

функціонування з усіма системами інформаційно-енергетичних каналів, одночасно транспортують інформаційно-енергетичні матерії усіх діапазонів електромагнітного спектра від усіх інформаційно-енергетичних полів буття до всіх органів фізичного тіла і структур ТМТ, переводять інформаційно-енергетичні матерії з одного діапазону електромагнітного спектра на будь-який інший та утворюють індивідуальні універсально-специфічні життєві інформаційно-енергетичні біоплазми.

Мерудандова, ідова, пінгалова і мерудандово-ідово-пінгалова системи інформаційно-енергетичних каналів своїми вхідними і вихідними мікроканалами з'єднуються з усіма структурами всіх ТМТ, чакровими, оболонковими, сушумновими, зірковими і меридіановими мікроканалами. Мікроканаловими з'єднаннями утворюються змішані системи каналів: мерудандово-ідово-пінгалово-чакрова система каналів, мерудандово-ідово-пінгалово-оболонкова система каналів, мерудандово-ідово-пінгалово-сушумнова система каналів, мерудандово-ідово-пінгалово-лівозіркова система каналів, мерудандово-ідово-пінгалово-правозіркова система каналів і мерудандово-ідово-пінгалово-меридіанова система каналів. Ідентично утворюються змішані системи каналів на рівні мерудандової, ідової та пінгалової систем каналів. У змішаних меридіанових системах каналів виділяють 14 систем каналів, які утворюються симетричними парними і непарними меридіанами. Мерудандово-ідово-пінгалова, мерудандова, ідова, пінгалова і змішані системи каналів розширюють функціональні можливості меруданди, іди та пінгали при інформаційно-енергетичному взаємообміні, забезпеченні і перерозподілі інформаційно-енергетичних матерії між мерудандою, ідою, пінгалом і всіма структурами всіх тіл, підвищують надійність і стабільність функціонування меруданди, іди, пінгали, інтегральної системи інформаційно-енергетичних каналів, усіх структур всіх тіл і людини в цілому.

ЛІТЕРАТУРА

1. **Васильчук А.Л.** Функціональна анатомія інформаційно-енергетичних каналів тонкоматеріальних тіл людини. Львів: „Каменярь”, 2003. – 376 с. + 34 арк. вклейок.
2. **Васильчук А.Л.** Атлас функціональної анатомії тонкоматеріальних тіл людини. Львів: „Каменярь”, 2003. – 648 с.
3. **Васильчук А.Л.** Система інформаційно-енергетичних каналів тонкоматеріальних тіл людини. // Здоровий спосіб життя: Зб. наук. ст. / Ред. – доц. Ю.М.Панишко. –Л.:»ПП Бодлак», 2006. Вип.13. – С. 8 – 18.

П.В. ГРИЗА

ГЕМОФІЛІЯ – ЯК МЕДИКО-СОЦІАЛЬНА ПРОБЛЕМА

В статі викладені медико-соціальні проблеми хворих на гемофілію.

В статье изложены медико-социальные проблемы больных гемофилией.

In the article the medical and social problems of patients are expounded by haemophilia.

Захворювання на гемофілію не можна розглядати як проблему окремої групи людей або спеціалістів гематологів. Гемофілія має велике медико-соціальне значення. Захворювання відоме ще з II століття до нашої ери. Відомості про гемофілію, як спадкове захворювання, було вперше описане у V столітті. У 1803 р американський дослідник Джон Конрад Отто опублікував наукову працю про підвищену кровоточивість, в якій відмітив спадкову схильність до кровотеч у хлопчиків. Термін «гемофілія» став вживатися з 1828 р німецьким фізіологом Хопфом. Необхідно відмітити, що на гемофілію страждали багато нащадків чоловічої статі англійської королеви Вікторії, правнуком якої був російський

