

от 3 до 10 норм у 3 человек — 6,5 %; более 10 норм у 2 человек — 4,3 %. Повышение уровня АЛТ до 3 норм в группе мужчин наблюдалось у 21 человека, что составило 45,6 % от их общего количества; от 3 до 10 норм у 3 человек — 8,7 %; более 10 норм у 1 человека — 2,2 %. Коэффициент де Ритиса в группе мужчин менее 0,91 наблюдался у 22 человек, что составило 47,8 % от общего количества мужчин; более 1,75 у 4 человек — 8,7 %.

Повышение уровня АСТ в группе женщин до 3 норм наблюдалось у 11 человек, что составило 29,7 % процентов от общего количества женщин. Повышение АСТ от 3 до 10 норм и более 10 норм в данной группе не наблюдалось. Повышение уровня АЛТ в группе женщин до 3 норм наблюдалось у 9 человек, что составило 24,3 % процента от общего количества женщин. Повышение АЛТ от 3 до 10 норм и более 10 норм в данной группе не наблюдалось. Коэффициент де Ритиса в группе женщин менее 0,91 наблюдался у 8 человек, что составило 24,6 % от общего количества женщин; более 1,75 у 5 человек — 13,5 %.

#### **Выводы**

Из 83 проанализированных историй болезни пациентов терапевтического отделения повышение уровня трансаминаз наблюдалось у 43 (51,8 %) пациентов, из них 29 (35 %) мужчин и 14 (16,8 %) женщин. Повышение уровня трансаминаз от 3 до 10 норм и более 10 норм наблюдалось только у мужчин, что может говорить о более тяжелом течении инфекции COVID-19, возможно, вследствие прямого или опосредованного повреждения печени.

Значение коэффициента де Ритиса ниже нормы наблюдалось у большинства пациентов (мужчины 47,8 %, женщины 21,6 %), что может свидетельствовать о поражении печени. Коэффициент де Ритиса выше нормы наблюдался у 8,7 % мужчин и 13,5 % женщин. Коэффициент де Ритиса выше нормы наблюдается за счет повышения АСТ. Уровень АСТ при инфекции COVID-19, возможно, повышается вследствие развития холангита, так как вирус тропен к холангиоцитам. Вследствие этого нельзя однозначно сказать, что показатель коэффициента де Ритиса выше нормы говорит именно о повреждении кардиомиоцитов.

Для достоверного суждения о поражении печени у пациентов с инфекцией COVID-19 необходимо дообследование пациентов: контроль АСТ и АЛТ в динамике; АДГ-4,5, ЩФ, ГГТП, МНО, УЗИ печени.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. COVID-19. Поражение печени – особенности визуализации и возможные причины / А. С. Винокуров [и др.] // Медицинская визуализация. — 2020. — С. 2.
2. Лабораторная диагностика лекарственно-индуцированных поражений печени при беременности Трансляционная медицина / В. В. Дорофейков [и др.]. — 2017. — С. 5.
3. Малаева, Е. Г. Гастроэнтерология: учеб. пособие / Е. Г. Малаева. — Минск: Новое знание. — 2016. — 345 с.

**УДК 616-003.215-056.7-053.2**

### **БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА У ДЕТЕЙ**

**Приступчик А. А., Расько Н. П.**

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

**Учреждение образования**

**Гомельский государственный медицинский университет**

**г. Гомель, Республика Беларусь**

#### **Введение**

Болезнь Виллебранда (БВ) — генетически детерминированное нарушение свертываемости крови. В основе данного заболевания лежит изменение концентрации, структуры или функции фактора фон Виллебранда (vWF) — мультимерного гликопротеина, участвующего в сосудисто-тромбоцитарном звене гемостаза и транспорте фактора VIII свертывания крови (FVIII).

Согласно эпидемиологическим исследованиям распространенность БВ составляет 1 %, однако у большинства больных в обычных условиях симптомы отсутствуют. Лишь у 1 человека из 10 тыс. в общей популяции имеются клинические проявления заболевания, требующие проведения лечения [1]. Выявляемость заболевания зависит от применяемых методов скрининга пациентов. По данным Республиканского регистра, в Республике Беларусь на конец 2018 года числилось 195 пациентов с БВ, что составляет 1,9 на 100 тыс. в общей популяции. Данный показатель объясняется как сложностью диагностики, так и преобладанием легких форм геморрагий, с которыми пациенты обращаются уже при возникновении угрожающих осложнений, например на фоне травм или оперативных вмешательств. Для сравнения данный показатель в других странах составляет: в Великобритании — 16,05; в Венгрии — 14,5; в Словакии — 11,2; в Чехии — 7,7; в России — 1,0; в Украине — 1,03 [2].

