

Сведения об авторах

И.А. Пашкина* – врач-ординатор кафедры госпитальной терапии УГМУ

К.С. Чухарева – аспирант кафедры фармакологии и клинической фармакологии УГМУ

А.А. Вихарева – ассистент кафедры фармакологии и клинической фармакологии УГМУ

М.А. Шамбатов – ассистент кафедры фармакологии и клинической фармакологии УГМУ

В.А. Рухмалева – аспирант кафедры фармакологии и клинической фармакологии УГМУ

Information about the authors

I.A. Pashkina* – Postgraduate student

K.S. Chuhareva – Postgraduate student

A.A. Vikhareva – Assistant of the department

M.A. Shambatov – Assistant of the department

V.A. Rukhmaleva – Postgraduate student

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

close.in215@gmail.com

УДК: 612.115.4

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА СО СРЕДНЕ-ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНЬЮ ГЕМОФИЛИИ

Переточкина Полина Андреевна, Гильмуллина Алия Зыевна, Салимова Лилия Михайловна, Молостова Алсу Фердинантовна

Кафедра внутренних болезней

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России

Казань, Россия

Аннотация

Введение. Данная научно-исследовательская работа посвящена гемофилии - генетическому заболеванию, возникающему при снижении уровня фактора VIII ниже нормативных показателей, при котором возникают эпизоды крупных и незначительных кровотечений. При своевременном и полном лечении, а также изменении образа жизни пациентов, становится возможным улучшение их качества жизни. **Цель исследования** – проанализировать особенности ведения пациентов с гемофилией. **Материал и методы.** Выполнен ретроспективный анализ 34 пациентов, которым проводится специфическая заместительная терапия факторами свертывания крови и профилактическая терапия на базе ГАУЗ ГKB №16 г. Казань. **Результаты.** Таким образом, возраст пациентов с сопутствующими заболеваниями в среднем на 12 лет больше, чем у пациентов без вторичной патологии. При этом, применение профилактической терапии у пациентов среднего возраста может способствовать течению гемофилии в легкой и средней тяжести формах. Клинический случай наглядно демонстрирует выводы многих исследований, посвященных течению среднетяжелой формы гемофилии. **Выводы.** Представленный клинический случай свидетельствует о том, что риск появления гемофилической артропатии очень высок, а оперативное лечение при частых рецидивах является наиболее эффективным методом лечения.

Ключевые слова: гемофилия, среднетяжелая степень, гемартроз, гемофилическая артропатия

A CLINICAL CASE OF MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MODERATE HEMOPHILIA

Peretochkina Polina Andreevna, Gilmullina Aliya Zhevna, Salimova Lilia Mikhailovna, Molostvova Alsu Ferdinandovna

Department of Internal Medicine

Kazan State Medical University

Kazan, Russia

Abstract

Introduction. This research paper is devoted to hemophilia, a genetic disease that occurs when the level of factor VIII decreases below the standard values, in which episodes of major and minor bleeding occur. With timely and complete treatment, as well as a change in the lifestyle of patients, it becomes possible to improve their quality of life. **The aim of the study** is to analyze the features of managing patients with hemophilia. **Material and methods.** A retrospective analysis of 34 patients who are undergoing specific replacement therapy with blood clotting factors and preventive therapy on the basis of the State Medical Institution GKB No. 16 in Kazan was performed. **Results.** Thus, the age of patients with concomitant diseases is on average 12 years older than that of patients without secondary pathology. At the same time, the use of preventive therapy in middle-aged patients can contribute to the course of hemophilia in mild and moderate forms. The clinical case clearly demonstrates the conclusions of many studies on the course of moderate-severe

hemophilia. **Conclusion.** The presented clinical case indicates that the risk of hemophilic arthropathy is very high, and surgical treatment for frequent relapses is the most effective treatment method.

