

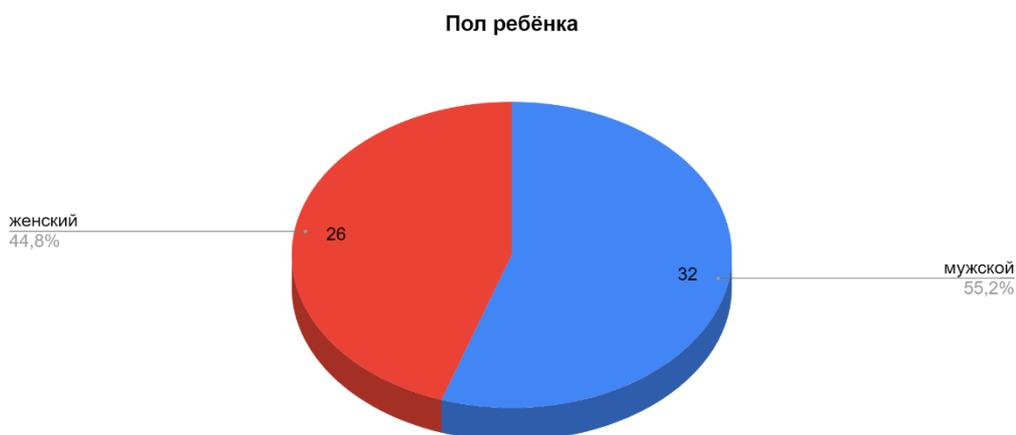
## Результаты социологического исследования качества жизни детей-пациентов с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой в Российской Федерации

В мае-сентябре 2023 г. Всероссийским обществом гемофилии (ВОГ) (<https://www.hemophilia.ru>) впервые проведён опрос родителей (законных представителей) детей от 0 до 18 лет с диагнозом «идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура» (ИТП).

Целью исследования являлось изучение качества жизни пациентов детского возраста с ИТП. Для достижения поставленной цели решались задачи по определению:

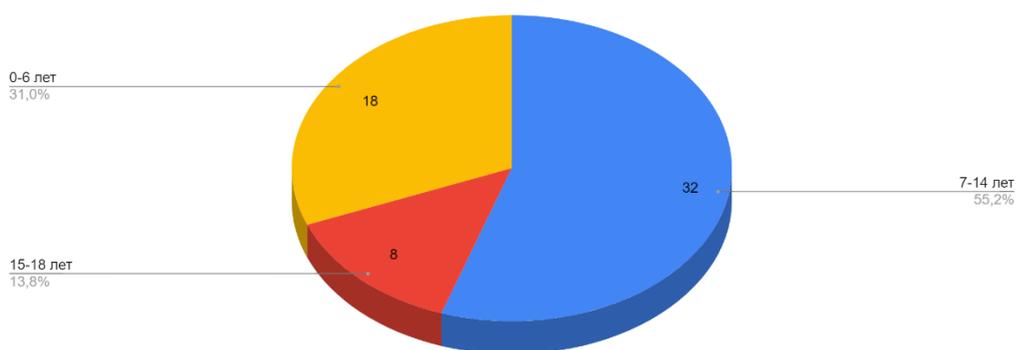
- наиболее острых и волнующих пациентов и их родителей проблем,
- беспокоящих симптомов и признаков заболевания,
- оценки родителями состояния здоровья детей,
- психологического состояния пациентов,
- доступности и качества медицинской помощи,
- удовлетворённости лекарственным обеспечением.

В опросе приняли участие 58 родителей, 55% из которых имеют сыновей с диагнозом ИТП, а 45% – дочерей.



Больше половины детей – 55% – на дату заполнения родителями анкеты были в возрасте 7-14 лет, 31% – 0-6 лет и 14% – 15-18 лет.

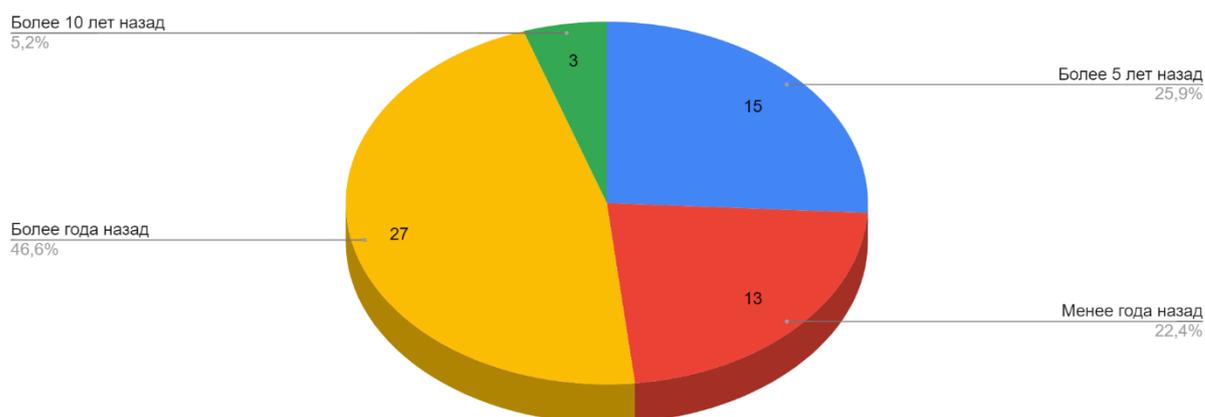
### Возраст ребёнка на момент заполнения анкеты



По данным опроса, средний возраст постановки диагноза у детей – 5,5 лет (диапазон 0-16 лет).

