



УДК 612.815+616-001.08

И. И. Лановенко, Е. В. Аверьянов, П. В. Ющенко, В. И. Семеняка

Реактивность сердечно-сосудистой системы у больных гемофилией в стабильный период

(Представлено академиком НАН Украины А. А. Мойбенко)

*У больных гемофилией в стабильный период выявлены артериальная гипертензия и раз-
личная реактивность кардиального и гемодинамического компонентов сердечно-сосуди-
стой системы (ССС). У 31,3% больных определяется нормодинамический режим си-
стемной гемодинамики (сердечный индекс (СИ) от 2,45 до 3,50 л/(м² · мин)); у 22,9% —
гиподинамический (СИ ниже 1,90 л/(м² · мин)); у 25,0% — относительно гипо- и нор-
модинамический режимы (СИ от 1,90 до 2,45 л/(м² · мин)); у 20,8% — гипердинами-
ческий режим (СИ более 3,50 л/(м² · мин)). Гиподинамический режим гемодинамики
характеризуется неэффективностью инотропного и хронотропного механизмов серд-
ца, формирует гипоксию циркуляторного типа и является неблагоприятной формой
реактивности ССС. Обоснована необходимость диспансерного кардиологического сопро-
вождения больных гемофилией.*

Коагулопатии, вследствие значительной распространенности, сложности и недостаточной эффективности лечения, составляют глобальную медицинскую и социальную проблему. В основе коагулопатий лежат нарушения свертывания крови, вызванные дефицитом, избыточной активацией или угнетением плазменных факторов свертывания наследственного или приобретенного генеза, для которых характерна повышенная кровоточивость (гематомы, гемартрозы, послеоперационные кровотечения и др.) [1, 2]. Острые кровотечения, тяжелые кровопотери остаются актуальной проблемой как для хирургии в частности, так и для медицины в целом. Во время травматичных операций нередко нарушается баланс между системами свертывания и фибринолиза даже у больных без врожденной патологии гемостаза, что может осложниться кровотечением. Поэтому контроль системы гемостаза — важнейшее условие обеспечения хирургического лечения, особенно в послеоперационный период [3].

Гемофилия является наиболее тяжелой формой наследственных коагулопатий; характеризуется частыми спонтанными и посттравматическими геморрагиями, ранней инвалидизацией больных, сложностью оказания специализированной медицинской помощи [4–8]. Соз-

© И. И. Лановенко, Е. В. Аверьянов, П. В. Ющенко, В. И. Семеняка, 2013

дание высокоочищенных препаратов факторов свертывания значительно повысило эффективность лечения больных гемофилией, но проведение заместительной терапии не решает в полной мере проблему профилактики интра- и послеоперационных кровопотерь, является фактором риска развития вторичных нарушений гемостаза и трансформации гемофилии в иммунную форму [8, 9].

В гемостазиологических исследованиях изучены клинико-гематологические и биохимические показатели, определены молекулярные и генетические маркеры распространенных гемостазиопатий, рассмотрены патогенетические механизмы тромбгеморрагических осложнений, обоснованы принципы их профилактики и лечения. Наибольшее внимание уделяется созданию программ эффективной профилактической помощи, в частности разработке препаратов и методов, предотвращающих возникновение ингибиторных форм заболеваний. Несмотря на достижения в изучении физиологии, биохимии и патологии системы гемостаза, медикаментозные механизмы влияния на эти процессы не разработаны [1, 4, 8, 9].

По нашему мнению, для решения этой проблемы необходимо детальное изучение неспецифической (общей) реактивности больных коагулопатиями: функционального и метаболического гомеостаза, кислородного баланса, функционального состояния кислород-транспортной системы (КТС) [10]. Сердечно-сосудистая система (ССС) является гемодинамическим компонентом КТС, ее реактивность определяет кислородзависимые реакции патогенеза и адаптации при геморрагиях и реконвалесценции [11, 12]. Однако гипоксический синдром, генез и патофизиология гипоксии при коагулопатиях до настоящего времени не исследованы. В аспекте саногенеза именно адаптация человека к гипоксии определяет его возможность к выживанию и выздоровлению. Молекулярные мессенджеры адаптации к гипоксии — главный фактор роста для эритроидных клеток эритропоэтин (ЕРО) и универсальный регулятор клеточных функций оксид азота (NO) — вместе с тем обладают полипротекторными свойствами [10, 13–15]. Изучение природы гемостазиопатий с позиций адаптации к гипоксии формирует новое актуальное и перспективное направление научных исследований в гемостазиологии.

