КЫРГЫЗ РЕСПУБЛИКАСЫНЫН САЛАМАТТЫК САКТОО МИНИСТРЛИГИ
ЭНЕ ЖАНА БАЛАНЫ КОРГОО УЛУТТУК БОРБОРУ
И.К. АХУНБАЕВ атындагы КЫРГЫЗ МАМЛЕКЕТТИК МЕДИЦИНАЛЫК АКАДЕМИЯ

Диссертациялык кеңеш Д.14.17.557

Кол жазма укугунда
УДК: 61: 616.151.5:616 – 08: 616 – 053.2

МОТУШЕВА РАУШАН КИМАШБЕКОВНА

КЫРГЫЗ РЕСПУБЛИКАСЫНДА БАЛДАРДЫН ГЕМОФИЛИЯСЫ: ЖЫШТЫГЫ, КЛИНИКАЛЫК КӨРҮНҮШҮНҮН ӨЗГӨЧӨЛҮГҮ, ДАРЫЛОО

14.01.08 – педиатрия

Медицина илимдеринин кандидаты окумуштуулук даражасын изденип алууга жазылган диссертацияга автореферати

Бишкек – 2019

Диссертация Кыргыз Республикасынын Саламаттык сактоо министрлигине караштуу (Бишкек ш.) Эне жана баланы коргоо улуттук борборунун гематология бөлүмүндө аткарылды.

Илимий жетекчи: Кудаяров Дуйше Кудаярович
КР УИАнын академиги, медицина илимдеринин доктору, профессор, И.К. Ахунбаев ат. КММАнын госпиталдык педиатрия кафедрасынын башчысы.

Расмий оппоненттери: Абдылдаев Таалайбек Табалдиевич
медицина илимдеринин доктору, профессор, С. Б Данияров атындагы Кыргыз Мамлекеттик кайра даярдоо жана квалификацияны жогорулатуу медицина институтунун инновация жана эл аралык мамилелер бөлүмүнүн болум башчысы.

Сулайманов Шайирбек Алибаевич
медицина илимдеринин доктору, профессор, эл аралык медицина университетинин окуу жана илимий иштер боюнча проректору.

Жетектөөчү уюм: С. Д. Асфендияров атындагы Казак Улуттук Медицина Университети. Дареги 050000, Казакстан Республикасы, Алматы шаары, Толе-Би көчөсү 94.

Диссертация 2019-ж. 27 июньда «13.00» саат 2019 г. Кыргыз Республикасынын Саламаттык сактоо министрлигине караштуу Энени жана баланы коргоо улуттук борборунун Д. 14.17.557 диссертациялык кешинин отурумунда жана И.К.Ахунбаев ат. Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясында корголот. Дареги: 720038, Кыргыз Республикасы, Бишкек ш., Ахунбаев к. 190, http://ncomid.kg.

Диссертация и автореферaты менен Бишкек ш., Ахунбаев к. 190, дарегинде жайгашкан Кыргыз Республикасынын Саламаттык сактоо министрлигинин Энени жана баланы коргоо улуттук борборунун китепканасынан, Бишкек ш., Ахунбаев к., 92а дарегинде жайгашкан И.К. Ахунбаев ат. КММАнын китепканасынан жана http://vak.kg http://ncomid.kg сайтынан таанышууга болот.

Диссертациялык кеңештин окумуштуу катчысы
медицина илимдеринин кандидаты,
улук илимий кызматкер Эшалиева А.С.

ИШТИН ЖАЛПЫ МҮНӨЗДӨМӨСҮ

Диссертациянын темасынын актуалдуулугу. Гемофилия менен ооруган балдарды дарылоо, ошондой эле аларды социалдык жактан адаптациялоо дүйнөдө ири көйгөйлөрдү жарата тургандыгы белгилүү. Бул аталган дарттын оордугу, дарылоо наркынын кымбаттыгы, жогорку деңгээлде татаалдануунун жыштыгы жана жагымсыз аяктоо ыктымалдуулугу менен шартталган. «Гемофилия» терминининин астында уюу системасынын кандайдыр бир факторунун анаомалиясы же жетишсиздиги менен байланышкан тубаса коагулапатия түшүнүгү берилет. З.С. Баркагандын маалыматы боюнча дарттын бул тобунда көбүнчө төмөнкүлөр кездешет: VIII факторунун жетишсиздиги менен коштолгон А гемофилиясы (87-92%), IX факторунун жетишсиздиги менен коштолгон В гемофилиясы (8-13 %), XI факторунун жетишсиздиги менен коштолгон С гемофилиясы (1-2%) (З.С. Баркаган 1988). Гемофилиянын клиникалык көрүнүштөрү көптөгөн авторлордун аткарган иштеринде берилген (З. С. Баркаган, 1988; Е.И. Буевич 1997; Н.А. Алексеева, 1998; А.И. Воробьева, 2005; Ю.Н. Андреева, 2006).

Кан агуу жашоого эң маанилүү органдардын жана системалардын жабыркоосунун өөрчүүсүн жөнгө салат, бөйрөк кан агуусуна чалдыккан бейтаптардын 61,9% гемофилиясында бөйрөктүн чөйчөкчөсүнүн гипотониясы, ал эми, 19% гидронефроз аныкталган (В.Ю. Петров, Г.И. Сосков, Т.Г. Плахута, 2002). Айрым авторлордун илимий иштеринде гемофилияга чалдыккан бейтаптардын 20%ында заара – таш ооруулары жана өнөкөт пиелонефрит кездешет (Л.М. Кудрявцева, О.П. Плющ 2002). Ошентип, гемофилияга чалдыккан көпчүлүк бейтаптарда бир эле мезгилде бир нече дарт кездешүүсү мүмкүн (патологиялардын айкалышы), алдын ала болжолдоону жана дарылоо тактикасын тандоодо мындай жагдайлар сөзсүз түрдө эске алынууга тийиш.

Бейтаптарга гемостатикалык жардам көрсөтүүнү, алдын алуу терапиясын жүргүзүүнү натыйжалуу уюштуруунун негизинде гемофилияга чалдыккан бейтаптардын көпчүлүгү өнүккөн өлкөлөрдө социалдык жашоого активдүү түрдө катышат: окушат, иштешет, спорт менен алектенишет, үй-бүлө күтүшөт (I.M. Nilsson, 1999). Бирок, бүтүндөй бир популяцияга карганда ал жакта дагы гемофилияга чалдыккан бейтаптар арасында өлүм саны 2 эсе жогору (Johnson et al., 1985; Rosendoal et al., 1989), бул көрүнүш негизги ооруусу сыяктуу эле анын татаалдануусу менен да байланышкан.

Жүргүзүлгөн дарылоого сарпталган чыгымдын ири көлөмүнө карабай гемофилияга чалдыккан бейтаптарга медициналык жардам көрсөтүүнүн оптималдуу системасы толук түрдө иштелип чыккан эмес. Диспансердик байкоого алуунун жана текшерүүнүн, зарыл болгон пландуу медициналык жардам көрсөтүүнүн, аталган бейтаптарды реабилитациялоонун адекваттуу программасы жок. Жыйынтыгында гемофилияга чалдыккан бейтаптарда

капысынан кан агуу, жашоого эң зарыл болгон органдарынан кан агуу, оор агымдагы гемофилиялык артропатия өөрчүйт дагы, айкалышкан олуттуу патология келип чыгат, бул жашоо сапатын начарлатуу менен эрте майыптуулукка алып келет жана жашоо узактыгын кыскартат, өзгөчө, дарттын оор түрүнө чалдыккан учурларда жашоо менен кош айтышууга алып келет. Ошентип, гемофилияга чалдыккан бейтаптарды реабилитациялоо менен медициналык жардам көрсөтүүнү оптималдаштыруу маселеси актуалдуу болуп саналат. Жогоруда берилгендер аталган изилдөөнү аткарууга түрткү болду.

Диссертациянын темасынын приоритеттүү илимий багыттар же негизги илимий изилдөө иштер менен байланышы.

Диссертация ЭжБКУБнын мам. № 0006994 «Калкты аймактык, климаттык жана социалдык бөлүштүрүү шартында балдардын саламаттыгы» илимий – изилдөө иштеринин алкагында жүргүзүлдү.

Изилдөө максаты. Бейтаптардын жашоо сапатын жана медициналык жүрүм-турумун көтөрүү боюнча иш чараларды иштеп чыгуу үчүн клиникалык – лабораториялык мүнөздөмөлөргө жана медициналык – экономикалык чыгымга комплекстүү анализ берүү.

Изилдөө милдеттери:

1. Гемофилияга чалдыккан балдардын коштоп жүрүүчү жана коморбиддик ооруларынын жыштыгын жана структурасын иликтөө.
2. Балдар гемофилиясынын оор жана татаалданган агымынын тобокелдик факторлорун, клиникалык көрүнүшүнүн өзгөчөлүгүн изилдөө.
3. Гемофилияга чалдыккан бадардын «үйдө» дарылануусунун натыйжалуулугун жана ФСК пайдалануусунун медициналык-экономикалык натыйжалуулугун аныктоо.
4. Гемофилияга чалдыккан балдары бар үй-бүлөлөрдү жана аталган дартка чалдыккан балдардын жашоо сапатын изилдөө.