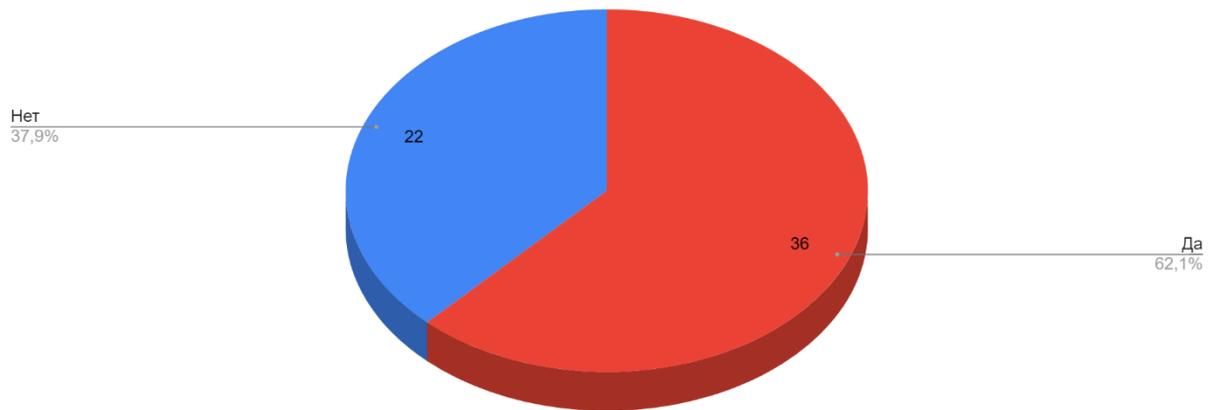
Большая часть опрошенных родителей уже несколько лет знает о наличии у их ребёнка ИТП – почти 47%. 26% знакомы с диагнозом более 5 лет. 22% можно считать новичками – диагноз поставлен менее 1 года назад. Самая малочисленная группа – те, чьим детям был поставлен диагноз более 10 лет назад – 5%.

### Как давно ребёнку поставлен диагноз ИТП?

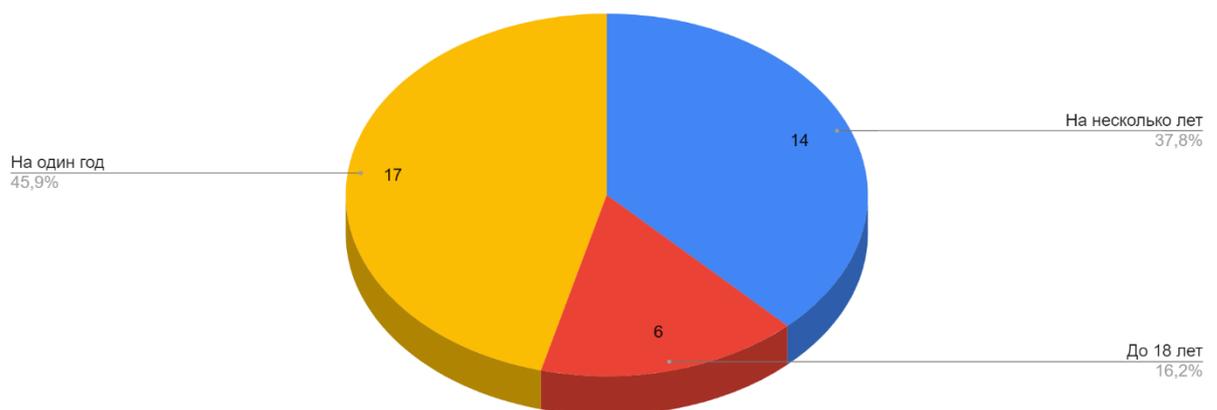


Более половины детей – 62% – имеют инвалидность. Срок действия оформленной инвалидности в 84% случаев не превышает нескольких лет. Чаще устанавливается срок в один год – 46%.

### Установлена ли ребёнку инвалидность?

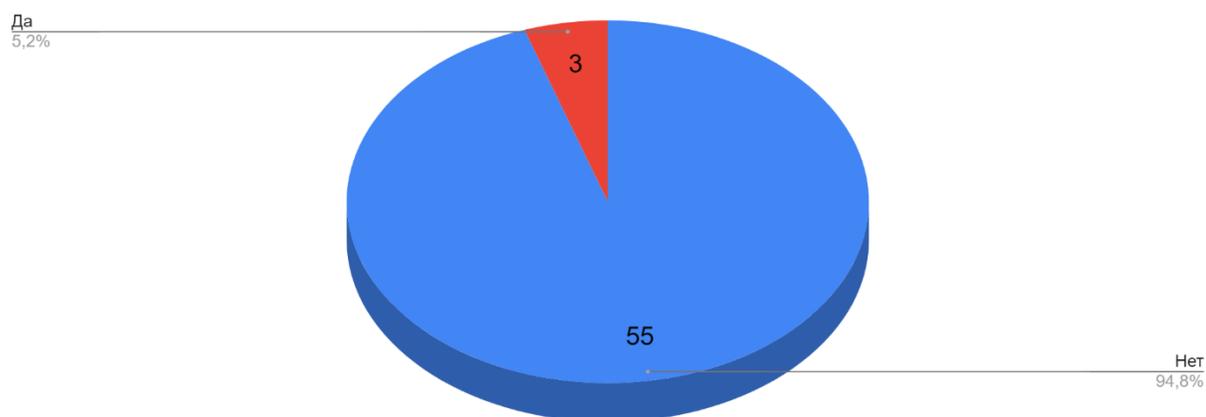


### На какой срок установлена инвалидность?



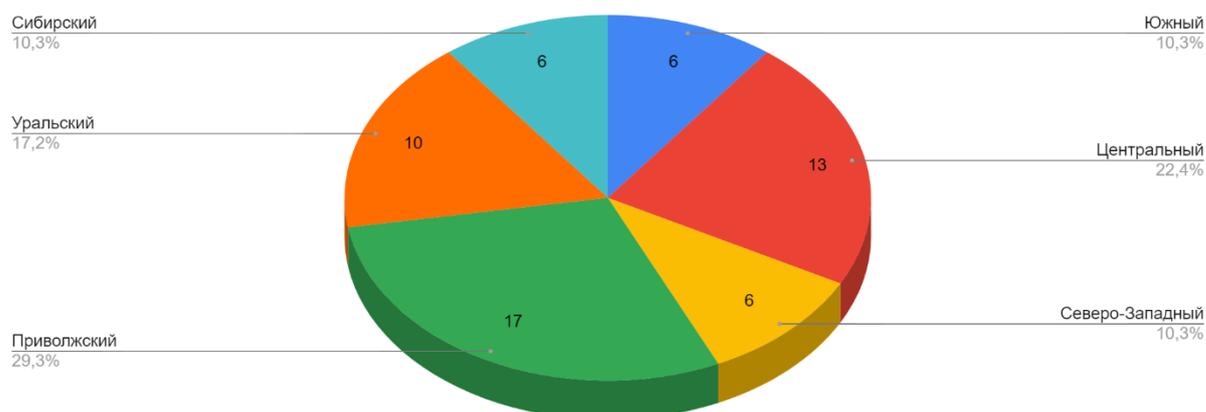
Абсолютное большинство пациентов – 95% – не имеют родственников с ИТП. ИТП – заболевание не генетическое, однако современная медицина не исключает наличия генетической предрасположенности к ИТП.

