

МЕДИЦИНА ИЛИМДЕРИ
МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ
MEDICAL SCIENCES

Мотушева Р.К., Кудаяров Д.К., Кондратьева Е.И., Черикчиева А.Б.

**БАЛДАРДЫН ГЕМОФИЛИЯ ООРУСУНУН
ЖЫШТЫГЫ, КЛИНИКАЛЫК БЕЛГИЛЕРИ ЖАНА АНЫ
КОШТООЧУУ ООРУЛАРЫНЫН ӨЗГӨЧӨЛҮГҮ**

Мотушева Р.К., Кудаяров Д.К., Кондратьева Е.И., Черикчиева А.Б.

**КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ, ЧАСТОТА
И СТРУКТУРА СОПУТСТВУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
У ДЕТЕЙ С ГЕМОФИЛИЕЙ**

R.K. Motusheva, D.K. Kudayarov, E.I. Kondratieva, A.B. Chirikchieva

**COMBINED TREATMENT OF CHEMICAL BURNS
OF THE ESOPHAGUS IN CHILDREN**

УДК: 616.151.5:616 – 053.2

Бул берилген макалада балдардын гемофилия оорусунун клиникалык белгилеринин натыйжасын, жыштыгын жана аны коштоочу ооруларынын түзүлүшүн камсыз кылат. Изилдөөгө Эне жана баланы коргоо борборунда гемофилия диагнозу менен даарыланып жаткан 130 бала киргизилген. Изилдөөнүн негизинде бул балдарга комплекстүү клиника-лаборатордук жана инструменталдык изилдөөлөр жүргүзүлгөн. Бейтаптарда көбүнчө: темир жетишпестик, аз кандуулук, церебрастеникалык дарт, заара жолдорунун өнөкөт ооруулары, миокардит, ички органдар ооруулары, өпкө системасынын жана ооз көңдөйүнүн ооруулары кездешет. Өз алдынча, жасалган антигемофилдик терапияга карабастан, өнөкөт оорууларын калыбына келтирүү, оорулуу бала гана эмес, ата-энелер үчүн да мааниси чоң. Ушуга байланыштуу, медициналык жамаат менен гана ата-энелер, ошондой эле үй-бүлөлүк дарыгерлери жана педиатрлар эмес, бул оорулууларда алдын алуу иш-чаралары да кызыкдар болушу керек.

Негизги сөздөр: балдар, гемофилия, коштоочу оорулар, гемартроз, гематома (кан шишиги), гемостаз, анализ.

В статье предоставлены результаты клинических особенностей, частоты и структуры сопутствующих заболеваний у детей с гемофилией со стороны различных органов и систем. В обследование были включены 130 детей с диагнозом гемофилия, находящихся на стационарном лечении в Национальном центре охраны материнства и детства (НЦОМД). Данным детям было проведено комплексное клинико-лабораторное и инструментально-функциональное исследова-

вание. У пациентов наиболее часто встречаются такие сопутствующие заболевания, как железодефицитная анемия, церебрастенический синдром, инфекция мочевыводящих путей, миокардиодистрофия, заболевания ЛОР органов, заболевания желудочно-кишечного тракта, бронхолегочной системы а также заболевания слизистой ротовой полости. Независимо от проводимой заместительной терапии антигемофильными факторами, санация хронических очагов инфекции имеет большое значение не только для больного но и для родителей.

Ключевые слова: дети, гемофилия, сопутствующие заболевания, гемартроз, гематома, гемостаз, анализ.

The article provides the results of the clinical features, frequency and structure of associated diseases in children with hemophilia from the side of various organs and systems. The study included 130 children with a diagnosis of hemophilia who were hospitalized at the National Center for Cardiovascular Anatomy. These children were carried out comprehensive clinical, laboratory and instrumental - functional studies. In patients, the most common comorbidities are iron deficiency anemia, cerebrastronic syndrome, urinary tract infection, myocardiodystrophy, diseases of ENT organs, diseases of the gastrointestinal tract, bronchopulmonary system, and diseases of the oral mucosa. Regardless of the ongoing replacement therapy with antihemophilic factors, the rehabilitation of chronic foci of infection is of great importance not only for the patient but also for parents.

