

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ИЗУЧЕНИЯ МИОПАТИЙ У БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

Алимбекова Лайла Тасовна¹

Резюме: Скопление крови в полостях и мягких тканях может быть причиной вторичного некроза или сдавления нерва. Забрюшинные гематомы могут сдавливать бедренный нерв, а большие скопления слабокоагулированной крови в мягких тканях могут иногда имитировать опухоль. Кроме того, большие гематомы сопровождаются компрессией окружающих тканей. Гематомы, оказывая давление на нервные стволы или мышцы, приводят к поражению периферической нервной системы и как следствие, к развитию атрофий и контрактур конечностей. Периферические нейропатии у больных - одно из поздних осложнений гемофилии, которое является актуальной проблемой и определяют необходимость проведения ее профилактики, лечения и прогнозирования.

Ключевые слова: Гемофилия, патологии мышечной ткани, кровоизлияния, гематомы

SUMMARY

Hemophilia is manifested by a variety of clinical symptom complexes, an important place among which are complications of bleeding in soft tissues, joint with the development of late neurological disorders. The clinical picture is characterized by the degree of disturbance in the general condition of the patient, which is caused by blood loss, leading to hemodynamic disorders and the development of anemia. This article presents the results on the incidence of various complications of muscle tissue in patients with hemophilia.

Key words: Hemophilia, muscle pathologies, myopathy, soft tissue hematomas.

Несмотря на многочисленные исследования, касающиеся наследственных патологий, сопровождающихся нарушениями в системе свёртывания крови, не все вопросы данной проблемы до конца изучены и не потеряли своей актуальности до сегодняшнего дня.

В последние годы особое внимание специалистов различного профиля обращено к проблемам гемофилии. Это связано и с увеличением распространённости данной патологии, и с немалыми затратами на лечение и реабилитацию больных с данным заболеванием. Об этом свидетельствуют многочисленные работы, как в странах СНГ, так и за рубежом [1].

Как известно, гемофилия относится к наследственным патологиям. Она характеризуется недостаточностью факторов свёртывания крови VIII при гемофилии А или IX при гемофилии В, и наследуется по рецессивному признаку, сцепленному с половой X-хромосомой, при этом

¹ Международное казахско-турецкое университет имени Х.А.Ясави



наследуются один и тот же тип гемофилии в поколениях, и в 98% случаев проявляется только у мальчиков [4].

Классификация гемофилии (МКБ-10):

- Код О66. Наследственный дефицит фактора VIII (Гемофилии А).
- Код О67. Наследственный дефицит фактора IX (Гемофилии В).

Как показывают статистические исследования, общая распространённость гемофилии составляет 1:10000 новорожденных. Гемофилия А из этого числа составляет 80%, на гемофилию В приходится 20% [5].

Согласно отчёту Всемирной федерации гемофилии о популяционном исследовании (2017), в которое вошло население 98 стран на всех континентах, количество выявленных больных гемофилией составляет 400 000 человек. Частота гемофилии А, колеблется от 5 до 10, гемофилии В - от 0,5-1 до 5 случаев на 100 тысяч новорожденных мальчиков [5].

Масштабное исследование, проведённое в Узбекистане в 1991-2000 гг., показало, что средний показатель заболеваемости гемофилией типов А и В у детей за 10 лет колебался от 0,75 до 1,46 на 10 000 новорожденных мальчиков. Основную часть из них составляли больные с тяжёлой и среднетяжелой формами гемофилии. Однако данная цифра не отражает действительной картины в виду низкой выявляемости больных в различных областях Республики, особенно лёгких форм гемофилии, когда кровоизлияния не часты и не угрожают жизни пациента [10].

Клиническая картина гемофилии, как показывают исследования, различается значительным многообразием [7]. По данным литературы, на тяжёлые и среднетяжелые формы заболевания приходится более половины (60%) всех диагностированных случаев гемофилии, при которых специфичными являются спонтанные геморрагические явления (главным образом, гемартрозы и гематомы мягких тканей различных локализаций) [9]. Но, как выясняется, на практике не всегда удаётся выявить взаимосвязь между данными лабораторных исследований и клиническими симптомами заболевания.

