



другими специалистами отечественной медицины. По данным, полученным на официальные запросы от областных учреждений здравоохранения, молодые педиатры имеют реальную зарплату (ставка + доплаты) по городу в среднем 40 тыс. тенге, по селу – 50 тыс. Такой уровень оплаты труда педиатров в амбулаторно-поликлиническом звене ПМСП не привлекает молодых специалистов. Поэтому высок (до 30-50%) удельный вес участковых педиатров предпенсионного возраста, что предполагает текучесть кадров в ПМСП, достигающую до 20%.

Выпускники медвузов по специальности «педиатрия» из-за низкой зарплаты и трудных условий работы стремятся переквалифицироваться по узким специальностям – ЛОР, физиотерапия и др. Часть из них уходит в частный сектор медицины или в другие бизнес – структуры, где их труд и квалификация оцениваются гораздо выше.

В настоящее время в целях закрепления кадров в сельской местности ряд областных акиматов и управлений здравоохранения практикуют формирование целевых заказов медвузам на подготовку специалистов на основе договоров и оплаты обучения студентов с последующей отработкой по специальности на местах. Предоставляются определенные льготы в устройстве быта. Но как показывает практика, и эта мера, содержащая в какой-то мере элемент принуждения молодого специалиста, недостаточно эффективна.

Решение кадровых проблем в службе ОЗМ и Р, особенно в районном (сельском) уровне ПМСП, мож-

но ожидать лишь при приведении зарплаты работников в соответствие с исключительной значимостью этой службы и объемом нагрузок. Необходима безотлагательная реализация предусмотренных Государственными программами справедливых мер по дифференцированной оплате труда специалистов и введении принципа оплаты по конечному результату, запланированных в сроки до 2010 года.

В улучшении результативности первичной медико-санитарной помощи детям, особенно в сельском звене, большее значение будет иметь повсеместное в стране контролируемое внедрение в практику программ ВОЗ по грудному вскармливанию и интегрированному ведению острых респираторных и диарейных болезней у детей. Эти программы, простые и понятные для родителей, действенные по результатам, не требуют больших затрат в реализации. Предусматривают повышение знаний родителей о преимуществах исключительно грудного вскармливания для здорового развития малышей, обеспечивают раннее распознавание первых признаков острых заболеваний у детей, что очень важно для своевременного обращения родителей за медицинской помощью.

Поэтому не случайно данные программы отнесены к приоритетным мерам Государственной программы по снижению материнской и детской смертности в Республике Казахстан на 2008-2010 годы, реализация которых в регионах будет систематически отслеживаться по индикаторным показателям.

ОРГАНИЗАЦИЯ ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ГЕМОФИЛИЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

К.О. Омарова, Ж.А. Киялбекова, Г.Е. Омарова, Н.А.Хайрова

Научный центр педиатрии и детской хирургии Минздрава Республики Казахстан, г.Алматы

Всего состоит на учете больных гемофилией по РК 251 ребенок. Из них с гемофилией А – 192 ребенка (93%), с гемофилией В – 14 детей (7%), с Болезнью Виллебранда 45 детей. Совместно с ТОО «Мединформ» создан автоматизированный популяционный регистр больных детей гемофилией РК. Проведен расчет потребности на год в факторах VIII, IX в разрезе областей по количеству детей, состоящих на учете в каждой области. Закуп факторов проводится на местах по местному бюджету. Для дальнейшего совершенствования помощи больным гемофилией необходимо создание консультативно-координационного центра для больных гемофилией, имеющего официальный статус с квалифицированными специалистами и надлежащей лабораторной базой.

Ключевые слова: гемофилия, дети, регистр, факторы.

ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫНДАҒЫ ГЕМОФИЛИЯМЕН НАУҚАС БАЛАЛАРҒА ЕМДІК-ПРОФИЛАКТИКАЛЫҚ КӨМЕКТІ ҰЙЫМДАСТЫРУ

Қазақстан Республикасы бойынша 251 бала гемофилия ауруымен есепте тұрады. Оның ішінде 192 бала (93%) гемофилия А, 14 бала (7%) гемофилия В және 45 бала Виллебранд ауруымен. «Мединформ» ЖКС-мен бірге ҚР гемофилиямен аурубалалар туралы автоматтандырылған регистр құрылды. Әр облыста есепте тұратын балалардың саныны қарай 1 жылға облыстың факторларға қажеттілігі есептелді. Факторларды сатып алу жергілікті бюджет есебінен жүргізіледі. Көмект жасарту шн гемофилиямен ауру науқастарға тәжірибелі мамандары мен лабораториялық базасы бар ресми статус берілген кеңесті -координациялық орталық құру.

Түйінді сөздер: гемофилия, балалар, регистр, факторлар.

ORGANIZATION OF THERAPEUTIC AND PREVENTIVE CARE FOR CHILDREN WITH HAEMOPHILIA IN THE REPUBLIC OF KAZAKHSTAN

Total of registered patients with hemophilia by RK 251 children. Of those with hemophilia A - 192 children (93%) with hemophilia B - 14 children (7%), with the disease fon Villebrand 45 children. The creation of a consultative and coordinating center for patients with hemophilia, whose official status of qualified personnel and good laboratory facilities. Organization of preventive treatment of patients with haemophilia – a systemic introduction of concentrate factors. Addressing the surgical care to patients with damage to the musculoskeletal system.

Key words: haemophilia, prophylactic treatment, surgical care.



В целях обеспечения полноты, качества учета и динамического наблюдения за больными гемофилией детей совместно с ТОО «Мединформ» создан автоматизированный «Регистр больных гемофилией детей». Это основная база данных о детях, больных гемофилией по Республике Казахстан (РК), состоящих на диспансерном учете и вновь зарегистрированных случаях за текущий год. Региональные базы «АИС-Гемофилия» могут быть тиражированы на технические средства подведомственных организаций здравоохранения (детских медицинских организаций областей РК и городов Астана и Алматы). Регистр состоит из 4-х разделов: паспортная часть, извещение, контрольная карта, статистическая карта.

Все эти данные позволяют регистрировать и изучать основные медико-статистические характеристики (заболеваемость, распространенность, смертность, выживаемость и др.), а так же систему мониторинга, позволяющую оценить контроль диагностики, качества терапии и исходы заболевания у каждого пациента. Для обеспечения таких важных и многосторонних функций в программе регистра использованы новые технологические решения. Объем регистра рассчитан на учет тысяч первичных больных и их дальнейшее динамическое наблюдение в течение не менее 10 ближайших лет.

На учете в Республике Казахстан по данным регистра за 2008 год состоит 251 ребенок. Из них с гемофилией А – 192 (93%), с гемофилией В – 14 (7%), с болезнью Виллебранда 45 детей. Показатель распространенности гемофилии у детей в целом по РК за последние 3 года подвержен незначительным колебаниям и составляет 2,8-3,5 случая на 100 000 мужского населения. На учете состоят большинство детей из Алматинской – 18 случаев, Жамбылской – 14 случаев, Восточно-Казахстанской -13, Южно-Казахстанской -42, Северо-Казахстанской – 12, Павлодарской – 14 случаев областей и в г.Алматы наблюдается -21 ребенок.

По возрастному составу дети показали от одного до трех лет составили 38%, дети 8-15 лет - 34%. По степени тяжести (по уровню факторов свертывания) среди больных гемофилией (суммарно А и В) субклиническая форма диагностирована в 2,4% случаев, легкая – в 16%, среднетяжелая в 41% и тяжелая форма в 40,2% больных. У большинства больных (71,8%) в анамнезе отмечались признаки наследственной коагулопатии у родственников. В 28,2% случаев выявлена спорадическая форма гемофилии.

Наиболее частыми причинами для госпитализации в гематологическое отделение НЦ педиатрии и детской хирургии МЗ РК были гемартрозы - в 80,8%, гематомы мягких тканей – в 37,2%, кровотечения – в 24,3% и стоматологические заболевания – в 10,2% случаев.

