

УДК 616-006.448:616.24-002.2

Е.А. Филатова,¹ В.В. Войцеховский,²
Т.В. Есенина,¹ К.М. Мишкурова,¹
Н.А. Федорова¹ГАУЗ АО Амурская областная клиническая
больница¹
г. БлаговещенскФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава
России²
г. Благовещенск**КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ
ОСОБЕННОСТИ ХРОНИЧЕСКОЙ
ОБСТРУКТИВНОЙ БОЛЕЗНИ
ЛЕГКИХ, АССОЦИИРОВАННОЙ С
ИДИОПАТИЧЕСКИМ МИЕЛОФИБРОЗОМ**

Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) в настоящее время, наряду с артериальной гипертензией, ишемической болезнью сердца и сахарным диабетом составляют ведущую группу хронических заболеваний: на их долю приходится более 30% всех форм патологии человека [12]. Современная концепция ХОБЛ, разработанная экспертами ВОЗ, учитывает тот факт, что тяжесть течения и прогноз заболевания во многом зависят от экстрапульмональных проявлений болезни [14]. Течение ХОБЛ, лечебные и профилактические программы в значительной степени зависят от наличия сопутствующей патологии. В настоящее время хорошо изучено сочетание ХОБЛ с другими респираторными заболеваниями, туберкулезом, сердечно-сосудистыми заболеваниями, сахарным диабетом [6, 7, 12]. Достаточно изучены такие системные проявления ХОБЛ, как кахексия, остеопороз, метаболический синдром, вторичный эритроцитоз, анемия, дисфункция тромбоцитов и т. д. [1, 4, 8]. В тоже время встречается незначительное количество работ, посвященных сочетанию ХОБЛ с внелегочной онкопатологией, в частности, с гемобластозами [2, 3]. Идиопатический миелофиброз (ИМФ) является довольно распространенным гемобластозом с хроническим течением в подавляющем большинстве случаев [5]. При этом па-

Резюме Изучены особенности течения хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ) у больных идиопатическим миелофиброзом (ИМФ). По частоте сопутствующих заболеваний при ИМФ ХОБЛ находится на третьем месте (31%). У больных ИМФ в клеточной фазе заболевания значительно дольше сохраняются такие проявления обострения ХОБЛ, как одышка, слабость, потливость, повышение температуры тела, замедленная бронхоскопическая динамика. В фазе миелофиброза отмечается замедленная динамика всех клинических проявлений бронхообструктивного процесса. ХОБЛ у больных ИМФ приобретает более тяжелое и затяжное течение и, в свою очередь, осложняет гематологическую патологию вследствие присоединения дыхательной и легочно-сердечной недостаточности.

Ключевые слова: хроническая обструктивная болезнь легких, идиопатический миелофиброз.

циенты ХОБЛ и ИМФ, как правило, принадлежат к одной и той же возрастной группе [5, 12].

Целью данного исследования явилось изучение особенностей течения ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ.

Материалы и методы исследования

Изучены особенности течения хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ) у больных идиопатическим миелофиброзом (ИМФ). Из 35 обследованных больных с ИМФ у 11 была диагностирована сопутствующая ХОБЛ (31%). Среди сопутствующих заболеваний при ИМФ ХОБЛ занимает третье место после гипертонической болезни и ишемической болезни сердца. Диагноз ХОБЛ всем был выставлен до того, как появились первые клинические и лабораторные признаки ИМФ. Мужчин – 9, женщин – 2. Средний возраст – 50,5±3,5 года. У всех в анамнезе отмечалось длительное курение (от 20 до 40 лет), индекс курящего человека (ИКЧ) – 31,6 ±4,5 пачка/лет. Продолжительность от первичной диагностики ХОБЛ до включения в исследование по ИМФ – от 5 до 10 лет. У 6 пациентов ИМФ диагностирован в клеточной фазе, у 5 – в фазе миелофиброза и остеосклероза. Пациенты с ИМФ в клеточной фазе получали химиотерапию гидроксимочевой или рекомбинантными интерферонами. У больных ИМФ в стадии миелофиброза использовали как цитостатическую терапию, так и лучевую терапию на область селезенки при ее значительном увеличении.

