

УДК: 619:616.15

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ БОЛЕЗНИ ФОН ВИЛЛЕБРАНДА И ГЕМОФИЛИИ У СОБАК

Илья Сергеевич Щукин

студент

shykinila@yandex.ru

Юрий Петрович Загороднев

кандидат сельскохозяйственных наук, доцент

zag1902@yandex.ru

Мичуринский государственный аграрный университет

г. Мичуринск, Россия

Аннотация: в статье рассматривается сравнительная характеристика болезни фон Виллебранда и гемофилии, даются отличительные и похожие стороны данных заболеваний, на примере собак. Представлена характеристика разных типов наследования исследуемых заболеваний.

Ключевые слова: гемофилия, болезнь фон Виллебранда, анализ типов наследования, фактор свертывания IX, фактор крови VIII.

Заболевания крови интересовали человечество с древнейшим времён, между тем многие коагулопатии до сих пор слабо изучены и мало систематизированы.

Рассматривая наследственные заболевания крови животных, (в том числе собак), следует обратить внимание, прежде всего на гемофилию и болезнь Виллебранда, как наиболее характерные и распространённые заболевания.

При этом следует сказать, что болезнь Виллебранда - это наследственное заболевание крови, вызываемое дефицитом фактора Виллебранда (вследствие генетически обусловленной патологии выработки данного фактора крови).

В свою очередь гемофилия в зависимости от типа возникает в результате мутации гена фактора свертывания крови VIII (гемофилия А) или фактора свертывания IX (гемофилия В), гемофилия С (недостаток фактора Розенталя (XI) и D (недостаток фактора Хагемана (XII)). Наиболее распространены гемофилии типа А и В, при этом типы D и в особенности С распространены значительно меньше. [2,3]. Из чего можно сделать вывод, о повышенной важности для диагностики отличительных особенностей не только данных заболеваний самих по себе, но и различных типов, как гемофилии, так и синдрома Виллебранда.

Для более глубокого и системного анализа следует сравнить вышеуказанные заболевания (гемофилию наиболее распространённых типов (А и В) и синдром Виллебранда).

Поэтому, целью работы выступает анализ показанных заболеваний разного типа.

В целях повышения наглядности и структурирования данных была составлена таблица, отражающая наиболее значимые особенности данных патологий (табл.1):

Таблица 1

Сравнительный анализ синдрома Виллебранда и гемофилии

Характеризуемый признак	Гемофилия (типов А и В)	Синдром Виллибранда
-------------------------	-------------------------	---------------------

Недостаток фактора, вызывающий заболевание	Тип А - VIII фактор Тип В - IX фактор	фактор Виллебранда
Тип наследования признака	Рецессивно, сцеплено с X-хромосомой	Механизм наследования заболевания до конца не ясен и зависит от типа заболевания: 1 тип — аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью, 2 и 3 тип — аутсомно-рецессивный.
Профилактические мероприятия	Недопущение к разведению больных животных и предполагаемых животных-носителей	
Общая клиническая картина	Аномально длительные кровотечения (2,3 тип заболевания Виллебранда и гемофилия), т.е. проявления нарушений функций гемостаза как основной симптом и его производные	
Отличительные симптомы	гемартрозы	характерные кровотечения из слизистых
Возможные осложнения	хроническая геморрагическо-деструктивная остеоартропатия крупных суставов; острая и хроническая постгеморрагическая анемия; инфицирование гематом;	постгемморгическая анемия, гемморрагический инсульт, тяжёлые кровотечения различных типов, в частности кровоизлияния в жизненно важные органы, в том числе

	<p>формирование псевдоопухолей (кровенных кист); сдавливание сосудов и нервных сплетений обширными гематомами; вторичный ревматоидный синдром с поражением мелких суставов.</p>	<p>в мозг и лёгкие.</p>
<p>Породы, наиболее подверженные заболеванию</p>	<p>французский бульдог, боксёр, бобтейл, риджбек, родезийский</p>	<p>доберман-пинчер, шотландский терьер, шелти.</p>

Анализ вышеизложенной таблицы 1 показывает сходства, и отличия данных заболеваний. Так причина патологий различна, в виду того, что гемофилия различных типов и синдром Виллебранда обусловлены дефицитом различных факторов крови (однако следует учитывать, что гемофилия А характеризуется дефицитом VIII фактора, в транспорте которого участвует фактор Виллебранда, в следствие чего при синдроме Виллебранда возможен дефицит в том числе и VIII фактора).

При этом общая клиническая картина и профилактические мероприятия для данных патологий будут сходными, что можно объяснить близкой природой заболеваний и практически одинаковым основным клиническим проявлением (аномальные кровотечения).

