

А.А. Яковлев, А.А. Григорьев, А.И. Татаринов, И.И. Эверстов,
Н.И. Эверстова, Г.А. Егорова, Л.В. Раева

УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНОГО С ДЕФИЦИТОМ ФАКТОРА VIII – ГЕМОФИЛИЕЙ А ПРИ ОСТРОМ НАРУШЕНИИ МЕЗЕНТЕРИАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

УДК 616.37-002.4-002-089

Ключевые слова: гемофилия, тромбоз, кровотечение, травма.

Keywords: hemophilia, thrombosis, bleeding, trauma.

Фактор свертывания VIII представляет собой одноцепочечный белок с молекулярной массой 265000, который нужен для активации фактора X протеазами, образующимися по внутреннему механизму свертывания. Он синтезируется гепатоцитами и циркулирует в комплексе с факторами фон Виллебранда. Дефицит или дефект фактора VIII встречается с частотой 1 на 1000 новорожденных мальчиков. Болезнь проявляется кровоизлиянием в мышцы, другие мягкие ткани и опорные суставы. Тяжесть болезни напрямую связана с уровнем фактора ($n = 25\%$), симптоматика появляется при его снижении до 5% и ниже. Кровотечения при гемофилии возникают в любых местах спустя часы или самостоятельно после серьезной травмы и без лечения длятся в течение дней или недели. Возникающие большие скопления частично свернувшейся крови могут сдавливать окружающие ткани и вызвать некрозы мышц, венозный застой, ишемию нервов, деструкцию костей. В абдоминальной хирургии острое нарушение мезентериального кровообращения при гемофилии А встречается редко, материалы по данной патологии заболевания в периодической публикации немногочисленны. Об одном из случаев успешного оперативного лечения данной патологии из нашей практики в условиях районной больницы представляем в этой статье.

Больной С. 35 лет, был доставлен санитарным транспортом в тяжелом состоянии в х/о Вилюйской ЦРБ

Вилюйская ЦРБ им. А.П. Петрова: **ЯКОВЛЕВ Антон Антонович** – врач-хирург высш. квалиф. категории, зав. отделением; **ГРИГОРЬЕВ Алексей Алексеевич** – врач-хирург второй квалиф. категории; **ТАТАРИНОВ Афанасий Исаевич** – врач-хирург; **ЭВЕРСТОВ Иван Иванович** – отличник здравоохранения РС(Я), врач-анестезиолог-реаниматолог высш. квалиф. категории, зав. ОРИА; **ЭВЕРСТОВА Наталья Ивановна** – врач терапевт высш. квалиф. категории, отличник здравоохранения РС(Я), зам. гл. врача по л/р; **ЕГОРОВА Галина Аркадьевна** – врач терапевт; **РАЕВА Людмила Васильевна** – врач трансфузиолог.

11.01.09 г. с диагнозом: острый живот, гемофилия А. Жалобы при поступлении на слабость, боли по всему животу, рвоту, вздутие живота, кишечные шумы, темный стул. Боли в эпигастрии появились 07.01.09 г. ближе к вечеру. Дискомфорт в животе с приемом пищи не связывает. 08.01.09 г. боли в животе не проходят. С 09.01.09 г. боли по всему животу, больше слева. 10.01.09 г. Больной обратился за медицинской помощью по месту жительства. В хирургический стационар поступил 11.01.09 г. 01 ч 00 мин. При поступлении в стационар состояние больного тяжелое, кожные покровы бледные с землистым оттенком. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания 24 в 1 мин., пульс 102 уд/мин, АД 120/80 мм рт. ст., тоны сердца приглушены. Язык сухой – обложен белым налетом, изо рта зловонный запах. Живот дощеватый, при пальпации живота сильные боли по всему животу. Симптомы раздражения брюшины резко положительные. Анализ крови: Hb 172 г/л; эр. $6,0 \times 10^{12}$; лейкоц. $11,7 \times 10^9$; СОЭ 5 мм/ч; п/я 12; с/я 69; мон. 5; лимф. 14; Ht 55,0; tromb. 553×10^9 ; свертываемость 4 в мин.; длительность 1,8 в мин. На обзорной рентгенограмме брюшной полости имеются единичные чаши Клойбера. УЗИ внутренних органов: увеличение печени, селезенки, свободная жидкость в малом тазу. На основании анамнеза и полученных лабораторно-инструментальных данных поставлен диагноз: острая кишечная непроходимость. Разлитой диффузный перитонит. Токсическая печень. Сепсис. Гемофилия А. В 01 ч 30 мин созван консилиум. Решено консультироваться с дежурным хирургом РБ № 2, гематологом РБ № 1. Дежурным хирургом из РБ № 2 Ильиной С.А. рекомендовано: подготовить одногруппную плазму до 1 л, кровь до 4 доз; срочное оперативное лечение по жизненным показаниям после подготовки кровезаменителей, крови, плазмы. Дежурным врачом гематологом С.Н. Парфеновой из РБ № 1 ре-

комендовано: Октоног (Рекомбинат) 2000 МЕ до оперативного лечения; переливание одногруппной плазмы во время операции; определять время свертываемости и длительность кровотечения во время операции каждые 30 мин, повторная консультация по результатам анализов. 11.01.09 г. В 04 ч 30 мин больной после предоперационной подготовки взят на операционный стол. Срединный разрез произведен электроножом, тщательно коагулируя кровоточащие сосуды, капилляры. При ревизии брюшной полости обнаружена выпотная застойная кровь в малом тазу, боковых карманах. Петли тонкого кишечника вздуты. От связки Трейца на 50 см обнаружен некротизированный участок тонкого кишечника с темно – багровым оттенком, на протяжении 20 см. Решено выполнить резекцию тонкого кишечника с наложением анастомоза конец-конец. Выполнена резекция некротизированного участка тонкого кишечника, наложен анастомоз конец-конец. Выполнена назоинтестинальная интубация тонкой кишки зондом Миллера – Эббота. Туалет брюшной полости, дренирование, послойные швы на рану.