В контрольную группу включено 20 больных ХОБЛ без сопутствующего гемобластоза: 13 – со среднетяжелой степенью (II стадия), 7 – с тяжелым течением (III стадия) в соответствии с классификацией GOLD 2011. Мужчин – 18, женщин – 2. Средний возраст – 53,2±2,2 года. У всех в анамнезе отмечалось длительное курение (от 20 до 40 лет), индекс курящего человека (ИКЧ) – 31,9±5,0 пачка/лет. Основными клиническими проявлениями ХОБЛ были одышка, кашель, выделение мокроты (слизисто-гнойного или гнойного характера), потливость, слабость, быстрая утомляемость, повышение температуры тела. У 4 пациентов имелась преимущественно эмфизематозная, у 4 – преимущественно бронхитическая, у 12 – смешанная (сочетанная) форма ХОБЛ. У 16 пациентов отмечался постоянный кашель с выделением мокроты слизисто-гнойного или гнойного характера, четверо отмечали кашель в утренние часы. Одышку при физической нагрузке отмечали 13 больных, в покое – 7. Согласно модифицированному опроснику MRS для оценки степени тяжести одышки у 13 человек отмечена одышка средней степени тяжести (2 степень), у семи – тяжелая (3 степень). Участие вспомогательной мускулатуры при дыхании диагностировано у 7 больных. У 7 отмечен выраженный цианоз. При физикальном обследовании у 14 пациентов отмечалась эмфизематозная форма грудной клетки. Легочный перкуторный звук определялся у 6 больных, коробочный – у 14. При аускультации легких у 10 больных дыхание было жестким, у 10 равномерно ослабленным вследствие наличия эмфиземы легких. У 16 человек выслушивались сухие свистящие хрипы, у 4 – влажные в нижних отделах за счет скопления

в просветах бронхов секрета. При аускультации сердца у 14 больных тоны были приглушены вследствие наличия эмфиземы. У 7 человек выслушивался акцент II тона над легочной артерией. Частота дыхательных движений (ЧДД) увеличена у 14 человек. У 5 отмечалась нормокардия, у 5 - тахикардия различной степени выраженности. При проведении бронхоскопии у 13 человек был выявлен двусторонний диффузный эндобронхит с ИВ II степени, у 7 – ИВ III степени. При проведении клинических, инструментальных и лабораторных исследований у всех пациентов с ХОБЛ из контрольной группы была выявлена хроническая дыхательная недостаточность (ДН): у 4 больных - по обструктивному, у 4 - по рестриктивному, у 12 - по смешанному типам. ДН II степени (появление одышки при обычной нагрузке) - у 13, III степени (одышка в покое) - у 7 человек. При проведении рентгенологического исследования эмфизема легких диагностирована у 16 больных, диффузный пневмосклероз - у 13.

При диагностике обострения ХОБЛ учитывали следующие показатели: клинические признаки – увеличение продукции мокроты и ее гнойный характер, нарастание одышки, кашля, ухудшение аускультативной картины в легких, увеличение степени ограничения физической активности, частоты дыхания, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, повышение температуры тела; функциональные критерии ухудшения: функция внешнего дыхания (ФВД) при спирографии и пикфлоуметрии; лабораторные признаки воспаления: ускорение СОЭ, ухудшение показателей PaO_2 , $PaCO_2$, pH; данные бронхоскопической картины (увеличение степени эндобронхита и интенсивности воспаления).

CLINICAL AND DIAGNOSTIC PECULIARITIES OF CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE ASSOCIATED WITH IDIOPATHIC MYELOFIBROSIS

E.A. Filatova,¹ V.V. Voytsekhovskiy,² T.V. Yesenina,¹ K.M. Mishkurova,¹ N.A. Fedorova¹

FSBEI HE the Amur state medical Academy of the Ministry of Public Health of Russia, Blagoveshchensk;¹ GAUZ Amur Regional Clinical Hospital, Blagoveshchensk²

Abstract The features of chronic obstructive pulmonary disease (COPD) in patients with idiopathic myelofibrosis (IMF) have been studied. According to the frequency of comorbidities in IMP, COPD is on the third place 31%. Patients with IMP in a cell phase of the disease much longer have such manifestations of COPD exacerbations as shortness of breath, weakness, sweating, increased body temperature, slow bronchoscopic dynamics. In the phase of myelofibrosis a slow dynamics of all clinical manifestations of COPD is marked. COPD in patients with IMP becomes more severe and protracted and, in turn, complicates the hematological abnormalities, due to the addition of respiratory and cardiopulmonary diseases.

