

ОШ МАМЛЕКЕТТИК УНИВЕРСИТЕТИНИН ЖАРЧЫСЫ

ВЕСТНИК ОШСКОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО УНИВЕРСИТЕТА

BULLETIN OF OSH STATE UNIVERSITY

ISSN: 1694-7452 e-ISSN: 1694-8610

№2/2024, 117-122

МЕДИЦИНА

УДК: 61

DOI: [10.52754/16948610_2024_2_12](https://doi.org/10.52754/16948610_2024_2_12)

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ У ДЕТЕЙ В ЮЖНОМ РЕГИОНЕ
КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

КЫРГЫЗ РЕСПУБЛИКАСЫНЫН ТҮШТҮК РЕГИОНУНДАГЫ БАЛДАРДАГЫ
ГЕМОФИЛИЯ ДАРТЫНЫН ӨТҮҮ ӨЗГӨЧӨЛҮКТӨРҮ

FEATURES OF THE COURSE OF HEMOPHILIA IN CHILDREN IN THE SOUTHERN
REGION OF THE KYRGYZ REPUBLIC

Нуруева Замира Аттокуровна

Нуруева Замира Аттокуровна

Nurueva Zamira Attokurovna

к.м.н., доцент, Ошский государственный университет

м.и.к., доцент, Ош мамлекеттик университети

Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Osh State University

znurueva@oshsu.kg

Ганиева Адалат Исламкуловна

Ганиева Адалат Исламкуловна

Ganieva Adalat Islamgulovna

преподаватель, Ош мамлекеттик университети

окутуучу, Ошский государственный университет

Lecturer, Osh State University

aganieva@oshsu.kg

Ашимова Насийба Турсунбаевна

Ашимова Насийба Турсунбаевна

Ashimova Nasiba Tursunbayeva

преподаватель, Ош мамлекеттик университети

окутуучу, Ошский государственный университет

Lecturer, Osh State University

nashimova@oshsu.kg

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ У ДЕТЕЙ В ЮЖНОМ РЕГИОНЕ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

Аннотация

В работе приведены данные об гемофилии, особенностях течения гемофилии у детей южного региона Кыргызстана. Было исследовано 61 детей с диагнозом гемофилия, состоящих на «Д» учете в Ошской межобластной детской клинической больнице. Все больные были подразделены на 2 группы: гемофилия А (55-90%), гемофилия В (6-10%). Проведен анализ больных по возрастному и половому аспекту, тяжести клинических проявлений, по региону проживания и в разрезе районов юга Кыргызстана. При анализе было установлено, что на юге страны преобладает гемофилия А, имеются семейные случаи наследования, 1 случай гемофилии В у девочки, обращаются лишь со среднетяжелой и тяжелой формой заболевания, дети из Баткенской и Жалал Абадской областей поступают в Национальный центр охраны материнства и детства, минуя Ошскую детскую клиническую больницу.

Ключевые слова: гемофилия, гемартроз, гематома, факторы свертывания, АЧТВ, коагулопатия, ОМДКБ, НЦОМид.

