

представлении и интерпретации объективных данных, таких как Всемирная организация здравоохранения, может быть особенно важно стандартизировать процедуры и методологии статистической и социальной интерпретации эффективности систем общественного здоровья.

**Литература:**

1. Most Efficient Health Care 2014: Countries [Electronic resource]// Bloomberg.-2014.- Mode of access: <http://www.bloomberg.com/visual-data/best-and-worst/most-efficient-health-care-2014-countries>. Date of access 01.01.2014
2. Health at a Glance: OECD Indicators, 2005 // OCED Publishing, Paris., 2005, p.11.
3. Census Bureau // US Census Bureau. Washington, 2006.
4. N.Eberstadt. The Tyranny of Numbers: Measurements and Misrule // AEI Press, Washington, 1995, p. 50
5. A.D.Palma. SiCKO, Castro, and the 120 Year Club // New York Times, 2007, May 27.

УДК 614.2

**О.Н. Боброва, Н.А. Рослая**  
**ОЦЕНКА КЛИНИЧЕСКОЙ И СОЦИАЛЬНОЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ**  
**ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ КОНЦЕНТРАТАМИ**  
**ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ VIII И IX**

Кафедра общественного здоровья и здравоохранения  
ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**O.N. Bobrova, N.A. Roslaya**  
**THE ASSESSMENT OF CLINICAL AND SOCIAL EFFICIENCY OF**  
**TREATMENT PATIENTS SUFFERING FROM HEMOPHILIA WITH**  
**BLOOD-COAGULATION FACTORS VIII AND IX**

Department of public health and health care  
Ural state medical university  
Yekaterinburg, Russian Federation

**Контактный e-mail:** perinaolya@mail.ru

**Аннотация.** В статье рассмотрена эффективность введения концентратов факторов свертывания VIII и IX в стандарт лечения больных гемофилией. Проведен сравнительный анализ нового метода лечения и применения криопреципитата/СЗП по клиническим и социальным критериям.

**Abstract.** The article deals with the efficiency of the including blood-coagulation factors VIII and IX into the standard of hemophilics' treatment. A

comparative analysis of the new method of treatment and use of cryoprecipitate/FFP clinical and social criteria was carried out.

**Ключевые слова:** гемофилия, концентраты факторов свертывания, 7 нозологий.

**Keywords:** hemophilia, clotting factor concentrates, 7 Diseases.

Гемофилия – наследственное заболевание, относящееся к коагулопатиям, т.е. к патологическим процессам, связанным с нарушением со стороны плазменного гемостаза, обусловленным дефицитом факторов свертывания крови. Основные клинические проявления гемофилии – это кровотечения различных локализаций, однако чаще у таких больных возникают рецидивирующие геморрагии в суставы и мышцы, приводящие к постепенному формированию гемофилической артропатии, способной обусловить не только стойкую утрату трудоспособности, но и надолго приковать молодого пациента к инвалидной коляске.

Краеугольным камнем лечения гемофилии является замещение дефицитного фактора свертывания крови. В течение многих лет единственным средством терапии больных гемофилией являлась свежезамороженная плазма (СЗП), к тому же относительно неэффективным, поскольку факторы VIII и IX присутствуют в плазме лишь в очень небольших объемах. Для того чтобы лечение гемофилии стало по-настоящему эффективным, требовался метод, позволяющий концентрировать фактор VIII и IX из плазмы.

Открытие криопреципитата обеспечило возможность достигать удовлетворительного гемостатического уровня фактора VIII и его можно считать стартовым моментом для последующего процесса создания многих концентратов факторов свертываемости крови, однако с его применением связывался ряд проблем. Каждый пакет содержит около 80 единиц фактора VIII, то есть лечение предполагало введение больших объемов препарата. Необходимо хранить криопреципитат в условиях глубокой заморозки (ниже 25 градусов мороза). Кроме того, данные продукты крови не проходят вирусную инактивацию.

В начале 70-х годов XX века ученые нашли способ получать концентраты фактора VIII и IX из криопреципитата. Новый метод лечения быстро заслужил признание гемофилического сообщества. Требуемые для лечения объемы небольшие, что подходит для детей. Препарат можно хранить в домашнем холодильнике. Это открыло перспективы для программ лечения на дому, что позволило больным гемофилией вести более обычный образ жизни. Посещения больницы стали менее частыми, и дети начали ходить в школу в нормальном режиме, от чего выиграли и их родители. Получаемые из донорской крови концентраты факторов VIII и IX отличаются теперь высокой степенью очистки, и нет никаких признаков того, что они способны передавать какие-либо из тех вирусов, которые раньше приводили к развитию очень серьезных инфекций у больных гемофилией.

**Цель исследования** оценить клиническую и социальную эффективность лечения пациентов с гемофилией в зависимости от применяемого препарата (криопреципитат/СЗП и концентраты факторов свертывания VIII и IX).

**Материалы и методы исследования**

Проведено обследование и ретроспективный анализ документации 127 пациентов с гемофилией от 5 до 18 лет (средний возраст  $11,0 \pm 0,4$  лет), наблюдавшихся в Центре детской онкологии и гематологии. Учитывалась выраженность геморрагического синдрома, степень поражения или интактность суставов.

Характер геморрагического синдрома определялся на основании исследования гемостаза. Исследование сыворотки крови на носительство вирусов гепатита С проводилось иммуноферментным методом.