### Есть ли в семье родственники с ИТП?



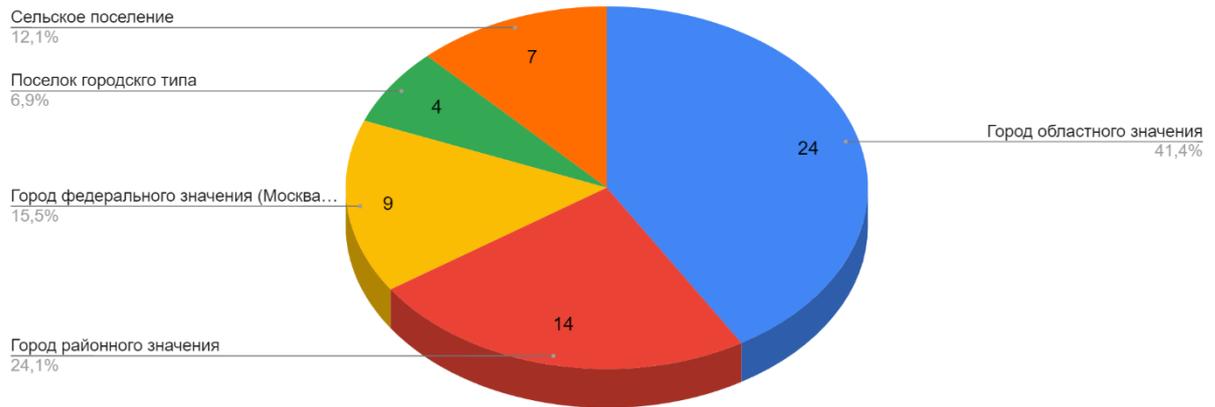
География опроса охватила пациентов с ИТП в 6 федеральных округах Российской Федерации, однако большая часть – 60% – проживают на территориях Приволжского, Центрального и Уральского федеральных округов. При этом стоит отметить, что ИТП не имеет географических особенностей.

### В каком федеральном округе России Вы проживаете?



Почти 65,5% проживают в городах областного и районного значения.

### В населённом пункте какого типа Вы проживаете?



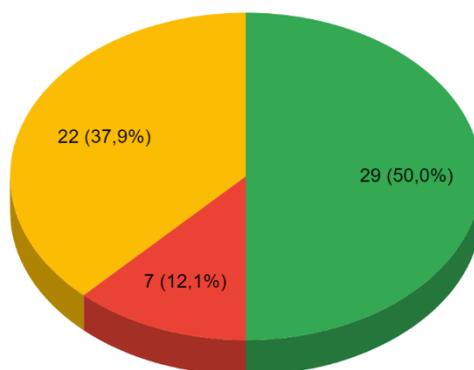
Чуть меньше половины респондентов (48%) заявляют о наличии у детей проблем при выполнении простых повседневных дел или невозможности их осуществления.

### Повседневная активность ребёнка



Ровно половина детей с ИТП (50%) чувствуют незначительные или выраженные тревогу и депрессию, связанные с состоянием здоровья.

### Тревога или депрессия, связанная со здоровьем



● У ребёнка нет никаких признаков тревоги или депрессии в связи с ИТП ● У ребёнка есть в данный момент небольшая тревога или депрессия ● У ребёнка есть выраженная тревога или депрессия в связи с ИТП

В процессе опроса родителям предложили определить наиболее тяжёлые для их детей симптомы заболевания. Ниже приведены полученные данные в порядке убывания частотности.

1. Синяки и кровоподтёки, возникающие спонтанно, – 84% опрошенных. Из них 36% – сильно беспокоит, 48% – беспокоит время от времени.

2. Петехии – 83% опрошенных. Из них 34% – сильно беспокоит, 48% – беспокоит время от времени.

3. Усталость, повышенная утомляемость, депрессия – 81% опрошенных. Из них 31% – сильно беспокоит, 50% – беспокоит время от времени.

4. Беспокойство или тревога по поводу уровня тромбоцитов – 60% опрошенных. Из них 14% – сильно беспокоит, 46% – беспокоит время от времени.

5. Носовые кровотечения – 43% опрошенных. Из них 17% – сильно беспокоит, 26% – беспокоит время от времени.

6. Риск профузных кровотечений при операциях – 31% опрошенных. Из них 17% – сильно беспокоит, 14% – беспокоит время от времени.

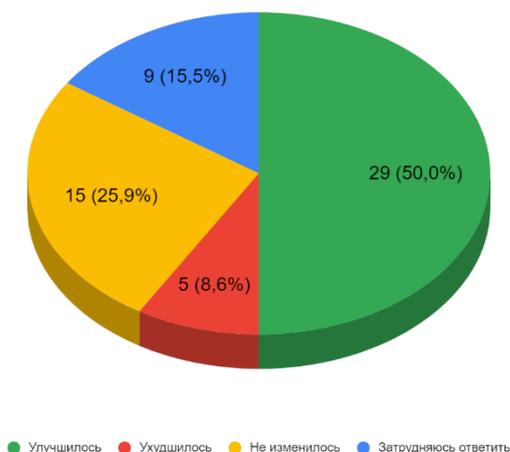
7. Кровоточивость дёсен – 28% опрошенных. Из них 12% – сильно беспокоит, 16% – беспокоит время от времени.

8. Кровь в моче/стуле – 19% опрошенных. Из них 9% – сильно беспокоит, 10% – беспокоит время от времени.

Отдельно стоит выделить 9 «женский» симптом – тяжёлые менструальные кровотечения у девушек-подростков. Треть (34%) ответивших пациенток указали, что данный симптом их сильно беспокоит – 19%, беспокоит время от времени – 15%.

Половина опрошенных родителей (50%) указывают на улучшение состояния здоровья ребёнка на момент опроса, однако 26% – не заметили изменений.