Алынган жыйынтыктардын илимий жаңычылдыгы:

1. Кыргыз Республикасында биринчи жолу жүргүзүлгөн изилдөөнүн негизинде гемофилияга чалдыккан балдардын коштоп жүрүүчү ооруларга бат кабылуучулугу аныкталган, А гемофилиясына чалдыккан балдардын саны - 77,6%, В гемофилиясына чалдыккан балдардын саны 76,8% түзөт. Гемофилиянын бардык органдарды жана системасларды камтуучу ар түрдүү түрлөрүнө чалдыккан балдардын ооруусунун структурасынын бир багыты белгиленди. Кыргызстанда балдар гемофилиясы үчүн коморбиддүүлүктүн жогорку даражасы мүнөздүү бул текшерилген топтун 62,1% түзүү менен, ооруулардын клиникалык статусун жана аларды дарылоону бир топ татаалдантат.
2. Алгачкы жолу, болгондо да, бардык бейтаптардын дартынын жеңил жана орточо агымынын басымдуу болуусунда балдардагы гемофилиянын ар түрлүү түрлөрүнүн клиникалык агымынын варианттарынын жыштыгы

конкреттештирилген, А гемофилиясында алардын катышы дээрлик бирдей болсо (40% жана 47,8%), В гемофилиясында орточо оордуктагы агым (25,0% и 45,0%) болгондугу байкалган, муну менен катар В гемофилиясында оор агым көбүрөөк байкалган (А -12,7% жана В -30%). Текшерилген балдар арасында гемофилиянын оор жана татаалданган агымынын тобокелдиги алардын арасында А гемофилиясынын 30%ын, В гемофилиясынын 40%ын социалдык, А гемофилиясынын 76,4%ын жана В гемофилиясынын 85,5%ын медициналык-биологиялык предикт түзгөн комплекстүү факторлор менен шартталган, аларга карата таасир этүү чаралары балдардын оор агымдагы гемофилиясынын жыштыгын кыскартуунун маанилүү башкаруу резервдеринин бири болуп саналат.

3. Алгачкы жолу оорууканага жаткыруу муктаждыгын (50%), кайрадан кан агуу жыштыгын (30%), балдардын жалпы ооруусун кыскартууну камтыган ФСКны пайдалануу менен гемофилияга чалдыккан балдарды «үйдө» дарылоонун натыйжалуулугу клинико – финансылык жактан ырасталды. Гемофилияга чалдыккан балдарды учурдагы жана алдын ала дарылоонун конкреттүү наркы белгиленди, Республикалык масштабда талап кылынган чыгымдын көлөмү ($2,5 миллион) сунушталды, бейтаптардын аталган категориясын сарпталган мамлекеттик каражаттын көлөмүнүн (90%) тартыштыгы сунушталган.

4. Алгачкы жолу гемофилияга чалдыккан балдардын жашоо сапатынын кыскаруу деңгээли жана багыты белгиленген, муну менен катар, өзүн-өзү баалоо деңгээли боюнча ал бейтаптардын 70%да, жана физикалык- социалдык функциясы боюнча 60%, суммалык баалоо деңгээли боюнча 61,0%, психологиялык, жалпы чыңдоочу элементтерди жана физикалык таасирди камтуучу комплексүү дарылоо жашоо сапатынын көрсөткүчтөрүн жакшыртууну жана балдардын 65,0% (P<0,05) үй-бүлө ичиндеги мамиленин мүнөзүн корреляциялоону жөнгө салат.

Алынган жыйынтыктардын практикалык маанилүүлүгү:

- Изилдөөнүн аткарылган тапшырмаларынын жыйынтыгы Кыргыз Республикасында балдардын гемофилиясында агымдын жана медициналык аракеттердин мүнөзүн, деңгээлин аныктоого негиз болуп саналат.
- Гемофилиянын ар түрдүү түрлөрүнө чалдыккан балдарга карата дифференциациялык мамилени жеке социалдык жана медициналык мүнөзүн эске алуу менен саламаттык сактоо практикасына жайылтуу, гемофилияга чалдыккан балдардагы коморбиддик жана коштоп жүрүүчү патологиянын жыштыгын кыскартууга мүмкүндүк берет.
- Практикалык саламаттык сактоого социалдык жана медициналык жардам технологиясында түйшүгү аз деп саналган алдын алуучу жана учурдагы дарылоонун «үйдөгү» түрүнүн максаттуулугу негизделген.

- Гемофилияга чалдыккан балдарды дарылоону жетектеген врачтар жана медициналык персоналдар үчүн жашоо сапатын жана ыкмаларды колдонууну контролдоого, аны жакшыртууга багытталган медициналык жардамдын маанилүү курамынын бири сунушталган, бул заманбап медицинанын дүйнөлүк тенденцияларына толук жооп берет.
- Гемофилиянын ар түрдүү түрлөрүнүн жыштыгы, алардын татаалдануусунун жана коморбиддик абалынын таралуусу тууралуу, гемофилияга чалдыккан балдардын майыптуулук себептери тууралуу маалыматты ата мекендик жогорку окуу жайлардын студенттеринин жана врачтардын квалификациясын жогорулатуу боюнча окуу процесстерине киргизүү сунушталат.

Коргоого киргизилген диссертациянын негизги жоболору:

- Коштоп жүрүүчү ооруулардын жогорку жыштыгы (84,5% - А гемофилиясы жана 15,4% - В гемофилиясы) коморбиддик абалы (50% - А гемофилиясы жана 40,8% - В гемофилиясы), жүзөгө ашырууда социалдык жана медициналык-биологиялык факторлор менен шартталгандыгы далилденди (30% ; 76,4%- А гемофилиясы жана 40%; 85,55 - В гемофилиясы).
- Гемофилия менен ооруган балдарга клиникалык агымдын жеңил жана орточо оордуктагы агымы мүнөздүү, муну менен катар В түрүндөгү гемофилияга чалдыккандар арасында дарттын орточо агымы ($P<0,05$) жогору (45,0%) болсо, жеңил агымы (25%), оор түрү А гемофилиясына чалдыккан балдардагы 12,7% га караганда, В түрүндө 30% учурда аныкталат. Гемофилиянын оор клиникалык түрү балдардын майыптуулугунун негизги себеби болуп саналат жана ошондой эле, социалдык жана медициналык –биологиялык тобокелдик факторлорунун комплекси менен түшүндүрүлөт.
- «Үйдө» дарылоо түрү гемофилиянын агымын контролдоонун салыштырмалуу оптималдуу ыкмаларынын бири, бул сапат көрсөткүчүнүн жакшыруусу (оорууканага жатуу жыштыгы, кайрадан кан агуу, ооруу), финансылык чыгымдын кыскаруусу, бейтаптрдын коомго аралашуусунун кеңейүүсү менен ырасталат. Бул түрүн жайылтуу бейтапты жана анын үй-бүлөсүн жеке даярдыктан өткөргөндөн кийин гана мүмкүн.
- Салыштырмалуу түрдө маанилүү деп саналган параметрлер боюнча жашоо сапатынын деңгээлин үй-бүлөлүк адаптация жана FACES-5 биригүү шкаласын жана Кыргыз Рсепубликасынын жашоочуларына тилдик жана менталдык белгилери боюнча адаптацияланган PedsQL 4,0 сурамжылоосун пайдалануу менен белгилөөгө мүмкүн.
- Гемофилия КЖ суммалык баалоодо бейтап балдардын 61,0%, физикалык жана социалдык функциясы боюнча баалоодо 60,0% жана өзүн –өзү баалоодо 70,0% жагымсыздыкты чагылдырат. Дарылоо процессинде үй-бүлөнүн ички мамилесин гармониялаштырууну камтуу менен балдардын 65,0% жакшыртууга мүмкүн.

Алынган жыйынтыктардын экономикалык маанилүүлүгү. Изилдөөнүн жыйынтыгын практикалык саламаттык сактоого жайылтуу гемофилиянын татаалдануусунун өөрчүүсүн жана клиникалык агымынын оордугун, жыштыгын кыскартуунун эсебинен медициналык –экономикалык маниге ээ.

- Изилдөөчүнүн жеке салымы. Материалды жыйноо, аны компьютердик базага киргизүү, ошондой эле, статистикалык жактан иштетүү жеке автор тарабынан жүргүзүлдү. ЭжБКУБнын гематлогия бөлүмүнүн жамааты менен бирге «Гемофилия» диагнозу коюлган 130 бейтапка дарылоо жүргүзүлдү. ЭжБКУБнын функционалдык дарт аныктоо бөлүмүнүн врачтары жана клиникалык –биохимиялык лаборатория кызматкерлери менен бирге аталган мекеменин базасында инструменталдык– функционалдык изилдөө жүргүзүлдү.

Диссертациянын жыйынтыктарын апробациялоо.

Изилдөө жыйынтыктары төмөнкү иш – чараларда каралган: педиатрлар коомчулугунда (Бишкек, 2014); КМШ өлкөлөрүнүн педиатрларынын VIII конгрессинде (Бишкек, 2016); Кыргыз Республикасынын өнүгүүсү үчүн Глобалдык Альянс программасынын алкагында гемофилия боюнча боюнча I мульти дисциплинардык улуттук форумда (Бишкек, 2018).

Диссертациянын жыйынтыгынын басылмаларда толук чагылдырылышы. Диссертациялык иштин жыйынтыгында 5 илимий публикация, анын ичинен 3 – КР ЖАК тарабынан сунушталган басылмаларга жана 2- нөлдүк эмес импакт фактор менен РФ РИНЦ системасында индексациялаган чет элдик басылмаларга жарыяланган.

Диссертациянын структурасы жана көлөмү. Диссертация компьютерде терилген 170 беттен турат жана аталган эмгек киришүү, адабияттар тууралуу маалымат, изилдөө материалдары жана ыкмалары жана аларды талкуулоо главалары, корутунду, практикалык сунуштар, пайдаланылган адабияттардын тизмеси бөлүктөрүн камтыйт. Аталган эмгектин курамында 16 таблица жана 53 сүрөт бар. Библиографиялык көрсөткүч 267 булакты камтыйт, алардын 96 орус тилдүү жана 171 чет элдик авторлордун эмгектери.

ДИССЕРТАЦИЯНЫН НЕГИЗГИ МАЗМУНУ

Киришүү бөлүгүндө изилдөөнүн темасынын актуалдуулугу, аны аткаруу зарылдыгына негиздеме, максаты, милдеттери, илимий жаңычылдыгы, иштин практикалык маанилүүлүгү жана коргоого киргизилген диссертациянын негизги жоболору берилген.