КЫРГЫЗ РЕСПУБЛИКАСЫНЫН ТҮШТҮК РЕГИОНУНДАГЫ БАЛДАРДАГЫ ГЕМОФИЛИЯ ДАРТЫНЫН ӨТҮҮ ӨЗГӨЧӨЛҮКТӨРҮ

FEATURES OF THE COURSE OF HEMOPHILIA IN CHILDREN IN THE SOUTHERN REGION OF THE KYRGYZ REPUBLIC

Аннотация

Документте жалпы гемофилия оорусу боюнча түшүнүк, Кыргызстандын түштүк аймагындагы балдардагы гемофилия оорусунун жүрүшүнүн өзгөчөлүктөрү жөнүндө маалыматтар берилген. Ош областтар аралык балдардын клиникалык ооруканасында «Д» каттоодо турган гемофилия диагнозу менен 61 бала изилденген. Бардык бейтаптар 2 топко бөлүндү: гемофилия А (55 - 90%), гемофилия В (6 - 10%). Бейтаптар жашы жана жынысы, клиникалык көрүнүштөрүнүн оордугу, жашаган жери боюнча жана Кыргызстандын түштүгүндөгү райондордун шартында талданышты. Анализ учурунда республиканын түштүгүндө гемофилия А оорусу басымдуулук кылары, тукум куучулуктун кесепетинен пайда болгон үй-бүлөлүк учурлар аныкталды. Алсак, Баткенден келген балдар көбүнчө оорунун орточо жана оор түрү менен гана кайрылары жана 1 кызда гемофилия В оорусу бар экендиги, аныкталды. Көп учурда Баткен жана Жалал-Абад облустарынын балдары Ош облустар аралык балдардын клиникалык ооруканасына эмес, Эне жана баланы коргоо улуттук борборуна келип түшөрү аныкталды.

Ачык сөздөр: гемофилия, гемартроз, гематома, кандын уютуучу факторлор, АЧТВ, коагулопатия, ООАБКО.

Abstract

The work presents data on hemophilia, features of the hemophilia in children in the southern region of Kyrgyzstan. We studied 61 children with a diagnosis of hemophilia, who are on the "D" register in OMDKB. All patients were divided into 2 groups: hemophilia A (55 - 90%), hemophilia B (6 - 10%). An analysis of patients by age and gender, severity of clinical manifestations, by region of residence and by district in Kyrgyzstan was carried out. During the analysis, it was established that hemophilia A prevails in the south of the country, there are familial cases of inheritance, 1 case of hemophilia B in a girl, treated only with a moderate and severe form of the disease, children from the Batken and Jalalabad regions are admitted to the National Medical Center of the Russian Federation.

Keywords: hemophilia, hemarthrosis, hematoma, coagulation factor, ACTV, coagulopathy.

Введение

Гемофилия – группа наследственных, сцепленных с X хромосомой геморрагических заболеваний, со сходной фенотипической картиной, связанных с врожденным дефицитом факторов свертывания крови: VIII фактора - при гемофилии А; IX фактора - при гемофилии В у лиц мужского пола (Клиническое руководство МЗ КР, 2013, с. 8).

Гемофилия А встречается чаще, чем гемофилия В и составляет 80-85% всех случаев гемофилии. Распространённость гемофилии в большинстве странах составляет 13-14 на 10.000, в США до 20 - 25 на 10000 мужчин. Гемофилия А - 1:5000-10.000 новорожденных мальчиков, Гемофилия В - 1:30.000-50.000 новорожденных мальчиков. В общей популяции больных гемофилией 30-40% случаев приходится на спорадическую гемофилию, которая обусловлена патологической мутацией гена. Всего в мире зарегистрировано около 450.000 больных гемофилией (Кузьмина Л.А., 2001, с. 196; Шабалов Н.П., 2021, с. 393).

Больных гемофилией всю жизнь сопровождают спонтанные и посттравматические кровотечения. Кровотечение возникает через несколько часов после травмы и если не купировать, то может продолжаться несколько дней или недель и привести к тяжелым последствиям. Особенностью проявления гемофилии являются кровотечения, которые могут быть в суставы (гемартрозы), мышцы (гематомы), мягкие ткани, слизистые и внутренние органы. Около 70% больных страдают тяжелыми и среднетяжелыми формами течения гемофилии, при которых поражения опорно-двигательного аппарата носят прогрессирующий характер и служат основной причиной ранней инвалидизации (Рябов С.И., 2011, с. 93; Руководство Всемирного Фонда Гемофилии по лечению гемофилии, 2020, с. 3).

Цель исследования. Изучить особенности течения гемофилии у детей на юге Кыргызстана по возрасту, тяжести проявления и региону проживания.

