

ТРАВМАТОЛОГИЧЕСКАЯ И ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ БОЛЬНЫМ ГЕМОФИЛИЕЙ С КОМОРБИДНОЙ ПСИХИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

А.А. Королева¹, Д.Э. Выборных^{1*}, Т.Ю. Полянская¹, С.О. Хрущев¹,
Э.Г. Гемджян¹, А.В. Королев², В.Ю. Зоренко¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии», Москва,
²ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», Москва

TRAUMATOLOGICAL AND SURGICAL CARE IN PATIENTS WITH HEMOPHILIA AND COMORBID MENTAL DISORDERS

A.A. Koroleva¹, D.E. Vybornykh^{1*}, T.Yu. Polyanskaya¹, S.O. Khrushchev¹,
E.G. Gemdzhan¹, A.V. Korolev², V.Yu. Zorenko¹

¹National Research Center for Hematology, Moscow, Russia,
²Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russia

E-mail: dvyb@yandex.ru

Аннотация

Травматизация больных, страдающих гемофилией, в ряде случаев характеризуется особыми ситуативными и поведенческими обстоятельствами, указывающими на наличие у них повышенного травматизма вследствие коморбидной психической патологии, приводящей к формированию виктимного, агрессивного поведения или склонности к противоправным действиям. Поскольку в современной литературе особенности оказания помощи таким больным практически не освещены, представляется актуальным проведение исследования, посвященного изучению особенностей оказания травматологической и хирургической помощи таким пациентам.

Цель исследования – анализ проведенного лечения и формирование принципов экстренной и срочной травматологической и хирургической помощи больным гемофилией с признаками повышенного травматизма из-за виктимного, агрессивного поведения или склонности к противоправным действиям.

Материал и методы. В исследование были включены 22 пациента (18 с гемофилией А и 4 с гемофилией В). Были выявлены следующие 2 типа поведения, приводящие к повышенному травматизму: виктимное и агрессивное, которые представлены паранойальным типом поведения – 7 наблюдений (31,8 %), диссоциативным – 7 (31,8 %), диссоциальным – 4 (18,2 %) и зависимым – 4 (18,2 %). У пациентов было выявлено 48 травматических повреждений: преобладали повреждения мягких тканей (26 наблюдений, 54,2 %), а среди нарушения целостности костей – переломы крупных трубчатых костей (14 наблюдений, 29,2 %).

Результаты. Пациентам с гемофилией, включенным в исследование, было проведено консервативное (заместительная гемостатическая терапия препаратами фактора свертывания VIII или IX в рекомендуемом режиме) и оперативное (травматологическое и общехирургическое) лечение травм, сопряженных с виктимным или агрессивным поведением. При этом у большинства пациентов (68,2%) по различным причинам отмечалось откладывание обращения за медицинской помощью, что являлось причиной возникновения осложненного течения посттравматического периода. При анализе результатов оказания экстренной и срочной помощи больным гемофилией были выявлено, что лучшие результаты лечения были получены при оказании помощи в первые 3 ч после получения повреждения. В результате проведенного лечения у всех пациентов был достигнут регресс клинических проявлений травмы.

Вывод. Предложенная нами тактика диагностики и травматологического/хирургического лечения пациентов с гемофилией с признаками виктимного и агрессивного поведения, у которых выявляются травматические повреждения, включает:

- комплексную оценку данных анамнеза;
- инструментальное и клинико-лабораторное обследование;
- определение диагностических критериев, позволяющих персонализированно применять различные методы хирургического пособия.

Ключевые слова: гемофилия, виктимность, агрессия, травмы, консервативное лечение, оперативное лечение.

Abstract

Introduction. Injuries in patients suffering of hemophilia, in some cases, may provoke special situational and behavioral circumstances indicating that they have victim mentality. Since modern literature does not practically cover specific moments in providing care to such patients, it seemed relevant to conduct a trial on such an issue.

Purpose. To analyze outcomes of treatment and to formulate principles for emergency and urgent traumatological and surgical care for patients with hemophilia having signs of victim mentality.

Material and methods. 22 patients (18 with hemophilia A and 4 with hemophilia B) were taken into the trial. The following types of victim mentality were identified: paranoid - 7 cases (31.8%), dissociative - 7 (31.8%) cases, dissocial - 4 (18.2%) and dependent - 4 (18.2%). Our patients had 48 traumatic injuries: soft tissue injuries predominated (26 cases, 54.2%); fractures of large tubular bones predominated in skeletal traumas (14 cases, 29.2%).

Results. These patients had conservative (replacement hemostatic therapy with coagulation factor VIII or IX in the prescribed regime) and surgical treatment (traumatological and general surgery) of injuries associated with victim mentality. At the same time, majority of patients (68.2%), for various reasons, were not in a hurry to seek for medical care immediately after the injury what complicated a post-traumatic course. When analyzing the obtained results, it has been found out that the best outcomes were seen in those patients who were adequately treated within the first 3 hours after injury. All patients after treatment demonstrated a regression of trauma process.

Conclusion. The proposed approach for diagnostic and traumatological / surgical aid to patients with hemophilia, who have signs of victim mentality and have traumatic injuries, include:

- comprehensive assessment of their anamnesis
- instrumental and clinical laboratory examination
- diagnostic criteria with a personalized approach for choosing a proper type of surgical intervention.

Key words: hemophilia; victim mentality; injuries; bone fractures; organization of traumatological care.

Ссылка для цитирования: Королева А.А., Выборных Д.Э., Полянская Т.Ю., Хрущев С.О., Гемджян Э.Г., Королев А.В., Зоренко В.Ю. Травматологическая и хирургическая помощь больным гемофилией с коморбидной психической патологией. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2020; 1: 46-57.

Гемофилия — это сцепленное с X-хромосомой врожденное нарушение свертываемости крови, вызванное недостаточностью или отсутствием фактора свертывания крови VIII (гемофилия А) или фактора IX (гемофилия В) [1]. Основным проявлением гемофилии являются выраженные и длительные кровотечения и кровоизлияния, как спонтанные, так и возникшие в результате различных травм.

Врачами, принимающими участие в лечении пациентов с гемофилией, отмечается повышенный травматизм среди таких пациентов (на основе информации об обстоятельствах госпитализации) и многочисленные нарушения протокола лечения (non-compliance). Травматизация данной группы больных характеризуется особыми обстоятельствами — ситуативными и поведенческими, что указывает на наличие т.н. виктимного и агрессивного поведения у данной категории пациентов¹ [2, 3].