1 - глава. Адабияттар тууралуу маалымат. Кан айлануу системасынын, өзгөчө, дүйнөдөгү жана Кыргыз Республикасындагы балдардын гемофилиясынын заманбап абалын жана негизги себептерин чагылдырган системалык байкоого, басылмаларга анализ берилген. Балдар гемофилиясына

арналган илимий изилдөө жыйынтыктары, маселени андан ары изилдөөнү талап кылган илимий багыттар анализденген.

2 - глава. Изилдөө материалдары жана ыкмалары сунушталган. Коюлган тапшырмаларды эске алуу менен гемофилияга чалдыккан 130 балага изилдөө жүргүзүлгөн, бейтаптар гемофилиянын түрүнө жараша эки топко бөлүнгөн – гемофилия А (110 – 84,6%), жана гемофилия В (20 – 15,4%), изилдөөгө алынган балдардын жаш курагы 7 айдан 17 жашка чейин болгон. 80 суроону камтыган иштелип чыккан карта боюнча анамнездик маалыматтарынын өзгөчөлүгү, гемофилиянын өөрчүүсүндөгү тобокелдик факторлору бааланган. Балдардын жашоо сапаты ((PedsQL^{tm}4,0 Generic Core Scales) жана үй-бүлөлүк адаптация жана биригүү шкаласы (FACES-5) бааланган.

Обьективдүү изилдөө төмөнкүлөрдү камтыган: жалпы клиникалык текшерүү жана статистикалык ыкмалар.

Жыйынтыктарды статистикалык жактан иштеп чыгуу «SPSS» программасынын жардамы менен Windows үчүн 16.0 версиясында жүргүзүлгөн. Ар түрдүү жыштыктын деңгээлин аныктоо үчүн орточо жана орточо квадраттык четтөөнү талдоо менен жыштыкты (%) изилдөө ыкмасы колдонулган. Ынанымдуулукту баалоо Стьюдента (t) коэффициенти боюнча аныкталган.

3 - глава. Жеке изилдөө жыйынтыктары жана аларды талкуулоо берилген. Материал жыйноо учурунда ЭжБКУБнын гемотология бөлүмүндө дарыланып жаткан 130 баланын анализине негизделген татаалдануунун жана коморбиддик абалдын структурасы жана жыштыгы изилденген.

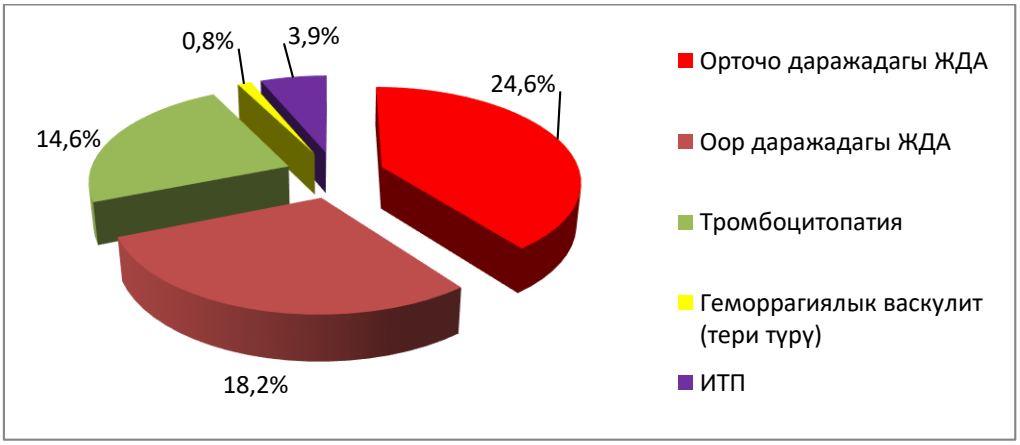
Стационарга келип түшкөндө бейтаптардын 27,1% (59) негизги диагнозунун татаалдануусу катары муундардын гемартрозуна кабылган. Бейтаптардын 19,7% (43) – мурду канаган, 17,4% (38) – булчуң аралык гематома сыяктуу татаалдануунга дуушар болсо, 10,6% (23) бейтап – тиш бүйлөсүнөн кан агуу менен жабыркаган, 6,4% (14) - ар түрдүү генездеги травманын негизинде келип чыккан кан агуулар болгон, 3,7% (8) – иньекция жасалган жеринен кан аккан, 2,8% (6) - тиш жулдургандан кийинки чуңкурчасынан кан аккан, 2,3% (5) – бөйрөгүнөн кан акса, 1,4% (3) – ичеги – карын жолдорунан кан агуу катталган, 2 бейтапта (0,9%) кефалогематома жана тилдеги бүдүрлөрдөн аккан кан кездешсе, 0,5% (1) бейтапта сүннөткө отургузгандан кийин кан агуу байкалган.

Ошентип, стационарга келип түшкөндө татаалдануунун салыштырмалуу жогорку пайызы муундардын гемартрозу, мурун каноосу, аралык кан агуу, ошондой эле, травманын негизинде келип чыккан кан агуу сыяктуу түрлөрү болгон (1-сүр).

Ооруунун татаалдануусундагы жана кан агуудагы бейтаптын абалынын оордугу негизги дартына карата алардын оордук даражасынан жана коштоп жүрүүчү ооруулардан көз каранды.

1-сүр. Стационарга келип түшкөндө балдардагы гемофилиянын татаалдануусу.

Гемофилияга чалдыккан балдардын коштоп жүрүүчү патологиясы негизги дартынын агымына эле таасир этпестен дарттын келип чыгуусуна жана аны алдын ала болжоодо да маанилүү ролду ойнойт. Ошого байланыштуу, гемофилияга чалдыккан бейтаптардын негизги дартын дарылоодо алардын жалпы абалын эске алуу максатка ылайыктуу.



2-сүр. Кормобиддүүлүккө жараша гемофилия менен жабыркаган бейтаптар структурасы.

2-сүр. көрүнүп тургандай, ИТП тромбоцитопатия, орточо жана оор даражадагы ЖДА сыяктуу дарттар өз ара аракеттеги оорулар болуп саналат. Аталган дартка жалпы мүнөздүү касиет болуп, эрежеге ылайык, кан айлануу системасы жана аны жөнгө салуу саналат, бул мүнөздүү касиеттер гистогенетикалык жактан бирдиктүү өзөктүк клетка менен байланышкан,

жыйынтыгында анын бөлүнүүсүнүн жана миграциясынын жалпы жолдору, түзүлүшүнүн мыйзам ченемдүүлүктөрү, иштөөсү, биохимиялык жана иммундук гемостазды камсыздоочу клеткалык структуранын апоптозу жана терминалдык бөлүнүшү, ткандардын дем алуусу жана метобализмди жөнгө салуу менен мүнөздөлгөн, иммундук системанын жана кан айлануу системасынын онтогенезин камтыйт.

Ошентип, гемофилияга чалдыккан балдардын клиникалык нозологиясынын маалыматтарынын айкалышы, негизги дарттын пайда болуусун күчөтүүгө жана пациенттер үчүн болжодуу түрдө абалын жагымсыз оорлотууга алып келет.

Ошого байланыштуу гемофилияга чалдыккан балдардын кан айлануу системасы тарабында дарттын башка нозологиялык түрлөрү бар болгон учурда дарылоонун максималдуу натыйжалуулугуна жетүү үчүн эки дартты тең эске алуу менен комбинацияланган терапия жүргүзүү зарыл. Ошондой эле аталган дарттын оордугун эске алуу зарыл.

Биздин изилдөөдө балдардын 32 (24,6%)ында ЖДАнын орточо даражасы болгон жана 25 (18,2%) – гемофилиянын оор даражадагы ЖДА менен айкалышы кездешкен, бул негизги дартты да экинчи даражадагы дартты да тереңдеткен.

Гемофилиянын айкалышындагы идиопатиялык тромбоцитопениялык пурпура (ИТП) 5 (3,9%) балада кездешкен. Гемофилияга чалдыккан балдардын 19 (14,6%) тромбоцитрпатия менен айкалышы болгон.

Гемофилия менен айкалышкан тромбацитопатия дагы ар түрдүү лаколизациядагы кайталануучу оор кан агуу менен коштолгон оор агымга ээ, бирок, көбүнчө мурундан кан агуу түрүндө кездешет. Оор даражадагы тромбоцитопатия өзү оор дарттардын катарына кирет, анын гемофилия менен айкалышында көлөмдүү кан жоготууга байланыштуу өлүмгө дуушар кылуусу толук мүмкүн.

1 (0,8%) бала геморрагиялык тери васкулитинин гемофилия менен айкалышына чалдыккан. Ар түрдүү геморрагиялык васкулиттин гемофилия менен айкалышында гемофилиянын агымы оорлойт. Аталган бейтапта бөйрөк синдромунун коштоосунда бөйрөктөн кан агуу тобокелдиги жогору, ОПН жана ӨБЖ (өнөкөт бөйрөк жетишсиздиги) бул бейтаптарда башка нозологиялык көрүнүштөргө салыштырмалуу бир топ жогору. Мындай бейтаптар ыкчам кечиктирилгис жардам көрсөтүүгө муктаж, өз учурунда жардам көрсөтүлбөсө мындай адамдардын өлүмгө дуушар болуу тобокелдиги өтө жогору.

А гемофилиясына чалдыккан бейтаптарга карата жалпы мүнөздөмө

2008-ж. тартып азыркы убакка чейин гемофилияга чалдыккан балдардын патогенетикалык терапия алуусу үчүн гемофилиянын тиби аныкталат б.а. гемофилияга чалдыккан бейтаптардын ар биринин канынын конкреттүү факторунун жетишсиздиги аныкталат. Кыргыз Республикасында гематологиялык профилде 3 балдар бөлүмү бар: ЭжБКУБ (30 жатак оруну),

ООАБКО (20 жатак оруну) – онкологиялык ооруларга басым коюлган балдар онкогемотологиялык бөлүмү, Жалал-Абад облусунда 5 жатак оруну, бул гемофилияга чалдыккан балдарга карата дартты аныктоо жана дарылоо иш чараларын бир топ жакшыртты.

