

## Владимир ЗОРЕНКО: “В России государство закупает для больных гемофилией все необходимые лекарственные препараты”



Фото с сайта www.hemophilia.ru

**В конце августа 2015 года на лечение в Гематологический научный центр Министерства здравоохранения Российской Федерации поступил пациент с редким на сегодняшний день диагнозом – гигантские псевдоопухоли правой руки и правой стопы при гемофилии А.**

**Для спасения пациента была проведена уникальная операция, о результатах которой в беседе с корреспондентом всероссийского журнала “ЗДОРОВЬЕ НАЦИИ – новая стратегия” рассказал заведующий отделением реконструктивно-восстановительной ортопедии для больных гемофилией Гематологического научного центра, хирург высшей категории, доктор медицинских наук, профессор Владимир Юрьевич Зоренко.**

**– Владимир Юрьевич, насколько редко в Вашей практике встречаются пациенты с гигантскими гемофилическими псевдоопухолями?**

– В Российской Федерации пациенты с такой серьезной патологией сейчас практически не встречаются, так как в нашей стране пациенты с гемофилией имеют доступ ко всем препаратам факторов свертывания крови.

Пациент с большими псевдоопухолями приехал к нам из Киргизии, где не всегда пациенты обеспечены необходимыми лекарственными препаратами для лечения гемофилии и профилактики осложнений. А ведь отсутствие медикаментозного лечения таких пациентов современными лекарственными препаратами часто приводит к их ранней инвалидизации и даже к смерти.

Псевдоопухоли возникают у

больных гемофилией после локальных рецидивов кровоизлияний. Если больной обеспечен современными лекарственными препаратами для профилактики и лечения заболеваний системы свертывания крови, то развития псевдоопухолей обычно удается избежать.

**– Как было принято решение направить пациента в Гематологический научный центр?**

– Мне позвонили коллеги из Киргизии, которые попали в сложную ситуацию: 17-летнему пациенту с гемофилией А грозила ампутация руки и ноги из-за развившихся псевдоопухолей. Парень уже не мог самостоятельно ходить, выглядел как 12-летний подросток, и его вес не превышал 40 килограммов.

Киргизские коллеги прислали мне рентгеновские снимки и фо-

тографии и попросили меня приехать, чтобы провести операцию. Вначале мы планировали поехать в Бишкек, но делать такую сложную операцию в неподготовленном месте было достаточно рискованно. Поэтому, несмотря на то, что пациент был практически нетранспортабельным, было принято решение доставить его на лечение в Москву, в Гематологический научный центр.

**– А возникли какие-либо сложности при подготовке пациента к хирургической операции?**

– В псевдоопухолях, появившихся у пациента на руке и ноге, постоянно возникали новые очаги кровоизлияний, сама опухоль росла практически на глазах. Буквально за неделю количество свищей в опухоли сильно увеличилось. В результате возникла угроза фатального кровотечения, и спа-



сти жизнь пациента в этой ситуации было крайне сложно.

Была еще одна проблема: для поддержания гемостаза в предоперационном периоде требовалось огромное количество дорогостоящего препарата – рекомбинантного VII фактора свертывания крови. Надо было найти его в считанные дни, у нас в Гематологическом научном центре просто не было такого количества препарата.

**– И как же Вы нашли выход из этой непростой ситуации?**

– Слава богу, есть друзья, которым можно позвонить и попросить – спасайте. Мы позвонили в компанию «ГЕНЕРИУМ», которая производит рекомбинантные препараты факторов свертывания крови, и буквально через два дня нам привезли необходимое количество рекомбинантного VII фактора – 862 флакона! Разумеется, сам пациент никогда бы не смог оплатить такое лечение.

Оперативное лечение прошло успешно. Благодаря российскому препарату рекомбинантного фактора свертывания крови нам удалось контролировать кровопотерю до, после и во время операций. Сначала оперировали стопу, которая была уже практически разрушена: повреждены кубовидная, таранная кости. Первую операцию сделали за 50 минут. Вторая операция – на руке – прошла за 2 часа 30 минут.

Кровопотеря во время операции была очень большой, практически весь объем циркулирующей крови, но прооперировали доста-

точно быстро и справились с кровопотерей. Самое сложное было сохранить нервы и сосуды.

**– И какой результат проведенной операции?**

– Нам удалось обойтись без ампутаций, удалить псевдоопухоль, сохранить все нервы. При выписке пациента восстановилось движение в кисти, чувствительность прооперированных органов. На четвертой неделе у пациента остались лишь только следы от свищей на месте гигантских псевдоопухолей. В общем, пациент поехал домой в Киргизию, получив дальнейшие рекомендации. Сейчас он нуждается в перевязках, с которыми местные врачи прекрасно справятся.

**– Неужели случаи возникновения гигантских псевдоопухолей возникают только из-за отсутствия необходимых лекарственных средств?**

– Да, к сожалению, это так. В России государство закупает для больных гемофилией все необходимые лекарственные препараты, и лечение каждого пациента обходится в несколько десятков тысяч долларов в год. В странах постсоветского пространства эта специализированная медицинская помощь пока не налажена, а покупать дорогостоящие лекарственные препараты для профилактики и лечения гемофилии самостоятельно большинство больных не в состоянии.

*Записал А. Кузнецов*