царевич Олексій, син імператора Миколи II. Олексій народився хворим на гемофілію із-за того, що його мати Олександра Федорівна успадкувала хворобу від своєї матері принцеси Аліси, дочки англійської королеви Вікторії. Родинні шлюби (традиції монарших сімей) сприяли поширенню гемофілії. Так, із 4 синів принцеси Беатрис (одна з двох дочок королеви Вікторії) двоє були хворі на гемофілію, а її дочка, дружина короля Іспанії передала хворобу двом із трьох своїх синів. Монархи прагнули уберегти своїх чад від будь яких травм і одягали своїх хлопчиків у спеціальні костюми, а дерева в саду, де грали їх діти, обв'язували повстю. До середини XX століття середній вік життя хворих на гемофілію становив в середньому 15 років і лише з появою замісної терапії факторами зсідання крові удалось проводити ефективне лікування таких хворих і продовжити їх життя на десятки років.

Гемофілія – важке спадкове генетичне захворювання, яке викликане вродженою відсутністю (недостатністю) факторів зсідання крові VIII, IX або XI. Існує три типи гемофілії А (ф. VIII), В (ф. IX), С (ф. XI). В нормі активність фактора VIII, або IX становить від 50% до 100%. За даними диспансерного відділення хворих на гемофілію консультативної поліклініки ДУ “Інститут патології крові та трансфузійної медицини АМН України” станом на 1/01/2009 р в Україні на обліку знаходиться 2531 хворих на гемофілію. З них, на гемофілію А - 1323 дорослих і 448 дітей; на гемофілію В - 208 дорослих та 82 дітей; на гемофілію С - 74 дорослих і 4 дитини. На хворобу Віллебранда (аномалія фактора VIII : v WF) хворіють 261 дорослий і 108 дітей. Крім цього у 23 хворих не встановлена форма вродженої коагулопатії.

Статистичні дані ВООЗ показують, що частота гемофілії А становить 1:10.000 чоловічого населення, гемофілії В-1:50.000 чоловічого населення. Згідно класифікації ВООЗ виділяється три ступеня важкості гемофілії А і В:

- тяжка: рівень фактора VIII (IX) не перевищує в крові - 1%;
- середньої тяжкості: рівень фактора VIII (IX) не перевищує в крові до 5%;
- легка: рівень фактора VIII (IX) в крові становить від 5% до 30%.

За захворювання на гемофілію, як правило, встановлюють протягом першого року життя дитини в зв'язку з появою геморагічних проявів. У хлопчиків, з важкою формою гемофілії, після невеликих травм, появляються підшкірні гематоми, крововиливи в суглоби, кровотечі з порожнини рота, шлунково-кишкового тракту, кровотечі після внутрішньом'язових ін'єкцій тощо.

Для лікування хворих на гемофілію використовують антигемофільну донорську плазму, кріопреципітат, високо очищені антигемофільні препарати.

Антигемофільна плазма (АГП) містить усі фактори зсідання крові, у тому числі фактор VIII і фактор Віллебранда. Вміст факторів зсідання крові, крім фактора VIII складає 0,6-1,0 МО в 1,0 мл плазми, фактора IX 0,25-0,5 МО в 1,0 мл, останній є лабільним і швидко руйнується. Можливе застосування АГП при лікуванні гемофілії В, але з незначним клінічним ефектом. При застосуванні АГП необхідно враховувати групу крові хворого. Зберігається АГП при температурі мінус 30°C до 2-х років. Перед застосуванням плазму необхідно розморожувати при температурі 37°C. АГП вводиться внутрішньовенно згідно схеми лікування.

Кріопреципітат. У 1959 році Pool і Robinson показали, що фактор VIII можна отримувати шляхом кріопреципітації, осаджуючи його із свіжозамороженої плазми при центрифугуванні на холоді. Препарат випускається в сухому або замороженому виді, містить фактор VIII, фактор Віллебранда, фібриноген, фібрoneктин, імуноглобулін А і G, фактор XIII. Вміст фактора VIII в одній дозі кріопреципітата повинно бути не менше 100 МО антигемофільного глобуліну. Перераховані препарати (АГП, кріопреципітат) мають низку істотних недоліків. По – перше, низька активність факторів зсідання крові, препарати не є стандартизованими. По-друге - технологія їх виготовлення не передбачає сучасних методів вірусної інактивації, тому останні є джерелом передачі цілого ряду вірусних агентів. Так, інфікування вірусними гепатитами хворих на гемофілію в Україні становить 90% - 98%, а у 5 % хворих діагностується персистуючий вірусний гепатит.