Key words: chronic obstructive pulmonary disease, idiopathic myelofibrosis.

DOI 10.22448/AMJ.2019.1.31-36

Таблица 1. Основные проявления ХОБЛ у больных ИМФ

Симптом	Количество больных
Кашель	11
Одышка	11
Выделение мокроты:	11
1. слизисто-гнойная	8
2. гнойная	3
Увеличение ЧДД	7
Общая слабость	10
Потливость	10
Повышение t°	7
Быстрая утомляемость	7
Боли в мышцах грудной клетки и живота	4
Цианоз	4
Хрипы:	11
1. сухие	11
2. влажные, в нижних отделах легких	3
Жесткое дыхание	5
Ослабленное дыхание	6
Симптомы интоксикации	8
Похудение	7

Причинными факторами развития обострения ХОБЛ были ОРВИ и переохлаждение. Об угасании воспалительного процесса говорили по степени регрессии вышеперечисленных признаков. Уровень лейкоцитоза и нейтрофиллеза при диагностике обострения ХОБЛ не учитывали, так как незначительное увеличение количества лейкоцитов и нейтрофилов может наблюдаться при ИМФ.

ФВД определялась с помощью аппарата Fukuda (Япония). Ультразвуковое исследование сердца проводили на аппаратах Shimadzu SDU 500 A и Aloka 650SSD (Япония). Определение кислотно-щелочного состояния (КЩС) и газового состава крови проводилось при помощи автоматического газового анализатора AVL-995 Nb (Австрия).

Диагностическая фибробронхоскопия проводилась с использованием фибробронхоскопа Olympus (Япония). Для определения интенсивности воспаления слизистой оболочки трахеи и бронхов использовали критерии Lemoine в модификации Г.И. Лукомского и М.Г. Орлова, С.И. Овчаренко и соавт.

Результаты исследования и обсуждение

Основными клиническими проявлениями ХОБЛ у больных ИМФ были одышка, кашель, выделение мокроты (слизисто-гнойного или гнойного характера), потливость, слабость, быстрая утомляемость, повышение температуры тела и т. д. (табл. 1). У 7 пациентов отмечался постоянный кашель с выделением мокроты слизисто-гнойного или гнойного характера. Четырех больных кашель беспокоил только в утренние часы. Одышку при физической нагрузке отме-

Таблица 2. Динамика основных клинических симптомов обострения ХОБЛ у больных ИМФ (M±m)

Симптом/признак	Длительность сохранения симптома (дни)		
	2-я контр. группа (n= 20)	больные ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ в клеточной фазе (n=6)	больные ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ в фазе миелофиброза (n=5)
Кашель	11,9±1,8	14,2±2,0, p>0,05	19,3±3,0, p<0,05
Одышка	2,7±0,5	5,1±0,9, p<0,05	14,5±2,0, p<0,001
Выделение мокроты	8,5±1,5	9,8±1,5, p>0,05	16,5±1,9, p<0,01
Хрипы	7,0±1,0	7,5±1,1, p>0,05	11,9±1,5, p<0,05
Слабость	6,2±0,9	12,3±1,5, p<0,01	17,6±2,5, p<0,001
Потливость	6,9±1,0	14,8±1,2, p<0,05	14,9±1,3, p<0,05
Повышение температуры	5,2±0,9	11,9±1,3, p<0,001	15,1±1,8, p<0,001
Повышение СОЭ	13,0±1,1	15,1±1,5, p>0,01	19,1±2,5, p<0,01
Бронхоскопическая динамика	14,0±1,2	18,1±1,4, p<0,05	18,8±1,2, p<0,05
Спирографическая динамика	15,5±1,3	16,1±1,2, p>0,05	21,5±1,5, p<0,01

Примечание: как «положительную динамику» расценивали возвращение к показателям до «стабильной фазы»; p – достоверность различий.

чали 6 больных, в покое – 5. Согласно модифицированному опроснику MRS для оценки степени тяжести одышки у шести пациентов имелась одышка средней тяжести (2 степень), у пяти – тяжелая (3 степени) одышка. Участие вспомогательной мускулатуры при дыхании диагностировано у 4 больных. Увеличение ЧДД отмечено у 7 пациентов. Все больные отмечали слабость и потливость. У 4 больных был отмечен легочный цианоз (табл. 1).

