

Материалы и методы. Выполнен анализ лечения 216 больных: гемофилией А – 88,9%, В – 11,1%, с наличием ингибитора – 3,2%. Тяжелая форма течения заболевания имела у 181 (83,8%) больных, средняя форма течения – у 28 (13%), легкая форма заболевания – у 7 (3,2%).

Результаты. Экстренное оперативное вмешательство было выполнено 48 (42,1%) больным. Осложнений 16. Умер-

ли 2 больных. Консервативное лечение было применено у 66 (57,9%) больных.

Заключение. Диагностические и лечебные мероприятия проводятся после введения гемостатических препаратов, при необходимости операции следует делать выбор в пользу малоинвазивных эндоскопических методик.

Оценка тяжести поражения костно-суставной системы при болезни Гоше

Яцык Г.А., Лукина К.А., Мамонов В.Е., Максимов А.В., Сысоева Е.П., Лукина Е.А.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

Введение. Поражение костно-суставной системы при болезни Гоше характеризуется выраженной гетерогенностью и определяет тяжесть течения заболевания.

Цель работы. Оценка тяжести поражения костно-суставной системы у нелеченых пациентов с болезнью Гоше I типа.

Материалы и методы. У 100 нелеченых пациентов с болезнью Гоше I типа (возраст от 16 до 79 лет, медиана возраста 30 лет) провели анализ клинической и радиологической (рентгенография, КТ, МРТ) картины поражения костно-суставной системы.

Результаты. Для характеристики тяжести поражения костей использовали следующие критерии: инфильтрация костного мозга бедренных костей клетками Гоше; остеонекрозы в диафизах/метафизах бедренных костей; асептические некрозы головок бедренных костей; наличие патологических переломов.

Заключение. Применение разработанной шкалы оценки степени тяжести поражения костно-суставной системы позволило разделить больных на 4 клинические группы: со сверхтяжелым (3%), тяжелым (25%), умеренным (58%) и легким (14%) поражением костно-суставной системы.