



Состояние здоровья и клинические данные пациентов с гемофилией в Кыргызской Республике

Назгуль Жапарова*

Ассистент

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
720020, ул. Ахунбаева, 92, г. Бишкек, Кыргызская Республика
<https://orcid.org/0009-0000-0663-0239>

Эрбол Садабаев

Ассистент

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
720020, ул. Ахунбаева, 92, г. Бишкек, Кыргызская Республика
<https://orcid.org/0000-0003-0147-7962>

Оромнбек Джакыпбаев

Кандидат медицинских наук, доцент

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
720020, ул. Ахунбаева, 92, г. Бишкек, Кыргызская Республика
<https://orcid.org/0000-0002-5119-156X>

Мухамедалим Турсунбаев

Кандидат медицинских наук, ассистент

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
720020, ул. Ахунбаева, 92, г. Бишкек, Кыргызская Республика
<https://orcid.org/0000-0002-0140-0458>

Сагынали Маматов

Доктор медицинских наук, профессор

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
720020, ул. Ахунбаева, 92, г. Бишкек, Кыргызская Республика
<https://orcid.org/0000-0001-8540-3252>

Тимур Нарбеков

Ассистент

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
720020, ул. Ахунбаева, 92, г. Бишкек, Кыргызская Республика
<https://orcid.org/0000-0003-1962-0480>

Аннотация. Гемофилия – это X-сцепленное врожденное нарушение свертываемости крови, возникающее в результате дефицита фактора свертывания VIII (FVIII) при гемофилии А или фактора IX (FIX) при гемофилии В. Целью исследования было изучить демографические характеристики, состояние здоровья и клинические данные пациентов с гемофилией А и В в Кыргызской Республике. Всего в исследовании приняли участие 81 пациент с гемофилией, из них 70 пациентов с гемофилией А и 11 – с гемофилией В. Собранные данные включали возраст, образование, уровни активности фактора VIII/IX и ингибиторов анти-фактора VIII/IX, схему лечения, вирусные инфекции и годовую частоту кровотечений. Кроме того, были использованы переведенная и валидированная версия опросника качества жизни взрослых с гемофилией (Haem-QoL-A), шкала оценки состояния суставов при гемофилии (HJHS). Всего у 4 пациентов были выявлены ингибиторы фактора VIII, а у одного пациента – ингибиторы фактора IX. Пациенты

Suggested Citation:

Zhaparova N, Sadabaev E, Dzakypbaev O, Tursunbaev M, Mamatov S, Narbekov T. Health status and clinical characteristics of patients with haemophilia in the Kyrgyz Republic. Eurasian Health J. 2025;17(4):256-270. DOI: 10.54890/1694-8882-2025-4-256

*Corresponding author



Copyright © The Author(s). This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License 4.0 (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>)

исследования не получали профилактику лечения, но при этом неадекватное лечение по требованию присутствовало. Что касается вирусных инфекций, у 9 пациентов (11,1 %) были обнаружены вирусы, связанные с переливанием крови. Медианная годовая частота кровотечений составила 23 случаев кровотечений в год (диапазон: 2-49). Средний балл по шкале Наем-QoL-A составил $54,26 \pm 18,73$. Средний общий балл по шкале оценки здоровья суставов при гемофилии (HJHS) для взрослых с гемофилией А или В (НА/НВ) – $39,2 \pm 18,7$ ($p < 0,05$). Взрослые пациенты с гемофилией в Кыргызской Республике сталкиваются со значительными проблемами, включая недостаточное лечение и отсутствие профилактики. Решение этих проблем требует комплексного подхода, включающего улучшение инфраструктуры здравоохранения, расширение штата медицинских работников и обеспечение устойчивого финансирования

Ключевые слова: гемофилия; факторы свертывания VIII и IX; состояние здоровья; клиническая характеристика

