DOI https://doi.org/10.30525/978-9934-26-349-1-5

VERIFICATION OF CARCDIOVASCULAR COMORBIDITY AND ARTROPATHIES IN PATIENTS WITH HEMOPHILIA

ВЕРИФІКАЦІЯ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ КОМОРБІДНОСТІ І АРТРОПАТІЙ У ХВОРИХ НА ГЕМОФІЛІЮ

Lanovenko I. I.
Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Laboratory of Pathophysiology Institute of Haematology and Transfusiology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine Kyiv, Ukraine

Лановенко І. І.
доктор медичних наук, професор, керівник лабораторії патофізіології Інститут гематології і трансфузіології Національної академії медичних наук України м. Київ, Україна

Averyanov E. V.
Candidate of Medical Sciences, Senior Research Fellow, Head of the Departament of Surgical Hematology and Hemostasiology Institute of Haematology and Transfusiology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine Kyiv, Ukraine

Авер'янов Є. В.
кандидат медичних наук, старший науковий співробітник, завідувач відділення хірургічної гематології та гемостазіології Інститут гематології і трансфузіології Національної академії медичних наук України м. Київ, Україна

Semenyaka V. I.
Candidate of Medical Sciences, Senior researcher, Chief scientific employee of the Department surgical Hematology and Hemostasiology. Institute of Haematology and Transfusiology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine Kyiv, Ukraine

Семеняка В. І.
кандидат медичних наук, старший науковий співробітник, головний науковий співробітник відділення хірургічної гематології та гемостазіології Інститут гематології і трансфузіології Національної академії медичних наук України м. Київ, Україна

Дослідження реактивності, функціонального стану і механізмів регуляції серцево-судинної системи (ССС) у хворих на гемофілію в дебюті та динаміці захворювання, при проведенні невідкладної та супровідної терапії, зокрема, із застосуванням замісної гемостатичної терапії (ЗГТ), є надзвичайно актуальним науковим обґрунтуванням для своєчасного виявлення, діагностики, попередження та ефективної

корекції судинних і кардіальних ускладнень та інших патологічних порушень [1].

В роботі застосована методологія комплексного дослідження клінічного статусу і загального гомеостазу хворих та функціонального стану і механізмів регуляції серцево-судинної системи за показниками електрокардіограми і системної гемодинаміки для з'ясування можливої коморбідності, виявлення виникнення та розвитку патології ССС і гемофілічних артропатій та обґрунтування корекції коморбідних ускладнень у хворих на гемофілію.

Проведені комплексні клінічні, клініко-лабораторні, інструментальні та клініко-фізіологічні дослідження у відділенні хірургічної гематології на базі міської клінічної лікарні № 9 (м. Київ). Застосовані клінічні, клініко-фізіологічні, лабораторні, інструментальні і статистичні методи досліджень, стандартне лабораторне обладнання та апаратура, електрокардіограф, комп'ютер. Надана характеристика функціонального стану і механізмів регуляції ССС хворих на гемофілію та гемофілічну артропатію в стабільний період та в умовах замісної терапії.

Загальний стан, гематологічні і біохімічні показники визначали стандартними методами. Для проведення визначень застосовували гематологічний аналізатор "Sysmex KX-21N" та електрокардіографі "Юкард-200" (Україна). Результати досліджень оброблені з використанням статистичних методів за допомого комп'ютерних прикладних програм.

При виконанні НДР проведені клінічні, інструментальні та клініко-фізіологічні дослідження. Опрацьовані результати обстеження 30 хворих на ГА з артропатичними ускладненнями в стабільний період. В якості контролю норми обстежено 20 практично здорових осіб середнього віку

Для оцінки функціонального стану і механізмів регуляції серцево-судинної системи (ССС) вивчали електричну активність серця (електрокардіограму – ЕКГ) та показники системної гемодинаміки.