Однако, наследование заболеваний будет существенно отличаться, учитывая особую важность для диагностики и профилактических мероприятий, эту характеристику следует рассмотреть отдельно.

Особенности наследования болезни Виллебранда и гемофилии рационально рассматривать, используя метод составления генеалогических деревьев и схем наследования.

В нашем случае, была предпринята попытка исследования изучаемых типов наследования заболевания Виллебранда и гемофилии, что нашло отражение в виде таблицы 2.

Анализируя вышеуказанные заболевания, проведено сравнение характерных для них типов наследования признака [1]:

Таблица 2

Характеристика типов наследования

Характеристика	Тип наследования		
	Рецессивный сцепленный с полом	Аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью	Аутосомно-рецессивный
Возможные генотипы здоровых животных	$X^A X^A, X^A X^a, X^A Y$	aa	Aa, AA
Возможные генотипы больных животных	$X^a X^a, X^a Y$	AA, Aa	aa

Анализ таблицы 2 показывает, что для разных типов наследования характерен различный генотип, для больных и здоровых животных, а так же животных носителей признака. Между тем при скрещивании здоровых животных (в ряде случаев) может наблюдаться проявление патологии у потомства.

Рассмотрим несколько подобных ситуаций (не учитывая мутации и иные обстоятельства, влияющие на результат скрещивания):

1) При скрещивание 2 собак, у которых не наблюдается синдром Виллебранда 2 типа у 25 % потомства не зависимо от пола, возможно, наличие

заболевания (в соответствии с расщеплением, характерным для аутосомно-рецессивного типа наследования):

$$Aa \times Aa = AA, Aa, Aa, aa.$$

2) В случае рецессивного сцепленного с полом типа наследования (в данном случае наследования гемофилии) при скрещивании здорового самца и самки носителя (так же не имеющей признаков гемофилии) 50 % самцов будут больны:

$$X^A X^a \times X^A Y = X^A X^A, X^A X^a, X^A Y, X^a Y.$$

3) Между тем при аутосомно-доминантном с неполной пенетрантностью типе наследования при скрещивании здоровых животных, всё потомство будет здорово:

$$aa \times aa = aa.$$

Болезнь может проявиться, в случае, если у одного из индивидов присутствует хотя бы один «дефектный» ген. Аутосомно-доминантное заболевание характеризуется наличием мутации на одном из аллелей гена (причем этот ген не содержится в половых хромосомах, а расположен на аутосоме). У потомства, получившего мутантный аллель, может проявиться наследственное заболевание.

Подводя итог вышесказанному, следует отметить, что гемофилия, как и болезнь Виллебранда имеет ряд характерных особенностей. Однако ввиду схожей клинической картины, особое внимание при изучении наследственных коагулопатий следует уделять генетическим характеристикам этих заболеваний, в частности особенностям наследования, применяя при этом генеалогический метод и в дальнейшем использовать эти данные для более точной диагностики и, в особенности для профилактики, не допуская к разведению больных животных и животных носителей, то есть препятствуя скрещиваниям, дающим больное потомство.

Список литературы:

1. Генетика: учеб.-метод. пособие для студентов по специальности «Ветеринарная санитария и экспертиза» / А. В. Вишневец и др. / Витебск: ВГАВМ, 2022. - 80 с.

2. Гемофилия – причины, симптомы, диагностика / Красота и медицина. – URL: https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/haemophilia#h2_26

3. Гемофилия - причины появления, симптомы заболевания, диагностика и способы лечения / INVITRO. – URL: <https://www.invitro.ru/library/bolezni/29767/>

UDC: 636.09

COMPARATIVE ANALYSIS OF VON WILLEBRAND'S DISEASE AND HEMOPHILIA IN DOGS

Ilya S. Shchukin

student

shykinila@yandex.ru

Yuri P. Zagorodnev

candidate of agricultural sciences, associate professor

zag1902@yandex.ru

Michurinsk State Agrarian University

Michurinsk, Russia

Abstract: The article discusses the comparative characteristics of von Willebrand disease and hemophilia, gives the distinctive and similar aspects of these diseases, using dogs as an example. The characteristics of different types of inheritance of the diseases under study are presented.

Key words: hemophilia, von Willebrand disease, analysis of inheritance types, coagulation factor IX, blood factor VIII.

Статья поступила в редакцию 03.05.2024; одобрена после рецензирования 13.06.2024; принята к публикации 27.06.2024. The article was submitted 03.05.2024; approved after reviewing 13.06.2024; accepted for publication 27.06.2024.