

УДК 616.15 (075)

ШЛЯХИ РЕФОРМУВАННЯ ОРГАНІЗАЦІЇ НАДАННЯ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ХВОРИМ НА ГЕМОФІЛІЇ В УКРАЇНІ

Мороз Г. І., кандидат медичних наук, доцент

Видиборець С. В., доктор медичних наук, професор

Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика (м. Київ, Україна)

Резюме. В статті висвітлюється стан надання медичної допомоги хворим на гемофілії в Україні. Зосереджено увагу на необхідності зміни моделі надання комплексної медичної допомоги хворим на різні порушення системи гемостазу, якісної підготовки висококваліфікованих спеціалістів в області гемостазіології.

Навчально - практична програма для лікарів – гематологів, лікарів – дитячих гематологів, фізіотерапевтів та створення Київського обласного центру гемофілії є першими кроками в реформуванні надання комплексної медичної допомоги хворим на гемофілії та інші захворювання системи гемостазу.

Ключові слова: гемофілії, модель комплексної медичної допомоги, гемостазіологія, центр гемофілії, реформування організації медичної допомоги.

Резюме. В статье освещается состояние оказания медицинской помощи больным гемофилией в Украине. Сосредоточено внимание на необходимости изменения модели оказания комплексной медицинской помощи больным с разными нарушениями системы гемостаза, качественной подготовки высококвалифицированных специалистов в области гемостазиологии.

Учебно-практическая программа для врачей- гематологов, детских – гематологов, физиотерапевтов и создание Киевского областного центра гемофилии – это первые шаги в реформировании оказания комплексной медицинской помощи больным гемофилией и другими нарушениями системы гемостаза.

Ключевые слова: гемофилии, модель комплексной медицинской помощи, гемостазиология, центр гемофилии, реформирование организации медицинской помощи.

Summary. The paper focuses on the state of medical care for patients with haemophilia in Ukraine and necessity of changing of model comprehensive medical care for patients with different disorders of haemostasis, qualitative training of well-qualified specialists in haemostasiology.

Educational program for haematologists, childhood haematologists, physiotherapists and the creation of Kyiv oblast haemophilia center are the first steps in reform of comprehensive medical care for the patients with haemophilia and other disorders of haemostasis.

Key words: haemophilia, model of comprehensive medical care, haemostasiology, haemophilia center, reform of organization medical care.

Організація надання медичної допомоги хворим на спадкові захворювання є надзвичайно складною проблемою. Сучасна програма підтримки людини із спадковим захворюванням повинна бути заснована на всебічному підході до надання медичної допомоги: діагностика, лікування генетичного захворювання, його ускладнень, лікування супутньої патології, консультації, навчання пацієнтів, проведення профілактичних заходів.

Гемофілії – це спадкові захворювання, що виникають в результаті вроджених дефектів синтезу факторів згортання крові, які призводять до виникнення кровотеч різних ступенів тяжкості, в тому числі до життєво-небезпечних крововиливів. В історичному плані модель надання медичної допомоги хворим на гемофілії змінювалася в залежності від доступності препаратів факторів згортання крові для проведення замісної терапії. Але найбільш позитивний ефект в динаміці надання медичної допомоги хворим з порушенням системи

згортання крові спостерігався в тих країнах, в яких були створені центри комплексного медичного обслуговування хворих на гемофілію з висококваліфікованими спеціалістами в області коагулології. Така модель надання медичної допомоги хворим на гемофілію була однією з найбільш успішних програм охорони здоров'я в розвинених країнах світу, яка значно покращила здоров'я пацієнтів та зменшила кількість ускладнень гемофілії, інвалідизацію хворих.