Многочисленными исследованиями подтверждается зависимость степени тяжести нарушений свёртывания крови и клинических проявлений при гемофилии от уровня активности фактора в крови, которые сходны для обоих фенотипов гемофилии (А и В). В клинике принято различать три формы этого заболевания [18].

Лёгкая (уровень факторов VIII и IX в пределах 6-30%). Данная форма отличается небольшими кровотечениями. Лёгкая гемофилия может никак не проявляться на протяжении всей жизни человека. Патологические кровотечения и кровоизлияния у пациентов с лёгкой формой гемофилии возникают вследствие значительных травм или операций. Клиническая симптоматика может проявиться в школьном возрасте после травмы или операции. При лёгкой форме заболевания поражение опорно-двигательного аппарата встречается редко [18].

Средняя или среднетяжелая (1-5%). Первые признаки заболевания развиваются в дошкольном возрасте, как правило, после года и позже (4-6 лет), с умеренно выраженным геморрагическим синдромом. У пациентов с активностью факторов более 2% реже встречаются кровоизлияния в суставы, абдоминальные гематомы, гематурия. Наиболее типичны посттравматические гематомы и длительные кровотечения, особенно при травмах слизистых оболочек [8].

Все перечисленные симптомы наблюдаются значительно реже, чем при тяжёлой форме. Обострения геморрагического диатеза отмечаются от 2 до 5 раз в год.

Тяжёлая (менее 1%). При этой форме гемофилии геморрагический синдром проявляется в раннем детском возрасте (практически на первом году жизни) и характеризуется частыми



посттравматическими и спонтанными кровоизлияниями в суставы, мышцы, внутренние органы. У некоторых больных сразу после рождения отмечают кефалогематому, мелену, длительное кровотечение из пуповины. В последующем — продолжительные отсроченные кровотечения при прорезывании и смене молочных зубов [18].

Как правило, кожный геморрагический синдром возникает в возрасте до 6 месяцев (часто после массажа или гимнастики). Со второго полугодия жизни ведущими симптомами становятся межмышечные гематомы, тяжёлые посттравматические кровотечения из слизистых полости рта и кровоизлияния в суставы. Поражаются в основном крупные суставы: коленные, голеностопные и локтевые. Кроме этого, у людей с тяжёлой гемофилией бывают кровоизлияния в подвздошно-поясничную мышцу, гематурия, кровотечения из ЖКТ (особенно при наличии эрозий, язв, полипов, воспалительного процесса) и кровоизлияния в ЦНС, кровотечения и кровоизлияния при проведении инвазивных манипуляций [5].

Существует также приобретённая форма гемофилии, которая возникает у взрослых пациентов, в особенности у пожилых, после приёма некоторых лекарственных средств или отравлениях химикатами. По данным различных авторов, распространённость приобретённой гемофилии составляет от 1,2 до 1,48 случаев на 1 млн. населения в год. Однако в литературе отмечается, что истинная распространённость заболевания может быть выше, так как в ряде случаев, спонтанную гемофилию часто не диагностируют, ошибочно принимая за другие приобретённые нарушения свёртывания крови [4].

Таким образом, как подчёркивается в литературных источниках, главным и, по сути, единственным клиническим признаком гемофилии является склонность к кровотечениям. А клиническая картина, наблюдаемая при гемофилических кровотечениях, характеризуется степенью нарушения общего состояния больного, которое обусловлено кровопотерей, приводящей к гемодинамическим расстройствам и развитию анемии, интоксикацией, которая вызывается распадом и резорбцией излившейся в ткани или полости крови [60]. Определённое отображение клинических проявлений представляют местные изменения: локализация болевых ощущений, припухлость, сглаженность границ и контуров анатомической области, ограничение подвижности, изменение чувствительности. Топика симптомов указывает на очаг кровоизлияния у больного гемофилией [6].

Специфичной особенностью геморрагического синдрома при гемофилии является отсроченный, поздний характер кровотечений. Обычно они возникают не сразу после травмы, а спустя некоторое время, иногда через 6-12 ч. и более, в зависимости от интенсивности травмы и тяжести заболевания. Это связано с тем, что первичную остановку кровотечения осуществляют тромбоциты, содержание которых не изменено [20].