Учитывая вышеизложенное, для исследования коагулопатий нами предложена методология, которая сочетает изучение у больных коагулопатиями функционального состояния систем гемостаза и кислородного транспорта, т. е. специфической и неспецифической (общей) реактивности.

Цель работы состоит в клинико-физиологической оценке реактивности ССС у больных гемофилией в стабильный период по данным изучения системной гемодинамики и кардиогемодинамики.

Проведены комплексные клинические, гематологические и клинико-физиологические исследования. Обследовано 48 больных гемофилией — лиц мужского пола в возрасте от 18 до 52 лет, массой тела ($70,7 \pm 5,61$) кг, которые находились в стабильном состоянии, т. е. в период, непосредственно не связанный с эпизодами геморрагий или осложнений. Контингент больных составляли пациенты консультативной поликлиники и отделения хирургической гематологии и гемостазиологии ГУ «Институт гематологии и трансфузиологии НАМН Украины» на базе клинической больницы № 9 во время проведения диагностики, диспансерного наблюдения или после лечения. Больные обследовались в стабильный период, по меньшей мере, через две недели после проведения курса патогенетической терапии или профилактического приема препаратов дефицитных факторов; некоторые больные обследовались несколько раз. Контрольную группу составили 20 практически здоровых людей мужского пола (студенты медуниверситета и доноры крови) в возрасте от 18 до

49 лет, массой тела ($69,4 \pm 4,42$) кг. Обследования проводили в условиях физиологического покоя.

При общем клиническом и гематологическом обследовании больных и контрольных испытуемых определяли общее состояние, клинический статус, гематологические и биохимические показатели крови.

Определяли показатели периферического эритрона: количество эритроцитов — Эр, $\times 10^{12}/л$, Т/л; концентрацию общего гемоглобина — Нб, г/л; цветовой показатель — ЦП, отн. ед.; среднее содержание гемоглобина в эритроците — ССГ, пг; гематокритную величину — Гт, %.

Для характеристики системы гемостаза определяли показатели: время свертывания крови — СК, с; количество тромбоцитов — Тр, $\times 10^9/л$, Г/л; протромбиновое время — ПВ, с; протромбиновый индекс — ПИ, %; активированное парциальное тромбопластиновое время — АПТВ, с; активность основных факторов коагуляционного гемостаза — Ф VIII, Ф IX, Ф V, Ф VII, %; активность антитромбина III — Ат III, %; содержание фибриногена — Фбр, г/л; агрегацию тромбоцитов — АТ, %; параметры аутокоагуляционного теста — АКТ.

Оценка неспецифической (общей) реактивности больных гемофилией базировалась на изучении функционального состояния и реактивности ССС и включала измерение и определение показателей системной (общей) гемодинамики и кардиогемодинамики.

Основные показатели системной гемодинамики и кардиогемодинамики: артериальное давление систолическое, диастолическое и среднее — АДс, АДд, САД, мм рт. ст.; частота сердечных сокращений (пульса) — ЧСС, $мин^{-1}$; минутный объем крови — МОК, л/мин; ударный объем крови — УОК, мл; сердечный индекс — СИ, $л/(м^2 \cdot мин)$; ударный (систолический) индекс — УИ, $мл/м^2$; рабочий индекс левого желудочка сердца — РИЛЖ, $Дж/(м^2 \cdot мин)$; рабочий ударный индекс левого желудочка сердца — РУИЛЖ, $Дж/м^2$; общее периферическое сосудистое сопротивление — ОПС, $кПа \cdot мин/л$; конечнодиастолический объем левого желудочка сердца — КДО, мл; конечносистолический объем левого желудочка сердца — КСО, мл; фракция выброса левого желудочка сердца — ФВ, %.

Клинический статус больных, гематологические, гемостазиологические и биохимические показатели крови и функционального состояния ССС определяли стандартными методами [2, 5, 11]. Для анализов использовали венозную кровь. Измерения проводили с использованием гематологического анализатора “Sysmex KX-21N”, коагулометра “Behnk Elektronik SM4”, ультразвукового диагностического комплекса “ULTIMA PA”. Результаты исследований обработаны методами математической статистики с помощью компьютерных прикладных программ [6, 8].

