

СОЧЕТАННАЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА У БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ С ПРИЗНАКАМИ ВИКТИМНОГО ПОВЕДЕНИЯ

Королева А. А.^{1,*}, Выборных Д. Э.¹, Полянская Т. Ю.¹, Хрущев С. О.¹, Федорова С. Ю.¹, Гемдзян Э. Г.¹, Королев А. В.², Зоренко В. Ю.¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 125167, Москва, Россия

²ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», 117198, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Введение. Сочетанные травмы с повреждением головного мозга являются одними из самых тяжелых и жизнеугрожающих травм у больных гемофилией и характеризуются особыми ситуативными и поведенческими обстоятельствами, указывающими на наличие у больных виктимного поведения.

Цель — анализ влияния виктимного поведения больных гемофилией на особенности формирования сочетанной нейрохирургической травмы и проводимого нейрохирургического и травматологического лечения.

Материалы и методы. В исследование были включены 25 больных (20 больных гемофилией А и 5 — гемофилией В). Больные перенесли следующие травмы: черепно-мозговые травмы — 68 (100,0 %) наблюдений, переломы костей — 18 (26,6 %) наблюдений, гематомы мягких тканей лица, а также верхних и нижних конечностей, ушибленные, рваные раны — 50 (73,4 %) наблюдений.

Результаты. У больных гемофилией, включенных в исследование, были выявлены следующие типы виктимности: паранойяльный — 7 (28,0 %) случаев, зависимый — 8 (32,0 %), диссоциативный — 6 (24,0 %) и диссоциальный — 4 (16,0 %) случая. Больным проведена гемостатическая терапия препаратами фактора свертывания VIII или IX и оперативное (нейрохирургическое и/или травматологическое) лечение травм, сопряженных с виктимным поведением. В 51 (75,0 %) наблюдениях по различным причинам отмечалось отложение обращения за медицинской помощью, что явилось причиной осложненного течения посттравматического периода. Выявлено, что лучшие результаты лечения тяжелых травм, в том числе черепно-мозговых, были получены при оказании помощи в первые три часа после повреждения. В результате проведенного лечения у подавляющего большинства больных был достигнут регресс клинических проявлений травмы.

Заключение. Предложенная тактика диагностики и нейрохирургического/травматологического лечения больных гемофилией с признаками виктимного поведения, у которых выявляются сочетанные черепно-мозговые травмы, включает комплексную оценку данных анамнеза, инструментальное и клиничко-лабораторное обследование, определение диагностических критериев, позволяющие персонализированно применять различные методы хирургического пособия. В качестве количественной оценки степени виктимности предлагается использовать количество повторных обращений больного за медицинской помощью, связанных с его виктимным поведением.

Ключевые слова: гемофилия, виктимность, травмы, ортопедическая хирургия

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование: исследование выполнено при поддержке гранта РФФИ № 18-013-00125/19.

Для цитирования: Королева А.А., Выборных Д.Э., Полянская Т.Ю., Хрущев С.О., Федорова С.Ю., Гемдзян Э.Г., Королев А.В., Зоренко В.Ю. Сочетанная черепно-мозговая травма у больных гемофилией с признаками виктимного поведения. Гематология и трансфузиология. 2020; 65(2): 138–153. <https://doi.org/10.35754/0234-5730-2020-65-2-138-153>

COMBINED HEAD INJURIES IN HEMOPHILIA PATIENTS WITH SIGNS OF VICTIM BEHAVIOUR

Koroleva A. A.^{1,*}, Vybornykh D. E.¹, Polyanskaya T. Yu.¹, Khrushchev S. O.¹, Fedorova S. Yu.¹, Gemdzian E. G.¹, Korolev A. V.², Zorenko V. Yu.¹

¹National Research Center for Hematology, 125167, Moscow, Russian Federation

²Peoples' Friendship University of Russia; 117198, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Background. Combined injuries involving brain damage represent the most severe and life-threatening conditions in hemophilia patients. These injuries are characterised by specific situational and behavioural circumstances indicating the presence of victim behaviour in such patients.

Aim. To analyse the influence of victim behaviour in hemophilia patients on the formation of combined neurosurgical trauma and the choice of neurosurgical and traumatological treatment approaches.

Materials and methods. Twenty five patients (20 patients with hemophilia A and 5 patients with hemophilia B) were included in the study. The patients suffered the following injuries: craniocerebral injuries — 68 (100.0 %); bone fractures — 18 (26.6 %); hematomas of the soft tissues of the face, upper and lower extremities, as well as bruised, lacerated wounds — 50 (73.4 %).

Results. The following types of victim behaviour were identified in the hemophilia patients: paranoid — 7 (28.0 %), dependent — 8 (32.0 %), dissociative — 6 (24.0 %) and antisocial — 4 (16.0 %). The patients underwent hemostatic therapy with coagulation factor VIII or IX concentrates and surgical (neurosurgical and/or traumatological) treatment of the injuries associated with victim behaviour. In 51 (75.0%) cases there was delayed medical care, which was the reason for the complicated course of the post-traumatic period. It was revealed that the best treatment results in patients with severe injuries, including craniocerebral traumas, were achieved in cases where medical assistance was provided in the first three hours after injury. As a result of the treatment, the majority of the patients demonstrated regression of the clinical manifestations of the injury.

Conclusions. The proposed tactics for the diagnosis and neurosurgical/traumatological treatment of hemophilia patients with signs of victim behaviour, in whom combined brain injuries are detected, includes a comprehensive assessment of medical history data, clinical and laboratory examination, as well as determination of diagnostic criteria for the choice of patient-specific surgical techniques. It is proposed to use the number of patients' return visits related to their victim behaviour as a quantitative assessment of the degree of victimization.

Keywords: hemophilia, victim behaviour, trauma, orthopedic surgery

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Financial disclosure: the study was supported by the RFBR grant No. 18-013-00125/19.

For citation: Koroleva A.A., Vybornykh D.E., Polyanskaya T.Yu., Khrushchev S.O., Fedorova S.Yu., Gemdzian E.G., Korolev A.V., Zorenko V.Yu. Combined head injuries in hemophilia patients with signs of victim behaviour. Russian Journal of Hematology and Transfusiology (Gematologiya i transfuziologiya). 2020; 65(2): 138–153 (in Russian). <https://doi.org/10.35754/0234-5730-2020-65-2-138-153>

Введение

Черепно-мозговые травмы (ЧМТ), особенно сочетающиеся с нарушениями целостности костного аппарата, являются одними из самых тяжелых и жизнеугрожающих повреждений у больных гемофилией [1]. К сочетанным травмам относятся повреждения внутренних органов, опорно-двигательного аппарата, отслойка кожи и клетчатки, синдром длительного раздавливания конечностей [2]. В таких случаях чаще всего наблюдаются тяжелые осложнения, могущие привести к летальному исходу и наступающие в результате повреждений головного мозга, массивной кровопотери, оказания несвоевременной или некачественной помощи пострадавшим. Около 75 % больных, умерших вследствие тяжелой сочетанной травмы, имели черепно-мозговые повреждения [3]. Одно из важнейших звеньев оказания помощи таким больным — нейрохирургическая и травматологическая помощь, направленная на устранение последствий травм, восстановление целостности тканей и органов. При оказании медицинской помощи больным гемофилией руководствуются в числе прочих нормативных документов «Протоколом лечения больных гемофилией» [4], который был разработан для определения спектра диагностических и лечебных услуг, оказываемых больным гемофилией, установления единых требований к порядку диагностики и лечения больных гемофилией.

Гематологи и травматологи-ортопеды отмечают повышенный травматизм среди больных гемофилией и многочисленные нарушения протокола при их лечении [5]. Травматизация рассматриваемой группы больных гемофилией характеризуется особыми ситуативными и поведенческими обстоятельствами, указывающими на наличие у них виктимного поведения [5, 6].