Ошондой эле, 2008-ж. Кыргыз Республикасында гуманитардык багыт боюнча да жана мамлекеттик бюджеттин эсебинен да 1 жылга ар бир бейтапка чукул учурларда 6500 МЕден аларды толук кандуу патогенетикалык дарылоону жүргүзүү максатында гемофилиянын бардык түрлөрү үчүн канды уютуучу факторлор сатылып алына баштады.

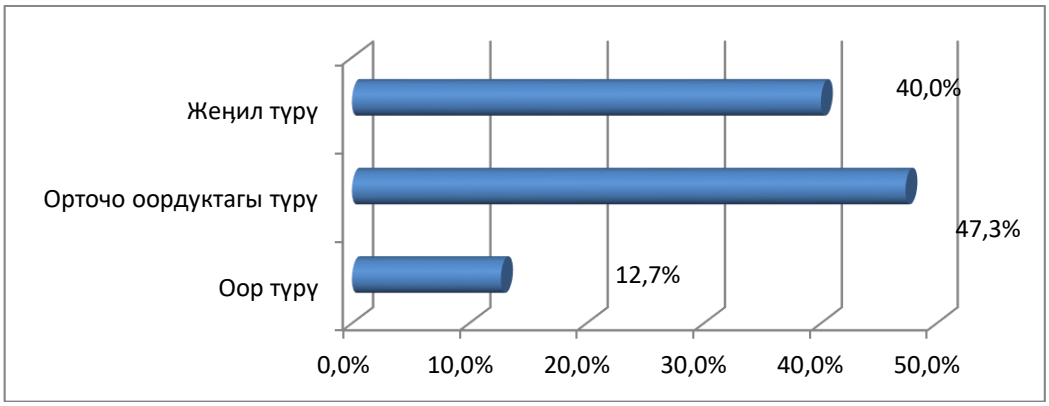
А гемофилиясына чалдыккан текшерүүдөн өткөн бейтаптар тобунда атасы тарабынан тукум куучулук катары берилгендиги - 36 (34,9%) балада кездешсе, 48 (46,6%) бейтапта атасы тарабынан берилгендиги четка кагылды жана 19 (18,5%) балада тукум куучулук түрү боюнча маалымат болгон эмес. Аталган топтогу балдарда энеси тарабынан берилген оордук 21 (20,4%) балада, ал эми бейтаптардын 82 (79,6%) энеси тарабынан берилген эмес.

Ошентип, 36 (34,9%) балада дарттын атасы тарабынан берилгендиги далилденсе, 21 (20,4%) бейтапта дарттын энеси тарабынан берилгендиги аныкталды. Гемофилия менен эркек балдар гана ооругандыктан бул балдардын атасы гемофилия дарты менен жабыркаган жана энесинин аталган дартты алып жүрүүчү болуу ыктымалдыгы бар. VIII факторунун мутациясына байланыштуу балдарда дарттын өөрчүү ыктымалы болгон.

Дарттын оордук даражасы (жеңил, орточо оордуктагы, оор) кандын уюу факторунун жетишпеген концентрациясынын саныны деңгээли боюнча бааланат. Кыргыз Республикасында аталган анализ 2008-ж. тартып, гемофилиянын тибин аныктай баштагандан кийин гана аныктала баштады. Гемофилиянын оордук даражасын коюу үчүн (ISTH) классификациясын пайдаланабыз, бул ар бир конкреттүү бейтаптын кан агуусунун жыштыгын эске алуу менен дарттын оордугун аныктоого мүмкүндүк берет. Аталгандарга ылайык дарттын татаалдануу ыктымалдуулугун алдын ала аныктоого жана ар бир жеке бейтап үчүн алдын алууну жана дарылоону негиздөөгө болот.

Гемофилиянын оордук даражасы кан уютуу факторунун деңгээлин эске алуу менен белгиленет. А гемофилиясын бөлүштүрүү боюнча VIII факторунун жетишсиздиги 0–1% оор даража катары эсептелет; 1-5 % – гемофилиянын орточо оордуктагы даражасы; 5 -40% - гемофилиянын жеңил даражасы. Гемофилиянын негизги белгилери болуп ар түрдүү лаколизациядагы жана интенсивдүүлүктөгү кан агуу эсептелет.

3-сүрөттөн көрүнүп тургандай балдардын А тибиндеги гемофилиясынын оор даражасы 14 (12,7%) балада аныкталса, 52 (47,3%) балада дарттын орточо оордуктагы даражасы аныкталган жана 44 (40,0%) – жеңил түрү катталган. Аталган топтогу бейтаптарда канды уютуунун VIII факторунун деңгээли 0 - 1% болгон.



3-сүр. Ооруунун оордук даражасы боюнча А гемофилиясына чалдыккан бейтаптарды бөлүштүрүү.

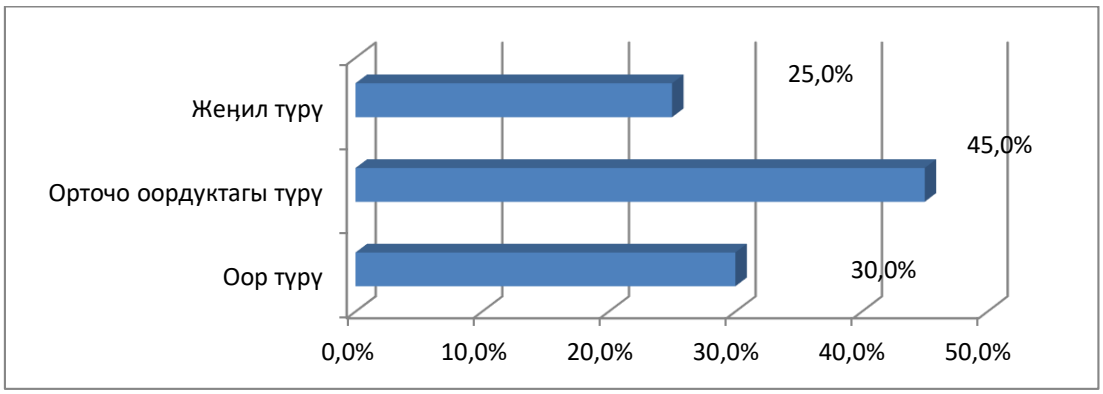
Ошентип, гемафилияга чалдыккан бадарда кан агуу интеснсивдүүлүгү жана узактыгы ооруунун тибинен көз каранды эмес, ал баланын канынын уюусунун бузулуу факторлорунун деңгээлине жараша болот, бул кийин ооруунун келип чыгуусунун өсүү индикатору болуп саналат.

В гемофилиясына чалдыккан бейтаптарга жалпы мүнөздөмө В гемофилиясын дагы А гемофилиясы сыяктуу эле 2008-ж. тартып аныктай баштады. Бул дартта деле генди алып жүрүүчүлөр болуп кыздар эсептелсе, эркек балдар – гемофилия дартына кабалашкан. Жүргүзүлгөн изилдөөнүн негизинде 20 бала В тибиндеги гемофилияга чалдыккандыгы аныкталган, алардын ичинен 16 (80%) бул дарт мурда аныкталган жана 4 (20,0%) бейтапта аталган диагноз ЭжБКУБнын гематология бөлүмүнө жаткырылгандан кийин аныкталган.

Дарттын тукум куучулугу гемофилиянын өөрчүү же аталган генди алып жүрүү тобокелдигинин бирден бир фактору болуп саналат. 7-сүр., көрүнүп тургандай В гемофилиясына чалдыккан балдардын 13 (65%) аталган дарт энесинен берилгендиги аныкталган, бул аталган категориядагы балдардын гемофилиясынын өөрчүүсүнүн негизги факторлорунун бири болуп саналат. Ата –энесинин айтуусу боюнча 3 (15,0%) балада тукум куучулук дарты болгон эмес, бул жерде жашыруу далили же өзүнүн тегин жакшы билбегендик болуусу мүмкүн. Ата –энелери жакынкы жана алыскы чет өлкөлөрдө жүргөдүгүнө байланыштуу, бейтаптардын аталган категориясы туугандарыныкында тарбиялангандыктан 4 (20,0%) бейтапта тукум куучулук тууралуу маалымат болгон эмес.

2 (10,0%) балада атасы тарабынан берилген тукум куучулук аныкталса, 15 (75,0%) балада – тукум куучулук оордук келтирген эмес жана 3 (15,0%) балада тукум куучулугу тууралуу маалымат болгон эмес (5 –сүр.). аталган далил белгилеп тургандай патологиялык ген энеси тарабынан гана бериле тургандыгы аныкталды.

4-сүр. көрүнүп тургандай В гемофилиясына чалдыккан 30,0% бейтапта дарттын оор даражасы аныкталган, 45,0% - дарттын орточо оордуктагы даражасы аныкталган, 25,0% балада жеңил даражасы аныкталган.



3 - сүр. Дарттын оордугуна жараша В гемофилиясындагы бейтаптарды бөлүштүрүү.

Ошентип, А жана В тибиндеги гемофилияда дарттын оордук даражасы анын клиникалык көрүнүшүн калыптандырат, б.а. канды уютуу факторлорунун деңгээлинен жана кан агуунун узактыгынан, интенсивдүүлүгүнөн көз каранды.

«Үйдө» дарылоонун натыйжалуулугу жана канды уюутуу фактору менен гемофилияны дарылоонун медициналык-экономикалык наркы.