Key words: children, hemophilia, concomitant diseases, hemarthrosis hematoma, hemostasis, analysis.

Актуальность. Гемофилия – это наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующейся снижением или нарушением синтеза факторов свертывания крови VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В), встречающееся почти исключительно у мужчин. Гемофилия наследуется по рецессивному признаку, сцепленному с половой X-хромосомой, при этом наблюдается один и тот же тип гемофилии и одинаковая тяжесть заболевания.

Общее количество больных в мире можно приблизительно рассчитать, зная частоту гемофилии при рождении и распространенность процесса. Merritt A.D. (1975) впервые проделал подобные расчеты – на тот момент население земного шара составляло примерно 4 миллиарда человек и около 2 миллиардов – мужчины. Если допустить что у больных гемофилией продолжительность жизни приближается к нормальной, получим, что во всем мире насчитывается с гемофилией А около 100 000 мужчин и с гемофилией В – 20 000 [1].

Своевременная диагностика и ранняя коррекция этих нарушений системы гемостаза, позволит не только повысить эффективность лечебных и реабилитационных мероприятий, но и ранней инвалидизации, физические недостатки ограничивают адаптацию больных гемофилией во всех возрастных группах.

Материалы и методы исследования.

Исследование проводилось в отделении гематологии на базе (НЦОМид).

Из 130 больных у 4,6% (10) поступили в отделение гематологии с диагнозом гемофилия, а у 1,4% (3) имело место болезнь Фон Виллебран-

да, 0,5% (1) пациент был направлен с диагнозом тромбоцитопатия (рис. 1).



Рис. 1. Диагноз детей при поступлении в стационар.

В зависимости от места проживания пациенты с диагнозом гемофилия преобладали из Чуйской области 20,0% (26), далее поступили дети из города Бишкек 18,5% (24), с одинаковой частотой были госпитализированы дети из Нарынской и из Иссык-Кульской области по 13,8% (18), из Жалал-Абадской области - 10,8% (14) детей, из Ошской области больных составило 9,2% (12), из Таласской области были госпитализированы - 8,5% (11) детей и наименьший процент составил из Баткенской области - 5,4% (7) детей. Наибольший процент поступления детей с гемофилией были из города Бишкек и Чуйской области, что было связано с доступностью специализированного медицинского учреждения (рис. 2). Преобладали дети из сельской местности 63,8% (83), по сравнению с пациентами из города 36,2% (47).