Подводя итог вышеописанному, можно подчеркнуть, что локализация геморрагических проявлений при гемофилии многообразна. При этом симптоматика кровотечений, кровоизлияний не имеет строгой специфичности, патогномичной только для гемофилии.

Высокая частота встречаемости сочетанных и сопутствующих заболеваний (особенно у больных тяжёлой формой гемофилии) требуют дополнительного обследования пациентов и своевременного назначения адекватного лечения.

Осложнения при гемофилии

В течение жизни, больной гемофилией ведёт настоящую борьбу с различными осложнениями своего заболевания. Данные статистики выделяют наиболее частые и характерные осложнения гемофилии: 60-70% из общего числа кровоизлияний составляют гемартрозы;



межмышечные (внутримышечные) гематомы, составляющие 40-50% от общего числа кровоизлияний; гематурия составляет 14-30%; желудочно-кишечные кровотечения - 7-10%; кровоизлияния в центральную нервную систему - до 5% [20].

Как показывает практика, интенсивные кровотечения, как самопроизвольные, так и вследствие травм, могут произойти в любой части тела. Тем не менее, некоторые места поражаются чаще, чем другие. По данным литературы, наиболее частым является сочетание (до 29%) гемартроза и кровоизлияний в мягкие ткани [27].

Таким образом, повторяющиеся сочетанные осложнения, которые не лечатся или лечение проводится в неполной мере, могут привести к ранней инвалидности, и могут привести к гипотрофии, атрофии, или контрактуре мышечных тканей, которые в свою очередь становятся одной из причин повторных кровотечений [7].

Среди осложнений гемофилии особо стоит выделить проблему патологии мышечной системы, так как она, на фоне других осложнений и проблем, является недостаточно изученной [15].

При гемофилии, особенно тяжёлой степени, даже после незначительных повреждений начинаются обильные и длительные кровотечения и кровоизлияния в ткани и мышцы. Это может произойти после внутримышечной инъекции, ушибов, физического перенапряжения и т.п. Ещё в 1962 году Г.А. Алексеев писал, что вызвать большую гематому может даже укус комара. Межмышечные гематомы могут возникнуть на любом участке тела. Однако чаще всего образуются в области туловища, шеи, лица, икроножной, бедренной, паховой мышц и предплечья, то есть на участках тела, наиболее всего подверженных травматизации [6].

Иногда, как показывает практика, кровоизлияния в мягкие ткани могут возникать без видимой причины, то есть спонтанно. Кровоизлияние может быть внутри самой мышцы, под фасцией или между отдельными мышечными группами. Одни авторы данные гематомы называют межмышечными, другие – внутримышечными. И то, и другое название считается в равной мере правильным. При больших гематомах такое разделение почти невозможно [12].

Часто в гематому вовлекаются нервные стволы, сухожилия мышц, что может привести к развитию контрактур. По данным исследований, процент этого вида геморрагий колеблется в пределах от 15 до 60% .

Гематомы при кровоизлияниях в мышцы и межмышечные пространства различаются по размерам и, в основном, зависят от величины травмы и тяжести основного заболевания. Нередко межмышечные геморрагии продолжаются от нескольких дней до нескольких недель, то прекращаясь, то возобновляясь. Клиническое течение таких кровоизлияний отличается особенной тяжестью [12].

Важными признаками кровоизлияния в мышцах являются их напряжённость, боль, изменение температуры прилежащих тканей, появление озноба, покалывание и онемение. При больших кровоизлияниях гематома бывает плотной [7].

В гемограмме отмечаются изменения, сходные с изменениями, наблюдаемыми при острых воспалительных процессах: увеличивается количество лейкоцитов, особенно при обширных гематомах, доходя до $2 \cdot 10^4$ в 1 мкл, появляется сдвиг лейкоформулы влево. СОЭ увеличивается до 30-60 мм/ч. Все эти изменения связаны с кровопотерей и резорбцией излившейся крови [66].

Однако не только частота возникновения данной локализации кровоточивости при гемофилии обращает внимание клиницистов. Кровоизлияния в мышцы и мягкие ткани особо опасны, если происходят в закрытые пространства. Это несёт угрозу патологических переломов



длинных трубчатых костей из-за атрофических и кистозных изменений, которые также сопровождаются обширными расслаивающими мышечными гематомами [1].

