Гемофилийн эмнэлзүйн шинжийг хүндийн зэргээс хамааруулан судалсан дүн

А.Мөнхөө[1], М.Мөнхцэцэг[1], Ч.Баттогтох[2], Б.Хонгорзул[2], Ц.Одгэрэл[1,4]

[1]АШУҮИС, АУС, Цус судлалын тэнхим
[2]АШУҮИС, Био-Анагаахын хүрээлэн
[3]АШУҮИС, Монгол-Японы эмнэлэг, Гемофили-Генийн эмчилгээний төв
Цахим шуудан: pti1230073@pt.mnums.edu.mn, Утас: 89328589

Түлхүүр үг:
Үенд цус
хурах
Фактор нөхөх
эмчилгээ
Бай үе

Товч утга:
Үндэслэл: Гемофили нь цус бүлэгнэлтийн факторын дутагдлын улмаас цус гоожимтгой шинжээр илэрдэг төрөлхийн эмгэг юм. Гемофили А, В, С (ГА, ГВ, ГС) нь цус бүлэгнэлтийн дотоод замд тромбины үүсэлтэнд оролцдог VIII, IX, XI факторын төрөлхийн дутагдлын улмаас үүсдэг. ГА болон ГВ нь Х хромсомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг бол ГС хүйс хамааралгүй удамшдаг ховор эмгэг юм. Манай улсын хэмжээнд гемофилийн өвчний тархалт, өвчлөлийн хэлбэр, хүндийн зэргийн талаар нэгдсэн мэдээллийн сан байхгүй байгаа нь энэхүү судалгааг хийх үндэслэл боллоо. **Зорилго:** Гемофилийн үед илрэх эмнэлзүйн шинжийг дутагдаж буй факторын түвшингээс хамааруулж судлах. **Арга, аргачлал:** Энэхүү нэг төвт агшингийн судалгаанд АШУҮИС-ийн Монгол-Япон эмнэлэгийн “Гемофили-Генийн эмчилгээний төв”-д 2024 оны 05 сараас 2025 оны 10 сар хүртэлх хугацаанд бүртгэгдсэн гемофилитэй бүх тохиолдлоос 30 тохиолдлыг хамруулсан. АШУҮИС-ийн Судалгааны ёс зүйн хяналтын хорооноос судалгааны ажлыг эхлүүлэх ёс зүйн зөвшөөрөл авсан. **Үр дүн:** 1-64 насны гемофилийн 30 тохиолдлыг хамруулсан ба судалгаанд оролцогчдын дундаж нас 18.4±15.7 жил ба хүйс нь 96.7% эрэгтэй байв. Насны бүлгээр хуваан үзвэл 4-өөс доош насны 13.4% (4), 5-13 насны 40% (12), 14-18 насны 10% (3), 19-44 насны 33.3% (10), 45-аас дээш насны 3.3% (1)-ийг эзэлж байна. Нийт тохиолдлын 83.3% ГА (25), 16.7% (5) ГВ байв. Нийт тохиолдлын 80% хүнд, 20% дунд зэргийн гемофилитэй байв. Нийт тохиолдлын 40%-д бай үений гэмтэл байв. **Дүгнэлт:** Гемофилийн хүнд зэргийн 41.6%, дунд зэргийн 33.3%-д үенд цус хурах эмнэлзүйн шинж илэрч, 86.6% фактор нөхөх эмчилгээг урьдчилан сэргийлэх тунгаар авч чаддаггүйгээс шалтгаалан бай үений гэмтэл 40%-д илэрсэн байна. Үенд эрт үед цус хурснаар нь үений гэмтэл, хэлбэр алдагдал, хөдөлгөөний далайц болон амьдралын чанарын бууралт зэрэг сөрөг үр дагаврыг дагуулж байна.

