

**С.И. Ворожцова, С.В. Игнатъев, Е.П. Ивашкина, Т.А. Чернова,
М.А. Тимофеева, Л.Н. Тарасова, Д.Л. Кулаков**
**МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЙ ПОРТРЕТ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ
В КИРОВСКОЙ ОБЛАСТИ**

ФГБУН "Кировский НИИ гематологии и переливания крови ФМБА России"

Гемофилия – наследственная коагулопатия, обусловленная врождённой недостаточностью или молекулярными аномалиями факторов свёртывания крови: антигемофильных глобулинов А, В и С (ф.ф. VIII, IX и XI соответственно). Заболевание наследуется по рецессивному признаку, сцепленному с половой X-хромосомой; при этом наследуется один и тот же тип гемофилии и одинаковая тяжесть заболевания. Распространённость гемофилии в общей популяции больных на протяжении многих лет остается стабильной и колеблется от 6,6 до 18 случаев на 100 000 жителей мужского пола; из них у 87-94% – гемофилия А, у 6-13% – гемофилия В [1].

Нами был проведен анализ историй болезней 141 больных гемофилией, находившихся на лечении в клинике Кировского научно-исследовательского института гематологии и переливания крови ФМБА России с 2011 по 2013 годы. У 121 (86%) пациента установлена гемофилия А, у 20 (14%) – гемофилия В; недостаточности XI фактора ни у одного из обследованных лиц выявлено не было. Причинами госпитализаций больных гемофилией А и В были геморрагические проявления различной степени тяжести спонтанного или травматического генеза (кровоизлияния в суставы, мышцы, внутренние органы), купирование которых проводили заместительной терапией высокоочищенными плазматическими концентратами дефицитных факторов свертывания крови.

По нашим данным, медиана возраста больных гемофилией составила 21 год; этот показатель почти в 2 (1,8) раза меньше, чем таковой у мужского населения Кировской области (по итогам переписи в 2010 году, он равен 37 годам) [2]. Однако следует отметить, что до недавнего времени большинство таких пациентов вообще не доживали и до пубертатного периода [3]. В возрастном аспекте больные распределились следующим образом: детей от 1 до 18 лет было 76 человек (53,9%), взрослых до 71 года – 65 (46,1%). Среди взрослого контингента 57 лиц были трудоспособного возраста; из них 41 (71,9%) – рабочие и служащие различных предприятий и организаций, имеющие среднее и высшее образование, 14 (24,5%) – безработные и 2 (3,6%) – инвалиды I группы. Результаты проведённого анализа возрастного состава и занятости больных гемофилией представлены в таблице 1.

Выраженность геморрагического синдрома и деструктивных изменений костно-суставного аппарата в значительной степени определяется тяжестью течения гемофилии и находится в прямой зависимости от уровня антигемофильных глобулинов А и В [4].

Таблица 1 – Распределение больных гемофилией по возрасту и социальному статусу

Возрастные группы	Возраст (лет)	Количество больных разных возрастных группах абс. (%).	Социальная принадлежность	% от общего числа
Дети	1 - 6	24 (31,6)	дошкольники	17,0
	7 – 18	52 (68,4)	школьники	36,9
Взрослые	19 - 24	7 (10,8)	студенты	4,9
	19 - 53	41 (63,1)	работающие	29,1
	19 - 60	16 (24,6)	безработные	11,3
	старше 60	1 (1,5)	пенсионеры	0,8
Всего	1 – 71	141	-	100

Согласно Международной классификации болезней (МКБ-10 – 1997г.), выделяют тяжёлую форму гемофилии с активностью факторов VIII/IX меньше 1%, средней степени тяжести - от 1 до 5% и легкую - выше 5%.

Данные собственных исследований о распределении больных гемофилией по тяжести заболевания показаны на рисунке 1.

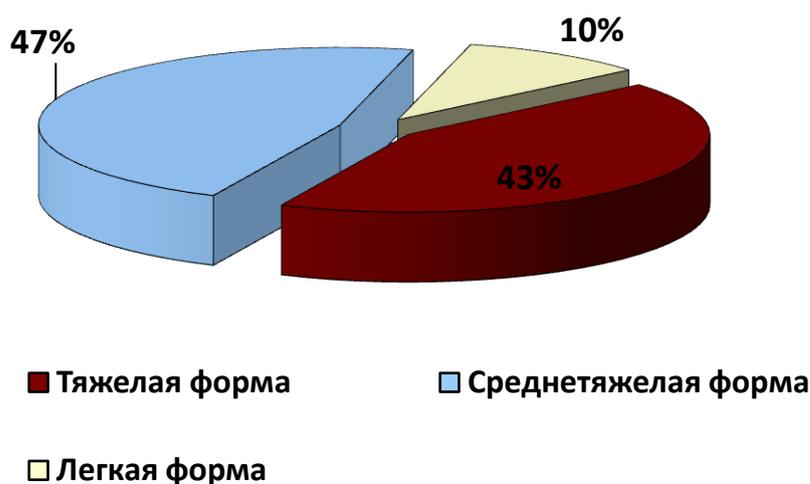


Рисунок 1. Распределение больных гемофилией по степени тяжести заболевания

Геморрагические проявления при гемофилии имеют определённую возрастную эволюцию. Первые симптомы болезни чаще всего проявляются к концу 1 года жизни (носовые и десневые кровотечения); после 3 лет у детей появляются основные симптомы болезни – кровоизлияния в суставы, рецидивы которых приводят к развитию гемофилических артропатий. Полученные нами данные о локализации кровоизлияний в суставы представлены в таблице 2.