Одышка, потливость, слабость, быстрая утомляемость, повышение температуры тела могут быть проявлением ИМФ при прогрессирующем течении заболевания, особенно в фазе миелофиброза, поэтому во всех подобных ситуациях пытались выяснить, являются данные симптомы проявлением ХОБЛ, ИМФ или ассоциированным проявлением обоих заболеваний. Одышка может быть, как проявлением ХОБЛ, так и ИМФ при развитии анемии. У всех 5 больных ИМФ в фазе миелофиброза отмечался уровень гемоглобина ниже 100 г/л. У таких пациентов купировали анемический синдром, и если одышка сохранялась (у 4 больных), то расценивали ее, как проявление ХОБЛ.

При этом учитывали, что у всех пациентов в стадии миелофиброза были значительно увеличены селезенка и печень, что так же могло способствовать развитию компрессионного синдрома и одышки. Однако, после проведения химиотерапии или лучевой терапии на область се-

лезенки и ее сокращения, одышка сохранялась, что было дополнительным критерием в пользу отнесения этого симптома как проявления ХОБЛ.

Потливость, слабость, быстрая утомляемость и повышение температуры тела у больных в ИМФ фазе миелофиброза и остеосклероза, ассоциированного с ХОБЛ, расценивали как сочетанное проявление обоих заболеваний. Тем более, что у всех этих пациентов имелись выраженная гепато- и спленомегалия, кахексия, оссалгии, миалгии, что говорило в пользу прогрессирующего течения гемобластоза.

У больных в клеточной фазе ИМФ, ассоциированного с ХОБЛ, анемии, кахексии, оссалгий, миалгий и других проявлений прогрессирования опухолевого процесса не выявлено. Значительно увеличенная в дебюте заболевания селезенка после проведения химиотерапии уменьшалась в размерах, но одышка, потливость, слабость, быстрая утомляемость и - у 2 человек – повышение температуры тела, сохранялись, поэтому данные симптомы расценивали как проявление ХОБЛ.

При проведении клинического, инструментальных и лабораторных исследований у всех пациентов была выявлена хроническая дыхательная недостаточность (ДН): у 2 больных по обструктивному, у 3 – по рестриктивному, у 6 – по смешанному типам. ДН II степени была диагностирована у 6, III степени – у 5 человек. При проведении рентгенологического исследования

эмфизема легких диагностирована у 9 больных, диффузный пневмосклероз - у 7.

У 3 больных была диагностирована преимущественно эмфизематозная, у 2 – преимущественно бронхитическая, у 6 - смешанная (сочетанная) формы ХОБЛ.

При физикальном обследовании у 6 пациентов отмечена эмфизематозная форма грудной клетки. При перкуссии над всей поверхностью легких у них выслушивался коробочный звук, аускультативно - равномерно ослабленное дыхание. У 5 пациентов при перкуссии отмечали легочный звук, при аускультации - жесткое дыхание. У всех выслушивали свистящие хрипы, в 3 случаях рассеянные, в 8 случаях - выраженные по всем полям. Влажные хрипы за счет скопления секрета в просветах бронхов выслушивались у 3 пациентов. При аускультации сердца у 6 человек тоны были приглушены за счет наличия эмфиземы. У 4 человек выслушивался акцент второго тона над легочной артерией. У 6 отмечалась нормокардия, у 5 - тахикардия.

Диагностическая бронхоскопия была проведена всем 11 больным с ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ. У 8 человек был выявлен двусторонний диффузный эндобронхит II степени, у 3 – III степени.

Среднегрупповые показатели ФВД при спирографии у больных ХОБЛ в сочетании с ИМФ были следующие: ЖЕЛ – $52,2 \pm 3,0\%$ Д, ОФВ₁ – $50,1 \pm 2,5\%$ Д, ИВТ – $49,6 \pm 4,5\%$ Д, ПОС – $34,9 \pm 2,5\%$ Д, МОС₂₅ – $30,2 \pm 4,0\%$ Д, МОС₅₀ – $32,2 \pm 2,9\%$ Д, МОС₇₅ – $35,7 \pm 2,8\%$ Д. Они не имели достоверных различий с аналогичными показателями у больных ХОБЛ без сопутствующего гемобластоза (2-я контрольная группа): ЖЕЛ – $54,2 \pm 2,7\%$ Д, ОФВ₁ – $52,5 \pm 2,2\%$ Д, ИВТ – $51,9 \pm 2,1\%$ Д, ПОС – $36,7 \pm 2,7\%$ Д, МОС₂₅ – $33,5 \pm 2,5\%$ Д, МОС₅₀ – $34,9 \pm 3,3\%$ Д, МОС₇₅ – $39,8 \pm 4,1\%$ Д.