С понятием виктимности связывают присутствие человеку физические, психические и социальные черты, предрасполагающие к принятию роли жертвы (несчастливого случая, преступления и т.п.). Виктимная личность является носителем психопатологических особенностей, которые при определенных внешних обстоятельствах могут способствовать манифестации виктимного поведения.

Агрессивное поведение, прежде всего, внешне выраженное действие, направленное против другого человека.

¹ Сведений о распространенности виктимного поведения в литературе нам обнаружить не удалось.

При повреждениях, полученных пациентами с гемофилией, наиболее серьезные осложнения, вплоть до летального исхода, наступают в результате кровопотери при повреждениях головного мозга, органов брюшной полости, при сочетанной травме, при несвоевременной или недостаточно квалифицированной помощи пострадавшим. Одно из важнейших звеньев в цепи оказания помощи таким больным — травматологическая и хирургическая помощь, направленная на восстановление целостности тканей и органов, а в некоторых случаях и спасение жизни. При оказании медицинской помощи больным гемофилией специалисты руководствуются, в числе прочих нормативных документов, Протоколом лечения больных гемофилией [4], который в своей клинической части был разработан для определения спектра диагностических и лечебных услуг, оказываемых больным гемофилией, установления единых требований к порядку диагностики и лечения больных гемофилией и определения алгоритмов диагностики и лечения гемофилии. Однако не проводилось исследований, посвященных особенностям оказания травматологической и хирургической помощи больным в связи с последствиями виктимного и агрессивного поведения, приводящие к повышенной травматизации. Представляется целесообразным провести такое исследование.

Целью работы был анализ проведенного лечения и формирование принципов экстренной и срочной травматологической и хирургической помощи больным гемофилией с признаками виктимного и агрессивного поведения, приводящие к повышенной травматизации.

Диагнозы изученных больных (n=22)

Диагноз	Абс.	%
Гемофилия А*: легкая степень	3	13.6
среднетяжелая степень	1	4.6
тяжелая степень	14	63.6
Гемофилия В: легкая степень	1	4.6
тяжелая степень	3	13.6
	22	100

*Из них у 3 пациентов – ингибиторная форма.

Социально-демографические показатели изученных пациентов

Социально-демографические показатели	Абс.	%
Медиана возраста, годы	33 (20–64)	
Мужчины	22	100
Образование:		
высшее	6	27.3
среднее специальное	5	22.6
среднее	10	45.5
неполное среднее	1	4.6
Всего ...	22	100
Трудовой статус		
Работают, из них:		
– физический труд	2	9.1
– умственный труд	7	31.8
Не работают		
Инвалиды по соматическому заболеванию:		
I группа		
II группа	1	4.6
III группа	13	59.1
Всего ...	4	18.2
	18*	81.8
Семейное положение:		
женаты	9	40.9
разведены	5	22.6
холосты	8	36.5
Всего ...	22	100
Социальное положение:		
предприниматели	4	18.2
сотрудники фирм	1	4.6
служащие	2	9.1
Всего ...	7	31.8

*Некоторые пациенты работают, находясь на инвалидности.

Материалы и методы

Исследование проведено на базе травматолого-ортопедического отделения (руководитель - профессор, доктор мед. наук В.Ю.Зоренко) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России (НМИЦ гематологии) (директор – академик РАН, доктор мед. наук В.Г.Савченко) в период с 2010 по 2018 г. Процедура клинического обследования включала травматологический и хирургический осмотр, консультацию пациентов психиатром, выполнение параклинических мето-

дов исследования (анализы крови, мочи, рентгенологические, МРТ/КТ-исследования), анализ анамнестических сведений, включая медицинскую документацию (истории болезни, архивные истории болезни, выписки из историй болезни, амбулаторные карты, справки, протоколы заседаний медико-социальной экспертизы). В исследование были включены пациенты с верифицированным диагнозом гемофилии (А или В), госпитализированные в клинические отделения ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в результате получения травматических повреж-

дений. Выборку составили 22 пациента², госпитализированные в клиники НМИЦ гематологии с различными травмами, связанными с виктимным или агрессивным поведением, и уже имеющие в анамнезе не менее одной госпитализации по сходному поводу (табл. 1).

Обязательным условием включения в выборку было добровольное согласие пациентов.

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), прогрессирующая шизофрения с признаками психоза (F20, F22-F29), умственная отсталость (F70-F79), языковой барьер. Кроме того, исключались пациенты, у которых были выявлены ЧМТ (актуальные либо в анамнезе).

Социально-демографические показатели выборки пациентов приведены в табл. 2.

Ключевым понятием для данного исследования явилось понятия виктимности и агрессивности в непосредственном применении к пациентам, страдающим гемофилией. Пациента мы рассматривали как обладающего чертами виктимного или агрес-

сивного поведения, если он, пренебрегая рекомендациями врачей, вопреки медицински обоснованному стилю поведения, направленному на избежание действий, которые могут привести к возникновению различных травм, кровотечений, поражений суставного аппарата, осложняющим течение основного заболевания, совершает поступки, руководствуясь собственными представлениями о реализации своих потребностей, пусть и психологически понятных, опасным в контексте данного заболевания способом. Нами было выделено несколько типов некомплаентного поведения. В табл. 3 приведено распределение пациентов по типам некомплаентного поведения.

При первом (паранойальном) типе поведение, приводящее к повышенной травматизации выступало в структуре паранойальных реакций — пациенты получали травмы при попытке «восстановить справедливость» (7 наблюдений). Д.В.Ривман (2002) дает психологическое описание сопоставимого типа поведения и указывает, что для таких лиц характерна активность, имеющая вроде бы «положительный» характер, но вместе с тем приводящая к причинению им вреда. К такому типу относятся в первую очередь те пациенты, «положительное» поведение которых провоцирует агрессивные действия обидчика на них непосредственно или «вместо» другого лица, защищаемого ими, а также оказывающие активное сопротивление в ситуациях, где их первоначального вмешательства не было (инициативный тип жертвы). Осознание пациентами последствий вмешательства может быть различным: от полного до отсутствия такового [5].

