перспективный портфель продуктов в нескольких терапевтических областях. Наши сотрудники, работающие более чем в 80 странах и регионах мира, преданы идее улучшения качества жизни пациентов. Для получения дополнительной информации посетите наш сайт www.takeda.com

ООО «Такеда Фармасьютикалс» («Такеда Россия») входит в состав Takeda Pharmaceutical Company Limited, Осака, Япония. Центральный офис расположен в Москве. Более подробную информацию о «Такеда» в России вы можете найти на сайте: www.takeda.com/ru-ru





Информационные ресурсы Всероссийского общества гемофилии



hemophilia.ru - гемофилия.рф крупнейший ресурс о гемофилии на русском языке

Создан в 2000 году
Разделы: о Всероссийском обществе гемофилии, в том числе о региональных организациях ВОГ с контактами лечебных учреждений, о гемофилии, новости, правовая помощь



Официальный канал на YouTube

Записи пресс-конференций и вебинаров
Плейлист выступлений Ю.А.Жулёва
Репортажи из различных источников



Официальная страница ВОГ на Facebook Гемофилия. Правила жизни

Актуальные новости
Ссылки на репортажи



От редакции. Тему планирования семьи продолжает совместная работа трех наших авторов, которые в ходе её подготовки использовали отечественные и зарубежные материалы и сделали общий обзор тем, связанных с вопросом рождения и воспитания больного гемофилией ребёнка. В предлагаемой Вашему вниманию статье часто звучит слово «СПОРТ». В понимании профессиональных спортсменов спорт обязательно подразумевает участие в соревнованиях и как цель – победу над всеми, стремление к уровню высших достижений. Но мы хотим предложить несколько иную трактовку: для больных гемофилией спорт – это занятие тем или иным видом физической активности, не выходящее за рамки полезных увлечений.



Семья и гемофилия

Врач-гематолог Галина Петровна Павлова,
врач-гематолог Альбина Александровна Евдокимова,
врач-педиатр Светлана Валентиновна Меркулова

Одно из важных условий создания благополучной семьи — общий ребенок.

Все женщины-носители гемофилии рискуют передать по наследству своё генетическое заболевание. Они могут думать, что не должны иметь детей из-за возможности передать заболевание крови своему сыну или дефектный ген дочери, которая в свою очередь тоже столкнётся с этой же проблемой.

В современных условиях специалисты центров по лечению гемофилии и генетических центров достаточно подготовлены в вопросах планирования семьи. Они готовы предоставить подробную информацию о заболевании, помочь справиться с такими сложными и противоречивыми чувствами, рассказать

о современных методах диагностики, достижениях в области генетики, позволяющих родить здоровых детей и о возможностях контроля этого заболевания, если родится больной ребенок.

Планирование беременности — это не только Ваше решение, но и комплекс мер по диагностике и коррекции состояния здоровья будущих родителей. Начинать стоит минимум за 3 месяца до предполагаемого зачатия, именно столько времени потребуется на прохождение медицинских обследований и коррекцию образа жизни и питания.

Наблюдение у врачей необходимо начать сразу же после установления факта беременности. Домашним необходимо помнить, что в это время женщине требуется усиленное внимание и забота членов семьи. Ведение беременности и роды, проводимые профессиональными врачами-акушерами, помогут сохранить здоровье будущей матери, а ребенку – родиться в положенный срок.

Во всех случаях согласно современным стандартам медицины, ведение беременности и последующие роды представляют комплекс специальных лабораторно-диагностических мероприятий:

- ультразвуковое исследование (УЗИ) проводится несколько раз в течение беременности, процедура абсолютно безопасна как для матери, так и для ее будущего ребенка, будь он здоров, или болен гемофилией, позволяющая определить расположение плаценты и плода, выявить возможные патологии развития, а также отследить динамику развития плода и изменения в плаценте. Также в настоящее время с помощью 3D УЗИ и 4D УЗИ возможно определение пола ребенка на сроке около 20-22 недель;
- анализ мочи (проводится несколько раз в течение всего срока, чтобы проверить содержание многих компонентов), количество исследований зависит от течения беременности, что поможет избежать патологий или преждевременных родов;
- анализ крови проводится несколько раз в течение беременности, в том числе TORCH-комплекс, который позволяет выявить ряд инфекций, способных нанести вред здоровью матери и ребенка: токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус, герпес, гепатит В и С, сифилис, хламидиоз, гонококковая инфекция, листериоз, ВИЧ-инфекция, ветряная оспа, энтеровирусная инфекция;
- для контроля за развитием ребенка используется Эхо-КС, благодаря этому исследованию, проводится регистрация частоты сердечных сокращений (ЧСС) и двигательной активности плода.

В течение всего срока беременности надо находиться под наблюдением врачей: терапевта, отоларинголога, стоматолога, окулиста, а при необходимости – эндокринолога, невропатолога, кардиолога.

Во время беременности женщине с риском рождения ребенка, больного гемофилией, на 10-ой –12-ой неделе проводится генетический анализ ворсин хориона, либо не позднее 15-й недели необходимо проведение пункции околоплодных вод для определения пола ребёнка. На 18-й неделе возможно определение уровня свертываемости крови плода. Пары, которые зачали ребёнка естественным путём, могут пожелать узнать, будет ли болен гемофилией их ребёнок, прежде чем он или она родится. Точная пренатальная диагностика предполагает проведение инвазивных процедур, таких, как амниоцентез или анализ ворсин хориона.

После пятнадцати недель беременности пол плода можно точно определить ультразвуковым исследованием. В этот период предпочтительным методом определения гемофилии у плода мужского пола является амниоцентез. Половая

типизация на основе материнской плаценты проводится только в специализированных медицинских учреждениях в первом триместре беременности; пол ребёнка можно определить на основе генетического материала плода, который находится в крови матери.

Техника проведения исследования ворсинок хориона (CVS) следующая. На сроках гестации между 11-й и 14-й неделями под местной анестезией и с помощью ультразвука в живот вводят тонкую иглу или через влагалище матери вводят тонкий катетер, чтобы взять пробу клеток из ворсинок хориона (CVS) плаценты для диагностики гемофилии и других наследственных нарушений крови. Эти клетки содержат ту же генетическую информацию, что и сам плод, и могут использоваться для определения у него гемофилии.

Техника проведения амниоцентеза. Эту процедуру проводят с использованием ультразвука между 15-й и 20-й неделями беременности, используя тонкую иглу, вставленную в матку через живот, из матки забирают небольшое количество околоплодной жидкости. Околоплодная жидкость содержит клетки плода, которые можно анализировать для обнаружения гемофилии.

Риски у обеих процедур есть, но невысоки: вероятность выкидыша после CVS или амниоцентеза составляет ниже одного процента.

У многих женщин-носителей гена гемофилии беременность проходит нормально, без осложнений с кровотечениями. Акушер должен работать в тесном контакте со специалистами центра лечения гемофилии, чтобы обеспечить необходимый контроль.

Если у плода установлена гемофилия, родители должны быть информированы о том, как проходят роды при гемофилии: для плода, наследующего гемофилию, период беременности опасности практически не представляет, единственный риск — внутриутробное кровотечение матери. Риски в родах так же низки. Если роды несложные, то травмы у малыша с тяжёлой гемофилией встречаются крайне редко, в редких случаях у ребенка могут развиваться кефалогематомы и скрытые кровотечения. После рождения необходимо провести забор пуповинной крови у мальчика с целью определения уровня VIII либо IX фактора, для дальнейшего лечения ребёнка.

Если у матери ранее не установлено носительство гена гемофилии, семейный анамнез не отягощен, то постановка диагноза у малыша может затянуться на несколько месяцев.

Когда рождается больной гемофилией ребёнок, он доставляет такую же радость, как и любой другой новорожденный. Детство малыша не должно ничем отличаться от других, кроме повышенного контроля за его состоянием. Сегодня, при грамотной терапии, люди с гемофилией живут столько же, сколько и здоровые люди.

Рост и развитие детей и гемофилия

Если новорожденному поставлен диагноз «гемофилия», родителей обязательно консультирует специалист и дает рекомендации по поводу дальнейшего ухода и лечения. На шестой день после рождения у всех детей берут из пятачки кровь для диагностики фенилкетонурии. Укол кожи при этом настолько незначителен, что кровотечений не бывает, даже если у ребёнка тяжёлая форма гемофилии.

С появлением в семье малыша привычный уклад жизни каждого её члена меняется. Мама всё своё время посвящает крохе.

Малыш, как и любой другой человек, должен спать, есть, бодрствовать, развиваясь при этом интеллектуально и физически, осуществлять гигиенические процедуры, справлять естественные нужды. Если всё это он будет делать ежедневно примерно в одно и то же время, его мама сможет, ориентируясь на этот распорядок, рационально планировать свой день, всё будет успевать делать, сможет уделять время близким, и даже на отдых всегда найдётся час-другой, и на саморазвитие.

Груднички примерно через равные промежутки времени хотят есть и много спят. Но у каждого малыша свои биоритмы, и если мама сможет спланировать все режимные моменты в соответствии с индивидуальными потребностями крохи, то польза будет огромная как для самого грудничка, так и для всех, кто его окружает.

Считаете нужным малютку кормить по требованию — кормите и даже не сомневайтесь, а если жить в таком ритме у вас не получается, составьте индивидуальный распорядок, но делайте это постепенно и правильно. Нет особенностей кормления ребенка больного гемофилией, однако педиатры советуют всем матерям сохранить грудное вскармливание до года.



Педиатры отмечают определенные плюсы следования расписанию дня малыша по часам:

- 1) соблюдение режима кормлений защитит ребёнка от развития аллергии, диатеза в период младенчества и будет способствовать хорошему настроению крохи. Дети, получающие пищу согласно распорядку, реже имеют проблемы с пищеварением и обменом веществ;
- 2) сложные периоды в жизни малыша (прорезывание зубов, болезни и т. п.) будут протекать намного легче; у детей с гемофилией возможны незначительные кровотечения при прорезывании зубов, которые обычно не составляют особой проблемы;

- 3) родители всегда будут знать, в какое время заниматься с ребёнком утренним туалетом, когда пойти на прогулку или положить его спать. Таким образом, вы сможете организовать свой день так, чтобы успеть и в магазин сходить за продуктами, и приготовить завтрак (обед, ужин), и сделать влажную уборку;
- 4) распорядок дня включает в себя время как для интеллектуального, так и физического развития. Можно его спланировать так, чтобы в воспитании карапуза участвовали папа, братья, сёстры, дедушки, бабушки. Ребёнок будет чувствовать себя любимым всеми членами его семьи, а домочадцы получают массу положительных эмоций от общения с ним;
- 5) развиваться ваш малыш будет согласно возрастным показателям, как все дети его возраста: и на свежем воздухе он будет проводить достаточно времени, и всегда будет сытым, сухим, чистым, отдохнувшим.

