

Ингибиторная форма при дефиците ФVIII установлена у 5 детей (средний возраст 3,2 года). До начала заместительной терапии антитела к ФVIII обнаружены у 2 детей (6,4 ВЕ и 1024 ВЕ), у 2 детей – через 1 год от начала терапии по факту возникшего кровотечения (36 ВЕ и 192 ВЕ) и у одного ребенка (3 ВЕ) – через 2 год 10 мес от начала бессистемного введения плазменного концентрата. У 1 больного поволилась индукция иммунологической толерантности на протяжении 24 мес. Выработка антител подавлена. Больной вернулся к профилактическому введению ФVIII. Наследственная передача патологического гена прослежена у 11 детей. Спорадические случаи наблюдались у 19 (63%) детей, причем, в 3 таких семьях оба мальчика больны гемофилией. Начало геморрагических эпизодов с периода новорожденности наблюдалось у 10 детей, на 1-м году жизни – у 16 детей, с 2-летнего возраста – у 2 и с 4 лет – у 2 детей.

До 2007г. все больные гемофилией получали экстренную помощь по факту возникшего кровотечения плазменными концентратами ФVIII, криопреципитатом и сежезамороженной антигемофильной плазмой. Осложнения наблюдались у 7 детей: повторные гемартрозы – у 5, их них с развитием хронического сановита – у 1, гепатит С – у 1, почечное кровотечение – у 1. С 2007 г. на профилактическом методе лечения плазменными концентратами ФVIII (гемоктин, иммунат, октанат) или рекомбинантными (когенейт, рекомбинат) из расчета 25–40 МЕ/кг 3 раза в неделю и ФIX (иммунин, октанайн 2 раза в неделю) находится 24 ребенка. С легкими формами болезни и у детей первого года

жизни в связи с затруднениями венозного доступа (6 детей) ФVIII, ФIX вводится по факту возникшего кровотечения. При наличии ингибитора кровотечения останавливаются препаратами шунтирующего действия (НовоСэвен, Коагил, Фейба). Однако гемофилия у них протекает тяжело с образованием обширных гематом, ранним развитием гемартрозов, почечного кровотечения, кровоточивости слизистых. При регулярном введении ФVIII, ФIX все больные практически здоровы, посещают школу, катаются на велосипеде. Из геморрагических эпизодов – единичные мелкие гематомы на туловище и конечностях у 18 детей. У 1 больного с хроническим синовитом правого коленного сустава – редкие обострения гемартроза.

Заключение. Профилактический метод лечения больных гемофилией является эффективным, значительно улучшает качество жизни больных, повышает их социальную и физическую адаптацию, предупреждает инвалидизацию, реже развивается кариес, требующий проведения экстракции зубов. Плазменные и рекомбинантные препараты у больных гемофилией одинаково эффективны. Возникновение ингибитора вероятно связано с генетическими факторами, длительностью и частотой геморрагических эпизодов до начала терапии концентратами ФVIII в результате поздней обращаемости при терапии по требованию. Остаются нерешенной проблемой своевременное начало индукции иммунологической толерантности вследствие плохого венозного доступа у детей раннего возраста и неготовностью родителей к четкому выполнению протокола.

Организация специализированной гематологической помощи населению города Новосибирска

Т.И. Поспелова, Л.А. Шагина, И.Н. Нечунаева, Л.М. Маслова, И.Б. Ковынев, А.С. Лямкина, Н.В. Скворцова, Л.Н. Грицай

Городской гематологический центр, МБУЗ Городская клиническая больница №2; ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития России

В условиях реформы здравоохранения важным является вклад специализированных служб в совершенствование лечебно-диагностической помощи населению. Благодаря этапности в организации лечебно-профилактической помощи, создается оптимальный вариант структуры специализированной службы, исходящий из дифференцированных показаний к лечению больных на различных этапах. Гематологический центр в Новосибирске представлен отделением гематологии, городскими консультативными приемами и межрайонными гематологическими кабинетами, специализированными лабораториями и расположен на базе многопрофильного стационара. Курирует работу Центра кафедра терапии, гематологии и трансфузиологии НГМУ.

Первым этапом оказания специализированной гематологической помощи являются межрайонные гематологические кабинеты, расположенные в 4 крупнейших поликлиниках города, где проводится отбор больных с изменениями в анализах крови и подозрением на заболевание крови, назначается первичный объем диагностики, осуществляется диспансерное наблюдение за пациентами, решаются вопросы обеспеченности лекарственными препаратами. Вторым этапом являются городские гематологические кабинеты, где осуществляется окончательная постановка диагноза, проведение курсов полихимиотерапии (ПХТ), рестадирирование, проводятся консультации в других лечебно-профилактических учреждениях, разрабатываются индивидуальные реабилитационные программы после курсовой полихимиотерапии. Ежегодно через амбулаторное звено осуществляется до 18 000 консультаций. Отделение гематологии является завершающим этапом в оказании специализированной помощи, где осуществляется противоопухолевая и иммуносупрессивная терапия; проводится подготовка к трансплантации костного мозга; идет внедрение новых технологий диагностики и лечения. Ежегодно в условиях стационара получают лечение около 1800 больных, из них гемобласты

составляют более 80%. В структуре онкогематологических больных наибольшее число составляют пациенты с лимфо-пролиферативными заболеваниями (70%), острыми лейкозами (12–14%). Множественная миелома регистрируется в 13–15% случаев, реже встречаются пациенты с миело-пролиферативными заболеваниями (10%), миелодиспластическим синдромом (4–6%). Наличие специализированных лабораторий позволяет на современном уровне диагностировать онкогематологические заболевания. В улучшении результатов лечения и общей выживаемости немаловажную роль сыграла Федеральная программа "7 нозологий", начатая с января 2007 г., что позволило обеспечить больных дорогостоящими лекарственными препаратами и значительно улучшить результаты лечения. В настоящее время ведутся регистры по хроническому миелолейкозу, множественной миеломе, гемофилии, острому лейкозу, что позволяет осуществлять более динамичное наблюдение за больными и служит основой для планирования лекарственного обеспечения данной категории больных. Под руководством кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии НГМУ, наряду с лечебными мероприятиями, проводится научная работа: городские и межрегиональные научно-практические конференции, осуществляется подготовка кадров врачей-гематологов. Большую роль в образовательном процессе играют специалисты ведущих центров страны – Гематологического научного центра и Российского онкологического научного центра им. Н.Н. Блохина (Москва). Создано общество онкогематологических больных, способствующее социальной реабилитации гематологических больных.

Таким образом, организация этапной системы в городе Новосибирске позволяет добиться повышения выявляемости заболеваний системы крови, увеличить эффективность проводимой современной терапии, направленной на улучшение результатов лечения и удлинение общей и безрецидивной выживаемости гематологических пациентов.