Үндэслэл: Гемофили нь цус бүлэгнэлтийн факторын дутагдлын улмаас цус гоожимтгой шинжээр илэрдэг төрөлхийн эмгэг юм. Гемофили А, В, С (ГА, ГВ, ГС) нь цус бүлэгнэлтийн дотоод замд тромбины үүсэлтэнд оролцдог VIII, IX, XI факторын төрөлхийн дутагдлын улмаас үүсдэг. ГА болон ГВ нь Х хромсомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг бол ГС хүйс хамааралгүй удамшдаг, ховор эмгэг юм.[1] Эрүүл хүний сийвэн дэх VIII, IX факторын түвшин 50-150% байдаг бол факторын түвшингээс хамааруулан гемофилийг хүнд (<1%), дунд (1-5%), хөнгөн (5-40%) зэрэг гэж ангилдаг.[2] Гемофилийн үед илрэх эмнэлзүйн шинж нь факторын түвшингээс хамаардаг. Цус бүлэгнэлтийн фактор хөнгөн болон дунд зэргээр дутагдсан үед томоохон гэмтэл болон мэс ажилбарын дараа үргэлжилсэн цус алдалт тохиолддог бол хүнд үед шалтгаангүй цус хуралтууд үүсэх, үе болон булчинд цус хурах шинж илэрдэг.[3,4] Дэлхийн гемофилийн холбоо (ДГХ)-ноос гаргасан гемофилийн тархалтын тоон мэдээлэлэд ГА нь 100,000 эрэгтэйд 17.1, ГВ нь 100,000 эрэгтэйд 3.8 тохиолддог гэж тэмдэглэгдсэн. ДГХ-ны 2023 оны тайланд манай гариг дээр 218,804 гемофилийн тохиолдол оношлогдсоны 82% ГА байна.[5,6]

Монгол улсад 1956 онд гемофилийн анхны тохиодол бүртгэгдсэн ба 2014 оноос рекомбинант факторыг эмчилгээнд хэрэглэж эхэлсэн. 2023 оны

ДГХ-ны мэдээлэлд монгол улсын хэмжээнд нийт 144 гемофилийн тохиолдол бүртгэгдсэн гэсэн тоо баримт байдаг.[5] Манай улсын хэмжээнд гемофилийн өвчний тархалт, өвчлөлийн хэлбэр, хүндийн зэргийн талаар нэгдсэн мэдээллийн сан байхгүй байгаа нь энэхүү судалгааг хийх үндэслэл боллоо.

Зорилго: Гемофилийн үед илрэх эмнэлзүйн шинжийг дутагдаж буй факторын түвшингээс хамааруулан судлах.

Арга, аргачлал: Энэхүү нэг төвт агшингийн судалгаанд АШУҮИС-ийн Монгол-Япон эмнэлэг (МЯЭ)-ийн "Гемофили-Генийн эмчилгээний төв"-д 2024 оны 05 сараас 2025 оны 10 сар хүртэлх хугацаанд бүртгэгдсэн гемофилитэй бүх тохиолдлоос 30 тохиолдлыг хамруулсан. Асуумж судалгааны аргаар өвчний болон амьдралын түүхээс тодруулга хийсэн. VIII болон IX факторын түвшинг МЯЭ-ийн эмнэлзүйн төв лабораторид "CS-1600" бүлэгнэлтийн бүрэн автомат анализатор дээр хийж тодорхойлсон. Гемофилийн хүнд, хөнгөний зэргийг олон улсын удирдамжийн дагуу ангилсан.

Ёс зүй: Судалгааны ёс зүйн зөвшөөрлийг 2025 оны 09 сарын 26-ны өдөр АШУҮИС-ийн Судалгааны ёс зүйн хяналтын хорооноос авсан (№ 25-26/01-02). Судалгаанд оролцогчидыг таниулсан зөвшөөрлийн хуудсанд сайн дурын үндсэн дээр гарын үсэг зуруулан судалгаанд хамруулсан. Насанд хүрээгүй хүмүүсийг асран хамгаалагчийн зөвшөөрлийн үндсэн дээр тулгуурлан судалгаанд хамруулсан.

