

## ШЛЯХИ ПОКРАЩЕННЯ ЯКОСТІ ЖИТТЯ ХВОРИХ НА ГЕМОФІЛІЮ

*Фізична реабілітація є невід'ємною складовою комплексної системи лікування пацієнтів з постгемартрозними гемофілічними контрактурами. Як лікувальний захід, фізична реабілітація здійснює вплив на відновлення як рухової сфери, так і психоемоційної. За рахунок цього відбувається суттєве поліпшення якості життя осіб, хворих на гемофілію, дозволяє їм відчувати повноту життя.*

*Физическая реабилитация является важной составляющей комплексной системы лечения пациентов с постгемартрозными гемофилическими контрактурами. Как средство лечения, физическая реабилитация влияет на восстановление как двигательных функций, так и эмоциональной сферы. В результате наблюдается значительное улучшение качества жизни больных гемофилией и позволяет почувствовать полноту жизни.*

*The physical rehabilitation is the inalienable constituent of the complex system of treatment of patients with hemophilic contractions. As well as any medical the physical rehabilitation requires the detailed theoretical ground. For this reason, creation of theoretical basis is primary, as must contain information about criteria of selections of facilities of physical rehabilitation for patients with hemophilic contractions.*

Однією із особливостей сучасного періоду розвитку світового суспільства є зростання у населення захворювань, яким притаманний хронічний перебіг. Це супроводжується розвитком різноманітних стійких вад, які є наслідком ускладнень основних захворювань. Зазначене явище має два аспекти – суто медичний і психосоціальний. Відомо, що нині медична наука має в своєму арсеналі сучасні потужні лікарські засоби, які суттєво покращують стан здоров'я хворих людей, тоді як психосоціальний бік проблеми тривалий час недооцінювали. Саме тому питання порушення психосоціальної екзистенції людей з хронічними захворюваннями потребують пильної уваги. Водночас, людина, котра страждає на хронічне захворювання постійно відчуває дискомфорт, часто не може виконувати звичні обов'язки (професійні чи побутові); у сукупності це вкрай негативно відбивається на її психоемоційному статусі, і як наслідок – різке зниження тла настрою, і якості життя вцілому. До категорії захворювань, які різко погіршують якість життя, належить і гемофілія[4,5].

Гемофілія – це хронічне, генетично обумовлене захворювання системи зсідання крові, яке пов'язане з відсутністю у плазмі одного з факторів зсідання крові. Характерною ознакою гемофілії є спонтанні або посттравматичні тривалі кровотечі[3].

Як і будь-який патологічний процес із хронічним перебігом, гемофілія супроводжується ускладненнями. Найбільш розповсюдженими серед них є ураження опорно-рухового апарату: крововиливи у кістки, м'які тканини, порожнини суглобів[3]. Останній вид ускладнень завдає пацієнту найбільше фізичних та моральних страждань – біль, неможливість самостійно пересуватися, соціальна дезінтеграція. Для гострого періоду крововиливів у суглоби характерне поєднання різкого білю та набряків, що в подальшому призводить до значного зменшення або повного припинення рухової активності. Окрім того, гемартрози мають схильність до рецидивів. Тому після повторних крововиливів виникають патологічні зміни, які супроводжуються зниженням рухливості, розвитком контрактур, проявами ригідності та анкілозу ураженого суглоба. Беручи до уваги той факт, що гемофілічні гемартрози виникають переважно у молодих людей (14-19р.), цілком зрозуміло, що вони індукують у пацієнта важкий психологічний стан. Вказаний вік – це період завершення як фізичного, так і психологічного формування юнака, його становлення як члена громади і суспільства загалом. Від того, як мине цей період, часто залежить майбутня доля людини. Патологічні зміни, що розвиваються при гемартрозах, суттєво погіршують якість життя хворих на гемофілію. Це проявляється впершу чергу у неможливості повноцінно задовільнити природну потребу у русі; практично завжди виникають проблеми із самообслуговуванням у побуті, що закономірно невротизує пацієнтів, створює конфліктні ситуації в родині. Окрім того, тривале перебування в стаціонарі під час лікування гемартрозів негативно впливає на результати навчального процесу (у школі, коледжі, інституті). Останнє, в свою чергу, може призводити до порушення соціалізації молоді та виникнення проблеми з працевлаштуванням, оскільки у пацієнта, у зв'язку з тривалим стаціонарним лікуванням може бути відсутня необхідна професійна підготовка або її рівень в сучасних умовах виявляється недостатнім. Ми окреслили тільки деякі проблеми вірогідного зниження якості життя, яке виникає внаслідок порушення функціонування опорно-рухового апарату при гемофілічних контрактурах.

Зазвичай, з метою підвищення та відновлення рівня рухливості в ураженому суглобі застосовуються лікувальна фізична культура, фізіотерапія, масаж. Водночас вони не передбачають цілісного підходу до системи ліквідації гемофілічних контрактур та поліпшення якості життя осіб даної категорії.