Состояние здоровья ребёнка сегодня по сравнению с тем, каким оно было на момент постановки диагноза



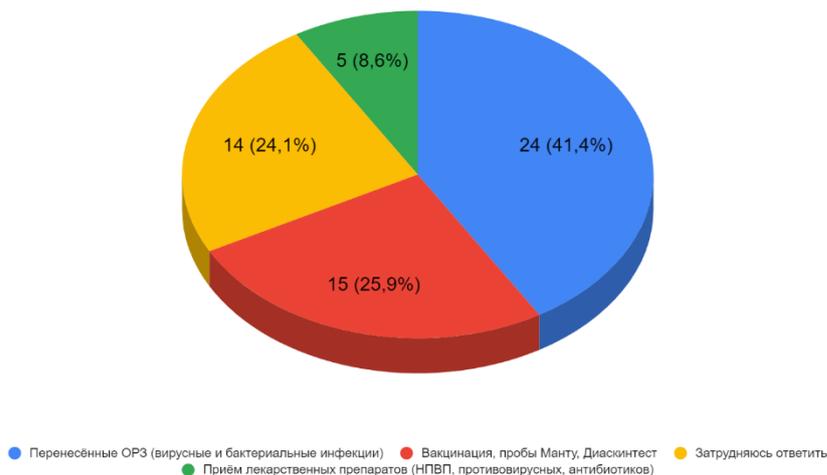
Родителям предложено оценить текущее состояние здоровья их детей в баллах от 0 до 10, где 0 – минимальное (плохое), а 10 – максимальное (отличное). Выявленная средняя оценка составила 5.9 баллов (диапазон ответов 0-10 баллов).

Чуть ниже оказалась средняя оценка состояния здоровья пациентов в целом в течение последнего года – 5.4 (диапазон ответов 0-10 баллов).

При этом на момент постановки диагноза средняя оценка состояния здоровья оказалась ниже – 3, что говорит о некотором его улучшении на текущий момент (диапазон ответов 0-9 баллов).

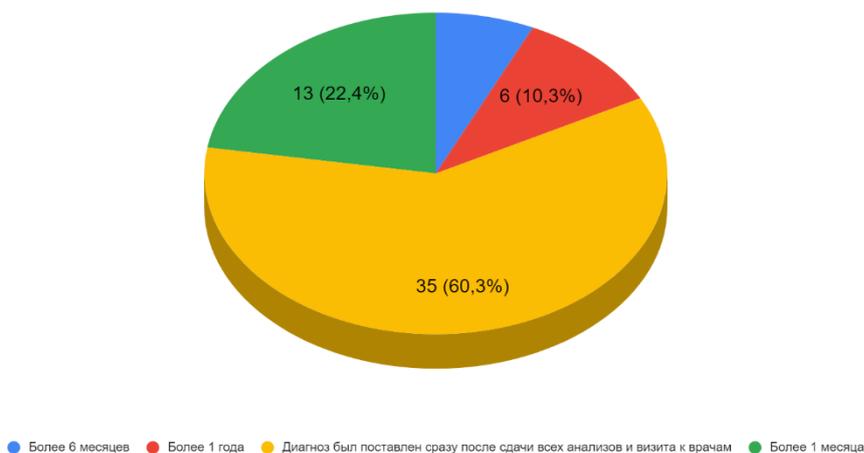
На сегодняшний день точная причина возникновения ИТП медицинской науке неизвестна, однако большая часть респондентов (67%) уверены, что причина кроется в перенесённых вирусных заболеваниях или вакцинации. Стоит отметить, что данные факторы учитываются врачами-гематологами при сборе анамнеза заболевания.

**Как Вам кажется, что могло стать причиной развития ИТП у ребёнка?**



Известно, что ИТП – диагноз исключения, нет однозначных диагностических маркеров заболевания, однако 60% пациентам смогли установить диагноз сразу после сдачи анализов и посещения врача-гематолога.

**Сколько времени прошло после появления у ребёнка первых симптомов болезни и обращения к врачам до постановки диагноза ИТП?**



Клинически ИТП проявляется геморрагическим синдромом различной локализации и степени тяжести. По данным опроса, чаще всего дети встречаются со следующими видами кровотечений:

1. Появление на коже мелкоточечной сыпи (пурпура, петехии) – 84,5%.
2. Синяки и кровоподтёки, возникающие спонтанно – 79%.
3. Носовые кровотечения – 40%.
4. Длительные и обильные менструации – 23% девушек.
5. Десневые кровотечения – 22%.

Редкими можно считать кровь в моче/стуле – 9%, желудочно-кишечные кровотечения – 2% и почечные кровотечения – 2%.

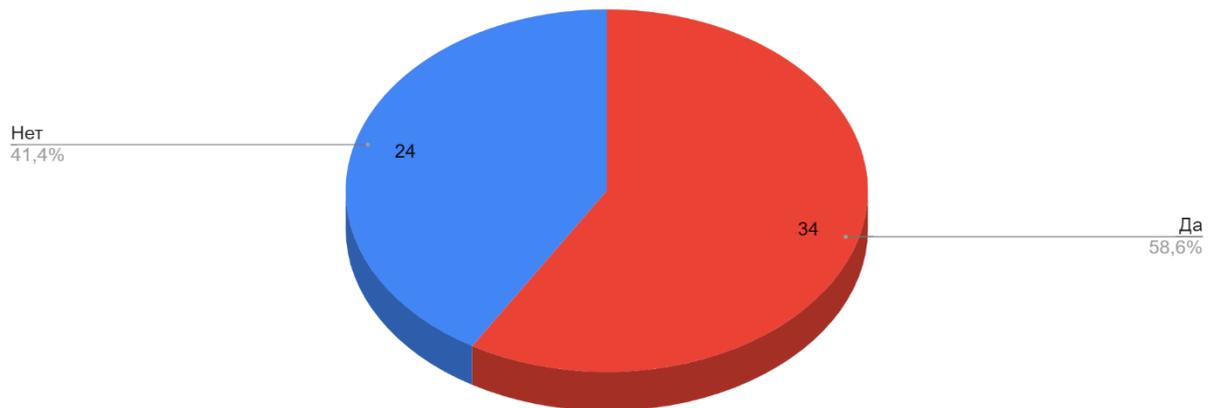
С кровоизлияниями в центральную нервную систему столкнулись родители 1 ребёнка с ИТП.

Один из характерных признаков ИТП – изолированная тромбоцитопения – состояние, при котором количество тромбоцитов в крови падает ниже  $100,0 \times 10^9/\text{л}$ . Как показал опрос, среднее количество тромбоцитов у детей – 97 (диапазон 2-450).

Риск развития кровотечений оценивается врачами по количеству тромбоцитов в анализе крови пациента. Однако сам уровень тромбоцитов, при котором начинают проявляться симптомы заболевания, у пациентов разный. По данным опроса, чаще проявление признаков ИТП отмечается при уровне 30 и 50 тромбоцитов в крови, средний уровень – 44 (диапазон 3-200).

