**Значение «Школ гемофилии» в успешном проведении домашнего лечения.**

**Роль медицинской сестры.**

Деятельность медицинских сестер в современных условиях характеризуется большим разнообразием и включает оказание широкого спектра медицинских услуг, особенно в рамках работы с пациентами с врожденными заболеваниями, в частности с гемофилией.

Хорошо известно, что пациенты с гемофилией нуждаются в пожизненной заместительной терапии дефицитными факторами, которые вводятся только внутривенно. Важно подчеркнуть, что данная терапия должна проводиться как можно раньше, чтобы добиться остановки кровотечения одной инъекцией, поэтому во всем мире основным лечением является домашнее лечение – внутривенное введение препаратов самим пациентом или его родственниками.

До 2005 года в нашей стране при лечении гемофилии применялись лишь препараты, изготовленные из донорской крови (свежезамороженная плазма, концентрат нативной плазмы, криопреципитат), которые вводил только медицинский персонал в условиях стационара или амбулаторных специализированных центров. Эти препараты требовали хранения в морозильных камерах или холодильниках. От момента возникновения кровотечения, до оказания медицинской помощи проходил достаточно много времени, что значительно осложняло остановку кровотечений, требовало большого количество инъекций.

С 2005 года, а большей степени с 2008 года была в РФ внедрена федеральная программа обеспечения пациентов с гемофилией высокоэффективными вирусинактивированными концентратами факторов свертывания крови VIII и IX для амбулаторного (домашнего) лечения. Данные препараты не требуют специальных условий хранения, и пациенты могут вводить их себе самостоятельно без риска возникновения аллергических реакций и в кратчайшие сроки от момента кровотечения.

При проведении профилактики большинство больных гемофилией, особенно молодые, фактически могут жить нормальной жизнью. Для пациентов с тяжёлой формой гемофилии предпочтительнее режим профилактики, что позволяет избежать кровоизлияний в суставы и мышцы. Однако чтобы проводить тот или иной вид терапии, пациент должен самостоятельно и грамотно владеть внутривенными инъекциями. Необходимую информацию пациенты могут получить не только в гемофильном центре, но и посещая «Школы гемофилии». Данное мероприятие позволяет получить информацию о заболевании, его причинах, способах лечения, так же есть возможность научиться внутривенному введению концентратов фактора на муляже. Четкая организация Школ, участие в них врачей специалистов: гематолога, инфекциониста, стоматолога, ортопеда, генетика, медицинской сестры и психолога, сочетание лекционного материала и практики, позволяют добиться планируемого результата. Дети понимают, что они не одиноки в своих трудностях и ограничениях, приобретают друзей, получают необходимый для здоровой жизни опыт. Взрослые получают возможность без ограничения по времени задавать вопросы врачу, обсуждая все тонкости жизни пациентов с гемофилией,. знакомятся друг с другом, вдохновляясь на кропотливый труд или наоборот, делясь своим опытом с теми, кто в силу психологических причин, отрицает заболевание своего ребенка. Родители понимают, что владея техникой внутривенных введений - нет необходимости при возникновении кровотечения или небольшой травмы ехать в стационар. Родители маленьких пациентов и взрослые понимают что можно проводить профилактическое лечение дома, появляется возможность путешествовать по стране и миру. На «Школе гемофилии» обучение введению концентратов фактора проводят медицинские сестры в ознакомительном режиме т.к. при большом количестве слушателей невозможно качественно обучить самостоятельной венепункции.

Помимо «Школ гемофилии» пациенты приглашаются в гемофильный центр, в процедурный кабинет на индивидуальные уроки. По специальной методике, на муляже, пациентов обучают самостоятельно проводить венепункцию. Используется обезболивающий крем, который уменьшает чувствительность в месте укола. Пациентов обучают основам соблюдения санитарно эпидемиологического режима правильно растворять концентраты фактора (препарат не должен пениться, иначе его активность падает), соблюдать температурный режим при хранении препарата, утилизировать использованный материал (иглы, шприцы, флаконы). Им разъясняют тактику лечения, методики лечения и расчета дозы вводимого препарата (доза рассчитывается в соответствии с массой тела).

Таким образом, роль медицинской сестры для улучшения качества жизни пациентов с гемофилией первостепенна.