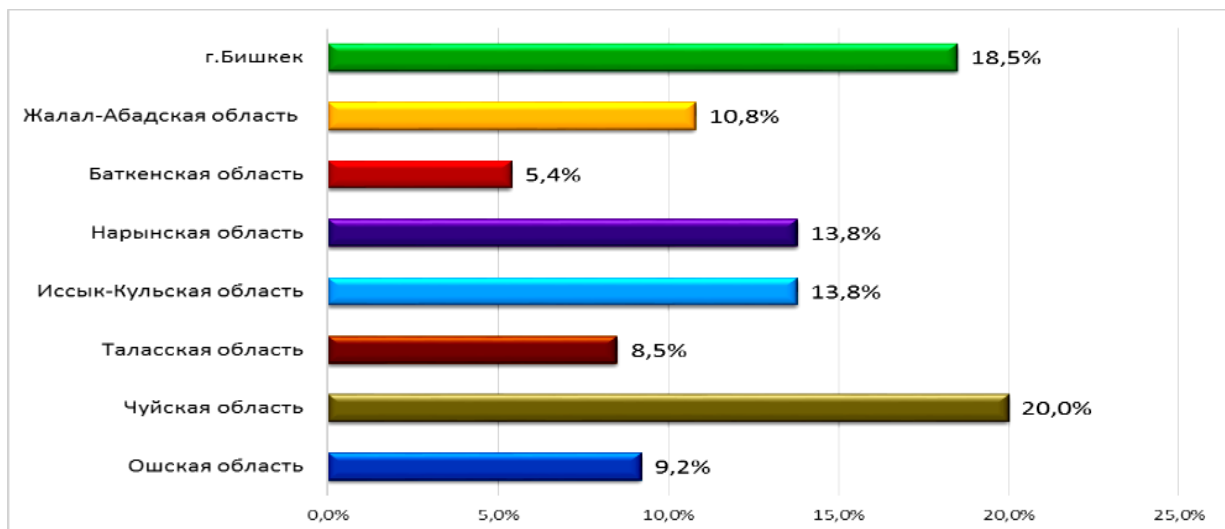


Рис. 2. Частота детей поступивших с диагнозом гемофилия в зависимости от региона проживания.

Объективное исследование включало: общеклиническое обследование и специальные исследования:

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

Все методы исследования (лабораторные, инструментальные) проводились врачами отделения функциональной диагностики и клинико-биохимической лаборатории НЦОМид.

Результаты исследования. У пациентов наиболее часто при поступлении в стационар встречаются сопутствующие заболевания как в 15,1% случаев гемартрозы и в 8,7% случаев постгеморрагическая анемия, а из сопутствующих заболеваний в 8,3% случаев встречалось ЖДА умеренной степени снижения уровня гемоглобина отмечалось до 70 г/л, а 3,0% случаев – церебростенический синдром, который проявлялся такими симптомами как адинамия, вялость, гиподинамия и головные боли, в 1,1% случаев встречалось у детей энцефалопатия, в 0,8% случаев – инфекции мочевыводящих путей и 0,4% имело место миокардиодистрофия как сопутствующее заболевания. Инфекция мочевыводящих путей и миокардиодистрофия у детей с гемофилией были выявлены только на основании лабораторно-инструментальных методах исследования при обращении на консультацию к врачу гематологу. Миокардиодистрофия имело место только у детей с тяжелыми формами ЖДА, не получавших лечение по поводу данного заболевания, что усугубляло течение основного заболевания у пациента.



Рис. 3. Сопутствующие заболевания у детей с гемофилией при поступлении в стационар.

Со стороны лор органов как сопутствующее заболевание в 3,0% случаев встречались острые и хронические гаймориты, в 1,9% случаев хронические тонзиллиты в период обострения, по 0,8% случаев имело место этмоидиты и аденоиды, по 0,4% случаев встречались острые отиты и в 0,4% случаев имело место осложнение как кровоизлияние в сетчатку (рис. 4.).

Данные заболевания со стороны лор органов чаще спровоцировало к частым и длительным носовым кровотечениям у ребенка. Даже при проведении неотложных мероприятий по месту жительства врачами ГСВ и педиатрами, не удавалось купировать кровотечение у детей, что также является одним неблагоприятных факторов течения гемофилии у больного.

Таким образом, несмотря что ребенок получает все лечебные мероприятия и есть у них на руках антигемофильный фактор, санация хронических очагов инфекции стоит на первом месте.

В связи с чем не только родители, но и врачи ГСВ и педиатры по месту жительства должны быть заинтересованы в профилактических мероприятиях у данной категории больных.

