

ID: 2018-08-257-T-18328

Тезис

Власова Е.Н.

**Наследственная дисфибриногемия и беременность***ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России*

Наследственная дисфибриногемия - редкое заболевание, вызванное мутациями в гене фибриногена.

**Целью** работы явился анализ трех случаев беременности и родов пациенток с наследственной дисфибриногемией.

**Материал и методы:** анализ трех случаев беременности и родов пациенток с наследственной дисфибриногемией. Диагноз наследственной дисфибриногемии был подтвержден генетически. У пациенток предстояли первые роды. У пациентки М. в анамнезе отмечался один самопроизвольный аборт. У остальных пациенток беременность была первой.

**Результаты.** У пациентки М. в 24 недели развилась гестационная гипертензия, в 32 недели – тяжелая преэклампсия, осложнившаяся преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты, массивной кровопотерей. Пациентка была родоразрешена путем операции кесарева сечения. В послеоперационном периоде трансфузия свежзамороженной плазмы и криопреципитата в течение 8 суток, тромбопрофилактика низкомолекулярным гепарином в течение 2 недель. Через 22 дня после родоразрешения у пациентки развился тромбоз суральных вен правой голени. Проводилась терапия тромбоза. Выписана на 14 день с положительной динамикой и рекомендациями продолжить антикоагулянтную терапию.

У двух других пациенток в течение беременности и перипартального периода терапия включала комбинацию трансфузий криопреципитата и медикаментозную тромбопрофилактику с применением низкомолекулярного гепарина Клексан. Комбинация инфузии криопреципитата и антикоагулянтная терапия поддерживала баланс между гипо- и гиперкоагуляцией во время беременности. У этих пациенток - самопроизвольные срочные роды. Послеродовая кровопотеря не превышала допустимых значений. В послеродовом периоде продолжалась трансфузия криопреципитата для достижения уровня фибриногена более 1,0 г/л и тромбопрофилактика низкомолекулярным гепарином в течение 6 недель.

**Заключение.** Необходимо использовать многодисциплинарный командный подход для лечения дисфибриногемии во время беременности.

**Ключевые слова:** дисфибриногемия, массивная кровопотеря, мутация, ген