С понятием виктимности связывают присущие человеку физические, психические и социальные черты, предрасполагающие к принятию роли жертвы (несчастного случая, преступления и т. п.). Виктимная личность является носителем психопатологических особенностей, которые при определенных внешних обстоятельствах могут способствовать манифестации виктимного поведения. В исследовании Д. Э. Выборных и соавт. [5] установлена типология виктимности больных гемофилией. Выделены следующие клинические типы виктимности:

— паранойяльный — при этом типе виктимное поведение выступает в структуре паранойяльных реакций — больные получают травмы, например при попытке «восстановить справедливость»;

— диссоциативный — больные игнорируют опасность ситуации (конфликта, возможной травмы, несоблюдения врачебных рекомендаций и т. д.) для своего здоровья; диссоциативный тип виктим-

ности, в свою очередь, подразделяется на диссоциативный по типу «компармент» [7, 8], при котором больные осознают опасность расширения активности, отрицая лишь наиболее опасные его стороны (возможность получения серьезной травмы и т. п.), и диссоциативный по типу «детачмент» [8, 9], при котором больным отрицается всякая опасность избыточной активности;

— диссоциальный — в этом случае больные получают травмы в результате своих активных (агрессивных) действий (в частности, на фоне алкогольного опьянения);

— зависимый — при этом типе виктимности больные подвергаются нападению со стороны вследствие того, что они не в состоянии оказать сопротивление оппоненту в силу беспомощного состояния, физической слабости, возраста и т. п.

Исследований, посвященных особенностям оказания нейрохирургической и травматологической помощи больным в связи с последствиями виктимного поведения, не проводилось.

Целью настоящего исследования был анализ влияния виктимного поведения больных гемофилией на особенности формирования сочетанной нейрохирургической травмы и проводимого нейрохирургического и травматологического лечения.

Подробный анализ психопатологических особенностей виктимного поведения выходит за рамки данной работы.

Материалы и методы

Исследование проведено на базе ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России за период с 2010 по 2018 гг. Процедура клинического обследования включала травматологический и хирургический осмотры, консультацию больных психиатром, выполнение лабораторных и инструментальных методов исследования: анализы крови, мочи, рентгеновские исследования, магнитно-резонансную томографию (МРТ), компьютерную томографию (КТ), анализ анамнестических сведений, в том числе из медицинской документации, т. е. из историй болезни, из архивных историй болезни, из выписок из историй болезни, из амбулаторных карт, справки, протоколы заседаний медико-социальной экспертизы.

С 2010 по 2018 гг. в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России поступило 28 больных с верифицированным диагнозом гемофилии А или гемофилии В и ЧМТ. У 25 (89,3 %) из 28 больных ЧМТ были сопряжены с виктимным поведением и имели в анамнезе не менее одной госпитализации по поводу ЧМТ. Эти 25 больных гемофилией с ЧМТ и виктимным поведением были включены в настоящее исследование (табл. 1).

Таблица 1. Диагнозы больных, включенных в исследование ($n = 25$)
Table 1. Diagnoses of the patients included in the study ($n = 25$)

№	Диагноз <i>Diagnosis</i>	<i>n</i>	%
1	Гемофилия А* <i>Hemophilia A</i>		
	легкая степень <i>mild degree</i>	4	16,0
	среднетяжелая степень <i>moderate degree</i>	2	8,0
	тяжелая степень <i>severe degree</i>	14	56,0
2	Гемофилия В <i>Hemophilia B</i>		
	тяжелая степень <i>severe degree</i>	5	20,0
Всего <i>Total</i>		25	100

Примечание. * — 1 больной с ингибиторной формой гемофилии.

Note. * — 1 patient with an inhibitory form of hemophilia.

Обязательным критерием включения было добровольное согласие больных на участие в исследовании и обследование психиатром.

Из исследования исключались больные, состояние которых не позволяло выполнить обследование в необходимом для оценки объеме: крайне тяжелое соматическое состояние, грубое органическое поражение центральной нервной системы (ЦНС) (F00–F09), психические расстройства и расстройства поведения, связанные с употреблением психоактивных веществ (F10–F19), прогрессивная шизофрения с признаками психоза (F20, F22–F29), умственная отсталость (F70–F79), языковой барьер. Социально-демографические показатели выборки больных указаны в таблице 2.

С учетом значительного разброса тяжести ЧМТ и сопутствующей патологии указано распределение длительности госпитализации больных.

В таблице 3 указано количество ЧМТ, перенесенных больными, включенных в выборку.

Все ЧМТ у больных имели закрытый характер. Преобладали сотрясения головного мозга и ушибы головного мозга легкой степени — 46 (67,6%) и 11 (16,2%), соответственно. Сведения об оценке состояния сознания по шкале комы Глазго [10] при поступлении в стационары у большинства больных отсутствовали, однако, по данным историй болезни, выписок и другой медицинской документации, этот параметр был оценен ретроспективно (табл. 4).

Из таблицы 4 видно, что в 59 (86,7%) наблюдениях больные поступили в стационар в ясном сознании или умеренном оглушении. Наиболее тяжелые нарушения сознания (глубокое оглушение, сопор, умеренная кома — 9 наблюдений (13,3%) отмечались у больных, которые получили тяжелые травмы и были госпитализированы с места их получения. Основные виды травм, сочетавшиеся с ЧМТ (68 наблюдений), указаны в таблице 5.

Сочетанные травмы, перенесенные больными, были представлены широким спектром травматических повреждений (табл. 5). Преобладали повреждения мягких тканей, а среди нарушения целостности костей — переломы костей носа, нижней челюсти и ребер. Тяжесть сопутствующей травмы оценивали по шкале травмы [11] (табл. 6).

Наиболее тяжелыми травмами (табл. 6) были переломы крупных трубчатых костей, особенно множественные переломы и открытые травматические повреждения.

Всем больным проводилась заместительная терапия факторами свертывания крови. В соответствии с «Протоколом ведения больных гемофилией» [4] разовая доза вводимого фактора зависела от степени тяжести гемофилии и ее типа:

- при тяжелой форме гемофилии А: $X = M \times L \times 0,5$;
- при среднетяжелой и легкой формах гемофилии А: $X = M \times (L - P) \times 0,5$;
- при тяжелой форме гемофилии В: $X = M \times L \times 1,2$;
- при среднетяжелой и легкой формах гемофилии В: $X = M \times (L - P) \times 1,2$,

где X — доза фактора свертывания крови для однократного введения (МЕ); M — масса тела больного (кг); L — процент желаемой концентрации фактора в плазме больного; P — исходная концентрация фактора у больного в плазме до введения препарата [12].

Основным принципом лечения травм и их осложнений, которым руководствовались при лечении больных гемофилией с признаками виктимного поведения, являлось проведение в кратчайшие сроки адекватной заместительной гемостатической терапии. Выполнение хирургических вмешательств у больных гемофилией проводили в том же объеме, что и у больных в общей популяции при условии коррекции нарушений гемостаза: путем введения концентрата

Таблица 2. Социально-демографические показатели больных
Table 2. Social and demographic parameters of the patients

Социально-демографические показатели Social and demographic parameters	Абс. Abs	%
Медиана возраста (разброс), лет Median age (range), years	29 (18–64)	
Мужчины Men	25	100,0
Образование: Education:		
высшее higher	6	24,0
неполное высшее incomplete higher	1	4,0
среднее специальное specialized secondary	7	28,0
среднее secondary	11	44,0
Всего Total	25	100,0
Трудовой статус* Employment status		
Работающие: Working persons:		
умственный труд mental work	12	48,0
Не работают: Unemployed persons:		
инвалиды по соматическому заболеванию disabled persons by the somatic disease		
II группа II group	11	44,0
III группа III group	8	32,0
Всего инвалидов Total disabled persons	19	76,0
Семейное положение: Family status:		
женаты married	8	32,0
разведены divorced	1	4,0
холосты single	16	64,0
Всего Total	25	100,0
Социальное положение: Social status:		
руководители managers	1	4,0
предприниматели entrepreneurs	5	20,0
сотрудники фирм company employees	5	20,0
учащиеся students	1	4,0
пенсионеры retired persons	13	52,0
Всего Total	25	100,0

Примечание. * — некоторые больные работают, являясь инвалидами.

Note. * — some disabled patients are working.

Таблица 3. Количество ЧМТ, перенесенных больными
Table 3. Number of craniocerebral injuries suffered by patients

№	Тяжесть ЧМТ Severity of craniocerebral injuries	Абс. Abs	%
1	Сотрясение головного мозга Brain concussion	46	67,6
2	Ушиб головного мозга легкой степени Mild brain contusion	13	19,1
3	Ушиб головного мозга средней степени Medium brain contusion	8	11,8
4	Ушиб головного мозга тяжелой степени Severe brain contusion	1	1,5
Всего Total		68	100,0

Таблица 4. Оценка состояния сознания больных при поступлении в стационары по шкале комы Глазго
Table 4. Assessment of patients' consciousness upon admission to hospital according to Glasgow Coma Score

№	Состояние сознания по шкале комы Глазго State of consciousness (Glasgow coma score)	Количество наблюдений Number of cases	
		абс. abs	%
1	Ясное сознание (15) Clear consciousness (15)	41	60,2
2	Умеренное оглушение (13–14) Moderate stunning (13–14)	18	26,5
3	Глубокое оглушение (11–12) Deep stunning (11–12)	5	7,4
4	Сопор (8–10) Sopor (8–10)	3	4,4
5	Кома II степени (6–7) II degree coma (6–7)	1	1,5
Всего Total		68	100,0

фактора свертывания VIII при гемофилии А и фактора IX при гемофилии В [13].