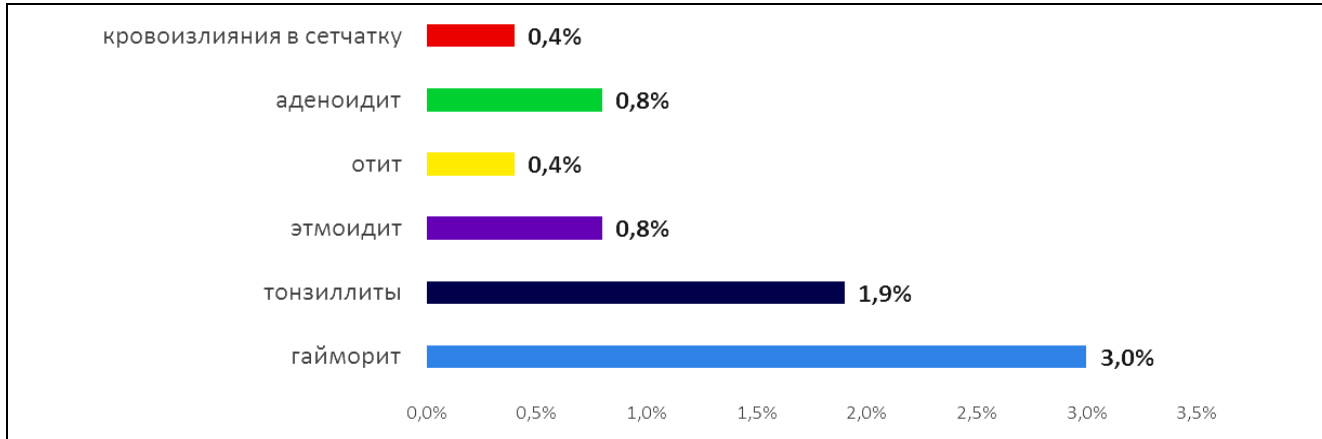


Рис. 4. Сопутствующие заболевания со стороны лор органов у детей с гемофилией.

Среди сопутствующих заболеваний со стороны желудочно-кишечного тракта в 33,2% случаев имело место ДЖВП, в 5,3% случаев – глистные инвазии, в 1,9% случаев – хронические гепатиты, по 0,4% имело место язва ЛДПК и хронические гастриты (гастродуодениты) (рис. 5.). Заболевания со стороны желудочно-кишечного тракта и глистные инвазии у детей с гемофилией также являются одним из провоцирующих факторов риска не только кровотечений, но и возможно осложнений. Возможно со-

путствующие заболевания со стороны ЖКТ имеет семейный характер заболевания, что объясняется рецидивирующим течением заболевания [2].

Таким образом, профилактическую санацию необходимо проводить не только ребенку, но и всей семье, не исключая и родителей, и других членов семьи. Также необходимо им прививать правило личной гигиены не только в медицинском учреждении, но и в домашних условиях.

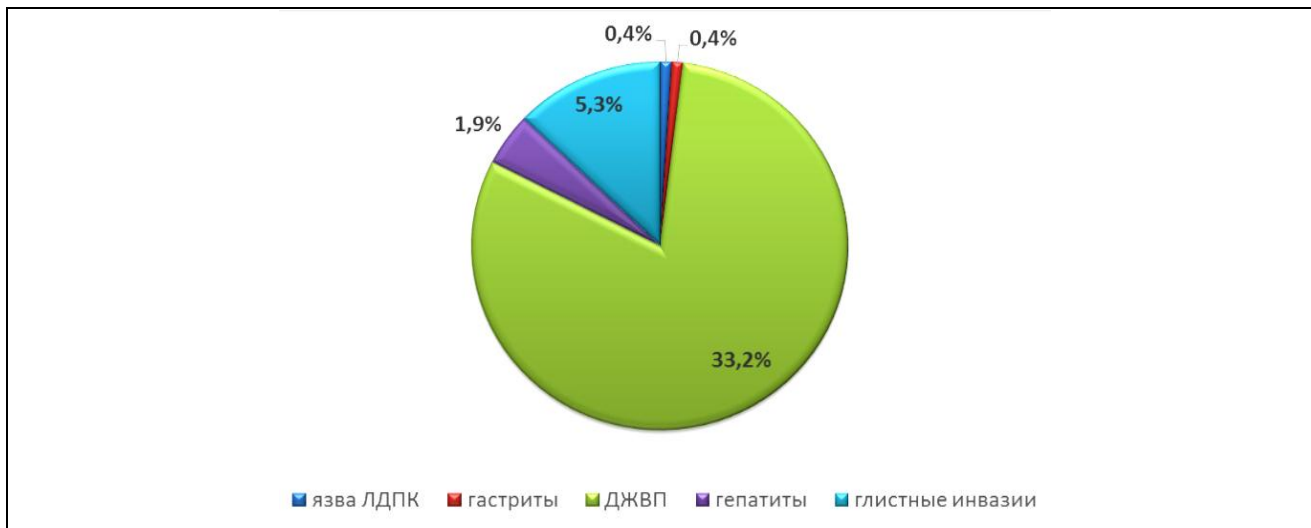


Рис. 5. Сопутствующие заболевания со стороны желудочно-кишечного тракта у детей с гемофилией.