Преморбидно больные этой группы неоднородны: среди них встречаются и активные, предприимчивые, и сенситивные, скрытные и недоверчивые. Однако к 16-20 годам у большинства пациентов определяющими в личностном складе становятся гипопараноические [6] черты (рационализм, прямолинейность, недоверчивость, замкнутость), сочетавшиеся с мечтательностью и повышенной чувствительностью (мягкая паранойя [7]). Больные обнаруживают эмоциональную холодность по отношению к близким людям. С течением времени у пациентов появляются стертые аффективные фазы, сопровождающиеся углублением психопатоподобных нарушений, формированием ипохондрических расстройств, нестойких идей отношения. С этого же времени обнаруживается склонность к формированию сверхценных образований; пациенты становятся людьми «сверхценных идей» [8] со стойкими, не меняющимися в течение всей последующей жизни установками. Кроме того, тяжелое течение болезни и условия жизни налагают свой отпечаток на формирование личност-

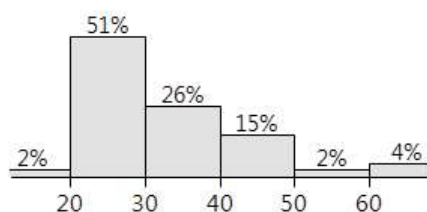


Рис. 1. Распределение возраста (в годах; ось абсцисс) исследованных больных гемофилией (n=22), получивших травму. Больше половины больных моложе 30 лет; медиана возраста 33 года, размах от 20 до 64 лет.

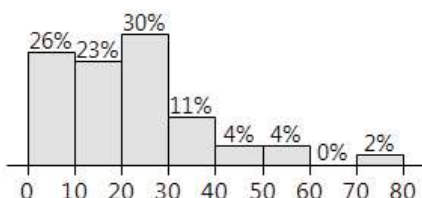


Рис. 2. Распределение длительности госпитализации (в днях; ось абсцисс) больных гемофилией, обратившихся за медицинской помощью по поводу травмы, связанной с виктимным поведением. Медиана времени госпитализации составила 24 дня (1-59 дней).

² Данная выборка является частью группы пациентов с признаками виктимного поведения, страдающих гемофилией, которая на данный момент составляет 47 пациентов. В данном исследовании участвовали только пациенты, у которых не было выявлено черепно-мозговых травм (ЧМТ). Пациенты из группы с ЧМТ составили выборку другого исследования.

Распределение изученных пациентов по типу некомплаентного поведения, приводящего к повышенному травматизму

Тип виктимности	Абс.	%
Паранойяльный	7	31.8
Диссоциативный (компаратмент)	7	31.8
Диссоциальный	4	18.2
Зависимый	4	18.2
Всего ...	22	100

ных черт пациентов, служат дополнительным стимулом формирования особого гипопараноического развития. Так, пациенты зачастую ограничены в возможности передвигаться вследствие контрактур суставов после травматических или спонтанных кровоизлияний в их полость, пользуются костылями. Нередко испытывают трудности с получением необходимых препаратов для коррекции нарушений свертываемости крови (препараты факторов свертываемости). Для защиты своих интересов пациенты с описываемым складом характера, помимо официальных обществ больных гемофилией, создают свои пациентские «ячейки», с помощью которых пытаются решать свои проблемы, «обивают пороги» медицинских и иных учреждений, которые занимаются проблемами, принципиальными для повседневной жизни больных гемофилией. У таких пациентов формируется обостренное чувство справедливости, поэтому нередко вступают в конфликты на улице, в общественном месте, если замечают «несправедливость», вступаются за, по их мнению, «обижаемых».

В рамках изучаемых психогений нередко манифестируют бредовые расстройства [9], которые обнаруживают тенденцию к обострениям и дезактуализации в зависимости от внешней ситуации. При этом содержание бредовых реакций коррелирует со сформированными у больных сверхценными представлениями.

Среди больных с психопатологическими расстройствами этого типа были выявлены пациенты с шизотипическим³ ($n=2$), паранойяльным ($n=3$), шизоидным ($n=2$) расстройством личности (табл. 4).

При *втором (диссоциативном)* типе некомплаентного поведения пациенты игнорируют опас-

ность ситуации (конфликта, возможной травмы, несоблюдения врачебных рекомендаций и т.д.) для своего здоровья (диссоциативное расстройство с явлениями компартмент-диссоциации [10]; 7 наблюдений) (некритичный тип жертвы [5]).

При компартмент-диссоциации состояние определяется не полным отчуждением, а дефицитом способности контролировать психические процессы, доступные в норме контролю со стороны сознания [11]. Собственно диссоциативные расстройства ограничиваются минимальными признаками отчуждения при адекватном уровне комплаентности. На первый план в клинической картине выступают бравада и демонстративно-пренебрежительное отрицание беспокойства по поводу возможности получения травмы при превышении допустимого уровня физической активности, выражение убежденности в благоприятном исходе того или иного действия. Однако за внешней бравадой выявляются признаки стойкой латентной тревоги, реализующиеся в первую очередь лабильностью аффекта. Тем не менее больные с компартмент-диссоциацией полностью выполняют рекомендации гематологов и травматологов-ортопедов, соблюдают предписанный режим терапии, аккуратно посещают плановые обследования.

Получение пациентами травм в результате конфликтов всегда сопряжено с недооценкой ситуации, стремлением пациентов что-то доказать, быть «как все» в той социальной среде, к которой они принадлежат.

Личностные расстройства у пациентов этой подгруппы были представлены истерическим (гистрионным) (5 наблюдений) и истеро-шизоидным

³ Шизотипическое РЛ диагностировалось на основе критериев классификации DSM-IV-TR (1994 г.). В данной работе термин «шизотипическое РЛ» используется для обозначения устойчивой констелляции патохарактерологических черт, обнаруживающих свойства расстройств шизофренического спектра, не выявляющих динамику, характерную для прогрессивного эндогенного процесса (нарастание с течением времени негативной симптоматики) [22]. В связи с этим подобные случаи невозможно рассматривать ни по параме-

трам статики, ни динамики в рамках сформулированной еще Е. Краепелин (1920 г.) модели шизофрении — болезни, интегрирующей позитивные и негативные психопатологические расстройства и характеризующейся прогрессирующим течением с формированием дефекта. Обязательным условием диагноза шизотипического РЛ было соответствие двум основным критериям: 1) наличие признаков шизотипического расстройства; 2) отсутствие признаков эндогенно процессуального заболевания.

