**ВПЛИВ ПОРУШЕНЬ ГЕМОСТАЗУ НА РОЗВИТОК УСКЛАДНЕНЬ У ХВОРИХ НА ГОСТРИЙ ЛЕЙКОЗ ДІТЕЙ**

*Губар С.О.1, Жаркова Т.С.2, Колесник М.Р.2, Болдирева О.С.3*

1Харківський національний медичний університет

Кафедра педіатрії №2

2Харківський національний медичний університет

Кафедра дитячих інфекційних хвороб

3 КНП «Міська клінічна дитяча лікарня № 16» Харківської міської ради

Порушення в ланках гемостазу у хворих на гострий лейкоз виникають як внаслідок самого захворювання, так і спричинені пролонгованою в часі високодозною хіміотерапією, та її ускладненнями. Фізіологічне значення цієї системи полягає не тільки в збереженні об’єму циркулюючої крові, а й забезпеченні транскапілярного обміну між органами і тканинами, цілісності організму.

Мета дослідження - визначення порушень в системі гемостазу, що виникають у хворих на ГЛ, та їх вплив на розвиток ускладнень з боку різних органів і систем, а також обґрунтувати методи терапії та профілактики цих ускладнень. Для вирішення поставлених задач проведено вивчення стану системи гемостазу у 115 хворих на ГЛ за допомогою дослідження автокоагуляційного тесту, протромбінового індексу, вмісту фібриногену, загального білку в сироватці крові, концентрації тромбоцитів в крові, проникності капілярів, що дозволило оцінити стан судинної, тромбоцитарної і плазменної ланок системи гемостазу. Обстеження системи гемостазу виконано у 52 хворих - основна група І, що досліджувалась і у 63 хворих - група порівняння – ІІ дітей на гострі лейкози у віці від 1 до 18 років. Дослідження проводилося на етапах перебування хворих в гематологічному відділенні та реанімації в динаміці: до початку хіміотерапії (ХТ), на фоні проведення ХТ, при розвитку ускладнень ХТ. У всіх хворих виникала тяжка мієлодепресія. Рівень тромбоцитів крові знижувався до і поза критичні межі, що призводило до втрати ними гемостатичної та ангіотрофічної функцій. Розвиток токсичного (цитостатичного) гепатиту супроводжується зниженням продукції плазменних факторів згортання крові. Кровотечі ще в більшій мірі сприяють втраті факторів згортання крові, виникає „порочне коло”.

Серед ускладнень ХТ реєстрували: в усіх хворих нейтропенію, агранулоцитоз, тромбоцитопенію, в тому числі нижче критичного рівня (15) з розвитком геморагічного синдрому (10) і шоку (2), постгеморагічну анемію II-III ступеня (11), ураження ШКТ - стаматоезофагогастроентероколіт (14), гепатит (4), панкреатит (2) кардіопатію (2). Інфекційні ускладнення були представлені: пневмонією (32), в тому числі з гострою деструкцією легень (4), піелонефритом (3), ентеритом, ентероколітом (19), гнійним отитом (3), менінгітом (2), флебітом центральної вени (4). Поєднання пневмонії з іншими інфекційними осередками відмічали у 17 хворих, у 16 – діагностований сепсис, у 6 – первинний осередок інфекції не виявлено, і розвиток синдрому системної запалювальної відповіді пов’язували з транслокацією інфекції із ШКТ. Виявлений зв’язок між висхідною тяжкістю стану хворого і кількістю ускладнень ХТ. Так, у групі хворих на ГЛ, що перебували в ОРІТ у 65 % реєстрували 3 - 4 ускладнення, у 35 % – 5 и більше.

Хворі обох груп отримували однакову терапію згідно протоколів BFM але, в разі порушень гемостазу, діти І групи отримували гемостатичну терапію донорським тромбоконцентратом (ТК), ІІ групи – донорською плазмою. Замісна терапія ТК, що отримували від донорів за допомогою сучасних технологій, проводилася щоденно або з інтервалом 1 – 3 доби в залежності від ефекту підвищення рівня тромбоцитів в периферичній крові хворого. Курс лікування продовжувався до відновлення гемопоезу і ліквідації тяжких ускладнень. Результати впровадженої методики лікування і водночас профілактики ускладнень оцінювали в порівнянні з кількостю ускладнень і їх перебігу у хворих І групи з таким у хворих ІІ групи, яким гемостатичну терапію проводили трансфузією свіжозамороженої плазми, іншими засобами.

У хворих І групи забезпечували гемостаз, за рахунок покращання показників трьох ланок, а тяжкість інфекційних і неінфекційних ускладнень була значно меншою та їх кількість у 2 – 7 разів менше ніж у хворих ІІ групи.

Це підтверджує значущий негативний вплив порушень гемостазу і капіляротрофічних розладів на розвиток ускладнень терапіі хворих на ГЛ. Наш досвід лікування хворих на ГЛ свідчить, що у випадках, коли надійно забезпечується гемостаз, достовірно знижується кількість і тяжкість ускладнень, покращується перебіг і прогноз захворювання.

Перспективним напрямком супроводжувальної терапії ГЛ і порушень гемостазу є використання препаратів фактору росту, в тому числі стимуляторів тромбоцитопоезу (Oprelvekin) самостійно або в поєднанні з замісною терапією тромбоконцентратом.