Заместительную гемостатическую терапию препаратами фактора свертывания VIII или IX проводили всем больным. При тяжелом состоянии, обширных гематомах и продолжающемся кровотечении коррекцию нарушений гемостаза при гемофилии А проводили посредством введения концентрата фактора VIII каждые 8 часов (активность фактора VIII в плазме перед повторной инъекцией должна была быть не менее 60–80%). При гемофилии А препараты фактора VIII вводили из расчета 50 МЕ/кг массы тела больного каждые 8–12 часов до полной остановки кровотечения или улучшения состояния. При гемофилии В концентрат фактора свертывания IX вводили каждые 18 часов (активность фактора в плазме перед следующей инъекцией должна быть не менее 60–80%) до полной остановки кровотечения, далее — поддерживающая терапия в течение 14 дней с интервалом 12–24 часа фактором свертывания крови IX. При гемофилии В вводили препараты фактора IX из расчета 100 МЕ/кг веса 1 раз в сутки. Больным ингибиторной формой гемофилии вводили эптаког-альфа активированный из расчета 100–120 мкг/кг каждые 2 часа до полной остановки кровотечения; если было оператив-

ное вмешательство, то каждые 2 часа во время операции и последующие двое суток, далее дозы фактора постепенно уменьшали до 90 мкг/кг и увеличивали интервалы между введениями.

При кровоизлиянии в головной мозг коррекцию нарушений гемостаза при гемофилии А проводили посредством введения концентрата фактора VIII каждые 8 часов (плазменная активность фактора перед повторной инъекцией — не менее 100%), при гемофилии В — концентрата фактора свертывания IX каждые 18 часов (плазменная активность фактора перед следующей инъекцией — не менее 100%) до полной остановки кровотечения, далее — поддерживающая терапия в течение 14 дней с интервалом 12–24 часа концентратом фактора свертывания крови VIII или IX. Плазменную активность фактора VIII или IX у больного при проводимом лечении поддерживали не ниже 150% [4].

Статистический анализ данных проводили с использованием корреляционного и частотного (с точным критерием Фишера) анализов. Данные представлены в виде медианы, средних значений (со стандартной ошибкой) и распределений (в виде частотных гистограмм). Пороговый уровень статистической значимости принят равным 0,05.

Таблица 5. Виды сочетанных с ЧМТ травм (n = 68), полученных больными (n = 25)
Table 5. Types of trauma combined with head injury (n = 68) received by patients (n = 25)

№	Вид травмы Type of injury	Количество number	
		абс. abs	%
1	Гематомы мягких тканей головы Soft tissue hematomas	25	36,7
2	Ушибленные, рваные раны Bruised, lacerated wounds	14	20,5
3	Гематомы верхних и нижних конечностей, туловища Hematomas of the upper and lower extremities, trunk	11	16,2
4	Переломы костей: Bone fractures:		
	переломы костей носа fractures of the nasal bones	5	7,4
	перелом ребер со смещением отломков displaced fracture of ribs	4	5,9
	переломы нижней челюсти jaw fractures	3	4,4
	перелом шейки бедра hip fracture	2	2,9
	перелом костей гайморовой пазухи maxillary sinus fracture	1	1,5
	закрытый вколоченный перелом правой плечевой кости со смещением отломков closed impacted displaced fracture of the right humerus	1	1,5
	оскольчатый перелом левого бедра в нижней трети со смещением отломков comminuted displaced fracture of the left thigh in the lower third	1	1,5
	открытый перелом нижней трети правой голени open fracture of the lower third of the right lower leg	1	1,5
Всего Total		68	100

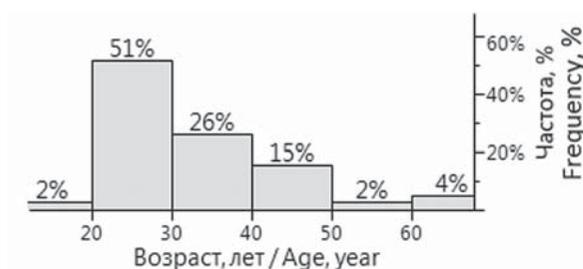


Рисунок 1. Распределение по возрасту больных гемофилией (n = 25) с ЧМТ. Возраст больных от 18 до 64 лет (медиана – 29 лет); больше половины больных были моложе 30 лет

Figure 1. Age distribution of hemophilia patients (n = 25) with craniocerebral injuries. The age of patients from 18 to 64 years (median 29 years); more than half patients were under 30 years old

Результаты

Поведение включенных в исследование больных характеризовалось наличием признаков виктимности. В таблице 7 приводится распределение больных по типу виктимности, возрасту и частоте госпитализаций в связи с виктимным поведением.

Медианы возраста больных с паранойяльным и диссоциативным типами виктимности имели наиболее высокие значения, что отчасти объясняется тем, что для развития предрасполагающих факторов (лич-

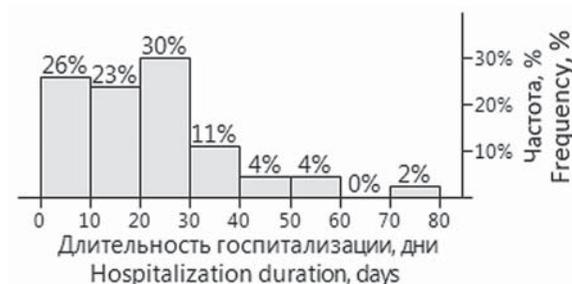


Рисунок 2. Распределение длительности госпитализации больных гемофилией с ЧМТ. Длительность госпитализации: от 1 до 78 дней (медиана 16 дней)

Figure 2. Distribution of hospitalization duration for hemophilia patients with craniocerebral injuries. Duration of hospitalization: from 1 to 78 days (median 16 days)

ностные особенности, осложнения гемофилии, энцефалопатия, в т. ч. посттравматическая и т. п.) имеет существенное значение временной фактор. В то же время у больных с диссоциативным (детachment) типом виктимности наблюдалась самая большая частота госпитализаций, что отражало глубину психопатологических расстройств у больных в этой подгруппе (у всех больных было диагностировано шизотипическое расстройство).

Таблица 6. Оценка сопутствующих травматических повреждений по шкале травмы с оценкой вероятности выживания (BB)
Table 6. Assessment of concomitant traumatic injuries by trauma score with an estimate of the probability of survival (PS)

№	Вид травмы Type of injury	Оценка Rating	
		по шкале травмы, баллы by trauma score, points	BB (%) PS (%)
1	Гематомы мягких тканей головы Soft tissue hematomas	15–16	98–99
2	Ушибленные, рваные раны Bruised, lacerated wounds	14–16	95–99
3	Гематомы верхних и нижних конечностей, туловища Hematomas of the upper and lower extremities, trunk	14–16	95–99
4	Переломы костей: Bone fractures:		
	переломы костей носа fractures of the nose	14–16	95–99
	перелом костей гайморовой пазухи maxillary sinus fracture	14	95
	переломы нижней челюсти jaw fractures	13–15	91–98
	закрытый вколоченный перелом правой плечевой кости со смещением отломков closed impacted displaced fracture of the right humerus	13	91
	перелом ребер со смещением отломков displaced fracture of ribs	12–14	83–95
	перелом шейки бедра hip fracture	12	83
	оскольчатый перелом левого бедра в нижней трети со смещением отломков comminuted displaced fracture of the left thigh in the lower third	12	83
	открытый перелом нижней трети правой голени open fracture of the lower third of the right lower leg	11	71

Таблица 7. Распределение по типу виктимности, возрасту и частоте госпитализации
Table 7. Distribution by victimization type, age and frequency of hospitalization