В Україні в основному організація надання медичної допомоги хворим на гемофілію була направлена на діагностику та лікування ускладнень захворювання. Активно розвивалася ортопедична хірургія при гемофілії. У 1980 р. на базі хірургічної клініки Київського науково-дослідного інституту гематології та трансфузіології була створена клініка хірургічної гематології та гемостазіології, а 1989 р. у Львові в Інституті патології крові та трансфузійної медицини - хірургічне відділення для хворих на гемофілію та диспансерно-методичний відділ, в яких проводиться діагностика, консультування та хірургічне лікування хворих на гемофілію. В 2001 р. був організований Київський міський науково-практичний центр діагностики та лікування хворих з патологією гемостазу. Але у кожній області України (25 областей та Автономна Республіка Крим) спеціалізована медична допомога надається лікарями-гематологами (дитячими гематологами) загальних гематологічних відділень. Така модель надання медичної допомоги хворим на гемофілію в умовах відсутності концентратів факторів згортання крові, а потім в умовах значного дефіциту препаратів мала право на життя, оскільки лікарі могли забезпечити тільки лікування ускладнень гемофілії (гемартрози, гемофілічна артропатія) в стаціонарних умовах. На сьогодні в Україні поступово збільшується фінансування та забезпеченість пацієнтів препаратами згортання крові. В 2010 р. було закуплено 8 000 000 МО факторів згортання крові для дітей та дорослих, що становило 3137 МО на 1 пацієнта (За даними Інституту гематології крові та трансфузійної медицини в 2011 р. зареєстровано 2550 пацієнтів, хворих на гемофілію та хворобу Віллебранда, в тому числі 617 дітей). В 2011–2012 рр. централізовані закупівлі та закупівлі за рахунок регіональних бюджетів були значно збільшені. В 2011 р. тільки для дітей було закуплено 14 000 000 МО, а в 2012 р. – 16 000 000 МО за рахунок централізованих закупівель за державними програмами. Додатково кожна область (регіон) проводила закупівлі концентратів фактору згортання крові для пацієнтів свого регіону. Тому забезпеченість дітей, хворих на гемофілію в 2012 р. складала в середньому 39 000 МО на 1 хворого. Вперше в Україні в 2010 році наказом МОЗ України був затверджений клінічний протокол надання медичної допомоги дорослим хворим на гемофілію та хворобу Віллебранда (наказ МОЗ України №647 від 30.10.2010 р.). Це був значний крок по удосконаленню надання медичної допомоги хворим на гемофілію та хворобу Віллебранда. В квітні 2012 р. був виданий наказ МОЗ України про забезпечення дітей, хворих на гемофілію А та В, хворобу Віллебранда факторами коагуляції крові, в якому визначено порядок забезпечення препаратами згортання крові, представлені розрахунки річної потреби, визначені критерії ефективності лікування.

Таким чином, подальше збільшення фінансування закупівлі препаратів для лікування пацієнтів, хворих на гемофілію, затвердження клінічних протоколів драматично збільшують можливості вибору певних видів лікування. Терапія гемофілії є досить складна, спеціалізована, захворювання може призводити до порушення різних ланок фізичного та психічного здоров'я пацієнта. Необхідність проведення профілактичного лікування, раннього лікування епізодів кровотеч за місцем проживання пацієнта, визначення правильної тактики терапії для кожного хворого, ретельне проведення клінічного та лабораторного моніторингу, організація та проведення навчання пацієнтів, членів їх родин в плані попередження виникнення кровотеч та їх лікування потребує змін в організації медичного обслуговування пацієнтів, хворих на гемофілію.

Найбільш ефективним шляхом вирішення цих задач є створення мультидисциплінарної команди фахівців (центрів гемофілії) в кожній області України, яка б могла забезпечити надання медичної допомоги кваліфікованими спеціалістами. В залежності від кількості пацієнтів та наявних ресурсів в кожній області команди кваліфікованих спеціалістів можуть формуватися або в структурі гематологічних відділень, або організовуватися окремі центри по лікуванню гемофілії.