Настройтесь на то, что **приучение новорождённого к режиму — процесс длительный**. Младенец в первые месяцы жизни только начинает адаптироваться к новой для него среде, его органы и системы ещё недостаточно развиты, биологические ритмы тоже находятся в процессе формирования. Крохе ещё только предстоит научиться распознавать день и ночь, когда нужно спать, а когда бодрствовать. И здесь педиатры рекомендуют направить его на правильное восприятие окружающей действительности: перед сном пойте ребёнку колыбельные или рассказывайте сказки, а если малютка проснулся ночью, разговаривайте с ним шёпотом, чтобы он мог понять, что ещё ночь и нужно спать. Разучите потешки, соответствующие определённым режимным моментам: кормлению, купанию, одеванию и т.д.

Примерный режим дня грудного ребёнка (рекомендация педиатров)

В первые месяцы жизни малыш много спит. С раннего детства приучаем ребёнка к утренней гигиене: умываемся и переодеваемся. На протяжении этого периода детской активности эффективно делать гимнастику, массажи, воздушные ванны. Когда кроха наиграется вдоволь и начнёт уставать, у него появляется потребность прижаться к маминой груди. Первое кормление обычно проходит между 5 и 9 часами утра: грудничок ест и засыпает, следовательно, мама может заняться домом и собой.

Чаще всего днём у малютки устанавливаются два периода, с продолжительностью от 2 до 4 часов, когда он крепко спит. На протяжении остального времени малыш играет, знакомится с новыми предметами. Дневной сон грудничка мама может совмещать с прогулками на свежем воздухе, общением с друзьями и родными, чтением или отдыхом. Ребенка больного гемофилией можно помещать в прыгающее сиденье и ходунки, только он в этом случае должен находиться под присмотром. Нет необходимости вносить из-за гемофилии какие-либо изменения в конструкцию коляски или детского стульчика (кресла).

После дня, проведённого активно, к вечеру дитя начинает уставать. С самых первых дней жизни нужно приучить его принимать вечером ванну. Эта процедура станет для него своеобразным ритуалом перед отходом ко сну. Лучше всего купать кроху в 8–9 часов вечера, т.е. за полчаса до кормления.

Сама мама должна подготовиться ко сну заблаговременно, ведь после купания ребёнок захочет быть рядом с ней, чувствовать её запах и тепло. Когда малыш заснёт, уделите ему некоторое время, ведь дети чувствуют присутствие мамы, а затем переложите в колыбель.

Ночью грудничок в зависимости от возраста может 1 или 2 раза просыпаться для кормлений. Если сон крохи неспокоен, либо он проснулся и не может уснуть, убедитесь, что ничего из нижеперечисленного ему не мешает:

- 1) **свет, шум**. Постарайтесь отключить компьютер и телевизор, приглушить яркий свет;
- 2) **голод**. Если кроха досыта покушал, он будет ночью спать крепко и спокойно. Если промежуток времени между ночными кормлениями слишком короткий, посоветуйтесь с вашим педиатром, может, стоит ввести дополнительный искусственный прикорм;
- 3) **жара, холод**. Малыш должен чувствовать себя комфортно. А если маленький ночью раскрывается и мёрзнет, купите ему специальный конверт;
- 4) **мокрая одежда**. На ночь в обязательном порядке надевайте малышу подгузник. Так он останется сухим, и ничто не будет тревожить его сон.

Примерный график режимных моментов

| | 1-3 месяца | 3-6 месяцев | 6-10 месяцев | 10-12 месяцев |
|------------------|--------------------------------------|--------------------------------------|------------------------------------|------------------------------------|
| Кормление | 6 ⁰⁰ | 6 ⁰⁰ | 7 ⁰⁰ | 8 ⁰⁰ |
| Бодрствование | 6 ⁰⁰ -7 ⁰⁰ | 6 ⁰⁰ -7 ³⁰ | 7 ⁰⁰ -9 ⁰⁰ | 8 ³⁰ -12 ⁰⁰ |
| Сон | 7 ⁰⁰ -9 ³⁰ | 7 ³⁰ -9 ³⁰ | 9 ⁰⁰ -11 ⁰⁰ | – |
| Кормление | 9 ³⁰ | 9 ³⁰ | 11 ⁰⁰ | 12 ⁰⁰ |
| Бодрствование | 9 ³⁰ -10 ³⁰ | 9 ³⁰ -11 ⁰⁰ | 11 ³⁰ -13 ⁰⁰ | 12 ³⁰ -13 ³⁰ |
| Сон | 10 ³⁰ -13 ³⁰ | 11 ⁰⁰ -13 ⁰⁰ | 13 ⁰⁰ -15 ⁰⁰ | 13 ³⁰ -15 ³⁰ |
| Кормление | 13 ⁰⁰ | 13 ⁰⁰ | 15 ⁰⁰ | 16 ⁰⁰ |
| Бодрствование | 13 ⁰⁰ -14 ⁰⁰ | 13 ⁰⁰ -14 ³⁰ | 15 ⁰⁰ -17 ⁰⁰ | 16 ³⁰ -19 ⁰⁰ |
| Сон | 14 ⁰⁰ -16 ³⁰ | 14 ⁰⁰ -16 ³⁰ | 17 ⁰⁰ -19 ³⁰ | – |
| Кормление | 16 ³⁰ | 16 ³⁰ | 19 ⁰⁰ | 19 ⁰⁰ |
| Бодрствование | 16 ³⁰ -17 ³⁰ | 16 ³⁰ -18 ⁰⁰ | 19 ⁰⁰ -21 ⁰⁰ | 19 ³⁰ -20 ³⁰ |
| Сон | 17 ³⁰ -19 ⁴⁵ | 18 ⁰⁰ -19 ⁴⁵ | 19 ⁰⁰ -21 ⁰⁰ | – |
| Купание | 19 ⁴⁵ | 19 ⁴⁵ | 20 ³⁰ | 20 ³⁰ |
| Кормление | 20 ⁰⁰ | 20 ⁰⁰ | – | – |
| Бодрствование | 20 ⁰⁰ -21 ⁰⁰ | 20 ⁰⁰ -21 ⁰⁰ | – | – |
| Ночной сон | 21 ⁰⁰ -6 ⁰⁰ | 21 ⁰⁰ -6 ⁰⁰ | 21 ⁰⁰ -7 ⁰⁰ | 21 ⁰⁰ -7 ⁰⁰ |
| Ночное кормление | 23 ³⁰ или 2 ⁰⁰ | 23 ³⁰ или 2 ⁰⁰ | 23 ⁰⁰ | – |

В таблице представлен приблизительный ориентир для родителей. Режим дня ребёнка составляет из наблюдений мамы за малышом, все зависит от индивидуальных особенностей грудничка и уклада жизни семьи. Время для той или иной процедуры всегда можно поменять.

Одежда и обувь любого малыша, в том числе гемофилика, должна быть удобной, яркой и красочной, теплой для зимы и прохладной для лета.

Про гемофилию у детей в зависимости от возраста

Родителям ребенка больного гемофилией необходимо установить контакт с педиатром по месту проживания и гематологом, которые оказывают профессиональную поддержку в вопросах воспитания и лечения сына.

Заболевание чаще проявляется, когда малыш становится более подвижным. Появятся синяки на передней поверхности голени (ползание, падение и др.), будут отмечаться продолжительные кровотечения из-за травмы во рту: чаще всего травмируется нежная ткань между верхней губой и десной. Обычно у детей, независимо от тяжести гемофилии, такие кровотечения останавливаются быстро, но у ребенка с тяжелым нарушением свертываемости кровотечение периодически возобновляется, так как заживление раны нарушается во время еды, а также при попытках говорить или кусать предметы. После года дети становятся подвижнее, активнее, любознательнее, и угроза получения травм возрастает.

Если гемофилия не была диагностирована ранее, то первыми ее признаками могут стать учатившиеся длительные и повторные кровотечения изо рта. То ребёнок прикусит губу или щеку, то упадет, разодрав ту же многострадальную губу или десну, то зацепит десну ногтем или игрушкой.

С ростом мальчика возникают вопросы, требующие особого внимания: прорезывание зубов, анальные трещины, иногда обрезание по медицинским показаниям или религиозным мотивам.

В медицинской практике нередки случаи, когда короткая крайняя плоть мешает мочеиспусканию, вызывая местное воспаление. Если эта причина не позволяет свободно двигаться крайней плоти по головке и к 7-8 годам всё не исправится, появляются медицинские показания к обрезанию. Оперативное вмешательство надо проводить с особой осторожностью, в отделении хирургии с обеспечением необходимого фактора свертывания крови. Не следует делать такую операцию, пока в этом не будет особой необходимости.

Выбирать игрушки для ребенка больного гемофилией следует так же, как это делают родители любого другого малыша: не травмирующие слизистую рта, так как дети раннего возраста все берут в рот, кусают, лизут в связи с повышенным слюноотделением и прорезыванием зубов. У детей с гемофилией проблем при прорезывании зубов бывает не больше, чем у других ребятшек. Возможны незначительные кровотечения, но они обычно не составляют особой проблемы. Когда, позднее, начнут выпадать молочные зубы, все должно быть как обычно – зубы могут медленно выпадать, вызывая кровотечения, не требующие особого лечения.

К году, при полном переводе ребенка на взрослую пищу, его каловые массы могут становиться тверже, из-за чего иногда образуются небольшие повреждения слизистой оболочки анального отверстия – так называемые анальные трещины. Они болезненны при дефекации, а у ребенка, больного гемофилией, могут слегка кровоточить. Их можно смазывать детским кремом или кремом с обезболивающим веществом. Для размягчения стула добавьте в рацион ребенка больше овощей или фруктовый сок с мякотью.

Дети старше года

У детей старше года постепенно расширяются горизонты познания окружающего. Для родителей неизмеримое счастье наблюдать, как растет и развивается малыш. Дети с гемофилией в этом смысле ничем не отличаются от своих сверстников. Чтобы развиваться нормально, им необходимы стимулы к исследованию, которые надо стараться предоставлять в безопасной и наполненной любовью атмосфере. Это значит, что в семье не должен править страх. Дети прекрасно чувствуют, что происходит вокруг них. Чтобы свыкнуться с тем, что у вашего ребенка диагноз «гемофилия», требуется время. Необходимо научиться и родителям, и близким видеть перед собой улыбку ребенка, а не гемофилию. Поэтому не следует запрещать ему играть с другими детьми, кататься на трехколесном велосипеде, играть в мяч и другие активные игры.

Особенности развития ребенка в дошкольном возрасте.

Вопрос о возможности посещения ребенком детских коллективов решается индивидуально. Дети, получающие профилактическое лечение концентратами факторов свертывания крови, не имеют медицинских противопоказаний для посещения детских дошкольных учреждений, а в дальнейшем школы.