№	Тип виктимности Victimization Type	Абс. (%) Abs (%)	Возраст, годы, медиана (разброс) Age, years, Median (range)	Частота госпитализаций, медиана (разброс) Hospitalisation frequency, Median (range)
1	Паранойяльный Paranoiac	7 (28,0)	28,5 (22–48)	2,5 (2–3)
2	Зависимый Dependent	8 (32,0)	25 (18–37)	2 (2–4)
3	Диссоциативный (компаратмент) Dissociative (compartment)	3 (12,0)	36 (26–46)	2,5 (2–3)
4	Диссоциальный Antisocial	4 (16,0)	23 (20–34)	2 (2–2)
5	Диссоциативный (детachment) Dissociative (detachment)	3 (12,0)	24,5 (21–28)	4 (2–6)
Итого Total		25 (100,0)	26 (18–48)	2,5 (2–6)

Таблица 8. Обстоятельства получения травм больными
Table 8. Circumstances of patient injury

№	Обстоятельства травмы Circumstances of the injuries	Абс. Abs	%
1	Преднамеренное нанесение телесных повреждений (избиение) Intentional bodily harm (beating)	58	85,3
2	Нарушение комплаенса Violation of compliance	7	10,3
3	Расширение двигательной активности Expansion of motor activity	3	4,4
Всего Total		68	100,0

Чаще всего сочетанные ЧМТ больные получали в результате противоправных действий — подвергались избиению другими лицами (табл. 8). Однако были и такие, которые получали травмы в результате нарушения врачебных рекомендаций или расширения двигательной активности, самостоятельной отмены назначенных препаратов (в случае манифестации эпилептического припадка), занимались потенциально опасной деятельностью — работали на станках, технических установках без соблюдения должной техники безопасности, занимались различными видами спорта, в том числе экстремальными, боевыми искусствами и т. п. (табл. 8). В 10 (14,7 %) наблюдениях травмы были получены в состоянии алкогольного опьянения.

С момента получения травмы и до госпитализации 11 больных (44,0 %) не получали заместительной гемостатической терапии, при том, что у 7 (28 %) была возможность ее провести своевременно, но они ею не воспользовались, т. е. имела место некомплаентность больных по отношению к рекомендациям врача. В этих случаях геморрагические осложнения были более выраженными, что потребовало более длительного стационарного лечения. Таким образом, некомплаентность больных гемофилией можно рассматривать как фактор риска геморрагических осложнений при травме [14].

Диагностика и лечение ЧМТ

Всем больным выполнялись МРТ/КТ исследования головного мозга. Были выявлены такие признаки ЧМТ, как субдуральные, эпидуральные гематомы, геморрагическое пропитывание вещества мозга, прорыв крови в субарахноидальное пространство и желудочки мозга, смещение срединных структур и переломы костей черепа, отек мозга, а также признаки перенесенных в прошлом ЧМТ (кистозно-глиозные изменения вещества головного мозга, субдуральные гигромы, консолидированные переломы костей черепа). Все повреждения

соответствовали 2-й градации травматических повреждений мозга, верифицированных с помощью МРТ [15]. Кроме того, проводилось рентгенологическое исследование ($n = 59$) либо МРТ/КТ-исследования ($n = 9$) при подозрении на переломы костей скелета.

При неврологическом осмотре у больных, перенесших ЧМТ, выявлялась общемозговая симптоматика, проявлявшаяся головными болями, тошнотой, рвотой, головокружением, атаксией, а также нарушениями сознания. У одного больного была выявлена диплопия, у 2 больных, страдающих эпилепсией, развился генерализованный судорожный синдром, еще у одного больного с переломом нижней челюсти — парез VII пары черепно-мозговых нервов. Состояние больных при выписке из стационара оценивалось по шкале исходов Глазго [16] (табл. 9).

Оперативное лечение

В 38 наблюдениях у больных гемофилией с ЧМТ были выполнены оперативные вмешательства (табл. 10).

У 10 (14,7 %) больных потребовалось нейрохирургическое вмешательство — декомпрессионная трепанация черепа либо расширенная декомпрессионная краниотомия с удалением и дренированием гематом различной локализации (субдуральной, эпидуральной). Один больной, поступивший в стационар с ушибом головного мозга тяжелой степени, в состоянии комы II степени, несмотря на нейрохирургическое оперативное вмешательство, умер во время операции от отека мозга с вклиниванием.

В 13 (19,1 %) наблюдениях потребовалось выполнение репозиции и иммобилизации при переломах различной локализации. В 15 (22,1 %) наблюдениях была выполнена первичная хирургическая обработка ран, полученных в результате травмы (табл. 10). В остальных 30 (44,1 %) наблюдениях травмы не потребовали оперативного лечения и было проведено только консерватив-

Таблица 9. Оценка состояния больных при выписке из стационара по шкале исходов Глазго

Table 9. Assessment of the patients' condition upon discharge from hospital according to the Glasgow Outcome Scale

№	Исход (баллов) Outcome (points)	Количество наблюдений Number of cases	
		абс. absolute	%
1	Смерть (1) Death (1)	1	1,5
2	Вегетативное состояние (2) Vegetative state (2)	0	0
3	Глубокая инвалидизация (3) Profound disability (3)	0	0
4	Умеренная инвалидизация (4) Moderate Disability (4)	8	11,8
5	Хорошее восстановление (5) Good recovery (5)	59	86,7
Всего Total		68	100,0

ное лечение. В 9 наблюдениях больные были госпитализированы с места получения травм. Еще в 8 случаях (11,8%) зафиксировано обращение за медицинской помощью в пределах 3 часов после получения травмы.

В 51 (75,0%) наблюдениях отмечалось отложенное обращение за помощью, что повлекло за собой возникновение осложнений в виде длительных кровотечений, отека мозга, инфицирования ушибленных и рваных ран, раны при открытом переломе нижней трети правой голени, потребовавшие открытого ведения повреждения, использования индивидуальных схем введения антибиотических препаратов. Медиана времени отсрочки обращения за медицинской помощью составила 48 ч (от 4 до 144 ч). При этом среднее время отсрочки обращения за медицинской помощью составило $45,0 \pm 34,6$ ч. При анализе причин задержки обращения за помощью были выявлены следующие типы

обоснований, сопоставимые с таковыми при онкологических заболеваниях [17]:

- паранойяльный тип — больные после инцидента считали, что должны все же «проучить» обидчика, либо пытались самостоятельно помочь себе (например, вводили себе фактор свертывания, сочтя на этом инцидент исчерпанным, а оказанную самопомощь — достаточной);
- диссоциативный (компаратмент) тип — больные отрицали серьезность травмы;
- диссоциативный (детachment) тип — больные отрицали сам факт наличия травмы;
- при эйфорическом действии алкоголя больные, несмотря на явные признаки травмы, не считали нужным обращаться за помощью.

Откладывание обращения за медицинской помощью по поводу травм привело к увеличению количества сопутствующих осложнений (рис. 3).