Расстройства личности и психические заболевания у изученных пациентов с различными типами некомплаентного поведения, приводящего к повышенному травматизму

Типы поведения, приводящие к повышенной травматизации	Расстройство личности	Абс.	%
Паранойяльный	шизотипическое	2	9.1
	паранойяльное	3	13.6
	шизоидное	2	9.1
Диссоциативный (компаратмент-диссоциация)	истерическое (гистрионное)	5	22.7
	истеро-шизоидное	2	9.1
Диссоциальный	диссоциальное	1	4.6
	эмоционально-неустойчивое (импульсивное)	3	13.6
Зависимый	истерическое (блазированное)	2	9.1
	расстройство типа зависимой личности	2	9.1
Всего ...		22	100

(«шизоидные истерики» [12]; 2 наблюдения) расстройством личности.

При *третьем (диссоциальном)* типе психопатологических расстройств пациенты получают травмы в результате своих активных действий (в частности, на фоне алкогольного опьянения; 4 наблюдения) (агрессивный тип жертвы) [5]. К этому типу относятся больные, оказавшиеся травмированными в результате проявленной ими агрессии в форме нападения на оппонента, который в дальнейшем выступает в роли его обидчика, иного провоцирующего поведения (оскорбление, клевета, издевательство и т.д.). Для пациентов этого типа характерно намеренное создание конфликтной ситуации. Их поведение в большинстве случаев является реализацией типичной для них антиобщественной направленности личности, в рамках которой агрессивность проявляется по отношению к определенным лицам и в определенных ситуациях (избирательно), а также может быть не персонифицированной по объекту.

Для пациентов, у которых выявляется диссоциальная агрессивность, характерна изменчивость настроения, «готовность к конфликту». Эксплозивные реакции интенсивные, но часто короткие. После конфликтов наступает временная разрядка. Им сложно установить дружеские отношения с людьми. Зачастую такие люди злопамятны, склонны к ханжеству, употреблению слов в уменьшительных формах в разговоре. Кроме того, они педантичны, властны, эгоистичны, часто мрачны, что осложняет и быт, и работу. Они мстительны, иногда снимают свое напряжение наркотиками, алкоголем.

Среди пациентов с диссоциальным типом агрессивного поведения выявлялись лица с диссо-

циальным ($n=1$) и эмоционально-неустойчивым (импульсивным) ($n=3$) расстройством личности (см. табл. 4).

Кроме того, 4 больных подверглись нападению со стороны (*зависимый* тип виктимности или, в терминологии психологически ориентированных авторов, пассивный тип жертвы) (4-й тип) [5]. Пациенты, составляющие эту подгруппу, не могут оказать сопротивление оппоненту в силу беспомощного состояния, физической слабости, возраста и т.п.

Среди пациентов этой подгруппы были выявлены лица с истерическим (блазированным) ($n=2$) расстройством личности и расстройством типа зависимой личности ($n=2$) (см. табл. 4). Характеризуя таких пациентов, В.А.Дереча и И.Р.Байков (2004) отмечают, что личности виктимные имеют много общих свойств с личностями зависимыми (в рамках соответствующих акцентуаций и психопатий). Основное, что их объединяет, — это глубинная потребность «Я» в точках опоры из-за недостатка самоуважения и самооценности. По мнению авторов, виктимность представляет собой зависимость личности от сложившихся онтогенетически характерологических свойств с типичным поведенческим профилем, затрагивающим и вовлекающим также окружающих лиц, провоцирующих при стечении специальных обстоятельств причинение субъекту всевозможного вреда [13].

Распределения изученных пациентов по возрасту и частоте госпитализации в связи агрессивным/виктимным поведением указано в табл. 5.

Из табл. 5 видно, что пациенты с диссоциативным и диссоциальным типами виктимности имеют наиболее высокие медианы возраста, что может быть, хотя бы отчасти, объяснено тем, что для

Таблица 5

Распределение изученных пациентов по возрасту и частоте госпитализации в связи с некомплаентным поведением

Тип поведения, приводящий к повышенной травматизации	Медиана возраста, годы	Медиана частоты госпитализаций
Паранойяльный	32 (20–53)	3 (2–6)
Диссоциативный (компаратмент)	42 (22–64)	2 (2–4)
Диссоциальный	41 (33–48)	2 (2–3)
Зависимый	25 (21–35)	3,5 (2–5)

Таблица 6

Виды травм ($n=48$), полученных пациентами ($n=22$)

Вид травмы	Количество	
	абс.	%
Гематомы мягких тканей головы	9	18.8
Ушибленные, рваные раны	7	14.6
Резаные раны	2	4.2
Гематомы верхних и нижних конечностей, туловища	8	16.6
Переломы костей:		
перелом костей носа	2	4.2
перелом ребер со смещением отломков	4	8.3
перелом крестца	1	2.1
закрытый вколоченный перелом плечевой кости со смещением отломков	4	8.3
закрытый перелом бедра в нижней трети со смещением отломков	4	8.3
перелом голени	6	12.5
травматическая ампутация пальцев руки	1	2.1
Всего ...	48	100

Таблица 7

Обстоятельства получения травматических повреждений ($n=48$) пациентами ($n=22$)

Обстоятельства травмы	Абс.	%
нанесение телесных повреждений в связи с агрессивным/виктимным поведением (избиение, удар ножом)	39	81.3
Превышение двигательной активности	9	18.7
Всего ...	48	100

развития предрасполагающих факторов [личностные особенности, осложнения гемофилии (энцефалопатия, в том числе алкогольная) и т.п.] имеет существенное значение временной фактор. В то же время у пациентов с зависимым типом виктимности наблюдается самая большая частота госпитализаций, что может быть отражением того факта, что такие больные чаще являются объектом нападения и, как следствие, обращаются за помощью. Однако следует учитывать, что число пациентов в подгруппах достаточно мало, чтобы делать окончательные выводы по поводу обнаруженных различий.

Основные виды травм, полученных пациентами, вошедшими в выборку исследования, указаны в табл. 6.

Как видно из табл. 6, травматические повреждения, перенесенные изученными пациентами, представлены достаточно широким спектром патологии. Преобладают повреждения мягких тканей, а среди нарушения целостности костей — переломы крупных трубчатых костей.

