

Структура и функции комплексных центров по лечению гемофилии

Гемофилия - это комплексное расстройство функций организма. Разнообразным потребностям людей, страдающих гемофилией, и их семей лучше всего отвечает координированное оказание комплексного медицинского обслуживания многопрофильными бригадами медицинских работников, в соответствии с утвержденными национальными стандартами лечения [1,2]. Комплексное медицинское обслуживание поддерживает физическое и психическое здоровье, а также качество жизни, по мере снижения заболеваемости и смертности [3,4].

Комплексные центры по лечению гемофилии (ЦЛГ) должны создаваться, чтобы гарантировать людям, страдающим гемофилией, доступ к полной гамме услуг, необходимых для контроля состояния их здоровья. Основные принципы улучшения здоровья и качества жизни состоят в предотвращении кровотечения, длительном контроле за поврежденными мышцами и суставами, а также контроле осложнений, вызванных лечением, в том числе развитием ингибитора и инфекций, передаваемых при переливании крови [5].

- Бригада многопрофильного медицинского обслуживания должна состоять из:
 - главного врача, желательно, детского и/или взрослого гематолога или терапевта, обладающего соответствующей квалификацией и интересующегося гемостазом;
 - медицинской сестры;
 - физиотерапевта или другого специалиста по костно-мышечной системе (эрготерапевта, специалиста по лечебной физкультуре, ортопеда, ревматолога, который может осуществлять профилактику и лечение);
 - лаборанта
 - специалиста по психосоциальным вопросам (желательно, социального работника или психолога).
- Бригада комплексного медицинского обслуживания должна также иметь в своем составе специалиста по хроническим болям, стоматолога, генетика, гепатолога, инфекциониста, иммунолога, гинеколога, консультанта по профессиональным вопросам и т. д., исходя из потребностей пациентов и имеющихся в распоряжении медицинских специалистов.
- Все члены базовой бригады должны обладать квалификацией и опытом по лечению пациентов с нарушениями свёртываемости крови, а также своевременно и удобным для пациентов образом реагировать на их обращения. Полноценная неотложная помощь должна быть доступна в любое время.
- В идеале координатор (как правило, медицинская сестра) должна штатно работать в ЦЛГ. Другие члены бригады будут посвящать ЦЛГ определенную часть своего времени, исходя из потребностей контингента пациентов. **ВНИМАНИЕ:** При этом, различные медицинские услуги, предоставляемые врачами комплексного медицинского обслуживания, не обязательно должны оказываться в одном и том же месте, поскольку имеется возможность свободного и достаточного обмена информацией между специалистами.
- Необходимы также следующие ресурсы и средства обеспечения:
 - Доступ к лаборатории коагуляции, способной выполнить точный и тщательный анализ фактора коагуляции и исследование ингибитора.
 - Обеспечение соответствующим концентратом фактора свертывания крови, либо получаемого из плазмы, либо искусственно созданного, а также другими вспомогательными гемостатическими средствами, например, десмопрессинном (DDAVP) и транексамовой кислотой, при наличии возможности.

- Там где концентрата фактора свертывания крови нет в наличии, доступ к безопасным компонентам крови, например, свежемороженой плазме (СЗП) и криопреципитату.
- Возможность иммобилизации и/или наложения шины, а также использования приспособлений, обеспечивающих мобильность, по мере надобности.

Функции комплексных центров по лечению гемофилии [2,5]

1. **Обеспечение и координация стационарного (т.е. во время пребывания на стационарном лечении) и амбулаторного (при посещении клиники или пользовании медицинскими услугами) ухода и услуг, предоставляемых пациентам и их семьям.**
Пациенты должны проходить осмотр всеми членами бригады медицинского обслуживания, по меньшей мере, один раз в год (дети – один раз в шесть месяцев) для комплексной гематологической, костно-мышечной, психосоциальной оценки и для разработки, проверки и уточнения индивидуального комплексного планового контроля. Во время этих осмотров пациентам может быть также рекомендовано воспользоваться другими медицинскими услугами.
2. **Инициация, проведение обучения и надзор за домашней терапией при которой применяется концентрат фактора свертывания крови.**
3. **Образовательная работа** с пациентами, членами их семей и другими лицами, ухаживающими за больными, с целью обеспечения необходимых потребностей людей, страдающих гемофилией.
4. **Сбор данных** о местах кровотечения, видах и дозах проведенной терапии, оценка отдаленных результатов (в особенности, относящихся к функциям костно-мышечной системы), осложнений, вызванных лечением, и хирургического вмешательства. Такую информацию лучше всего хранить в компьютеризированном реестре. Уполномоченному должностному лицу следует регулярно её обновлять. Систематический сбор данных будет способствовать облегчению проверки услуг, предоставляемых ЦЛГ, совершенствованию методов лечения, информированию о распределении ресурсов, а также работе центров по совместному использованию и опубликованию данных. Реестры должны вестись в соответствии с законами, регулирующими неразглашение конфиденциальных сведений, и другими национальными нормативными актами.
5. **Там, где это возможно, проведение базовых и клинических исследований.** Поскольку количество пациентов в каждом центре может быть ограничено, клинические исследования лучше всего проводить совместно с другими центрами по лечению гемофилии.

СПИСОК СПРАВОЧНОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia.* Prepared by Peter Jones and Victor Boulyjenkov. Published jointly by the World Health Organization and the World Federation of Hemophilia. 1996.
2. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2nd edition. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.
5. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, Thomas A, Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia*. 2008;14(2):361-74.