Статистик боловсруулалт: Судалгааны үр дүнгийн статистик боловсруулалтыг SPSS-26 болон MS Excel 2010 программ ашиглан гүйцэтгэсэн. Судалгааны мэдээллийг SPSS-26 программд оруулж өгөгдлийн алдааг хянаж, дескриптив статистик шинжилгээ хийсэн.

Үр дүн: АШУҮИС-ийн МЯЭ-ийн "Гемофили-Генийн эмчилгээний төв"-д бүртгэгдсэн 1-64 насны гемофилийн 30 тохиолдлыг хамруулсан. Судалгаанд оролцогчдын дундаж нас 18.4±15.7 жил ба хүйс нь 96.7% эрэгтэй байв. Насны бүлгээр хуваан үзвэл 4-өөс доош насны 13.4% (4), 5-13 насны 40% (12), 14-18 насны 10% (3), 19-44 насны 33.3% (10), 45-аас дээш насны 3.3% (1)-ийг эзэлж байна. Нийт тохиолдлын 83.3% ГА (25), 16.7% (5) ГВ байв. Нийт тохиолдлын 80% хүнд, 20% дунд зэргийн гемофилитэй байлаа. Өвчин оношлогдох үеийн дундаж нас 2.6±8.8 жил байгаа бол анх рекомбинант фактор хэрэглэж эхэлсэн дундаж нас 4.35±12.7 жил байсан. Стандарт рекомбинант факторыг бүгд хэрэглэдэг хэдий ч эмчилгээний тун нь 86.6%-д хангалтгүй байна (Хүснэгт 1).

Хүснэгт 1. Гемофилийн хүндийн зэрэг ба хүн ам зүйн үзүүлэлт

Үзүүлэлт	Нийт	Гемофилийн хүндийн зэрэг	
		Хүнд n (%)	Дунд n (%)
Нийт n (%)	30 (100)	24 (80)	6 (20)
Дундаж нас (жил) (mean ± SD)	18.4±15.7	18.8±16.5	16.8±13.3
Насны бүлэг (жил)			
<4 нас	4 (13.4)	4 (16.6)	-
5-13 нас	12 (40)	9 (37.6)	3 (50)
14-18 нас	3 (10)	2 (8.3)	1 (16.7)
19-44 нас	10 (33.3)	8 (33.3)	2 (33.3)
>45 нас	1 (3.3)	1 (4.2)	-
Гемофилийн хэлбэр			
Гемофили А	25 (83.3)	20 (83.3)	5 (83.3)
Гемофили В	5 (16.7)	4 (16.7)	1(16.7)
Удамшлын асуумж			
Эерэг	30 (100)	24 (100)	6 (100)
Сөрөг	-	-	-
Анх оношлогдсон нас (жил), median (min-max)	2.6 (0.1-52.0)	1.2 (0.1-52.0)	4.5 (0.4-7.0)
Рекомбинант фактор хэрэглэсэн нас (жил), median (min-max)	4.35 (0.2-55.0)	3.2 (0.1-55.0)	6.1 (0.7-27.0)
Эмчилгээний давтамж			
Шаардлагатай тохиодолд хэрэглэдэг	2 (6.7)	-	2 (33.3)
Хангалтгүй тунгаар хэрэглэдэг	26 (86.6)	22 (91.7)	4 (66.7)
Анхдагч урьдчилан сэргийлэх тун	2 (6.7)	2 (8.3)	-
Хоёрдогч болон гуравдагч урьдчилан сэргийлэх тун	-	-	-

Хүнд зэргийн гемофили оношлогдох үед хөхрөлт 37.5%, үенд цус хурах 41.6%, булчинд цус хурах 29.2%, мэс засал болон гэмтлийн дараах цус алдалт 20.8% болон хоол боловсруулах замын цус алдалт 4.1%-д илэрч байсан бол дунд зэргийн үед хөхрөлт 50%, үенд цус хурах 16.7% бол шүд авхуулсны дараах цус алдалт шинжээр илэрсэн тохиолдол 33.3% байна. Нийт тохиолдлын 40%-д үений гэмтэл тус тус байв (Хүснэгт 2).