Обстоятельства получения травм отражены в табл. 7.

Чаще всего травматические повреждения пациенты получали в результате противоправных дей-

ствий — подвергались избиению другими лицами. Однако были и такие, которые получали травмы в результате расширения двигательной активности — занимались потенциально опасной деятельностью — работали на станках, технических установках без соблюдения должной техники безопасности, занимались различными видами спорта, в том числе экстремальными, и боевыми искусствами и т.п.

В 15 наблюдениях (31,3 %) травмы были получены в состоянии алкогольного опьянения.

13 пациентов (59,1 %) с момента получения травмы и до госпитализации не получали заместительной гемостатической терапии, при том что у 9 (40,9 %) была возможность ее провести своевременно, но они ею не воспользовались, т.е. в этих случаях можно говорить о некомплаентности больных по отношению к рекомендациям врача. При этом сведения о некомплаентности пациентов подтверждаются при сборе анамнеза со слов родственников пациентов либо в ходе сбора субъективного анамнеза. В этих случаях геморрагические осложнения были более выраженные, что потребовало более длительного стационарного лечения. Таким образом, некомплаентность пациентов с гемофилией можно рассматривать как фактор риска [14] геморрагических осложнений при травме.

Рассмотрена связь между числом госпитализаций исследуемых больных и интервалом времени между госпитализациями. Связь между числом госпитализаций и интервалом времени между ними имеет обратный характер: увеличение числа госпитализаций сопряжено с уменьшением среднего интервала времени между госпитализациями (рис. 3; ранние госпитализации по поводу травматических повреждений в анамнезе исследуемых больных гемофилией на рис. 3 не учитываются).

Мы предлагаем оцифровать (выразив числом) степень агрессивности/виктимности человека. В качестве подходящей меры агрессивности/виктимности можно взять число обращений человека за медицинской помощью в связи с виктимным инцидентом.

Между числом обращений (2, 3 и 4) за медицинской помощью в связи с виктимным/агрессивным инцидентом и интервалом времени между обращениями (среднее значение ± стандартная ошибка среднего) выявлено следующее соответствие: $18,6 \pm 3,7$ (2 госпитализации), $15,4 \pm 6,1$ (3) и $11,4 \pm 2,6$ (4), т.е. с увеличением числа обращений интервал времени между ними уменьшается.

Если в верифицирующем исследовании обнаружена обратная связь между числом обращений и интервалом времени между обращениями подтвердится, то интервал времени между обращениями может быть использован в качестве дополнитель-

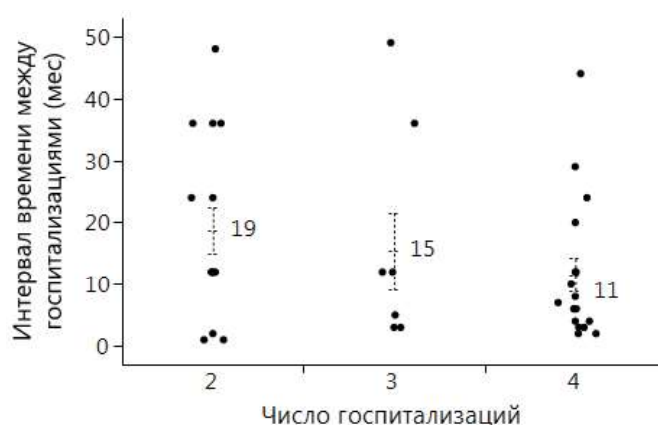


Рис. 3. Связь (обратная) между числом обращений больных гемофилией за медицинской помощью в связи с виктимным инцидентом и интервалом времени между обращениями (приведены средние значения).

ной (к числу обращений) меры степени агрессивности/виктимности.

В соответствии с Протоколом ведения больных гемофилией [4], разовая доза вводимого фактора зависит 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 желаемого уровня фактора в плазме пациента; P — исходный уровень фактора у больного до введения препарата [15].

Всем пациентам без исключения проводилась заместительная гемостатическая терапия препаратами фактора свертывания VIII или IX. При наличии тяжелого состояния, обширных гематом, продолжающихся кровотечений поддержание гемостаза при гемофилии А проводилось посредством введения фактора VIII каждые 8 ч (уровень фактора перед повторной инъекцией не должен быть менее 60–80 %). При гемофилии А препараты фактора VIII вводили из расчета 50 МЕ/кг массы тела пациента каждые 8–12 ч до полной остановки кровотечения или улучшения состояния. При гемофилии В — фактор свертывания IX каждые 18 ч (уровень фактора перед следующей инъекцией не должен быть менее 60–80 %) до полной остановки кровотечения, далее — поддерживающая терапия в течение 14 дней с интервалом 12–24 ч фактором свертывания крови VIII или IX. При гемофилии В вводили препараты фактора IX из расчета 100 МЕ/кг массы тела 1 раз в сутки. Пациентам с ингибиторной формой гемофилии в основном вводили эптактог-альфа активированный (rFVIIa)

из расчета 100-120 мкг/кг каждые 2 ч до полной остановки кровотечения, если было оперативное вмешательство, то каждые 2 ч во время операции и последующие двое суток. Далее дозы постепенно снижали до 90 мкг/кг и увеличивали интервалы между введениями.

Исключение составил только один пациент, которому проводили гемостатическую терапию высокими дозами фактора VIII, так как пациент оказался в поле нашего зрения после успешного проведения индукции иммунной толерантности, направленной на элиминацию ингибитора. На момент госпитализации ингибитор не определялся и фиксировался нормальный период полужизни фактора VIII в крови пациента.

Всем больным выполнялось МРТ/КТ-исследование головного мозга, однако при этом не было выявлено признаков актуальной ЧМТ либо признаков перенесенной ЧМТ в прошлом. При необходимости проводилось углубленное обследование пациентов — выполнялось рентгенологическое ($n=35$) исследование либо МРТ/КТ-исследование ($n=13$) при подозрении на переломы костей.

При обследовании пациентов встречались как свежие переломы, травматические повреждения костей, так и консолидированные. У одного пациента была выявлена травматическая ампутация I, II, IV и V пальцев правой кисти.

При статистическом анализе данных использовали анализ таблиц сопряженности (с точным критерием Фишера и расчетом относительного риска) и корреляционный анализ.