Более половины детей с ИТП (59%) имеют аллергию. Из них у 55% – пищевая аллергия, у 26% – на животных и/или укусы насекомых, у 21% – на определённые лекарства, у 21% – на солнце/холод, у 15,5% – на пыльцу растений, у 9% – на бытовую пыль. Таким образом, у пациента-аллергика с ИТП может возникать реакция на разные аллергены.

### Есть ли у ребёнка какая-либо аллергия?



Среди наиболее часто встречающихся перенесённых детских инфекционных болезней родители указывали ОРВИ (97%), Covid-19 (48%), ветрянку (48%), грипп (40%) и ангину (34,5%).

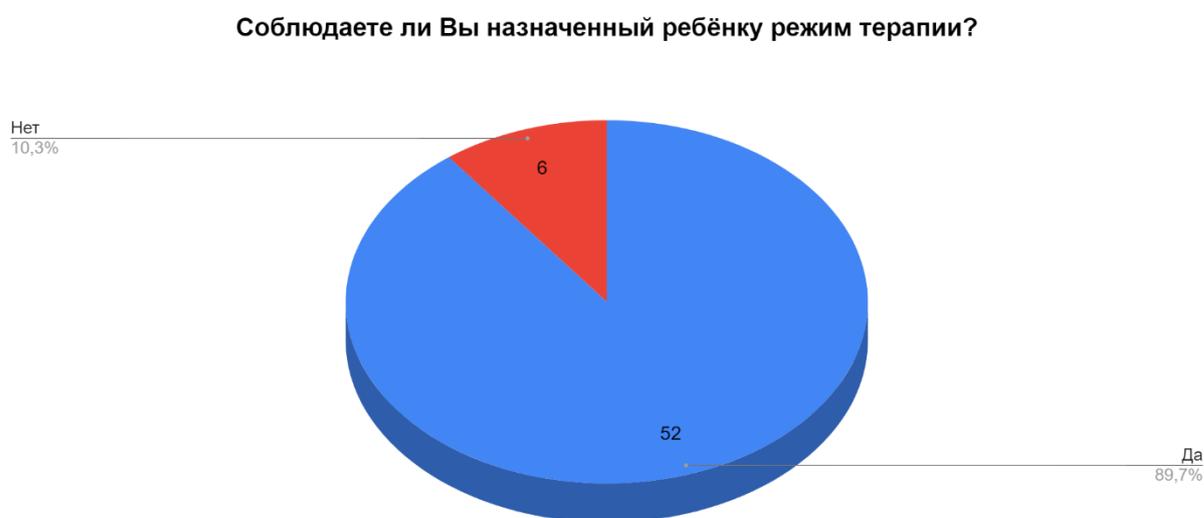
Опрос показал, что большинство пациентов (88%) детского возраста коморбидны, т.е. помимо ИТП у них имеются другие сопутствующие заболевания. Так, на момент опроса у 41% детей имеются заболевания ЛОР-органов и у 28% – заболевания органов пищеварения. По 21% – офтальмологические и неврологические заболевания, 19% – ортопедические. Нет сопутствующих заболеваний у 12% детей.

На сегодняшний день известны схемы лечения ИТП – терапия 1-й, 2-й и 3-й линии, однако реакция организма на тот или иной препарат индивидуальная. Так, 72% пациентам назначалась стандартная терапия преднизолоном, из них у 57% был положительный ответ на терапию, у 43% – ответа не было. С такой же частотой детям назначаются иммуноглобулины (71%), терапия которыми дает 66% положительных ответов и 34% отрицательных ответов. Иная схема лечения – другие кортикостероиды (65,5%), из них в 66% случаев был ответ на терапию, в 34% – не было ответа. Гораздо реже назначались следующие препараты: элтромбопаг (29%) – из них у 94% был ответ на терапию, у 6% – не было ответа; ромиплостим (21%) – из них у 83% был ответ на терапию, у 17% – не было ответа. И, наконец, только

одному пациенту была назначена терапия ритуксимабом, и на неё был положительный ответ.

В настоящее время 41% пациентов получают бесплатно в качестве терапии современные дорогостоящие препараты элтромбопаг и ромиплостим. Данные препараты стали доступны пациентам после получения ИТП статуса орфанного заболевания.

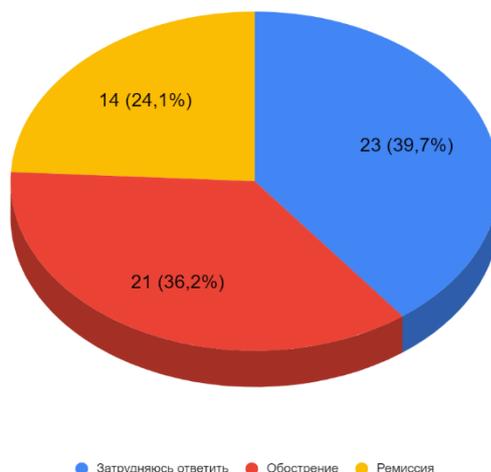
Абсолютное большинство – 90% – соблюдают назначенный врачом режим терапии.



Однако несмотря на терапию, 36% оценивают текущее состояние детей как обострение.

24% опрошенных указывают на ремиссию, минимальная длительность которой составляет менее года, максимальная – 7 лет. Средняя длительность ремиссии среди опрошенных – полгода.

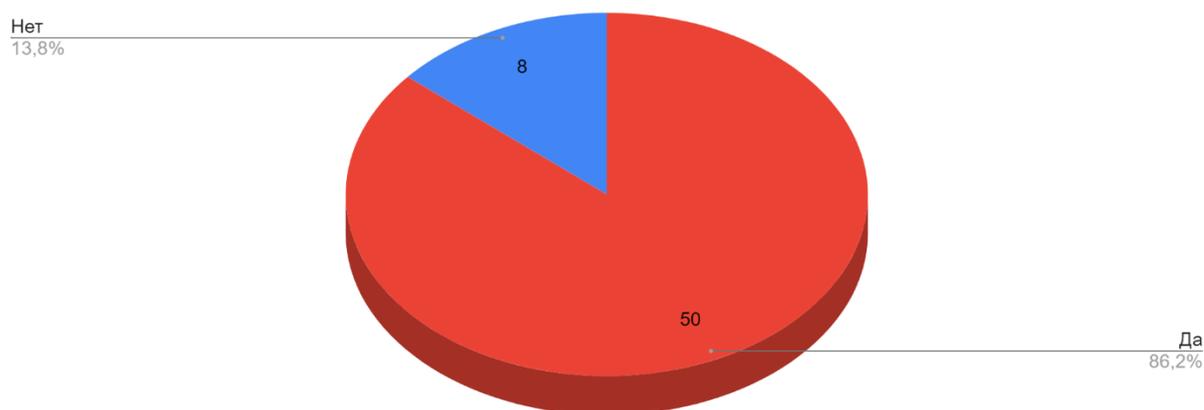
### Как Вы оцениваете состояние ребёнка на данный момент?