Перед операцией введен Октоног 2000 МЕ в/в. Во время операции перелита 730,0 мл СЗП АВ (IV) группы. Каждые 30 мин дежурным лаборантом проводились анализы на определение времени свертываемости и длительности кровотечения. Во время операции свертываемость крови варьировала от 4 мин 30 с до 6 мин 15 с, длительность от 1 мин до 1 мин 02 с. Кровопотеря во время операции незначительная. По окончании операции введен в/в Октоног 1000 МЕ. После операции получал интенсивную терапию в отделении реанимации и интенсивной терапии. В послеоперационном периоде продолжили лечение октоногом в дозе 1000 МЕ два раза в день в течение 7 дней. Свежезамороженную плазму продолжали вливать в/в каждый день по 1 дозе х 2 раза в сутки № 10. Коагулограмму опре-

деляли после каждой инъекции Октоног. Послеоперационное течение гладкое. Заживление послеоперационной раны первичным натяжением. Дренажи из брюшной полости удалены на 3-и сутки. Зонд из желудоч-

нокишечного тракта удален на 4-е сутки. 26.01.09г. больной выписан в удовлетворительном состоянии.

Представленное наблюдение свидетельствует, что применение данной схемы лечения гемофилии А, при

остром нарушении мезентериального кровообращения, позволило нам получить положительные результаты оперативного лечения в условиях хирургического стационара районной больницы.

ИЗ ХРОНИКИ СОБЫТИЙ ГОДА

20-22 мая 2009 г. в Москве состоялся III съезд Конфедерации историков медицины (международной). Кворум съезда был представительным - 115 участников из более 2500 членов КИМ(М), наряду с российскими были ученые-историки медицины Белоруссии, Украины, Литвы, а также Болгарии, Турции, Сербии, Германии и Англии. Заседания съезда проходили в корпусе одного из старейших медицинских вузов страны Московского государственного медицинского стоматологического университета. В этом историческом здании реально чувствовалась связь времен, ибо в 1968-1974 гг. ректором Московского медицинского стоматологического института работал выходец из Якутии, организатор здравоохранения, нарком здравоохранения ЯАССР (1939-1943 гг.) А.С. Белоусов.

Съезд кратким вступительным словом открыл президент КИМ(М), д.м.н., профессор, академик РАМН В.П. Лисицын, который особо отметил, что, несмотря на известные трудности экономического кризиса, коснувшиеся всех сфер жизни во всех странах, кворум форума историков медицины достаточно большой и имеет широкую географию. Это подтверждает тот факт, что хотя имеют место вопросы организационного плана, история медицины как научная дисциплина и объединяющая историков медицины структура КИМ(М) как и в прежние времена вызывают неподдельный интерес в научном сообществе. А это главное.

Было отмечено, что КИМ(М), созданная в 1992 г. как правопреемница Всесоюзного общества историков медицины, сумела сохранить в своих рядах специалистов историков медицины и всех, кто интересуется ее проблемами.

В программе съезда были заседания по 5 секциям: «Медицина XX-XXI вв.: история и проблемы» (модератор Ю.П. Лисицын), «Уроки отечественного здравоохранения» (М.Б. Мирский), «История медицинского образования и преподавание истории медицины» (Т.С. Сорокина), «Медицинское музейное источниковедение» (С.П. Глянцев), «История военной медицины» (А.А. Будко).

МЕЖДУНАРОДНЫЙ ФОРУМ ИСТОРИКОВ МЕДИЦИНЫ

На секционных заседаниях были заслушаны доклады российских ученых и гостей съезда, в том числе иностранных, которые вызвали заинтересованное обсуждение.

В последний день съезда состоялся отчет президента КИМ(М), д.м.н., профессора, академика РАМН В.П. Лисицына и генерального секретаря КИМ(М) д.м.н. Т.В. Журавлевой. В отчетах была отмечена разносторонняя деятельность конфедерации за прошедшие 5 лет. Кроме того был указан ряд недостатков и четко очерчены проблемы, которые стоят перед КИМ(М). При этом Ю.П. Лисицын подчеркнул, что основными направлениями деятельности КИМ(М), как и прежде, ос-

таются следующие: изучение опыта здравоохранения СССР, анализ отечественных теорий здоровья и здравоохранения, который был позитивно воспринят ВОЗ, анализ и изучение условий и факторов, обуславливающих формирование здоровья и патологии, совершенствование преподавания истории медицины в учебных заведениях, дальнейшее расширение издательской деятельности, в которой надо решить вопрос о создании самостоятельного периодического издания по истории медицины.

По итогам докладов и их обсуждения, дискуссий, прошедших в пленарных и секционных заседаниях, была принята резолюция съезда, которая по



Вручение М. Апостоловым президенту КИМ(М), д.м.н., профессору, академику РАМН В.П. Лисицыну грамоты от имени Болгарского общества историков медицины



Участники III съезда КИМ(М) с организаторами форума. За столом слева направо I вице-президент КИМ(М), д.м.н., профессор М.Б. Мирский, помощник первого вице-президента РАМН профессор Б.Ш. Нувахов, президент КИМ(М), д.м.н., профессор, академик РАМН В.П. Лисицын, генеральный секретарь КИМ(М) д.м.н. Т.В. Журавлева