Результаты исследования показали, что, с учетом морбидного статуса, общее состояние больных было удовлетворительным, физиологические отправления можно было оценить как относительно нормальные. У всех больных наблюдались артропатии различной степени выраженности, с эпизодами артралгий, вследствие чего развивался синдром общей гиподинамии. При оценке качества жизни отмечены явления психоэмоциональной неустойчивости, а в некоторых случаях — и психогенного стресса, что объясняется социальной депривацией и снижением профессиональной реализации относительно запросов. Гематологические и биохимические исследования крови выявили усиление активности периферического эритрона (увеличение показателя Эр на 14,21%; Нб на 12,60%; Гт на 10,09%; $P < 0,05$), однако в целом сохранялся нормальный метаболический гомеостаз.

Функциональное состояние системы гемостаза больных характеризовалось снижением активности дефицитного фактора (в 33,4 раза) и показателей АПТВ и максимальной актив-

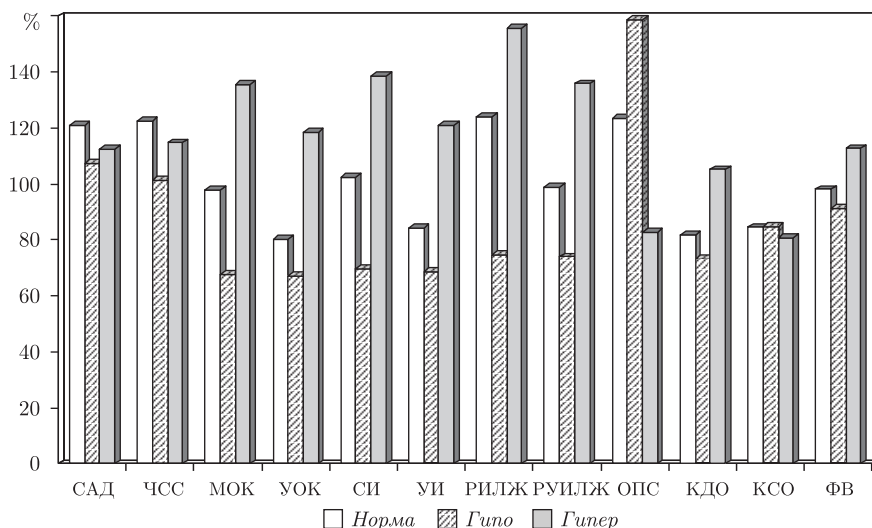


Рис. 1. Структура гемодинамических сдвигов у больных гемофилией

ности АКТ — соответственно в 1,90 и 3,11 раза в сравнении с нормой ($P < 0,001$). Показатель ПИ составлял $(99,2 \pm 2,6)\%$ и свидетельствовал о напряжении внешнего пути протромбинаобразования. При этом активность Ат III составляла $(57,3 \pm 4,1)\%$, что достоверно ($P < 0,001$) было меньше показателя контрольной группы $(102,2 \pm 2,1)\%$. Выявлено увеличение активности Ф VII до $(119,7 \pm 6,9)\%$, что, практически, соответствует максимальному референтному значению этого показателя. Количество Тр составляло $(226,0 \pm 10,77)$ Г/л и не отличалось от нормы. Однако был установлен значительный уровень дисперсии показателей функциональной активности Тр, что, возможно, связано с влиянием на сосудисто-тромбоцитарный гемостаз метаболитов воспалительных процессов суставного аппарата.

Комплексная оценка функционального состояния системы гемостаза больных гемофилией в период без геморрагических проявлений свидетельствует о частичной компенсации дефицита активности Ф VIII и Ф IX за счет повышения до максимально возможного нормального уровня активности Ф VII, что подтверждается показателями прокоагулянтной и антикоагулянтной активностей крови.

Реактивность ССС оценивали по данным клинико-физиологического исследования всех основных показателей системной гемодинамики и кардиогемодинамики. Полученные результаты приведены в табл. 1 и на рис. 1. Как видно из табл. 1, у контрольных испытуемых значения изучаемых показателей ССС соответствовали физиологическим величинам нормы для здоровых людей [11].