Материалы и методы исследования: Представлены статистические данные результатов на 61 детей, состоящих на диспансерном учете с гемофилией тяжелой и среднетяжелой формой заболевания в ОМДКБ, наблюдавшихся в течение 5 лет (2017-2022гг.). Проведена статистическая обработка 19 амбулаторных карт и 42 истории болезни детей больных гемофилией.

Результаты и их обсуждение. В Кыргызстане зарегистрировано 411 больных, из них с гемофилией А – 330, что составляет 80%, с гемофилией В – 80 (20%), в том числе детей до 16 лет – 205 (50%) и 1 больной с неуточненной коагулопатией. На 2022 год в ОМДКБ общее количество детей, зарегистрированных с дефицитом факторов свертывания – 61, из них с гемофилией А – 55 – 90%, гемофилией В – 6 -10%.

Таблица 1.

Проведен анализ больных по возрастам

возраст	0 – 2 года	2 – 5 лет	5 – 10 лет	10 – 17 лет
абсолютное количество	3	10	23	25
% соотношение	5,0	16,0	38,0	41,0

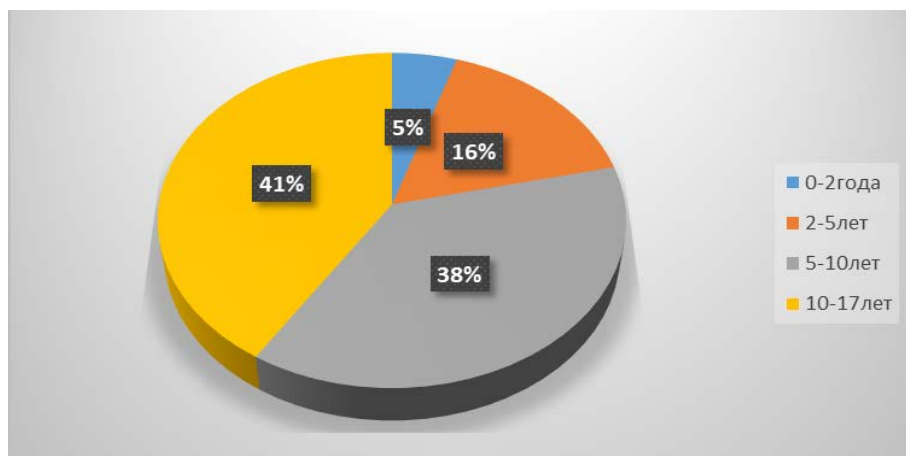


Таблица 2. Распределение больных по тяжести клинических проявлений

Степень тяжести	легкая	среднетяжелая	тяжелая
абсолютное количество	12	31	18
% соотношение	19,7	50,8	29,5

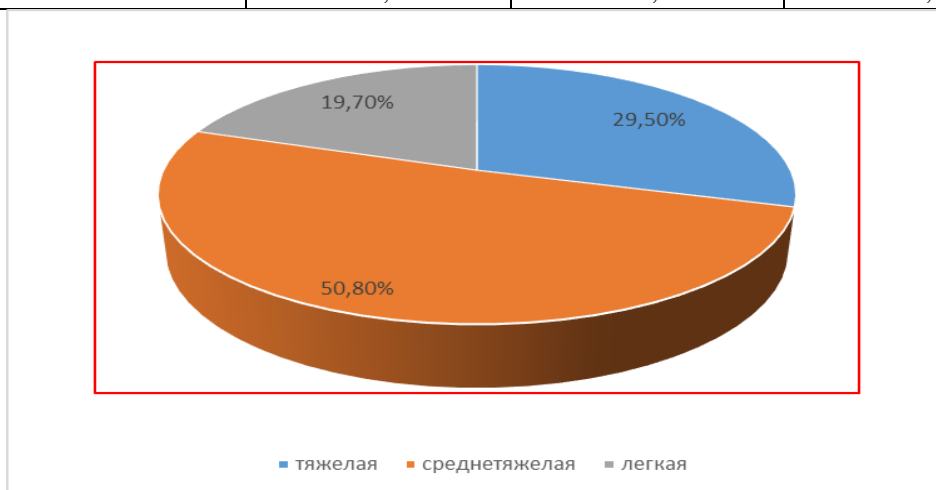


Таблица 3.

