

РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ ГЕМОФИЛИИ В АЗЕРБАЙДЖАНЕ

Мехпара Муса кызы Казимова^{1,2}, Эльмира Абдулбаги кызы Кадимова^{1*}¹Азербайджанский государственный институт усовершенствования врачей им. А. Алиева, г. Баку, Азербайджан;²Центральная больница Кельбаджарского района, г. Гянджа, пос. Гюлюстан, Азербайджан

Поступила 13.10.2016; принята в печать 15.11.2016.

Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2017-122

Цель. Оценка распространённости гемофилии в Азербайджане.**Методы.** Материалами для исследования служили данные регистра гемофилии. Показатели распространённости и её структуры рассчитаны по районам и городам республиканского подчинения: количество больных гемофилией со всеми формами в расчёте на 100 тыс. населения. Были выделены следующие возрастные группы: 0–4, 5–13, 14–18, 19–44, 45 лет и старше. По клиническим формам патологии были дифференцированы: гемофилия А, гемофилия В, болезнь Виллебранда и прочие формы. По тяжести пациенты были распределены на три группы: тяжёлая — активность факторов VIII и IX до 1%, среднетяжёлая — 2–5%, лёгкая — 5% и более.**Результаты.** В Азербайджанской Республике уровень распространённости составляет 17,2±0,44 в расчёте на 100 тыс. населения. По уровню этого показателя лидирует г. Баку, где на 100 тыс. населения приходится 33,1±1,22 случая гемофилии. Относительно высокий уровень распространённости отмечен в г. Сумгаите (22,8±2,61 на 100 тыс. населения). Среди больных гемофилией преобладают мужчины (1323 человека, 87,2% общего числа больных). Во всех возрастных группах пациентов у преобладающего большинства диагностирована гемофилия А, доля пациентов с гемофилией В, болезнью Виллебранда и другими формами существенно меньше. Чаще регистрировалась лёгкая форма гемофилии. Доля пациентов с тяжёлой формой гемофилии была наименьшей в группе с болезнью Виллебранда (13%), а наибольшей — в группе с прочими формами гемофилии (46,6%).**Вывод.** В Азербайджане высок уровень распространённости гемофилии (17,2±0,44 на 100 тыс. населения) с резко выраженной региональной и возрастной неравномерностью; в структуре гемофилии преобладают форма А и лёгкие формы, тем не менее каждый пятый пациент страдает тяжёлой формой патологии.**Ключевые слова:** гемофилия, распространённость, структура поражённости.

HEMOPHILIA PREVALENCE IN AZERBAIJAN

M.M. Kazimova^{1,2}, E.A. Kadimova¹¹Azerbaijan state institute of doctors' improvement named after A. Aliyev, Baku, Azerbaijan;²Central hospital of Kel'badzharskiy region, Gyandzha, Gyulyustan, Azerbaijan**Aim.** Assessment of hemophilia prevalence in Azerbaijan.**Methods.** Materials of the study were the data of the registry on hemophilia. Prevalence and its structure were calculated for the regions and towns of republican subordination: the number of hemophilia patients with all types were calculated per 100 000 people. We determined the following groups: 0–4, 5–13, 14–18, 19–44, 45 years and older. According to clinical forms of the pathology we differentiated hemophilia A, hemophilia B, Willebrand's disease and other forms. According to severity the patients were divided into 3 groups: severe with factors VIII and IX activity less than 1%, moderate — 2–5%, and mild — 5% and higher.**Results.** Hemophilia prevalence in Azerbaijan Republic is 17.2±0.44 per 100 000 people. Baku is leading, where it is 33.1±1.22 hemophilia cases per 100 000 people. Relatively high prevalence rate was recorded in Sumgait city (22.8±2.61 per 100 000 people). Among hemophilia patients a male predominance is observed (1323 people, 87.2% of all patients). In all age groups hemophilia A is predominant and ratios of hemophilia B, Willebrand's disease and other forms are significantly lower. Mild form of hemophilia was registered most often. Proportion of patients with severe hemophilia was lowest in the group with Willebrand's disease (13%) and highest in the group with other hemophilia types (46.6%).**Conclusion.** Hemophilia prevalence in Azerbaijan is high (17.2±0.44 per 100 000 people) and regional and age distribution differences are clearly pronounced; in nosological structure hemophilia A and other forms are predominant, nevertheless every fifth patients has severe form of the pathology.**Keywords:** hemophilia, prevalence, nosological structure.

Гемофилия — тяжёлое генетическое заболевание, этиопатогенез которого относительно хорошо изучен [1–3, 5–7]. Распространённость этой патологии также широко представлена в литературе, которая свидетельствуют о её неравномерности в различных странах и регионах [1, 6, 7]. Во многих странах, в том числе в Азербайджане, существует регистр гемофилии, который позволяет проследить динамику распространённости этой патологии.

Цель исследования — оценка распространённости гемофилии в Азербайджане.

Материалами для исследования служили данные регистра гемофилии, функциониру-

ющего в течение 30 лет на базе кафедры гематологии Азербайджанского института усовершенствования врачей им. А. Алиева в составе гематологического отделения Республиканской больницы им. М. Миркасимова.