В зависимости от характера нарушений активности ФВ выделяют три основных типа заболевания: I тип — частичный количественный дефицит vWF, наиболее распространенный тип, встречается у 70 % больных, II тип — качественный дефект vWF (25 % больных), III тип — практически полное отсутствие ФВ, наиболее тяжелый и редкий тип (5 % больных).

Основным проявлением БВ является геморрагический синдром микроциркуляторного либо смешанного типов спонтанного или посттравматического характера. Как правило, БВ I и II типов характеризуется преобладанием микроциркуляторного типа кровоточивости: кровотечения из слизистых, меноррагии, кровотечения при проведении хирургических вмешательств. При БВ III типа в клинической картине преобладают нарушения опорно-двигательного аппарата в результате гемартрозов, гематомы мягких тканей различной локализации спонтанного характера, забрюшинных гематом [3]. Геморрагические проявления при БВ связаны с различными количественными и качественными нарушениями плазменного vWF, синтез которого кодируется геном, расположенным на коротком плече хромосомы 12.

В настоящее время болезнь Виллебранда сохраняет свою актуальность и остается одной из наиболее распространенных наследственных коагулопатий. Проблема ранней диагностики является важнейшим медико-социальным аспектом современной гематологии.

#### **Цель**

Дать клинико-лабораторную оценку болезни Виллебранда у детей Гомельской области.

#### **Материал и методы исследования**

Исследование проводилось на базе гематологического отделения для детей ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека». Проанализированы данные амбулаторных карт и историй болезней 16 пациентов в возрасте от 4 месяцев до 17 лет с различными типами заболевания.

Диагноз болезни Виллебранда был верифицирован на основании клинических данных, результатов лабораторных исследований системы гемостаза (тромбоциты (PLT), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновый индекс (ПТИ), антиген фактора Виллебранда (vWF:Ag), ристоцетин-индуцированная агрегация тромбоцитов (RIPA), фибриноген, фактор свертывания крови VIII (FVIII), ристоцетинкофакторная активность фактора Виллебранда (vWF:RCO)) и генеалогических сведениях, указывающих на аутосомно-доминантное или аутосомно-рецессивное наследование.

В исследовании использовалась классификация болезни Виллебранда, предложенная Международной ассоциацией по тромбозу и гемостазу (2004). Статистическая обработка выполнялась при помощи пакета прикладных программ «Microsoft Excel» и «MedCalc 10.2.0.0» Полученные данные были представлены в виде Me (Q 25–Q 75).

### Результаты исследования и их обсуждение

Средний возраст детей на момент постановки диагноза составил 8,4 года. Несколько чаще БВ наблюдалась у девочек — в 56,25 % (n=9) случаев наблюдений, в то время как у мальчиков в 43,75 % (n = 7), при соотношении 1,2:1. В 25 % случаев в семейном анамнезе наблюдались нарушения системы гемостаза: 2 случая — БВ; 1 — тромбоцитопатия; 1 — рецидивирующие десневые и носовые кровотечения неясного генеза.

При анализе данных о клинической картине установлено, что ведущим являлся геморрагический синдром по смешанному типу. Чаще всего наблюдались рецидивирующие носовые кровотечения — 37,5 % (n = 6). Спонтанное появление гематом было выявлено у 31,25 % (n = 5) пациентов, кровотечения после экстракции зубов — у 25 % (n = 4), кровотечения из десен — 25 % (n = 4). Геморрагическая сыпь на коже туловища и верхних конечностей пятнисто-петехиального характера наблюдалась у 3-х пациентов (18,75 %). У 12,5 % детей (n = 2) наблюдалась кровоточивость поверхностных ран. Меноррагии имели 44,4 % девочек из группы исследования (n = 4). Гемартроз локтевого сустава, наиболее редкое проявление БВ, был выявлен у одного пациента с III типом заболевания.

Среди всех исследованных пациентов был проведен анализ структуры по типу заболевания, что представлено на рисунке 1.

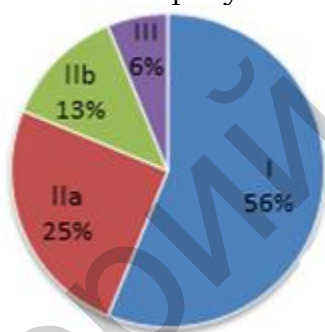


Рисунок 1 — Распределение пациентов по типу БВ

Исходя из результатов анализа, можно сделать вывод, что наиболее распространенным являлся I тип заболевания — 56 % (n = 9). II тип был выявлен у 38 % (n = 6) обследуемых, III — 6 % (n = 1).

Далее была проведена оценка лабораторных показателей. Результаты представлены в таблице 1.

