

Гемофилия. Из детей России делают инвалидов

# "Вы не обижайтесь—просто я уже не могу терпеть",

## говорит 4-летний малыш

Вольнец А.

### Гемофилия

Раз в неделю, по пятницам неприметный зеленый автобус объезжает город. В установленных местах забирает детей и отвозит их к бассейну на проспекте Обуховской Обороны, 130. Большинство его пассажиров на общественном транспорте не ездят и этому путешествию очень рады. Крутят головами, разглядывают город. Смотрят на мир, который шесть дней в неделю видят только через окно.

Мы знаем о ней по романам Мориса Дрюона. Не свертываемость крови—болезнь королей. Еще помню о недуге царевича Алексея, да и то благодаря его известному врачу-гематологу Григорию Распутину.

Нет королей—нет и болезни. Мы ее не замечаем. Легкие гемофилии от здоровых людей внешне мало чем отличаются. Среди них и 'тяжелых' больных мы практически не видим. Их удел дом и больница. Они живут другой жизнью, где легкий ушиб грозит инвалидностью на всю жизнь. Где падение может стать последним в жизни. В том мире живут дети, которые к пяти годам уже знают, что такое одиночество, реанимация неотложка и наркотик.

Такая жизнь им не уготована Господом Богом. Просто кроме родителей, они никому не нужны.

### Немного медицины

Гемофилия—это преимущественно наследственное заболевание. Болеют им лишь мужчины, но передается оно исключительно по женской линии. То есть у

больного гемофилией рождаются здоровые дети, но его дочери обязательно несут 'ген гемофилии' и в 25% случаев у них рождаются больные сыновья. Болезнь может притаиться на поколение другое и появиться у ребенка тогда, когда такой вероятности никто и не предполагает. Но заболеть ребенок может даже если у его предков в обозримом прошлом гемофилии не было. Это так называемые спорадические мутации, о причинах которых наука еще доподлинно ничего не известно.

Самое страшное состоит в том, что это заболевание неизлечимо. До середины этого века эффективных средств от него не знали, и даже у серьезно больных гемофилией королей шансов дожить до седен не было никаких. Из 11 известных королей гемофиликов имел детей и дожил до 30 лет только один. У простых смертных выжить шансов было не очень много.

Несворачиваемость крови приводит к тому, что даже при небольшом порезе кровь продолжает течь, пока ее искусственно не остановишь. Бывали случаи, когда болезнь ребенка проявлялась не сразу. Но при удалении зуба кровь не могла остановиться, и мальчишка с кресла дантиста попадал прямо в реанимацию.

С научной точки зрения гемофилия—это отсутствие восьмого или девятого из тринадцати факторов свертываемости крови. Тяжесть заболевания зависит от количества дефицитного фактора. При легкой степени заболевания раны у детей заживают долго и мучительно, даже средней

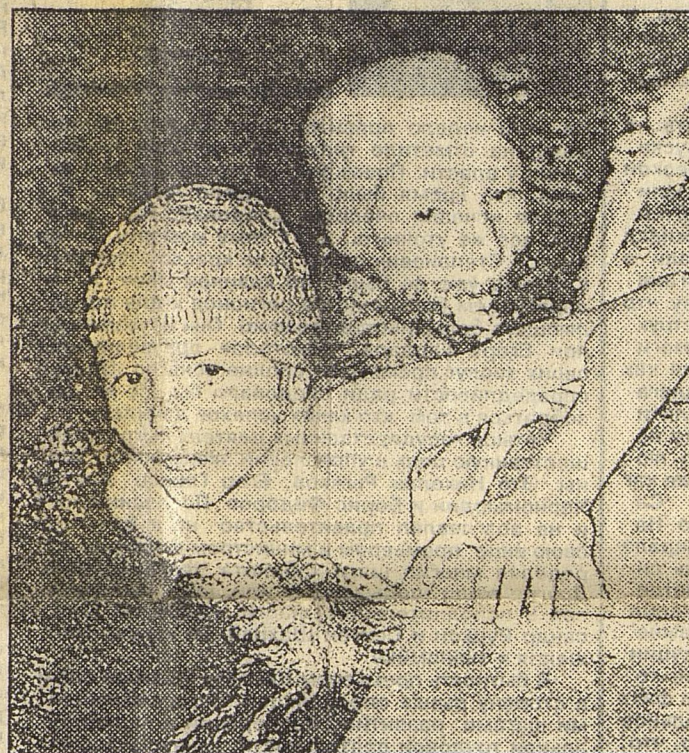
тяжести ушибы могут привести к обширным гематомам, и порой без медицинской помощи не обойтись. Но ребята могут жить нормальной жизнью, ходить в школу и играть со сверстниками. Жить можно 'следа за собой и будь осторожен'.

При тяжелой и среднетяжелой формах заболевания, а таких детей в Петербурге около 40 человек, картина совсем иная. Мальчишки не ходят в школу, не играют в футбол и вообще без родителей редко выходят на улицу. Легкий ушиб приводит к внутрисуставному кровотечению, без видимых причин могут начаться внутриполостные и желудочно-кишечные кровотечения. Проще говоря, кровь изливается внутрь живота или желудка, идет ртом. При обширных гематомах передавливаются нервные окончания. Боли возникают такие, что фиксировались случаи, когда для облегчения страданий ребенка родители давали ему алкоголь или наркотик. К 10 годам мальчишки от постоянных суставных кровоизлияний становятся, по сути, инвалидами.