Вышеперечисленные особенности определяют разнообразие клинической картины кровоизлияний в мягкие ткани. Очень часто образуются псевдоопухоли. Они могут представлять собой проросшие соединительной тканью образования или наполненные кровью кисты. Встречаются в 1-2% случаев. Пусковым механизмом развития псевдоопухоли является гематома, которая при отсутствии или недостаточной гемостатической терапии может трансформироваться в псевдоопухоль. Псевдоопухоли постепенно увеличиваются в размерах, вызывая разрушение прилежащих органов и тканей, сдавливая сосудисто-нервные пучки. Часто псевдоопухоли путают со злокачественными новообразованиями, что приводит к ошибкам в методах обследования, диагностики и лечения больных с гемофилией и псевдоопухолями

Литература:

1. Абдиев, К., Махмонов, Л., Мадашева, А., & Маматкулова, Ф. (2021). Business games in teaching hematology. *Общество и инновации*, 2(6), 208-214
2. Abdiev, K. M., Makhmonov, L. S., Madasheva, O. G., & Berdiyayrova, M. B. The main causes of anemia in patients with diseases of the colon. *Scientist Of The XXI Century*, 12;
3. Abdiev K.M, et al. Modern methods of treatment of hemorrhagic syndrome at an early stage in patients with idiopathic thrombocytopenic purpura // *Ученый XXI века — 2021, — № 1- 4.* Мадашева, А. Г., & Жураева, М. З. (2019). Биохимические показатели и комплексное лечение больных псориазом с лечебным плазмаферезом. *Достижения науки и образования*, (10 (51)), 78-82.
5. Мадашева, А. Г., Дадажанов, У. Д., Абдиев, К. М., Маматкулова, Ф. Х., & Махмудова, А. Д. Динамика электронейромиографических показателей и эффективность электрической стимуляции мышц у больных гемофилией с мышечными атрофиями. *Достижения науки и образования*, (10 (51)), (2019). 26-30.
6. Ruziboeva, O. N., Abdiev, K. M., Madasheva, A. G., & Mamatkulova, F. K. (2021). Modern Methods Of Treatment Of Hemostasis Disorders In Patients With Rheumatoid Arthritis. *Ученый XXI века*, 8.
7. Мадашева, А. Г., & Махмудова, А. Д. (2021). Биохимические показатели у больных гемофилией с мышечными патологиями до и после лечения. *Форум молодых ученых*, (4 (56)), 233-238.
8. Мадашева, А. Г. (2022). Коррекция диффузной алопеции при железодефицитной анемии. *Science and Education*, 3(12), 231-236.
9. Мадашева, А. Г. (2022). Клинико-неврологические изменения у больных гемофилией с мышечными патологиями. *Science and Education*, 3(12), 175-181.
10. Мадашева, А. Г., & Жураева, М. З. (2019). Биохимические показатели и комплексное лечение больных псориазом с лечебным плазмаферезом. *Достижения науки и образования*, (10 (51)), 78-82.
11. Дадажанов, У.Д., & Мадашева, А.Г., (2019), Эритропоэтинлар. *Журнал вестник врача*, 1(4), 153-155.

Хулоса



Ушбу мақолада гемофилия билан касалланган беморларда, мушак тўқималарининг, турли хил асоратлари билан касалланиш натижалари келтирилган.

Гемофилия турли хил клиник симптомокомплекслари билан намоён бўлади, улар орасида юмшоқ тўқималарда қон кетишининг асоратлари, кеч периферик нейропатия ривожланиши билан муҳим ўрин тутади. Клиник кўринишлари беморнинг умумий аҳволи бузилиши даражаси билан тавсифланади, бу қон йўқотишдан келиб чиқади, гемодинамик бузилишларга, анемия ва интоксикацияга олиб келади, бу қоннинг тўқималарга ва бўйлиқларга қуйилиши ва резорбцияси натижасида юзага келади.

Калит сузлар: Гемофилия, миопатия, юмшоқ тўқима гематомаси