Чаще общайтесь с ребенком во время прогулки, завтрака или в другой свободный момент. Расспрашивайте, как у него дела, чем занимались в детском саду, всегда поддерживайте диалог и демонстрируйте свой интерес к событиям в его жизни. Ребенок с гемофилией в этом возрасте, как и другие дети, становятся более активным в плане познания, поэтому чаще возможны угрозы различных кровотечений, несчастные случаи. Однако нельзя устраивать им гиперопеку. Конечно, несчастные случаи, к сожалению, бывают, но большинство детей могут избежать возможной угрозы. Просто нужен режим аккуратности взрослых: следует запирать лекарства и химические средства по уходу за домом, следить за тем, чтобы в саду не было ничего опасного для маленького ребенка и дырок в ограде, через которые можно попасть на дорогу. Прячьте спички, делайте заграждения там, где есть доступ к огню. Прежде чем давать ребенку с гемофилией ножницы или другие острые предметы, ему (как и любому другому ребенку) надо рассказать, как безопасно с ними обращаться. Все это верно в отношении любого дошкольника, вне зависимости от того, болен он гемофилией или нет.

Синяки – обычное явление в этом возрасте, но они, как правило, поверхностные и безболезненные. Их появление не должно ограничивать круг общения ребенка, важно, чтобы мальчик мог с самых ранних лет, несмотря на гемофилию, играть со сверстниками. Опасности от обычных детских игр практически нет, разве только иногда на коже остаются синяки или возникают кровотечения из ссадин и порезов, но их несложно остановить.

Наиболее любимый вид спорта у детей с гемофилией – **плавание**. Все, в том числе и малыши, обожают ходить в бассейн, и сегодня в любом жилом районе есть прекрасные условия для занятий в бассейне родителей с детьми. Игра в теплой воде позволяет развивать суставы и давать нагрузку на все группы мышц тела, находящегося в нетравмирующей среде. И это особенно полезно после кровотечений в суставы. К тому же, плавание помогает развивать координацию и сильную мускулатуру, которая защищает наши суставы, что, в свою очередь, уменьшает риск развития гемартрозов. Для детей с гемофилией плавание очень полезно, и этот вид спорта для них вполне безопасен.

В занятиях спортом маленьким детям почти не свойственны соперничество и жесткость, поэтому, если у ребенка нет каких-либо особых противопоказаний (например, частых кровоизлияний в определенный сустав), он может заниматься физкультурой без ограничений.

Самое большое беспокойство у родителей активного ребенка с гемофилией вызывает страх получить **травму головы**. Когда дети начинают ходить, они все бьются головой или при падении, или натываясь на предметы. Однако очень редко обычные удары головой вызывают внутреннее кровотечение. Помните, если удар головой был сильный, то ребенка необходимо быстрее везти в центр гемофилии (если его нет, показать педиатру, детскому хирургу и др.) и обязательно ввести фактор свертывания крови в адекватной дозе, тогда можно будет избежать многих проблем. При таких обстоятельствах будет разумнее какое-то время понаблюдать за состоянием ребенка.

Но не стоит концентрироваться только на опасности и применять чрезмерно защищающую одежду, обувь или головные уборы в повседневной жизни. Это и для ребенка, и для окружающих может означать, что у вас развивается уверенность в том, что гемофилия – неполноценность.

Школьный возраст

Профилактическое лечение – залог хорошего здоровья. Обязательны занятия физкультурой, так как она полезна всем детям и взрослым. Регулярные физические упражнения важны для построения и здоровых костей, и укрепления мышц, которые поддерживают и защищают суставы. Косвенно физкультура даже помогает улучшать успеваемость в школе.

Сейчас ребенка с гемофилией очень редко оставляют в больнице для введения фактора. Если это действительно требуется, процедура проводится амбулаторно до тех пор, пока семья не научится вводить лекарство внутривенно дома. Родители должны налаживать тесную связь со своим лечащим гематологом из центра лечения гемофилии и с Обществом больных гемофилией, чтобы в любой момент иметь возможность экстренных консультаций по эффективному оказанию помощи их ребенку. В любом случае, ребенка никогда не следует забирать от его мамы и папы, так как гораздо легче лечить малыша, когда он сидит на коленях у родителей. В «Школах гемофилии» родители могут обучиться технике внутривенного введения фактора. Дети быстро привыкают к лечению и даже перестают ощущать боль, а их родители получают возможность научиться правильно вести себя при кровотечениях у ребенка и оказывать помощь. Но если мальчику делали более одной попытки ввести иглу в вену, обязательно нужно позаботиться о том, чтобы его не только успокоить, но и вознаградить за терпение.

Гиперопека – результат страха родителей, стремления защитить своего ребенка. Это – естественная реакция любящих родителей. Озабоченность гемофилией как болезнью приводит к попыткам уберечь детей от ежедневных проблем в обычной жизни. Результаты гиперопеки видны уже в раннем детстве, и наисильнейшим образом проявляются в подростковом возрасте и взрослой жизни. Если семье не удастся перешагнуть через болезнь, то это ведет к развитию у ребенка чувства изолированности, неуверенности в себе, одиночества и уменьшает шансы создать свою семью, стать профессионалом в какой-либо сфере. Лучшим способом избежать гиперопеки может стать предоставленная сыну с раннего возраста возможность активно общаться не только со всеми членами семьи, но и с друзьями. Любого ребенка необходимо поощрять к активным совместным действиям со сверстниками во всем, в том числе и в занятиях спортом.

На что нужно обращать внимание учителя?

Может показаться, что для ребенка с гемофилией опасно любое кровотечение, на самом деле это не так. Часто, для остановки кровотечения достаточно обычных средств первой помощи, в сложных случаях требуется вмешательство специалиста.

Неизбежные в жизни ребенка **ссадины, порезы, синяки**, как правило, безопасны и лечатся точно так же, как и у других детей.

Сегодня, благодаря эффективному современному лечению, гемофилия не очень мешает обучению ребенка в школе. Главное, чтобы учителя хорошо понимали, что такое гемофилия, и установили с ребенком и его родителями доверительные отношения. Дети с гемофилией не отличаются от своих сверстников. Как и все дети, они готовы под любым предлогом пропускать нелюбимые уроки и занятия, порой даже симулируя кровотечение.

Но, конечно, при всей важности занятий, иногда ребенку просто необходимо остаться дома, чтобы восстановиться после перенесенного кровотечения. **Одним из вариантов обучения** в общеобразовательной школе для детей, больных гемофилией, может быть индивидуальная программа обучения, форма которой подбирается педагогами и медиками в зависимости от тяжести течения заболевания, наличия или отсутствия осложнений, связанных с перенесенными крово-

течениями (в основном в суставы). **Ещё один актуальный вариант** – свободное посещение школы в сочетании с дистанционной формой обучения, чтобы пропустивший занятия ребенок быстро наверстал упущенное и не отстал от класса. Сегодня совсем в редких случаях дети теряют подвижность и нуждаются в костылях или даже инвалидном кресле. Все это должно учитываться администрацией школы и родителями.

Задача педагога – заинтересовать ребенка, вовлечь его в жизнь класса и сосредоточиться на всём том, что он делает не хуже других ребят, вместо того, чтобы заикливаться на том немногом, что ему не дается из-за заболевания. Все это, конечно, зависит и от тяжести гемофилии, и от особенностей самого ребенка: его возраста, устремлений и талантов.

В целом, ребенок с гемофилией может участвовать в играх и школьных мероприятиях, хотя по поводу физкультуры лучше посоветоваться с врачом. Возможно, будет безопаснее вводить мальчику фактор профилактически перед занятиями физкультурой.

Дети постарше обычно сами чувствуют начавшееся кровотечение и говорят об этом учителю или родителям. Необходимо налаживать тесный контакт с учителями, особенно, когда занятия ведут разные преподаватели, довести до каждого учителя информацию о характере заболевания ребенка, так как иногда дети не хотят привлекать к себе лишнего внимания. Идеально, если учитель замечает, что ребенок ведет себя необычно тихо или непривычно мало двигается. Это повод проверить, нет ли признаков кровотечения. В сомнительных случаях нужно связаться с родителями ребенка или с центром гемофилии.

По мере того как дети взрослеют, в них все сильнее пробуждается дух соперничества. Их внимание обращается к новым видам спорта и активного отдыха, а нагрузки становятся интенсивнее. Физические упражнения полезны для ребят, потому что помогают укрепить суставы и нарастить мышцы, которые защищают суставы от кровоизлияний. *Детям с гемофилией можно заниматься спортом при условии, что и сами они, и их тренеры, и родители ответственно подойдут к занятиям, будут использовать защитное снаряжение там, где это необходимо, и вводить фактор профилактически, когда потребуется.*

Существует мнение, что нет строгих правил для выбора вида спорта, подходящего для детей с гемофилией, но совершенно понятно, что следует избегать «жестких» контактных видов спорта вроде бокса, борьбы, регби или контактных восточных единоборств.

Рекомендуемый наибольшим количеством гематологов вид спорта – плавание. Вполне приемлемы занятия настольным теннисом, ходьбой, игра в бадминтон, езда на велосипеде, а также бальные танцы.

Надо поощрять детей любого возраста заниматься физкультурой, но не следует стимулировать их участие в спортивных соревнованиях. Анализируя, какие виды активности могут привести к кровоизлияниям, следует избегать их или заранее профилактически вводить фактор.

Родителям, имеющим детей с гемофилией, необходимо обязательно устанавливать контакты с семьями, где растет ребенок с таким же заболеванием. Нельзя замыкаться в своей проблеме. Чем более открыто вы ее будете обсуждать, тем легче будет и вам, и ребенку. Именно в пациентском сообществе семья чаще всего находит понимание и поддержку, может перенять опыт создания безопасной среды для ребенка с нарушением свертываемости крови. Общение с другими родителями, воспитывающими таких же детей, помогает свыкнуться с мыслью о гемофилии, а в процессе приобретения знаний о ней вырабатывается правильное отношение к этому заболеванию, что даёт возможность избегать ненужных рисков.

Образовательные семинары «Школа гемофилии» для детей и родителей проводятся Всероссийским обществом гемофилии во всех регионах Российской Федерации. Задачей «Школы» является обучение пациентов и их родителей нужным вещам, например, как распознать кровоизлияние, какие бывают осложнения, как рассчитать необходимую для введения дозу, как хранить и вводить фактор свертывания крови, «Школы» знакомят с методами внутривенного введения препарата, помогают воспитанию детей.

Когда ребенок впервые идет в общеобразовательную школу, где не будет заботливых родителей, необходимо подготовить учителей, а также новых людей в его окружении, грамотно описать эту болезнь преподавателям, которые отныне возлагают на себя ответственность за контроль над ним. В «Школах гемофилии» объясняют, как подобрать для этого нужные слова и в максимально сжатой и понятной форме обрисовать круг проблем. Домашнее внутривенное введение фактора свертывания крови больному гемофилией позволяет начинать лечение немедленно, т.е. оптимально рано. Но домашнее лечение должно строго контролироваться центром лечения гемофилии и врачами-гематологами. Пациенты с гемофилией всегда должны иметь с собой паспорт больного гемофилией, куда вносятся его личные данные, информация о болезни, контакты на экстренный случай, чтобы легко можно было в случае необходимости оказать им помощь.