У больных гемофилией в стабильный период определялась отчетливо выраженная сосудистая реакция ССС — артериальная гипертензия. Наиболее значительно увеличивался показатель АДс — в отдельных наблюдениях выше 180 мм рт. ст., а в среднем на 14,23% в сравнении с нормой ($P < 0,001$); показатель АДд увеличивался на 9,56% ($P < 0,05$), показатель САД — на 11,74% ($P < 0,02$). Соответственно, увеличивалось общее периферическое сопротивление. Второй характерной особенностью реакций ССС были изменения собственно кардиогемодинамики. Они проявлялись в уменьшении волевических показателей левого желудочка сердца и тахикардии. Так, показатель УОК уменьшался на 13,69% в сравнении с нормой, КСО — на 24,28%, а ЧСС увеличивался на 12,55%. Отмечено также некоторое увеличение работы и сократительной функции левого желудочка сердца (РИЛЖ —

на 10,85%; ФВ — на 4,51%). Главная особенность изучаемых физиологических реакций состояла в интегральной реактивности системной гемодинамики, которая определяется прежде всего величиной МОК (синоним — сердечного выброса). Как известно, величина МОК детерминируется в первую очередь такими факторами, как возраст, масса, уровень энергетического метаболизма. По этим показателям статистические выборки больных гемофилией и контрольной группы (норма) не различались. И при этом был установлен чрезвычайно важный факт, что в среднем величины МОК и СИ у больных гемофилией и контрольных испытуемых (норма) также статистически не различались.

Таким образом, проведенный анализ структуры гемодинамических сдвигов выявил у больных гемофилией сочетание реакций напряжения (и, возможно, повреждения), компенсации и функционального гомеостаза. Повышение сосудистого тонуса и гипертензия, как реакция повреждения, компенсировались мобилизацией хронотропного (тахикардия) и инотропного (сократительная функция сердца) механизмов сердца, гомеостатическими механизмами системной гемодинамики. В целом у больных гемофилией в стабильный период формировался нормодинамический режим системной гемодинамики за счет нормодинамии миокарда и, соответственно, нормальное функциональное состояние ССС.

Вместе с тем при индивидуальном анализе результатов исследований был выявлен широкий спектр изменений функционального состояния ССС — от гипофункции и недостаточности кровообращения до мобилизации функциональных резервов и гиперфункции. При этом общая реактивность и направленность гемодинамических сдвигов оценивается по величине производительности ССС системы, которую характеризует важнейший интегральный функциональный показатель — МОК. По собственным и литературным данным, нормальная производительность ССС определяется небольшим диапазоном показателя МОК — порядка от 4,0 до 5,5 л/мин, что соответствует значениям показателя СИ от 2,45 до 3,50 л/(м² · мин). Это детерминируется как нормодинамический режим системной гемодинамики. При значениях СИ ниже 1,90 л/(м² · мин) режим гемодинамики является гипо-

Таблица 1. Показатели системной гемодинамики и кардиогемодинамики у больных гемофилией в стабильный период ($M \pm m$)

Показатель	Контроль нормы	Больные гемофилией			
		Все	Норма	Гипо	Гипер
АДс, мм рт. ст.	123,7 ± 1,59	141,3 ± 2,95*	151,4 ± 3,58*#	136,3 ± 2,86*	139,2 ± 3,20*
АДд, мм рт. ст.	71,1 ± 1,55	77,9 ± 2,82*	85,1 ± 3,09*	74,8 ± 2,49	79,6 ± 2,57*
САД, мм рт. ст.	88,60 ± 1,43	99,0 ± 4,18*	107,2 ± 3,96*#	95,3 ± 2,82*	99,46 ± 3,58*
ЧСС, мин ⁻¹	70,9 ± 1,72	79,8 ± 3,95*	86,7 ± 5,21*#	71,8 ± 4,15	81,3 ± 4,37*
МОК, л/мин	4,980 ± 0,311	4,835 ± 0,286	4,882 ± 0,213	3,376 ± 0,279*#	6,752 ± 0,346*#
УОК, мл	70,2 ± 4,34	60,6 ± 3,15*	56,3 ± 4,58*	47,0 ± 3,25*#	83,1 ± 3,77*#
СИ, л/(м ² · мин)	2,635 ± 0,113	2,614 ± 0,126	2,697 ± 0,096	1,834 ± 0,132*#	3,650 ± 0,184*#
УИ, мл/м ²	37,16 ± 1,58	32,76 ± 1,37*	31,36 ± 1,75*	25,54 ± 1,56*#	44,90 ± 2,15*#
РИЛЖ, Дж/(м ² · мин)	31,14 ± 1,69	34,52 ± 1,40*	38,57 ± 2,91*	23,32 ± 1,72*#	48,43 ± 2,54*#
РУИЛЖ, Дж/м ²	0,439 ± 0,025	0,433 ± 0,028	0,445 ± 0,031	0,325 ± 0,022*#	0,596 ± 0,037*#
ОПС, кПа·мин/л	2,369 ± 0,127	2,727 ± 0,158*	2,925 ± 0,138	3,760 ± 0,309*	1,962 ± 0,180
КДО, мл	108,5 ± 4,39	89,6 ± 4,40*	88,7 ± 4,52*	79,5 ± 3,85*	114,0 ± 5,41#
КСО, мл	38,3 ± 3,62	29,0 ± 2,16*	32,4 ± 3,53	32,5 ± 3,30*	30,9 ± 3,53
ФВ, %	64,7 ± 1,15	67,6 ± 2,43	63,5 ± 1,58	59,1 ± 2,06*#	72,9 ± 2,47*#