Проведен анализ больных из Ошской, Жалал Абадской и Баткенской областей южного региона

регионы	г. Ош	Ошская обл	Баткенская	Жалал Абадская
абсолютное количество	16	34	7	5
% соотношение	26,0	55,0	11,0	8,0

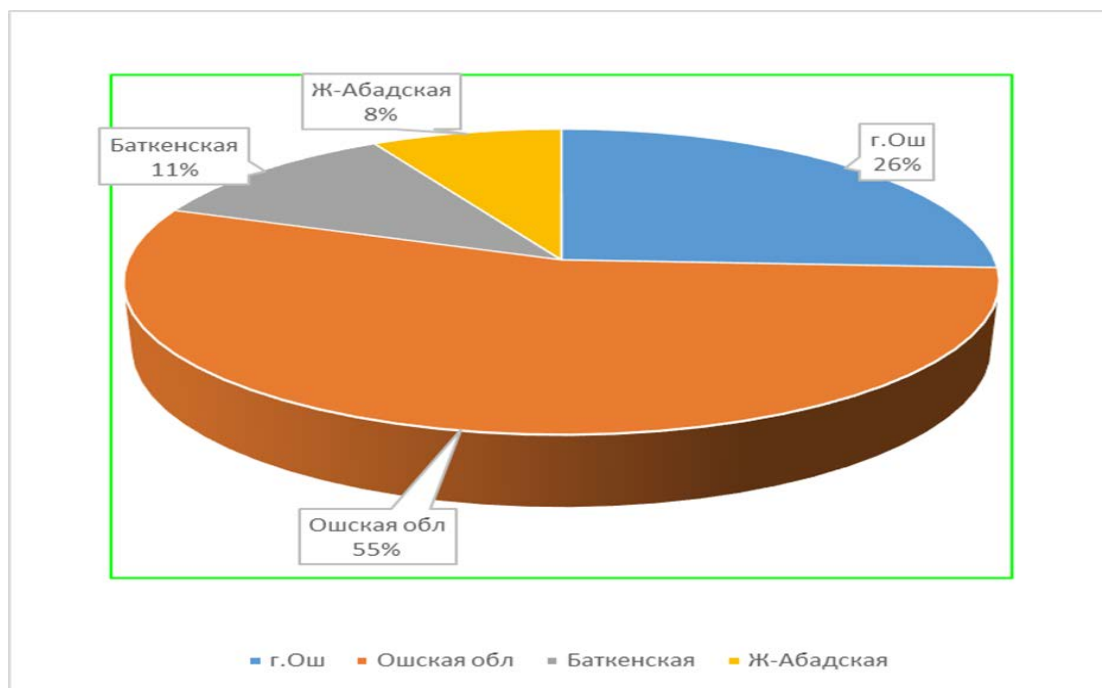
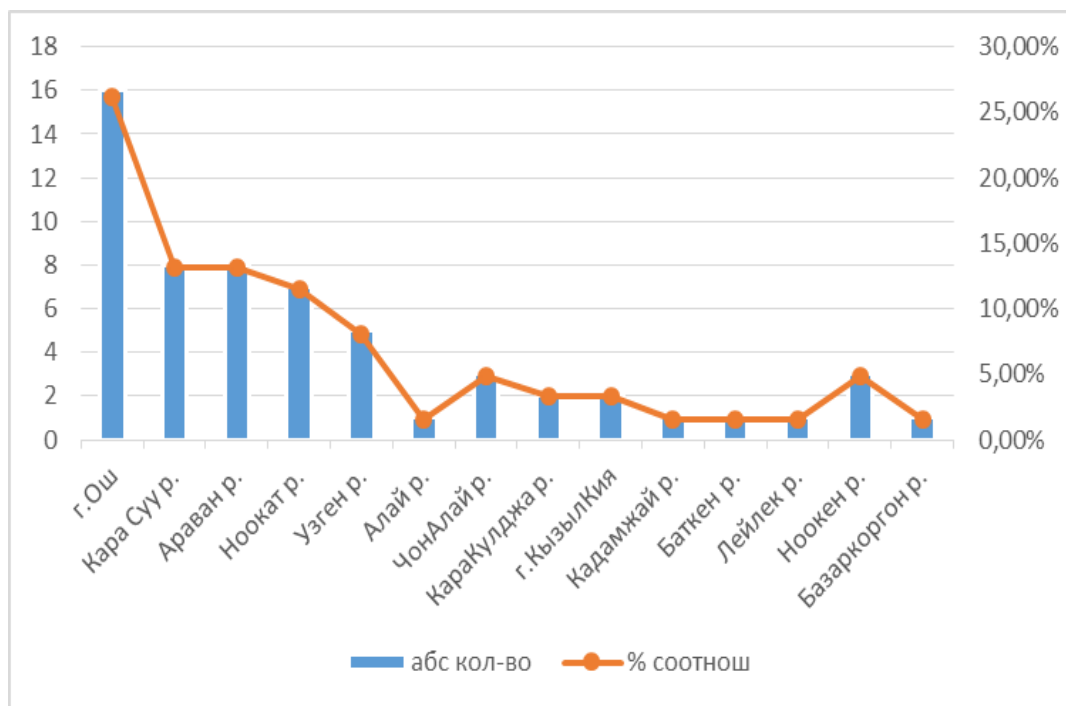