Електрокардіограму реєстрували від трьох стандартних відведень (I, II, III), трьох посилених відведень (aVR, aVL, aVF) і шести грудних відведень (від V_1 до V_6). Вивчали показники: частоту і ритм серцевих скорочень, структурні характеристики ЕКГ, електричну вісь серця (ЕВС, град.); визначали амплітудні (мв) та інтервальні (с) показники зубців, інтервалів і комплексів ЕКГ – P, Q, R, S, T; PQ, QRS, ST, R-R.

Визначали показники системної гемодинаміки: артеріальний тиск (систолічний, діастолічний, середній) – АТс, АТд, САТ, мм рт. ст.; хвилинний об'єм крові – ХОК, л/хв. (розрахунковим та інструментальним методами, визначали в деяких випадках); частота серцевих скорочень – ЧСС, $хв^{-1}$.

Для характеристики артропатії використовували міжнародну рентгенологічну класифікацію W.D. Arnold – M.V. Hilgartner (2006), яка визначає 5 стадій розвитку артропатичної патології: від легкого ступеня тяжкості (I-II стадії) до вкрай тяжкого ступеня (IV–V стадії)).

При обстеженні хворих визначали клінічний статус, загальні гематологічні та біохімічні показники крові.

За результатами проведених досліджень хворих на ГА у стабільному стані та в умовах замісної терапії встановлено наявність різноманітних проявив за ступенем тяжкості та залученням у патогенез порушень функціонування органів і систем. Спостерігались такі синдроми і нозології, як нейропатія, гепатит, хронічний панкреатит, гастродуоденіт, виразкова хвороба шлунку та ін. У пацієнтів визначалися серцево-судинні захворювання – ішемічна хвороба серця та пороки мітрального клапану серця, гіпертонія. Це явище слід характеризувати як формування поліфункціональної патології або коморбідних станів. Лише у частини пацієнтів, які з моменту реєстрації перших кровотеч, встановлення діагнозу «гемофілія» і успішного лікування та в подальшому знаходилися під постійним медичним контролем і яким було забезпечено невідкладне профілактичне лікування, на поточний період при проведенні обстежень не було виявлено клінічно значущих порушень, окрім специфічних.

Встановлено значення головних показників функціонального і метаболічного гомеостазу та оцінки поліфункціональної патології – для з'ясування їх інформативності, характеристики та аналізу механізмів розвитку і компенсації в різні фази хвороби [1].

При дослідженні функціонального стану серцево-судинної системи встановлено значні порушення всіх ланок і компонентів: електричної активності серця, гемодинамічної (насосної), судинної, кардіальної, а також регіонарного кровообігу.

Встановлено: відсутність або незначні реактивні зміни показників ЕКГ при гемофілічних артропатіях легкого ступеня тяжкості (I–II стадії – з міжнародної класифікації) та системні електро-кардіографічні порушення (поєднані порушення автоматизму, збудливості, провідності і скоротливості) при артропатіях тяжкого ступеня (IV-V стадії)). Спостерігалась різноманітна феноменологія ЕКГ-порушень. При поглибленні артропатій зростали частота структурних деформацій, порушень інтервальних і амплітудних показників ЕКГ. Поєднані порушення автоматизму, збудливості, провідності і скоротливості свідчать про розвиток у хворих на гемофілію з ГАП синдрому електричної нестабільності серця.

При артропатіях виявлено значні порушення реактивності судинної ланки ССС. Вони проявлялися, переважно, нестабільністю судинного

тонусу і підвищенням артеріального тиску. За даними анамнезу і обстеження, у половини пацієнтів визначався діагноз гіпертонічної хвороби різного ступеня тяжкості і перебігу. Характерною рисою було поєднання гіпертонії з іншими патологічними проявами, анемією.

Гемодинамічні і кардіальні ланки ССС сумісно забезпечують серцевий викід (хвилинний об'єм крові), циркуляцію крові в організмі та їх регуляцію.

У пацієнтів IV–V стадії ГАП в більшості випадків спостережень визначено клінічно значущі порушення системної гемодинаміки, кардіогемодинаміки і механізмів їх регуляції. У трьох пацієнтів – кардіальна та коронарна недостатність; один пацієнт мав таке тяжке коморбідне ускладнення як дисметаболічна кардіоміопатія.

