

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ И ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ ГЕМОФИЛИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

Нарбеков Т.О.

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
Кыргызский научный центр гематологии МЗ КР
Бишкек, Кыргызская Республика

Резюме. В данной статье затронуты основные медико-социальные вопросы, посвященные организации и модернизации гемофилической службы в республике, начиная от актуальности заболевания, методов диагностики, лечения и до проведение реабилитационных мероприятий, направленных на улучшения качества жизни и оказание квалифицированной медицинской помощи для больных гемофилиями. Также отмечено, что для полноценного понимания проблем связанных с гемофилией, необходимо взаимодействие гематологов с другими узкими специалистами, - стоматологами, хирургами, физиотерапевтами, травматолог-ортопедами, психологами, а также социальными работниками. Кроме того необходима поддержка со стороны современной политики здравоохранения и общественности.

Ключевые слова: гемофилия А, гемофилия В, фактор VIII, фактор IX, фактор фон Виллебранда, нарушение свертывание крови, врожденные коагулопатии.

КЫРГЫЗ РЕСПУБЛИКАСЫНДАГЫ ГЕМОФИЛИЯ КЫЗМАТЫНЫН АЗЫРКЫ АБАЛЫ ЖАНА КЕЛЕЧЕКТЕГИ ӨНУГҮҮ ЖОЛДОРУ

Нарбеков Т.О.

И.К. Ахунбаев атындагы Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясы
КР ССМ Кыргыз гематология илимий борбору
Бишкек, Кыргыз Республикасы

Корутунду. Бул макала гемофилия кызматынын өнүгүүсүнө багытталган жана бейтартардын жогорку деңгелдеги медициналык жардамды алуусуна жана жашоо сыпатынын өзгөрүүсүнө өбөлгө түзүүчү, негизги медициналык жана социалдык суроолорду, дарттын маанилүүлүгүнөн баштап, дарттапма, даарылоо жана кайра калыбына келтирүү ыкмаларына чейинки маселелерди камтыйт. Гемофилия дарттынын кесепетинен пайда болгон түйшүктөрдү толук түшүнүү үчүн, гематологтор менен башка адистердин, - стоматологтор, хирургтар, физиотерапевтер, травматолог-ортопедтер, психологтор жана социалдык кызматкерлердин шериктеш зарылдыгы белгиленген. Ошондой эле, коомдун жана азыркы саламаттык сактоо саясанын көмөктөштүгү керек.

Негизги сөздөр: гемофилия А, гемофилия В, фактор VIII, фактор IX, фактор фон Виллебранд, кандын уюшунун бузулуусу, тукум куума коагулопатиялар.

CURRENT STATUS AND PROSPECTS OF DEVELOPMENT OF HEMOPHILIC SERVICE IN THE KYRGYZ REPUBLIC

Narbekov T.O.

I.K. Akhunbaev Kyrgyz State Medical Academy
Kyrgyz scientific center of hematology of the Ministry of health of Kyrgyz Republic
Bishkek, Kyrgyz Republic

Resume. This article discussed the main health and social issues on the organization and modernization of hemophilic service in the country, ranging from the relevance of the disease, methods of diagnosis, treatment, and to carry out rehabilitation activities aimed at improving the quality of life and skilled care for patients with hemophilia. Also noted that for a full understanding of the problems associated with hemophilia, you can interact with other hematologist's narrow professionals - dentists, surgeons, physiotherapists, orthopedic traumatology, psychologists, and social workers. Also requires the support of modern politics and the public health.

Key words: hemophilia A, hemophilia B, Factor VIII, Factor IX, von Willebrand factor, coagulation disorders, congenital coagulopathy.