Таблица 4. Проведен анализ больных в разрезе районов по южному региону

	Ошская область								Баткенская область				Жалал-Абадская область	
	г. Ош	Кара Суу	Араван	Ноокат	Узген	Алай	Чон Алай	Кара Куджа	Кызыл Кия	Кадамжай	Баткен	Лейлек	Ноокен	Базар Коргон
Абсол. число	16	8	8	7	5	1	3	2	2	1	1	1	3	1
% соотнош.	27,0	13,1	13,1	12,0	8,1	2,0	5,0	3,3	3,3	2,0	2,0	2,0	5,0	2,0



Выводы. По результатам проведенного нами исследования выявлено:

- У детей южного региона Кыргызстана преобладает гемофилия А, составив 90%, тогда как гемофилия В – 10%.
- Имеются семейные случаи наследования – 15 семей, что в совокупности составляет 30 детей - 42%.
- Отмечаются ранние проявления болезни - до 2 лет: 3 случая – 5%.
- Зарегистрирован один случай гемофилии В у девочки: 1 – 1,6%.
- В основном регистрируются среднетяжелые и тяжелые формы болезни – 80,3%.
- По заболеваемости лидируют город Ош и пригородные районы, что связано с плотностью населения и территориальной близостью к ОМДКБ: г. Ош – 27,0%, Араван, Кара Суу – по 13,1%, Ноокат – 12,0%, Узген – 8,1%.
- Больные из Баткенской и Жалал Абадской областей больные поступают в НЦОМид г. Бишкек, минуя ОМДКБ и первично обращаются в ЛПУ Узбекистана и Таджикистана из-за территориальной близости (Кадамжай → Фергана, Лейлек, Баткен → Исфара, Канибадам).

Литература

1. Клиническое руководство МЗ КР Диагностика и лечение гемофилии, Бишкек, 2013г. Стр. 8-19
2. Гематология детского возраста, Л.А. Кузьмина, Москва, 2001г. Стр. 196-211
3. Детские болезни, Шабалов Н.П., Питер, 2021. Стр. 393-404
4. Гематология, С.И. Рябов, Санкт-Петербург, 2011г. Стр. 93-97
5. Руководство Всемирного Фонда Гемофилии по лечению гемофилии, 3-е издание. Стр. 3-11.