### А дети кричат от боли

Медицина, в сущности, не так беспомощна. Есть препараты крови, заменяющие недостающие 8-й и 9-й факторы—гемофильная плазма и криопреципитат. В Европе и США на их основе выпускают сухие концентраты, которые имеет дома каждый нуждающийся и с периодичностью, назначенной врачом, растворяет и колет их себе с помощью специальных шприцев.

У нас таких препаратов нет. Даже делать их не умеют. Применяются лекарства



Такая профилактика приводит к тому, что кровь в какой-то степени восстанавливает свои функции и организм может сам в большинстве случаев справиться с порезами и ушибами. О внезачных и беспричинных кровоизлияниях речь вообще не идет.

За все это платит государство, ведь в Европе гемофилики—это социальная значимая группа людей. Боксеры и спонсоры вы среди них не встретите, но в остальном это обычные люди. Не инвалиды.

У нас таких препаратов нет. Даже делать их не умеют. Применяются лекарства

первого поколения, от которых в Европе отказались 10–15 лет назад. Отечественные препараты жидкие и требуют особого хранения, поэтому иметь их дома и применять по необходимости невозможно. Они не очищены от чужеродных белков, 'сажают' почки и могут вызвать аллергическую реакцию, вплоть до летального исхода. Но главное, даже этой доисторической микстуры катастрофически не хватает.

В нашей клинике речь не идет о профилактических переливаниях или восстановлении функций крови. Единственное, что мы можем подерживать в этих де-

тях, жизнь',—говорит заведующая гемофильным центром Татьяна Андреева.

За неимением препаратов переливание детям делают лишь тогда, когда не делать этого попросту невозможно. Если в Европе медицинское вмешательство направлено на то, чтобы дело не доходило до опухолей, гематом и внутриполостных кровотечений, то в России—чтобы ликвидировать их последствия. К 11 летнему Сергею реанимационно-гематологическая бригада приезжает раз в 2–3 дня. Я спросил врачей:

Что делают дети, если от таких болей даже взрослые порой садятся на иглу?

—Кричат. Не сильно преувеличивая, наше отношение к больным гемофилией детям можно охарактеризовать как 'надругательство в особо циничной форме'. Сначала даем им стать инвалидами. Лишаем здоровья, друзей, образования. Потом начинаем всячески 'помогать'—чтобы не умирали. Лишь бы не было похорон.

Мы лишаем их не только здоровья, но и шансов нормально интегрироваться в общество. Чем может в будущем заниматься человек, к которому раз в неделю приходит учитель? На что жить семье, если в половине случаев отцы уходят, не выдерживая нагрузки, а мать не работает так как не может оставить ребенка одного?

Единственная в городе общественная организация, всесторонне занимающаяся страдающими гемофилией детьми,—это фонд 'Жар-птица', основанный писателем и журналистом из США Сюзанн Масси.

Фонд по возможности

приобретает шприцы и концентраты крови, помогает матерям-одиночкам найти работу на дому. Специалисты фонда разработали и пытаются внедрить программы психологической поддержки и обучения больных детей. Важно, чтобы они поверили в свое будущее. На новогоднюю елку, устраиваемую фондом, придет больной гемофилией сын Сюзанн, Роберт,—человек, который был одним из кандидатов в губернаторы штата Массачусетс.

Поездки в бассейн тоже оплачивает. Жар-птица. Заметив, что я считаю плавающих в воде детей, представителем фонда Елена Алексеевна Терешина подошла ко мне.

Вообще-то их записано 27, но редко когда приходят больше десяти. Не могут с ними ведь всегда что-то происходит.

Я решил поговорить с одним из мальчишек, 11 летним Сергеем.

Ты в школу ходишь?

—Нет.

Друзья к тебе часто приходят?

Приходят.

А врачи?

Часто.

Что же ты делаешь дома один?

У меня есть компьютер 'Денди'.

Я отошел. Боже, почему я спрашиваю что-то совсем не то?

—Вы уже поговорили? удивилась Елена Алексеевна.

У него какие-то недетские глаза.

Эти дети взрослеют быстро. В 4 года Сергея привели в клинику с сильнейшим кровоизлиянием в ко-

ленный сустав. Он говорил, лежа на столе: 'Тетеньки, вы меня колите, я немного поплачу, но вы не обижайтесь—просто я уже не могу терпеть'.

### Вместо эпилога

Причины сложившейся ситуации в общем-то понятны. Импортные препараты стоят очень дорого, а своих не хватает, да и те устаревшие. А то, что от бессилых врачам порой стыдно смотреть детям в глаза,—кого это волнует?

Но ведь за последние годы уже несколько западных фирм предлагали городу построить современную биофабрику, и тогда проблему можно было бы решить. Можно было бы инвалидов сделать просто детьми. Масштабы трагедии мы привыкли мерить числом ее жертв. Тяжелобольных гемофилией детей и взрослых около 100 человек на пяти миллионный город—так мало, что можем себе позволить их не замечать.

Мы так часто говорим 'Все лучшее—детям!' и 'Дети—наше будущее', что совсем перестали понимать смысл этих фраз.

Алексей ВОЛЫНЕЦ

Фото Демьяна ИВАНОВА

P.S. Газета 'Невское время' будет регулярно рассказывать о том, как решается и как не решается проблема в Петербурге. Это—наша акция поддержки. Следующий материал—о проектах строительства специальной биофабрики, о том, почему они были отклонены и каковы перспективы.

Все, кто готов принять участие в акции поддержки людей, больных гемофилией, звоните по телефону 315 51 10.

Невское время 16 ДЕК 1993