Результаты

Основным принципом лечения, как консервативного, так и оперативного, травмированных пациентов с признаками агрессивного/виктимного некомплаентного поведения, страдающих гемофилией, приводящее к повышенной травматизации, которым мы руководствовались, является проведение в кратчайшие сроки адекватной заместительной гемостатической терапии. Установлено, что проведение хирургических вмешательств у изученных больных гемофилией возможно в том же объеме, что и у пациентов в общей популяции, при условии поддержания и коррекции гемостаза путем введения фактора свертывания VIII при ге-

мофилии А и фактора свертывания крови IX при гемофилии В [16].

Оперативное лечение

В половине наблюдений было оказано оперативное пособие. В 15 (31.3 %) наблюдениях (из 48) потребовалось выполнение репозиции и иммобилизации при переломах различной локализации, а также реплантации культей пальцев кисти. В 9 случаях (18.7 %) была выполнена первичная хирургическая обработка (ПХО) ран, полученных в результате травмы (табл. 8).

В 6 наблюдениях (12.5 %) пациенты были госпитализированы с места получения травм, еще в 3 наблюдениях (6.3 %) пациенты обратились за помощью в течение ближайших 3 ч.

В остальных 39 наблюдениях (81.3 %) отмечалось откладывание обращения за помощью, что повлекло за собой возникновение осложнений в виде длительных кровотечений, инфицирования ран, потребовавшего открытого ведения раны, использования индивидуальных схем введения антибиотических препаратов.

Медиана времени откладывания составила 48 ч (от 24 до 504 ч). При этом среднее время откладывания составило 114.9 ± 143.1 ч.

При анализе причин задержки с обращением за помощью были выявлены следующие типы откладывания, сопоставимые с таковыми при онкологических заболеваниях [17]:

- паранойяльного типа — пациенты после инцидента считали, что должны все же «прочитать» обидчика либо пытались самостоятельно помочь себе (например, вводили себе фактор свертывания, сочтя на этом инцидент исчерпанным, а оказанную самопомощь — достаточной);
- диссоциативного (компармент) типа — пациенты отрицали серьезность травмы;
- при эйфорическом действии алкоголя пациенты, несмотря на явные признаки травмы, не считали нужным обращаться за помощью.

На рис. 4 указаны различия в результатах лечения (наличие осложнений) при своевременной госпитализации (до 3 ч) и более чем через 3 ч после травмы.

Кроме того, не всегда удавалось выполнить адекватное обезболивание, поскольку, с одной сто-

Таблица 8

Оперативные пособия, выполненные изученным пациентам ($n=15$)

Вид пособия	Абс.	%
Травматологическое	15	31.3
Общехирургическое	9	18.7
Всего ...	24	50

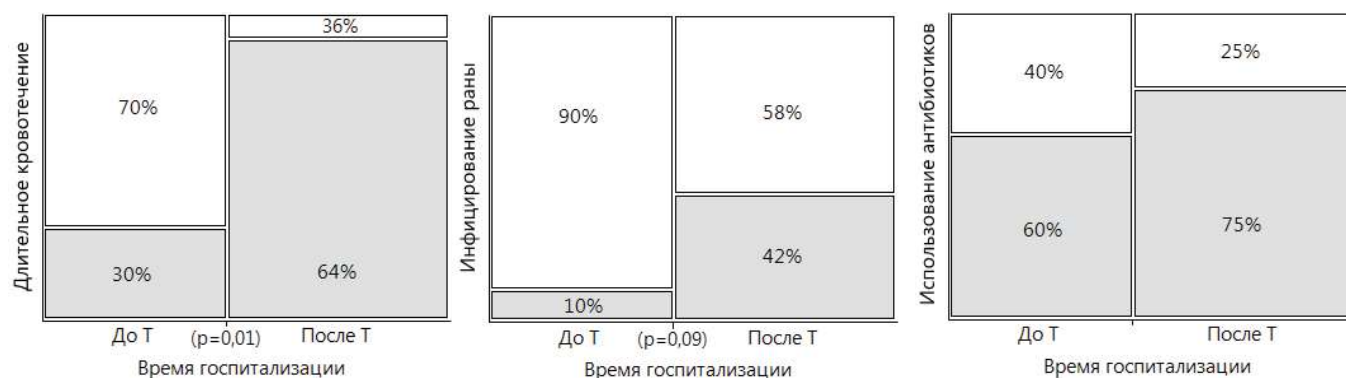


Рис. 4. Откладывание (свыше времени Т, равного 3 ч) обращения за медицинской помощью по поводу травматизации ассоциировано с увеличением частоты сопутствующих травме осложнений (серые столбики); несвоевременное обращение больных гемофилией за медицинской помощью по поводу травмы увеличило риск осложнений (длительное кровотечение и инфицирование раны) в среднем в 3 раза.

роны, имелись пациенты, у которых вследствие эйфоризирующего действия алкоголя (при анализе крови на содержание алкоголя было выявлено от 0.5 до 2.5 ‰) болевой порог повышался, а с другой — пациенты, которые хотели «профилактировать» болевые ощущения и требовали введения обезболивающих без объективных показаний [18,19].

При анализе результатов оказания экстренной и срочной помощи больным гемофилией были выявлено, что лучшие результаты при тяжелых травмах были получены при оказании помощи в первые 2-3 ч после получения повреждения. В результате проведенного лечения у всех пациентов был достигнут регресс клинических проявлений травмы. В удовлетворительном состоянии пациенты были выписаны из стационара.

Обсуждение

Ведение травмированных пациентов, страдающих гемофилией, всегда представляет особую сложность для специалистов, а в случае, когда получение травмы обусловлено поведением человека с личностными или психическими нарушениями, эта сложность еще более возрастает.

Для больных гемофилией с тяжелой и средне-тяжелой формой заболевания, у которых возникают спонтанные кровоизлияния, наиболее характерны поражения крупных суставов, обширные гематомы мягких тканей, в то время как у пациентов с легкой формой гемофилии данные клинические проявления возникают, как правило, вследствие значительных травм [4]. У пациентов с агрессивностью/виктимностью, которые получили травмы в результате преднамеренного нанесения телесных повреждений (избиений), превышения двигательной активности, а также нарушения терапевтического сотрудничества (compliance) [20], такие закономерности нарушаются, а тяжесть травмы не всегда зависит от тяжести течения основного за-

болевания. Так, при легкой степени гемофилии (А и В) в наших наблюдениях отмечались ампутации пальцев кисти, в то время как в некоторых случаях при гемофилии тяжелой степени пострадавшие «отделялись» поверхностными гематомами либо ушибленными ранами без обширных гематом.