А жана В гемофилиясына чалдыккан 1 айдан 16 жашка чейинки балдар азыркы учурда Кыргыз Республикасында үйдө дарыланышат. Бүгүнкү күнгө карата бул акцияга 130 бала катышса, алардын 110 А тибиндеги гемофилияга чалдыккандар жана 20 В тибиндеги гамофилияга чалдыккандар. Бул бейтаптар үйдөн дарылангандан кийин 6 ай аралыгында дарттын А тибине чалдыккан балдардын 50% абалы бир топ жакшыргандыгы байкалган, В тибине чалдыккан бадардын 40% абалы жакшырган. Дарылоонун аталган ыкмасын жайылтууда коомдо бейтаптардын социалдык жактан адаптацияланышы жана физикалык активдүүлүгүнүн жакшыруусу байкалган. «Үйдө дарылануу» үчүн бирден – бир тоскоолдук бул вена кан тамырына жетүү кыйынчылыгы, ошого байланыштуу, көпчүлүк ата – энелер медициналык каражатты куюу техникасына ээ же улуу курактагы балдар гемофиликтер мектебинен же гематология бөлүмүнөн иньекцияны вена ичине саюу ыкмасын үйрөнүшөт.

КР «үйдө» дарылоону жайылтуу маселеси гематологдор үчү эле эмес, бардык региондордогу педиатрлар жана ҮМБнын врачтары үчүн дагы биринчи кезекте тургандыгы белгилүү.

А жана В тибиндеги гемофилияга чалдыккан бейтаптарда үйдө дарылануу жайылткан мезгилге карата анализдин жыйынтыгы боюнча таяныч-кыймылдаткыч аппаратынан, ичеги – карын жолдорунан, былжыр чели

тарабынан кан агуу жана гематома азайгандыгы байкалган. Биз пайдаланган сурамжылоо маалыматтары боюнча «үйдө» дарыланган бейтаптардын жашоо сапаты бир топ жакшырган, физикалык, психологиялык жана социалдык көрсөткүчтөрү, бардык параметрлери боюнча ынанымдуу өзгөрүүлөр болгон ($p<0,05$).

А жана В тибиндеги гемофилияга чалдыккан балдардын эки тобунда тең дарттын оор жана орточо оордуктагы агымы эле байкалбастан, бул балдардын жалпы саламаттыгын канааттандыраарлык эмес баалоо да кездешкен. Бейтаптарды жана алардын үй-бүлөлөрүн салматтыгынын жалпы абалы, активдүүлүгүнө тоскоолдук кылган ооруунун болуусу, өзүнүн эмоционалдык абалына канааттанбагандык аларды тынчсыздандырган. Дарылангандан 3 айдан соң аталган бейтаптардын 25%да бадык параметрлер боюнча жакшыруу байкалган, «үйдө» дарылангандан кийин 6 айдан соң жашоо сапатынын көрсөткүчү 40%га жогорулаган. Гемофилияга чалдыккан бейтаптарды дарылаганда алардын физикалык активдүүлүгү да байкалган, б.а. алар үй иштерине жардам бере башташкан, бул алардын эмоционалдык абалын жакшырткан жана баланын үй бүлөсүндөгү үй бүлөлүк климат жакшырган.

Ошондой эле АМСЖ (алгачкы медициналык санитардык жардам) бөлүмдөрүнө «үйдө» дарылоону жайылтуу гемофилия менен жабыркаган балдарды дарылоодо саламаттык сактоо чыгымын азайткан, бул аталган категориядагы бецтаптардын жатак орундарын жана ал орундарды ээлөө күндөрүн кыскарткан. «Үйдө» дарылоодо канды уютуу фактору кан агуунун алгачкы этаптарында жүргүзүлүүсү мүмкүн, мында каражаттын аз өлчөмүн колдонуу менен гемофилиялык артропатиядан сактанууга болот.

Гемофилияга чалдыккан балдарды дарылоодо кан факторун колдонуунун медициналык –экономикалык наркы.

Гемофииляга чалдыккан балдарда кан уютуунун VIII жана IX факторлору жок болгон учурда пайдаланылган криопреципитатка караганда аталган факторлорду колднуунун медициналык жана экономикалык натыйжалуулугу анализденди.

Гемофилияга чалдыккан балдардга карата криопреципитти жана канды уютуу факторлорун колдонуунун жыйынтыгы жана анын чыгымдары төмөнкү көрсөткүчтөрдү берди:

Кан уютуучу VIII фактордун 10 мл (250-500-1000 МЕ) 50мл КП (70 МЕ) барабар. Терапиялык натыйжалуулукка ээ болуу үчүн КП 3,5 дозасы керектелет, эгерде ал жок болсо, КУФ (250 МЕ) керектелет; КП 7 дозасы, ал жок болсо 500 МЕ КУФ; КП 14 дозасы, эгер ал жок болсо - 1000 МЕ КУФ керектелет. Мында, КПда кан уютуунун IX фактору жок экендигин жана КПнын 14 дозасын бейтапка бир учурда куюу мүмкүн эмес экендигин белгилей кетүү зарыл.

КУФтун баасы - 6500 сом, ал эми, бир флакон КП - 1981 сом.

КПнын курамында IX факторунун жоктугу В гемофилиясына чалдыккан балдарды дарылоодо жаңы тоңдурулган плазма (ЖТП) колдонулат.

Гемофилияга чалдыккан балдарга карата кандын IX факторун жана ЖТП колдонуу жыйынтыгын жана анын чыгымдарын талдап көрөлү:

КУФ IX 10 мл (250 -500 – 1000 МЕ) дозасы - 7500 сом турса, ЖТП 200 мл - 1200 (30МЕ) - сом.

Баланын кан агуусун токтотуу үчүн 250МЕ керектелүүчү КУФ 8 баштыкча ЖТПга барабар, бул - 9600 сом.

Эгерде бейтапка керектелүүчү 500 МЕ КУФ жок болсо анын ордуна 17 баштыкча ЖТП куюуга туура келет, мунун наркы – 20 400 сомду түзөт.

Эгерде 1000 МЕ КУФ жок болсо, 33 баштыкча ЖТП куюу зарыл, бул таптакыр мүмкүн эмес.

В гемофилиясына чалдыккан балдардын кан агуусун токтотуу үчүн 20-15 мл/кг эсебинде 2 баштыкчага чейин гана колдонуу мүмкүн.

Кыргыз Республикасында балдардын гемофилиясын дарылоо үчүн КУФту пайдалануу бейтаптардын жашоо сапатына, өзгөчө, физикалык абалын жакшыртуу жана социалдык адаптациялануу жаатында мыкты жыйынтык берген олуттуу өзгөрүүлөргө дуушар болду. Аларда геморрагиялык эпизоддордун оордугу жана жыштыгы олуттуу түрдө кыскарды; алардын стационардык дарылоодо болуу узактыгы орточо 15-20 күнгө кыскарды; стационардык дарылоого муктаж болгон бейтаптардын саны кыскарды. Бишкекте кан куюу станциясы КП чыгымынын өндүрүмүн кыскартты, ошону менен катар тартыш болгон донордук ресурсарды кайра бөлүштүрдү деп айтсак болот.

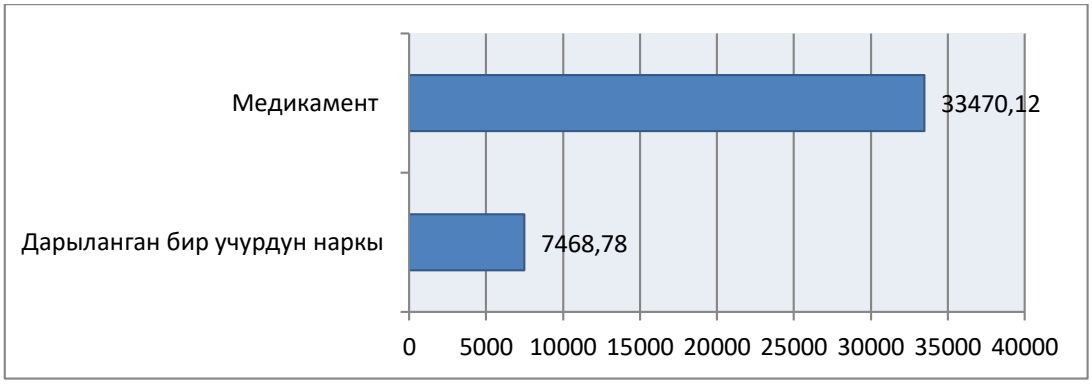
Гемофилияга чалдыккан балдарды ЭжБКУБнын гемотология бөлүмүндө стационардык дарылоодо жаткырууда анын экономикалык , клиникалык жана социалдык натыйжалуулугу да анализденди. «Дарттын наркы» (медициналык чыгым эсеби) бир бейтапты дарылоонун бир учуруна гана карата көрсөттү.
Стационарда жаткан бир балага күнүнө консалидацияланган бюджеттен 200 сом бөлүнөт. Медикаменттерге ММКФ (милдеттүү медициналык камсыздоо фонду) - 166,16 сом, тамак – ашка - 74,74 сом бөлөт. 2018-ж. ЭжБКУБнын гематология бөлүмүндө гемофилия боюнча дарыланган бир эле учурдун наркы 7468,78 сом түздү.

КР гемофилияга мамлекет тарабынан кан агуунун түрүнө карабай ыкчам чара көрүү учурунда кан агууну токтотууга 6500 МЕ гана бөлүнөт, бул 2008-ж. мамлекеттик кепилдик программасынын алкагында каралган. Мында, мисалы, кан агуунун орточо оордуктагы түрүндө төмөнкүлөр зарыл: эгер баланын салмагы 15 кг *30 % *0,5 (коэффициент) = 250 МЕ бир жолу, бул дозаны 1 күндөн 3 күнгө чейин ар бир 12 саатта суткасына 2 жолу саюу зарыл. 2018 жылы өлкө тарабынан 225,0 сомго 250 МЕ сатылып алынган, анда 3 күн ичинде 43350,0 сом сарптоо зарыл болгон.

Кан көп акканда же оперативдик кийлигишүүлөр болгон учурда күнүнө 2 жолу 1000 МЕден 10-15 күнгө чейин кан факторун саюу зарыл, б.а.