Хүснэгт 2. Гемофилийн хүндийн зэрэг ба эмнэлзүйн шинж

Эмнэлзүйн шинж	Нийт	Гемофилийн хүндийн зэрэг	
		Хүнд n (%)	Дунд n (%)
Нийт **n (%**	30 (100)	24 (80)	6 (20)
Хөхрөлт	12 (40)	9 (37.5)	3 (50)
Хамраас цус гарах	6 (20)	5 (20.8)	1 (16.7)
Буйлнаас цус гарах	6 (20)	5 (20.8)	1 (16.7)
Үенд цус хурах	12 (40)	10 (41.6)	2 (33.3)
Булчинд цус хурах	8 (26.6)	7 (29.2)	1 (16.7)
Хоол боловсруулах замын цус алдалт	1 (3.3)	1 (4.1)	-
Мэс засал болон гэмтлийн дараах цус алдалт	6 (20)	5 (20.8)	1 (16.7)
Шүд авхуулсаны дараах цус алдалт	2 (6.7)	-	2 (33.3)
Тарилга хийлгэсний дараах цус алдалт	3 (10)	3 (12.5)	-
Үений гэмтэл	12 (40)	10 (41.6)	2 (33.3)

Хэлцэмж: Манай судалгаанд хамрагсдын гемофили анх оношлогдсон дундаж нас 2.6 жил байгаа нь манай улстай эдийн засгийн хувьд төстэй Бангладеш улсын Mohammed (2022) нарын судалгаа болон Индонез улсын Maria Christina (2025) нарын судалгаагаар тус бүр 5.0 болон 4.0 жил байгаа нь ойролцоо байна.[7,8] Харин манай улсаас эдийн засгийн хувьд дээгүүр орлоготой Итали улсын M.P.Esposto (2024) нарын судалгаа болон БНХАУ-ын Shaofang Yang (2022) нарын судалгаагаар тус бүр 0.8 болон 1.46 жил байгаа нь манай судалгаанаас 3.2 болон 1.7 дахин бага байлаа.[9,10] Рекомбинант фактор хэрэглэсэн дундаж нас манай судалгаанд 4.35 жил байгаа нь БНХАУ-ын Shaofang Yang (2022) нарын судалгаанаас 2 дахин бага (2.13 жил) байв.[10]

Энэтхэг улсын Vikas Payal (2016) нарын судлагаанд хүнд зэргийн гемофили нь оношлогдохдоо үенд цус хурах шинжээр илэрсэн нь 7.14% байсан нь манай судалгаанаас 5.8 дахин (41.6%) бага байна. Мэс засал болон гэмтлийн дараах цус алдалт 37.5% байсан бол манай судалгаанд 20.8% байгаа нь ойролцоо байлаа.[11] Пакистан улсын Lubna (2024) нарын судалгаанд хүнд болон дунд зэргийн гемофилийн 15.3% буйлнаас цус гарах шинжээр оношлогдсон манай судалгаатай ойролцоо байсан бол Maria Christina (2025) нарын судалгаанд 77% байгаа нь манай судалгаанаас их байлаа.[12,8] Манай судалгаанд үенд цус хурч, үений гэмтэл үүссэний дараа оношлогдох нь их байгааг харуулж байна.