Что нужно знать семье о гемофилии, профилактике и лечении осложнений

Гемофилия – одно из наиболее часто встречающихся наследственных, сцепленных с полом заболеваний, основной характеристикой которого является нарушение плазменного звена гемостаза. Подавляющее большинство – больные мужского пола. Широкое применение современных препаратов заместительной гемостатической терапии позволяет им в настоящее время вести активную жизнь, посещать детские сады, обучаться в школах, институтах, заниматься спортом.

Лечение заболевания сводится к профилактике кровотечений и кровоизлияний.

Из осложнений, возникающих при лечении гемофилии, в первую очередь опасна выработка организмом пациента антител против вводимого фактора (ингибитор), требующая смены тактики ведения пациента, которую определяет специалист-гематолог. Семья должна быть информирована, что данное осложнение нечастое, формируется в течение первых двух месяцев введения фактора. Примерно у одной трети больных с ингибиторами фактора VIII ингибитор исчезает са-

мпроизвольно. Части пациентов требуется метод лечения ИИТ (Индукция Иммунной Толерантности), который позволяет избавиться от ингибитора 60-80% пациентов.

Пожизненная профилактика как метод лечения наиболее прогрессивна, улучшает качество жизни больных гемофилией, традиционно связана с внутривенным введением дефицитного фактора свертывания крови для предотвращения случаев самопроизвольного кровоизлияния путем поддержки самого низкого уровня фактора равным приблизительно одному-двум процентам. Целью профилактики является поддержание активности дефицитного фактора на уровне 5% и выше. Лечение начинают в возрасте от 12 месяцев до 2 лет или сразу после возникновения первого гемартроза. Используют концентраты факторов свертывания 3 раза в неделю при гемофилии А и 2 раза в неделю при гемофилии В (с учетом периодов полувыведения лекарственного препарата).

Кроме профилактического существует **другой способ – лечение по факту** возникновения кровотечения. В этом случае препарат вводят при возникновении кровотечения, как можно раньше. Первое введение – для остановки кровотечения, а далее, в зависимости от характера травмы и локализации, лечение подбирается индивидуально.

Разумеется, как и любой ребенок, малыш с гемофилией должен расти в атмосфере любви и в безопасной среде: максимальном устранении возможности налететь на острый угол, поскользнуться на кафельном полу, стащить на себя накрытый на столе ужин или опрокинуть чашку, чайник с кипятком. Если вы с малышом ездите в машине, обязательно приобретите соответствующее его размерам автомобильное кресло и правильно размещайте сына в нем.

Отношение к детям с гемофилией должно быть таким же, как и к любым другим детям. Нужно только быть чуть более внимательными, чтобы научиться распознавать кровотечения. Контроль над гемофилией, особенно самим ребенком, является наиболее важным моментом в лечении. Эффективное соблюдение мер профилактики уже позволило в ряде развитых стран, в том числе и в России, достичь средней продолжительности жизни больных гемофилией, равной средней продолжительности жизни мужчин, не имеющих этого заболевания.

Помните, что всем детям, особенно больным гемофилией, нельзя давать аспирин. Повышенную температуру тела и боль им можно уменьшить с помощью других препаратов, например парацетамола или ибупрофена. Лекарства можно давать через рот, вводить ректально в виде свечей и микроклизм или вводить внутривенно.

У ребенка с гемофилией кровоизлияние (в мышцы, суставы, другие органы, вследствие экстракции зуба) возникает спустя определенный срок после получения травмы, поэтому всегда есть время оказать ему помощь. Походы к зубному врачу вместе со старшими братьями или сестрами, а также мамой или папой, должны стать обычным событием с самого раннего детства малыша с гемофилией. Даже если нет ничего серьезного, ребенок должен научиться не бояться зубного кабинета и привыкнуть к соблюдению гигиены полости рта, что поможет сохранить зубы здоровыми. Хорошая гигиена очень важна для предотвращения заболевания десен и пародонтоза, она включает чистку зубов щеткой, ниткой и регулярные обследования. Зубы необходимо чистить не реже двух раз в день, пользоваться пастой, содержащей фтористые соединения, с помощью нити удалять зубной налет и регулярно проверяться у стоматолога. Если показана экстракция (удаление) зуба, рекомендуется консультация гематолога для согласования профилактики кровотечений после хирургического вмешательства в ротовой полости.

Кровотечения из незначительных царапин и порезов у больных гемофилией обычно прекращаются так же быстро, как и у здоровых детей. Гораздо большую проблему представляют кровоизлияния в суставы (гемартрозы). Они болезненны, сохраняются длительное время, а при повторениях приводят к нарушению функций сустава. Обычные синяки не должны вызывать беспокойства, если только ушибленное место не слишком сильно болит (что указывает на возможное внутреннее кровотечение).

Кровотечения, требующие лечения

Остановить **несильное носовое кровотечение** обычно удастся, прижав ноздрю, из которой течет кровь, на 10-20 мин или приложив к спинке носа пузырек со льдом не более чем на 5 мин. При этом ребенок должен сидеть прямо. Если описанные меры не помогают, необходимо отвезти ребенка в центр, где оказывают помощь больным гемофилией.

Кровотечение изо рта останавливать сложнее, потому что стоит только образоваться тромбу, как он смещается языком или остатками пищи либо смывается слюной. Иногда кровотечение останавливается, если пососать кубик льда, но чаще ребенка приходится отправлять в центр лечения гемофилии.

Кровоизлияния в мышцы и суставы

Дети постарше сами умеют определять, когда у них начинается кровоизлияние. Маленькие дети этого еще не понимают, но всем своим видом показывают, что у них что-то болит: плачут, хромают, стараются не двигать пострадавшей рукой или ногой. Типичные места для кровоизлияний — плечевые, локтевые, лучезапястные, тазобедренные, коленные и голеностопные суставы. Если произошло кровоизлияние, ребенку надо срочно ввести фактор свертывания крови или как можно быстрее доставить его в центр гемофилии.

Любое кровоизлияние в ткани лица, шеи, горла следует рассматривать как неотложное состояние, срочно вводить фактор свертывания крови и доставить ребенка для консультации специалиста и дальнейшего лечения в центр лечения гемофилии.

Травмы головы

Любая травма головы сопряжена с риском внутричерепного кровоизлияния и сдавления головного мозга. Поэтому, даже если кажется, что травма пустяковая, надо весь остаток дня внимательнее приглядывать за ребенком и не пропустить признаков, указывающих на истинную её тяжесть: стойкая или увеличивающаяся головная боль; потеря сознания, даже временная; рвота; сонливость; слабость; двоение в глазах или нечёткость зрения; нарушение равновесия; судорги. Если у вас есть сомнения, обратитесь за помощью в центр гемофилии. Опасность представляют сильные удары головой, например о бетонный пол при падении или если ребенок врежется в твердое препятствие на бегу. В таких случаях обяза-

Медицинская страничка

тельно срочно обращаться в центр лечения гемофилии либо в ближайшую больницу, не забыв предупредить медиков об особенностях свертывающей системы Вашего сына. Врач-гематолог дает рекомендации о необходимости медицинских вмешательств, любых инвазивных процедур.

Кроме ушибов головы с особой остороженностью следует относиться к **ушибам наружных половых органов**. Они часто требуют вмешательства специалиста.

Диета. Немаловажным фактором в терапии гемофилии является диета, которая предполагает употребление здоровой, качественной и полезной пищи. Больным гемофилией для восстановления крови и улучшения свертываемости диетологи рекомендуют употреблять пищу, которая содержит соли кальция, фосфора, витамины А, В, С, D, обеспечивает организм нужным количеством витамина К. Упор делается на свежие овощи и фрукты, зелень, нежирные сорта мяса и рыбы.

Нельзя! Из диеты детей рекомендуется исключить продукты, способные травмировать слизистую полости рта. Стоит отказаться от ряда продуктов: калины, шиповника, клюквы, мяты, корицы, сливы, жирной пищи, приготовленной на масле, фаст-фуда и еды из мест общественного питания, солений и копченостей, маринадов, которые способствуют накоплению и задержке жидкости в организме, что проявляется в виде отеков, повышенной потливости.

Показано! Диета может состоять из таких блюд, как отварное, паровое и тушеное мясо нежирных сортов (кролик, курица, индейка), тушеные и свежие овощи, фрукты и фруктовые компоты, морсы, соки; хлебобулочные изделия, макароны и каши, молочные и кисломолочные продукты.

Помните, что излишняя масса тела ребенка с гемофилией очень вредна. Дополнительный вес оказывает большее давление на суставы.

Витамин К содержит шпинат, листья салата, репчатый лук, морковь, бананы, чеснок, огурцы, помидоры, груши, яблоки, капуста (особенно брокколи, цветная), перец, соевые бобы, яичный желток, сыр, сливочное масло, овес, ботва репы, сельдерея.



Вакцинация

Вакцинация детям с гемофилией не противопоказана, в том числе против гепатитов. Если необходимо сделать инъекцию, то это не представляет опасности для ребенка с гемофилией, так как объем инъекции небольшой. Внутримышечные инъекции, кроме введения вакцин, противопоказаны без консультации гематолога. Вакцинация проводится через 24-48 часов считая от последнего введения концентрата фактора свертывания крови.

Национальный календарь профилактических прививок

| <i>Возраст детей, подлежащих обязательной вакцинации</i> | <i>Наименование профилактической прививки</i> |
|--|--|
| Новорожденные в первые 24 часа жизни | Первая вакцинация против вирусного гепатита В |
| Новорожденные на 3-7 день жизни | Вакцинация против туберкулеза |
| Дети, возраст 1 месяц | Вторая вакцинация против вирусного гепатита В |
| Дети, возраст 2 месяца | Третья вакцинация против вирусного гепатита В (группы риска) Первая вакцинация против пневмококковой инфекции |
| Дети, возраст 3 месяца | Первая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка Первая вакцинация против полиомиелита Первая вакцинация против гемофильной инфекции (группы риска) |
| Дети, возраст 4,5 месяца | Вторая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка Вторая вакцинация против гемофильной инфекции (группы риска) Вторая вакцинация против полиомиелита Вторая вакцинация против пневмококковой инфекции |
| Дети, возраст 6 месяцев | Третья вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка Третья вакцинация против вирусного гепатита В Третья вакцинация против полиомиелита Третья вакцинация против гемофильной инфекции (группа риска) |

| | |
|--|---|
| Дети, возраст 12 месяцев | Вакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита Четвертая вакцинация против вирусного гепатита В (группы риска) |
| Дети, возраст 15 месяцев | Ревакцинация против пневмококковой инфекции |
| Дети, возраст 18 месяцев | Первая ревакцинация против полиомиелита Первая ревакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка Ревакцинация против гемофильной инфекции (группы риска) |
| Дети, возраст 20 месяцев | Вторая ревакцинация против полиомиелита |
| Дети 6 лет | Ревакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита |
| Дети 6-7 лет | Вторая ревакцинация против дифтерии, столбняка Ревакцинация против туберкулеза |
| Дети 14 лет | Третья ревакцинация против дифтерии, столбняка Третья ревакцинация против полиомиелита |
| Дети от 1 года до 18 лет | Вакцинация против вирусного гепатита В |
| Дети от 1 года до 18 лет (включительно) | Вакцинация против краснухи, ревакцинация против краснухи |
| Дети от 1 года до 18 лет включительно | Вакцинация против кори, ревакцинация против кори |
| Дети с 6 месяцев, учащиеся 1-11 классов; | Вакцинация против гриппа |

Ребенку, больному гемофилией, необходимы все положенные прививки. Кроме того, такого ребенка обязательно нужно привить против гепатита В, который может передаваться с препаратами крови, несмотря на современные способы вирусинактивации.