В соответствии с государственной программой всех больных с подозрением на гемофилию из регионов страны госпитализируют в Республиканскую больницу, где проводят комплексное обследование. При подтверждении диагноза больного ставят на учёт и назначают ему специализированное лечение в этом центре. Наблюдение и профилактическую работу на местном уровне здравоохранения координирует центр гемофилии. В нём существует картотека всех пациентов с момента их принятия на учёт, дан-

Таблица 1

Распространённость гемофилии (на 100 тыс. населения по возрастным группам)

Регион \ Возраст, годы	0–4	5–13	14–18	19–44	45 и более	Все
Азербайджанская Республика	8,7±1,05	14,7±1,08▲	17,0±1,63▲	21,3±0,77▲	15,2±0,80▲	17,2±0,44
Нахичеванская Автономная Республика	6,3±3,66	8,0±3,58	8,4±4,86	5,1±1,69	11,9±3,18	7,7±1,32
Город Баку	18,1±3,15•	27,5±3,32▲	33,0±4,87▲	41,3±2,09▲	28,0±2,01▲	33,1±1,22•
Город Сумгаит	7,2±5,06	20,8±8,22	19,2±9,61	26,7±4,33	18,7±4,39	33,1±1,22
Город Гянджа	НБ	4,3±3,03	28,5±10,75	11,0±2,83	1,0±1,02	7,6±1,52
Ленкоранский экономический район	5,6±2,52	7,5±2,36	11,9±3,96▲	7,3±1,40	5,8±1,61	7,5±0,91
Губа-Хачмазский экономический район	1,9±1,92	9,1±3,43	4,8±3,37	19,3±3,04	4,8±1,79•	10,8±1,43•
Шеки-Закавказский экономический район	5,9±3,37	10,3±3,64	6,4±3,71	9,5±1,98•	4,9±1,64•	7,8±1,14•
Гянджа-Казахский экономический район	1,7±1,68	4,4±2,21	7,6±3,80•	10,0±1,96•	7,4±1,97•	7,5±1,07•

Примечание: • — $p < 0,05$ по сравнению с общереспубликанским показателем; ▲ — $p < 0,05$ по сравнению с возрастной группой 0–4 лет; НБ — нет больных.

Таблица 2

Распределение больных мужского пола по клиническим формам гемофилии в зависимости от возраста (%)

Возраст, годы	Гемофилия А	Гемофилия В	Болезнь Виллебранда	Другие	Всего
0–4	76,8	13	4,3	5,9	100
5–13	64,7	16,6	10,2	8,5	100
14–18	59,1	10,9	18,2	11,8	100
19–44	72,2	7,8	15,7	4,3	100
45 и более	72,4	8,4	15,5	3,7	100
Все	70,3	9,7	14,5	5,5	100

ные сохраняют до конца жизни больного.

Данные о распространённости гемофилии собраны по календарным годам. Показатели распространённости рассчитаны по районам и городам республиканского подчинения: количество больных гемофилией со всеми формами в расчёте на 100 тыс. населения, отдельно для мужчин и женщин, а также отдельных возрастных групп.

Были выделены следующие возрастные группы: 0–4, 5–13, 14–18, 19–44, 45 лет и старше. По клиническим формам патологии были дифференцированы гемофилия А, гемофилия В, болезнь Виллебранда и прочие формы. По тяжести пациенты были распределены на три группы: тяжёлая — активность факторов VIII и IX до 1%, среднетяжёлая — 2–5%, лёгкая — 5% и более.

Статистическая обработка проведена методами описательной статистики количественных и качественных признаков, тренд динамики распространённости оценивали методом наименьших квадратов при помощи пакета «анализа данных» программы Excel [4].

Данные о распространённости гемофилии в Азербайджанской Республике и её крупных регионах (Нахичеванская Автономная Республика, Ленкоранский, Губа-Хачмазский, Шеки-Закавказский и Гянджа-Казахский экономические районы) и городах (Баку, Сумгаит и Гянджа) представлена в табл. 1.

По уровню распространённости гемофилии

лидирует г. Баку, где на 100 тыс. населения приходится 33,1±1,22 случая гемофилии. Относительно высокий уровень распространённости отмечен в г. Сумгаите. В г. Гяндже, Нахичеванской Автономной Республике, Ленкоранском, Гянджа-Казахском и Шеки-Закавказском экономических районах уровень распространённости гемофилии сравнительно меньше и существенно не различается. По сравнению с отмеченными регионами в Губа-Хачмазском экономическом районе уровень распространённости гемофилии существенно высок, хотя заметно меньше, чем по республике в целом, в г. Баку и г. Сумгаите (соответственно в 1,6; 3,1 и 2,1 раза).

Распространённость гемофилии в Азербайджанской Республике растёт до 44 лет, снижаясь после 45 лет. Сходная динамика прослеживается в г. Баку и Гянджа-Казахском экономическом районе. В остальных регионах уровень распространённости гемофилии в различных возрастных группах населения изменяется хаотично, достигает максимума в Нахичеванской Автономной Республике после 45 лет, в г. Сумгаите — в возрасте 5–13 лет, в г. Гяндже и Ленкоранском экономическом районе — в возрасте 14–18 лет (см. табл. 1).

