

Литература:

1. Айрапетов, Д.Ю. Этиологические факторы привычного выкидыша /Д.Ю. Айрапетов // Акушерство и гинекология. - № 8. - 2011. - С. 101 - 107.
2. Радзинский, В.Е. Неразвивающаяся беременность/ В.Е. Радзинский, В.И. Димитрова, И.Ю. Майскова.— М.: ГЕОТАР-Медиа, 2009. — 200 с.
3. Сидельникова, В.М. Привычная потеря беременности / В.М.Сидельникова. - Москва: «Триада-Х», 2005. — 303 с.
4. A comparison between the pregnancy outcome in women both with or without threatened abortion / Dadkhah F. [et al.] // Early Hum. Dev. - 2010. - Vol. 86(3). - P. 193 - 196.
5. A prospective study of early pregnancy loss in humans / Virginia J. Vitzthum [et al] // Fertility and Sterility. - 2006. — Vol. 86. — P. 373 – 379.
6. Does miscarriage in an initial pregnancy lead to adverse obstetric and perinatal outcomes in the next continuing pregnancy? / Bhattacharya S. [et al.] // BJOG. - 2008. — № 115(13). - Vol. 1623. — P. 9 - 12.
7. Maternal and perinatal outcome in women with threatened miscarriage in the first trimester / Saraswat L. [et al.] // International Journal of Obstetrics and Gynaecology. — 2010. — Vol. 117. — P. 245 – 257.

ГЕМОФИЛИЯ У ДЕТЕЙ ГРОДНЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

*Лашковская Т.А., Ермак С.Ю., Гузаревич В.Б.**

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

2-я кафедра детских болезней

*УЗ «Гродненская областная детская клиническая больница»**

Гемофилия — наследственное заболевание, относящееся к группе геморрагических диатезов, характеризующееся нарушением свертываемости крови в результате генетического дефекта синтеза плазменных факторов: VIII – гемофилия А, IX - гемофилия В и XI - гемофилия С. Патологический ген при гемофилии А и В наследуется рецессивно, сцеплено с X-хромосомой, гемофилия С наследуется аутосомно-доминантно [1].

Гемофилию вызывают не только наследуемые генетические аномалии, но и спонтанные мутации [1]. По литературным данным, частота спорадических форм гемофилии, обусловленных не наследственной передачей, а мутацией гена может достигать до 1/3 от всех случаев заболевания [1, 3].

На сегодняшний день в мире насчитывается около 400 тысяч больных гемофилией [2]. Гемофилия А встречается чаще, чем гемофилия В и составляет 80-85% от общего числа случаев [1, 2, 3].

В Гродненской области на диспансерном учёте состоит 22 ребёнка с гемофилией: у 20 детей диагностирована гемофилия А (из них ингибиторная форма гемофилии А выявлена у 2 мальчиков), у двух детей - гемофилия В.

Установлено, что VIII фактор участвует в образовании активного кровяного тромбопластина в первой фазе процесса свертывания крови, поэтому геморрагические осложнения являются основными клиническими проявлениями заболевания [2]. Наиболее часто у больных гемофилией встречаются рецидивирующие кровоизлияния в крупные суставы. Реже развиваются обширные подкожные, межмышечные, субфасциальные и забрюшинные гематомы. Тяжесть заболевания и выраженность кровоточивости находятся в прямой зависимости от уровня антигемофильных глобулинов [2].

Основой лечения больных гемофилией в настоящее время является заместительная терапия антигемофильными факторами, что позволяет купировать кровотечения, проводить по показаниям хирургические вмешательства и оказывать стоматологическую помощь в полном объеме. Однако широкое использование в 90-х годах плазмы и криопреципитата в лечении данной категории больных, привело к развитию целого ряда осложнений. Наиболее частыми осложнениями трансфузионной заместительной терапии являются вирусные гепатиты В и С, аллергические реакции, патология со стороны иммунной системы и инфицирование больных вирусами герпеса, цитомегаловирусами [4]. С целью уменьшения негативных последствий заместительной терапии, ведётся постоянная работа по совершенствованию качества вводимых лекарственных средств. Использование в настоящее время рекомбинантных концентратов факторов свёртывания крови позволило снизить угрозу развития инфекционных и аллергических осложнений проводимой терапии у больных с гемофилией до минимума [3, 4].

Цель исследования. Проанализировать особенности клинических проявлений и лечения гемофилии А и В у детей Гродненской области, степень тяжести, возраст установления диагноза, тип наследования гемофилии.

Материалы и методы: Нами проанализированы медицинские карты 24 детей с диагнозом гемофилия, находившихся на стационарном лечении в УЗ «ГОДКБ» с 2003 по 2012 гг. Обработка результатов осуществлялась с использованием пакета прикладных программ Statistica 6.0.

Результаты и обсуждение: Гемофилия А диагностирована у 18 (75%) детей, гемофилия В – у 6 (25%).

По степени тяжести дети с гемофилией А распределились следующим образом: тяжелая степень диагностирована у 5 (27,8%) детей, средняя степень у 9 (50%), легкая степень у 4 (22,2%) обследуемых. У детей с гемофилией В тяжелая степень диагностирована у 1 ребенка, средняя степень – у 2 (33,3%) детей, легкая – у 3 (50%) детей.