Введение

Гемофилия – это X-сцепленное врожденное нарушение свертываемости крови, возникающее в результате дефицита фактора свертывания VIII (FVIII) при гемофилии А или фактора IX (FIX) при гемофилии В. Этот дефицит возникает из-за мутаций в соответствующих генах факторов свертывания крови [1]. Наследование гемофилии происходит по X-сцепленному рецессивному типу, поражающему мужчин, которые получают от матери одну X-хромосому. Эта генетическая передача дает мужчинам 50 % вероятность наследования заболевания, если мать является бессимптомным носителем. Женщины, с другой стороны, должны унаследовать дефектные аллели от обоих родителей, чтобы проявиться заболевание, из-за X-сцепленного рецессивного типа наследования. Следовательно, у мужчин проявляются клинические симптомы заболевания, тогда как женщины-носительницы мутированного гена, как правило, остаются бессимптомными. Важно отметить, что примерно у 80 % пораженных женщин имеется мутация *de novo*, а в 30 % случаев гемофилии отсутствует семейный анамнез заболевания [1,2]

К распространенным местам сильных кровотечений у пациентов с гемофилией относятся суставы (гемартроз), мышцы (особенно глубокие отделы, такие как подвздошно-поясничная мышца, голень и предплечье), а также рецидивирующие суставные кровоизлияния, которые могут привести к хронической артропатии и даже потере подвижности суставов [2]. Заместительная терапия включает внутривенное введение концентратов фактора свертывания крови (КФС) VIII и IX, либо эпизодически для лечения острых кровотечений, либо в соответствии с профилактическими схемами для предотвращения эпизодов кровотечений [3]. Глобальное исследование использования фактора VIII показало, что заместительная терапия значительно улучшила показатели заболеваемости и смертности среди людей с гемофилией А в странах с высоким уровнем дохода [4,5]. Использование заместительной терапии факторами также возросло в развивающихся странах. Однако для пациентов

Кыргызской Республики, ограниченная доступность информации о гемофилии и высокая стоимость лечения приводят к неадекватному уходу. Это неадекватное лечение приводит к серьезным последствиям, включая хроническую боль, деформации суставов, артропатию, инвалидность и даже смерть в детском или раннем взрослом возрасте [6].

Уровень дохода пациентов в стране играет значительную роль в определении их доступа к лечению и общего прогноза. В странах с низким и средне низким уровнем дохода и ограниченными ресурсами здравоохранения некоторые пациенты с гемофилией умирают от кровотечений, не получая никакой заместительной терапии, в то время как выжившие часто сталкиваются с деформациями суставов и другими нарушениями здоровья [7]. Поэтому анализ клинических данных имеет важное значение для выявления проблем и внедрения ранних мер вмешательства. Такой подход может помочь снизить частоту возникновения артропатии суставов, улучшить качество жизни пациентов и заложить основу для будущих целенаправленных вмешательств. Целью исследования было изучить демографические характеристики, состояние здоровья и клинические данные пациентов с гемофилией А и В в Кыргызской Республике.

Материалы и методы

В данном описательном исследовании приняли участие 81 пациент с гемофилией, состоящих на учете в Национальном центре онкологии и гематологии Министерства здравоохранения Кыргызской Республики. Согласно международному определению, тяжесть гемофилии классифицируется на основе уровня активности факторов свертывания крови: легкая (0,05-0,40 МЕ/дл), умеренная (0,01-0,05 МЕ/дл) или тяжелая (<0,01 МЕ/дл) [8]. В этом исследовании были собраны различные характеристики пациентов, включая пол, возраст, образование (система образования страны включает начальное, среднее и высшее образование) и семейное положение. Также были зарегистрированы клинические симптомы, семейный анамнез, тип

гемофилии, тяжесть заболевания, наличие гемофилической артропатии (включая хроническую боль, снижение амплитуды движений в суставах, потерю силы и функциональную недееспособность), вирусные инфекции и наличие ингибиторов фактора VIII/фактора IX. Кроме того, была собрана информация о случаях кровотечений и заместительной терапии, таких как лечение по требованию, недостаточное лечение (когда заместительная терапия факторами свертывания крови используется только при тяжелых эпизодах кровотечения, таких как внутричерепное или желудочно-кишечное кровотечение, или, когда кровотечение вызывает невыносимую боль), и профилактика в низких дозах (10-15 МЕ/кг, 1-2 раза в неделю).