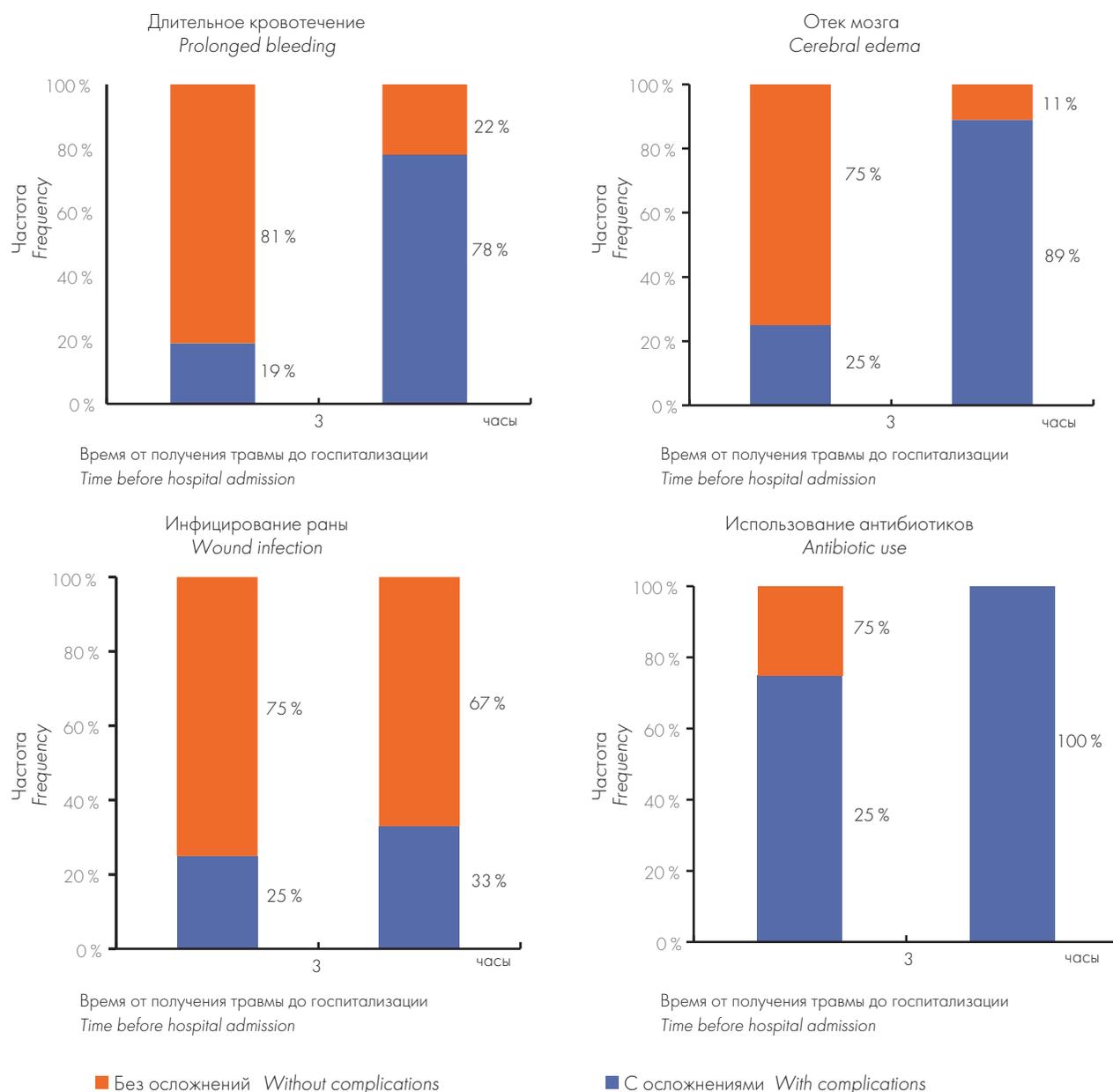


Рисунок 3. Частота осложнений у больных в зависимости от госпитализации до 3 часов и спустя 3 часа после получения травмы.
Figure 3. Frequency of complications in injured patients depending on the duration of the prehospital phase: less than 3 hours and 3 hours after injury

Таблица 10. Оперативные вмешательства у исследованных больных ($n = 25$)
Table 10. Surgical interventions in the patients included in the study ($n = 25$)

№	Вид вмешательства Type of intervention	Абс. Abs	%
1	Нейрохирургическое Neurosurgical	10	14,7
2	Травматологическое Traumatological	13	19,1
3	Первичная хирургическая обработка ран Initial surgical wound debridement	15	22,1
Всего Total		38	55,9

Задержка (свыше 3 часов) с обращением за медицинской помощью больных гемофилией с ЧМТ была ассоциирована с увеличением риска (в среднем в 3 раза; средний относительный риск: 3,0; ДИ: 1,5–5,7) сопутствующих осложнений: длительного кровотечения ($p = 0,01$), отёка мозга ($p = 0,01$) и инфицирования раны (и соответственно увеличения объема использованных антибиотиков, $p = 0,05$) (рис. 3).

Кроме того, не всегда удавалось выполнить адекватное обезболивание, поскольку, с одной стороны, имелись больные, у которые вследствие эйфоризирующего действия алкоголя (при анализе крови на содержание алкоголя было выявлено от 0,5 до 2,5%) болевой порог повышался, а с другой — больные, которые хотели «профилактировать» болевые ощущения и требовали введения обезболивающих без объективных показаний. В этих случаях с целью достижения более стабильного анальгетического эффекта наркотические анальгетики сочетали с нестероидными противовоспалительными препаратами [18, 19].

При анализе результатов оказания экстренной и срочной помощи больным гемофилией установлено, что лучшие результаты лечения тяжелых травм, в том

числе ЧМТ, были достигнуты, если больные поступали в первые 2–3 часа после получения повреждения. В результате проведенного лечения у 24 (96%) больных был достигнут регресс клинических проявлений, и в удовлетворительном состоянии они были выписаны из стационара.

Проанализирована связь между количеством обращений (госпитализаций) больных гемофилией по поводу ЧМТ, связанных с их виктимным поведением, и средним интервалом времени между обращениями. В это количество не входили больные, имевшие в анамнезе ранние обращения по поводу травм, наличие которых являлось условием включения в исследование. Исследованная связь оказалась обратной: большему числу обращений соответствовал меньший временной интервал между ними. Между количеством повторных обращений за медицинской помощью в связи с виктимным инцидентом и интервалом времени между обращениями (среднее значение \pm стандартная ошибка среднего) выявлено следующее соответствие: 18,6 \pm 3,7 месяца (в среднем) между обращениями — если было 2 обращения, 15,4 \pm 6,1 месяца в среднем — если было 3 повторных обращения и 11,4 \pm 2,6 месяца в среднем — если было 4 повторных обращения, т.е. между числом обращений и средним временным интервалом между ними обнаружилась отрицательная корреляция (коэффициент корреляции Пирсона $r = -0,79$, $p = 0,05$) (рис. 4).

В качестве количественной оценки степени виктимности человека предлагается использовать количество его повторных обращений за медицинской помощью (госпитализаций), связанных с его виктимным поведением. Предлагаемая степень виктимности может быть применима не только к больным гемофилией.

Обсуждение

Лечение больных гемофилией с ЧМТ и сочетанными травматическими повреждениями костей, суставов и мягких тканей требует от специалистов мультидисциплинарного подхода [20], а в случае, когда получение травмы является следствием личностных или психопатологических нарушений, обнаруживающихся у больных, такой подход является тем более оправданным.

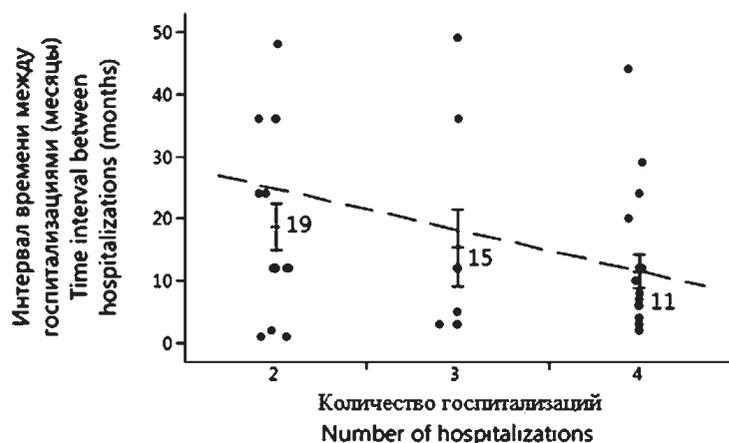


Рисунок 4. Связь между количеством обращений больных гемофилией за медицинской помощью в связи виктимным поведением и интервалом времени между обращениями (приведены средние значения)

Figure 4. Relationship between the number of visits by hemophilia patients in connection with their victim behaviour and the time interval between the visits (mean values)

В условиях «повседневной жизни» у больных гемофилией с тяжелой или среднетяжелой формами заболевания возникают спонтанные кровоизлияния с поражениями крупных суставов, обширные гематомы мягких тканей, а у больных легкой формой гемофилии данные клинические проявления возникают, как правило, вследствие значительных травм [4]. В случае же больных с виктимностью, которые получили травмы в результате преднамеренного нанесения телесных повреждений (избиений), превышения двигательной активности, а также нарушения терапевтического сотрудничества (комплаенса) [21], такие закономерности нарушаются, а тяжесть травмы не всегда зависит от течения основного заболевания.

Благодаря современным возможностям гемостатической терапии, риск развития спонтанных кровотечений значительно снижается и тем самым уменьшается степень инвалидизации больных гемофилией. Больные гемофилией тяжелой и средней степеней тяжести, получающие профилактическую гемостатическую терапию препаратами факторов свертывания, в настоящее время ведут активный, практически ничем не отличающийся от здорового человека образ жизни. Однако не все больные придерживаются предписанных режимов введения препаратов, соблюдают осторожность в повседневной жизни, что при избыточной физической нагрузке приводит к развитию кровоизлияний различной локализации. Более того, часть из них пытается заниматься экстремальными видами спорта, что даже при проведении профилактической гемостатической терапии влечет за собой травмы и развитие кровоизлияний, которые могут быть жизнеугрожающими. Стремление таких больных к экстремальным видам деятельности можно объяснить тем, что почти все они находятся в молодом и среднем возрасте и стремятся соответствовать культурным нормативам релевантной социальной группы — медиана возраста выборки больных в нашем исследовании составила 29 лет (от 18 до 64 лет). Эти данные согласуются с результатами W. Huang и соавт. [22], согласно которым средний возраст в популяции больных гемофилией составляет 33,5 года (при разбросе показателей возраста от 14 до 47 лет).

