

местре до 84,6 мм рт. ст. в III триместре и осталось на неизменном уровне через 1 год после родов. В ГрРМС среднее значение дневного ДАД увеличилось с 72,8 мм рт. ст. в I триместре до 79,8 мм рт. ст. через год после родов ($t = -6,3$; $p < 0,001$), чего не было отмечено в ГрК, где дневные значения САД и ДАД не различались и оставались на стабильном уровне.

Диагностика повышенного уровня АД на ранних сроках (в I триместре) у женщин с компонентами МС и контроль уровня АД с помощью СМАД помогает подобрать адекватную гипотензивную терапию, оценить ее эффективность и избежать осложнений течения беременности, родов и неблагоприятных перинатальных исходов, а также позволит улучшить отдаленный прогноз [3].

ЛИТЕРАТУРА

1. Метаболический синдром и тромбофилия в акушерстве и гинекологии / А. Д. Макацария [и др.]. М. : МИА, 2006. 480 с.
2. Савельева, И. Особенности течения беременности, исходы родов для матери и плода при метаболическом синдроме / И. Савельева, С. Баринов // Врач. 2009. № 8. С. 18–19.
3. Ли, О. А. Результаты суточного мониторирования артериального давления у женщин с метаболическим синдромом во II триместре беременности / О. А. Ли // Лечеб. дело. М., 2011. № 4. С. 78–84.

УДК 616-005.1-08:616.151.514

ПОКАЗАТЕЛИ ВТОРИЧНОГО ГЕМОСТАЗА ПРИ ГЕМОФИЛИИ

Рахимова С. С.

Научный руководитель: к.м.н., доцент С. А. Ходулева

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Гемофилии — группа коагулопатий, обусловленных генетически детерминированным дефицитом плазменных факторов свертывания крови VIII, IX — важнейших звеньев в системе гемостаза. Классифицируют гемофилии по дефициту антигемофильных глобулинов (АГГ): гемофилия А представляет собой дефицит фактора VIII (FVIII); гемофилия В (болезнь Кристмаса) — дефицит фактора IX (FIX). Очень редко выявляется конкомитированная гемофилия: одновременный дефицит FVIII и FIX, часто сопровождающийся нарушением цветового зрения. Распространенность гемофилии в большинстве стран составляет 15–20 на 100 тыс. мужчин или 1:10000 новорожденных мальчиков. Согласно оценке, основанной на ежегодном глобальном опросе, проводимом Всемирной Федерацией Гемофилии, число людей с гемофилией в мире составляет приблизительно 400 тыс. человек. При этом соотношение гемофилии А к гемофилии В составляет 4:1. В Республике Беларусь распространенность гемофилии А составляет — 12–16 случаев на 100 тыс. мужского населения и гемофилия В 1,2–1,6 на 100 тыс. мужского населения [1].

Ген, кодирующий уровень фактора VIII, находится на длинном плече X-хромосомы в локусе q28. Ген, кодирующий уровень фактора IX, находится также на длинном плече X-хромосомы в локусе q27. Поэтому характер наследования гемофилии А и В рецессивный, сцепленный с X-хромосомой. В настоящее время установлено, что генетическими дефектами, приводящими к гемофилии, являются точечные мутации, в результате которых в гене фактора VIII или IX происходит изменение аминокислотного состава белка, что приводит к синтезу неполноценного протеина. Наследственный (семейный) характер гемофилии отмечается у 70–90 % пациентов. В 30–10 % случаев гемофилия является спорадической, возникающей в результате реализации скрытого гетерозиготного носительства или в результате спонтанных генетических мутаций.

Гемофилией болеют только мужчины. Кондукторами (передатчиками) заболевания являются женщины. Женщины — носительницы гена гемофилии не имеют клинических проявлений, но могут родить больных сыновей. Сыновья женщин-носительниц имеют 50 % риск родиться больными гемофилией, а дочери — 50 % риск быть носительницами гена гемофилии.

Гемофилия остается одной из важных медико-социальных проблем современной гематологии. Особенности клинического течения данного заболевания значительно снижают качество жизни пациентов и приводят к стойкой утрате трудоспособности.

Цель

Изучить характер и степень изменений показателей вторичного гемостаза при гемофилии.

Материал и методы исследования

Изучены медицинские карты 21 пациента с наследственными коагулопатиями, находившихся на лечении в ГУЗ «РНПЦ» г. Гомель с 2006–2021 гг. Коагуляционное звено гемостаза оценивалось по следующим показателям: протромбиновому индексу, активированному частичному тромбопластиновому времени (АЧТВ), уровню VIII и IX факторов. Также оценивали агрегацию тромбоцитов, методом исследования агрегационных свойств тромбоцитов с индукторами: АДФ, адреналин и коллаген. Статистическую обработку результатов исследования проводила с помощью программы «Statistica 10.0» и «Excel».

Результаты исследования и их обсуждение

За анализируемый период наблюдения было обследовано 18 мальчиков с гемофилией А и 3 мальчика с гемофилией В. Возраст при постановке диагноза варьировал от 1 месяца до 18 лет. Средний возраст на момент постановки диагноза для больных с гемофилией А составил — 3 года, для больных с гемофилией В — 1 год. При этом 90 % тяжелых форм заболевания было установлено до двухлетнего возраста. У 15 (71,4 %) человек имеются данные о наследственном факторе, а у 6 (28,6 %) детей семейная отягощенность отсутствует, что говорит, о спорадической гемофилии, которая обусловлена de novo патологической мутацией гена.

