
ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ ГЕМОФИЛИИ

Ю.А. Косякова, И.Л. Давыдкин, Е.А. Лебедева,
Н.А. Кудинова, О.А. Прошина

Кафедра госпитальной терапии с курсом трансфузиологии
Самарский государственный медицинский университет
ул. Чапаевская, 89, Самара, Россия, 443099
тел. +79114636467, эл. почта: somvoz@live.ru

В работе представлены данные о влиянии эндогенных факторов на течение наследственных коагулопатий. Выделены группы риска по развитию осложнений при гемофилии.

Ключевые слова: коагулопатии, гемофилия, группы крови.

В мире насчитывается около 400 000 больных гемофилией, в России примерно 10 000, в Самарской области — около 200 пациентов с врожденными коагулопатиями. Актуально изучение факторов, влияющих на частоту и характер осложнений при гемофилии, приводящих к инвалидизации пациентов [1, 2, 3, 4, 5].

Целью настоящего исследования было обнаружение связи между клиническими особенностями наследственных коагулопатий и таким генетически детерминированным фактором как система АВО крови.

Материалы и методы исследования. Обследовано 170 больных с врожденными коагулопатиями: с гемофилией А — 123 человека, с гемофилией В — 16, болезнью Виллебранда — 31.

Полученные результаты. Среди пациентов с гемофилией А, гемофилией В и болезнью Виллебранда доминировали носители 0 (I) группы крови (44%, 57%, 47% соответственно), а резус-фактор встречался практически с одинаковой частотой (84%, 86%, 87% соответственно). У больных с O(I) группой крови значение медианы возраста составило 25 лет, с B(III) группой крови данный показатель был достоверно выше ($p \leq 0,05$) и составил 32 года, с A(II) группой крови — 27 лет, с AB(IV) группой крови — 28 лет.

Распределение пациентов с различными осложнениями с учетом групповой принадлежности крови представлено на рис. 1. Гемартрозы были причиной госпитализации больных гемофилией в 65% случаев, из которых 92% пациентов имели гемофилию А. 0 (I) группа крови у больных гемофилией с гемартрозами наблюдалась у 35,1%, A(II) — у 43,2%, B(III) — у 16,2%, AB (IV) — у 5,5% больных.

Гематомы наблюдались в 29% случаев с одинаковой частотой при всех группах крови. В 26% случаев пациенты госпитализировались с кровотечениями иных локализаций. Желудочно-кишечные кровотечения встречались только при гемофилии А и всегда на фоне хронического гастрита или язвенной болезни двенадцатиперстной кишки, у 50% таких пациентов встречалась 0 (I) группа крови. При почечных кровотечениях гемофилия А преобладала, составив 67% обследованных и также в 50% случаев встречалась 0 (I) группа крови.

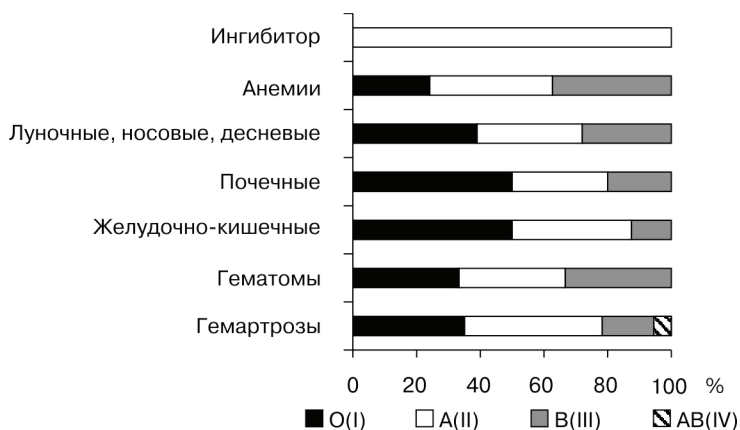


Рис. 1. Распределение различных осложнений у пациентов с врожденными коагулопатиями с учетом групповой принадлежности крови

Постгеморрагические анемии зарегистрированы в 28% случаев, в основном — при тяжелой форме гемофилии (77%). 0(I) группа крови встречалась у 22%, A(II) — у 35%, B(III) — у 34%, при AB (IV) группе крови снижения уровня гемоглобина не зарегистрировано. Очевидно, что анемический синдром характерен в большей степени для больных гемофилией с A(II) и B(III) группами крови.

Заключение. Полученные результаты согласуются с данными литературы о преобладании среди больных гемофилией лиц с 0(I) группой крови [6]. Нами впервые представлены данные о группоспецифических особенностях клинических и лабораторных признаков при данной патологии, что позволило сформировать группы риска по развитию осложнений при гемофилии. Так, при A (II) группе крови отмечена большая вероятность развития гемартрозов и анемии, а также ингибиторов к факторам свертывания крови. Более благоприятен прогноз у пациентов с AB (IV) группой крови, у которых анемия, по нашим данным, не развивалась. Желудочно-кишечные и почечные кровотечения на фоне уже существующей хронической патологии соответствующих органов чаще развиваются при 0(I) группе крови у больных гемофилией, что говорит о необходимости своевременных профилактических мероприятий у этих пациентов. Полученные данные указывают, что принадлежность к B (III) группе крови благоприятствует большей продолжительности жизни при гемофилии.

ЛИТЕРАТУРА

- [1] Воробьев А.И., Плющ О.П., Баркаган З.С. и др. Протокол ведения больных. Гемофилия // Проблемы стандартизации в здравоохранении. — 2006. — № 3. — С. 18—74.
- [2] Гильмиярова Ф.Н., Радомская В.М., Гергель Н.И. и др. Группы крови: биологическая вариабельность клеточного состава и метаболизма в норме и патологии. — М.: Изд-во «Известия», 2007. — 490 с.
- [3] Gringerf A., Von Mackensent S. Quality of life in haemophilia // Haemophilia. — 2008. — V. 14. — Suppl. 3. — P. 19—25.

- [4] *Mannucci P.M.* Back to the future: a recent history of haemophilia treatment // *Haemophilia*. — 2008. — V. 14. — Suppl. 3. — P. 10—18.
- [5] *Mannucci P.M., Roberts H.R.* Uncertain times for research on hemophilia and allied disorders // *Thromb. Haemost.* — 2005. — V. 3. — P. 423.
- [6] *Фёдорова В.Д.* Гемофилия и ее лечение. — М., 1977. — 200 с.

RISK FACTORS OF DEVELOPMENT OF COMPLICATIONS AT THE HEMOPHILIA

**Y.A. Kosiakova, I.L. Davidkin, E.A. Lebedeva,
N.A. Kudinova, O.A. Proshina**

Department of Hospital Therapy with a course of transfusiology
Samara State Medical University
Chapaevskaia str., 89, Samara, Russia, 443099
tel. +79114636467, email: somvoz@live.ru

In work the data on influence of internal factors on current congenital coagulopathies. Groups of risk on development of complications are allocated at a hemophilia.

Key words: coagulopathies, hemophilia, groups of blood.