В соответствии с классификацией тяжести ХОБЛ [11, 12] диагностировано 6 больных II стадии – среднетяжелая (3 в клеточной фазе ИМФ и 3 в фазе миелофиброза) и 5 больных III стадии – тяжелая (3 в клеточной фазе ИМФ и 2 в фазе миелофиброза).

Причинными факторами развития обострения ХОБЛ были переохлаждение и ОРВИ. Диагностировали легкую, среднюю, тяжелую степени обострения, крайне тяжелой и угрожающей степеней не регистрировали. Из мокроты выделяли в патогенном титре следующие возбудители: *S. Pneumonia*, *H. Influenza*, *M. Catarrhalis*.

Клинических проявлений декомпенсированного легочного сердца у больных ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ, выявлено не было. В то же время у всех 11 пациентов, по данным ЭХО-КГ, была диагностирована легочная гипертензия (СрДЛА у $29,4 \pm 1,7$). Толщина миокарда передней стенки правого желудочка в диастолу (ТМПС_{пжд}) достоверно увеличивалась и не имела различий с контрольной группой. КДР, КДО, КСО правого желудочка так же достоверно повышались и были такими же, как в группе пациентов с ХОБЛ без гемобластоза. Отмечено снижение

фракции выброса ПЖ. Диагностировано снижение максимальной скорости кровотока в фазу раннего (быстрого) диастолического наполнения правого желудочка (E_{тк}), значительное повышение максимальной скорости кровотока во время систолы предсердий в фазу позднего диастолического наполнения правого желудочка (A_{тк}) и, соответственно, снижение отношения E/A_{тк} (P<0,001). Таким образом, у больных ИМФ, ассоциированной с ХОБЛ, наблюдаются легочная гипертензия и нарушение систолической и диастолической функций правого желудочка, что можно трактовать как проявление компенсированного легочного сердца. Ведущую роль в развитии нарушений легочной гемодинамики при ассоциации этих заболеваний принадлежит ХОБЛ.

Шестеро пациентов со среднетяжелым течением ХОБЛ получали терапию бета₂-агонистами короткого действия по потребности. Среди больных с тяжелой стадией ХОБЛ двое пациентов получали бета₂-агонисты короткого действия и трое - длительно действующие антихолинергические препараты. При обострении ХОБЛ всем больным назначались антихолинергические препараты пролонгированного действия (тиотропия бромид), бета₂-агонисты через небулайзер (сальбутамол в суточной дозе 10 мг), ингаляционные глюкокортикоиды (будесонид в суточной дозе – 0,75 – 1 мг), антибиотикотерапия, бронхоскопическая санация бронхиального дерева, муколитическая терапия и т. д. Динамика клинических проявлений обострения ХОБЛ у больных ИМФ сопоставлялась с динамикой этих показателей у больных ХОБЛ без ИМФ (контрольная группа) (табл. 2). Ввиду особенностей ИМФ для которого характерны лейкоцитоз и нейтрофилез в анализах крови, показатели количества лейкоцитов и нейтрофилов не учитывались при оценке степени тяжести и динамики клинических проявлений ХОБЛ в период обострения.

У пациентов с ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ в клеточной фазе, по сравнению с больными ХОБЛ без гемобластоза отмечается замедленная динамика следующих проявлений обострения бронхообструктивного процесса: одышка, слабость, потливость, повышение температуры тела (табл. 2). У больных ХОБЛ, ассоциированной с ИМФ в фазе миелофиброза, значительно дольше сохраняются все клинические и лабораторные проявления бронхообструктивного процесса (табл. 2). При этом учитывалось, что у этих больных одышка, слабость, потливость, повышение температуры тела и ускорение СОЭ могут быть, как проявлениями ХОБЛ, так и ИМФ. Однако кашель, выделение мокроты и хрипы в бронхах являются только проявлениями бронхообструктивного процесса. У больных ИМФ в обеих фазах была отмечена замедленная бронхоскопическая динамика. Затяжная спирографическая динамика обострения ХОБЛ диагностирована только в фазу миелофиброза.