Степень тяжести течения заболевания определяли по уровню дефицитного фактора в соответствии с международной классификацией болезней: тяжелое течение — уровень ф. VIII < 1 %, средней степени тяжести — ф. VIII от 1 до 5 %, легкое течение — ф. VIII > 5 %. По данным статистики, в исследуемой группе пациентов, около 75 % страдают тяжелыми и среднетяжелыми формами течения гемофилии, которые приводят к ранней инвалидности, в результате поражения опорно-двигательного аппарата. Тяжелое течение наблюдается у 58% детей с гемофилией А и 46 % детей с гемофилией В.

Коагуляционное звено гемостаза оценивалось по следующим показателям: протромбиновому индексу (норма — 95–105 %), активированному частичному тромбопластиновому времени (АЧТВ) (норма — 21,1–36,5 с), уровню VIII и IX факторов (норма — 50–200 %).

Уровень фактора VIII составил — минимально 0 %, максимально 50 %. У 66,7 % имелись проявления в виде гематом и кровотечений. У 27,7 % пациентов отмечены осложнения со стороны опорно-двигательного аппарата.

Уровень фактора IX (фактора Кристмаса) составил минимально 0,71 %, максимально 8 %, у пациентов наблюдались проявления в виде: подкожной гематомы в области лба, кровотечения со слизистой полости рта, гемартроз правого голеностопного сустава.

Согласно полученным данным, показатель АЧТВ у 95,23 % выше верхней границы нормы, что говорит о высоком риске кровотечений. Минимально АЧТВ составил 36,2 с, что входит в пределы нормы. Максимально — 115,3 с. В среднем АЧТВ равен 63,65 с. У 90,47 % выявлено понижение протромбинового индекса, в среднем показатель составил 0,88 с. Тромбиновое время выше верхней границы нормы у 14,28 %, что говорит об удлинении времени, в течение которого формируется фибриновый сгусток. МНО повышен лишь у 4,76 %, и составляет 11,06.

I группу крови имели 52 % пациента, III группу — 28,57 %, II и IV группу — 9,52 %. 100 % из исследуемой группы имели положительный резус-фактор.

Патология тромбоцитарного звена гемостаза была выявлена у 3 (14,2 %) человек и характеризовалась нарушением агрегации тромбоцитов. Уровень тромбоцитов у всех пациентов был в пределах нормальных значений. При исследовании агрегационной активности кровяных пластинок отмечено снижение АДФ-индуцированной агрегации у 2 (67 %) из 3 обследованных. Известно, что агрегация тромбоцитов под влиянием АДФ отражает секреторные процессы в тромбоцитарных гранулах и реакцию освобождения содержащихся в них биоактивных субстанций. Отсутствие на агрегатограммах вторичной агрегации, когда вслед за первой волной возникает дезагрегация, свидетельствует о нарушении реакции освобождения.

Снижение адреналин — индуцированной агрегации было отмечено у 2 (67 %) пациентов. Реакция тромбоцитов на адреналин характеризовалась отсутствием на агрегатограммах второй волны, связанной с образованием тромбосана A₂ и освобождением из кровяных пластинок собственных агрегирующих агентов. Полученные агрегатограммы также подтверждают нарушения в секреторной функции тромбоцитов. При оценке агрегации с коллагеном дисфункция тромбоцитов была установлена у 1 (33 %) пациента.

Выводы

Проанализировав данные медицинской документации 21 пациента с гемофилиями, можно сделать вывод, что диагноз устанавливали в течение первых трех лет жизни, при этом 90 % тяжелых форм заболевания было установлено до двухлетнего возраста. Превалировала тяжелая форма гемофилии, у (58 %) детей с гемофилией А и (46 %) с гемофилией В.

Показатель АЧТВ у 95,23 % пациентов с гемофилией был выше верхней границы нормы при среднем значении 63,65 с, что говорит о высоком риске кровотечений. Изменения со стороны других показателей вторичного гемостаза для гемофилии не типичны. Состояние тромбоцитарного звена гемостаза в виде нарушения агрегации тромбоцитов наблюдалось не более чем в 15 % случаев, что могло быть обусловлено сопутствующей патологией или приемом лекарственных препаратов. Примечательно, что большинство пациентов с гемофилией имели первую группу крови резус-положительную (52 %). Серьезным осложнением у 27,7 % детей с гемофилией явилась патология со стороны опорно-двигательного аппарата, которая привела к ранней инвалидизации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Клинические рекомендации. Детская гематология / под ред. А. Г. Румянцева, А. А. Масчана, Е. В. Жуковской. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. С. 207–244.
2. Аспекты клинических исследований препаратов для лечения гемофилии. БИОпрепараты. Профилактика, диагностика, лечение / под ред. Ж. И. Авдеевой [и др.]. 2020.
3. Особенности диагностики и лечения детей, больных различными типами гемофилии в городе Смоленск / Е. С. Арцабович [и др.] // Смоленский государственный медицинский университет. 2018. С. 25–27.

УДК [616.12-008.318+616.61]:616.12-005.4

НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ФУНКЦИИ ПОЧЕК У ПАЦИЕНТОВ С ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ СЕРДЦА

Роговцова О. А.

**Научные руководители: ассистент кафедры Е. М. Жандарова;
к.м.н., доцент Е. Г. Малаева**

**Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»,
г. Гомель, Республика Беларусь**

Введение

Актуальность данной проблемы состоит в лидирующей позиции сердечно-сосудистых заболеваний по смертности среди другой неинфекционной патологии [1].