Таблица 2 – Локализации кровоизлияний в суставы у больных гемофилией

Наименование Сустава	Количество поражённых суставов	% от общего количества
Коленный	229	43,5
Локтевой	96	18,2
Голеностопный	91	17,3
Тазобедренный	45	8,5
Плечевой	38	7,2
Лучезапястный	28	5,3
Итого:	527	100

Известно, что в первую очередь в патологический процесс вовлекаются крупные суставы нижних и верхних конечностей, несущие постоянную нагрузку: коленные, локтевые и голеностопные, затем поражаются тазобедренные, плечевые и лучезапястные. Суставы обеих половин тела вовлекаются в деструктивный процесс приблизительно одинаково, что согласуется с данными литературы [5].

Основным методом лечения геморрагических проявлений у больных гемофилией является проведение адекватной заместительной терапии, позволяющей восполнить уровень дефицитного фактора в плазме. В связи с тем, что препараты крови до конца 90 годов прошлого столетия не проходили вирусную инактивацию, риск инфицирования гепатитами был довольно высок, несмотря на тщательное обследование доноров. Наши исследования показали, что маркеры вирусов гепатитов были обнаружены у 80 (56,7%) больных в возрасте от 16 до 71 года (Me – 30,5); из них анти-HCV выявлены у 70 (87,5%) пациентов, HBsAg - у 1 (1,3%), анти-HCV и HBsAg – у 9 (11,2%). У 61 (43%) больного гемофилией в возрасте от 1 года до 42 лет (Me - 17) маркеры выявлены не были [6]. Важно подчеркнуть, что сопутствующего посттрансфузионного гепатита у лиц до 16 лет не установлено [7]. Это связано с тем, что за последние десятилетия произошли значительные изменения в лечении гемофилии:

- созданы безопасные и эффективные концентраты факторов свертывания крови, как плазматические, так и рекомбинантные;
- внедрены и используются в практике современные протоколы лечения (профилактические курсы);
- с помощью ПЦР выявляются ДНК и РНК возбудителей в крови доноров;
- проводится карантинизация плазмы доноров и обязательная вакцинация больных гемофилией против гепатита В.

У больных же старше 18 лет процент инфицированности значительно возрастал и к 40 годам составил 89%.

Проведён анализ частоты и длительности пребывания больных гемофилией в стационаре. Эти данные отражены в таблице 3.

Таблица 3 – Динамика госпитализаций больных гемофилией

Год	Кол-во больных	Кол-во госпитализаций	Среднее кол-во койко-дней
2011	46	100	18
2012	52	143	16
2013	43	79	14

Обобщая вышеизложенное, можно заключить, что усредненно больной гемофилией Кировской области характеризуется следующим образом – это трудоспособный и трудозанятый молодой человек в возрасте 21 года, имеющий тяжелую или среднетяжелую форму заболевания, страдающий посттрансфузионным вирусным гепатитом С, который, по данным современной литературы, согласующимися с нашими исследованиями, носит вялотекущее хроническое, рецидивирующее (волнообразное) течение без каких-либо клинических проявлений [6, 8]. Кровоизлияния и гемофилические артропатии 2-3 суставов (чаще коленных) обуславливают возможные нарушения его походки и осанки, а также необходимость частого стационарного лечения (по нашим данным – 2-3 раза в год).

Список литературы

1. Протокол ведения больных: Болезнь Виллебранда (ГОСТ Р 52600.1 - 2008). Гемофилия (ГОСТ Р 52600. 3 - 2008)// М.: НЬЮДИАМЕД. - 2009. - 197с.
2. Особенности социально-экономического развития Кировской области // Официальный сайт полномочного представителя Президента Российской Федерации в Приволжском федеральном округе: URL: <http://www.pfo.ru/?id=31605> (4.02.2014).
3. Андреев Ю.Н. Гемофилия на рубеже двух столетий // Гематология и трансфузиология. - 2002. - Том 47, № 3. - С. 3 - 4.
4. Федоров Д.В. Комплексная лучевая и лабораторная диагностика гемофилических артропатий с идентификацией данных деструктивно-воспалительных процессов: Автореф. дисс.. канд. мед. наук. Барнаул, 1996 - 27с.
5. Андреев, Ю.Н. Многоликая гемофилия // М.: Ньюдиамед; 2006.- 232с.
6. С.В. Игнатъев, Е.П. Ивашкина, С.И. Ворожцова, Е.Л. Назарова, М.А. Тимофеева. Гемостазиологические и биохимические показатели у больных гемофилией с посттрансфузионным вирусным гепатитом // Вестник службы крови России. – 2012. – № 3. – С. 45 - 49.
7. С.В.Игнатъев, Е.П. Ивашкина, С.И. Ворожцова, Е.Л. Назарова, М.А. Тимофеева. Посттрансфузионный вирусный гепатит у больных гемофилией детского возраста / Инфекции и инфекционная безопасность в гематологии и службе крови. Всероссийская научн.-практ. конф. // Вестник гематологии. – 2012. – Т.VIII, №1. – С. 46-47.
8. Стрельцов А.Г. Особенности течения вирусного гепатита С у больных гемофилией. Автореф. дис... канд. мед. наук. СПб, 2005. – 24с.