ID: 2016-05-8-T-6949 Тезис

Шерстнев Д.Г.

Гемофилия – не приговор (описание клинического случая)

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра профпатологии, гематологии и клинической фармакологии

Научный руководитель: д.м.н. Шелехова Т.В.

Актуальность. Гемофилия относится к коагулопатиям с нарушением гемостаза, для которых характерно изолированное непостоянство одного какого-либо фактора свертывания крови. По данным ВОЗ, гемофилия А встречается в 1 случае на 10 тысяч мужского населения, гемофилия В – 1 на 50 тысяч. Данные по Саратовской обл. на 01.03.2016г распространенность заболевания: Гемофилия А- 4/ на 100 000 населения; Гемофилия В-0,4/ на 100 000. Лечение больных гемофилией, а также их социальная адаптация представляет большую проблему во всем мире. Необходима ранняя диагностика заболевания (пренатальная диагностика), т.к. заболевание генетическое.

Цель исследования: совершенствование диагностики гемофилии для раннего назначения лечения.

Материал и методы. На базе КПиГ СГМУ в КДЛ проведено углубленное обследование и лечение больного А. с диагнозом: Гемофилия А, тяжелое течение. Состояние после ЧМТ, травмы носа. Рецидивирующее кровотечение.

Описание клинического случая. Больной А. 24 лет, не наблюдался в клинике гематологии, хотя с детства обращает внимание на периодически возникающие синяки, после незначительных травм. В январе 2013 г. получена ЧМТ. На этом фоне: возникло непрекращающееся носовое кровотечение, кровотечение из мест повреждений. Госпитализирован в нейрохирургический стационар. Объективно: состояние тяжелое, за счет геморрагического синдрома. По органам и системам без патологии. Проводилось переливание больших доз СЗП, но полностью остановить кровотечение не удалось. Экстренно консультирован гематологом. Была заподозрена коагулопатия. Проведены общеклинические обследования, коагулограмма, уровень факторов свертывания крови. Было выявлено снижение уровня VIII фактора свертывания крови менее 1%.

Был выставлен диагноз: Гемофилия А, тяжелое течение. Состояние после ЧМТ, травмы носа, рецидивирующее кровотечение.

Начата терапия фактором свертывания VIII (Sol. Beriate) в дозе 2000 ЕД в сутки, ежедневно. Проведена терапия ЗЧМТ: Sol. Thienami 1,0 + Sol. Natrii chloridi 0,9% - 200,0 в/в кап; Sol. Mexidoli 2.0 в/в стр. Кровотечение полностью остановилось на 2-е сутки. Уровень фактора свертывания VIII возрос до 5%. В настоящее время в назначении фактора свертывания крови не нуждается, констатирована легкая степень гемофилии.

Из анамнеза жизни: пациент женат, имеет одного ребенка – девочку. Дочь является носителем гена гемофилии А, на протяжение всей своей жизни.

Выводы. Необходима настороженность: при появление гематом, геморрагического синдрома в детстве. Обследование: определение уровней VIII и IX факторов свертывания крови у детей (преимущественно мальчиков) с геморрагическим синдромом. Т.к. заболевание не было диагностировано в детстве, оно получило распространение в семье пациента. Была желательна пренатальная диагностика.

Ключевые слова: гемофилия, наследственность, кровотечение

© Бюллетень медицинских Интернет-конференций, 2016