По возрасту установления диагноза гемофилии А и В за анализируемый период дети распределились следующим образом: в возрасте до года диагноз гемофилия был выставлен 11 (45,8%) мальчикам, в возрасте 1-5 лет – 9 (37,5%), старше 5 лет – 4 (16,7%).

При анализе клинической картины гемофилии А и В установлено, что в 31 (72,1%) случаев дети госпитализировались по поводу острых гемартрозов крупных суставов ($p < 0,05$): коленных – 31,9%, локтевых – 27,7%, голеностопных – 25,5%, тазобедренных – 8,5%, плечевых – 6,4%. В 8 (18,6%) случаях причиной госпитализации в стационар явились межмышечные гематомы, 3 (7,0%) случая – кровотечение после экстракции зубов; 1 ребёнок госпитализирован с забрюшинной гематомой.

Выявлено, что у детей с активностью фактора свыше 5% среднее число госпитализаций в год составило $0,68 \pm 0,28$; с активностью фактора от 1% до 5% – $1,79 \pm 0,93$; при уровне фактора менее 1% – $5,39 \pm 1,98$ ($p < 0,05$).

Всем детям с гемофилией с гемостатической целью осуществлялось введение антигемофильных факторов. При лёгкой степени гемофилии А доза VIII фактора составила $15,0 \pm 2,8$ Ед/кг, при среднетяжёлой – $24,2 \pm 1,5$ Ед/кг, при тяжёлой – $30,2 \pm 3,5$ Ед/кг. Детям с гемофилией В при лёгкой степени вводилось 8,6 Ед/кг IX фактора, при среднетяжёлой – $16,27 \pm 1,6$ Ед/кг, при тяжёлой – $19,5 \pm 1,2$ Ед/кг.

Аллергическая реакция на введение VIII фактора была отмечена у 2 (11,1%) детей. У 8 (44,4%) детей с гемофилией А, получавших криопреципитат, была реакция на его введение. У каждого второго ребёнка с гемофилией В аллергические реакции выявлены на введение препаратов свежезамороженной плазмы.

Гепатит С диагностирован у 6 (33,3%) детей с гемофилией А, которым с гемостатической целью назначался криопреципитат и у одного ребёнка с гемофилией В, получавших с гемостатической целью свежезамороженную плазму.

При анализе родословных установлено, что у больных гемофилией А в 29,2% случаев имела место спорадическая мутация, а в 70,8% – наследственная передача патологического гена. Среди больных гемофилией В у одного ребенка причиной заболевания явилась спорадическая мутация, а в 5 (83,3%) случаях – наследование признака.

Таким образом, наиболее частой причиной госпитализации детей с гемофилией в стационар являются острые гемартрозы. Частота госпитализаций зависит от уровня факторов свертывания крови.

У каждого третьего ребёнка с гемофилией А, получавших с гемостатической целью криопреципитат выявлен гепатит С.

В 29,2% случаев причиной гемофилии А в Гродненской области явилась спорадическая мутация гена.

Литература:

1. Бочков, Н.П. Клиническая генетика: учебник / Н.П. Бочков, В.П. Пузырев, С.А. Смирнихина; под ред. Н.П. Бочкова. – 4-е изд., доп. и перераб. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 420 с.
2. Давыдкин, Л.И. Особенности системы гемостаза при гемофилии / Л.И. Давыдкин [и др.] // Казанский медицинский журнал. - 2010. - Т. 91, № 4. - С. 438-441.
3. Люсов, В.А. Гемофилия: клинический пример и современные подходы к лечению / В.А. Люсов [и др.] // Лечебное дело. - 2008. - № 1. - С. 74-79.
4. Перина, Ф.Г. Вирусный гепатит С и В у детей и подростков, больных гемофилией / Ф.Г. Перина // Уральский медицинский журнал. - 2007. - № 5. - С. 9-11.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ STREPTOCOCCUS AGALACTIAE – АССОЦИИРОВАННОГО СЕПСИСА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Логина И.А., Божко А.А.

*УО «Белорусский государственный медицинский университет»
2-я кафедра детских болезней*

Введение: В процессе работы произведен анализ течения беременности и родов, выделены патологические синдромы и типичные очаги при различных формах сепсиса, выделены наиболее значимые признаки синдрома системного воспалительного ответа. В результате исследования были определены характер течения streptococcus agalactiae – ассоциированного сепсиса, наиболее ранний маркер сепсиса и оптимальная стартовая терапия неонатального сепсиса. Сепсис – ациклическое заболевание, в основе которого лежат неадекватный синдром системного воспалительного ответа и дисфункция фагоцитарно – макрофагальной системы иммунокомпromиссного организма на бактериальную инфекцию, как правило условно – патогенную [2]. Возбудители, вызывающие сепсис, ничем не отличаются от возбудителей, выделенных при других клинических формах, поэтому возникновение сепсиса обусловлено не столько свойствами самого возбудителя, сколько состоянием макроорганизма, в частности его неспособностью к локализации инфекции и иммунодефицитом [3]. Основным возбудителем сепсиса и менингита у новорожденных детей является Streptococcus agalactiae – В-гемолитический стрептококк группы В, обитающий в половых путях матери и передающийся ребенку в родах или незадолго до них. По данным массовых обследований от 5 до 40% женщин являются носителем стрептококка группы В вагинально или в прямой кишке [3]. Около