колдонулуучу дозаны 50гө жогорулатуу зарыл, аталган каражаттын наркы 2018-ж. 28900,0 сомду түзгөн. Бул учурда гемофилияга чалдыккан баланын кан агуусун токтотууга 10 күндө 578 миң сом керектелет. 5-сүр. көрсөтүлгөндөй, ЭжБКУБнын балдар гематологиясы бөлүмүнүн маалыматы боюнча гемофилиянын тибине карабай ага чалдыккандарды дарылоонун бири учуруна сарптоого ММКФ бөлгөн каражаттын көлөмү - 7468,78 сом.

Медикаменттерге, б.а. кан уютуу факторлоруна бир ооруулууга 33470,12 сом сарпталат, каражатты сатып алуу борборлоштурулган тартипте жүргүзүлөт, бирок кан уютуу факторунун суммасы өлкөдө доллардын курсуна жараша өзгөрүп турат. Бирок, бир эле бейтапка кан факторун алууга сарпталган мындай ири суммадагы акча каражатына карабай эгер бейтап улуу кураста болсо кан агуунун бир учурун токтотуу үчүн аталган сумма жетишсиз.



5-сүр. ЭжБКУБнын маалыматы боюнча гемофилияга чалдыккан бейтаптардын бир учурун дарылоонун наркы, сом менен.

Каражаттарды сатып алууга мамлекет тарабынан ири көлөмдөгү акча каражатынын сарпталгандыгына карабай, мисалы, 2018-ж. мамлекеттик кепилдик программасы боюнча бир миллион үч жүз жетимиш миң бир жүз элүү (1 370 150 сом) сом бөлүнгөн, аталган сумма жана каражаттар гемофилияга чалдыккан балдардын керектөөсүн жаппайт.

Жашоо сапатын баалоо үчүн балдар үчүн (PedsQL^{tm} 4,0 Generic Core Scales – педиатрияда жашоо сапатын баалоонун жалпы сурамжылоосу) сурамжылоо пайдаланылган.

PedsQL^{tm}4,0 сурамжылоону пайдалануда биз физикалык жактан иштөө көрсөткүчүн, бейтапты социалдык адаптациялоо жана акыл эс көрсөткүчү (дартына байланыштуу бейтаптын жүрүм-туруму, анын аракетинин өз алдынчалыгы), ошондой эле, психоэмоционалдык өзгөчөлүгү изилденди. Гемофилияга чалдыккан бейтап балдардын жашоо сапатынын суммалык көрсөткүчү – бул жашоо сапатынын бардык көрсөткүчтөрүнүн суммасынын жыйынтыгы. А гемофилиясына чалдыккан балдарын ЖС (жашоо сапатына)

карата аталган баалоо маалыматы. А гемофилиясына чалдыккан 54 (49%) ата – эне дартынын кесепетинен балдардын өзүн-өзү басынткан учурларын байкашкан.

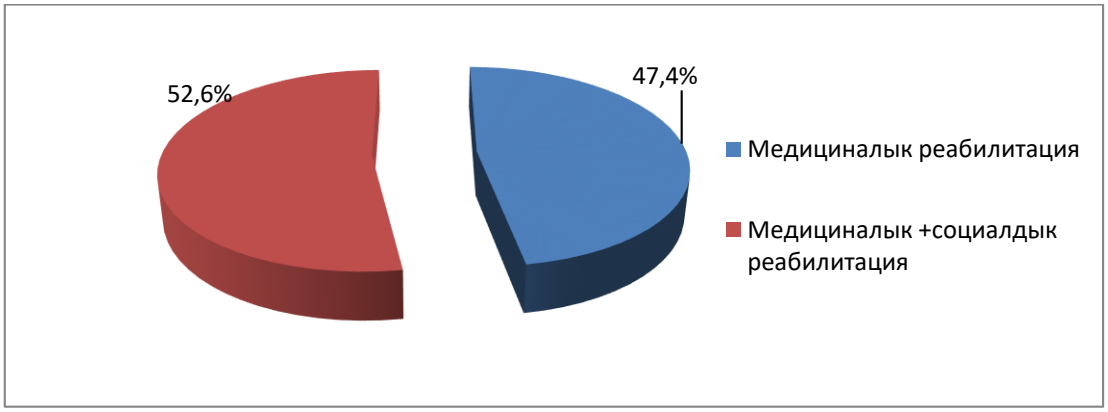
А гемофилиясына чалдыккан балдардын дарыланганга чейинки жашоо сапатынын көрсөткүчтөрү (балдардын жооптору боюнча) (%).

11 –сүр. көрсөтүлгөндөй, А гемофилиясына чалдыккан балдардын 60,0% дарыланганга чейин физикалык кыймыл көрсөткүчтөрү боюнча өзүн – өзү басынткан. Социадык көрсөткүчтөрү боюнча балдардын 58%да психоэмоционалдык статусунун көрсөткүчтөрү боюнча 58,0% өзүн-өзү басынткан. Бардык көрсөткүчтөрү боюнча бадардын 59,0% өздөрүнө карата төмөн баа беришкен. А гемофилиясына чалдыккан бейтаптардын дарылангандан кийинки жашоо саптынын көрсөткүчү (балдардын жооптору боюнча) (%). А тибиндеги гемофилияга чалдыккан балдарды кан уютуу факторлору менен дарылангандан кийин эле эмес, бир нече жолу медициналык жана социалдык жактан реабилитациялоо курстарынан кийин дагы физикалык кыймыл көрсөткүчтөрү боюнча балдардын 70,0% өздөрү жөнүндөгү пикирлерин оң жакка өзгөрткөн. Социалдык активдүүлүгү боюнча бейтаптардын 60,0% өздөрүнө жогорку баа берген. А гемофилиясына чалдыккан балдардын 65,0% жашоо сапатынын бардык көрсөткүчтөрүнүн суммасы чыгарылгандан кийин, аларды дарылагандан соң бейтаптар өздөрүнө жогорку баа бере башташкан. Гемофилияга чалдыккан бейтаптарда дарыланганга чейинки жана андан кийинки жашоо сапатынын ($p<0,01$) ортосунда олуттуу статистикалык байланыш бар.

Мында гемофилияга чалдыккан балдардын жашоо сапаты менен баланын психологиялык саламаттыгынын ортосунда олуттуу статистикалык байланыш аныкталган, бала өзүн канчалык жогору бааласа, анын жашоо сапаты физикалык (+17,6%, $p<0,05$), социалдык (+26,1%, $p<0,01$), психосоциалдык (+13,4%, $p<0,01$) шкалалары жана А гемофилиясына чалдыккан балдардын жооптору боюнча жалпы упай сыяктуу шкалалар боюнча олуттуу статистикалык байланыш бар.

В гемофилиясына чалдыккан бейтаптардын жашоо сапатынын көрсөткүчүндө физикалык көрсөткүчү боюнча балдардын 70%, социалдык көрсөткүчтөрү боюнча 60,0% өздөрүнө төмөн баа берген. Психоэмоционалдык көрсөткүчү боюнча 58,0% төмөн бааласа, суммалык упайлар боюнча бардык көрсөткүчтөргө карата өздөрүнө төмөн баа бергендиги аныкталган. Жүргүзүлгөн дарылоодон кийин физикалык жактан жашоо сапатынын көрсөткүчү бейтаптардын 60,0% да өздөрүнө жогорку баа берүү байкалган, социалдык көрсөткүчтөрү боюнча 58,0%, психоэмоционалдык статусу боюнча - 55,0% өздөрүнө жогорку баа берилген. Бардык көрсөткүчтөрдүн суммалык упайы боюнча 65,0% баланын өзүн –өзү баалоосу жакшырган. Текшерүү жүргүзгөндө жашоо сапатынын бардык көрсөткүчтөрүнүн ($p<0,05$) статистикалык жактан ынанымдуу өзгөргөндүгү аныкталган.

6-сүр. көрүнүп тургандай, дарттын өөрчүү мезгилинде гемофилияга чалдыккан 38 бейтап реабилитациялык иш – чараларга тартылган. Алардын 18 (47,4%) ЭжБКУБ, Бишкек ш. курулушчулар поликлиникасынан жана бассейнден (ДДТ – дарылоочу дене тарбия) медициналык реабилитация алышкан. Бейтаптардын 20 (52,6%) медициналык реабилитация менен катар социалдык реабилитациялоодон (психолог) балдар гана эмес алардын үй-бүлөсү да өтүшкөн.



6-сүр. Реабилитациялык иш чараларды өткөрүүгө жараша бейтаптарды бөлүштүрүү.

Толук көлөмдө медициналык реабилитация менен бирге социалдык реабилитация (психолог) курсунан өткөрүлгөн бейтап балдардын физикалык көрсөткүчтөрү медициналык реабилитация гана белгиленген балдарга салыштырганда акырындык менен бир топ жакшырган.

Социалдык реабилитациялоо курсу аяктагандан 3 күндөн кийин физикалык көрсөткүчү баштапкы (P<0,05) көрсөткүчкө караганда бир топ жогору болгон. Медициналык реабилитацияга азыраак өлчөмдө тартылган социалдык реабилитациялоо курсун алган бейтаптардын физикалык көрсөткүчтөрүнүн динамикасы да оң жыйынтык берген. Социалдык реабилитация курсу аяктаган соң 3 айдан кийин физикалык көрсөткүчтөрү баштапкы маанисине (p<0,05) жана алардын статистикалык жактан ырасталган (p<0,05) чоңдугуна салыштырганда статистикалык жактан бир топ жогору болгон.

Медициналык реабилитациядан гана өткөн бейтап балдардын физикалык көрсөткүчтөрү акырындык менен начарлаган.Эмоционалдык көрсөткүчүнүн динамикасы толук көлөмдө медициналык реабилитация менен бекитилген социалдык реабилитация курсун алууда оң натыйжа берген. Социалдык реабилитациядан 3 айдан кийин эмоцианалдык көрсөткүчү баштапкы көрсөткүчкө (p<0,05) караганда жогорку статистикалык мааниге ээ болгон жана анын мааниси социалдык реабилитация курсу аяктагандан соң дароо эле статистикалык жактан ырасталган (p<0,05).