2023 оны байдлаар манай оронд нэг хүн ноогдох FVIII болон IX фактор тус бүр 1.16 болон 0.23 байгаа бол манай улстай эдийн засгийн хувьд төстэй орнууд болох Бангладеш улсад 0.08, 0.01; Индонез улсад 0.28, 0.04; Энэтхэг улсад 0.15, 0.02 болон Вьетнам улсад 0.45, 0.03 тус тус байна. Харин өндөр хөгжилтэй орнууд болох Япон улсад 9.29, 1.95; АНУ 11.50, 1.91; Ирланд улсад 15.39, 4.32 болон Канад улсад 11.31, 1.85 тус тус ноогдож байна.[5] Үүнээс харахад манай улсад FVIII, IX факторын хүртээмж хангалтгүй байгаа ба манай судалгаанд оролцогчдын 86.6% нь хангалтгүй тунгаар рекомбинант фактор хэрэглэж байв.

ДГХ-оос 2022 онд гаргасан тоон мэдээллээс харахад одоогийн байдлаар дэлхийн 125 оронд 257,146 гемофилийн тохиолдол бүртгэгдснээс 208,957 нь ГА, 42,203 нь ГВ байна. Нийгмийн хөгжлийн түвшингээс хамаарч дэлхийн улс орон бүрд гемофилийн илрэл, тохиолдол харилцан адилгүй бүртгэгдсэн байдаг бол тохиолдлын тоогоор Хятад, Энэтхэг, Америкийн нэгдсэн улсууд тэргүүлдэг. Ховор тохиолддог ба оношлогооны үнэ өртөг, зардал их, улс орнууд гемофилийн илрүүлгийг тэр бүр хийдэггүйгээс ихэнхдээ тохиолдлын байдлаар оношлогддог.[5]

Тайван улсад хийгдсэн Shys-Shin Chiou (2024) нарын судалгаанд 2014 оноос 2018 оны хооронд фактор нөхөх эмчилгээг тогтмол урьдчилан сэргийлэх тунгаар хэрэглэхэд эхний жилд фактор нөхөх эмчилгээнд зарцуулах зардал өссөн хэдий ч урт хугацааны турш урьдчилан сэргийлэх эмчилгээг хийлгэснээр үенд цус хурах, үений гэмтэл багассанаар амьдралын чанар хадгалагдан, эмнэлэгт хэвтэх тоо, эмнэлгийн тусламж үйлчилгээ, эм тариа, эмчилгээтэй холбоотой шууд зардал багасч эдийн засгийн хувьд үр ашигтай байгааг харуулсан.[13] Иран улсын Z.Zahedi (2021) нарын судлагаанд зөвхөн шаардлагатай тохиодолд хэрэглэдэг эмчилгээний зардал урьдчилан сэргийлэх эмчилгээний зардлаас илүү өндөр гарсан байна.[14] Coppola A (2017) нарын судалгаанд урьдчилан сэргийлэх эмчилгээ нь эхний жилүүдэд эдийн засгийн хэмнэлт үүсгэдэггүй хэдий ч харин урт хугацааны туршид амьдралын чанарыг хадгалснаар эдийн засагт үр ашигтай болохыг баталсан.[15]

Монгол улс нь 3.5 сая хүн амтай, хүн амын дундаж нас ойролцоогоор 27 жил, эдийн засгийн хувьд дундаас доогуур орлоготой орны ангилалд хамаардаг.[16,17]

ДХГ-ны 2023 оны тайланд Монгол улсын 3.447 сая хүн амын 144 нь гемофилитэй гэж бүртгэгдсэн бол манай улстай хүн амын тоогоор төстөй Гүрж улсын 3.760 сая хүн амын 362 хүн гемофилитэй, Палестин улсын 5.165 сая хүн амын 356 хүн гемофилитэй, Уругвай улсын 3.423 сая хүн амын 279 хүн гемофилитэй хэмээн бүртгэгдсэн байна. ДГХ-ны тооцооллоор Монголын улсын хэмжээнд 300-350 гаруй гемофилитэй хүн байх боломжтой гэж үздэг.[5,18] Дээрхи үзүүлэлт нь манай улсад гемофилийн тохиолдлыг илрүүлгэ, оношилгоо, бүртгэжилт хангалтгүй байгааг харуулж байна. Мөн гемофилийн фактор нөхөх эмчилгээг тогтмол урьдчилан сэргийлэх тунгаар хэрэглэснээр үенд цус хурах, түүний шалтгаант хүндрэл багасч амьдралын чанар хадгалагдан урт хугацааны туршид эдийн засагт эерэг нөлөө үзүүлэх боломжтой.