Keywords: hemophilia, moderate to severe degree, hemarthrosis, hemophilic arthropathy

ВВЕДЕНИЕ

Клиническая картина гемофилии проявляется в спонтанных или вследствие травмы кровотечениях в крупные и мелкие суставы. Средняя продолжительность жизни пациентов с данной патологией до 1960-х годов составляла около 30 лет, однако на сегодняшний день новая эффективная терапия, основанная на профилактической замене отсутствующего фактора, позволила снизить частоту инвалидизации и улучшить исходы заболевания [1,2].

Цель исследования – проанализировать особенности ведения пациентов с гемофилией.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Выполнен ретроспективный анализ 34 пациентов, которым проводится специфическая заместительная терапия факторами свертывания крови и профилактическая терапия на базе ГАУЗ ГKB №16 г. Казань. Рассмотрен конкретный клинический случай.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Все пациенты мужского пола, 2 из них с гемофилией (5,88%), остальные – с гемофилией А (94,12%), при этом отягощенный анамнез отмечается у 15 (44,12%) пациентов. Возраст варьировался от 19 до 72 лет, средний – $40,12 \pm 15,39$. Тяжелая степень гемофилии у 18 (52,94%) пациентов, средней тяжести – 9 (26,47%), легкая форма у 7 (20,59%). Сопутствующие заболевания отмечаются у 19 (55,88%) пациентов (средний возраст – $46 \pm 15,38$ лет), из них: ХГВС – 3 (15,79%), рецидивирующие носовые кровотечения – 5 (26,32%), переломы плечевой и берцовой костей – 5 (26,32%), гонартроз – 3 (15,79%), гемартроз – 2 (10,53%), вестибулопатия – 1 (5,26%). Прооперированы по поводу переломов: 3 пациента – протезирование коленного сустава, 2 – установка аппарата Илизарова, 1 – ЗЧМТ. У пациентов без сопутствующих заболеваний, 15 человек (44,12%), средний возраст – $34 \pm 14,48$ лет.

ОБСУЖДЕНИЕ

Таким образом, возраст пациентов с сопутствующими заболеваниями в среднем на 12 лет больше, чем у пациентов без вторичной патологии. При этом, применение профилактической терапии у пациентов среднего возраста может способствовать течению гемофилии в легкой и средней тяжести формах.

Пациент А., 1982 года рождения, с наследственным дефицитом фактора VIII, страдает тяжелой формой гемофилии А, диагноз установлен в 9 месяцев.

В течение жизни беспокоили гемартрозы преимущественно в коленные суставы, которые привели к развитию гемофилической артропатии различной степени выраженности. Пациент перенес множество оперативных вмешательств: 1994 г. – по поводу псевдоопухоли большеберцовой кости, 2000 г. – пластика Ахиллова сухожилия, 2001 г. – артролиз голеностопного сустава с пластикой Ахиллова сухожилия, 2016 г. – тотальное эндопротезирование левого коленного сустава, 2020 г. – удаление интрамедуллярного штифта правой большеберцовой кости, 2021 г. – ревизионное эндопротезирование левого коленного сустава.

Анамнез при поступлении: состояние пациента ухудшилось неделю назад, образовалась рана и открылся свищ в области бугристости большеберцовой кости слева. В коагулограмме: гиперкоагуляция (АЧТВ 46,8 сек.), гиперфибриногенемия (6,35 г/л), снижение фактора VIII (37 ед/дл). Проведена экстренная операция: Удаление металлоконструкций. Удаление компонентов эндопротеза левого коленного сустава. Установка спейсера. После проведенного оперативного вмешательства показатели биохимического анализа крови: снижение креатинина (54,9 мкмоль/л), в общем анализе крови: анемия (Hb 105 г/л, E_r $3,87 \cdot 10^{12}$ /л, гематокрит 0,32), тромбоцитоз ($397 \cdot 10^9$ /л), повышенный показатель тромбокрит (0,44%), снижение показателя PDW (8,3 фл), в коагулограмме: гиперкоагуляция (АЧТВ 45,3 сек.), фактор VIII чуть ниже нормативных значений (49,3 ед/дл), гиперфибриногенемия (4,52 г/л).

Применяемая терапия: заместительная гемостатическая терапия концентратом фактора VIII, антибактериальный препарат ванкомицин, левофлоксацин и кетопрофен.