У больных гемофилией А гемартрозы были основными осложнениями заболевания, составляя 57,6%. Гематомы мягких тканей, брюшинного пространства и сальника встречались – в 34,6%, кровотечения носовые – в 15,5%, десневые – в 4,5% и гематурия – в 4,4% случаев. При гемофилии В

гематомы мягких тканей были в 42,1%, кровотечения носовые, десневые – в 33,3%, гемартрозы – в 21,2%. [1]

Таким образом, гемартроз был наиболее частым и специфическим проявлением гемофилии А. Кровотечения находились на второй позиции при обеих формах болезни.

Первые симптомы острых гемартрозов в 61% проявились в 2-7 летнем возрасте и были следствием травмы. Чем тяжелее форма гемофилии, тем раньше отмечены кровоизлияния в суставы, нередко повторные: при наиболее тяжелых формах – в 2-3 летнем возрасте, при формах средней тяжести – в 4-7 лет [2].

С возрастом тяжесть и распространенность суставного поражения неуклонно прогрессирует. Так, среднее число пораженных суставов (в пересчете на 1 больного) возрастает от 1,4 в группе 3-7 лет до 3,0 в группе детей 7-10 лет и до 3,5 в группе 11-16 лет. У 33,3% обследованных детей имеются остеоартрозы, у 31,5% больных к девяти годам жизни хроническая артропатия трансформировалась в деформирующий остеоартроз. Контрактуры развивались у 7,7%, остеопорозы – у 9%, искривление позвоночника - у 7,6% детей, гипотрофия мышц - у 6,4% и с нарушением походки - у 2,6% детей [3, 4, 5].

По локализации у детей с гемофилией коленные суставы были поражены в 60,3%, локтевые - в 19,1%, голеностопные - в 12,7%, тазобедренные – в 6,3%, плечевые, лучезапястные суставы – в 1,6%. [6, 7].

До 2004 года лечение этих детей проводилось по факту возникновения кровотечения (по обращаемости). В 2003 году по заданию МЗ РК нами был впервые обоснован закуп концентрата VIII фактора на 273 млн. тенге из расчета на введение один раз в месяц.

С 2004 года впервые внедрена программа профилактического лечения. При анализе результатов амбулаторного профилактического лечения больных гемофилией оказалось, что 85% больных получают заместительную терапию препаратами FVIII один раз в неделю, в большинстве же областей получают 1-2 раза в месяц.

Но анализ результатов введения профилактического лечения исследования больных гемофилией за последние 4 года показал, что количество обращений в стационар значительно уменьшилось, приблизительно в 5 раз [8]. Среднее пребывание больного в стационаре сократилось с 15 до 7-8 дней, введение АГФ в практику лечения гемофилий привело к существенным изменениям качества жизни пациентов [9].

Однако не во всех областях организовано системное профилактическое лечение и наблюдение, существуют проблемы в организации лечения этих детей, не уточнены ингибиторные формы, не проводится хирургическая коррекция пораженных суставов.

Количественное определение дефицита факторов свертывания и исследование функции тромбоцитов возможно лишь в единичных лабораториях. У большинства больных с момента постановки диагноза не проводилось повторное исследование



уровня факторов.

В НЦ педиатрии и детской хирургии МЗ РК закуплена аппаратура и реактивы для обследования детей, больных гемофилией. Используется автоматический коагулометр «Сейсмикс» (Япония). С целью обучения врачей новым методам определения уровня ингибиторного фактора в г.Москве при ГНЦ была обучена врач-лаборант.

В 2007-2008 г.г. нами проведено повторное обследование больных гемофилией на уровень факторов VIII, IX и ингибиторного фактора из 10 областей и г.Алматы при содействии фирмы «Новонордиск». Всего обследовано 105 больных, из них выявлено 6 больных с ингибиторной формой гемофилии.