Лабораторная диагностика и анализы. Уровни фактора VIII:С и IX:С измеряли с помощью одностадийных коагуляционных анализов (Coagria® АРТТ-N; Sysmex Co.). Анти-фактор VIII/IX ингибиторы выявляли и количественно определяли с помощью анализа Бетесда. Положительный титр ингибитора определяли как >0,6 единиц Бетесда (BU)/мл, при этом титр ≥ 5 BU считался высоким. Выявление вирусов, передающихся через кровь. Тесты на HBsAg (поверхностный антиген гепатита В), антитела к гепатиту С (HCV) и антитела/антиген ВИЧ проводились с использованием ИФА. В случаях положительного результата теста на анти-ВИЧ подтверждение получали путем отправки образца крови в Республиканский центр СПИД Министерства здравоохранения Кыргызской Республики для проведения вестерн-блоттинга (ВБ), но такие результаты отсутствовали у пациентов.

Годовая частота кровотечений (ГЧК) регистрировалась на основе данных медицинской истории пациентов. Использовалась переведенная и валидированная версия опросника качества жизни взрослых с гемофилией (Haem-QoL-A) [9]. Этот опросник состоит из 41 пункта, охватывающих четыре области: физическое здоровье, эмоции и чувства, работа и учеба, а также лечение. Отсутствующие данные были отмечены как 0 и исключены из процесса подсчета баллов. Как для анализа общего балла, так и для анализа каждой области Haem-QoL-A, баллы по шкале были преобразованы в шкалу от 0 до 100, где 0 представляет наилучшее качество жизни, а 100 – наихудшее. Состояние суставов оценивалось с использованием шкалы Hemophilia

Joint Health Score (HJHS) в версии 2.1, которая является стандартизированным инструментом, разработанным Всемирной федерацией гемофилии (WFH) для количественной оценки повреждений суставов и функциональных ограничений у пациентов с гемофилией, включая хронические артропатии, и включает оценку боли, отека, диапазона движений и мышечной силы, а также рентгенологические изменения, позволяя мониторить прогрессирование болезни и эффективность лечения. Шкала включает шесть отдельных показателей состояния суставов (от 0 до 20) и общий показатель походки (от 0 до 4), что в сумме дает общий балл (0-124). Более высокий балл HJHS указывает на худшее состояние суставов.

Анализ данных проводился с использованием статистического программного обеспечения SPSS 20.0 (SPSS, Inc., Чикаго, Иллинойс, США). Описательная статистика представлена в виде частот и процентов для категориальных переменных. Непрерывные данные представлены в виде медиан с диапазонами (25-й-75-й процентиля) или средних значений со стандартными отклонениями (SD). Потребление факторов анализировалось с помощью парных t-тестов при условии подтверждения нормальности распределения. Уровень значимости был установлен на уровне $p < 0,05$. Для оценки силы взаимосвязи между показателем HJHS и показателем Haem-QoL-A использовался коэффициент корреляции Пирсона. Разрешение на проведение исследования было получено от Комитета по Биоэтике Кыргызской государственной медицинской академии имени И. К. Ахунбаева (КГМА им. И. К. Ахунбаева) (протокол 31 от 10 сентября 2024 года).

Результаты

В исследовании приняли участие 81 человек, из них с гемофилией А – 70 чел. (первая группа), и с гемофилией В – 11 больных (вторая группа). Социально-демографические характеристики, состояние здоровья и клинические данные пациентов исследования представлены в Таблице 1. Как видно из Таблицы 1, разделение пациентов по степени тяжести по группам показало, что тяжелая степень заболевания была верифицирована у 41 (58,6 %) пациента в первой группе и 6 (54,5 %) – во второй группе, умеренная – у 20 (28,6 %) и 4 (36,4 %) и легкая – у 9 (12,8 %) и 1 (10 %) пациента, соответственно.