При неэффективности консервативных методов лечения ИТП пациентам рекомендовано выполнение спленэктомии (операция по удалению селезёнки). Однако, по данным опроса, ни одному ребёнку не было проведено данное хирургическое вмешательство.

У абсолютного большинства опрошенных (86%) имели место факты госпитализации в связи с обострением ИТП.

### Были ли случаи госпитализации ребёнка в связи с обострением ИТП?

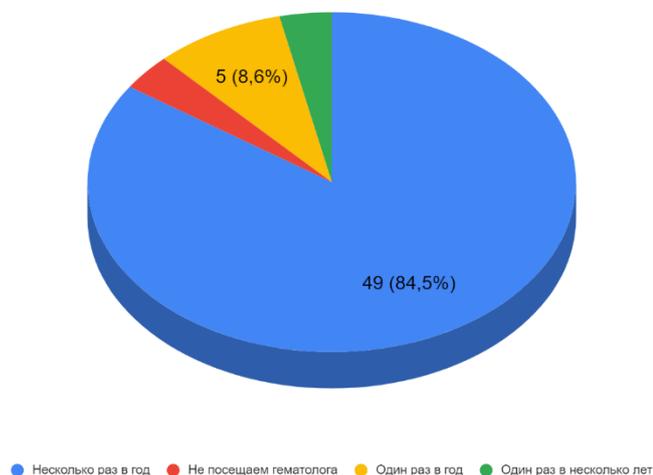


Самые частые причины госпитализации – появление на кожи мелкоточечной сыпи (76%), спонтанные синяки и кровоподтёки (70%) и носовые кровотечения (31,5%).

Средняя продолжительность пребывания пациентов в лечебном учреждении в условиях стационара составляет 17 дней (диапазон 1-120 дней).

93% опрошенных посещают гематолога один или несколько раз в год.

Как часто Вы посещаете с ребёнком гематолога?

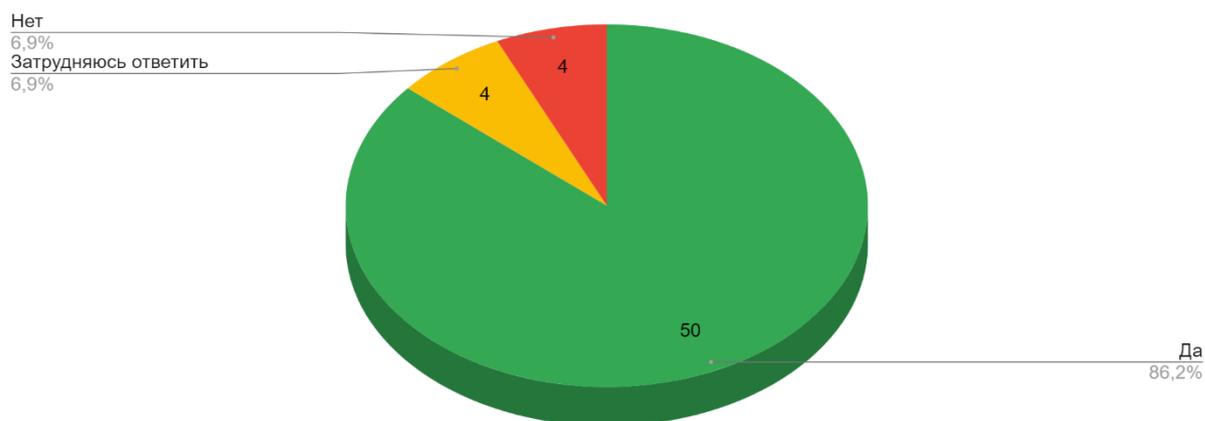


Ниже перечислены основные цели посещения гематолога в порядке убывания по частоте:

1. Консультации по поводу основного заболевания – 82%.
2. Проведение обследования (диспансеризация) – 57%.
3. Выписка рецепта – 23%.
4. Получение заключения на приобретение льготных лекарств – 16%.
5. Консультации по поводу сопутствующего заболевания – 12,5%.

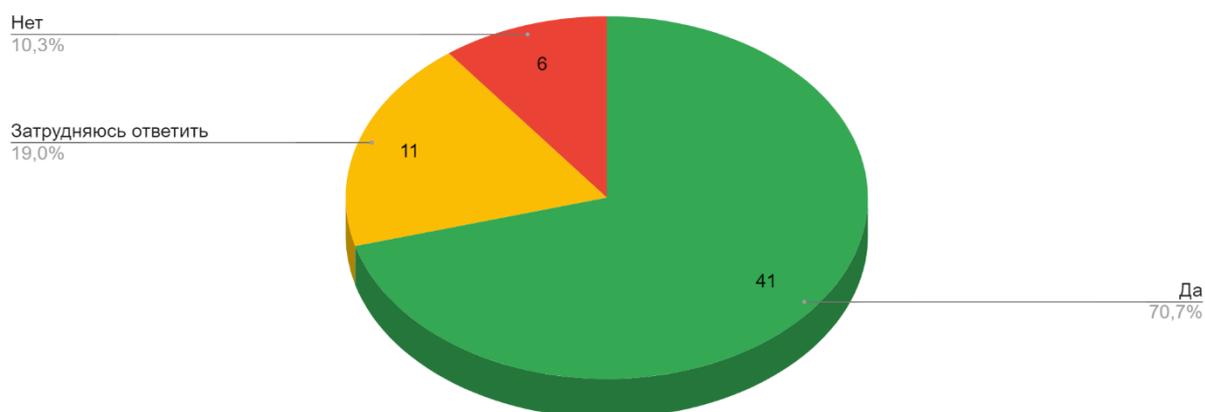
Большинство опрошенных (86%) знают об особенностях ИТП и возможных осложнениях.

### Знаете ли Вы об особенностях ИТП и какие могут быть осложнения?



Уже меньше – 71% – информированы о рекомендуемом образе жизни и оказании ребёнку первой помощи.