Таблица 1 — Показатели коагулограммы при БВ

Показатель	PLT, g/l	AЧТВ, с	ПТИ	FVIII, %	vWF, %	Ag vWF, %	vWF: Rco, %	RIPA, %	Фибриноген, g/l
Минимум	226,0	29,4	0,52	6,0	10,5	0,05	0,5	1,3	2,6
Q1	269,7	34,0	0,76	26,0	22,0	17,0	2,9	50,6	3,0
Me	277,5	37,5	0,9	23,8	28,2	21,0	17,9	74,8	3,15
Q3	333,2	43,4	1,0	50,0	33,5	36,8	31,8	81,2	3,55
Максимум	380,0	71,0	1,0	64,0	39,7	81,7	36,6	84,6	4,0
Среднее	295,4	41,1	0,86	38,0	27,1	27,4	17,7	58,6	3,4

Во всех случаях тромбоциты и фибриноген находились в пределах нормы. Значения АЧТВ колебались от 29,4 до 71,0 с. У 50 % детей с БВ показатель АЧТВ превышал нормальные значения. Минимальное значение ПТИ составило 0,52, максимальное — 1,0, при этом у 37,5 % больных ПТИ был менее 0,8. Значения коагуляционной активности FVIII колебались от 6,0 до 64,0 %. Ниже 50 % уровень FVIII наблюдался у 62,5 % детей. Минимальный показатель vWF соста-

вил 10,5 %, максимальный — 39,7 %. Значения vWF:Rco колебались от 0,5 % до 36,6 %. 100 % детей имели дефицит как vWF, так и vWF:Rco. Минимальный показатель Ag vWF составил 0,05 %, максимальный — 81,7 %. Показатели RIPA колебались от 1,3 до 84,6 %. У 75 % детей значения RIPA были выше 65 %.

Таблица 2 — Сравнительная характеристика типов БВ

Тип БВ	АЧТВ, с	FVIII, %	vWF, %	Ag vWF, %	vWF: Rco, %	RIPA, %
I (n = 9)	37,35	41	26,3	23,65	31,40	77,05
II (n = 6)	40	41,40	38	21,05	2,0	66,9
III (n = 1)	71	35	—	0,05	—	1,4

Проанализировав сравнительную характеристику типов БВ, установили, что показатели Ag vWF (23,65 %), vWF:Rco (31,40 %) и RIPA (77,05 %) I типа преобладают над аналогичными показателями II и III типов. Отмечены более высокие показатели АЧТВ (40 секунд) и vWF (38 %) при II типе при сравнении с I типом. В III типе БВ наблюдался крайне высокий показатель АЧТВ (71 с), нежели чем в I и II типах, но очень низкие либо почти не определяющиеся показатели Ag vWF (0,05 %), RIPA (1,4 %), что характерно только для III типа БВ.

#### **Выводы**

Средний возраст детей на момент постановки диагноза болезни Виллебранда составил 8,4 года. Наиболее распространенным типом БВ явился I тип (56 %). Рецидивирующее носовое кровотечение — ведущее клиническое проявление БВ. Семейный анамнез в 25 % случаев был отягощен по наличию геморрагического синдрома, но по БВ только у 12,5 %. Наиболее типичными изменениями со стороны показателей гемостазиограммы при всех типах заболевания явились: снижение активности FVIII и vWF, снижение уровня Ag vWF и vWF: Rco. Самые выраженные изменения были характерны для БВ III типа.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Основы клинической гемостазиологии и гемореологии / И. Л. Давыдкина [и др.]; НИИ России; под общ. ред. И. Л. Давыдкина. — Самара, 2017. — 341 с.
2. Колосков, А. В. Болезнь Виллебранда у женщин / А. В. Колосков, А. А. Столица, О. И. Филипова // Гематология. — 2013. — Т. 14.
3. Kubisz, P. Annals of Blood: Diagnosis and management of von Willebrand disease in Slovakia / P.Kubisz // J. Annals of Blood. — 2018. — Vol. 3, № 9. — P. 22-29.

УДК 616-079.1

### **КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ БЕНДОПНОЕ ПРИ ДИАГНОСТИКЕ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

**Рагойша Е. М., Юшкевич Е. С.**

**Научный руководитель: д.м.н., профессор Э. А. Доценко**

**Учреждение образования**

**«Белорусский государственный медицинский университет»**

**г. Минск, Республика Беларусь**

#### **Введение**

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) является актуальной проблемой кардиологии, ее распространенность постоянно возрастает. Смертность от ХСН составляет 6 % от годового значения, и более 50 % пациентов с данным заболеванием умирают в течение 4 лет. Поэтому так важна ранняя диагностика ХСН, что позволит оказывать своевременную медицинскую помощь. Бендопное (bendornea), недавно описанный признак сердечной недостаточности, проявляется одышкой в течение 30 с после наклона вперед и связано с повышением давления наполнения желудочков. Это состояние было предложено в качестве