



Ледяев М.Я.¹, Степанова О.В.¹, Шахова Н.В.²,
Мерзлякова Н.А.¹, Скопенко Е.Б.¹

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГЕМОФИЛИИ НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ

¹ГОУ ВПО «Волгоградский государственный медицинский университет»,
кафедра детских болезней

400131, Волгоград, пл. Павших борцов, 1. E-mail: myledyaev@gmail.com

²МУЗ «Детская клиническая больница № 8»

400001, Волгоград, ул.Ковровская, 2

Актуальность: современные подходы к терапии гемофилии отражаются на клинических симптомах заболевания.

Цель: клиническая характеристика гемофилии у детей в условиях применения факторов свертывания.

Материалы и методы: проведен ретроспективный анализ 145 историй болезни детей с гемофилией с оценкой частоты встречаемости основных симптомов в зависимости от применяемых методов лечения. Дано описание клинических проявлений ингибиторной формы гемофилии.

Результаты: продемонстрирована эффективность заместительной терапии концентратами факторов свертывания, о чем свидетельствует уменьшение частоты встречаемости спонтанных кровотечений, постгеморрагической анемии, отсутствие в клинике контрактур суставов.

Ключевые слова: гемофилия, дети

Ledyayev M.Y.¹, Stepanova O.V.¹, Shahova N.V.², Merzlyakova N.A.¹, Scopenok E.B.¹

CLINICAL CHARACTERISTICS OF HEMOPHILIA TODAY

¹Volgograd State Medical University

Department of Children's Diseases

1, Pavshikh Bortsov Sq., Volgograd, 400131, Russia. E-mail: myledyaev@gmail.com

²Volgograd, Kovrovskaya st., 2 Children's Hospital №8

Urgency: The main clinical symptoms of hemophilia are depended on methods therapy.

Purpose: Hemophilia clinical characteristics observed in children who was received therapy by concentrates of coagulability factors.

Materials and Methods: Analysis of 145 history cases children with hemophilia and evaluation of the basic symptom occurrence depending on methods applied was carried out. The inhibitory forms of hemophilia clinical manifestations was described.

Results: Substitute therapy efficacy by concentrates of coagulability factors was demonstrated. The latter testifies the reduction of spontaneous hemorrhage, post-hemorrhage anemia and absence of articular contraction in the clinics.

Keywords: Hemophilia, children



Введение

Гемофилии – группа наследственных заболеваний, обусловленных генетически детерминированным дефектом синтеза антигемофильных плазменных факторов свертывания. Частота гемофилии А, по данным ВОЗ, колеблется от 5 до 10, гемофилии В – от 0,5-1 до 5 случаев на 100 тысяч новорожденных мальчиков [1,2].

В течение последнего десятилетия значительно изменились подходы к заместительной терапии при гемофилии у детей [3].

С 2003 года на базе детской клинической больницы №8 г. Волгограда лечение больных гемофилией проводится только с использованием концентратов факторов свертывания, а с 2008 года все дети вошли в программу дополнительного лекарственного обеспечения, что позволило соответствовать общепринятой схеме терапии. Как известно, она включает три этапа обеспечения гемостаза [4]:

- профилактический, целью которого является поддержание активности фактора свертывания (VIII или IX) на уровне 5% от нормы, предупреждая кровоизлияния в суставы;
- лечение на дому, когда концентраты факторов вводятся сразу после травмы или при малейших признаках кровоизлияния;
- лечение по факту кровотечения, при этом дозы факторов VIII/IX рассчитываются в зависимости от клинических проявлений.

Цель исследования: выявление клинических особенностей гемофилии у детей в условиях современной заместительной терапии.

Материалы и методы

Проведен ретроспективный анализ 145 историй болезни 28 больных гемофилией, находившихся на стационарном лечении в городской детской больнице № 8 г. Волгограда с 1987 г. по 2009 г. Больные были разделены на 2 группы в зависимости от проводимой терапии: первая группа – больные, получавшие криопреципитат, – 16 человек (57%) или 47 историй (32,4%), и вторая группа – больные, получавшие концентраты VIII или IX факторов, – 12 больных (43%) или 98 историй (67,6%). Нами был разработан бланк для анализа клинико-диагностических проявлений гемофилии и ее осложнений при различных методах терапии.

Результаты и обсуждение

Анализ анамнестических данных показал, что первые диагноз гемофилии был выставлен в возрасте до года 20 больным (71,4%), что свидетельствует о ранних клинических проявлениях и соответствует тяжелой или среднетяжелой форме заболевания. В возрасте с 1 года до 3 лет гемофилия была установлена у 4 больных (14,3%), с 3 до 5 лет у 2 больных (7,2%), с 9 до 10 лет – у 2 больных (7,2%). Наиболее длительное пребывание больных в стационаре за одну госпитализацию отмечалось в первой группе – 19,3 дня (от 1 до 86), тогда как средняя продолжительность лечения больных во второй группе составила 13,7 дня (от 3 до 33), что является экономически более выгодным, увеличивает оборот койки, а также снижает нетрудоспособность родителей и отлученность пациентов от общества,

школы и обучения, оказывая меньшее травмирующее воздействие на жизнь детей.

