

УДК 616.151.5:616 – 053.2

<https://doi.org/10.33619/2414-2948/39/08>

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КОМОРБИДНОГО СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ С ГЕМОФИЛИЕЙ В КИРГИЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

©*Мотушева Р. К.*, Национальный центр охраны материнства и детства,
г. Бишкек, Кыргызстан

©*Кудаяров Д. К.*, Акад. НАН КР, д-р мед. наук,
Кыргызская государственная медицинская академия им. И. К. Ахунбаева,
г. Бишкек, Кыргызстан

CLINICAL FEATURES OF THE COMORBID STATE IN CHILDREN WITH HEMOPHILIA IN THE KYRGYZ REPUBLIC

©*Motusheva R.*, National Center for Maternal and Child Welfare, Bishkek, Kyrgyzstan

©*Kudayarov D.*, Academician of the National Academy of Sciences of the Kyrgyz Republic, Dr.
habil., Kyrgyz State Medical Academy them. I. K. Akhunbaev, Bishkek, Kyrgyzstan

Аннотация. В работе приведены данные по встречаемости гемофилии в Кыргызстане. Было исследовано 130 детей с диагнозом гемофилия. Все больные были подразделены на две группы: гемофилия А (110 — 84,6%) и гемофилия В (20 — 15,4%). Возраст детей — от 7-ми месячного возраста до 17 лет. При анализе было установлено, что каждое сопутствующее заболевание у больного с гемофилией может приводить к утяжелению течения основного заболевания. Детям необходимо проводить не только патогенетическую терапию, но и лечение сопутствующей патологии. Проведенное нами исследование также подтверждает тот факт, что коморбидность у больных с гемофилией является одним из неблагоприятных факторов риска в течение заболевания, вплоть до летального исхода. Также сочетание двух и более заболеваний играет значительную роль в частоте, длительности и тяжести кровотечения у больного, несмотря на проводимую патогенетическую терапию.

Abstract. The paper presents data on the occurrence of hemophilia in Kyrgyzstan. 130 children were diagnosed with hemophilia. All patients were divided into two groups: hemophilia A (110 — 84.6%) and hemophilia B (20 — 15.4%). Age of children — from 7 months of age to 17 years. In the analysis, it was found that each comorbid disease in a patient with hemophilia can cause a worsening of the underlying disease. Children need not only pathogenetic therapy but also the treatment of comorbidities. Our study also confirms the fact that comorbidity in patients with hemophilia is one of the unfavorable risk factors during, complication and severity of the disease, up to death. Also, the combination of two or more diseases plays a significant role in the frequency, duration and severity of bleeding in a patient, despite ongoing pathogenetic therapy.

Ключевые слова: гемофилия, Кыргызстан, клинические исследования, гематология.

Keywords: hemophilia, Kyrgyzstan, clinical studies, hematology.

Актуальность. Проведение пожизненной заместительной терапии и постоянного наблюдения больных подразумевает изучение наследственного коагулопатического состояния — гемофилии. Это позволяет повысить качество и увеличить продолжительность жизни, снизить инвалидизацию. Долгие годы в гематологии существовало мнение о том, что

в различных странах примерно одинакова частота рождаемости мальчиков с гемофилией. По данным Всемирной организации здравоохранения в начале 70-х наблюдался средний уровень заболеваемости детей гемофилией А 0,47-1,0 на 10000 новорожденных мальчиков. Однако, в целой серии сообщений представлены данные, свидетельствующие о более частой встречаемости гемофилии. Исследователи из Дании Sjolin К. (1960) и Швеции Ramgren О. (1962) выявили только одного новорожденного мальчика больного гемофилией на 7500 всех новорожденных [1-3].

По данным Jarczok К., Kraneszyk М. (1981), в Финляндии на 65-новорожденных мальчиков выявляется один больной гемофилией. В России наблюдается более высокий рост заболеваемости гемофилией, по данным Федорова З. Д. (1986), один случай на 4166 новорожденных мальчиков [4-5].

Материал и метод исследования

Под наблюдением находились 130 детей диагнозом гемофилия, больные были подразделены в зависимости от формы гемофилии на две группы — гемофилия А (110-84,6%) и гемофилия В (20-15,4%), возраст детей вошедших в исследование составило от 7 месячного возраста до 17 лет (Рисунок 1).