Профорентация

При выборе профессии необходимо учитывать состояние опорно-двигательного аппарата. Не рекомендуется профессиональная деятельность, связанная со значительными физическими нагрузками, повышенным риском травматизма, длительными командировками.

Необходимо всячески поддерживать малыша, направляя его род деятельности в более тихое русло. Ребенку можно предложить освоить музыкальный инструмент, шахматы, пойти на уроки рисования. Конечно, это не лишит желания играть в футбол, но может послужить адекватной альтернативой. Крайне важно пройти этап социализации, что в дальнейшем поможет человеку найти свое место в обществе и ощутить свою значимость.

Реабилитация

Санаторно-курортное лечение детей с гемофилией проводится в санаториях ортопедического профиля. Оптимальным является лечение в условиях Черноморского побережья или других морских курортов. Наиболее эффективны морские купания, а при лечении артрозов и контрактур, после консультации с гематологом, могут использоваться грязелечение, массаж. Детям показаны морские купания, минеральные ванны.



Диагностика и лечение вирусных гепатитов



Сегодня в мире очень большое внимание уделяется вопросам диагностики и лечения вирусных гепатитов В и С.

Вирусные гепатиты представляют одну из главных угроз человечества XXI века — на сегодняшний день только от хронического гепатита С страдает каждый сотый житель планеты, а общее число больных различными формами гепатита идет на сотни миллионов человек.

К сожалению, результатом использования до 2005 года многочисленных трансфузий компонентов крови с недостаточной вирусной инаktivацией явилось инфицирование пациентов с наследственными коагулопатиями вирусными гепатитами В и С. В настоящее время около 94 % пациентов с гемофилией старше 18 лет страдают хроническим гепатитом В или С.

В прошлом номере журнала Геминформ мы печатали статью д.м.н., профессора ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов» Павла Петровича Огурцова «Гепатит С. Для всех, кому небезразлично своё будущее». Со статьёй можно ознакомиться на сайте Всероссийского общества гемофилии или в журнале Геминформ за 2018 год.

Медицина не стоит на месте, и к настоящему времени в мире разработаны и активно **начинают применяться в России новые противовирусные препараты, которые не являются интерферонами, не имеют таких побочных эффектов, как интерфероны, при этом обладают большей эффективностью.**

Все больные хроническим гепатитом С нуждаются в противовирусной терапии. Подробное обследование позволяет учесть особенности пациента для назначения эффективного лечения. Чем раньше начато лечение, тем больше шансов на сохранение здоровой печени и защиту организма от развития внепеченочных проявлений болезни. Современные безинтерфероновые препараты воздействуют непосредственно на сам вирус, предотвращая его размножение.

Если у пациента уже развился фиброз печени, т.е. замещение клеток печени соединительной тканью, своевременное назначение лечения является особенно важным. Печень – это благодарный орган, способный к самовосстановлению. Удаление вируса создаёт к этому благоприятные условия. Очищение организма от вируса позволяет остановить развитие воспалительных процессов и фиброза.

Более 70 пациентов с наследственными коагулопатиями с результатом 95% излечения уже были пролечены современными противовирусными препаратами.

Для организации наблюдения и получения лечения ХГС мы просим каждого больного гемофилией или наследственными коагулопатиями с хроническим гепатитом, встать на учет в Центр по лечению хронических вирусных гепатитов или у врача-инфекциониста в инфекционной больнице.

Для этого нужно получить направление в вышеуказанный центр или к врачу-инфекционисту в поликлинике, к которой вы прикреплены.

Направление дается на основании результатов анализов (которые вы можете сдать в поликлинике по месту жительства), ниже в таблице дан список необходимых исследований.

Для постановки на учет также нужны: паспорт, полис ОМС и справка об инвалидности (если есть).

После постановки на учет, специалисты примут решение о наличии показаний для безинтерфероновой терапии. Обращаем ваше внимание, что **при соблюдении указанных условий все исследования проводятся бесплатно**, в том числе на аппарате Фиброскан.

Перечень исследований (до противовирусной терапии):

| № | Показатели, исследования | Срок проведения (до начала ПВТ) | Примечания |
|---------------------|---|---------------------------------|---|
| ОБЯЗАТЕЛЬНЫЕ | | | |
| 1 | Общий анализ крови+тромбоциты | | |
| 2 | Биохимический анализ крови: билирубин (общий, фракции), АЛТ, АСТ, ГГТП, ЩФ, альбумин, общий белок+белковые фракции, мочевины, креатинин, холестерин, глюкоза, мочевая кислота, железо | в течение последних 3 месяцев | при циррозе печени - в течение последних 1-1,5 мес. |
| 3 | Коагулограмма: МНО, ПТИ | | |
| 4 | Альфа-фетопротеин (АФП) | | |
| 5 | HCV RNA: генотипирование с определением субтипа | срок давности - неограничен | |
| 6 | HBsAg, антитела к ВИЧ | не более 6 месяцев | |
| 7 | УЗИ органов брюшной полости (описание органов гепатобилиарной зоны, наличие/отсутствие свободной жидкости, объемных образований печени) | в течение последних 12 мес. | при циррозе печени - в течение последних 6 мес. |
| 8 | Эластография печени | в течение последних 12 мес. | |
| 9 | Эзофагогастродуоденоскопия | в течение последних 12 мес. | только для пациентов с циррозом печени |

По вопросам, касающимся вирусного гепатита С можно звонить на горячую линию: **8-800-550-49-21**

От редакции: Статья, предлагаемая Вашему вниманию, написана молодым человеком, который сумел восстановиться после тяжелой травмы, нашел новые возможности в сфере физических нагрузок и скрытые резервы в себе самом. Своим опытом он готов поделиться с каждым, кому это будет интересно.

Арсений Духинов



Семейный альбом



Дорогой товарищ!

Меня зовут Арсений Духинов. У меня, как и у тебя, гемофилия А. Тяжелая форма. Сильный гемартроз колена еще в 10 лет постепенно привел к деформации и полной непригодности сустава.

В этом письме-обращении я поделюсь с тобой своим опытом борьбы и реабилитации, поиска решений, которые постепенно помогли мне жить полноценной, яркой жизнью, значительно улучшить самочувствие, справиться с ограничениями. Начну свою историю с драматичного момента. В 2016 году я случайно поскользнулся на скользком полу. Случилось это очень далеко от дома, в другой стране. Получил два перелома – ноги и руки. Ситуация была сложной. Мне пришлось на каталке вернуться домой в Нижний Новгород, где хирурги больницы Семашко помогли мне, поставили титановые пластины.

С тех пор я задумался, почему такая, казалось бы, незначительная травма, как падение, привела к столь тяжелым для меня последствиям.

Я твердо решил разобраться и предотвратить подобные ситуации в будущем, оградить себя от таких проблем.

Почитал статьи в интернете, поговорил с разными докторами и понял: чтобы уберечь себя от похожих фатальных случайностей, нужна постоянная системная работа с мышцами и костями.

Мне 29 лет. С юности я пытался заниматься в тренажерном зале. Кто из нас, мальчиков, не хотел хоть бы раз изменить свое тело? Раньше мои попытки заниматься приводили меня только к кровотечениям в суставы, и я бросал это. Однако, сейчас, имея возрастной опыт, я решил взяться за дело серьезно. Товарищ предложил мне попробовать начать с EMS-тренировок. Суть этого метода в том, что на вас надевают тренировочный костюм, который стимулирует мышцы электричеством, без нагрузки на суставы*.

**Примечание редакции. Эта технология появилась в 50-х годах. Она была разработана советскими учеными и медиками, перед которыми стояла задача решить проблему с атрофированием мышц у космонавтов, длительное время пребывающих в невесомости. Раньше EMS-тренировки применялись только в особом случае – для подготовки космонавтов, профессиональных спортсменов, реабилитации после травм. Однако в последние годы, благодаря стараниям немецких ученых, подобные методы стали доступны всем желающим и постепенно становятся альтернативой классическому фитнесу. Главной особенностью занятий является то, что в зависимости от поставленных задач можно выбрать наиболее подходящие упражнения и подключить электроды к нужным участкам тела. К примеру, после хирургического вмешательства в суставы ног происходит атрофия мышц, и для восстановления требуются специальные процедуры. EMS-тренировки помогают направленно воздействовать на нужные области и стимулировать мышцы электрическими сигналами, укрепляя и тонизируя их намного быстрее. Конечно, начинать занятия рекомендуется только спустя определенное время после перенесенных хирургических вмешательств. После тренировки обязательно необходим специальный лимфодренажный массаж, который помогает естественному процессу восстановления мышц. Длительность массажа в среднем 7 минут. Обычная реабилитация предполагает выполнение облегченных упражнений по несколько раз в день, в три-четыре подхода. EMS-тренировка позволяет стимулировать мышцы всего за одно занятие длительностью не более получаса. При грамотном и профессиональном сопровождении специалиста она может стать эффективным дополнением к программе посттравматической реабилитации.*

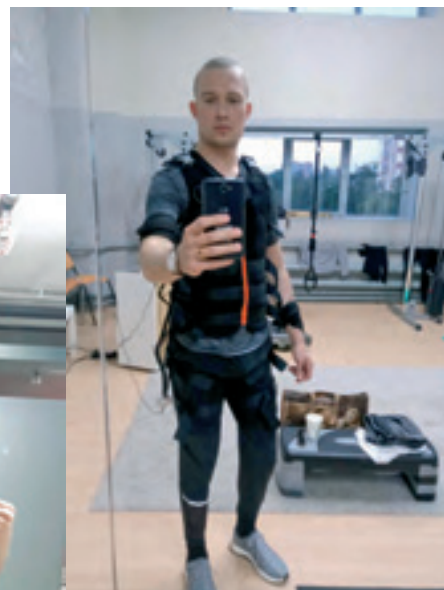
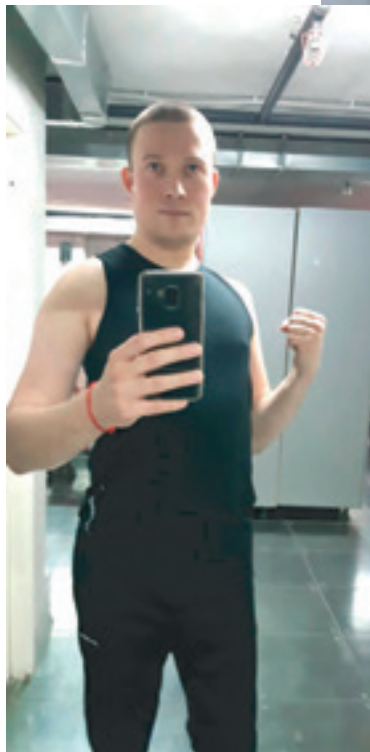
Семейный альбом

Пару месяцев я занимался в этом электрокостюме. Сначала просто ходил в нем по беговой дорожке, затем стал в нем же заниматься в тренажерке.