Травмы у больных гемофилией сопровождаются значительно более выраженными кровоизлияниями и гематомами, чем у больных без гемофилии с аналогичными травмами [23]. Наличие обширных, напряженных гематом при травмах у больных гемофилией увеличивает риск развития гнойных осложнений, делает невозможным проведение оперативных вмешательств в ранние сроки и удлиняет сроки нахождения больного в стационаре [23].

Большая часть больных (75,0%), включенных в данное исследование, обратилась за специализированной медицинской помощью отсроченно, что повлекло за собой возникновение осложнений в виде отека моз-

га, длительных кровотечений, инфицирования ран. Чем позже начата гемостатическая терапия у больного гемофилией от момента развития кровоизлияния, тем хуже результаты проводимого лечения. Раннее начало гемостатической терапии особенно важно после полученной ЧМТ.

Таким образом, любая травма у больного гемофилией сопряжена с развитием осложнений, в том числе и жизнеугрожающих, особенно при отсроченных обращениях за специализированной медицинской помощью.

Тактика ведения больных в данном исследовании состояла в оказании медицинской помощи, включающей гемостатическую терапию препаратами факторов свертывания крови, после которой выполняли необходимый лабораторно-инструментальный диагностический комплекс (рентгеноскопию, МРТ/КТ-исследования и т.д.) и оказание нейрохирургической и травматологической помощи.

У больных с жизнеугрожающими кровотечениями оперативные вмешательства проводятся безотлагательно. При наличии обширных, напряженных гематом и нарушений целостности костей конечностей, требующих проведения остеосинтеза, оперативное пособие проводят отсроченно, после достижения надежного гемостаза.

В настоящем исследовании не было выявлено зависимости тяжести травмы от типа виктимности, установленного у больного.

В литературе обсуждается сходная проблема аутодеструктивного поведения у больных с тяжелыми соматическими заболеваниями [24–29]. Некоторые авторы отмечают сопряженность аутодеструктивного поведения с отставанием в умственном развитии. В качестве примера можно привести синдром Леша — Нихана — наследственное заболевание, характеризующееся метаболическими расстройствами, в основе которого лежит избыточное образование мочевой кислоты, психоневрологические расстройства, напоминающие по симптоматике детский церебральный паралич, аномалии поведения, проявляющиеся склонностью к самоповреждениям и навязчивой агрессивностью в сочетании с умственной отсталостью [24], а также туберозный склероз (наследственная нейроэктодермальная патология, проявляющаяся изменениями кожи, эпилептическими приступами, умственной отсталостью, возникновением новообразований различной локализации и самоповреждающим поведением) [25].

Другие авторы отмечают, что аутодеструктивное поведение не стоит интерпретировать как попытку самоубийства. Подобный стиль поведения дает возможность больным пережить ощущение облегчения, снять напряжение или продемонстрировать окружающим свои страдания, «воззвать о помощи» [26]. Лица, которые обнаруживают несуйцидальное аутодеструктивное

поведение, в подавляющем большинстве — «трудные» подростки, получившие психологическую травму в детстве или имеющие социальные, семейные проблемы или проблемы с их гендерной самоидентификацией. Кроме того, в качестве причин аутодеструктивного поведения некоторые авторы также рассматривают употребление психоактивных веществ, психическое заболевание, депрессию и пограничное расстройство личности [27]. Виктимность больных гемофилией, у которых некоторые исследователи [28] отмечают выраженное нарушение терапевтического сотрудничества, может также рассматриваться в качестве примера аутодеструктивного поведения.

Введение авторами количественной оценки степени виктимности у больных гемофилией, а именно использование в этом качестве количество обращений больных за медицинской помощью в связи с виктимным инцидентом, позволило сопоставить полученные данные с результатами других исследователей. С. Lidón-Моуано и соавт. [29] проанализировали вероятность проспективных обращений подростков к специалистам в связи с различными соматическими заболеваниями (астма, эпилепсия, диабет и заболевания желудочно-кишечного тракта). В исследование были включены три группы: больные с психическими расстройствами и самоповреждениями ($n = 5484$), больные с психическими расстройствами, но без самоповреждений ($n = 14235$), а также лица без психических расстройств ($n = 16452$) (контрольная группа). Результаты исследования показали, что наличие самоповреждающего поведения и психические расстройства связаны с увеличением частоты обращений за медицинской помощью в связи с хроническими соматическими заболеваниями, что согласуется с полученными в настоящем исследовании данными, поскольку виктимное (аутодеструктивное) поведение также было ассоциировано с неоднократными госпитализациями, причем происходила селекция по степени виктимности — более «виктимные» больные чаще поступали в стационар.

Психопатологические расстройства, определяющие содержание виктимности, обусловлены как личностными особенностями больных (личностными расстройствами), психическими заболеваниями, так и экзогенной патологией (органическое расстройство травматического, интоксикационного и иного генеза). Поэтому само понятие виктимности следует рассматривать как надсиндромальную диагностическую категорию, которой целесообразно руководствоваться при проведении лечебно-диагностических мероприятий у больных гемофилией с травматическими повреждениями артериального характера.

Кроме того, созрела настоятельная необходимость в разработке программ для коррекции виктимного поведения у больных гемофилией с участием как трав-

матологов-ортопедов и гематологов, так и психиатров и психологов. Помимо медикаментозной коррекции психопатологических нарушений, важна как рациональная психотерапия, так и, при необходимости, специфическая психологическая коррекция поведения, приводящего к травматизации больных. В качестве перспективной мишени психосоциальной коррекции можно выбрать внутреннюю картину болезни больного. В недавнем исследовании [30] было отмечено, что показатели высокого качества жизни (включая психологический, физический и социальный компоненты) связаны со специфическими репрезентациями заболевания и его лечения у больных гемофилией. Например, формирование внутренней ответственности за лечение и представлений о возможности контролировать заболевание может способствовать снижению риска появления дезадаптивных поведенческих реакций, сказываясь на физическом качестве жизни. Реалистичные представления о характере течения заболевания могут влиять на степень и качество вовлеченности в социальную жизнь. Само по себе благополучие в социальной жизни (в частности, в семье) служит защитным фактором против проявления деструктивного поведения, связанного с нежелательными последствиями. В основе психологического благополучия при гемофилии А лежат реалистичные представления о болезни и возможности ее контролировать. Совместная коррекционная работа специалистов разного профиля с больным и его окружением может способствовать формированию адаптивной физической и социальной среды в целях профилактики деструктивного поведения, снижая возможные медицинские, психологические и финансовые риски некомплаентного поведения.

Таким образом, тактика диагностики и лечения больных гемофилией с признаками виктимного поведения и травматическими повреждениями отличается от тактики диагностики и лечения больных гемофилией с травмами без признаков виктимного поведения. Отличия заключаются в том, что в результате виктимного поведения формируется, во-первых, патология, которая не наблюдается либо носит крайне редкий, случайный характер у больных гемофилией без виктимности (ЧМТ, с том числе сочетанная с иными травматическими повреждениями). Наличие такой патологии может служить поводом для более тщательного сбора анамнеза с целью выявления обстоятельств получения травмы, указывающих на виктимное поведение пострадавшего. Во-вторых, такие травмы характеризуются тяжелыми геморрагическими и иными осложнениями. В этой связи наряду с общепринятым алгоритмом оказания помощи больным с травмами необходимо проводить психологическую и медикаментозную коррекцию виктимного поведения с участием психиатров и психологов.