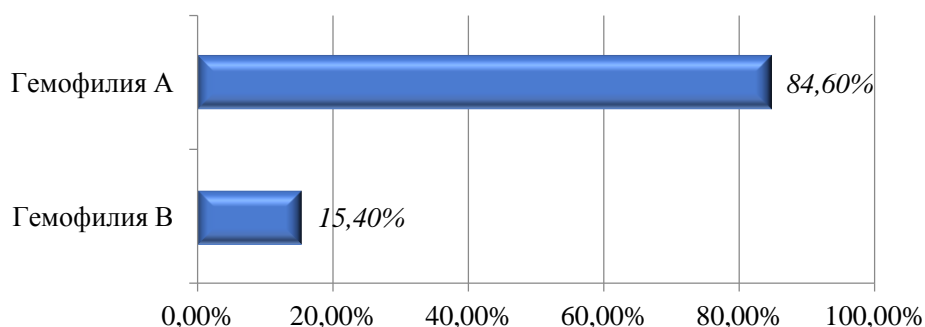


Рисунок 1. Распределение детей с гемофилией в зависимости от формы

На первом этапе исследования проводилось анамнестическое исследование детей по специально составленной карте, которая включала вопросы социального, гигиенического и биологического характера и состояла из 43 вопросов.

При сборе анамнеза у пациентов с гемофилией мы акцентировали следующие пункты:

1. наличие наследственной отягощенности в отношении заболевания;
2. Ранее было проведено лечение антигемофильными препаратами (когда, после чего и какие были результаты);
3. наличие кровотечения у родственников, особенно по материнской линии.

Объективное исследование включало: общеклиническое обследование и специальные исследования:

- Визуальное исследование больных с акцентом на наличие гематом, гемартрозов (т. к. это является характерным признаком гемофилии);
- Пальпация и измерение подвижности суставов;
- Рентгенография суставов;
- Консультация узких специалистов (стоматолог, уролог, нефролог, отоларинголог);
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и малого таза.
- Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ);
- Определение свертывающую систему и развернутый ОАК.

Результаты исследования

Тяжесть состояния больного при кровотечениях и осложнения заболевания зависят от сопутствующих заболеваний и степени тяжести больного по отношению основного заболевания, но и от коморбидности состояния у конкретного пациента с гемофилией. Пациенты с гемофилией не являются исключением, т. к. у одного ребенка имело место несколько хронических заболеваний или симптомов или проявления заболевания в одно и тоже время. Коморбидная отягощенность пациентов с гемофилией увеличивает длительность госпитализации и кровотечений, число осложнений. Мы поделили больных на две группы в зависимости от преобладание сопутствующих заболеваний в сочетании с другими нозологиями. В первой группе больных с гемофилией превалировали заболевания в основном опорно-двигательного аппарата с другими нозологическими формами (Рисунок 2).



Рисунок 2. Распределение больных в зависимости от коморбидного состояния

Как видно из Рисунок 2 у детей с диагнозом гемофилия которые находились на стационарном лечении в отделение гематологии, у 46% имело место сочетание таких симптомов как гемартроз локтевого сустава + гастродуоденит + ЖДА умеренной степени, у 31% — гемартроз коленного сустава + постгеморрагическая анемия + рецидивирующий бронхит.

У 38% пациентов также имели сочетание нескольких симптомов таких как гемартроз голеностопного сустава+ хронический периодонтит + ДЖВП.

У 23% больных отмечается сочетание гемартроз (коленного и локтевого сустава) + кариес зубов.

Гемартроз коленного и голеностопного сустава) + инфекция мочевыводящих путей отмечалось в 8% детей и 18% — гемартроз (локтевого и голеностопного сустава) + хронический правосторонний гайморит.

ПМК 1ст с минимальной регургитацией + ЖДА умеренной степени имело место у 16% детей, а у 28% встречалось сочетание гастродуоденита + ДЖВП+ лямблиоз кишечника.

Правосторонняя пневмония + вазомоторный ринит + кариес встречалось у 24% больных, сочетание рецидивирующего бронхита + астеноневротического синдрома было у 13% детей с гемофилией.

Вышеописанные заболевания, т.е. сочетание нескольких сопутствующих заболеваний у ребенка с гемофилией, приводят к утяжелению течения заболевания, что ухудшает качество жизни больного и в последующем прогноз основного заболевания. Также это и объясняет длительность и частоту, тяжесть кровотечений у больного с гемофилией, несмотря на заместительную терапию, которую он получает, невозможно остановить кровотечение в амбулаторных условиях, иногда и в стационаре. Таким пациентам зачастую необходимы для остановки кровотечения обязательные реанимационные мероприятия.