* $P < 0,05$ по отношению к контролю нормы.

$P < 0,05$ по отношению к данным у всех больных гемофилией.

динамическим, при значениях более $3,50 \text{ л}/(\text{м}^2 \cdot \text{мин})$ — гипердинамическим. При детальном анализе еще выделяют варианты как относительно нормодинамический режим (СИ от 2,20 до $2,45 \text{ л}/(\text{м}^2 \cdot \text{мин})$) и относительно гиподинамический (СИ от 1,90 до $2,20 \text{ л}/(\text{м}^2 \cdot \text{мин})$).

Согласно данной стратификации, с позиций интегральной оценки реактивности ССС, нормодинамический режим гемодинамики (*норма*) определялся у 15 больных гемофилией (31,3%), гиподинамический (*гипо*) — у 11 больных (22,9%), гипердинамический (*гипер*) — у 10 (20,8%), относительно нормо- и гиподинамический режимы — у 12 больных (25,0%).

Анализ реакций системной гемодинамики, структуры гемодинамических сдвигов и кардиогемодинамики позволил установить механизмы формирования различных режимов функционирования системной гемодинамики.

Прежде всего следует подчеркнуть, что артериальная гипертензия определялась при всех режимах системной гемодинамики, но степень ее проявления имела различия при разных режимах. Так, у больных с нормодинамическим режимом показатель АДс в среднем достигал ($151,4 \pm 3,58$) мм рт. ст., а показатель САД — ($107,2 \pm 3,96$) мм рт. ст., что превышало норму соответственно на 22,39 и 20,99% ($P < 0,001$). У больных с гиподинамическим режимом АДс и САД увеличивались соответственно на 10,19% ($P < 0,01$) и 7,56% ($P < 0,05$). У больных с гипердинамическим режимом увеличение АДс составляло 12,53% относительно нормы ($P < 0,001$), а САД — 11,23% ($P < 0,05$). То есть фактические данные позволяют констатировать, что сосудистые реакции ССС при гемофилии характеризуются одинаковым качеством, но разным количественным проявлением.

В случае нормодинамического режима у больных обнаружено уменьшение показателей УОК (на 19,80%), УИ (на 15,61%), КДО (на 18,25%), КСО (на 15,40%) и увеличение показателей РИЛЖ (на 23,86%) и ОПС (на 23,47%). Показатель ФВ не изменялся, сократительная функция миокарда не увеличивалась. И только показатель ЧСС достоверно возрастал (на 22,28%), что, собственно, и обеспечивало нормальную производительность ССС. Анализ данного фрагмента исследований свидетельствует о том, что мобилизация даже одного лишь хронотропного механизма адаптации сердца может быть эффективным и достаточным средством для компенсации патологических сосудистых или волеических реакций гемодинамики и формирования устойчивого функционального состояния ССС.