По нашему мнению тяжелому и затяжному течению основных проявлений ХОБЛ у больных ИМФ, помимо характерного для всех гемобластозов вторичного иммунодефицита, способствует специфическое лейкоэмическое поражение лег-

ких и бронхов при данном гемобластозе - расширение и полнокровие кровеносных сосудов, тромбоцитарные агрегаты в сосудах микроциркуляторного русла при наличии тромбоцитоза в периферической крови, у больных с бластным кризом и высоким лейкоцитозом в периферической крови – лейкостазы в мелких сосудах, лейкозная инфильтрация лёгких и бронхов, нарушение эндобронхиальной микрогемодициркуляции [9, 10]. Кроме того, ИМФ - это гемобластоз при котором происходит наибольшее увеличение печени и селезенки, что способствует компрессии диафрагмы, нарушению ее экскурсии и, соответственно, снижению вентиляционной функции легких [11].

Таким образом, сочетание ХОБЛ и ИМФ взаимно отягощает течение обоих заболеваний. Патологией бронхолегочной системы и диафрагмы при данном гемобластозе в значительной степени обусловлено тяжелое и затяжное течение ХОБЛ. В свою очередь ХОБЛ утяжеляет течение лейкоза вследствие уже существующих структурных нарушений бронхолегочной системы и развития дыхательной и легочно-сердечной недостаточности. Замедленная динамика основных проявлений ХОБЛ свидетельствует о необходимости длительной и адекватной терапии бронхообструктивного процесса при ИМФ.

Выводы

1. У больных ИМФ в 31% случаев встречается сопутствующее заболевание – ХОБЛ. По частоте сопутствующих заболеваний при ИМФ ХОБЛ находится на третьем месте.

2. У пациентов с ИМФ в клеточной фазе заболевания значительно дольше сохраняются такие проявления обострения ХОБЛ, как одышка, слабость, потливость, повышение температуры тела, замедленная бронхоскопическая динамика. В фазе миелофиброза отмечается замедленная динамика всех клинических проявлений ХОБЛ.

3. Коморбидность ХОБЛ и ИМФ взаимно отягощает течение обоих заболеваний. Патологией бронхолегочной системы и диафрагмы при ИМФ в значительной степени обусловлено тяжелое и затяжное течение ХОБЛ. В то же время ХОБЛ утяжеляет течение гематологических заболеваний вследствие уже существующих структурных нарушений бронхолегочной системы.

4. Затяжное течение ХОБЛ у больных гемобластозами диктует необходимость более длительной, адекватной противовоспалительной терапии.

Литература

1. Вахрушев Я.М., Шаверская Э.Ш. Клинико-патогенетическая оценка сочетанного течения хронической обструктивной болезни легких и гастроэзофагеальной рефлюксной болезни // Пульмонология. 2012. №4. С. 85 – 88.

2. Войцеховский В.В. Клинические и морфо-функциональные особенности заболеваний бронхолегочной системы при хроническом лимфолейкозе и множественной миеломе. Автореф.

дисс. канд. мед. наук. Благовещенск. 2009. 46 с.

3. Войцеховский В.В., Ландышев Ю.С., Григоренко А.А. и др. Особенности течения хронической обструктивной болезни легких, ассоциированной с множественной миеломой // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2013. № 49. С. 59-64.

4. Дворецкий Л.И. Анемия у больных хронической обструктивной болезнью легких: коморбидность или системное проявление? // Пульмонология. 2012. № 2. С. 5 – 11.

5. Демидова А.В. Хронический идиопатический миелофиброз // под ред. Волковой М. А. Клиническая онкогематология. Руководство для врачей. М.: Медицина, 2007. С. 606-616.

6. Колосов В.П., Павленко В.И. Прогнозирование частоты обострений хронической обструктивной болезни легких, сочетанной с ишемической болезнью сердца // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2012. Вып. 45. С. 35 – 37.

7. Колосов В.П., Манаков Л.Г., Перельман Ю.М. Скрининговая оценка хронических респираторных заболеваний: итоги реализации I этапа проекта ВОЗ – GARD на территории Амурской области // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2012. Вып. 45. С. 8 – 18.

8. Привалова Е.В., Вавилова Т.А., Кузубова Н.А. Тромбоцитарная дисфункция у длительно курящих пациентов с хронической обструктивной болезнью легких // Пульмонология. 2010. №2. С. 40 – 45.