Дүгнэлт: Гемофилийн хүнд зэргийн 41.6%, дунд зэргийн 33.3%-д үенд цус хурах эмнэлзүйн шинж илэрч, 86.6% фактор нөхөх эмчилгээг урьдчилан сэргийлэх тунгаар авч чаддаггүйгээс шалтгаалан бай үений гэмтэл 40%-д илэрсэн байна. Үенд эрт үед цус хурснаар нь үений гэмтэл, хэлбэр алдагдал, хөдөлгөөний далайц болон амьдралын чанарын бууралт зэрэг сөрөг үр дагаврыг дагуулж байна.

Ном зүй:

1. *Hart DP, Matino D, Astermark J. International consensus recommendations on the management of people with haemophilia B. Ther Adv Hematol. 2022;13.*
2. *Miesbach W, Von Drygalski A, Smith C. The current challenges faced by people with hemophilia B. Eur J Haematol. 2024;112(3):339-349. doi:10.1111/ejh.14135*
3. *Qasim Z, Naseem L, Asif N, Hassan K. Haemophilia; Pattern of Clinical Presentation and Disease Severity. Int J Pathol. Published online 2018:61-63.*
4. *Rodriguez-Merchan EC. Musculo-skeletal manifestations of haemophilia. Blood Rev. 2016;30(5):401-409. doi:10.1016/j.blre.2016.04.008*
5. *World Federation of Hemophilia Report on the Annual Global Survey. Report on the Annual Global Survey. Published online 2023.*
6. *Angchaisuksiri P, Amurao-Abiera M, Chou SC. Haemophilia care in Asia: Learning from clinical practice in some Asian countries. Haemophilia. 2024;30:609-616.*
7. *Islam MN, Biswas AR, Nazneen H. Clinical profile and demographic characteristics of moderate and severe hemophilia patients in a tertiary care hospital of Bangladesh. Orphanet J Rare Dis. 2022;17(1). doi:10.1186/s13023-022-02413-7*
8. *Larasati MCS, Endaryanto A, Virgy Rianda R, Abdul Rantam F. Clinical Profile of Bleeding Patterns Among Hemophilia A Patients in East Java. IndonesiaJournal of Neonatal Surgery. 2025;14(22s):1059-1063.*
9. *Esposto MP, Bonetti E, Balter R, et al. Changes over the last two decades in Hemophilia A and B management in a Tertiary Care Pediatric Centre. Clin Epidemiol Glob Health. 2024;29(101762):101762. doi:10.1016/j.cegh.2024.101762*
10. *Zhang L, Zhang P, Chen W. Overview of patients with hemophilia in China: Demographics, diseases, treatment, and health status. Patient Prefer Adherence. 2024;18:101-109. doi:10.2147/ppa.s441873*
11. *Payal V, Sharma P, Goyal V, Jora R, Parakh M, Payal D. Clinical profile of hemophilia patients in Jodhpur Region. Asian J Transfus Sci. 2016;10(1):101-104. doi:10.4103/0973-6247.164269*
12. *Lubna Zafar, Tahira Zafar, Usama Azam, Asma Nafisa, Sundas Durrani, Mehwish Iqbal, Nadeem Ikram. Epidemiological Profile of Patients with Hemophilia in Northern Pakistan. A One-Center Study. Haematol Stem Cell Res. 2024;4(1):135-139.*
13. *Chiou SS, Lin CY, Weng TF, et al. Evaluating the effectiveness of prophylactic strategies for hemophilia A management: A real-world, longitudinal observational study. Drugs Real World Outcomes. 2024;11(4):711-723.*
14. *Zahedi Z, Karimi M, Keshavarz K, Haghpanah S, Ravangard R. A cost-effectiveness analysis of the prophylaxis versus on-demand regimens in severe hemophilia A patients under 12 years old in southern Iran. Hematology. 2021;26(1):240-248. doi:10.1080/16078454.2021.1885123*
15. *Coppola A, D'ausilio A, Aiello A, et al. Cost-effectiveness analysis of late prophylaxis vs. on-demand treatment for severe haemophilia A in Italy. Haemophilia. 2017;23:422-429.*
16. *Mongolia population (2025). Worldometer. Accessed January 15, 2026. https://www.worldometers.info/world-population/mongolia-population/*
17. *Data for Mongolia, Lower middle income. World Bank Open Data. Accessed January 15, 2026. https://data.worldbank.org/?locations=MN-XN*
18. *Zhao L, Zhang Y, Guo X, et al. Zhiping Guo, Peripheral Blood Lymphocyte Subsets in Factor VIII Inhibitor-Positive Patients with Severe Hemophilia A: A Case-Control Study. Clinical and Applied Thrombosis. 2024;30. doi:10.1177/10760296241268421*