Наявне законодавство України, недостатнє фінансування медичної галузі та особливості бюджетного фінансування медицини кожного регіону створюють значні труднощі в організації міжрегіональних центрів для надання комплексної медичної допомоги хворим на гемофілії та інші порушення системи гемостазу із необхідним складом кваліфікованих фахівців та їх навантаженням упродовж робочого дня. Оскільки в кожній області спостерігається незначна кількість пацієнтів (загальна кількість в середньому 50 - 150 хворих), найбільш раціональним є створення регіональних центрів гемофілії в структурі обласних гематологічних відділень. Основний склад фахівців таких центрів – це лікар - гематолог (дитячий гематолог), лікар-лаборант, медична сестра та спеціаліст з лікувальної гімнастики, які певний час свого робочого дня будуть забезпечувати виконання завдань, що покладені на центри гемофілії. Правильно організована робота спеціалізованих центрів в країні дозволить забезпечити оптимальне медичне обслуговування пацієнтів, хворих на гемофілії, як при адекватному фінансуванні, так і в умовах ліміту ресурсів.

При створенні в Україні центрів по лікуванню гемофілії та інших порушень системи гемостазу необхідно буде вирішувати багато питань. Це і фінансові, і кадрові питання, а також необхідність зміни психології медичної спільноти про значні соціальні та економічні переваги такої системи організації надання медичної допомоги: зменшення витрат на охорону здоров'я, зниження вартості лікування, збільшення зайнятості пацієнтів.

Для створення та функціонування в Україні центрів по лікуванню гемофілії та інших порушень системи гемостазу необхідна спеціальна підготовка лікарів-гематологів для роботи із хворими на різні порушення системи гемостазу.

Для цього кафедра гематології та трансфузіології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика (зав. кафедри, проф. Видиборець С.В.) ініціювала створення навчальної програми по покращенню діагностики та лікування гемофілії та інших порушень системи гемостазу. У рамках виконання цієї програми кафедра подала заявку та отримала грант фонду Novo Nordisk Haemophilia Foundation. Цей фонд створено для організації медичної допомоги хворим на гемофілії у різних країнах світу. Тривалість проекту «Національна навчально-практична програма по покращенню діагностики та лікування гемофілії» - 1 рік (II кв. 2011 р – II кв. 2012 р., відповідальний виконавець проекту, доцент кафедри Мороз Г.І.). Цей проект дав можливість протягом року провести навчальні семінари для гематологів, дитячих гематологів, фізіотерапевтів та підготувати спеціалістів для роботи із зазначеною категорією хворих, що допоможе змінити модель надання медичної допомоги хворим на гемофілії з метою зменшення інвалідизації та покращення якості життя цих пацієнтів. Спеціалісти кафедри гематології та трансфузіології НМАПО імені П. Л. Шупика, ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної терапії», ДУ «Інститут гематології та трансфузіології», співробітники гематологічного та дитячого онкогематологічного відділень ДУ «Київський обласний онкологічний диспансер» («КООД») підготували та надрукували навчальні посібники з питань організації діагностики та лікування гемофілій, які отримали лікарі-гематологи (дитячі гематологи) всіх регіонів України.

У розвинених країнах світу ключовими позиціями в терапії гемофілій є раннє лікування епізодів кровотеч та домашнє лікування. Тому у зв'язку з гострою необхідністю організації та проведення навчання пацієнтів, батьків, членів родин в плані попередження виникнення кровотеч та їх лікування, були підготовлені та надруковані брошури для хворих, які також

були надані спеціалістам. Паралельно протягом року було проведено три «Школи гемофілії» для пацієнтів Сумської, Львівської та Київської областей. У Київській області у роботі «Школи гемофілії» взяли участь також районні лікарі-педіатри та лікарі-терапевти, які можуть лікувати пацієнтів за місцем проживання згідно рекомендацій спеціалістів центрів гемофілії.

Другою важливою частиною проекту по покращенню надання медичної допомоги хворим було створення регіонального центру гемофілії в Київській області на базі ДУ «Київський обласний онкологічний диспансер» з метою покращення діагностики та лікування гемофілії та інших порушень системи гемостазу.

