

*Мельникова М. Ю.<sup>1</sup>, Федорова Т. Ф.<sup>1</sup>, Лобзин С. В.<sup>1</sup>, Некрасова А. С.<sup>1</sup>, Райхельсон К. Л.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург;

<sup>2</sup> Санкт-Петербургский государственный университет, Санкт-Петербург

### **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО СИНДРОМА У БОЛЬНЫХ ГЕПАТОЛЕНТИКУЛЯРНОЙ ДЕГЕНЕРАЦИЕЙ**

**Цель работы.** Изучить частоту встречаемости и особенности клинических проявлений геморрагического синдрома у больных гепатолентикулярной дегенерацией (ГЛД).

**Материалы и методы.** Сравнивались анкеты 66 больных ГЛД — 36 мужчин, 30 женщин, средний возраст  $27 \pm 13$  лет; с висцеральной стадией заболевания (только признаки поражения печени) 37%, с неврологической (сочетание признаков поражения печени и нервной системы) 63%, и 65 больных с поражением печени «невильсоновской» этиологии (БПНВЭ). Группа БПНВЭ включала больных аутоиммунными, вирусными гепатитами и неалкогольной жировой болезнью печени. Контрольная группа была представлена 65 случайно отобранными волонтерами без заболеваний крови и печени в анамнезе (КГ). Выборки больных и групп сравнения были сопоставимы по возрасту и полу. Группы больных ГЛД и БПНВЭ достоверно не отличались по степени поражения печени. Анализировали возраст появления, частоту и характер кожных геморрагических проявлений: носовых, десневых, послеоперационных кровотечений, кровоизлияний в мышцы, суставы, кровотечений после выпадения и удаления зубов, других геморрагических проявлений у больных до постановки диагноза (анамнестические сведения, полученные у больных и их родителей) и на момент установления диагноза, т.е. до начала патогенетической терапии. Анализ менструальных кровотечений у женщин был затруднен и не учитывался в анализе, поскольку около 60% пациенток на момент диагноза имели дис- или аменорею.

**Результаты.** Встречаемость геморрагических проявлений у больных ГЛД на момент установления диагноза составила 77% и была достоверно выше, чем в КГ (17%) и группе БПНВЭ (45%). Достоверных различий по частоте встречаемости геморрагических проявлений между висцеральной и неврологической стадиями ГЛД выявлено не было. Достоверно чаще по сравнению с КГ при ГЛД встречались такие геморрагические проявления как носовые, десневые кровотечения, кожный геморрагический синдром, что не отли-

чалось от показателей в группе БПНВЭ. Во всех группах преобладали жалобы на пятнисто-петехиальный (микроциркуляторный) тип кровоточивости — 87% жалоб больных ГЛД, 77% в группе БПНВЭ и 100% в КГ. Смешанный (микроциркуляторно-гематомный) тип у больных ГЛД представлен в 12% случаев сочетанием кровотечений десневых и из желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), в 1 случае спонтанное кровоизлияние под ногтевую пластинку большого пальца. Изолированного гематомного, васкулитно-пурпурного и ангиоматозного типа кровоточивости у больных не встречалось. Достоверных различий между группами сравнения по преобладающему типу кровоточивости не выявлено. В большинстве случаев при ГЛД наблюдались ежедневные (24%) и еженедельные (44%) геморрагические эпизоды (преимущественно легко индуцированные синячки и десневые кровотечения), тогда как при БПНВЭ превалировали ежемесячные и ежегодные, что не отличалось от показателей контрольной группы. За медицинской амбулаторной помощью по поводу геморрагических эпизодов обращались только 2% больных ГЛД, за стационарной помощью 6% больных (ЖКТ кровотечения) и подавляющее большинство (92% больных) не обращались за медицинской помощью. Анамнестические указания на геморрагические проявления в детстве были представлены в 52% случаев (преимущественно дошкольный — 45% и ранний школьный — 50%), что достоверно выше, чем в КГ и группе БПНВЭ.

**Выводы.** Клинические проявления геморрагического синдрома у пациентов с ГЛД встречаются практически в 2/3 случаев, из них в 50% имеются указания на наличие проявлений геморрагического синдрома в дошкольном и раннем школьном возрасте. Преобладающим типом кровоточивости у больных ГЛД является микроциркуляторный тип легкой степени тяжести, представленный носовыми и десневыми кровотечениями, кожным геморрагическим синдромом. В 50% случаев у больных ГЛД геморрагические эпизоды представлены с ежедневной и еженедельной частотой.