DOI: 10.26104/NNTIK.2019.45.557



*Мотушева Р.К.*

# КЫРГЫЗ РЕСПУБЛИКАДА БАЛДАРДЫН А ГЕМОФИЛИЯ ООРУСУНУН ООРДУГУ ЖАНА КЛИНИКАЛЫК БЕЛГИЛЕРИ

*Мотушева Р.К.*

# ТЯЖЕСТЬ ТЕЧЕНИЯ И КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГЕМОФИЛИИ А У ДЕТЕЙ В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

*R.K. Motusheva*

# HEAVY DENSITY AND CLINICAL PECULIARITIES OF HEMOPHILIA A IN CHILDREN IN THE KYRGYZ REPUBLIC

*УДК: 616.151.5:616 – 053.2*

*Берилген макалада балдардын гемофилия оорусунун өзгөчөлүгү оорлугуна жараша көргөзүлгөн. Эне жана баланы коргоо улуттук борборунун гематология бөлүмүндө 110 бала гемофилия А дарты менен дарыланып жаткан 1 жаштан 16 жашка чейинки балдар изилденген, ошондой эле гемофилиянын толук клиникалык белгилери жана анын оорчулуугу да көрсөтүлгөн. Улуттук Эне жана Баланы Коргоо Борборунун лабораториясында VIII жана IX факторлун даражасы аныкталган. Изилдөөнүн натыйжасында гемофилия менен ооруган бейтаптардын оордугу, жашаган аймактары жана улуттук белгилери көрсөтүлгөн. Изилдөөнүн негизинде гемофилия менен ооруган бейтаптардын негизги санын титулдук (кыргыздар) улутунун балдары түзгөн. Алардын көпчүлүгү Чуй облусунда жана Бишкек шаарында катталган. Кан кетүүнүн узактыгы жана интенсивдүүлүгү кандын уюшуна байланыштуу болуп оорунун жакшыртуу жана жыйынтыгынын көрсөткүчү.*

***Негизги сөздөр:*** *гемофилия, балдар, оор, даража, коагулопатия, гематома (каш шишиги), гемартроз, анализ, аймак, улут.*

*В статье представлены особенности течения гемофилии у детей в зависимости от степени тяжести. Было обследовано 110 детей с гемофилией А в возрасте от 1 года до 16 лет, находившихся на стационарном лечении в отделении гематологии Национального центра охраны материнства и детства (НЦОМиД). Подробно описаны клинические проявления и осложнения при гемофилии. Определение анализа крови на VIII и IX фактор проводился в лаборатории НЦОМиД. Даны результаты исследования больных с гемофилией в зависимости от тяжести и региона проживания пациентов и по их национальности. Основное количество пациентов составили дети титульной нации (кыргызы), проживающие в Чуйской области и городе Бишкек. Интенсивность и длительность кровотечения зависел от уровня свертывания крови, что являлся индикатором при прогрессировании и исходе заболевания.*

***Ключевые слова:*** *гемофилия, дети, степень, тяжесть, коагулопатия, гематома, гемартроз, анализ, регион, национальность.*

*The article presents the features of the course of hemophilia in children, depending on the severity. 110 children with hemophilia A between the ages of 1 and 16 years of age were examined and were hospitalized in the hematology department of the NTCOMD. The results of the study of patients with hemophilia, depending on the severity and region of residence of patients and their nationality. The main number of patients were children of the titular nation (Kyrgyz) living in the Chui region and Bishkek. The intensity and duration of bleeding depends on the level of blood clotting, which was an indicator of the progression and outcome of the disease. The intensity and duration of bleeding depended on the level of blood clotting, which was an indicator of the progression and outcome of the disease.*

***Key words:*** *hemophilia, children, gravit, degree, coagulopativa, hematoma, hemarthrosis, analysis, region, nation.*

**Актуальность.** Под термином «гемофилия» понимают врожденные коагулопатии, обусловленные дефицитом или молекулярными аномалиями какого-либо фактора свертывающей системы. По данным З.С. Баркагана, в этой группе заболеваний наиболее часто встречаются: гемофилия А с дефицитом VIII фактора (87-92%), гемофилия В с дефицитом IX фактора (8-13 %), гемофилия С дефицитом XI фактора (1-2%). Клинические проявления гемофилии подробно описаны в работах многих авторов. Для гемофилии характерен гематомный тип кровоточивости. Спонтанно или в результате незначительных травм возникают кровоизлияния в суставы с формированием хронических гемофилических артрозов, постепенно развивается ограничение движений в суставах, что приводит к

DOI: 10.26104/NNTIK.2019.45.557



инвалидизации больного. Кроме того, нередко возникают почечные кровотечения, кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного тракта, забрюшинные, межмышечные гематомы, кровоизлияния в кожу. При черепно-мозговых травмах возможно развитие внутричерепных гематом. Кровотечения способствуют развитию нарушений со стороны жизненно важных органов и систем у 61,9% пациентов с почечными кровотечениями на фоне гемофилии выявили гипотонию чашечно-лоханочной системы почек, а у 19% - гидронефроз.