Постепенно добавлял все больше занятий в зале. Сделал их регулярными – 3 раза в неделю. А для того чтобы мои суставы выдержали все это, ежедневно перед тренировкой вводил фактор VIII. Пил в небольших дозах нестероидные противовоспалительные средства, всем хорошо знакомые НПВС, мазал мазями все 6 суставов – и проблемные, и здоровые (на всякий случай, для подстраховки). Надевал перед тренировкой спортивные саппорты на все 6 суставов – локтевые, коленные, голеностопные. И только так шел заниматься.**



Возможность регулировки многих параметров одновременно



В костюме для EMS-тренировок

****Примечание редакции.** Суппорт (от английского support – поддерживать) предназначен для фиксации и защиты мышц, суставов, связочного аппарата. Используется и при травмах, и для профилактики и лечения различных состояний. Рекомендован при занятиях спортом, подходит для поддержания ослабленных мышц. **Суппорты могут помочь предотвратить травму, защитить от ударов, сохранить тепло. Для каждой цели необходимо подбирать свой суппорт:** реабилитационный, спортивный или для повседневного ношения и постоянной комфортной поддержки. С помощью суппортов можно исправить осанку, унять боль при растяжении или улучшить кровообращение в какой-то области. Для подбора суппорта необходима консультация специалиста, потому что неправильно выбранный суппорт может не помочь, а навредить.

Занимался я не один, а под надзором более опытного в тренажерных делах товарища, который подсказывал чем именно заняться, «ставил технику».

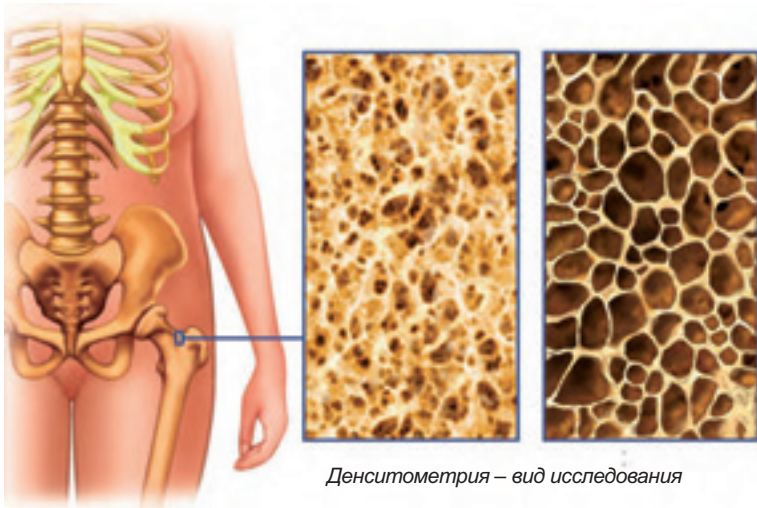
Через 4 месяца регулярных занятий я почувствовал, что больше не нуждаюсь в мазях и саппортах и могу увеличивать нагрузки. Мышцы развились, стали поддерживать суставы.

Я чувствовал прилив сил во время и после тренировки. Стал больше двигаться, лучше ходить, был окрылен тем, что справляюсь, меняю свое тело и всю жизнь к лучшему. Оказалось, что заниматься в тренажерном зале возможно даже для меня. С убитым коленным суставом, с плохим голеностопом и с локтем с контрактурой после перелома.

Результаты вдохновляли меня. Я понял, что способен меняться, что могу улучшить свою жизнь.

Параллельно я обратился к врачам, и внутрь моих убитых суставов ввели «смазку» – аналог синовиальной жидкости. Сейчас есть целая группа таких препаратов, как дорогих импортных, так и более дешевых отечественных аналогов. «Смазка» дала результат: боль и воспаления уменьшились, улучшилась подвижность суставов. Постепенно начал ходить все дольше без воспаления.

Зачем же я тренировался? Нам, с гемофилией и плохими суставами, бывает очень сложно нарастить мышцы. Особенно как раз те, которые поддерживают те самые больные суставы. Однако, добившись этого, можно получить реальное облегчение, увеличить подвижность. Сильные мышцы защищают кости от переломов. Однако сами кости могут быть подвержены переломам больше, чем обычно из-за остеопороза, который может начаться не в 50-60 лет, а уже с 25-30, как у меня. Мне не давал покоя вопрос, почему же падение (не авария, не сильный удар) привели к переломам. По совету травматологов я прошел денситометрию – исследование плотности костей, она, кстати, оказалась простой и относительно недорогой. Сейчас денситометрию делают и бесплатно.



Денситометрия – вид исследования

Денситометрия – одна из важных мер борьбы с остеопорозом, который часто возникает в силу возраста или гормональных изменений. Это простое исследование позволяет вовремя назначить терапию и не доводить заболевание до тяжелых стадий, когда оно будет уже неизлечимо. Запасы кальция в костях начинают сокращаться после 30 лет и могут достичь критического минимума к 50 годам, в связи с чем диагностика состояния костей в зрелом возрасте становится особенно важной.

Исследование выявило у меня хрупкость костей. Причина переломов стала понятна. Мне стало интересно, а что еще могут сделать для меня медики. Уже несколько лет моя правая нога была короче левой из-за деформации коленного сустава. За это время сформировался перекос таза. Постепенно начала давать о себе знать поясница: напряжение, легкая боль. Чтобы исправить ситуацию, я решил использовать подпяточник, компенсировав за счет него укорочение ноги (4 см, достаточно много). На фото ниже – максимальное разгибание моей ноги. Как видите, укорочение и контрактура была серьезной. Чтобы подобрать правильный размер, нужна была помощь специалиста – травматолога-ортопеда.



Нога после травмы



Подпяточники

Поиск в интернете, нашел в Нижнем Новгороде протезно-ортопедическое предприятие. Когда приехал туда, обнаружил полноценный реабилитационный центр, о котором я ранее не знал.

Главный специалист по реабилитации Приволжского округа Татьяна Валентиновна Буйлова осмотрела меня и дала свои рекомендации. После этого я 2 месяца занимался со специалистами в реабилитационном центре. Три раза в неделю ездил туда на стимуляцию мышц бедра электричеством для развития и облегчения ходьбы, на массаж и, главное, на занятия на подвижной платформе *imoove****.



Работа на подвижной платформе *imoove*

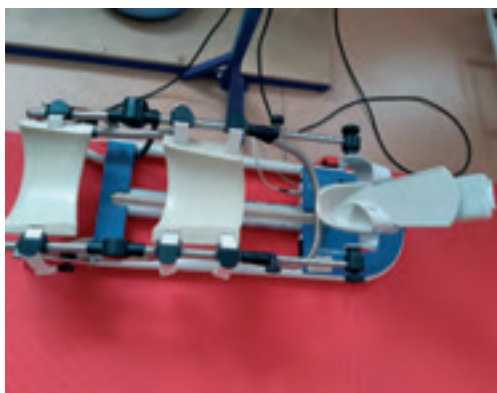


***Примечание редакции. Существует множество различных нагрузочных тренажеров и технологий. Компьютеризированные тренажеры IMOOVE® позволяют оценивать биомеханические показатели в процессе поддержания вертикальной позы и на основании данных тестирования составлять и проводить комплекс реабилитационных мероприятий. Технология Itoove заключается в одновременном воздействии на весь опорно-двигательный аппарат человека при индивидуальном подходе к проведению реабилитационных тренировок, за счет принятия оптимального исходного положения, амплитуды, скорости и направления движения платформы. Такая технология подходит людям с разной физической подготовкой: и нуждающимся в реабилитации, и профессиональным спортсменам.



Сначала заниматься на подвижной платформе было тяжело. За 25 минут пота лилось не меньше, чем за 1,5 часа занятий в спортзале. Колено воспалилось. Однако, я не сдавался, продолжал курс и к концу второго месяца уже был способен осуществлять сложные программы, которые выполняют спортсмены. Зал реабилитации оснащен самыми разными тренажерами.

Параллельно занятиям на тренажерах, по рекомендации травматолога-ортопеда, я прошел курс внутримышечных противовоспалительных инъекций. Мне вводили препарат на основе хрящевой ткани рыб, снимающий воспаление и обезболивающий.



Нужно ли говорить, что это был прорыв? Я стал подниматься на шестой этаж без лифта. Боль отступила. Гулял по городу часами без необходимости принимать обезболивающие и противовоспалительные средства, как это было раньше. Чувствовал прилив сил и вдохновения для того, чтобы менять свою жизнь к лучшему, достигать результатов в бизнесе и личной жизни.

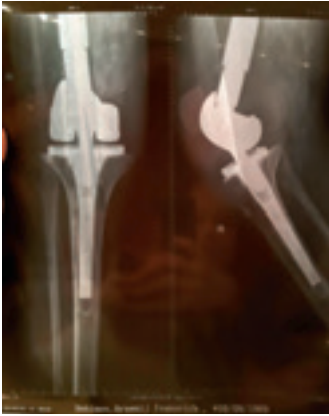
Тренажеры для реабилитации

К этому времени, параллельно занятиям в реабилитационном центре, я уже занимался не просто с товарищем в тренажерном зале, а с тренером-профессионалом, который учел мои ограничения.

Начал с небольших весов и особых, почти реабилитационных упражнений. Постепенно поднимал нагрузки. Теперь мне уже даже не нужно было пить НПВС. Воспаления почти не было. Мышцы выросли и стали брать на себя нагрузку вместо суставов. Мне нужно было только продолжать профилактически 3 раза в неделю вводить себе фактор VIII.

Я решил действовать дальше. Пошел на прием к главному гематологу Нижегородской области С.А. Волковой, она осмотрела меня, опросила и настоятельно порекомендовала замену коленного сустава. Мысли о замене витали в моей голове давно, годами. Но было страшно. Казалось, свое, пусть и больное, лучше, чем искусственное. Да и доверия большого к отечественным хирургам не было. Однако, выслушав гематолога, взвесив все за и против, я решил рискнуть и поехал в Национальный медицинский исследовательский центр гематологии на консультацию.

Пробиться туда было сложно, приема не было. Телефоны не отвечали. Однако ищущий ищет возможности, а не оправдания. Узнав, где находится отделение и фамилию ортопеда-травматолога, я поднялся в его кабинет и получил необходимую консультацию.