Клинический случай наглядно демонстрирует выводы многих исследований, посвященных течению среднетяжелой формы гемофилии.

ВЫВОДЫ

Применение профилактической терапии у пациентов с гемофилией значительно уменьшает число вторичных осложнений, увеличивая продолжительность и улучшая качество жизни. Представленный клинический случай свидетельствуют о том, что риск появления гемофилический артропатий очень высок, а оперативное лечение при частых рецидивах является наиболее эффективным методом лечения.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Recent Advances in the Treatment of Hemophilia. / Marchesini E, Morfini M, Valentino L// A Review. Biologics. – 2021. - P. 221-235.
2. Haemophilia. Nat Rev Dis Primers. / Berntorp E, Fischer K, Hart DP, Mancuso ME, Stephensen D, Shapiro AD, Blanchette V.// 2021 Jun 24. - 7(1). - P. 45.
3. Kessler CM Acquired haemophilia: an overview for clinical practice. Eur J Haematol / Knöbl P., Kessler CM. - 2015 Dec. - 95 Suppl 81. - P. 36-44.
4. Комитет физиотерапевтов ЕАНАД. Стимулирование физической активности людей с гемофилией в эпоху новых методов лечения. / Мэтлари РЕД, Гринда Н., Сэйерс Ф., Верслут О., Маклафлин П. // Гемофилия. - 2022 Ноябрь. - 28(6). - С. 885-890.
5. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации «Гемофилия». – 2023. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/127_2?ysclid=lu5y1iqch5565530223 (дата обращения: 02.02.2024). – Текст: электронный.

Сведения об авторах

П.А. Переточкина* – студент

А.З. Гильмуллина – студент

Л.М. Салимова – ассистент кафедры

А.Ф. Молостова – ассистент кафедры

Information about the authors

P.A. Peretochkina* – Student

A.Z. Gilmullina – Student

L.M. Salimova – Department assistant

A.F. Molostvova – Department assistant

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

polina.peretochkina@mail.ru

УДК: 616.0806

КАРДИОТОКСИЧНОСТЬ ГИДРОКСИХЛОРОХИНА ПРИ ЛЕЧЕНИИ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С ЛЕТАЛЬНЫМ ИСХОДОМ, ИМЕЮЩИХ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТУЮ ПАТОЛОГИЮ

Плетнева Ольга Олеговна, Шармай Валерия Сергеевна, Барац Максим Евгеньевич, Клячина Екатерина Сергеевна, Смоленская Ольга Георгиевна, Веденская Светлана Сергеевна

Кафедра факультетской терапии, эндокринологии, аллергологии и иммунологии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Гидроксихлорохин был одним из препаратов, который использовался для лечения COVID-19. На сегодняшний день имеются данные о негативном влиянии этого препарата на организм, в первую очередь на сердечно-сосудистую систему, за счет увеличения интервала QT, что может приводить к летальным исходам и нарушениям сердечного ритма. **Цель исследования** – изучить частоту встречаемости удлинения интервала QT и нарушений сердечного ритма у пациентов с COVID-19 с летальным исходом в стационаре, имеющих сопутствующую сердечно-сосудистую патологию в зависимости от использования гидроксихлорохина. **Материал и методы.** Проведено ретроспективное исследование 95 историй болезни пациентов с летальным исходом от ковидной пневмонии. Критериям включения и невключения соответствовало 47 человек. Расчёт интервала QT проводился с учетом коррекции по Fredericia и Bazett. Статистический анализ был проведен при помощи программы StatTech v. 4.0.6. **Результаты.** Из 47 человек с летальным исходом в стационаре, интервал QT на фоне лечения COVID-19, увеличился у 42 (89,36 %) пациентов, и только у 5 (10,64 %) оставался без изменений. На протяжении всего периода госпитализации, при использовании гидроксихлорохина, впервые возникшие нарушения сердечного ритма и проводимости у пациентов без удлинения интервала QT были зарегистрированы у 2 (6,89 %) человек, а в группе с зарегистрированным удлинением у 4 (18 %), $p=0,216$, то есть