Нами у 2007 р було проведено обстеження 180 хворих на гемофілію м. Львова на наявність маркерів гепатовірусів В, С, D. Визначення маркерів гепатитів проводилось методом ІФА з урахуванням форми захворювання. Результати виявлення маркерів гепатовірусів В,С, D у хворих на гемофілію представлено в табл. 1.

Таблиця 1

Частота виявлення маркерів гепатитів В, С, D у хворих на гемофілію А і В залежно від форми захворювання (n = 180)

Маркери вірусних гепатитів	Гемофілія А n=148			Гемофілія В n= 32		
	Форми захворювання					
	тяжка	середньої тяжкості	легка	тяжка	середньої тяжкості	легка
HbsAg	28,4%	10,9%	2,6%	33,4%	14,3%	20%
HCV	95,1%	82%	64,9%	100%	71,4%	50%
HDV	20%	0	0	40%	25%	0

Як видно з даних табл.1, у хворих на гемофілію А маркери HbsAg виявлено від 2,6% до 28,4%, маркери HCV від 64,9% до 95,1% залежно від форми захворювання, маркери HDV – 20%. У хворих на гемофілію В маркери HbsAg виявлено у 20% - 33,4%, маркери HCV – 50% - 100% залежно від форми захворювання, маркери HDV - 25% - 65%. Найбільша інфікованість гепатовірусами усіх трьох типів гепатовірусів відмічена в групах хворих на тяжку форму захворювання.

Так, для зупинки кровотечі хворому на гемофілію тяжкої форми необхідно перелити 120-150 доз кріопреципітату, для виготовлення якого потрібно не менше 150 донорів крові. На превеликий жаль, в Україні хворі на гемофілію не можуть розраховувати на повне забезпечення лікарськими препаратами. Заклади служби крові України забезпечують хворих на гемофілію кріопреципітатом власного виробництва лише на 15% від потреби.

З 2004 року державою проводиться щорічна централізована закупівля високо очищених факторів зсідання крові для хворих на гемофілію, що дозволило забезпечити кожного хворого на гемофілію А фактором VIII на рівні 5786 МО, що становить 19,2 % від рекомендованої норми ВООЗ - 30 000 МО на одного хворого. Виходячи з вартості 1 МО антигемофільного глобуліну 3,7 грн. (ціна 2009 р) вартість препарату на одного хворого (30000 МО) може становити 111 тис гривень. Як бачимо, з наведених фактів, лікування хворих на гемофілію є високовартісним, що не під силу сім'ї, в якій є хворий.

Сьогодні в Україні для лікування гемофілії та її інгібіторних форм застосовується низка імпортованих специфічних препаратів різних фірм: Імунат (фірма Бакстер – США), Імунін 600 МО, Ново Севен (фірма НовоНордіск - Данія), Фейба ТІМ імуно (фірма Бакстер – США), Рекомбінат(фірма Бакстер – США) тощо. Для лікування хворих на гемофілію крім специфічних препаратів використовують інші медикаментозні засоби: десмопресин – для усунення геморагічних проявів при видаленні зубів та інших станах, амінокапронова кислота – для зупинки легких кровотеч із носа і ясен, кортикостероїдні гармони – протиалергічні, протизапальні засоби, анальгетики – зняття болювого синдрому тощо. Сьогодні в світі є тенденція до заміни препаратів виготовлених з донорської плазми крові на рекомбінантні препарати, створені на основі генної інженерії. Так, рекомбінантні фактори зсідання крові застосовуються для лікування хворих на гемофілію в Канаді в 98% випадків, в США – 86%, в Європі -78%.