Медициналык – социалдык реабилитация социалдык реабилитациянын айкалышында жүргүзүлгөн бейтаптардын жашоо саптынын көрсөткүчүн баалоо таяныч-кыймылдаткыч аппараттын оор жана жеңил даражада жабыркоосунда дарттын тибине карабай гемофииляга чалдыккан балдардын абалын калыбына келтирип жакшыртуу боюнча иш чаралардын натыйжалуулугун көтөрүү үчүн сунушталуусу мүмкүн.

Гемофилия диагнозу коюлган балдар стационарга келип түшкөндө эки топто тең жашоо сапатынын көрсөткүчтөрү окшош жана бул статистикалык жактан аныкталган ($p>0,05$).

А гемофилиясына чалдыккан балдардын үй-бүлө структурасынын дарыланганга чейинки жана андан кийинки орточо маанисин салыштырмалуу түрдө анализдөө төмөнкү шкалалар боюнча даана билинүү деңгээлинде ынанымдуу айырмачылыктарды көрсөтөт: баланын майыптуулугуна байланышкан кризистик кырдаалды башынан өткөргөн үй- бүлөлөрдө, «үй бүлөлүк биримдик», «үй бүлөлүк адаптация», «үй бүлөлүк чек», «чечим кабыл алуу», «достор», «кызыкчылыктар жана эс алуу», «лидерлик», «контроль», «үй бүлөдөгү тартип», «ата эненин ролу», «үй бүлөнүн ички эрежелери» шкалалары боюнча - дарылоо жүргүзүлгөнгө чейинки көрсөткүчтөрдүн маалыматтарынын деңгээли бир топ төмөн экендиги аныкталат.

Гемофилияга чалдыккан балдардын дарыланганга чейинки жана андан кийинки «үй бүлөлүк биримдик», «үй бүлөлүк адаптация», «үй бүлөлүк чек», «эмоционалдык байланыш» сыктуу көрсөткүчтөрдүн ортосунда ынанымдуу статистикалык айырмачылык ($P<0,05$) аныкталган. А гемофилиясына чалдыккан балдардын дарылангандан кийинки жана ага чейинки «Үй бүлө менен өткөргөн убакыты» жана үй бүлө ичиндеги ата эненлердин ортосундагы лидерлик да статистикалык жактан айырмачылыкка ээ болгон ($p<0,05$). Ошондой эле, «үй бүлөдөгү тартип», «ата эненин ролу» жана «үй бүлөнүн ички эрежеси» көрсөткүчтөрүндө да дарылоого чейинки жана андан кийинки статистикалык айырмачылыктар белгиленген ($p<0,05$).

В тибиндеги гемофилияга чалдыккан балдардын дарыланганга чейинки жана андан кийинки үй бүлөлүк структурасынын көрсөткүчтөрүнүн орточо маанисин салыштырмалуу түрдө анализдөө «үй бүлөлүк биримдик», «үй бүлөлүк адаптация», «үй бүлөлүк чек», «эмоционалдык байланыш» сыктуу көрсөткүчтөрдүн ортосунда ынанымдуу статистикалык айырмачылык ($P<0,05$) бар экендигин көрсөттү. «Үй бүлө менен өткөргөн убакыт», «кызыкчылыктары жана эс алуу», «ата эненин ролу» жана «үй бүлөнүн ички эрежеси» ($p<0,05$) сыяктуу көрсөткүчтөр ынанымдуу түрдө статистикалык айырмачылыкка ээ экендиги белгиленген.

А жана В гемофилиясына чалдыккан изидөөлөрүнүн алынган жыйынтыктарына ылайык балдардын майыптуулугуна байланыштуу кризистик кырдаалды башынан кечирип жаткан үй бүлөлөр үчүн эмоционалдык өз алдынча

эместик жана обочолонуу мүнөздүү, үй бүлө ичинде ата энелер ортосунда өз ара мамиледе диапазон жок, так кесе чектөө кое албагандыгы жана чечим кабыл ала албагандыгы аныкталган, балдар менен мамиле курууда, кызыкчылыктарын жүзөгө ашырууда, эс алууну уюштурууда кыйынчылыктар болгон.

КОРУТУНДУ

1. Гемофилияга чалдыккан балдардын коштоп жүрүүчү патологиясынын жыштыгы Кыргыз Республикасында А гемофилиясына чалдыккан балдардын - 77,8% жана В гемофилиясына чалдыккан балдардын -76,8%, болгондо да 13-46% учурда коштоп жүрүүчү ооруулардын айкалышы аныкталган. Аралаш ооруулардын структурасы организмдин бардык системаларынын патологиясын камтыйт, мында ЛОР – органдарынын ооруулары (7,3%), ИКЖ (35,9%) жана бронх – өпкө системасынын (1,9%) ооруулары басымдуулук кылат. Коморбиддүү абалда ЖДА (24,6% орточо даража, 18,2% - оор даража), геморрагиялык васкулит (14,6%), тромбацитопатия (3,9%) басымдуулук кылат.

2. Гемофилиянын эки түрүндө тең клиникалык агымында А гемофилиясында 40,0% - 47,0% жана В гемофилиясында 25,0%-45,0% түзүү менен дарттын жеңил жана орточо оордуктагы түрү басымдуулук кылат, оор түрү бейтаптардын 12,7% жана 30,0% аныкталган. Ар кайсы органдардын жана системалардын геморрагиялык көрүнүштөрүнүн жана татаалдануларынын жогорку жыштыгы социалдык (А гемофилиясында 30% жана В гемофилиясында 40%) жана медициналык – биологиялык (А гемофилиясында 76% жана В гемофилиясында 85%) предиктти камтыган тобокелдик факторлорунун комплекси менен потенцияланат.

3. «Үйдө» дарылануунун натыйжалуулугу ооруканага жаткыруу санынын (50%), кайталанып кан агуунун жыштыгынын (30%), балдардын жалпы дартынын кыскаруусу, алдын ала дарылоо мүмкүндүгү менен ырасталган. Гемофилия – бул чыгымды көп талап кылуучу ооруу, КУФ пайдаланылган учурда дарылануу наркы бир топ төмөн, Кыргыз Республикасында аталган ктегориядагы ооруларды дарылоого сарпталган чыгымдын жалпы көлөмү талаптагыдан бир топ төмөн.

4. Гемофилиянын ар түрлүү түрлөрү менен ооруган бадардын жашоо сапатынын көрсөткүчү өзүн – өзү баалоо көрсөткүчтөрү (70,0%), физикалык жана социалдык көрсөткүчтөрү (60,0%) боюнча бир багыттуу ынанымдуу кыскарат. Комплекстүүдарылоо жүргүзүлгөндөн кийин бардык ипараметрлери жакшырат, болгондо да бадардын 65%да суммалык көрсөткүчтөрү боюнча жакшыруу болгон($P<0.05$), үй бүлөнүн ички параметрлеринин өзгөрүүгө багытталгандыгы үй бүлөнүн ички мамилелеринин айрым мүнөздөмөлөрү менен корреляцияланат.

ПРАКТИКАЛЫК СУНУШТАР

1. Мамлекеттик деңгээлде.

1.1. Гемофилияга чалдыккан бейтаптарды КУФту камтыган дары - дармек менен камсыздоого каржылоонун талаптагыдай көлөмүн камсыздоо.

2. Саламаттык сактоо министрлигинин деңгээлинде.

2.1. Кыргыз Республикасында гемофилияга чалдыккан балдар тууралуу маалыматтын толуктугун камсыздоо максатында гемофилияга чалдыккан балдарды мониторингдөөнүн укуктук базасын иштеп чыгуу жана кабыл алуу зарыл.

2.2. Гемофилияга чалдыккан балдардын кайталанма кан агуусун дарылоо жана алдын алуу үчүн дары каражаттарынын зарыл болгон көлөмү жана ассортименти менен дарылоо мекемелерин каржылоо жана камсыздоо.

3. Төрөт үйлөрүнүн деңгээлинде.

3.1. Геморагиялык синдрому бар эркек ымыркайлардын баарынын гемофилиясын эрте аныктоо максатында Активдештирилген айрым тромбопластиндик мезгилди (ААТМ) жана тромбдолгон мезгилди аныктоо.

4. Экинчи жана үчүнчү деңгээлдеги медициналык мекемелердин деңгээлинде .

4.1. Ар бир бейтаптын гемофилиясынын түрүн дифференциялык – дарт аныктоо анализин жүргүзүү.

4.2. Гемофилияга чалдыккан балдарды чыгымы аз заманбап, ошол эле учурда терапиянын натыйжалуу программаларын колдонуу менен гемофилиянын оор түрлөрүн дарылоо.

4.3.Гемофилияга чалдыккан балдарды реабилитациялоонун комплекстүү программаларын иштеп чыгуу жана аларды саламаттык сактоо практикасына жайылтуу.

4.4.Балдарды дарылоонун жаңы түрлөрү боюнча сунуштарды иштеп чыгуу, кан агуунун алдын алуу ыкмаларына медициналык кызматкерлерди окутуу, жашоо сапатын баалоо, бейтап балдарды социалдык жактан коомго аралаштыруу.

5. АМСЖ деңгээлинде

5.1.Бейтап балдарды «үйдө» дарылоо технологиясын пайдалануу.

5.2.Гемофилияга чалдыккан бардык балдарды коштоп жүрүүчү ооруларга жогорку деңгээлде чалдыгуу жана коморбиддик абалы боюнча тобокелдик тобуна киргизүү.

5.3.Гемофилияга чалдыккан оорулар үчүн алардын жашоо сапатын жакшыртуу максатында заманбап талаптарды эске алуу менен реабилитациялык борборлорду уюштуруу.

