



## ОСОБЕННОСТИ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ И ЧЛЕНОВ ИХ СЕМЕЙ.

Солиев К.К., Салиев Д., Солиев А.К.

Андижанский государственный медицинский институт

Андижан, Узбекистан

**Введение.** Проведено многочисленные исследования, посвященные гемофилии, несмотря на это еще многие вопросы диагностики, клиники, лечения, осложнения организации специализированной помощи и вопросы инвалидности, реабилитации остается окончательно нерешенным и их изучения является актуальной проблемой современной гематологии детского возраста.

**Материалы и методы:** Материалом данного исследования является 62 больных гемофилией из 38 семей. Методами исследования для диагностики и дифференциальной диагностики использованы следующие тесты: тщательный собранный семейный анамнез, определение время свертывания венозной крови по Ли Уайту, толерантность плазмы к гепарину, время рекальцификации плазмы крови, тромботест, потребление протромбина по Годорову VIII, IX факторов свертывания крови по Нильсону, фибриногена по Рутбергу.

**Результаты.** По нашим наблюдениям находится 62 больных с 1970 года т.е. более 45 лет, из них 52 (83,9%) с гемофилией А, 9 (14,5%) с гемофилией В, 1 (1,6%) с гемофилией С.

В зависимости от тяжести клинического течения заболевания в момент обследования обследованных 62 больных распределяли следующим образом: в острой стадии - 11(17,7%) больных, в подострой - 30(48,4%) и в стадии ремиссии - 21(33,9%).

Отклонение в показателях коагулограммы больных находится в зависимости от тяжести течения заболевания. Показатели средне арифметических величин времени свертывания крови составляют в острой стадии  $179 \pm 8,32$  минут, в подострой  $75 \pm 5,1$  минут ( $P < 0,001$ ), в стадии ремиссии  $23 \pm \text{ЭД}$  минут ( $P < 0,05$ ), по сравнению с контрольной группой  $10,5 \pm 1,1$  минут. Время рекальцификации плазмы в острой  $554 \pm 65,9$  секунд, в подострой  $421 \pm 23,6$ , в стадии ремиссии  $183 \pm 13,52$  секунд. Толерантность плазмы к гепарину в острой  $45 \pm 5,28$  минут, в подострой  $52 \pm 3,17$ , в стадии ремиссии  $24 \pm 3,22$  минут, потребление протромбина в острой  $12 \pm 3,02$ , в подострой  $16 \pm 2,44$ , в стадии ремиссии  $49 \pm 11,6$  и концентрация VIII фактора в острой  $1,66 \pm 0,6\%$  (РОДИ), в подострой  $7,5 \pm 0,87\%$  ( $P < 0,001$ ) и в стадии ремиссии  $17,9 \pm 1,71\%$  ( $P < 0,05$ ) при норме  $82 \pm 2,3\%$ . Тест генерации тромбина является объективным лабораторным методом выбора гемостатически эффективной дозы препарата шунтирующего действия, особенно в случаях отсутствия других доступных методов.

Следует указать на характер кровотечений у обследованных больных, которые обычно возникали после незначительных травм, ранений, наступали сразу или спустя один-два часа, а иногда и позднее. Кровотечения, как правило, отличались обильностью, длительностью и не поддавались обычными гемостатическими средствами. Гемостатический эффект достигался после многократного переливания антигемофильной плазмы, АГГ-антигемофильного глобулина (VIII-фактора) и крио преципитата, свеженативной плазмы в количестве от 100 до 150 мл 1-2 реже 3 раза в день, в течении нескольких дней в зависимости от тяжести течения заболевания. Последние годы применения препарата октофактор в стандартных дозах для профилактического лечения и купирования развившихся гемморагических эпизодов у больных гемофилией А и среднетяжелой степени заболевания было эффективным и сопоставимо с препаратами октонат (4).



Анализ клинических симптомов показывают что, основным и ведущим симптомом гемофилия у обследованных больных являлись геморрагии в виде кровотечения и кровоизлияний в различных органах и тканях. По локализации различают кровотечение из слизистых оболочек носа, полости рта, подкожные, внутримышечные, желудочные, кишечные, почечные, внутрисуставные, внутричерепные и т.д.