Таблица 1. Клинические данные пациентов с гемофилией

Переменные	Гемофилия А, n (%) 70 (86,4 %)	Гемофилия В, n (%) 11 (13,6 %)	P
Степень тяжести			
■ тяжелая (< 1 %)	41 (58,6 %)	6 (54,5 %)	=0,325
■ умеренная (1-5 %)	20 (28,6 %)	4 (36,4 %)	<0,004
■ легкая степень (> 5 %)	9 (12,8 %)	1 (10,0 %)	<0,004
Вирусная инфекция	7 (10,0 %)	2 (18,2 %)	<0,002

Таблица 1. Продолжение

Переменные	Гемофилия А, n (%) 70 (86,4 %)	Гемофилия В, n (%) 11 (13,6 %)	P
Артропатия суставов	53 (75,7 %)	9 (81,8 %)	=0,273
Семейный анамнез			
■ есть	42 (60,0 %)	7 (63,6 %)	=0,174
■ нет	25 (35,7 %)	4 (36,4 %)	=0,318
■ неизвестно	3 (4,3 %)	0	<0,001
Ингибитор	4 (5,7 %)	1 (9,1 %)	<0,002
■ низкий титр	3 (4,3 %)	0	<0,002
■ высокий титр	1 (1,4 %)	1 (9,1 %)	<0,001
Образование			
■ начальное	33 (47,1 %)	2 (18,2 %)	<0,002
■ среднее	27 (38,6 %)	6 (54,5 %)	<0,002
■ высшее	10 (14,3 %)	3 (27,3 %)	<0,004
Женатый	46 (65,7 %)	8 (72,7 %)	=0,295
Не женатый	24 (34,3 %)	3 (27,3 %)	<0,004

Примечание: * - $p < 0,05$ – достоверно при сравнении между группами

Источник: разработано авторами

Вирусная инфекция наблюдалась в первой группе у 7 (10 %), а во второй группе – у 2 (18,2 %; $p < 0,05$) больных исследования. Чуть больше в группе пациентов с гемофилией В отмечалась артропатия суставов, но различие не имело статистической значимости. По наличию или отсутствию семейного анамнеза, включая проживание в браке, значения в группах исследования не отличались между собой. Ингибиторная форма гемофилии в первой группе пациентов была выявлена у 4 (5,7 %; $p < 0,05$), что достоверно была выше при сравнении со второй группой, где ингибитор был выявлен только у 1 (9,1 %) пациента. Касательно образования, в первой группе пациентов, начальное образование имели 33 (47,1 %) чел., среднее – 27 (38,6 %) и высшее – 10 (14,3 %) пациентов, тогда как во второй группе начальное образование получили

2 (18,2 %) чел., среднее – 6 (54,6 %) и высшее – 3 (27,3 %) пациентов. То есть в данной группе достоверно меньше пациентов с начальным, и соответственно больше пациентов со средним и высшим образованием ($p < 0,05$).

Из общего числа пациентов, 24 пациента с гемофилией А и 11 – с гемофилией В были обследованы на наличие HBsAg, антител к HCV и антител к ВИЧ – инфекции. Процент пациентов в первой группе с гемофилией А, у которых были обнаружены положительные результаты на HBsAg составил 4,7 % ($n = 1$), антитела к HCV – 37,5 % ($n = 9$) и антитела к ВИЧ – не были выявлены ни у одного пациента. Во второй группе пациентов с гемофилией В, HBsAg был выявлен у 1 (9,1 %), антитела к HCV – у 18,2 % ($n = 2$), а антитела к ВИЧ отсутствовали у всех больных этой группы (Таблица 2).

Таблица 2. Сравнение результатов выявления вируса в разных возрастных группах

Типы гемофилии / инфекции	HBsAg (+) n (%)	Anti-HCV (+) n (%)	HIVAg/Ab (+) n (%)	Всего
Гемофилия А, n = 24	1 (4,7 %)	9 (37,5 %)	0	10 (41,7 %)
Гемофилия В, n = 11	1 (9,1 %)	2 (18,2 %)	0	3 (27,3 %)
Значение P	< 0,002	< 0,002		< 0,002