Спираючись на власні результати застосування реабілітаційних заходів у цього контингенту пацієнтів, ми можемо зазначити, що здійсненню будь-яких маніпуляцій повинна передувати розробка індивідуальної реабілітаційної програми, яка створюється на основі базових реабілітаційних програм. Останні розробляються для певних вікових категорій, різного періоду захворювання та конкретної локалізації ураження. Реабілітаційна програма передбачає визначення основних проблем, що стоять перед конкретним пацієнтом, містить адекватні методи обстеження, завдання, реабілітаційні заходи та методичні особливості їх застосування. Сувора

індивідуалізація дозволяє досягти максимально можливого для даного хворого відновлюючого ефекту, що, в кінцевому результаті, сприяє поліпшенню рухових можливостей пацієнтів з контрактурами[1,2].

Фізична реабілітація є потужним лікувальним заходом, тому її застосування сприяє скороченню тривалості перебування пацієнта у стаціонарі. Основними наслідками застосування фізичної реабілітації, які сприяють покращенню якості життя хворих на гемофілію є суттєве притуплення, а то й повне припинення больових відчуттів, можливість розпочати самостійне пересування (спочатку у межах палати), впливає на активізацію функції уражених суглобів та покращення трофіки м'язів, пов'язаних з ураженим суглобом, пом'якшення психонегативного впливу на емоційну систему від перебування у спеціалізованому (гематологічному) стаціонарі. Окрім того, необхідно зазначити, що прогнози повернення пацієнта до звичного життя є сприятливими з точки зору його соціальної адаптації: в результаті покращення рухової спроможності, пацієнт може працювати, вчитись, відпочивати, реалізовувати свої інтелектуальні запити.

Таким чином, фізична реабілітація як складова комплексної системи лікування сприяє цілісному процесу відновлення як фізичного, так і психоемоційного стану пацієнта, а це суттєво поліпшує якість життя осіб, хворих на гемофілію, дозволяє їм відчувати повноту життя.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Рябуха О.І., Аблікова І.В. Головні принципи фізичної реабілітації при контрактурах// Здоровий спосіб життя: Зб. статей міжрегіональної наук.-практ. конф.- Львів, 2004.-С.85-87.
2. Рябуха О.І., Аблікова І.В. Фізична реабілітація, як невід'ємна складова комплексної системи лікування пацієнтів хворих на гемофілію// Наука і вища освіта: Зб. статей Всеукраїнської наук.-практ конф.- Запоріжжя, 2004.
3. Суховий М.В. Профілактика та лікування ускладнень з боку опорно-рухового апарату у хворих на гемофілію: Метод. рек.-К.,1998.-11 с.
4. Physical medicine and rehabilitation.-Lviv: Department of physical training, physical medicine and rehabilitation, 2000.-72 p.
5. The Year Book of Hematology/Edit. J.D.Spivak.-St. Louis: Hosby Year Book,1990.-399 p.

**В.С.БАРАНОВ, Е.В.БАРАНОВА**

#### **ЖИТЬ В ГАРМОНИИ СО СВОИМИ ГЕНАМИ**

*Стаття присвячена проблемам результатів розшифровки геному людини і створенню основ предиктивної медицини.*

*Стаття посвячена проблемам результатов расшифровки генома и создания основ предиктивной медицины.*

Вряд ли в наш просвещенный век компьютеров, Интернета, космических полетов и всеобщей глобализации найдется человек, который не слышал о полной расшифровке генома человека. Об этом мировая общественность была торжественно оповещена 22 апреля 2003 г., как раз в 50-летний юбилей расшифровки знаменитой двойной спирали ДНК. Сам грандиозный международный проект, который представляла собой эта программа, и те события, та гонка, которую предложила Международному консорциуму преуспевающая частная фирма «Celera Genomics», заслуживают отдельного рассмотрения, далеко выходящего за рамки нашей темы.

Да, книга нашей наследственности прочитана почти полностью (98%) и почти точно (вероятность ошибки  $10^{-6}$ ). *Что же такое «геном»? Что уже дало человечеству знакомство с энциклопедией собственной наследственности? И самое главное - что сулит человеку это запрограммированное и выстраданное тысячами ученых открытие?* Обещает ли оно рай, т.е. избавление от болезней, долгую здоровую жизнь или, как в случае печально известной овечки Долли, оно только усугубит многие уже существующие противоречия и проблемы нашей жизни? Рано или поздно любое большое открытие выходит за пределы академической науки. Становясь вполне самостоятельным, оно начинает активно вмешиваться в жизнь общества. Не станут ли уже в ближайшем будущем горячие головы, такие как те, кто сегодня грозит клонировать человека, на свой страх и риск торговать генами, манипулировать геномами и улучшать человеческую породу?

Попробуем разобраться в этом клубке противоречий, загадок и недомолвок, порожденных достижениями современной генетики. Вспомним, что каждое выдающееся открытие, каждый прорыв науки в бесконечность непознанного имеет две стороны. С одной стороны, оно приносит благо, с другой - таит скрытую опасность. Воистину, наши знания множат нашу скорбь! Атомная энергия, электричество, космонавтика тому яркие примеры. Нечто подобное происходит сегодня с геномом человека.

Итак, *геном - это весь наследственный аппарат любого организма, в том числе и человека.* Говоря биохимическим языком - *это его ДНК, в форме непрерывной двойной спирали.* Расфасованная в 46 хромосом, она присутствует в каждой клетке человека. Общая длина этой гигантской молекулы поражает - 1.7 м! Состоит она всего из четырех букв (нуклеотидов), число которых, как сейчас точно известно, составляет  $3.1647 \cdot 10^9$ . По