Как показано на рисунке 7, со стороны бронхолегочной системы в 1,5% случаев как сопутствующее заболевание встречались рецидивирующие обструктивные и рецидивирующие бронхиты, также у 0,4% больных имело место острая пневмония. Эпизоды обострения заболевания у детей протекали без температурной реакции и длительностью клинических проявлений в виде кашля и умеренной обструкции, что определялось условиями проживания и снижением реактивности организма. Мы имели ввиду условия проживания, что гемофилия это социальное заболевания и проживание наших па-

циентов относительно удовлетворительное. Во многих семьях работает только один родитель или в основном матери одиночки, что является бременем для семьи. Не всегда они могут позволить себе полноценное питание, что усугубляет тяжесть и затяжное течение бронхолегочных заболеваний у данных пациентов [3].

Таким образом, необходимо применение иммуномодуляторов и рационального питания данной категории больных, но в силу отсутствия материальных средств не все пациенты могут приобрести лекарственный препарат.

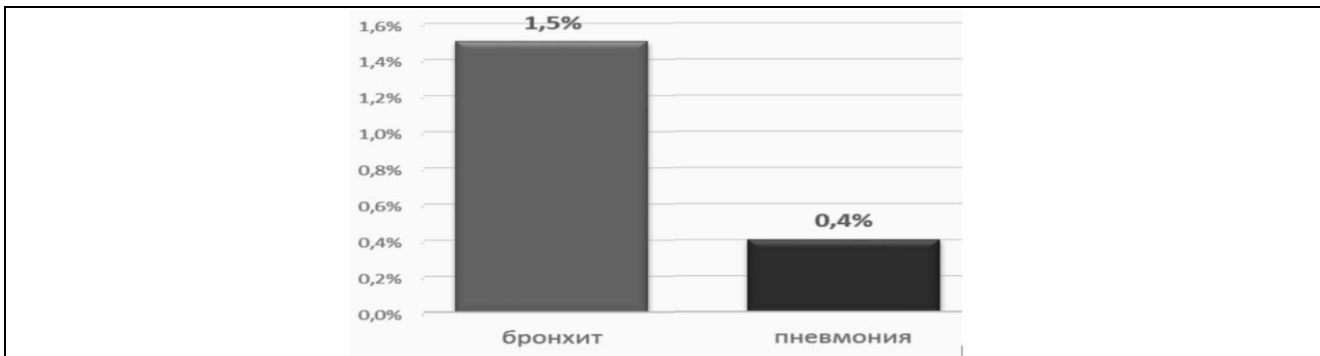


Рис. 6. Сопутствующий диагноз со стороны бронхолегочной системы у детей с гемофилией.

Со стороны слизистой ротовой полости имело место такие сопутствующие заболевания как в 9,1% случаев кариес, в 1,1% случаев- периодонтит, в 0,8% случаев – пульпит и 0,4% случаев гингивиты у детей вошедших в исследование. Сопутствующие заболевания со стороны слизистых оболочек ротовой полости у детей с гемофилией, чаще связано с несоблюдением личной гигиены детей, отказом их чистить зубы т.к. они «боятся» риска кровотечения.

Таким образом, здесь отмечается порочный круг т.к. дети в связи с боязнью кровотечения

отказываются чистить зубы, в ротовой полости имеет место воспалительный процесс. А при развитии воспалительного процесса у детей имеет место инфицированность и истончение слизистой ротовой полости, в результате чего отмечается ранимость слизистой оболочки. В результате чего у ребенка имеет место сопутствующие заболевания со стороны слизистой оболочки ротовой полости как показано на рисунке 7.