A comparative study of clinical characteristics and severity of hemophilia

Munkhuu A[1], Munkhtsetseg M[1], Battogtokh Ch[2], Khongorzul B[2], Odgerel Ts[1,3]

[1]Department of Hematology, School of Medicine, MNUMS
[2]Institute of Biomedical Sciences, MNUMS
[3]Comprehensive Hemophilia Center, Mongolia-Japan Hospital, MNUMS
E-mail: pti1230073@pt.mnums.edu.mn, Tel: +976-89328589

Abstract:
Background: Hemophilia is a congenital bleeding disorder caused by a lack of clotting factor in the blood. Hemophilia A, B, and C are caused by congenital deficiencies of clotting factors VIII, IX, and IX which are involved in thrombin generation of intrinsic coagulation pathway. Hemophilia A and B is a recessive X-linked congenital bleeding disorder but hemophilia C is typically inherited in an autosomal recessive, these are rare inherited coagulation disorders. This study was conducted based on the lack of database on the epidemiology, clinical type and severity in hemophilia in Mongolia.
Aim: The aim of this study was to investigate the relationship between clotting factor levels and bleeding severity of hemophilia.
Materials and Methods: A cross sectional study included a total of 30 patients with hemophilia who were registered from May to October 2025 at the Comprehensive Hemophilia Center, MNUMS. The study was approved by the Research Ethics Committee of MNUMS.
Results: In this study 30 patients with hemophilia mean age was 18.4±15.7 years, and 96.7% were male. When categorized by age group, 13.4% (n=4) were under 4 years, 40% (n=12) were 5–13 years, 10% (n=3) were 14–18 years, 33.3% (n=10) were 19–44 years, and 3.3% (n=1) were over 45 years. Of the total cases, 83.3% (n=25) had Hemophilia A and 16.7% (n=5) had Hemophilia B. Of the total case, 80% of cases were classified as severe and 20% as moderate hemophilia. Additionally, 40% of cases had joint complications.
Conclusion: Joint bleeding was observed in 41.6% of patients with severe hemophilia and in 33.3% of those with moderate hemophilia. Target joint damage was found in 40% of the study population because 86.6% of patients were not able to receive prophylactic factor replacement therapy. Joint damage, joint deformities, reduced range of motion, and deterioration in quality of life were all adverse outcomes related to the early onset of joint bleeding.

Keywords: Joint bleeding, Factor replacement therapy, Target joints