Для улучшения организации в стране специализированной помощи детям, больным гемофилией, нами были изданы методические рекомендации по современному методу диагностики, лечения и диспансерного наблюдения больных гемофилией (2007 г.), болезни Виллебранда (2005 г.) и по диагностике причин и лечению носовых кровотечений при геморрагических диатезах (2007 г.). Программа профилактического лечения предусматривает введение препаратов 3 раза в неделю при гемофилии А и 2 раза в неделю при гемофилии В. Нами проведен ориентировочный расчет потребности в факторах на 2009 г по РК, в том числе в разрезе областей по количеству детей, состоящих на учете в каждой области. По нашим расчетам ориентировочная годовая потребность в фVIII составила 24 888 200 МЕ, всего на год необходимо 99 533 флаконов, на общую сумму 12 740 198 000 тенге. Потребность в концентрате фактора IX составила 1 209 600 МЕ, всего на год необходимо 6 048 флаконов и общая сумма составила 67 737 000 тенге.

Таким образом, в последнее время благодаря экономическому росту нашего государства, произошли заметные изменения в оказании медицинской помощи больным гемофилией и в Казахстане. Впервые появилась возможность обеспечения пациентов высокоочищенными концентратами VIII и IX факторов, что гарантированно решает проблему обеспечения гемостаза у этих больных.

Вместе с тем, для дальнейшего совершенствования специализированной помощи больным гемофилией стратегическими задачами являются:

- создание консультативно-координационного центра для больных гемофилией, имеющего официальный статус с квалифицированными специалистами и надлежащей лабораторной базой;
- организация профилактического лечения больных гемофилией – системное введение концентрата факторов. Оптимальным считается 3 раза в неделю при гемофилии А и 2 раза в неделю при гемофилии В из расчета 25-40 МЕ/кг веса больного. Обеспечение бесплатной выдачи препаратов через аптечную сеть по рецепту областных гематологов;
- обучение врачей, медицинских сестер по вопросам лечения и реабилитации больных гемофилией;
- обучение врачей-лаборантов лабораторной диагностике;
- решение вопросов хирургической помощи больным с поражением опорно-двигательного аппарата;
- в стационарах, при лечении осложнений гемофилии, соблюдение стандартных протоколов лечения.

Литература:

1. Алданьярова Б.Ж., Маркина Н.П., Ермухамбетова М.Е. Носовые кровотечения у детей при гемофилии. Материалы VI съезда детских врачей Казахстана. Алматы 2006. С.24-25
2. Омарова К.О., Ташенова Г.Т., Алданьярова Б.Ж. и соавт. Клинико-гематологическая характеристика гемофилии у детей. // Ж.Педиатрия и детская хирургия Казахстана №1, 2007 г. С 9 – 12.
3. Омарова К.О., Ташенова Г.Т., Тулебаева А.Б. и соавт. «Диагностика и лечение гемофилии у детей». Методические рекомендации. Алматы 2007, С 24.
4. Румянцев А.Г., Чернов В.М., Никаноров А.Ю. Современные достижения и проблемы в лечении гемофилии. // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии.- 2003 - №2. - С.7-13.
5. A.Street, K.Hill, B.Sussesex. Haemophilia and ageing. State of the art book. Hemophilia 2006 World Congress. Vancouver, Canada, 2006
6. G.R.Roosendaal, F.P.Lafeber. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. State of the art book. Hemophilia World Congress. Vancouver, Canada, 2006
7. Thomas A, Richards M., Leisner R. Et al. A UK survey of prophylaxis in Paediatric patients with haemophilia. // Journal of thrombosis and hemostasis, August. – 2005
8. Casper C. Key Issues in hemophilia treatment: products and care // Trombosis and Hemostasis.- 2000- Vol. 87. p. 34-41.
9. Aledort L.M., Hashmeyer R.H. Unsolved problems in haemophilia. Haemophilia. – 2002 - 4; 341-5.
10. Румянцев А.Г., Чернов В.М., Никаноров А.Ю. Современные достижения в лечении гемофилии. // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2003- №.2.- С.7-13.