Наведені результати доказово демонструють різноманітність і тяжкість порушень ССС у обстежених хворих та необхідність забезпечення підтримки серцевої діяльності за допомогою, зокрема, препаратів метаболічної дії.

За результатами комплексних досліджень у хворих на гемофілію виявлено наявність поліфункціональної патології та формування коморбідних станів. Встановлено значні порушення всіх ланок і компонентів ССС: електричної активності серця, гемодинамічної, судинної, кардіальної. За даними ЕКГ встановлено порушення фундаментальних механізмів серця: автоматизму, збудливості, провідності, скоротливості. У 15% хворих встановлено значні порушення реактивності судинної ланки ССС, переважно, нестабільність судинного тонусу і артеріальна гіпертензія. У половини пацієнтів визначався діагноз гіпертонічної хвороби різного ступеня тяжкості. У більшості пацієнтів клінічно значущі порушення системної гемодинаміки, кардіогемодинаміки і механізмів їх регуляції не виникають. Обґрунтована необхідність застосування у супровідної терапії хворих на ГА підтримки скоротливої функції серця за допомогою препаратів метаболічної дії.

За даними ЕКГ встановлено порушення фундаментальних механізмів серця: автоматизму, збудливості, провідності, скоротливості [3]. Верифікація патофізіологічного заключення: Синусова аритмія, зсув ЕВС вліво; негативні зубці Т, неповна АВ-блокада І ступеня, блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса; гіпертрофія лівого шлуночка серця. В аспекті доказової медицини наявність гемофілії А тяжкого степеня та гемофілічної артропатії підтверджено клінічними, лабораторними та інструментальними променевими методами дослідження.

Представлені результати та їх аналіз демонструють виключно різноманітну феноменологію ЕКГ-порушень у хворих на гемофілію з

артропатшєю. Виявлені тахікардія і брадікардія, синусова, суправентрикулярна та шлуночкова аритмії, деформації зубця Т, депресія сегменту ST, а також дифузні зміни зубців. При поглибленні артропатій зростали частота деформацій зубців, порушень інтервальних і амплітудних показників ЕКГ. Поєднані порушення автоматизму, збудливості, провідності і скоротливості свідчать про розвиток у хворих на гемофілію з ГАП синдрому електричної нестабільності серця. Зростання амплітуди зубця Р і інтервалу QT, дифузні порушення зубця Т, депресію сегменту ST до 1 мм слід розглядати як предиктори важких аритмій і гострого коронарного синдрому.

За результатами дослідження обґрунтовано заключення про виключно важливу пріоритетну роль серцево-судинної системи у вирішенні питань патогенеза і саногенеза гемофілії і гемофілічних артропатій.

Висновки.

1. Встановлено фундаментально важливий факт наявності високої коморбідності захворювання на гемофілію з патологією серцево-судинної системи.
2. Аналіз і узагальнення результатів дослідження обґрунтовують необхідність в застосуванні у комплексної супровідної терапії хворих на гемофілію з артропатіями підтримки скоротливої функції серця за допомогою, зокрема, препаратів метаболічної дії.

Література:

1. Лановенко І.І., Авер'янов Є.В., Ющенко П.В., Семеняка В.І. Кисневотранспортна функція крові у хворих на гемофілію в стабільний період. *Гематологія і переливання крові* : міжвідомчий збірник. 2014. Вип. 37. С. 120–128.
2. Kilcoyne RF, Lundin B, Pettersson H. Evolution of the imaging tests in hemophilia with emphasis on radiography and magnetic resonance imaging. *Acta Radiol*. 2006. № 47 (3). С. 287–296.
3. Лановенко І.І., Березюк О.М. Електрична нестабільність серця у хворих на гостру мієлоїдну лейкемію з анемічним синдромом. *Доповіді Національної академії наук України.* 2016. № 11. С. 104–111.