Гемофилия – это врожденное нарушение свертывания крови, сцепленное с хромосомой X и проявляющееся недостатком фактора свертывания крови VIII (FVIII), при гемофилии типа А или фактора IX (FIX), при гемофилии типа В. Этот недостаток является результатом мутации соответствующих генов фактора свертывания крови [1]. Согласно оценке, основанной на ежегодном глобальном опросе, проводимой Всемирной Федерацией Гемофилии (WFH Canada, Montreal), число людей с гемофилией в мире составляет приблизительно

400 000 человек. Гемофилия А встречается чаще, чем гемофилия В и составляет 80-85% от общего числа людей с гемофилией [2]. Гемофилией страдают лица мужского пола, при этом патологический ген передается с материнской стороны. Распространенность гемофилии А составляет 1 : 10 000, гемофилии В – 1 : 30 000-50 000 жителей мужского пола [3], а распространенность других заболеваний, связанных с нарушением свертываемости крови, находится в диапазоне примерно от 1 человека на 1000 жителей и до 1 человека на 1 миллион людей [4].

Основные клинические проявления гемофилии А – это кровотечения различной локализации, однако чаще у таких больных возникают рецидивирующие геморрагии в суставы и мышцы. Кроме того, для этой наследственной патологии весьма характерны кровотечения после любых, даже небольших, травм и хирургических вмешательств. Выраженность геморрагий, частота рецидивов, наличие спонтанных эпизодов гемартрозов и многие другие клинические проявления, характеризующие тяжесть заболевания, часто коррелируют с уровнем FVIII:C в крови [5].

Таким образом, геморрагический синдром при наследственных коагулопатиях имеет гематомный тип кровоточивости, который выражается различными геморрагиями, от незначительных до массивно-профузных, нередко угрожающими для жизни больного, а также кровоизлияниями во внутренние органы, в мышцы, суставы, с развитием осложнений скелетно-мышечной системы и становится причиной ранней инвалидизации и социальной дезадаптации больных.

На сегодняшний день основным методом диагностики и лечения гемофилии, являются - определение активности факторов свертывания крови VIII и IX (в норме от 50 до 200%) и проведения пожизненной заместительной терапии: внутривенные введения антигемофильных концентратов факторов VIII и IX, при гемофилии А и В, соответственно.

В Кыргызской Республике, по неполным данным, зарегистрировано более 300 больных с наследственными коагулопатиями, из которых около 130 дети до 16 лет. До 2011 года, в ЛПУ Кыргызской Республики использовалась методика определения формы гемофилии по аутокоагулограмме (Баркаган З.С., 1973)

- типирование гемофилии. Однако это косвенная методика, и она устарела. С 2011 года в нашей республике впервые в условиях отделения детской гематологии НЦОМид МЗ КР, начали использовать метод определения активности VIII и IX факторов свертывания в крови. С 2013 года данный метод был также внедрен в лаборатории Кыргызского научного центра гематологии (КНЦГ МЗ КР) и Ошской Межобластной объединенной клинической больницы. Данный лабораторный метод является основным диагностическим критерием определения вида гемофилии и оценки степени тяжести заболевания. Кроме того, определения активности факторов свертывания крови: концентрации уровня фактора VIII и IX, а также фактора фон Виллебранда (von Willebrand factor) и других плазменных факторов свертывания крови у больных, в перспективе дает возможность создания государственного реестра (регистра) больных с гемофилией и другими редкими формами врожденных коагулопатий, проживающих в Кыргызской Республике, для оказания им квалифицированной медицинской помощи.

Вторым важным этапом в организации гемофилической службы является оказание лечебно-профилактических, реабилитационных мероприятий больным с наследственными коагулопатиями. Как было указано выше, в лечении больных с гемофилией А и В наиболее важным компонентом является заместительная терапия, то есть, попытка нормализовать геморрагический дефект восполнением дефицитного фактора. Сейчас всем известно, что для того, чтобы достичь гемостаза, активность факторов VIII/IX должна быть доведена хотя-бы до 15-30% от нормы. В случае более тяжелых кровотечений или для обеспечения хирургической операции активность факторов VIII/IX необходимо повысить до 50-100% от нормы. Для этого требуется концентрат, который на единицу объема содержит значительно больше факторов VIII/IX, чем кровь или плазма [6].