При гиподинамическом режиме гемодинамики степень гипертензии у больных была относительно менее выраженной, чем при нормодинамическом, однако компенсаторные реакции других компонентов ССС были неэффективными. Так, показатель ЧСС сохранялся на уровне нормы, а показатель ФВ достоверно уменьшался. Такие реакции свидетельствуют о недостаточности двух основных механизмов сердца и гемодинамики в целом — инотропного и хронотропного. В результате снижалась производительность ССС: отмечалось уменьшение МОК на 32,21%; УОК на 33,05%; СИ на 30,40%; УИ на 31,27% ($P < 0,001$). У больных этой группы формировалась гипофункция ССС, а у некоторых больных — даже недостаточность, когда при определении кислородных параметров было обнаружено снижение потребления кислорода. Таким образом, дефект или недостаточность двух фундаментальных механизмов регуляции сердца — инотропного и хронотропного — может быть основой формирования гиподинамического режима гемодинамики.

У больных с гипердинамическим режимом системной гемодинамики реализовался вариант мобилизации функциональных резервов ССС с участием всех компонентов и механизмов регуляции кровообращения. Установлено увеличение производительности сердца — возрастание МОК на 35,58% и СИ на 38,52% ($P < 0,001$). Такая реактивность формировалась за счет хронотропной стимуляции (увеличение ЧСС на 14,67%), уменьшения преднагрузки

на сердце (снижение ОПС на 17,18%), повышения пропульсивной активности сердца (увеличение РИЛЖ на 55,52%), увеличения венозного возврата (возрастание КДО на 5,07%), усиления сократительной функции левого желудочка (увеличение ФВ на 12,67%). Как видно из приведенных данных, в реакциях долговременной адаптации были задействованы гемодинамические, сосудистые и кардиальные механизмы. Важнейшее значение в данном случае имеет сочетание реализации инотропного и хронотропного механизмов сердца, которое и является фундаментальной основой установления гипердинамического режима гемодинамики и гиперфункции ССС.

Характеризуя в целом реактивность ССС больных гемофилией в стабильный период, можно считать установленным факт системного функционального напряжения. Пусковым фактором адаптационных гемодинамических сдвигов, безусловно, было повышение тонуса резистивных сосудов и формирование артериальной гипертензии. Причины и механизмы инициации и становления артериальной гипертензии, по-видимому, обусловлены особенностями клинического статуса и качества жизни больных гемофилией: артропатиями и связанными с ними артралгиями, гиподинамией, профессиональной депривацией, психоэмоциональным дискомфортом, психогенным стрессом [4, 12]. В силу действия указанных факторов, в особенности стресса, развивалась активация симпатoadреналовой системы, в крови увеличивалось содержание адреналина и других вазоактивных веществ. Взаимодействие факторов повреждения и адаптационных гомеостатических механизмов больных, в частности ССС, сопровождалось формированием различных типов реактивности и установлением различных режимов системной гемодинамики: нормодинамического, гиподинамического и гипердинамического. Нормодинамический режим является наиболее благоприятным, его формирование возможно при реализации одного из фундаментальных механизмов сердца — хронотропного, однако он не ограничивает и не устраняет артериальную гипертензию. Гиподинамический режим гемодинамики является относительно наиболее неблагоприятным, его формирование связано с недостаточностью основных механизмов сердца, свидетельствует о гипофункции и возможной недостаточности ССС; как гемодинамический компонент КТС, в силу недостаточности, приводит к развитию гипоксии циркуляторного типа. Гипердинамический режим гемодинамики является вариантом эффективной реализации адаптационных механизмов ССС, но его можно классифицировать только как относительно благоприятный, в силу ограничения функциональных резервов и риска развития скрытой формы циркуляторной гипоксии.

Полученные результаты имеют фундаментальное значение и вместе с тем обосновывают ряд практических приложений в плане оптимизации диспансерного обеспечения больных гемофилией. Совершенно очевидно, что гемофилия не только гематологическая, но и кардиологическая и общемедицинская проблема. Для эффективной реабилитации больных гемофилией необходимо использование методов и средств психотерапии, превентивной и клинической кардиологии.

1. *Мамаев А. Н.* Коагулопатии. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 268 с.
2. *Пантелеев М. А., Васильев С. А., Синауридзе Е. И. и др.* Практическая коагулология / Под ред. А. И. Воробьева. – Москва: Практическая медицина, 2011. – 192 с.
3. *Воробьев А. И., Городецкий В. М., Шулушко Е. М., Васильев С. А.* Острая массивная кровопотеря. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2001. – 176 с.
4. *Андреев Ю. Н.* Многоликая гемофилия. – Москва: Ньюдиамед, 2006. – 232 с.
5. *Румянцев А. Г., Румянцев С. А., Чернов В. М.* Гемофилия в практике врачей различных специальностей: руководство. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 136 с.