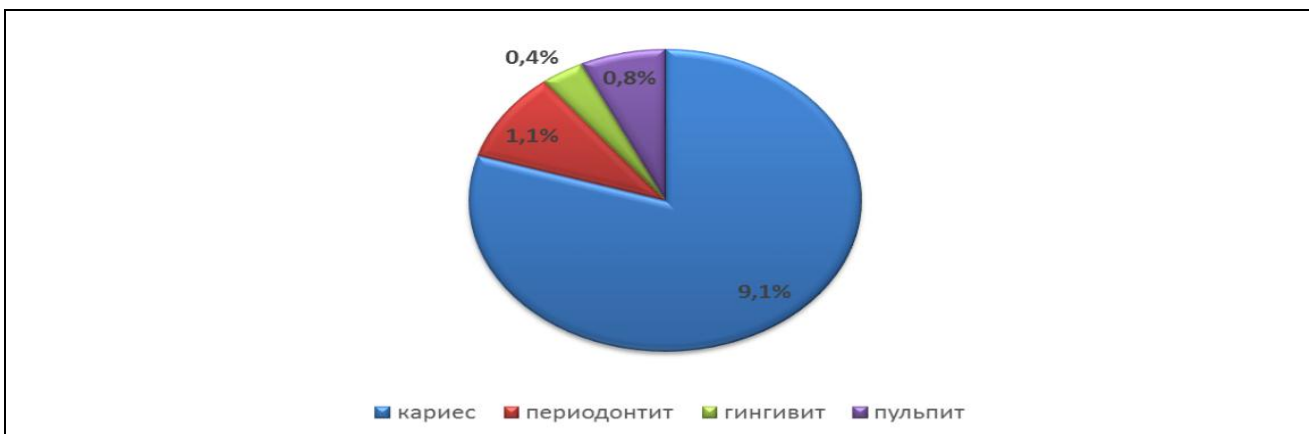


Рис. 7. Сопутствующие заболевания со стороны слизистой ротовой полости у детей с гемофилией.

Выводы. По результату полученного исследования сопутствующие заболевания со стороны различных органов и систем у детей с гемофилией имеет свою специфику т.к. в некоторых случаях они имеют и семейных характер. Но несмотря на то, что ребенку проводится заместительная терапия антигемофильными факторами в зависимости от формы гемофилии и возраста ребенка, санация хронических очагов инфекции имеет немаловажное значение не только для самого больного, но и для родителей и врачей по месту жительства.

Литература:

1. Баркаган З.С. Диагностика и контролируемая терапия нарушений гемостаза. [Текст] / З.С. Баркаган, А.П. Момот / Ньюдиамед. - 2001. - С. 70-162.
2. Вдовин В.В. Вирусная безопасность концентратов факторов свертывания крови для лечения гемофилии на современном этапе. Ремедиум [Текст] / В.В. Вдовин. - 2009. - №3. - С. 16-19.
3. Воробьев А.И. Протокол ведения больных «Гемофилия» [Текст] / А.И. Воробьев, О.П. Плющ, З.С. Баркаган и др. / Проблемы стандартизации в здравоохранении. - 2006. - №3. - С.18-74.
4. Ганиева А. Особенности клинико-иммунологического статуса и при различных формах ревматоидного артрита у детей и принципы комплексной терапии [Текст] / А. Ганиева, Г.М. Саатова, Д.К. Кудаяров / Республиканский научно-теоретический журнал «Наука, новые технологии и инновации Кыргызстана», №2. - Бишкек, 2018. - С. 99-101.
5. Черикчиева А.Б. Геморрагический васкулит у детей [Текст] / А.Б. Черикчиева. / Республиканский научно-теоретический журнал «Наука и новые технологии и инновации Кыргызстана», №4. - Бишкек, 2009. - С. 91-94.
6. Черикчиева А.Б. Клиническая характеристика различных вариантов течения геморрагического васкулита у детей [Текст] / А.Б. Черикчиева / Республиканский научно-теоретический журнал «Наука и новые технологии и инновации Кыргызстана», №5-6. - Бишкек, 2008. - С. 102-105.

Рецензент: д.м.н. Кучербаев А.А.