Благодаря современным возможностям гемостатической терапии риск развития спонтанных кровотечений значительно снижается и тем самым снижается инвалидизация больных гемофилией. Пациенты с гемофилией тяжелой и средней степени тяжести, находящиеся на профилактической гемостатической терапии препаратами факторов свертывания, в настоящее время ведут активный образ жизни: учатся, работают, путешествуют. Однако не все пациенты придерживаются предписанных врачом режимов введения препаратов, что в случае активной физической нагрузки неизбежно приводит к развитию кровоизлияний той или иной локализации. Более того, часть из них прибегает к занятиям экстремальными видами спорта, что даже при проведении профилактической гемостатической терапии влечет за собой травмы и развитие кровоизлияний, которые могут быть жизнеугрожающими. Полученные травмы у больных гемофилией сопровождаются значительно более выраженными кровоизлияниями и гематомами, чем у пациентов без гемофилии при аналогичных травмах. Наличие обширных, напряженных кровоизлияний при травмах у больных гемофилией увеличивает риск развития гнойных осложнений, делает невозможным проведение оперативных вмешательств в ранние сроки и удлиняет сроки нахождения пациента в стационаре. Как сказано выше, у большинства пациентов (39 наблюдений, или 81.3 %) обращение за специализированной медицинской помощью было отсроченным, что повлекло за собой возникновение осложнений в виде длительных кровотечений, инфицирования ран. Чем

позже начата гемостатическая терапия у больного гемофилией от момента развития кровоизлияния, тем хуже результаты проводимого лечения. Таким образом, любая травма у больного гемофилией сопряжена с развитием осложнений, в том числе и жизнеугрожающих, особенно при отсроченных обращениях пациентов за специализированной медицинской помощью.

В исследовании не выявлено зависимости тяжести травмы от типа агрессивности/виктимности пациента. Тем не менее необходимо отметить, что психопатологические расстройства, составляющие содержание агрессивного или виктимного поведения, обусловлены как личностными особенностями пациентов (личностными расстройствами), психическими заболеваниями, так и экзогенной патологией (органическое расстройство травматического, интоксикационного и иного генеза). Поэтому само понятие агрессивного или виктимного поведения, вероятно, стоит рассматривать как над-синдромальную диагностическую категорию, которой целесообразно руководствоваться, в частности, при проведении лечебно-диагностических мероприятий в отношении пациентов с гемофилией и травматическими повреждениями артериального характера.

Кроме того, существует необходимость в разработке программ для коррекции виктимного поведения у больных гемофилией с участием как травматологов-ортопедов и гематологов, так и психиатра и психолога. Помимо медикаментозной коррекции психопатологических и личностных нарушений, важна как рациональная психотерапия, так и, при необходимости, специфическая психологическая коррекция поведения, приводящего к травматизации пациентов. В частности, в качестве наиболее перспективной мишени психосоциальной коррекции можно выбрать внутреннюю картину болезни пациента. В недавнем исследовании [21] было установлено, 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) может служить защитным фактором против проявления де-

структивного поведения, связанного с нежелательными последствиями. Так, в основе психологического благополучия при гемофилии А лежат реалистичные представления о болезни и возможности ее контролировать. Совместная коррекционная работа специалистов разного профиля с пациентом и его окружением может способствовать формированию адаптивной физической и социальной среды в целях профилактики деструктивного поведения и тем самым снизить возможные медицинские, психологические и финансовые риски некомплаентного поведения.

Выводы

1. Тактика ведения больных, вошедших в данное исследование, состоит в оказании комплексной медицинской помощи, включающей прежде всего гемостатическую терапию препаратами факторов свертывания крови с целью остановки или снижения темпа кровотечения, только после которой выполняется весь необходимый лабораторно-инструментальный комплекс диагностики (рентгеноскопия, МРТ/КТ-исследования и т.д.) и оказание травматологической либо общехирургической помощи.

2. У пациентов с жизнеугрожающими кровотечениями оперативные вмешательства проводятся безотлагательно. При наличии обширных, напряженных гематом и нарушений целостности костей конечностей, требующих проведения остеосинтеза, оперативное пособие проводят отсрочено, после надежной остановки кровотечения.

3. В основе предложенной нами тактики диагностики и травматологического / хирургического лечения пациентов с гемофилией с признаками агрессивного или виктимного поведения, у которых выявляются травматические повреждения, - комплексная оценка данных анамнеза, инструментального и клинико-лабораторного обследования, по результатам которых определяют диагностические критерии (нарушение коагулологических показателей, наличие и интенсивность кровотечения, локализация и вид перелома), позволяющие персонализировано применять различные методы хирургического пособия.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования. Работа выполнена при поддержке гранта РФФИ № 18-013-00125\19

Литература

1. Андреев Ю.Н. Многоликая гемофилия. М.: Ньюдиамед, 2006. 232 с. [Andreev Yu.N. Many faces hemophilia. Moscow: Newdiamed; 2006, p. 232. In Russian].