**Результаты исследования и их обсуждение**

Первую группу составили 84 пациента, для лечения которых применялся криопреципитат (гемофилия А) и СЗП (гемофилия В), во вторую группу вошли 43 человека, получавшие концентраты факторов свертывания VIII/IX.

У абсолютного большинства (98,8%) пациентов первой группы наблюдался деформирующий остеоартроз (ДОА) с поражением нескольких суставов у 77,4% больных, тогда как во второй группе ДОА развился лишь в 7% случаев в виде моноартроза ( $p < 0,05$ ).

Количество кровотечений в течение года во второй группе составило  $0,7 \pm 0,2$  на 1 пациента в год против  $24,9 \pm 1,1$  в первой группе ( $p < 0,05$ ).

Инфицированность детей вирусом гепатита С при применении криопреципитата и СЗП составила 48,8%. При лечении же высокоочищенными концентратами факторов свертывания VIII/IX инфицирование не происходило – ни у одного из пациентов второй группы не обнаружены антитела к гепатиту С ( $p < 0,001$ ).

При лечении криопреципитатом и свежезамороженной плазмой было необходимо длительное пребывание в стационаре: частота госпитализации составляла  $12,3 \pm 1,14$  случаев на 1 человека в год. При введении современных методов лечения гемофилии (концентраты факторов свертывания VIII/IX) потребность в госпитализации снизилась до  $0,02 \pm 0,02$  случая на 1 человека в год.

Среди пациентов, применяющих криопреципитат/СЗП образовательные учреждения посещали только 23,8%, при приеме концентратов факторов свертывания VIII/IX практически все (95,3%) пациенты с гемофилией начали посещать детские коллективы ( $p < 0,05$ ).

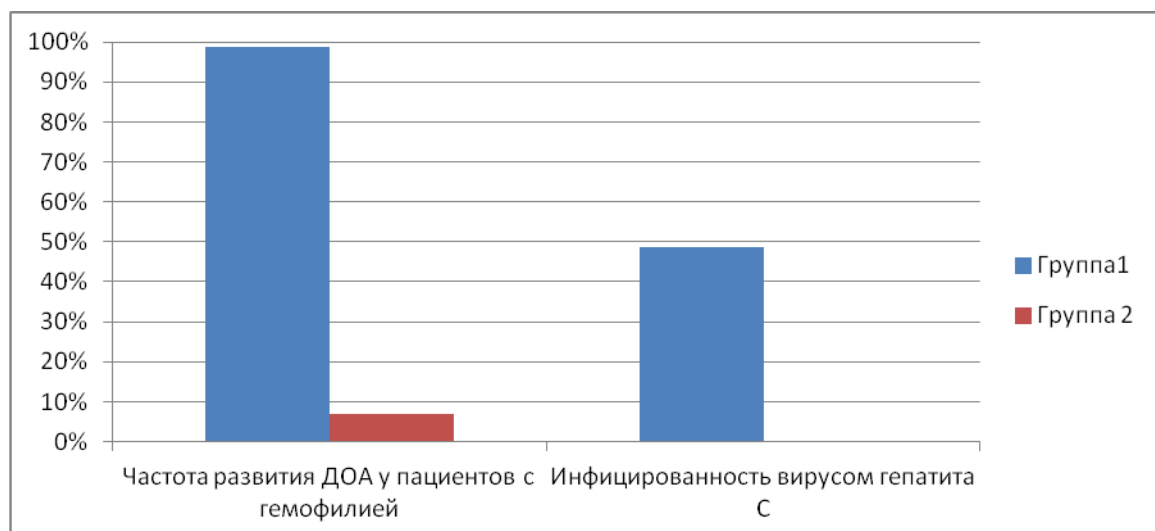


Рис. Частота развития осложнений у больных гемофилией в зависимости от метода лечения

### **Выводы:**

1. В результате смены плазменных препаратов на концентраты факторов свертывания VIII и IX клиническая эффективность лечения больных гемофилией в виде снижения развития тяжелых артропатий составила 93%, уменьшение случаев геморрагического синдрома в 25 раз. У пациентов, получающих новый метод лечения частота возникновения ингибитора к фактору свертывания VIII/IX увеличилась на 33%, инфицированность вирусом гепатита С снизилась на 98%.

2. На фоне высокой клинической эффективности лечения больных гемофилией концентратами факторов свертывания VIII и IX посещаемость детских дошкольных учреждений и школ увеличилась на 292%, а частота госпитализаций пациентов сократилась на 98%, что свидетельствует о социальной эффективности проводимой терапии.

3. Следовательно, введение нового метода лечения в стандарт оправдано, полного соблюдения стандартов оказания медицинской помощи больным гемофилией

### **Литература:**

1. Мамаев А.Н. Коагулопатии: руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 254 с.

2. Дмитриев В.В., Борисенок М.Б., Волкова Л.И., Быданов О.И.//Вопросы гематологии, онкологии и иммунопатологии в педиатрии - 2008. том 7 №1. - с.15

3. Козарезова Т.И. и соавт. Распространенность и клинико-лабораторная характеристика апластической анемии, миелодиспластического синдрома и гемофилии у детей, проживающих на загрязненных территориях Республики Беларусь.// Методические рекомендации, Минск, 2001. - с. 123

4. Информационное письмо МЗ СО от 18.12.2015 № 03-01-82//13869 «О порядке обеспечения граждан по программе 7 ВЗН лекарственными препаратами в 2016 году»