Новый сустав

Спустя 4 месяца после обращения мне поменяли коленный сустав бесплатно по квоте Минздрава.

Однако, это другая история. Сейчас я хотел бы подвести итоги.

Все мы, больные гемофилией, ограничены кровью, суставами. В той или иной степени. И все вроде бы привыкли, как-то устроились в жизни. Смирились, возможно, даже со своими ограничениями, приучились воспринимать их как норму. Нам страшно рисковать. Тяжело предпринимать усилия. Мы не всегда доверяем рекомендациям медиков, считая их либо слишком сложными, либо бесполезными. Все это так. Я тоже так думал, и жил своей жизнью. Однако она показала мне, что никто из нас не молодеет, а впереди могут ждать еще более тяжелые проблемы и изменения, с которыми стоит бороться. Возраст, болезни пытаются откусить кусок наших возможностей, энергии, способности радоваться жизни. И им можно дать ответ. Можно предотвратить риски травм, можно укрепить мышцы и кости, можно улучшить движения суставов.

Все это возможно! Да, медленно. Да, нужно немало потрудиться. Нужно выйти из зоны комфорта. Иногда это тяжело и больно. Иногда рискованно – могут быть воспаления и боли. Тем не менее для себя я решил, что это того стоит. И сейчас продолжаю занятия и в тренажерном зале, и в реабилитационном центре.

Мы можем больше, чем привыкли думать. Пассивный подход к жизни, здоровью и будущему медленно варит нас в кипящем молоке, как лягушку в известной истории.

Возможно, у тебя нет сейчас столько времени или финансовых средств, как было на момент всей этой истории у меня. Да, я экспериментировал и оплачивал все консультации, медикаменты и процедуры самостоятельно.

Однако, сейчас медики готовят специальные программы для больных гемофилией, которые доступны всем желающим, бесплатно по ОМС! То есть от тебя требуется только желание и время, труд во благо своего здоровья и будущего. Наверняка каждый хочет быть полным сил, примером для своих детей, друзей, девушки или жены. И это возможно даже с нашим диагнозом, даже с убитыми суставами и прочими осложнениями. Призываю тебя подумать о будущем и рассмотреть возможность участия в программах реабилитации и сопутствующих исследованиях!

Все в твоих руках!

Арсений Духинов

P.S.: Если кто захочет связаться со мной, задать вопросы или поделиться своим опытом борьбы и лечения, пишите.

Вотсап +79151770829, почта arsen.dukhinov@gmail.com

Буду рад знакомству.



Друзья рядом

Тяжелая травма

От редакции. Следующий рассказ – о семье, ведь любой нормальный человек мечтает иметь счастливую семью: любимую жену, мужа, детей. Да, это дано не каждому, но абсолютно не зависит от того, болен ты или здоров. Не бойтесь быть счастливыми!

История нашего времени: гемофилия и семья...



Наталья и Максим

Максим не сразу сказал, что у него гемофилия. Думаю, так происходит в большинстве случаев. Я участвую в деятельности региональной организации ровно столько, сколько ею занимается мой муж, около 8 лет. Когда говоришь с родителями особенных детей, да и не только, то самый популярный вопрос, который мне задают, это «как жить с гемофиликом?». Да, именно так и спрашивают. Вот я и решила ответить на него здесь, рассказать свою историю и, даже, порассуждать на эту тему.

Познакомились мы случайно, причем этому содействовали другие люди – моя подруга и его друг, кстати, он тоже болен гемофилией. Когда мы встречались, я и не подозревала, что для него это было физически очень сложно и болезненно. Мы прогуливались по городу, скверам, паркам, набирая километры дорог и тропинок. Зная сейчас об этом, у меня съезживается всё внутри, когда я думаю, что тогда ему было после таких прогулок не очень хорошо. Проблема с суставами, боль, всё это никуда не делось.

В целом понятие «гемофилия» вошло в мою жизнь достаточно спокойно, я изучила возможную информацию по заболеванию. Единственное, что волновало и беспокоило меня, это мысли по поводу будущих детей. Я знала, что болеть они не будут, но девочки точно будут носителями. Однако всё это совершенно не мешало мне относиться к Максиму так, как и должен относиться любящий человек. Мы жили в то время в Москве. Я работала в органах внутренних дел, Максим занимался предпринимательством. Снимали квартиру, в общем, все было нормально. Мы много ездили по стране. Моя мама живет в Ивановской области, а мама Максима в Липецкой. Постоянно, почти каждые выходные, мы проезжали сотни километров.

И вот наступил 2008 год, когда экономический кризис внес свои коррективы в нашу жизнь. Мы не были еще женаты. Помню, когда денег стало меньше, пришлось продавать некоторое оборудование и закрывать бизнес. Максим предложил переехать к нему. Это был, наверное, ключевой момент. Надо было решать, где мы начнем совместную жизнь. Я согласилась, и мы отправились в город Елец Липецкой области. Тот период был не очень простым, я бы даже сказала, что он был тяжелым. Именно тогда у Максима начались проблемы с коленом. Я уже и не помню, сколько уколов внутрисуставных делали, но очень много. Хорошо, что назначения помогали, но мы уже задумались и консультировались по поводу операции. В 2009 году мы поженились, в конце года у нас появилась первая дочка. Об этом могу рассказывать до бесконечности, это просто буря эмоций и переживаний. В том году, будучи уже моим супругом, Максим опять пробовал начать работать в столице, но вернулся. Мы продолжали жить в Ельце. Именно тогда-то и начался некий период становления. Имея отличные навыки в коммуникациях и решениях нестандартных проблем, Максим стал работать. Постепенно все налаживалось. Я во всем его поддерживала, иногда вводила свои корректировки, как супруга. Помню, когда мы задумались о своем жилье, я настояла на просмотре одной из квартир, поскольку была уверена, что это именно наш вариант. Возможно, моя настойчивость во многом помогает моему супругу. В 2013 году у нас появилась еще одна дочка. В это время мы уже активно занимались обществом больных гемофилией в регионе. Приходилось часами сидеть и обзванивать пациентов, рассказывать, чем занимаемся, привлекать к совместной работе. Я понимала, что у нас две девочки, поэтому необходимо приложить максимум усилий, чтобы в будущем не было таких проблем, которые пережил Максим, впрочем, как и большинство больных гемофилией его возраста и тех, кто старше. Помню первую «Школу гемофилии», которую мы провели при поддержке ВОГ. Может, всё получилось не так уж идеально, но старт был дан. Сейчас я и не вспомню, сколько мы провели уже подобных мероприятий. Находим средства, привлекаем спонсоров.

Несколько лет назад Максим принял участие во Всероссийском конгрессе пациентов. Приехав, я его поддержала в создании союза пациентских организаций в регионе. В каждом таком моменте стараюсь быть рядом и поддерживать. Помогать людям – это особенное ощущение. Когда от того, что ты делаешь, людям становится легче, по-другому смотришь на мир. Помню, как мне позвонила мама больного с гемофилией. В голосе чувствовались слезы. Там была проблема, и её удалось решить. Потом мы лежали в больнице с младшей дочкой. В соседнюю палату положили грудничка, у которого, как оказалось, диагностировали гемофилию. Сейчас уже он вырос, пойдет в школу. Историй масса, все они происходят

у тебя на глазах. Мы каждый год собираемся, устраиваем «Школы гемофилии», организуем развивающие лагеря для детей. В 2017 году впервые в стране провели Региональный конгресс пациентов с участием первых лиц своего региона. Недавно с маленькими мальчишками были на фестивале по рыболовному спорту. Я полностью поддерживаю мужа в том, что он делает. Мы занимаемся сложными случаями, помогаем людям с разными заболеваниями, встречаемся с представителями власти, встаем на защиту больных гемофилией, когда необходима закупка препаратов за счет регионального бюджета, совместно принимаем участие в проектах, поддержанных Фондом президентских грантов. Иногда же кому-то просто нужен совет и люди обращаются к нам.

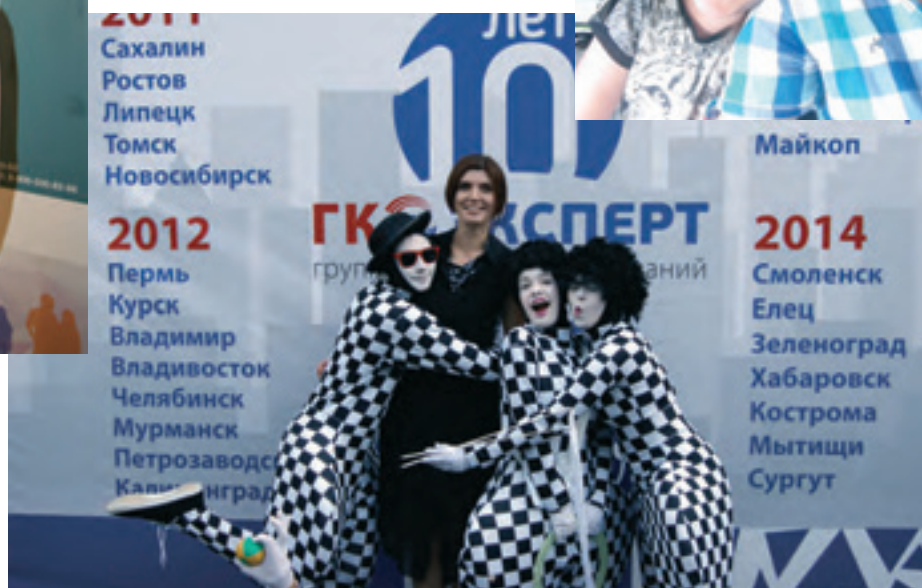
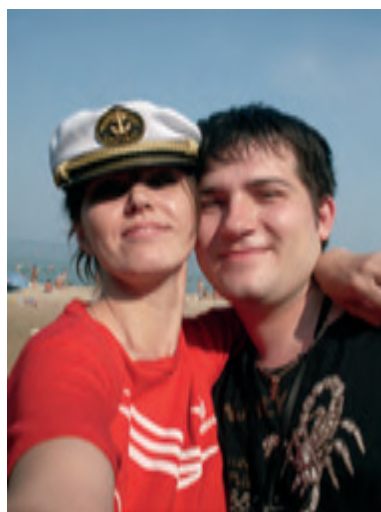
До 2018 года у Максима усугублялось состояние проблемного сустава. В прошлом году он решился на операцию. В сентябре я отвезла его в Москву и, конечно, очень переживала. Волновалась, как будет дальше, но верила только в положительный результат. Иногда специально стараюсь не показывать излишние переживания. Конечно, муж тоже переживал очень сильно, но вот уже почти год, как я вижу, что ему легче.