Таким образом, каждое сопутствующее заболевание у больного с гемофилией может приводить к утяжелению течения основного заболевания, каждого в отдельности и в совокупности. Что в последующем может приводить к осложнению и к летальному исходу. Сочетание двух или нескольких заболеваний у ребенка, может быть патогенетически разными, но могут оказывать на течение основного заболевания неблагоприятное воздействие. В связи с этим при назначении патогенетической терапии, нужно учитывать у конкретного больного коморбидное состояние, чтобы назначенное лечение у ребенка имело эффект, необходим индивидуальный подбор терапии.

Во второй группе больных с гемофилией преобладала лор патология в сочетании со слизистой ротовой полости (Рисунок 3).



Рисунок 3. Распределение больных с гемофилией в зависимости от коморбидного состояния при лор патологии

Как показано на Рисунке 3, в 15% имело место сочетание этмоидита + носового кровотечения, в 8% — герпетическая ангина + кровотечение со слизистой оболочки ротовой полости + ОРВИ, у 11% детей встречались такие заболевания как хронический средний отит слева + хронический гайморит, у 28% больных имело место такие нозологии как хронический тонзиллит + кариес + пиелонефрит.

Кариес + хронический пульпит+ кровотечение с лунки зуба имело место у 60% пациентов, а у 21% детей сочетание ДЖВП+ аскаридоза + забрюшинной гематомы и у 12% — хронический периодонтит+ укушенная рана слизистой щеки.

У данной категории больных с гемофилией сочетание вышеизложенных симптомов имело последствие, как в осложнение и частоте кровотечений у конкретного больного.

Таким образом, не зависимо от коморбидного состояния больных с гемофилией и независимо от нозологической формы, всем детям необходимо проводить не только патогенетическую терапию, но и лечение сопутствующей патологии. Нами проведенное исследования также подтверждает тот факт, что коморбидность у больных с гемофилией является одним из неблагоприятных факторов риска в течение, осложнении и тяжести заболевания, вплоть до летального исхода.

Также сочетание двух и более заболеваний играет значительную роль в частоте, длительности и тяжести кровотечения у больного, несмотря на проводимую патогенетическую терапию.

Список литературы:

1. Glick D., Fell B. F., Sjolín K. E. Spectrophotometric Determination of Nanogram Amounts of Total Cholesterol in Microgram Quantities of Tissue or Microliter Volumes of Serum // Analytical Chemistry. 1964. V. 36. №6. P. 1119-1121.
2. Nilsson I. M., Blombäck M., Ramgren O. Haemophilia in Sweden: I. Coagulation studies // Acta Medica Scandinavica. 1961. V. 170. №6. P. 665-682.
3. Ramgren O. Haemophilia in Sweden: V. Medico-Social Aspects // Acta Medica Scandinavica. 1962. V. 171. №S379. P. 37-60.
4. Jarczok K., Kraneszyk M. et al. Hemophilia A in a female with gonadal dysgenesis and XX Karyotype // Folia Haematol. 1981. V. 108. №1. P. 136-137.
5. Федорова З. Д., Котовщикова М. А., Бессмельцев С. С., Попова Т. И. Об определении индекса деформируемости эритроцитов // Лабораторное дело. 1986. №12. С. 732-735.
6. Баркаган З. С. Введение в клиническую гемостазиологию. М., 1998.
7. Зозуля Н. И. Диагностика и лечение ингибиторной формы гемофилии: автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. М., 2010.
8. Момот А. П. Принципы и алгоритмы клинико-лабораторной диагностики. СПб., 2006.
9. Воробьев А. И., Плющ О. П., Баркаган З. С., Андреев Ю. Н., Буевич Е. И., Кудрявцева Л. М., Копылов К. Г., Полянская Т. Ю., Зоренко В. Ю., Мамонтов В. Е., Селиванов Е. А., Шарыгин С. Л., Вдовин В. В., Свирин П. В., Жулев Ю. А., Воробьев П. А., Лукьянцева Д. В. Протокол ведения больных «Гемофилия» // Проблемы стандартизации в здравоохранении. 2006. №3. С. 18-74.
10. Воробьев А. И. Руководство по гематологии. М.: Медицина, 1985. Т. 2. С. 229-251.
11. Astermark J., Petrini P., Tengborn L., Schulman S., Ljung R., Berntorp E. Primary prophylaxis in severe haemophilia should be started at an early age but can be individualized // Br J Haematol. 1999. V. 105. №4. P. 1109-1113.
12. Gaston M. H., Verter J. I., Woods G., Pegelow Ch., Kelleher J., Presbury G., Zarkowsky H., Vichinsky E., Iyer R., Lobel J. S., Diamond S., Holbrook C. T., Gill F. M., Ritchey K., Falletta J. M. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia // New England Journal of Medicine. 1986. V. 314. №25. P. 1593-1599. DOI: 10.1056/NEJM198606193142501.