9. Ландышев Ю.С., Войцеховский В.В., Щербань Н.А. и др. Эндобронхиальная микрогемодициркуляция при заболеваниях внутренних органов // Дальневосточный медицинский журнал. Благовещенск, 2012. №4. С. 18-19.

10. Филатова Е.А., Григоренко А.А., Демуря О.В. Особенности эндобронхиальной микрогемодициркуляции у больных идиопатическим миелофиброзом // Амурский медицинский журнал. 2013. №1. С. 53-57.

11. Филатова Е.А., Войцеховский В.В., Ландышев Ю.С. и др. Клиническое и функциональное состояние бронхолегочной системы у больных идиопатическим миелофиброзом // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2014. № 54. С. 48-54.

12. Чучалин А.Г. Хроническая обструктивная болезнь легких. М.: Издательский дом «АТМОС-ФЕРА», 2008. 567 с.

13. Global strategy for the Diagnosis, Management and Prevention of Chronic Obstructive Pulmonary Disease. Global Initiative for Chronic Obstructive Pulmonary Disease (GOLD) 2011 www.goldcops.org.

14. Vestbo J., Hurd SS, Agustí AG et al. Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease: GOLD executive summary // American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2013. 187(4). P. 347-365.

Статья поступила в редакцию 22.01.2019

Координаты для связи

Филатова Екатерина Александровна, к. м. н., врач гематологического отделения ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница». E-mail: Ekaterina.gladun.86@mail.ru

Войцеховский Валерий Владимирович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной терапии с курсом фармакологии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России. E-mail: voitsehovskij@yandex.ru

Есенина Татьяна Владимировна, заведующая гематологическим отделением ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница». E-mail: esenina-09@mail.ru

Мишкурова Кристина Михайловна, врач гематологического отделения ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница».

Федорова Наталья Анатольевна, врач гематологического отделения ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница».

Почтовый адрес ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России: 675000, Амурская область, г. Благовещенск, ул. Горького, 95. E-mail: AmurSMA@AmurSMA.su, science.dep@AmurSMA.su

Почтовый адрес ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница»: 675027, Амурская область, г. Благовещенск, ул. Воронкова 26.

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ
Внутренние болезни

УДК 616.151.514-08

Т.В. Есенина, Е.А. Филатова,
К.М. Мишкурова, Н.А. Федорова

ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница»
г. Благовещенск

АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ В АМУРСКОЙ ОБЛАСТИ

Гемофилия – наследственное заболевание свертывающей системы крови, возникающее в результате дефицита фактора свертывания крови VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В) [5]. Основное проявление гемофилии – кровотечения и кровоизлияния, возникающие спонтанно или вследствие травмы. Тип наследования – рецессивный (болеют мужчины, а передатчики патологического гена – женщины). Причиной гемофилии является мутация гена, кодирующего FVIII (Xg28), или гена, кодирующего FIX(Xg27). Гемофилия А (дефицит VIII фактора свертывания) составляет 80-85% от общего числа случаев гемофилии, гемофилия В (дефицит IX фактора) составляет 15-20%.

Кровоизлияния в суставы, несущие основную опорную и двигательную функцию, при гемофилии приводят к развитию деформирующих артрозов и анкилозов крупных суставов (рис. 1 - 3) и инвалидизации пациентов. Серьезной проблемой таких больных является вторичный ревматоидный синдром аутоиммун-

Резюме Проведен анализ результатов лечения больных гемофилией, проживающих в Амурской области. В Амурском Регистре гемофилии состоит 48 больных; с гемофилией А – 40 и с гемофилией В – 8 человек; взрослых - 27 и детей - 21. С 2005 г. все больные гемофилией в Амурской области получают профилактическое лечение. Применяются, как плазменные, так и рекомбинантные препараты факторов. Профилактическая терапия позволила снизить частоту спонтанных кровотечений у таких больных на 98%. В группе пациентов, получающих индивидуализированную профилактику, общее число инфузий препарата значительно уменьшилось (на 1 введение в неделю или на 52 введения в год). Индивидуализация профилактики позволила повысить приверженность пациентов терапии, в том числе за счет возможности учитывать уровни их физической активности. Российский препарат FVIII мороктоког альфа по эффективности не уступает зарубежным аналогам и может эффективно использоваться для профилактики кровотечений при гемофилии А, в том числе и для индивидуальной терапии.

Ключевые слова: гемофилия, профилактика кровотечений, индивидуализация профилактики.