**Материал и метод исследования.** В отделении детской гематологии НЦОМиД на момент проведения исследования были под наблюдением 101 пациентов с диагнозом гемофилия А. 19 (17,3%). При поступлении в отделение гематологии у них было впервые диагностировано заболевание с определением дефицита факторов свертывания крови, у остальных 101 (84,2%) детей диагноз был верифицирован ранее и они неоднакратно получали лечение в данном отделении.

Всем детям с гемофилией А было проведено комплексное обследование и определены факторы свертывания крови для определения тяжести гемофилии в отделении клинико- биохимической лаборатории НЦОМиД.

**Результаты исследования.** В зависимости от региона проживания превалировали дети с гемофилией из Чуйской области 24 (23,3%), а 16 (15,5%) пациенты из г.Бишкек, в 13 (12,6%) больные из Нарынской области, в равной степени встречались дети с гемофилией А по 12 (11,7%) из Нарынской и Жалал-Абадской области, а 11 (10,7%) пациентов были из Ошской области, из Таласской области – 9 (8,7%) и в наименьшей степени 6 (5,8%) встречались дети из Баткенской области [1].

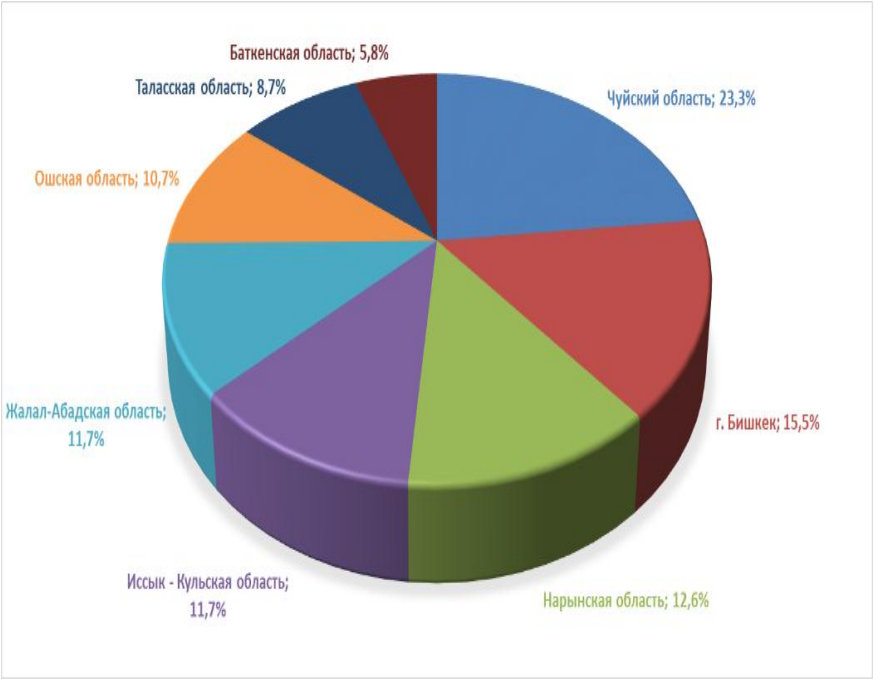


**Рис. 1.** Распределение больных с гемофилией в зависимости от региона проживания.

По региону проживания из числа поступивших с диагнозом гемофилия наибольшее число составили дети из Чуйской области 24 (23,3%), из г.Бишкек 16 (11,7%), из Нарынской области 13 (12,6%), в одинаковом количестве 12 (11,7%) составили дети из Иссык-Кульской и Джал-Абадской области, 11 (10,7%) из Ошской области, 9 (8,7%) из Таласской и наименьшее количество детей 6 (5,8%) учитывая отдаленность Баткенской области.

Наибольшее количество детей с диагнозом гемофилия поступали из сельской местности 68 (66,0%), а 35 (34,0%) поступили из г.Бишкек. Возраст обследованных детей был от 7 до 17 лет, средний возраст -8 лет.

По национальной принадлежности основное количество пациентов с гемофилией А 94 (91,3%) составили дети титульной нации (кыргызы), а в равной количестве по 3 (2,9%) были

DOI: 10.26104/NNTIK.2019.45.557



дети других национальностей (русские, узбеки и другие).