References:

1. Glick, D., Fell, B. F., & Sjolín, K. E. (1964). Spectrophotometric Determination of Nanogram Amounts of Total Cholesterol in Microgram Quantities of Tissue or Microliter Volumes of Serum. *Analytical Chemistry*, 36(6), 1119-1121.
2. Nilsson, I. M., Blombäck, M., & Ramgren, O. (1961). Haemophilia in Sweden: I. Coagulation studies. *Acta Medica Scandinavica*, 170(6), 665-682.
3. Ramgren, O. (1962). Haemophilia in Sweden: V. Medico-Social Aspects. *Acta Medica Scandinavica*, 171(S379), 37-60.
4. Jarczok, K., Kraneszyk, M., & al. (1981). Hemophilia A in a female with gonadal dysgenesis and XX Karyotype. *Folia Haematol*, 108(1), 136-137.
5. Fedorova, Z. D., Kotovshchikova, M. A., Bessmeltsev, S. S., & Popova, T. I. (1986). Ob opredelenii indeksa deformiruемости eritrotsitov. *Laboratornoe delo*, (12), 732-735. (in Russian).
6. Barkagan, Z. S. (1998). Vvedenie v klinicheskuyu gemostaziologiyu. Moscow. (in Russian).
7. Zozulya, N. I. (2010). Diagnostika i lechenie ingibitornoj formy gemofilii: avtoref. Dr. diss. Moscow. (in Russian).
8. Momot, A. P. (2006). Printsipy i algoritmy kliniko-laboratornoj diagnostiki. St. Petersburg. (in Russian).
9. Vorobev, A. I., Plyushch, O. P., Barkagan, Z. S., Andreev, Yu. N., Buevich, E. I., Kudryavtseva, L. M., Kopylov, K. G., Polyanskaya, T. Yu., Zorenko, V. Yu., Mamontov, V. E., Selivanov, E. A., Sharygin, S. L., Vdovin, V. V., Svirin, P. V., Zhulev, Yu. A., Vorobev, P. A., & Lukyantseva, D. V. (2006). Protokol vedeniya bol'nykh "Gemofiliya". *Problemy standartizatsii v zdravookhranении*, (3), 18-74. (in Russian).
10. Vorobev, A. I. (1985). Rukovodstvo po gematologii. Moscow, Meditsina, v. 2, 229-251. (in Russian).
11. Astermark, J., Petrini, P., Tengborn, L., Schulman, S., Ljung, R., & Berntorp, E. (1999). Primary prophylaxis in severe haemophilia should be started at an early age but can be individualized. *Br J Haematol*, 105(4), 1109-1113.
12. Gaston, M. H., Verter, J. I., Woods, G., Pegelow, Ch., Kelleher, J., Presbury, G., Zarkowsky, H., Vichinsky, E., Iyer, R., Lobel, J. S., Diamond, S., Holbrook, C. T., Gill, F. M., Ritchey, K., & Falletta, J. M. (1986). Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. *New England Journal of Medicine*, 314(25), 1593-1599. doi:10.1056/NEJM198606193142501.

Работа поступила
в редакцию 15.01.2019 г.

Принята к публикации
19.01.2019 г.

Ссылка для цитирования:

Мотушева Р. К., Кудаяров Д. К. Клинические особенности коморбидного состояния у детей с гемофилией в Киргизской Республике // Бюллетень науки и практики. 2019. Т. 5. №2. С. 67-72. <https://doi.org/10.33619/2414-2948/39/08>.

Cite as (APA):

Motusheva, R., & Kudayarov, D. (2019). Clinical features of the comorbid state in children with hemophilia in the Kyrgyz Republic. *Bulletin of Science and Practice*, 5(2), 67-72. <https://doi.org/10.33619/2414-2948/39/08>. (in Russian).