### Знаете ли Вы, как себя вести при ИТП (образ жизни) и как оказать ребёнку первую помощь?

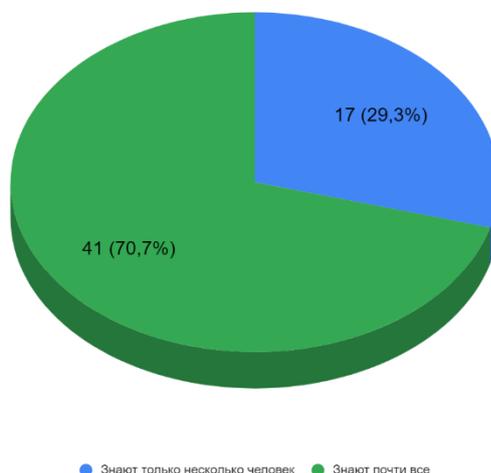


Абсолютное большинство детей (83%) посещают дошкольное/школьное учреждение, однако дополнительные занятия (музыка, спорт, творчество) посещают чуть больше половины детей (55%).

В течение последнего учебного года были вынуждены пропустить более 31 учебного дня по причине ИТП 50% детей, ещё 29% пропустили от 8 до 30 дней. Не пропустили ни одного дня по причине ИТП 17% детей.

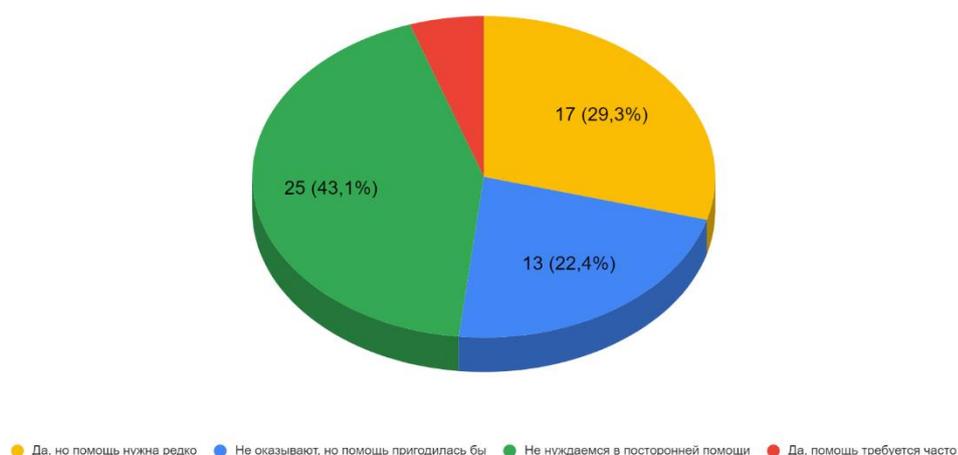
71% опрошенных не скрывают диагноз ИТП от родственников, друзей и знакомых, оставшиеся 29% делятся информацией о заболевании ребёнка выборочно, не со всеми.

**Знают ли родственники, друзья, педагоги о диагнозе ИТП у Вашего ребёнка?**



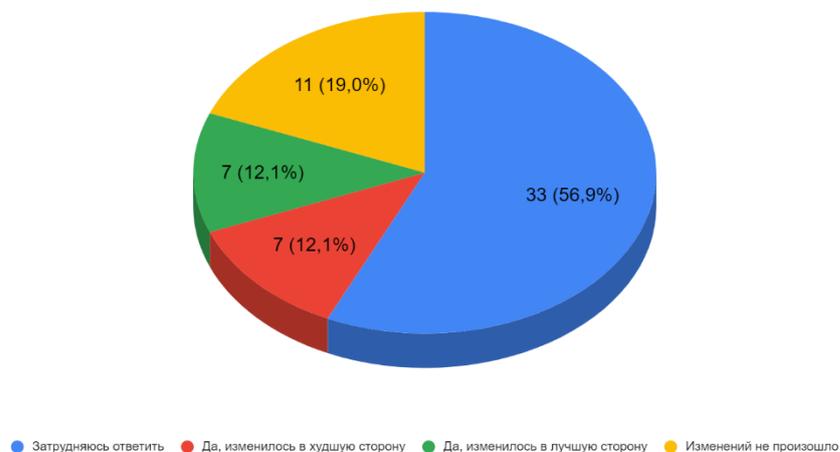
Большая часть опрошенных (43%) не нуждаются в посторонней помощи. Треть (34,5%) принимают помощь от ближайшего окружения постоянно или время от времени в связи с наличием ИТП. Ещё 22% хотят, но не получают помощь от близких.

**Оказывают ли Вам родственники, друзья, педагоги какую-либо помощь в связи с наличием у ребёнка диагноза ИТП?**



57% респондентов не смогли оценить наличие/отсутствие изменений в российской системе лекарственного обеспечения пациентов с ИТП, однако 19% уверено заявили, что изменений не было.

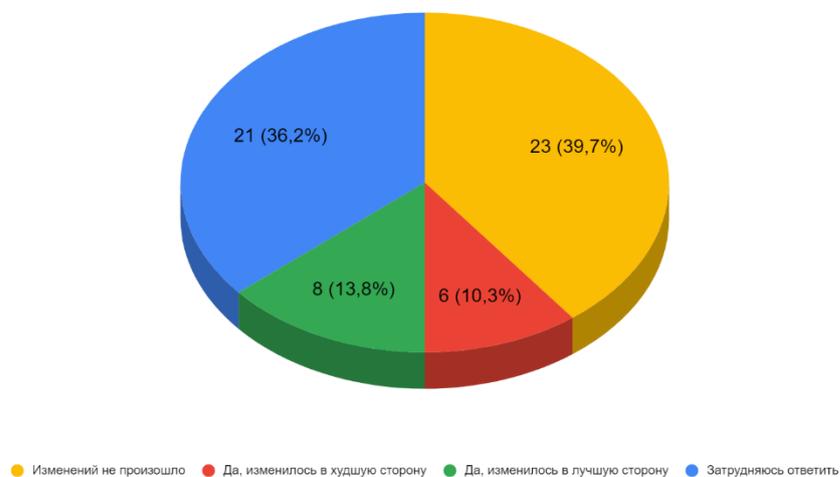
Отмечаете ли Вы изменения, которые происходят в российской системе лекарственного обеспечения пациентов с ИТП и Вашего ребёнка в последние годы?



34,5% респондентов сталкивались с отказами в назначении современных, в том числе дорогостоящих лекарственных препаратов для лечения их детей от ИТП. Ещё 47% указывают на отсутствие или невозможность своевременного получения в аптеке назначенных для лечения ИТП лекарственных препаратов.