Примечание: * - $p < 0,05$ – достоверно при сравнении между группами

Источник: разработано авторами

Кровотечение и качество жизни. В исследовании у 77,8 % (у 63 из 81) пациентов с гемофилией А и В была выявлена артропатия суставов, что было подтверждено обследованием суставов. Из них, у пациентов с гемофилией А артропатия отмечалась у 82,9 % (у 61 из 70), а у больных с гемофилией В – у 72,7 % (у 8 из 11). До внедрения целевых мер все пациенты с гемофилией получали лечение по требованию, или получали только внутривенное

введение препаратов плазмы в случаях сильного кровотечения. Медианная годовая частота кровотечений составляла 23 случаев кровотечений в год (диапазон: 2-49). В общей сложности 67 взрослых пациентов приняли участие в опросе Haem-QoL-A, из которых 13 были исключены из-за неполных ответов; состояние суставов оценивалось у 43 пациентов, а оставшиеся 24 не могли быть оценены из-за тяжелых деформаций суставов. Средние

баллы HJHS у взрослых разных возрастных групп (18-24, 25-34 и 35 лет и выше) составили $33,27 \pm 17,39$, $47,62 \pm 18,15$ и $54,26 \pm 18,73$ соответственно, в то время как средний балл HJHS был значительно ниже в молодой популяции. У 40 пациентов для оценки силы связи между баллом HJHS ($39,24 \pm 19,31$) и баллом Naem-QoL-A ($54,26 \pm 18,73$) был использован коэффициент корреляции Пирсона, который выявил слабую положительную взаимосвязь ($r = 0,262$, $p = 0,006$, $< 0,05$).

Обсуждение

В Кыргызстане, по экспертным оценкам, насчитывается более 400 человек детей и взрослых, страдающих гемофилией. Важно отметить, что многие пациенты остаются незарегистрированными и не диагностированными, что в основном объясняется ограниченной осведомленностью о гемофилии и экономическими ограничениями. Несмотря на определенные достижения в лечении гемофилии, большинство пациентов по-прежнему сталкиваются с трудностями в диагностике и лечении, так и во всем мире. Поэтому исследование направлено на то, чтобы призвать к большей поддержке со стороны государственных организаций, систем медицинского страхования и социальных работников для оказания помощи пациентам с гемофилией и их семьям.

В этом исследовании у 58 % пациентов была гемофилия тяжелой степени, а у 29,6 % – средняя форма заболевания. В отличие от результатов исследований V. Payal *et al.* [10] и E. Berntorp *et al.* [11], в этой когорте наблюдалась меньшая доля пациентов с тяжелой формой заболевания. Это расхождение может быть связано с тем, что кровотечения чаще встречаются и легче обнаруживаются у пациентов с гемофилией средней и тяжелой степени. Наиболее частыми геморрагическими проявлениями у этих пациентов были рецидивирующие гемартрозы, особенно в локтях, коленях и лодыжках, которые приводили к прогрессирующему разрушению суставов, необратимой инвалидизирующей артропатии и хронической боли [12,13].

Было обнаружено, что у 60,5 % пациентов имелась семейная история гемофилии, что согласуется с другими исследованиями, сообщающими, что примерно у 30 % лиц с впервые диагностированной гемофилией отсутствует семейная история, часто из-за мутаций *de novo* [10,11]. Что касается образования, большинство участников имели начальное образование (43,2 %), за ними следуют 40,7 % с образованием на уровне неполной средней школы. Аналогичные результаты были получены в Бангладеш, где уровень образования у пациентов с гемофилией также был ограничен из-за бедности и болезней [14]. В результате лишь немногие пациенты (16 %) в исследовании смогли получить высшее образование. В Великобритании с 1968 года ведется

национальный регистр пациентов с гемофилией, в котором зарегистрировано около 5000 человек с гемофилией А. Распространенность гемофилии В составляет примерно одну пятую от распространенности гемофилии А [11]. В исследовании было обнаружено, что у 86,4 % пациентов была гемофилия А, а у 13,3 % – гемофилия В. Это согласуется с общей распространенностью нарушений свертываемости крови, где наиболее распространенной является гемофилия А (72,3 %), за которой следует гемофилия В (11,5 %) [14]. Это позволяет предположить, что гемофилия В может встречаться реже, что потенциально может привести к уменьшению числа пациентов, обращающихся за медицинской помощью в стационар.