Наблюдение за больными показывают то, что у 47(75,8%) больных из 62 страдают гематрозами, анкилозами, двух и более крупных суставов ноги и руки в результате многократно повторных кровоизлияний. Наиболее частыми причинами потери постоянной трудоспособности это гемартрозы оба коленных суставов, что составляют 31(66%) из 47 больных, у 4(8,5%) оба коленных и локтевых суставов, еще у 4(8,5%) коленных и голеностопных суставов, у 3(6,4%) оба коленных, локтевых, голеностопных суставов, у 3(6,4%) больных оба коленных, одна тазобедренных суставов, еще у 2(4,2%) больной огромной гематомой в брюшной полости размерами 20 x15 см, Здесь следует отметить, что в брюшной полости наступила повторно, после гематомэктомия и инкапсулировалась, теперь больной категорически отказывает от повторной операции гематомэктомия.

Если суммировать эти цифры из 47 больных гемартритами, гемартрозами у 36(76,6%) являются инвалидами еще в детском возрасте.

Инвалидность в детском возрасте при гемофилии ограничивает их активной жизнедеятельности отставании в росте, в развитии и в конечном счете к полной социальной дезадаптации, которые требуют медикосоциальной реабилитации, путем организации специализированной помощи больным гемофилией и членам их семей.

Реабилитации семей больных с врожденной патологией - гемофилией является одним из важнейших путей применения системного подхода которые состоит из следующих принципов:

Принцип, тотальности, под которым понимается объединение усилия различных специалистов, пробанда, членов его семьи и использование ими комплекса методов, направленных на само заболевание - лечение, на возможность социальные адаптации пробанда, воспитание и обучения его, и социальные адаптацию семьи т.е. восстановления нарушенной рождением больного ребенка социальной интеграции родителей, пробанда и его семьи в плане психо-социальной реабилитации, включая образование, трудоустройство, создание новой семьи.

Принцип партнерства, т.е. включение самого больного и членов его семьи в лечебно-восстановительный процесс.

Принцип преемственности, в основу которого заложена ступенчатость, дифференцированность медицинских, педагогических, психолого-социальных мероприятий, направленных на коррекцию врожденных патологий. На основе этих принципов этапы реабилитации больных с врожденными заболеваниями крови и членов их семей состоит из следующих этапов;

Первый, условно «детский» период имеет целью и возможно более полную коррекцию психологических и соматических нарушений, которые включают медицинскую, педагогическую и психологическую помощь больным и членам его семьи.

Второй, условно «подростковой» этап реабилитации характеризуется завершением в той или иной степени коррекции фенотипа пробанда и обращением к оптимизации больного и его родственников. Медицинская помощь должна иметь в основном поддерживающий характер.

Третий, условно «взрослый», этап связан с завершением процесса образования с



вступлением больного в самостоятельную жизнь, Цель данного этапа - максимальная интеграция больного. Диспансерное наблюдение т.е. лечебные и профилактические медицинские мероприятия по отношению к пробанду и его родственников, необходимо сочетать с педагогическими, воспитательными, психологическими, социальными направленными на овладение профессиональными навыками, успешную, трудовую деятельность и создание семьи т.е. наиболее полное восстановление в медицинском и социальном отношениях.

**Заключения.** Причиной инвалидности поздней диагностики гемофилии, незнание ее осложнений врачами первых звеньев практического здравоохранения и организации специализированной помощи в плане профилактики обострения кровоизлияния в крупных суставах нижних и верхних конечностей.

После выписки из стационара участковые - семейные врачи осуществляют соответствующий контроль за состоянием детей больных гемофилией за их физические и умственные развития

Моральные материальные затруднения испытывают как дети больных гемофилией, так и их родителей, особенно если в семье детей больных 2-3 и более, что нередко встречается в многодетных семьях. Причиной инвалидности наиболее часто являются (82%) как результат многократных, повторных кровоизлияния крупных суставов нижних, верхних конечности, с атрофией мышц соответствующих конечности и кровоизлияния в брюшной полости с образованием крупных гематомы.

Социальная дезадаптация больных гемофилией, выражающиеся в изменении их характера и отставании в росте и в развитии, что требуют медико-социальные реабилитации не только дети больных гемофилией и членов их семьи..