Гемофилияга чалдыккан балдарды реабилитациялоо жана социалдык жактан коомго аралаштыруу алгоритми

реабилитациялык дарылоого муктаж болгон бейтаптарды аныктоо

↓

комплекстүү реабилитациялык терапия: физиотерапевттер, ортопеддер, ДДТ жана сууда сүзүү инструкторлору менен бирге

↓

бейтап балдарга социалдык кызматкерлер менен бирге жалпы билим берүү маселелерин чечүү

↓

бейтапка жана анын үй бүлөсүнө психологдордун жардамы менен консультативдик жардам берүү

↓

геммофилияга чалдыккан кыймылдаткыч-таяныч аппараттарынын иштөөсү бузулган бейтаптарга кварталына бир жолу ортопед врачтардын контролу жана мониторинги

↓

стоматологдун кароосунан кварталына бир жолу, башка тар чөйрөдөгү адистердин кароосунан 6 айда бир жолу өткөрүү

ЖАРЫЯЛАНГАН ЭМГЕКТЕРДИН ТИЗМЕСИ

1. **Мотушева, Р. К.** Современные представления о гемофилии у детей [Текст] / Д. К. Кудаяров, А. Б. Черикчиева // Здоровье матери и ребенка. – 2016. – Т. 8, № 2. – С. 20 - 27. - Режим доступа: https://ncomid.kg.
2. **Мотушева, Р.К.** Тактика ведения больных с коагулопатиями в стоматологической практике [Текст] / Э. С. Суеркулов, А. Р. Раимжанов // Здоровье матери и ребенка. – 2016. – Т. 8, № 2. — С. 52- 59. – Режим доступа: https://ncomid.kg.
3. **Мотушева Р.К.** Клинические особенности, частота и структура сопутствующих заболеваний у детей с гемофилией [Текст] / Д. К. Кудяаров, А. Б. Черикчиева // Наука и новые технологии и инновации Кыргызстана. – 2019. - № 1. – С. 52 - 60.
4. **Мотушева, Р. К.** Медико-биологические и социальные факторы риска развития гемофилии А у детей в Кыргызской Республике [Текст] / Р. К. Мотушева // Бюллетень науки и практики. - 2019. – Т.5., № 2. – С. 98 - 102. – Режим доступа: https://elibrary.ru/item.asp?id=36942251.

5. **Мотушева, Р. К.** Клинические особенности коморбидного состояния у детей с гемофилией в Кыргызской Республике [Текст] / Д. К. Кудаяров // Бюллетень науки и практики. - 2019. - Т. 5, № 2. – С. 67 -72. - Режим доступа^ https://elibrary.ru/item.asp?id=36942245.

КОРУТУНДУСУ

Мотушева Раушан Кимашбековнанын 14.01.08 – педиатрия адистиги боюнча «Кыргыз Республикасында бадардын гемофилиясы: жыштыгы, клиникалык көрүнүшүнүн өзгөчөлүгү, дарылоо» темасында медицина илимдеринин кандидатынын окумуштуулук даражасын изденип алууга жазылган диссертациясына

Негизги сөздөр: балдар, гемофилия, дарт аныктоо, клиника, тобокелдик факторлору, жашоо сапаты.

Изилдөө обьекти: изилдөөгө А жана В гемофилиясына чалдыккан 7 жаштан 17 жашка чейинки 130 бала.

Изилдөө темасы: гемофилияга чалдыккан балдардын коштоп жүрүүчү жана коморбиддик ооруулларынын жыштыгы, структурасы, оор жана татаалданган агымынын тобокелдик факторлору, клиникалык көрүнүшүнүн өзгөчөлүгү, балдардын «үйдө» дарылануусунун натыйжалуулугу жана кан уютуучу факторлорунун пайдалануусунун медициналык - экономикалык натыйжалуулугу, балдары бар үй-бүлөлөрдү жана аталган дартка чалдыккан балдардын жашоо сапаты.

Изилдөө максаты: бейтаптарга медициналык кам көрүү жана жашоо сапатын көтөрүү боюнча иш чараларды иштеп чыгуу үчүн Кыргыз Республикасында балдардын гемофилиясын дарылоодо клиникалык-лабораториялык мүнөздөмөнү жана медициналык-экономикалык чыгымдарды комплекстүү анализдөөнү сунуштоо.

Изилдөө ыкмалары: клинико-функционалдык, биохимиялык жана статистикалык.

Изилдөө жыйынтыктары жана жаңычылдыгы.

Кыргызстанда гемофилияга чалдыккан балдарга текшерилген топтун курамын түзгөн 62,1% коморбиддүүлүктүн жогорку даражасы мүнөздүү экендиги аныкталган, бул бейтаптардын клиникалык статусун жана аларды дарылоону бир топ татаалдантат.

Балдардын гемофилиясынын ар түрлүү түрлөрүнүн клиникалык агымынын варианттарынын жыштыгы конкреттештирилген.

Гемофилияга чалдыккан балдарды учурда жана алдын ала дарылоонун конкреттүү наркы белгиленди, Республикалык масштабда талап кылынган чыгымдын көлөмү сунушталды ($2,5 миллион), бейтаптардын аталган

категориясын (90%) дарылоодо мамлекет тарабынан сарпталган чыгымдын жалпы көлөмүнүн тартыштыгы эсептелди.

Гемофилияга чалдыккан балдардын жашоо сапатынын деңгээли жана багыты белгиленди, психологиялык, жалпы чыңдоочу жана физикалык таасиринин элементтери жашоо сапатынын көрсөткүчүн жакшыртууну жөнгө салат жана балдардын 65,0% (P<0,05) үй бүлөдөгү ички мамиленин мүнөзүн коррекциялайт.

Пайдалануга сунуштар: аталган изилдөөнүн жыйынтыктарын саламаттык сактоонун бардык деңгээлдеринин практикалык ишмердигине жайылтуу, ошондой эле, медициналык ЖОЖдордун окуу программаларына киргизүү сунушталат.

Колдонуу тармагы: АМСЖ, балдар стационарлары.

РЕЗЮМЕ

диссертации Мотушевой Раушан Кимашбековны на тему «Гемофилия у детей в Кыргызской Республике: частота, особенности клинических проявлений и лечений» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01. 08 – педиатрия.

Ключевые слова: дети, гемофилия, диагностика, клиника, факторы риска, качество жизни.

Объект исследования: 130 детей в возрасте от 7 месяцев до 17 лет с диагнозом гемофилия А и В.

Предмет исследования: частота и структура сопутствующих и коморбидных заболеваний, особенности клинических проявлений, факторы риска тяжелого и осложненного течения, эффективность «домашнего» лечения, медико - экономическая стоимость ФСК и качество жизни больных детей и семей, имеющих ребенка с гемофилией.

Цель работы: Представить комплексный анализ клинико-лабораторных характеристик и медико-экономической затратности лечения гемофилии у детей в Кыргызской Республике, для разработки мер по повышению качества жизни и медицинского ведения пациентов.

Методы исследования: клинико-функциональные, биохимические и статистические.

Полученные результаты и их новизна.

Установлено, что в Кыргызстане для детей с гемофилией характерна высокая степень коморбидности, составляющая в группе обследованных 62,1%, что значительно осложняет клинический статус больных и их лечение.

Конкретизирована частота вариантов клинического течения различных форм гемофилии у детей.

Установлена конкретная стоимость текущего и профилактического лечения больных с гемофилией, представлены обьемы требуемых затрат в масштабе Республики ($2,5 миллион), рассчитан дефицит совокупного обьема средств, затрачиваемых государством на лечение данной категории больных (90%). Даны научные обоснования эффективности «домашнего» лечения с использованием ФСК.

Установлена направленность и уровень снижения качества жизни детей, больных гемофилией, а элементы психологического, общеукрепляющего и физического воздействия, способствуют улучшению показателей качества жизни и коррекции характеристик внутрисемейных отношений у 65,0% детей (P<0,05).

Рекомендации по использованию: результаты данного исследования следует внедрять в практическую деятельность на всех уровнях здравоохранения, а также включать в учебные программы медицинских ВУЗов.

Область применения: ПМСП, стационары для детей.

SUMMARY

for the dissertation of Raushan Kimashbekovna Motusheva on the topic "Hemophilia in children in the Kyrgyz Republic: frequency, features of clinical manifestations and treatments" for the degree of candidate of medical sciences in specialty 14.01. 08 - pediatrics.

Key words: children, diagnosis, hemophilia, quality of life, clinic, risk factors, hemorrhagic syndrome.

Object of study: 130 children at the age of 7 months to 17 years with a diagnosis of **Subject of study:** the frequency and structure of concomitant and comorbid diseases, clinical features, risk factors for severe and complicated course, the effectiveness of "home" treatment, medical and economic cost of FGC and the quality of life of sick children and families with a child with hemophilia.

Objective: to present a comprehensive analysis of the clinical laboratory characteristics and medical economic costs of hemophilia treatment in children in the Kyrgyz Republic to develop measures to improve the quality of life and the medical management of patients.

Research methods: clinical, functional, biochemical studies and statistical methods.

Research results and novelty. According to a prospective study for 10 years, clinical functional features of hemophilia A and B in children are presented on the basis of a prospective study for tertiary level health care.

Statistically, all the data obtained during the study were subjected to mathematical-statistical processing using the SPSS computer program. To determine the level of frequencies for various variables, the method of studying frequencies (in

%) was used with the study of the mean and standard deviation. The assessment of reliability was determined by the Student coefficient (t).

It was established that in Kyrgyzstan children with hemophilia are characterized by a high degree of comorbidity, which is a component in the group of patients (62.1%), which significantly complicates the clinical status of patients and their treatment.

The frequency of variants of the clinical course of various forms of hemophilia in children is specified.

The specific cost of the current and preventive treatment of patients with hemophilia has been established, the volume of required expenditures on a national scale ($ 2.5 million) is presented, the total amount of funds spent by the state on treatment of this category of patients (90%) is calculated.

The direction and level of decline in the quality of life of children with hemophilia, and the elements of psychological, restorative and physical impact, improves the indicators of quality of life and the correlation of the characteristics of intrafamily relationships in 65.0% of children ($P < 0.05$).

Recommendations for use: The results of this study should be implemented in practice at all levels of health care, and also included in the curricula of medical universities.

Scope: Primary care, hospitals for children.