Среди больных гемофилией преобладают мужчины (1323 человека, 87,2% общего числа больных). Распределение больных мужского пола по клиническим формам гемофилии в зависимости от возраста приведено в табл. 2. Во всех воз-

Распределение мужчин, больных гемофилией, по степени тяжести заболевания

Степень тяжести, концентрация факторов, %	Гемофилия А	Гемофилия В	Болезнь Виллебранда	Прочие	Всего
Тяжёлая (<2,0)	20,5	25	13	46,6	21,3
Средняя тяжесть (2–5)	31,2	34,4	20,8	9,6	28,8
Лёгкая степень (>5)	48,3	40,6	66,2	43,8	49,9
Все	100	100	100	100	100

растных группах пациентов у преобладающего большинства диагностирована гемофилия А, доля больных гемофилией В, болезнью Виллебранда и другими формами существенно меньше.

Чаще регистрировалась лёгкая форма гемофилии (табл. 3). Доля пациентов с тяжёлой формой гемофилии была наименьшей в группе с болезнью Виллебранда (13%), наибольшей — в группе с прочими формами гемофилии (46,6%).

Известно, что в Армении, Белоруссии, России, Великобритании и на Украине общий уровень распространённости гемофилии колеблется в интервале 5,8–10,6 в расчёте на 100 тыс. населения [1]. По сравнению с этими странами распространённость гемофилии в Азербайджане больше (17,2±0,44 на 100 тыс.). Особенно высока распространённость гемофилии в г. Баку и г. Сумгаите. Во всех странах, в том числе в Азербайджане, гемофилией преимущественно болеют мужчины. Доля мужчин среди пациентов с гемофилией по нашим данным (87,2%) соответствует таковой в литературе [1–3].

Преобладание гемофилии А среди больных с этой патологией также является общей закономерностью. Однако соотношение количества больных с гемофилией В и А по нашим данным (1:10) отличается от данных литературы (1:5) [1].

Распределение больных по степени тяжести (лёгкая, средняя и тяжёлая формы) по нашим данным (49,9; 28,8 и 21,3% соответственно) отличается от данных [7] в Болгарии (64; 22 и 14%), [6] Канаде (74; 16 и 10%) и [1] Белоруссии (69; 10 и 21%), где выше превалентность лёгких форм.

Таким образом, в Азербайджане распространённость гемофилии и её структура по клиническим формам и степени тяжести имеют отличительные особенности. Особенности гемофилии в Азербайджане по уровню распространённости и её структуре по клиническим формам и степени тяжести, а также резко выраженное региональное различие следует учитывать при планировании программы лечебно-профилактических мероприятий.

ВЫВОДЫ

1. В Азербайджане высок уровень распространённости гемофилии (17,2±0,44 на 100 тыс. населения) с резко выраженной региональной и возрастной неравномерностью.

2. В структуре гемофилии преобладают форма А и лёгкие формы, тем не менее каждый пятый пациент страдает тяжёлой формой патологии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дашкевич Э.В., Ольковик Ю.В., Рудб М.С. и др. Анализ распространённости гемофилии в республике Беларусь. *Мед. новости*. 2014; (9): 29–30. [Dashkevich E.V., Ol'kovik Yu.V., Rudb M.S. et al. Analysis of hemophilia prevalence in Belarus Republic. *Medit'sinskie novosti*. 2014; (9): 29–30. (In Russ.)]
2. Кудрявцева Л.М., Плющ О.П., Копылов К.Г. и др. Характеристики алгоритмов гемостатической терапии гемофилии. *Пробл. гематол. и переливание крови*. 2006; (2): 41–46. [Kudryavtseva L.M., Plyushch O.P., Kopylov K.G. et al. Characteristics of hemostatic therapy algorithms in hemophilia. *Problemy gematologii i perelivanie krovi*. 2006; (2): 41–46. (In Russ.)]
3. Полянская Т.Ю. Современные представления о патогенезе, профилактике и лечении гемофилии, осложнённой развитием ингибитора. *Гематол. и трансфузиол.* 2002; (3): 38–42. [Polyanskaya T.Yu. Modern understanding of pathogenesis, prevention and treatment of hemophilia complicated with inhibitor development. *Gematologiya i transfuziologiya*. 2002; (3): 38–42. (In Russ.)]
4. Стентон Г. *Медико-биологическая статистика*. М.: Практика. 1999; 459 с. [Stenton G. *Mediko-biologicheskaya statistika*. (Medical biological statistics.) Moscow: Praktika. 1999; 459 p. (In Russ.)]
5. Canadian Hemophilia Registry. <http://www.fhs.memaster.ca/chr/> (access date: 01.02.2014).
6. Sackson S.C., Yang M., Minuk Z. et al. Prophylaxis in order Canadian adults with hemophilia A: lessons and more questions. *BMC Hematology*. 2015; 15: 4.
7. Petkova R., Chakarov S., Kremensky I. Genetic analysis of hemophilia A in Bulgaria. *BMC Blood Disord*. 2004; 4: 2.