Основным на сегодняшний день методом лечения больных с наследственными коагулопатиями (гемофилия А, В, болезнь Виллебранда) во всем мире является заместительная терапия – восполнение и коррекция недостающих факторов (фактор VIII, IX, von Willebrand). В нашей республике до настоящего времени активно используется

заместительно-гемокомпонентная терапия, т.е. переливание донорской свежезамороженной плазмы и криопреципитата, которые в своем составе содержат указанные факторы свертывания крови. Однако этот вид лечения по многим параметрам уступает концентрированным, лиофилизированным, антигемофильным препаратам. Мало того, через препараты крови имеется большая опасность заражения гемотрансмиссивными инфекциями (вирусные гепатиты, ВИЧ-инфекция). Поэтому с 2008 года по линии фонда обязательного медицинского страхования (ФОМС) при Правительстве КР, согласно программе Государственных гарантий, идет закуп антигемофильных препаратов (плазменные и рекомбинантные концентраты факторов VIII и IX) для лечения больных детей гемофилиями до 16 лет. К сожалению, из-за недостатка финансовых средств, взрослые больные пока не имеют доступа к данным антигемофильным препаратам, которые жизненно необходимы данной категории больных. И это является одной из основных проблем в плане организации лечебной помощи больным. Также хотелось бы отметить, что для реализации квалифицированной помощи для больных с гемофилией необходимо взаимодействие врачей – гематолога, физиотерапевта, травматолога-ортопеда, хирурга, стоматолога, психотерапевта и социальных работников.

В связи с этим, учитывая вышеизложенные обстоятельства, для улучшения коагулологической службы в нашей республике на наш взгляд необходимо:

- создание общей национальной программы при Министерстве здравоохранения КР, в целях проведения широкомасштабных действий, направленных на улучшение понимания основ гемостазиологии и заболеваний, связанных с нарушением свертывающей системы крови на первичном и вторичном уровнях здравоохранения КР;

- достаточное обеспечение антигемофильными препаратами для больных с наследственными коагулопатиями;

- оснащение необходимым оборудованием, реактивами и обучения врачей лаборантов определять гемостазиограмму и уровень факторов VIII, IX и von Willebrand в крови, а также проведения агрегатограммы в областных и территориальных больницах;

- организация реабилитационной службы

для больных гемофилией, обучение врачей физиотерапевтов, стоматологов, травматологов, ортопедов и хирургов;

- организация адресных образовательных программ для больных с гемофилией и их родственников, а также оказание консультативной помощи медицинскому персоналу первичного и вторичного уровней здравоохранения;

- создание на базе КНЦГ МЗ КР, государственного регистра больных с врожденными коагулопатиями;

- агитационная работа о необходимости донорской службы, в целях оказания помощи больным с наследственными коагулопатиями компонентами крови (СЗП, криопреципитат), особенно на периферии республики (в районах, областях);

При совместном взаимодействии специалистов и пациентов, а также при поддержке общественности, становится возможной реализация оказания квалифицированной медицинской помощи и улучшения качества жизни для больных с врожденными коагулопатиями.

Литература:

1. Всемирная Федерация Гемофилии (WFH Canada, Montreal). Руководство по лечению гемофилии, 2-ое издание. Blackwell Publishing Ltd., 2012.

2. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PH, Soucie JM, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia* 2010; 16(1):20-32.

3. Клиническое руководство "Диагностика и лечение гемофилии на первичном уровне здравоохранения" НЦОМЦД, КНЦГ, РЦРЗиИТ МЗ КР, Бишкек 2013.

4. Всемирная Федерация Гемофилии (WFH Canada, Montreal). Руководство по выявлению больных гемофилией и другими заболеваниями, связанными с нарушением свертываемости крови Joysa Donnelly, 2009.

5. Мамаев А.Н. Коагулопатии: руководство. – Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2012. – С.76.

6. Нильсон И.М. Гемофилия: руководство. Malmö General Hospital, Sweden. 1994. // Перевод на русский язык Н.А. Федоровой. Под редакцией д.м.н., профессора Л.П. Папаян – Санкт-Петербург, Рубеж – 1999. – С.30.