40% утверждают, что качество обслуживания пациентов в больницах и поликлиниках не меняется. Более трети опрошенных родителей (36%) затруднились с ответом на вопрос.

Изменилось ли качество обслуживания пациентов с ИТП в больницах и поликлиниках?



По мнению большинства пациентов (62%), необходимой и наиболее востребованной мерой поддержки являются бесплатные реабилитационные

(медицинские) мероприятия. Заметим – в действующих клинических рекомендациях методы медицинской реабилитации, а также методы профилактики и диспансерного наблюдения для больных с ИТП не разработаны. Такой же процент опрошенных (62%) высказались о необходимости программ поддержки в обучении.

Более половины респондентов (57%) подчеркнули необходимость проведения бесплатных информационных мероприятий, например, пациентских школ. За предоставление социальных льгот в связи с инвалидностью высказались 55% опрошенных.

Опрошенным ... предложено определить наиболее острые проблемы в связи с диагнозом ИТП. Расположим варианты ответов по частоте в порядке убывания.

1. Недостаток знаний о правах пациента – 69%.
2. Отсутствие или недостаток квалифицированных врачей в регионе – 59%.
3. Отсутствие или недостаток информации о заболевании и методах лечения – 52%.
4. Трудности при получении инвалидности – 45%.
5. Низкая доступность новых препаратов для лечения – 41%.
6. Низкая доступность реабилитации – 41%.
7. Приоритет зарекомендовавших себя схем лечения – 21%.

69% опрошенных не знают о Всероссийском обществе гемофилии, которое с 2014 года оказывает поддержку пациентам с ИТП в России.

Только 15,5% респондентов участвует в мероприятиях для пациентов с ИТП (информационные семинары/школа пациентов с ИТП, вебинары, Всероссийский форум ИТП).

31% опрошенных ничего не известно о пациентской организации, которая защищает права пациентов с ИТП.

79% не знакомы с интернет-проектом для пациентов «Жизнь с ИТП» <https://itpurpura.ru/>.

Топ-3 популярных социальных сетей среди пациентов с ИТП выглядит следующим образом:

1. ВКонтакте – 97%.
2. Телеграм – 76%.
3. YouTube – 34,5%.

Современная медицина пока не способна полностью излечить пациента от ИТП, но возможно достижение ремиссии различной длительности. Большая часть опрошенных (71%) верят, что качество жизни пациентов, связанное с диагнозом ИТП, можно изменить к лучшему. Появление в арсенале гематологов инновационных препаратов способствует более быстрому купированию геморрагического синдрома без развития тяжёлых побочных эффектов.

На основании полученных данных можно создать обобщённый образ современного пациента с ИТП в России.

### **Социально-демографический портрет пациента с ИТП**

Женщина в возрасте 18-35 лет, проживающая в ЦФО в городе областного значения. Она имеет высшее образование, работает, но из-за проблем со здоровьем пропустила более 30 рабочих дней за последний год. Пациентка постоянно или время от времени вынуждена прибегать к помощи близких из-за трудностей с состоянием здоровья. У неё не установлена инвалидность, но при этом есть проблемы даже при повседневной активности, т.к. испытывает небольшую боль и дискомфорт, а также тревогу и депрессию. Её сильно беспокоят тяжёлые менструальные кровотечения как один из симптомов заболевания. Пациентка посещает гематолога несколько раз в год для консультации по поводу основного заболевания и соблюдает назначенный врачом режим терапии, однако её заболевание находится в стадии обострения, в связи с чем были случаи госпитализации. Но несмотря ни на что, она верит, что качество жизни пациентов с ИТП может быть улучшено.

## Цитаты пациентов:

- «Пусть дают лекарства хотя бы вовремя стали задержки с поставками»
- «Дорогостоящее обследование Отсутствие исследований»
- «От начала болезни и до назначения револейда, который нам помогает, прошло много лет. А за эти года мы испытали много стресса от непонимания что делать. Врачи тактику лечения вообще с нами не обговаривали лишь назначали гормоны, которые не помогали»
- «Я считаю необходимо больше информировать родителей об ИТП... Е.К Донюш имеет огромный опыт, на мой взгляд, необходимо ей написать некое пособие - рекомендации для детей, родителей! Какие виды итп бывают, в каких случаях необходимы гормоны, а в каких случаях лучше выбрать тактику наблюдения! Всю информацию, к сожалению, родители получают из сообществ по данной болезни. + должна быть доступность онлайн консультаций с грамотными гематологами г. Москва, СПб. Родителям необходимо альтернативное мнение по лечению (регион и Москва). Это необходимо для того, чтобы терапия была выбрана правильно, не всегда региональное лечение в конечном итоге верное! Моему 2-летнему ребенку предлагали преднизолон в лошадиных дозах, отказалась под свою ответственность, поменяли климат, выбрали тактику наблюдения (про которую от гематологов в нашем регионе никогда не слышала). Сейчас в ремиссии ...»
- «Важно научить врачей подходить к детям индивидуально, а не всем подряд Преднизолон, и сделать уже доступными для всех иммуноглобулины и тд»
- «Нужно повышение доступность внутривенных иммуноглобулинов, агонистов тромбопоэтинов.»
- «У ребёнка на фоне введения иммуноглобулина есть побочный эффект в виде температуры 39 и выше в течение суток»
- «Главное при Итп профессиональная подготовка врачей!»

- «считаю необходимым разработать домашний прибор для определения кол-ва тромбоцитов (по аналогии с глюкометром)»
- «В Москве врачи есть, а в Московской области нет. Очень трудно и далеко с ребёнком добираться до гематолога в Москву»
- «Мы ездим на укол Эмплейт каждую неделю в другой город. Весь день в дороге очень тяжело ребёнку. Можно как-то решить вопрос о доставке Эмплейта в другие города. Не только областные»
- «Врач сказал, что риск рецидива велик, что положена инвалидность. Но инвалидность сняли так как ремиссия»
- «Продление инвалидности детям с хронической рецидивирующей тромбоцитопенической пурпурой, а не отказ ее, если ребенка не вылечили»
- «Врач гематолог не понимает, почему постоянная слабость, головные боли апатия, депрессия у ребенка с итп ... хотя все пациенты с такими жалобами! - нет индивидуального подхода, не достучаться, не заинтересованы в лечении...и многое др.. приемы платные»
- «Лечение, сопровождение больных с итп должно быть комплексным, с учётом мнения эндокринолога, иммунолога-аллерголога, гастроэнтеролога. Гематолога недостаточно»