Результати роботи згідно плану проекту «Навчально-практична програма по покращенню діагностики та лікування гемофілії в Україні» (проект виконувався за підтримки МОЗ України та фінансової підтримки фонду Novo Nordisk Haemophilia Foundation)

I. За період III кв. 2011р. – III квартал 2012 р. проведено наступні заходи:

1. 24.06.2011 р. – навчальний семінар «Економічні переваги комплексного лікування хворих на гемофілії. Проект Novo Nordisk Haemophilia Foundation в Україні» - прийняли участь 44 лікарі з 21 області України;

2. 26.09.2011р – 30.09.2011 р. – навчальний семінар «Діагностика та лікування гемофілії» - прийняли участь 48 гематологів з 23 областей України та м. Києва;

3. 24.02.2012 р. – 25.02.2012 р. – навчальний семінар з міжнародною участю спеціалістів Всесвітньої Федерації Гемофілії для лікарів – гематологів та лікарів-фізіотерапевтів «Лікувальна гімнастика та фізіотерапевтичні методи лікування при гемофілії» - прийняли участь 26 гематологів, 20 фізіотерапевтів з 16 областей України;

4. 25.05.2012 р. – навчальний семінар «Профілактичне та домашнє лікування при гемофілії» - прийняли участь 66 гематологів з 23 областей України, АР Крим та м. Києва.

II. Підготовлено до друку, надруковано навчальних посібників для спеціалістів всіх регіонів України:

- навчальний посібник «Гемофілії»;
- навчальний посібник «Лабораторна діагностика гемофілії та хвороби Віллебранда»;
- навчальний посібник «Основи гемостазіології»;
- методичні вказівки «Профілактичне лікування при гемофілії».

III. Проведено 3 «Школи гемофілії»;

- м. Суми – 02.12.-03.12.2011 р. – прийняли участь 16 пацієнтів, 4 члени сім'ї, 5 лікарів
- м. Львів (27-28.04.2012 р.) – прийняли участь 47 пацієнтів, 39 членів сімей, 9 лікарів;
- м. Київ (26.05.2012 р.) – прийняли участь 6 пацієнтів, 6 членів сімей, 28 медичні працівники Київської області.

IV. Для організації та проведення навчання пацієнтів, батьків, членів родин підготовлено та надруковано наступні брошури для хворих:

- «Що таке гемофілія»;
- «Якщо у Вашої дитини гемофілія»;
- «Як виникає гемофілія»;
- «Що таке профілактичне лікування при гемофілії»;
- «Що таке інгібітори»;
- «Домашнє лікування при гемофілії».

V. Організовано регіональний центр гемофілії для пацієнтів Київської області (дітей та дорослих):

В Київській області зареєстровано 100 пацієнтів, хворих на гемофілію А, В та хворобу Віллебранда, в тому числі 59 пацієнтів – з гемофілією А, 24 пацієнти – з гемофілією В та 17 пацієнтів – з хворобою Віллебранда. Під спостереженням спеціалістів регіонального центру гемофілії та інших порушень системи гемостазу знаходиться 35 хворих на гемофілію

тяжкого ступеня (рівень дефіцитного фактору згортання крові менше 1%), в тому числі - 23 пацієнти з тяжкою формою гемофілії А (13 – дорослих та 10 дітей), 11 пацієнтів з тяжкою формою гемофілії В (8 – дорослих та 3 дітей) та 1 пацієнт з тяжкою формою хвороби Віллебранда. На сьогодні в області зареєстровано 5 хворих з інгібіторною формою гемофілії.

У 2012 р. за ініціативи співробітників кафедри гематології та трансфузіології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П. Л. Шупика, гематологічного та дитячого онкогематологічного відділення Київського обласного онкологічного диспансеру та за фінансової підтримки фонду Novo Nordisk Haemophilia Foundation було створено регіональний центр гемофілії та інших порушень системи гемостазу. Виділене для центру приміщення було відремонтовано, обладнано меблями, холодильниками. Для проведення діагностичних коагулологічних досліджень та лабораторного моніторингу терапії було придбано коагулометр та реагенти, підготовлено лікаря-лаборанта.