У цілому світі гемофілія признана соціальним захворюванням і держава в повному обсязі відповідальна за цю категорію хворих. Разом з відсутністю достатнього фінансування в Україні, на відміну від європейських країн, відсутня система медико-генетичного консультування, яка не

дозволяє ефективно здійснювати пренатальну діагностику гемофілії і планувати народження здорових дітей в сім'ях, де є хворі на гемофілію.

Деякі кроки в цьому напрямку вже робляться. При Міністерстві охорони здоров'я України створена робоча група ведучих фахівців, яка розробляє «Державну програму з лікування хворих на гемофілію», направлену на підвищення ефективності заходів з поліпшення якості первинної профілактики гемофілії, зменшення кількості геморагічних ускладнень, інвалідності, рівня смертності хворих і покращання якості їх життя. Окремого розгляду вимагає питання медико - професійної реабілітації хворих на гемофілію.

Протягом 4 років в нашій країні працює Всеукраїнське товариство хворих на гемофілію, яке є членом Всесвітньої федерації гемофілії, основні завдання якої - сприяння в вирішенні соціально-правових і медичних проблем хворих на гемофілію, а також представлення інтересів хворих в державних структурах усіх рівнів.

З свого боку, хворі на гемофілію усвідомлюють важливість своєї активної соціальної позиції для отримання доступу до повноцінної замісної терапії.

Вкрай важливо правильно збудувати систему надання медичної допомоги хворим коагулопатії ями на всіх рівнях: забезпечити раннє виявлення порушень гемостаза фахівцями первинної ланки, проводити ефективну діагностику гемофілії на етапі стаціонарного обстеження, створити стандарти профілактичного застосування препаратів зсідання крові, сформувати Національний реєстр пацієнтів з порушеннями гемостаза.

Крім цього, доцільно запровадити досвід формування чіткої системи амбулаторної і стаціонарної допомоги пацієнтам з гемофілією та іншими коагулопатіями, накопичений за останні роки в країнах Східної Європи, і якнайскоріше приступити до створення в Україні єдиного Національного і мережі Регіональних спеціалізованих центрів лікування хворих на гемофілію.

З метою запобігання інфікування хворих на гемофілію гепатовірусами та іншими гемотрансмісивними інфекціями необхідно:

- Запровадити в закладах служби крові України сучасні високоінформативні технології виявлення маркерів гепатовірусів у донорів на ранніх стадіях вірусоносійства (полімеразна ланцюгова реакція (ПЛР), NAT технологія).

- Налагодити власне промислове виробництво антигемофільного імуноглобуліна для внутрішньовенного введення замість антигемофільної плазми, кріопреципітату.

- Запровадити сучасні технології подвійної та потрійної вірусної інактивації антигемофільних препаратів (сорбент-детергентний метод, метод фотохімічної модифікації з барвником метиленовим синім (МВ), інактивація вірусів з застосуванням 2-йодацетальдегіду тощо).

Тільки взаємне прагнення до вирішення проблеми лікування гемофілії з боку держави, медичних фахівців, хворих і широкої громадськості дозволить підняти рівень надання медичної допомоги до світових стандартів.

ЛІТЕРАТУРА:

1. Андреев Ю.Н. "Многоликая гемофилия", "Ньюамед", Москва, 2006.
2. Гриза П.В., Стасишин О.В., Бужерак Н.Ф. Гепатовіруси і гемофілія //Мат. наук. - практ. конф. « Інфекції в практиці клініциста».- Харків. - 27-28.03. 2008.
3. Лаврентьева Н.Н., Якунина Л.Н., Агенкова З.В. и др. Гемофилия у детей. Методическое пособие для врачей.- М.- 2003.
4. Новак В.Л., Кались А.С., Примак С.В. Діагностика та лікування гемофілії. Посібник. Львів - 2008.
5. Виговська Я.І. Геморагічні захворювання. Навчальний посібник. – Львів.- 1999.
6. Якунина Л.Н. Ингибиторная гемофилия у детей. Методическое пособие - М.- 1977.