Максим мне много помогает и поддерживает меня. Я занимаюсь малым бизнесом, думаю сейчас, как расширить его, и, конечно, мой супруг рядом со мной. Участвую также в общественном движении по благоустройству района и по проблемам ЖКХ. Активная позиция по жизни очень важна, но еще важнее взаимная поддержка в семье. Семья – главное в жизни! Старшая дочка хорошо учится, показывает блестящие результаты в школе искусств, играет на скрипке. Младшая пойдет в этом году в школу. Мы переехали в областной город, теперь постоянно живем в Липецке. У нас есть друзья, семьи, где также царит взаимная поддержка. Например, крестная нашей младшей дочери, как и я, – жена больного гемофилией.

Сейчас Максим часто ездит в командировки. Собирая супругу вещи, обязательно проверяю, чтобы был фактор с собой, сам он может и забыть. У нас с мужем есть общая главная цель – сделать все возможное, чтобы у наших внуков не было проблем, чтобы к тому времени инновационные лекарственные препараты были доступны в России. Это – важнейший мотиватор для занятия общественной деятельностью. В моем понимании гемофилия – не болезнь, это – жизнь особенного человека!

Вот и ответила на вопрос, как жить с больным гемофилией. Я часто сама себе его задаю. Поддерживать, не сдаваться, верить в будущее и каждый день идти к тем целям, которые намечены. Да, и самое главное: надо быть счастливыми и уметь радоваться простым огонькам!

Наталья Загрядская



От редакции. Среди больных гемофилией немало талантливых людей. Один из них – автор этого рассказа о себе художник Владимир Новиков. Присмотритесь к его картинам, прислушайтесь к его мыслям.

....БЕЗ ГРАНИЦ и БЕЗ ПРАВИЛ...

Все гемофилики при жизни проходят муки ада, и только они меня поймут, прочтя эти строки. Но, как правило, где природа забрала, там она и много даёт в другом: у гемофиликов очень развиты сила воли, мышление и способность идти к намеченной цели, преодолевая трудности.

На всю жизнь запомнил, как в детстве, когда опухают суставы, мамочка обложит меня мокрыми полотенцами, уткнешься носом в стенку и так лежишь, боясь пошевелиться, потому что боль сразу усиливается. Бывало, неделями корчишься, ищешь положение, в котором боль хоть немного утихнет. На стене висел ковер. Годами я на него смотрел, запомнил каждый его завиток. Разглядывая узор, я так отвлекался от боли, что мы с этим ковром стали друзьями. Прошло 50 лет, а я ярко помню все завитки и детали рисунка.

В моей мастерской сейчас ковёр свернут рулоном, и я боюсь его разворачивать, понимая, какие прошлые эмоции нахлынут и накроют с головой. Думаю, у каждого на ментальном уровне есть свой ковер.

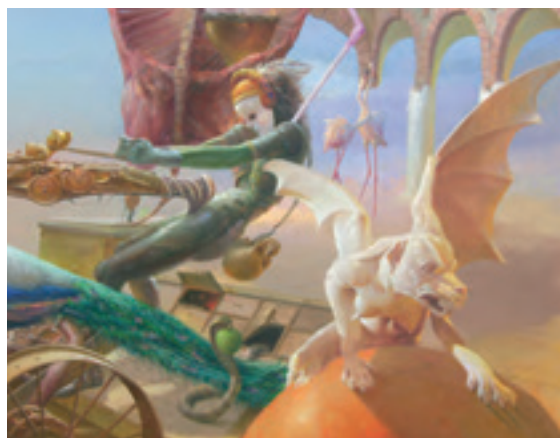
Я рос как все тогдашние мальчишки-гемофилики, с постоянной болью и гемартрозами, с категорическими запретами на радости обычных пацанов – футбол, велосипед, спорт. Да и без них суставам доставалось. Огромное спасибо и низкий поклон Евгению Евгеньевичу Карпову: с его помощью многие мои сверстники-гемофилики стали нормально ходить. Это – большое счастье, которое остро чувствуешь даже от такой мелочи, как обычный костюм: когда ты можешь его одеть и не думать, что это будет выглядеть смешно из-за твоей походки...

Мамочки, бабушки, папы, если ваш ребенок – гемофилик, не тряситесь над ним, не делайте «парниковыми» своих деток. Начиная ограничивать их в физическом развитии, вы только сделаете хуже. Поверьте, что легкий спорт пойдет им только на пользу: укрепит сосуды, даст рост мышечной массы, и гемартрозов и синяков будет намного меньше. И поверьте, гораздо быстрее всё будет проходить.

С детства я старался заниматься дома спортом, насколько это было возможно: поднимал утюг, наполненную водой коробку из-под молока, заменяя ею гантели, которых не было. Конечно, в детстве надо очень осторожно дозировать нагрузки, но они ОБЯЗАТЕЛЬНО ДОЛЖНЫ БЫТЬ.

В начале 90-х Омск был Меккой художников за Уралом. Мне всегда нравился сюрреализм – без границ, без правил, а главное, способ нереальное показать реальным. В школе, как и все дети, рисовал на партах. За это ругали и вызывали родителей, заставляли отмывать парты, но наша завуч говорила: «Новикова рисунки не смывать! Пусть другие смены посмотрят!». Вот так и началась моя творческая жизнь.

В школьные годы я был худеньким, и поэтому трудно было найти одежду моего размера. В восьмом классе я первый раз попробовал заняться шитьём, чтобы подогнать под себя джинсы. И неплохо вышло! Решил себя попробовать в этом деле. Купил хорошую швейную машинку. У друга была какая-то «космическая» серебряная ткань, и я его уговорил сшить брюки с курткой. Когда в этом наряде, похожий на инопланетянина, он вышел из подъезда, бабушки перекрестились, а собаки завывали. На солнце костюм сверкал, только что солнечные зайчики не прыгали. У друга мелькнула мысль пойти в нем на танцы, но он быстро передумал. Родители и соседи ещё долго нас потом подкалывали. Это был мой первый опыт haute couture – «от кутюр». Он не пропал бесследно. Прошли годы, я выучился на модельера. В то время в стране был большой дефицит хорошей одежды, и она была очень востребована. Жизнь была насыщенная, но про некоторые увлечения я не хочу вспоминать. В итоге не сразу, но живопись стала основным и любимым моим занятием.



Я поздно начал рисовать – лет в 20, а в художественную школу поступил вообще случайно: дружил с девочкой, которая там училась, и потихоньку за ней туда подтянулся. Она, кстати, потом стала моей супругой. Поначалу искусством просто баловался, не думал, что это станет моей жизнью: писал очень мало картин – две-три в год. Да и картинами это назвать нельзя: профессионализма не было, но брал сложные сюжеты с людьми. Распирало желание написать и показать в этом себя. Помню первую свою работу. Взял у мамы клеёнку со стола, с цветочками, и начал изображать бой гладиаторов. Старшего брата поставил позировать, а ему на свидание надо. Он уйти пытается, а я не отступаю. Так он и простоял, пока я не закончил работу.

Первую серьёзную картину «Победителю достаётся все», висевшую в Союзе художников скорее как реклама, я не хотел продавать. Говорил работникам галереи: «Взвинчивайте цену, делайте так, чтобы она не продавалась!» Всё решил случай. Однажды еду на машине и попадаю в аварию. Сам жив-здоров, но потребовалось сразу 200 тысяч на ремонт. Только это случилось, звонок из галереи: «Хотят купить картину. Будешь продавать?» Вот так и продал первую картину. А в этом году уже состоялась персональная выставка «Погружение в рай» в музее Врубеля. Если ты продаёшь картины, то потом очень трудно собрать их все на свою персоналку, ведь много их разлетелось по миру. Мне повезло: у близкого друга оказалось 13 моих работ, просто идеально для персоналки.

В основном художники живут в своих мастерских. Там наш мир. Одиночество идет нам на пользу: никто не лезет с глупыми вопросами и советами, окружают только всевозможные предметы. Для художника они очень важны, поскольку отрабатывают своё присутствие полностью, появляясь на живописных полотнах. Кроме того, в мастерской благодаря им создаётся определённая творческая атмосфера. Без них, в пустой комнате, не могу работать, неуютно. Я до сих пор не потерял связь с детством, видно, поэтому у меня сюрреалистическое мышление. Мне кажется, что детская мысль как будто уходит во взрослую жизнь и там шлифуется. Покажи мою работу ребенку, он в ней буквально плавает и дает ещё больше идей. Я очень счастливый человек: у меня есть любимая живопись, хорошие друзья. Главная моя мечта – выставиться в Русском музее или в Третьяковской галерее.

Владимир Новиков



Владимир Новиков. Персональная выставка в Омске (апрель-май 2019 г.).

Читайте хорошие книги

Наверное, есть люди, которые ещё не читали замечательную книжку Эдуарда Успенского «Крокодил Гена и его друзья», а вот прекрасный мультфильм про Крокодила Гену, без сомнения, смотрели все! Помните, в мультфильме Гена играл на гармошке и пел песенку. Конечно, все знают какую... И практически все знают, что музыку сочинил Владимир Шаинский. Но вот мало кому известно, что текст этой песенки написал вовсе не Эдуард Успенский, а Александр Тимофеевский. И, признаюсь, я тоже не знала. Настолько привыкла к неразрывной связи Успенский – Крокодил Гена, что даже не приходило в голову, что стихи мог написать кто-то другой. И вот совершенно случайно мне попались на глаза строчки: «...А. Тимофеевский, автор текста песенки Крокодила Гены...» «Какой такой Тимофеевский?» – подумала я и спросила у того, кто все знает – у Яндекс. И вдруг оказалось, что это очень своеобразный детский поэт. Он будет понятен и малышам четырех-пяти лет, и младшим школьникам. Эти стихи достойны совместного семейного прочтения. Они вызовут добрые чувства и улыбку и у тех, кому будут читать вслух, и у тех, кто будет читать их сам. У этого поэта издано очень много книг, и маленьких, и больших. Мне приглянулась вот эта: Александр Павлович Тимофеевский «Суп с котом», издательство КомпасГид, 2013. Перелистывая книгу, невозможно поверить, что в год выхода из печати её автору исполнилось ... восемьдесят! Уверена, что стихотворение, которое послужило названием сборнику, вам понравится. Я вот, например, раньше не задумывалась, что такое суп с котом, думала, суп как суп. С котом. А это, оказывается, вовсе не так... Купить эту книгу можно и в книжном магазине, и скачать в интернете. И не только эту.

Читайте хорошие книги!

Валентина Галдина



www.hemophilia.ru
гемофилия.ру

Журнал выпущен при благотворительной поддержке
АО «Генериум», СиЭсЭл Беринг ГмБХ Германия,
ООО «Октафарма Нордик АБ», ЗАО «Рош-Москва»,
ООО «Такеда Фармасьютикалс», АО «Фармимэкс»

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

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

Наш адрес: 125167, г. Москва,
ул. Нарышкинская аллея, д. 5,
стр. 2, комн. 317, 320
тел./факс: (495) 612-2053, 748-0510
e-mail: office@hemophilia.ru
web-site: <http://www.hemophilia.ru>
телефон горячей линии: 8-800-550-49-21

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

**Наш журнал издаётся для
некоммерческого распространения.
Тираж 2 000 экз.**