Регіональний центр гемофілії забезпечує точну діагностику гемофілій, інших рідкісних дефіцитів факторів згортання крові, проводить кількісні та якісні визначення інгібіторів. Центр забезпечує надання спеціалізованої медичної допомоги хворим в амбулаторних та стаціонарних умовах, займається організацією та впровадженням програм профілактичного лікування, лікування пацієнта за місцем проживання («домашнє лікування»), диспансерного обліку пацієнтів та їх сімей, ведення реєстру, навчанням пацієнтів, членів їх сімей, медичного персоналу з усіх питань гемофілії та інших порушень системи гемостазу. Спеціалісти центру постійно проводять клінічний та лабораторний моніторинг при лікуванні захворювання.

В коагулологічній лабораторії за період червень 2012 р. – січень 2013 р. на полуавтоматичному коагулометрі Sysmex-50 було проведено 112 досліджень рівнів факторів згортання крові, 84 дослідження якісного (тест змішування плазми) та 10 досліджень кількісного визначення інгібіторів (метод Бетезда), постійно проводяться скринінгові коагулологічні тести (АЧТГ, ПЧ, ТЧ, фібриноген).

Таким чином, у центрі гемофілії та інших порушень системи гемостазу Київської області розпочато впровадження сучасних принципів надання медичної допомоги хворим на гемофілії та інших порушень системи гемостазу.

Висновки.

Таким чином, згідно навчальної програми по покращенню діагностики та лікування гемофілії за фінансової підтримки фонду Novo Nordisk Haemophilia Foundation та підтримки МОЗ України протягом 2011–2012 рр. були підготовлені фахівці з кожної області країни для реорганізації надання медичної допомоги хворим на гемофілії. Створення центрів по лікуванню гемофілії та інших порушень системи гемостазу дозволить впроваджувати сучасні стандарти лікування на основі нових досягнень у діагностиці та терапії, зменшити інвалідизацію та смертність пацієнтів, покращити якість їх життя.

Створення та ефективна робота регіонального центру гемофілії в Київській області – нової для України моделі надання комплексної медичної допомоги хворим на гемофілії – підтвердила ефективність та важливість підтримання такої моделі організації медичної допомоги в Україні. В МОЗ України підготовлено проект наказу «Про забезпечення умов для ефективного і доступного медичного обслуговування пацієнтів з гемофілією та іншими коагулопатіями», в якому розроблені методика розрахунку потреби дорослих пацієнтів у факторах згортання крові, порядок забезпечення хворих факторами згортання крові, положення про Регіональний та Референтний центр гемофілії. Нормативні документи МОЗ України дозволять спеціалістам центрів гемофілій ефективно впроваджувати європейські принципи надання медичної допомоги хворим на гемофілії.

Література

1. Abu-Riash M.I. Comprehensive Care of Hemophilia Nursing Prospective / M.I. Abu-Riash // *Journal of Applied Hematology*. – 2011. – Vol. 2, №1. – P. 51.
2. European principles of haemophilia care / B.T. Colvin, J. Astermark, K. Fischer et al. // *Haemophilia*. – 2008. – №14(2). – P. 361–374.
3. Evatt B.L. The natural evolution of haemophilia care: developing and sustaining comprehensive care globally / B.L. Evatt // *Haemophilia*. – 2006. – №12, Suppl. 3. – P. 13–21.
4. Guide for the assessment of clotting factor concentrates for the treatment of hemophilia / Martorell F. et al. — World Federation of Hemophilia, 2003.
5. Guidelines for the Management of Hemophilia World Federation of Hemophilia, 2005.
6. Prophylaxis for severe haemophilia: clinical challenges in the absence as well as in the presence of inhibitors / K Fischer, L. Valentino, R. Ljung et al. // *Haemophilia*. – 2008. – №14, Suppl. 3. – P. 196–201.
7. Recommendations for reporting economic evaluations of haemophilia prophylaxis: a nominal groups consensus statement on behalf of the Economics Expert Working Group of The International Prophylaxis Study Group / A. Nicholson, K. Berger, R. Bohn et al. // *Haemophilia*. – 2008. – №14 (1). – P. 127–132.