Степень тяжести заболевания оценивается по уровню количества недостающей концентрации факторов свертывания крови (легкой, среднетяжелой и тяжелой) [2]. Данный анализ в Кыргызской Республике стал определяться только с 2008 года, после того как стали определять тип гемофилии. Для постановки степени тяжести гемофилии мы также используем классификацию (ISTH), которая соответствует тяжести заболевания и с учетом частоты кровотечений у конкретного больного. С учетом данной классификации по степени тяжести заболевания, можно спрогнозировать осложнения болезни и расписать лечение и профилактику для каждого пациента индивидуально.

Степень тяжести гемофилии мы учитывали с учетом уровня факторов в крови, 0-1% факторов крови считается как тяжелая степень; 1-5% фактора в крови – средняя тяжелая степень тяжести гемофилии; 5-40% факторов крови это легкая степень тяжести гемофилии.

Степень тяжести гемофилии выставляется на основании клинических проявлений, а основным клиническим проявлением гемофилии считается кровотечение различной локализации и интенсивности.

**Рис. 2.** Распределение больных с гемофилией А по степени тяжести заболевания.

Как видно из рисунка 3, тяжелая степень гемофилии у детей с типом А выявлено у 14 (12,7%) детей, у 52 (47,3%) диагностирована средняя степень тяжести заболевания и у 44 (40,0%) имело место легкая степень тяжести заболевания. У данной категории больных в крови уровень фактора был от 0 до 1 единицы.

У детей с тяжелой степенью заболевания в раннем возрасте были такие проявления как у 10,0% гемартрозы, 12,0% межмышечные гематомы и 8,2% кровотечение в основном со слизистых оболочек. Длительность и интенсивность кровотечений у данных детей с тяжелой степенью заболевания был выраженным.

**Рис. 3.** Рентгенография левого коленного сустава с гемартрозом у подростка с гемофилией А.

DOI: 10.26104/NNTIK.2019.45.557



А при средней степени тяжести заболевания вышеописанные симптомы были менее выражены, и начало проявлений основных симптомов заболевания были связаны с травмами различного генеза, который провоцировал начало заболевания у ребенка. При средней степени тяжести заболевания основные клинические проявления были больше в дошкольном и школьном возрасте. У детей со средней степенью интенсивность и длительность кровотечений по сравнению с тяжелой степенью заболевания был менее выражен [3].

При легкой степени тяжести геморрагические проявления у детей с гемофилией наблюдались редко и в течение длительного времени оставались нераспознанными. У таких детей основные проявления гемофилии появились позже в виде синяков, незначительных носовых кровотечений, которые могли спонтанно проходить. При определении уровня фактора крови у детей с легкой степенью гемофилии было обнаружено от 5 до 40%.

Данные проявления т.е. симптомы были выяснены при первой неинвазивной операции которые были сделаны детям с легкой степенью гемофилии. При тяжелой степени бывают спонтанные, локальные кровотечения, т.е. отмечаются кровотечения в суставы, гематомы и гематурии. А при средней степени тяжести продолжительность кровотечений менее длительные и возникают больше после травм и хирургических вмешательств.

При легкой степени спонтанных кровотечений нет, они менее продолжительные и возникают при значительных травмах и после хирургических вмешательств.

Таким образом, интенсивность и длительность кровотечения у детей с гемофилией не зависит от типа болезни. А зависит от проявления основного симптома гемофилии и уровня факторов свертывания крови у ребенка, что является индикатором при прогрессировании и исходе заболевания в последующем.

**Литература:**

1. Мотушева Р.К. Клинические особенности, частота и структура сопутствующих заболеваний у детей с гемофилией [Текст]. / Р.К. Мотушева, Д.К. Кудаяров, Е.И. Кондратьева, А.Б. Черикчиева / Республиканский научно-теоретический журнал «Наука, новые технологии и инновации Кыргызстана», №1. - Бишкек, 2019. - С. 48-53.
2. Плющ О.П., Гемофилия. Стандарты лечения [Текст] / О.П. Плющ, К.Г. Копылов, Л.М. Кудрявцева / Проблемы гематологии - 2006 - №1. - С. 58-59.
3. Чернов В.М. Актуальные проблемы гемофилии в исследованиях российских ученых. [Текст]. / Чернов В.М., Румянцев А.Г./Вопросы, гематологии / онкологии и иммунопатологии в педиатрии. - 2008. - №7. Том 1. - С. 5-15.

**Рецензент: к.м.н., доцент Бейшебаева Н.А.**