2. Выборных Д.Э. Виктимность у больных с гемофилиями. В сб.: *Междисциплинарный подход в понимании и лечении психических расстройств: миф или реальность?* Под ред. Н.Г.Незнанова. СПб.: Алта Астра, 2014. 381–382 [Vybornykh D.E. Victimism in patients with hemophilia. In: *Neznanov N.G. editor. Interdisciplinary Approach to Understanding and Treating Mental Disorders: Myth or Reality?* St. Petersburg: Alta Astra; 2014. p.381–382. In Russian].
3. Выборных Д.Э., Королева А.А., Хрущев С.О., Зоренко В.Ю., Савченко В.Г. Психопатологические особенности виктимности у пациентов, страдающих гемофилией. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова*. 2019; 119(2):5–10 [Vybornykh D.E., Koroleva A.A., Khrushchev S.O., Zorenko V.Yu., Savchenko V.G. Psychopathological features of victimization in patients with hemophilia. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S.Korsakova. Journal of Neurology and Psychiatry*. S.S. Korsakova. 2019; 119(2): 5–10. In Russian] doi: 10.17116/jnevro20191190215
4. Воробьев А.И., Плющ О.П., Баркаган З.С., Андреев Ю.Н., Бувевич Е.И., Кудрявцева Л.М. и др. Протокол ведения больных «Гемофилия». Проблемы стандартизации в здравоохранении. 2006; 3: 18–74 [Vorob'ev A.I., Plyushch O.P., Barkagan Z.S., Andreev Yu.N., Buevich E.I., Kudryavtseva L.M. et al. Management Protocol «Hemophilia». *Problemy standartizatsii v zdравоохранenii (Health Standardization Issues)*. 2006; 3: 18–74. In Russian]
5. Ривман Д.В. Криминальная виктимология. СПб.: Питер, 2002. с. 304 [Rivman D.V. *Criminal Victimology*. St. Petersburg: Peter; 2002. p. 304. In Russian].
6. Thomsen F. Die akute Paranoia. *Arch. Psychiatr. Nervenkr.* 1909; 45(3):803–934.
7. Friedmann M. Beitrage zur Lehre von der Paranoia. I. Uber milde Paranoia-formen. *Monatschr. Psychiat. Neurol.* 1905; 17: 467–83.
8. Ганнушкин П.Б. Клиника психопатий: их статика, динамика, систематика. М., 1995. с. 143 [Gannushkin P.B. *Clinic of psychopathy: Their statics, dynamics, systematics*. Moscow: 1995. p. 143. In Russian].
9. Выборных Д.Э., Дробижев М.Ю. Сутяжные нозогенные реакции. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова*. 1999; 12: 17–23 [Vybornykh D.E., Drobizhev M.Yu. Litigious nosogenic reactions. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S.Korsakova. (Journal of Neurology and Psychiatry*. S.S. Korsakova). 1999;12: 17–23. In Russian].
10. Van der Hart O., Nijenhuis E., Steele K., Brown D. Trauma-related dissociation: conceptual clarity lost and found. *Aust. N. Z. J. Psychiatry [Internet]*. 2004; 38(11–12): 906–14. doi: 10.1080/j.1440-1614.2004.01480.x
11. Смулевич А.Б., Иванов С.В., Мясникова Л.К., Двойников С.Ю., Самушия М.А., Петелин Д.С. Диссоциативные расстройства в онкологии: психопатология, аспекты коморбидности с расстройствами личности. *Психические расстройства в общей медицине*. 2014; 03–04: 4–14 [Smulevich A.B., Ivanov S.V., Myasnikova L.K., Dvoynikov S.Yu., Samushiya M.A., Petelin D.S. Dissociative disorders in oncology: psychopathology, aspects of comorbidity with personality disorders. *Psikhicheskie rasstroistva v obshchei meditsine. (Mental disorders in general medicine)*. 2014; 03–04: 4–14. In Russian].
12. Симсон Т.П. Ошизоидных истериках. В кн.: 1-й Всероссийский съезд по психоневрологии. М., 1923. 9–15 [Simson T.P. About schizoid hysterics. In: *Ist All-Russian Congress on Psychoneurology*. M: 1923; p.9–15. In Russian].
13. Дереча В.А., Байков И.Р. Поведенческий профиль при виктимной зависимости личности. В кн.: 1-й национальный конгресс по социальной психиатрии: Психическое здоровье и безопасность в обществе. Научные материалы. М., 2004. 45–46 [Derecha V.A., Baikov I.R. Behavioral profile with victim identity. In: *Ist National Congress of Social Psychiatry: Mental health and safety in society. Scientific materials*. M., 2004. p. 45–46. In Russian].
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 [Vybornykh D.E., Ivanov S.V., Savchenko V.G., Gemdzhian E.G. Somatogenic and somatogenically provoked psychoses in hematological malignancies. Risk factors for somatogenic psychoses in hematological malignancies. *Terapevticheskii arkhiv. (Therapeutic Archive)*. 2008;80(7):38–43. In Russian].
15. Волкова С.А., Боровков Н.Н. Основы клинической гематологии: учебное пособие. Нижний Новгород: Издательство Нижегородской государственной медицинской академии, 2013. с. 400 [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. p. 400. In Russian].
16. Шутлов С.А., Данишян К.И., Карагюлян С.Р., Васильев С.А., Копылов К.Г. Оптимизация заместительной гемостатической терапии при выполнении хирургических вмешательств у больных гемофилией. *Вестник службы крови России*. 2015; 2: 68–73 [Shutov S.A., Danishyan K.I., Karagyulyan S.R., Vasil'ev S.A., Kopylov K.G. Optimization of hemostatic replacement therapy during surgical interventions in hemophilia patients. *Vestnik sluzhby krovi Rossii. (Herald of the blood service of Russia)*. 2015;2:68–73. In Russian].
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 [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. (Mental disorders in general medicine)*. 2016; 03: 17–25. In Russian].
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 [Shulutko E.M., Levchenko O.K., Gemdzhyan E.G., Gorodetskiy V.M. Features of perioperative analgesia in patients with hematological malignancies. *Regionalnaya anesteziya i lechenie ostroi boli. (Regional anesthesia and treatment of acute pain)*. 2014;8(4):27–35. In Russian].
19. Шулуток Е.М., Левченко О.К., Городецкий В.М., Гемдзян Э.Г., Коняшина Н.И., Кречетова А.В. Обезболивание больных гемофилией при ортопедических операциях. *Терапевтический архив*. 2014; 86(5): 56–61 [Shulutko E.M., Levchenko O.K., Gorodetskiy V.M., Gemdzhian E.G., Konyashina N.I., Krechetova A.V. Anesthesia for hemophilia patients during orthopedic operations. *Terapevticheskii arkhiv. (Therapeutic Archive)*. 2014; 86(5): 56–61. In Russian].
20. 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: 32–34 [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. (Mental disorders in general medicine)*. 2009; 1: 32–34. In Russian].
21. 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.
22. Смулевич А.Б. Расстройства личности. Траектория в пространстве психической и соматической патологии. М.: Медицинское информационное агентство, 2012. 336 с. [Smulevich A.B. *Personality Disorders. The trajectory in the space of mental and somatic pathology*. Moscow: Medical News Agency; 2012. p. 336. In Russian].