В Кыргызской Республике рекомбинантные или высокоочищенные концентраты факторов свертывания крови, полученные из плазмы, недоступны для профилактики у значительного числа пациентов с гемофилией из-за их высокой стоимости. Исторически основными методами лечения таких пациентов были и остаются переливание свежезамороженной плазмы (СЗП) и криопреципитата. Однако эти методы сопряжены с высоким риском инфекций, передающихся при переливании крови. Это исследование выявило 4,7 % положительных результатов на HBsAg. Относительно низкая распространенность вирусного гепатита В у пациентов может быть связана с обязательным скринингом на HBsAg для доноров крови и введением программы вакцинации против гепатита В. Инфекция гепатита С (ВГС) является еще одной основной причиной смертности среди пациентов с гемофилией [15,16]. Вирус передается преимущественно через введение объединенных концентратов факторов свертывания крови, криопреципитатов или свежезамороженной плазмы [17]. Уровень инфицирования ВГС, выявленный у больных, был довольно высоким и составил 37,5 %. Примечательно, что все инфицированные пациенты были старше 18 лет, что можно объяснить тем, что с 1993 года тестирование на антитела к ВГС включено в рутинный скрининг крови здоровых доноров, что привело к исключению большинства лиц с положительным результатом на антитела к вирусу гепатита С. Что касается исследования крови на ВИЧ-инфекцию, у пациентов в обеих группах положительный результат отсутствовал у всех пациентов. Вероятно, это связано в первую очередь с предшествующими небезопасными переливаниями крови. Поэтому крайне важно сосредоточиться на профилактике вирусных инфекций и улучшении качества крови, поскольку эти факторы напрямую влияют на прогноз и качество жизни пациентов с гемофилией.

Ингибиторы являются серьезным осложнением заместительной терапии у пациентов с гемофилией А и В. Примерно у 30 % пациентов

основным осложнением является развитие аллоантител (ингибиторов), которые инактивируют активность фактора VIII. Это может потребовать применения чрезвычайно дорогостоящих обходных препаратов или индукции иммунологической толерантности, что может существенно повлиять на качество жизни пациентов и осложнить их лечение [18]. В исследовании не все пациенты с положительным результатом на ингибиторы получали иммунотерапию, и возможно, что у некоторых пациентов могли быть транзиторные ингибиторы. Согласно статистическому анализу, частота ингибиторов среди 70 пациентов с гемофилией А составила всего 2,9 %, что значительно ниже, чем частота, сообщаемая в литературе для гемофилии А (20-30 %) [19]. Несколько факторов могут объяснить эту более низкую частоту, включая редкое введение факторов свертывания крови, задержку в выявлении ингибиторов или преклонный возраст, в котором было начато введение факторов свертывания крови. Кроме того, распространенность ингибиторов у пациентов с гемофилией В составила в этом исследовании 9,1 %. По данным исследования P.L.F. Giangrande *et al.* [20] частота развития ингибиторов у пациентов с гемофилией В значительно ниже, чем у пациентов с гемофилией А, и обычно составляет от 1 до 6 %. Результаты исследования почти согласуются с этими данными, возможно, из-за ограниченного числа пациентов с гемофилией В, включенных в исследование.

В руководстве Всемирной федерации гемофилии (ВФГ) по ведению гемофилии 2020 года (3-е издание) четко указано, что профилактика снижает риск прорывных кровотечений, и, следовательно, существует необходимость в доступе к дополнительным дозам для своевременного лечения [8]. Приблизительно 10 % людей с гемофилией, в основном в странах с уровнем дохода выше среднего, имеют некоторый, хотя и недостаточный, доступ к терапии [21], в то время как оставшиеся 15 % в странах с высоким уровнем дохода имеют полный доступ к передовым методам лечения и схемам терапии [22]. Однако только приблизительно 75 % людей с гемофилией во всем мире, в основном в странах с низким уровнем дохода и странах с уровнем дохода ниже среднего, не имеют или имеют ограниченный доступ к терапии [23]. Данная ситуация остается характерной для пациентов с гемофилией в Кыргызстане. Развитие артропатии суставов у пациентов с гемофилией в основном связано с недостаточной терапией по требованию или без профилактики, что часто обусловлено экономическими ограничениями или ограниченной доступностью лекарств. В результате такой ситуации, у этих пациентов развивается артропатия различной степени тяжести, в некоторых случаях приводящая к инвалидности. В Кыргызстане среди всех