Список литературы

1. Распопова Е.А., Бондаренко А.В., Кузнецов С.Ю. и др. Перспективы использования современных медицинских технологий в лечении сочетанной травмы у больных гемофилией. *Политравма*. 2013; 2: 30–5.
2. Верткин А.Л., Багненко С.Ф. Руководство по скорой медицинской помощи. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2007. 816 с.
3. Парфенов В.Е., Тулупов А.Н., Вознюк И.А. и др. Сочетанная черепно-мозговая травма. Учебно-методическое пособие. Сер. Сочетанная механическая травма. СПб., 2013; (36).
4. Воробьев А.И., Плющ О.П., Баркаган З.С. и др. Протокол ведения больных «Гемофилия». Проблемы стандартизации в здравоохранении. 2006; (3): 18–74.
5. Выборных Д.Э., Королева А.А., Хрущев С.О. и др. Психопатологические особенности виктимности у пациентов, страдающих гемофилией. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2019; 119(2): 5–10. DOI: 10.17116/jnevro20191190215.
6. Выборных Д.Э. Виктимность у больных с гемофилиями. В сб.: *Междисциплинарный подход в понимании и лечении психических расстройств: миф или реальность?* Под редакцией Н.Г. Незнанова. СПб.: Альта Астра, 2014. С. 381–2.
7. van der Hart O., Nijenhuis E., Steele K., Brown D. Trauma-related dissociation: conceptual clarity lost and found. *Aust N Z J Psychiatry*. 2004; 38(11–12): 906–14. DOI: 10.1111/j.1440-1614.2004.01480.x.
8. Holmes E.A., Brown R.J., Mansell W.F., et al. Are there two qualitatively distinct forms of dissociation? A review and some clinical implications. *Clin Psychol Rev*. 2005; 25(1): 1–23. DOI: 10.1016/j.cpr.2004.08.006.
9. Brown R.J. Different types of “dissociation” have different psychological mechanisms. *J Trauma Dissociation*. 2006; 7(4): 7–28. DOI: 10.1300/j229v07n04_02.
10. Teasdale G., Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet*. 1974; 2(7872): 81–4. DOI: 10.1016/S0140-6736(74)91639-0.
11. Champion H.R., Sacco W.J., Carnazzo A.J., et al. Trauma score. *Crit Care Med*. 1981; 9(9): 672–6. DOI: 10.1097/00003246-198109000-00015.
12. Волкова С.А., Боровков Н.Н. Основы клинической гематологии: учебное пособие. Нижний Новгород: Издательство Нижегородской государственной медицинской академии, 2013. 400 с.
13. Шутов С.А., Данишян К.И., Карагюлян С.Р. и др. Оптимизация заместительной гемостатической терапии при выполнении хирургических вмешательств у больных гемофилией. *Вестник службы крови России*. 2015; 2: 68–73.
14. Выборных Д.Э., Иванов С.В., Савченко В.Г., Гемдзян Э.Г. Соматогенные и соматогенно спровоцированные психозы при заболеваниях системы крови. Факторы риска соматогенных психозов при заболеваниях системы крови. *Терапевтический архив*. 2008; 80(7): 38–43.
15. Захарова Н.Е., Потопов А.А., Корниенко В.Н. и др. Новая классификация травматических поражений головного мозга, основанная на данных магнитно-резонансной томографии. *Вестник Российского фонда фундаментальных исследований*. 2016; 90(2): 12–19. DOI: 10.22204/2410-4639-2016-090-02-12-19.
16. Jennett B., Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. *Lancet*. 1975; 1(7905): 480–4.
17. Иванов С.В., Петелин Д.С. Типология нозогенных реакций с явлениями аутоагрессии (феномен откладывания) при злокачественных новообразованиях. *Психические расстройства в общей медицине*. 2016; (03): 17–25.
18. Шулуток Е.М., Левченко О.К., Гемдзян Э.Г., Городецкий В.М. Особенности периоперационного обезболивания пациентов с заболеваниями системы крови. *Регионарная анестезия и лечение острой боли*. 2014; 8(4): 27–35.

References

1. Raspopova E.A., Bondarenko A.V., Kuznetsov S.Yu. et al. Prospects for the use of modern medical technologies in the treatment of combined trauma in hemophilia patients. *Politravma*. 2013; 2: 30–5 (In Russian).
2. Vertkin A.L., Bagненко S.F. *Ambulance Guide*. Moscow: GEOTAR-Media, 2007. 816 p. (In Russian).
3. Parfenov V.E., Tulupov A.N., Voznyuk I.A. et al. Combined craniocerebral trauma. Educational-methodical manual. Ser. Combined Mechanical Injury. St. Petersburg, 2013; (36) (In Russian).
4. Vorobiev A.I., Plyushch O.P., Barkagan Z.S. and others. The protocol of management of patients “Hemophilia”. *Problemy standartizatsii v zdravookhraneni*. 2006; (3): 18–74 (In Russian).
5. Vybornykh D.E., Koroleva A.A., Khrushchev S.O. et al. Psychopathological features of victimization in patients with hemophilia. *Zhurnal nevrologii i psikhiiatrii im. S.S.Korsakova*. 2019; 119(2): 5–10. DOI: 10.17116/jnevro20191190215 (In Russian).
6. Vybornykh D.E. Victimity in patients with hemophilia. In: *Interdisciplinary Approach to Understanding and Treating Mental Disorders: Myth or Reality?* Edited by N.G. Neznanov. St. Petersburg: Alta Astra, 2014. P. 381–2 (In Russian).
7. van der Hart O., Nijenhuis E., Steele K., Brown D. Trauma-related dissociation: conceptual clarity lost and found. *Aust N Z J Psychiatry*. 2004; 38(11–12): 906–14. DOI: 10.1111/j.1440-1614.2004.01480.x.
8. Holmes E.A., Brown R.J., Mansell W.F., et al. Are there two qualitatively distinct forms of dissociation? A review and some clinical implications. *Clinical Psychological Review*. 2005 Jan; 25(1): 1–23. DOI: 10.1016/j.cpr.2004.08.006.
9. Brown R.J. Different types of “dissociation” have different psychological mechanisms. *J Trauma Dissociation*. 2006; 7(4): 7–28. DOI: 10.1300/j229v07n04_02.
10. Teasdale G., Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet*. 1974; 2(7872): 81–4. DOI: 10.1016/S0140-6736(74)91639-0.
11. Champion H.R., Sacco W.J., Carnazzo A.J., et al. Trauma score. *Crit Care Med*. 1981; 9(9): 672–6. DOI: 10.1097/00003246-198109000-00015.
12. Volkova S.A., Borovkov N.N. *The basics of clinical hematology: a training manual*. Nizhny Novgorod: Publishing House of the Nizhny Novgorod State Medical Academy; 2013. 400 p. (In Russian).
13. Shutov S.A., Ntanisian K.I., Karagyulian S.R., et al. [Optimization of hemostatic replacement therapy when performing surgical interventions in hemophilia patients]. *Vestnik sluzhby krovi Rossii*. 2015; 2: 68–73 (In Russian).
14. Vybornykh D.E., Ivanov S.V., Savchenko V.G., Gemdzian E.G. Somatogenic and somatogenically provoked psychoses in diseases of the blood system. Risk factors for somatogenic psychoses in hematological malignancies. *Terapevticheskiy arkhiv*. 2008; 80(7): 38–43 (In Russian).
15. Zakharova N.E., Potapov A.A., Kornienko V.N., et al. [A new classification of traumatic brain lesions based on magnetic resonance imaging]. *Vestnik Rossiiskogo Fonda Fundamental'nykh Issledovani*. 2016; 90(2): 12–9. DOI: 10.22204/2410-4639-2016-090-02-12-19 (In Russian).
16. Jennett B., Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. *Lancet*. 1975; 1(7905): 480–4.
17. Ivanov S.V., Petelin D.S. Typology of nosogenic reactions with the phenomena of autoaggression (procrastination phenomenon) in malignant neoplasms. *Psikhicheskie rasstroistva v obshchei meditsine*. 2016; (03): 17–25 (In Russian).
18. Shulutko E.M., Levchenko O.K., Gemdzian E.G., Gorodetsky V.M. Features of perioperative analgesia in patients with hematological malignancies. *Regional'naya anesteziya i lechenie ostroi boli*. 2014; 8(4): 27–35 (In Russian).