Сравнительный анализ клинических проявлений гемофилии при различных способах лечения выявил, что в первой группе гемартрозы составили 41,3%, кровотечения и кровоизлияния – 30,4%, гематомы – 28,3%, тогда как во второй группе гемартрозы составили 52%, кровотечения и кровоизлияния – 15,6%, гематомы – 32,5%. Таким образом, гемартроз – самая распространенная проблема у больных гемофилией, и среди преимущественных поражений стоит на первом месте независимо от вида терапии. Кровотечения и кровоизлияния в настоящее время встречаются в 2 раза реже, причем в основном посттравматические, тогда как ранее преобладали кровотечения спонтанного характера. Гематомы отмечены примерно в равном соотношении в обеих группах. Среди осложнений гемофилии преобладает постгеморрагическая анемия, данное состояние отмечено в 46,8% случаев среди больных первой группы против 30,6% случаев у детей второй группы. Кроме того, у больных, получавших факторы свертывания, отсутствуют такие серьезные осложнения, как вирусный гепатит и контрактуры суставов, которые встречались в предыдущие годы в основном в подростковом возрасте.

Основной проблемой лечения гемофилии является развитие ингибиторной формы, которая является одним из серьезных осложнений, требующих дорогостоящего лечения, а получение адекватного гемостаза у таких больных вызывает значительные трудности. В возникновении ингибитора играют роль следующие факторы: вид лечения, интенсивность терапии, количество введений препарата, возраст больного на момент первого введения. Задачами лечения ингибиторной гемофилии являются: увеличение продолжительности жизни и повышение ее качества, минимизация повреждения суставов.

В нашей практике наблюдается больной в возрасте 3 лет с ингибиторной формой гемофилии А. В возрасте 4 месяцев ребенку был установлен диагноз гемофилии, отмечался эпизод кровотечения, в плане лечения получил 4 введения плазменного препарата Иммунал, в возрасте 6 месяцев при обследовании был выявлен ингибитор в количестве 1040 ВЕ. В дальнейшем в терапии применялись препараты шунтирующего действия (НовоСэвен, Фейба), курсы плазмафереза, внутривенный иммуноглобулин (Октагам), в настоящее время уровень ингибитора составляет 134 ВЕ. Профилактическое лечение препаратами шунтирующего действия позволило сократить эпизоды кровоточивости, проявляющиеся в образовании небольших гематом мягких тканей, сократилось количество кровоизлияний в суставы-мишени, что улучшило качество жизни нашего ребенка.

Заключение

Современная терапия концентратами факторов свертывания крови, получаемых из плазмы крови человека или с помощью рекомбинантной технологии, привела к уменьшению степени выраженности клинических симптомов заболевания, определяя благоприятный прогноз в отношении спонтанных гемартрозов, а также таких осложнений, как постгеморрагическая анемия, частота которых значительно уменьшилась. Эффективность терапии проявилась и в отсутствии в клинике гемофилии развития тяжелых артропатий, столь характерных для боль-



ных в предыдущие годы. Развитие ингибитора является самым серьезным осложнением, связанным с лечением факторами свертывания крови, что требует своевременной и тщательной диагностики. Наличие ингибитора необходимо определять у каждого больного независимо от степени тяжести гемофилии перед началом и в процессе лечения.

Выводы

Терапия концентратами факторов свертывания крови отличается более высокой эффективностью и отсутстви-

ем таких серьезных осложнений, как трансмиссивные инфекции, вирусный гепатит и формирование тяжелых артропатий.

Терапия концентратами свертывания крови приводит к снижению уровня инвалидизации больных гемофилией, улучшению качества жизни данной группы пациентов.

Адекватное применение концентратов факторов свертывания крови при терапии гемофилии приводит к значительному снижению госпитализаций, к сокращению сроков пребывания больного в стационаре.

ЛИТЕРАТУРА

1. Румянцев А.Г., Самочатова Е.В. (ред.). Практическое руководство по детским болезням. Гематология/онкология детского возраста. - М.: Медпрактика-М. - Т.4. - 2004. - 792 с.
2. Гемофилия у детей. Клиника, диагностика, лечение: Пособие для врачей гематологов/ Лаврентьева Н.Н., Якунина Л.Н., Агеенкова Э.В. и др. - М., 2003. - 32 с.
3. Воробьев А.И., Плющ О.П., Баркаган З.С. и др. Протокол ведения больных. Гемофилия// Проблемы стандартизации в здравоохранении -2006. -№3: -С.18-74.
4. Лобанова Е.В. Медико-статистические характеристики гемофилии у детей и экономическое обоснование специализированной помощи: Автореф. дис.... канд. мед наук. - М., 2002. - 24с.

ПОСТУПИЛА: 09.10.2010