зарегистрированных пациентов с гемофилией, по оценкам, только 15 % лиц в возрасте до 18 лет и старше получали профилактику. Профилактика у детей значительно улучшилась. Следовательно, продвижение профилактического лечения имеет важное значение для усиления защиты суставов и улучшения общего качества жизни этих пациентов.

В этом исследовании средний общий балл HJHS составил $40,1 \pm 20,0$ ($p < 0,05$). В исследовании, проведенном среди 29 взрослых участников с умеренной гемофилией из 11 центров в Англии, Шотландии и Уэльса, средний общий балл составил $10,8 \pm 5,2$ [24]. Их результаты более благоприятны, чем те, которые наблюдались в этом исследовании. Кроме того, было обнаружено положительную корреляцию ($r = 0,273$, $p = 0,008 < 0,05$) между баллами HJHS и Haem-QoL-A у пациентов, что указывает на то, что более высокие баллы HJHS связаны с более низким качеством жизни. Хотя недавние достижения привели к существенному улучшению результатов лечения пациентов, пациенты с гемофилией продолжают испытывать нарушения функций суставов, острую и хроническую боль, а также плохое психическое здоровье, что должно негативно влиять на качество жизни, связанное со здоровьем [25]. Поэтому профилактическое лечение играет решающую роль в защите суставов пациентов с гемофилией.

Касательно обеспечения пациентов с гемофилией КФС VIII и IX в Кыргызской Республике, по линии бюджета закупается в общем объеме 13 млн. МЕ в год, а по линии гуманитарной помощи, оказываемой Всемирной Федерацией Гемофилии (ВФГ) – 6 млн. МЕ в год. Данный общий объем лекарственных средств 19 млн. МЕ соответствует 2,8 МЕ на душу населения и покрывает потребность в лечении пациентам, всего лишь на три квартала в год, то есть примерно на 8-10 месяцев, не говоря о профилактике лечения. Профилактика недоступна для взрослых пациентов, поскольку Национальный перечень возмещаемых лекарственных средств не предусматривает финансовой помощи для профилактики у взрослых, хотя дети с гемофилией начали получать профилактическое лечение, но по достижению 18 лет данная профилактика может прекратиться. В последние годы из-за недостатка факторов свертывания крови, но для проведения оперативных вмешательств на суставах, пациенты в количестве 18 (14,2 %) чел. приняли участие в многоцентровом проспективном открытом клиническом исследовании первого современного препарата плазматического фактора свертывания крови VIII, разработанный в Российской Федерации – «Эйтоплазм». Эйтоплазм оказался эффективным в качестве средства для профилактики и лечения кровотечений, а также при проведении хирургических вмешательств, в том числе крупных. Препарат обладает благоприятным профилем

безопасности, его применение не сопровождалось образованием ингибирующих антител, развитием аллергических реакций, тромботических и тромбоэмболических осложнений [26].

Выводы

Взрослые пациенты с гемофилией в Кыргызской Республике сталкиваются со значительными проблемами, включая недостаточное лечение и отсутствие профилактики. Пациенты не получают адекватной помощи из-за таких факторов, как ограниченная осведомленность о заболевании и неадекватные программы медицинского страхования. Это исследование подчеркивает критически важные неудовлетворенные потребности и проблемы, с которыми сталкиваются пациенты с гемофилией. Решение этих проблем требует комплексного подхода, включающего улучшение инфраструктуры

здравоохранения, расширение штата медицинских работников и обеспечение устойчивого финансирования. Крайне важно увеличить доступность недорогих профилактических препаратов за счет государственного финансирования.

Благодарности

Авторы выражают искреннюю благодарность всем участникам исследования и всем преданным своему делу коллегам, которые помогли успешно провести это исследование.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.