19. Шулуто Е.М., Левченко О.К., Городецкий В.М. и др. Обезболивание больных гемофилией при ортопедических операциях. *Терапевтический архив*. 2014; 86(5): 56–61.
20. Андреев Ю.Н. Многоликая гемофилия. М.: Ньюдиамед, 2006. 232 с.
21. Выборных Д.Э., Моисеева Т.Н., Габеева Н.В., Савченко В.Г. Нарушения терапевтического сотрудничества (non-compliance) у пациентов с лимфогранулематозом. Психические расстройства в общей медицине. 2009; 1: 32–4.
22. Huang W., Wang T.B., Zhang P., et al. Characteristics and perioperative management of hemophilia patients with fractures. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2015; 47(2): 281–4. DOI: 10.3969/j.issn.1671-167X.2015.02.018.
23. Terao Y., Akiyama M., Yokoi K., et al. Diagnosis of mild hemophilia A made by massive intraabdominal bleeding in a 13-year-old boy. *Rinsho Ketsueki*. 2012; 53(8): 765–9.
24. Tewari N., Mathur V.P., Sardana D., Bansal K. Lesch-Nyhan syndrome: The saga of metabolic abnormalities and self-injurious behavior. *Intractable Rare Dis Res*. 2017; 6(1): 65–8. DOI: 10.5582/irdr.2016.01076.
25. Staley B.A., Montenegro M.A., Major P., et al. Self-injurious behavior and tuberous sclerosis complex: frequency and possible associations in a population of 257 patients. *Epilepsy Behav*. 2008; 13(4): 650–3. DOI: 10.1016/j.yebeh.2008.07.010.
26. Hicks K.M., Hinck S.M. Concept analysis of self-mutilation. *J Adv Nurs*. 2008; 64(4): 408–13.
27. Wolde Y.S. "A temporary solution to a permanent problem" — how to care for individuals with self-destructive behaviors in open-care. 2014. https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/73725/Self_destructive_Behaviors.pdf?sequence=1&isAllowed=y.
28. Jose V.M., Bhalla A., Sharma N., et al. Study of association between use of complementary and alternative medicine and non-compliance with modern medicine in patients presenting to the emergency department. *J Postgrad Med*. 2007; 53(2): 96–101.
29. Lidón-Moyano C., Wiebe D., Gruenewald P., et al. Associations between self-harm and chronic disease among adolescents: Cohort study using statewide emergency department data. *J Adolesc*. 2019; 72: 132–40. DOI: 10.1016/j.adolescence.2019.03.005.
30. Khrushchev S., Vybornykh D.E., Koroleva A., Zorenko V. Psychological Factors of Subjective Quality of Life in Haemophilia A Patients with Joint Replacements. *Qual Life Res*. 2019; 28(Suppl 1): S87.
19. Shulutko E.M., Levchenko O.K., Gorodetsky V.M., et al. Anesthesia for hemophilia patients during orthopedic operations. *Terapevticheskiy arkhiv*. 2014; 86(5): 56–61 (In Russian).
20. Andreev Yu.N. Many-faced hemophilia. *NewDiamed*. Moscow. 2006. 232 p. (In Russian).
21. Vybornykh D.E., Moiseeva T.N., Gabeeva N.V., Savchenko V.G. Disorders of therapeutic cooperation (non-compliance) in patients with Hodgkin's lymphoma. *Psikhicheskie rasstroistva v obshchei meditsine*. 2009; 1: 32–4 (In Russian).
22. Huang W., Wang T.B., Zhang P. et al. Characteristics and perioperative management of hemophilia patients with fractures. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2015; 47(2): 281–4. DOI: 10.3969/j.issn.1671-167X.2015.02.018.
23. Terao Y., Akiyama M., Yokoi K., et al. Diagnosis of mild hemophilia A made by massive intraabdominal bleeding in a 13-year-old boy. *Rinsho Ketsueki*. 2012 Aug; 53(8): 765–9.
24. Tewari N., Mathur V.P., Sardana D., Bansal K. Lesch-Nyhan syndrome: The saga of metabolic abnormalities and self-injurious behavior. *Intractable Rare Dis Res*. 2017; 6(1): 65–8. DOI: 10.5582/irdr.2016.01076.
25. Staley B.A., Montenegro M.A., Major P., et al. Self-injurious behavior and tuberous sclerosis complex: frequency and possible associations in a population of 257 patients. *Epilepsy Behav*. 2008 Nov; 13(4): 650–3. DOI: 10.1016/j.yebeh.2008.07.010.
26. Hicks K.M., Hinck S.M. Concept analysis of self-mutilation. *J Adv Nurs*. 2008; 64(4): 408–13.
27. Wolde Y.S. "A temporary solution to a permanent problem" — how to care for individuals with self-destructive behaviors in open-care. 2014. https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/73725/Self_destructive_Behaviors.pdf?sequence=1&isAllowed=y.
28. Jose V.M., Bhalla A., Sharma N., et al. Study of association between use of complementary and alternative medicine and non-compliance with modern medicine in patients presenting to the emergency department. *J Postgrad Med*. 2007; 53(2): 96–101.
29. Lidón-Moyano C., Wiebe D., Gruenewald P., et al. Associations between self-harm and chronic disease among adolescents: Cohort study using statewide emergency department data. *J Adolesc*. 2019 Apr; 72: 132–40. DOI: 10.1016/j.adolescence.2019.03.005.
30. Khrushchev S., Vybornykh D.E., Koroleva A., Zorenko V. Psychological Factors of Subjective Quality of Life in Haemophilia A Patients with Joint Replacements. *Qual Life Res*. 2019; 28(Suppl 1): S89.

Информация об авторах

Королева Анастасия Александровна*, врач — травматолог-ортопед отдела гемофилии и других коагулопатий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
e-mail: koroleva_1388@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-0379-418X>

Выборных Дмитрий Эдуардович, доктор медицинских наук, заведующий лабораторией по изучению психических и неврологических расстройств при заболеваниях системы крови ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, врач-психиатр,
e-mail: dvyb@yandex.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-7506-4947>

Information about the authors

Anastasia A. Koroleva*, Traumatologist-Orthopedist, Department of Hemophilia and Other Coagulopathy, National Research Center for Hematology,
e-mail: koroleva_1388@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-0379-418X>

Dmitry E. Vybornykh, Dr. Sci. (Med.), Psychiatrist, Head of the Laboratory for Mental and Neurological Disorders in Hematological Malignancies, National Research Center for Hematology
e-mail: dvyb@yandex.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-7506-4947>

Полянская Татьяна Юрьевна, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела гемофилии и других коагулопатий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, врач — травматолог-ортопед,
e-mail: polyantat@rambler.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4143-3094>

Хрущев Сергей Олегович, медицинский психолог лаборатории по изучению психических и неврологических расстройств при заболеваниях системы крови ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
e-mail: khrushchevsergei@gmail.com
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-9962-8740>

Федорова Светлана Юрьевна, врач-невролог лаборатории по изучению психических и неврологических расстройств при заболеваниях системы крови ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
e-mail: neuro_blood@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8239-5442>

Гемджян Эдуард Георгиевич, старший научный сотрудник лаборатории биостатистики ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
e-mail: edstat@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8357-977X>

Королев Андрей Вадимович, доктор медицинских наук, профессор кафедры травматологии и ортопедии ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», врач — травматолог-ортопед,
e-mail: akorolev@emcmos.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8769-9963>

Зоренко Владимир Юрьевич, доктор медицинских наук, заведующий отделом гемофилии и других коагулопатий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, врач — травматолог-ортопед,
e-mail: v.zorenko@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-2049-850X>

*** Автор, ответственный за переписку**

Поступила: 10.07.2019

Принята к печати: 25.12.2019

Tatiana Yu. Polyanskaya, Cand. Sci. (Med.), Traumatologist-Orthopedist, Senior Researcher, Department of Hemophilia and Other Coagulopathy, National Research Center for Hematology
e-mail: polyantat@rambler.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4143-3094>

Sergey O. Khrushchev, Medical Psychologist, Laboratory for Mental and Neurological Disorders in Hematological Malignancies, National Research Center for Hematology,
e-mail: khrushchevsergei@gmail.com
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-9962-8740>

Svetlana Yu. Fedorova, Neurologist, Laboratory for Mental and Neurological Disorders in Hematological Malignancies, National Research Center for Hematology,
e-mail: neuro_blood@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8239-5442>

Eduard G. Gemdzian, Senior Researcher, Biostatistics Laboratory, National Research Center for Hematology,
e-mail: edstat@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8357-977X>

Andrey V. Korolev, Dr. Sci. (Med.), Professor, Traumatologist-Orthopedist, Department of Traumatology and Orthopedics, Peoples' Friendship University of Russia
e-mail: akorolev@emcmos.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8769-9963>

Vladimir Y. Zorenko, Dr. Sci. (Med.), Traumatologist-Orthopedist, Head of the Department of Hemophilia and Other Coagulopathy, National Research Center for Hematology
e-mail: v.zorenko@mail.ru
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-2049-850X>

*** Corresponding author**

Received 10 Jul 2019

Accepted 25 Dec 2019