6. *Суховий М. В.* Гемофилия как хирургическая проблема. – Киев: АДЕФ-Украина, 2001. – 207 с.
7. *Mathews V., Viswabandya A., Baidya S. et al.* Surgery for Hemophilia in Developing Countries // *Semin. Thrombosis and Hemostasis*. – 2005. – **31**, No 31. – P. 538–543.
8. *Hough C., Lillicrap D.* Gene therapy for hemophilia: an imperative to succeed // *J. Thrombosis and Haemostasis*. – 2005. – **3**, Iss. 6. – P. 1195–1205.
9. *Kessler C. M.* Perspectives in Haemophilia Treatment // *Hematology*. – 2005. – No 1. – P. 429–434.
10. *Лановенко И. И.* Современные представления о транспорте и утилизации кислорода в организме и кислородных режимах организма // *Новое в гематологии и трансфузиологии: Междунар. науч.-практ. рецензир. сб.* – 2007. – Вып. 6. – С. 26–38.
11. *Физиология кровообращения: Регуляция кровообращения (Руководство по физиологии)* / Отв. ред. П. Г. Костюк. – Ленинград: Наука, 1986. – 640 с.
12. *Федоров Б. М.* Стресс и система кровообращения. – Москва: Медицина, 1991. – 320 с.
13. *Fisher J. W.* Erythropoietin: Physiology and Pharmacology Update // *Exp. Biol. and Med.* – 2003. – **228**, No 1. – P. 1–14.
14. *Moncada S., Palmer R. M. J., Higgs E. A.* Nitric oxide. Physiology, pathophysiology, and pharmacology // *Pharmacol. Rev.* – 1991. – **43**, No 2. – P. 109–142.
15. *Semenza G. L.* Regulation of Oxygen Homeostasis by Hypoxia-Inducible Factor 1 // *Physiology*. – 2009. – **24**, No 2. – P. 97–106.

ГУ “Институт гематологии
и трансфузиологии НАМН Украины”, Киев

Поступило в редакцию 01.07.2013

І. І. Лановенко, Є. В. Авер'янов, П. В. Ющенко, В. І. Семеняка

Реактивність серцево-судинної системи у хворих на гемофілію в стабільний період

У хворих на гемофілію в стабільний період виявлені артеріальна гіпертензія і різна реактивність кардіального та гемодинамічного компонентів серцево-судинної системи (ССС). У 31,3% хворих визначається нормодинамічний режим системної гемодинаміки (серцевий індекс (СІ) від 2,45 до 3,50 л/(м² · хв)); у 22,9% – гіподинамічний (СІ менше 1,90 л/(м² · хв)); у 25,0% – відносно гіпо- та нормодинамічний режими (СІ від 1,90 до 2,45 л/(м² · хв)); у 20,8% – гіпердинамічний режим (СІ більше 3,50 л/(м² · хв)). Гіподинамічний режим гемодинаміки характеризується неефективністю інотропного і хронотропного механізмів серця, формує гіпоксію циркуляторного типу та є несприятливою формою реактивності ССС. Обґрунтовано необхідність диспансерного кардіологічного супроводу хворих на гемофілію.

I. I. Lanovenko, E. V. Averyanov, P. V. Yuschenko, V. I. Semenyaka

Reactivity of the cardiovascular system in patients with haemophilia in stable period

In patients with haemophilia in the stable period, the arterial hypertension and various modes of cardiac and hemodynamic components of the cardiovascular system (CVS) are revealed. In 31.3% of patients, we found the normodynamic mode of systemic haemodynamics (cardiac index (CI) from 2.45 to 3.50 l/(m² · min)); 22.9% – hypodynamic one (CI less than 1.90 l/(m² · min)); 25.0% – relative hypo- and normodynamic modes (CI from 1.90 to 2.45 l/(m² · min)); 20.8% – hyperdynamic mode (CI higher 3.50 l/(m² · min)). Hypodynamic mode of hemodynamics is characterized by inefficient inotropic and chronotropic mechanisms of heart, creates circulatory hypoxia, and is the unfavorable form of reactivity of CVS. The necessity of the cardiac support of patients with haemophilia in dispensaries is grounded.