

В. В. Валувевич¹, В. М. Борисов², О. Б. Витковская¹

ПРОБЛЕМА ДИАГНОСТИКИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ КОАГУЛОПАТИЙ У ВОЕННОСЛУЖАЩИХ

ГУ «432 главный военный клинический медицинский центр ВС РБ»¹,
Кафедра военно-полевой терапии ВМедФ в УО «БГМУ»²

В статье отражены вопросы диагностики наследственных коагулопатий у военнослужащих, а также представлен случай гемофилии «В» у военнослужащего срочной службы из собственной клинической практики.

Ключевые слова: наследственные коагулопатии, гемофилия «В», дефицит факторов свертывания.

V. V. Valuyevich, V. M. Borisov, O. B. Vitkovskaya

PROBLEMS OF DIAGNOSTICS OF HEREDITARY COAGULOPATHIES AT THE MILITARY PERSONNEL

Questions of diagnostics of hereditary coagulopathies at the military personnel are reflected in article, and also the case of hemophilia "B" at the military man of conscription service from own clinical practice is presented.

Key words: hereditary coagulopathies, hemophilia "B", deficiency of clotting factors.

Гемофилия – заболевание из группы геморрагических диатезов, обусловленных наследственным дефицитом VIII (гемофилия «А»), IX (гемофилия «В») или XI (гемофилия «С») факторов свертывания, при которых нарушается 1 фаза свертывания крови – фаза образования активного тромбoplastина, что проявляется гематомным типом кровоточивости. Частота гемофилии «А» в популяции составляет 1 на 10 000, гемофилии «В» 1 на 60 000 рождений, в то время как все остальные геморрагические диатезы встречаются гораздо реже – 1 на 500 000 [5]. Нужно отметить, что гемофилия – очень «затратное» заболевание: в странах с развитой экономикой на 1 пациента в среднем приходится от 50 тыс. до 1,5 млн. долларов в год [3]. В клинике различают 3 степени тяжести гемофилии: легкую (уровень факторов свертывания в пределах 6–30%), средней тяжести (1–5%) и тяжелую (менее 1%). При легкой форме заболевания кровотечения возникают при значительных травмах или оперативных вмешательствах, при тяжелой форме гемофилии «А» и «В» часто наблюдаются спонтанные кровотечения или после незначительной травмы. Другие наследственные коагулопатии (афибриногенемия, гипопротромбинемия, дефицит факторов V, VII, X, XI, XIII) протекают менее тяжело [2, 4].

Среди симптомов первое место занимают кровоизлияния в крупные суставы (94,8%), второе – кровоизлияния в кожу и мышцы (93,1%), третье – наружные кровотечения при порезах и других травмах (91,5%), четвертое – носовые кровотечения (56,9%), пятое – кровотечения из слизистых оболочек полости рта (47,3%), шестое – кровотечения при удалении зуба (38,2%), далее макрогематурия (28,4%), желудочно-кишечные кровотечения (19,6%), забрюшинные гематомы (15,7%), кровоизлияния в головной мозг и его оболочки (14,0%), кровотечения при хирургических вмешательствах без специальной подготовки (10,8%), кровоизлияния в брыжейку и в кишечную стенку (6,9%), легочные кровотечения (3,9%), кровоизлияния под сухожильный шлем черепа (1,0%) [1].

Гематомный тип повышенной кровоточивости характеризуется массивными, глубокими, напряженными и очень болезненными кровоизлияниями в мышцы, крупные суставы, в подкожную и забрюшинную клетчатку, под апоневрозы и фасции, в ткани; в/м инъекции сопровождаются гематомами, отмечаются поздние послеоперационные кровотечения; травмы головы сопровождаются кровоизлияниями в мозг; вследствие сдавления тканей гематомами нарушается тканевая трофика.

Гемофилия – классическая форма наследственной кровоточивости, которая в тяжелых случаях проявляется с рождения и диагностируется в детском возрасте. У ряда пациентов

с врожденной гемофилией долгое время нет клинических признаков нарушений гемостаза. Поскольку функции отдельных компонентов гемостаза в значительной степени взаимосвязаны, полноценная сосудистая стенка и тромбоциты в значительной степени компенсируют тяжелые дефекты в свертывающей системе крови, но если к коагуляционному дефекту присоединяется нарушение целостности сосудистой стенки (операция, травма с разрывом сосудов) начинается длительное и массивное кровотечение.

У военнослужащих могут выявляться гемофилии средней степени тяжести, что подтверждает клинический случай.

Рядовой М., 1989 года рождения, через 1,5 месяца службы поступил в гастроэнтерологическое отделение 432 ГВКМЦ по поводу постгеморрагической анемии тяжелой степени (Hb 60 г/л), которая развилась после экстракции зуба. В анамнезе до призыва на военную службу отмечались рецидивирующие носовые кровотечения. Было также установлено, что у братьев по материнской линии имелась гемофилия. При изучении динамики показателей гемостаза обнаружено снижение уровня IX фактора свертывания крови (2,8–2,2–2,4%, норма 50–60%) на фоне удлинения АЧТВ (75–70–80 с, норма 28–40 с) при нормальных значениях VIII фактора свертывания (100–130–130%, норма 60–150%). Выявленные нарушения позволили диагностировать гемофилию «В». После верификации диагноза проведено медицинское освидетельствование: на основании статьи 11а графы II военнослужащий признан негодным к военной службе с исключением с воинского учета (НГИ).

Представленный клинический случай указывает на сложность своевременной верификации наследственных геморрагических диатезов у лиц призывного возраста, что предполагает необходимость более тщательного сбора анамнеза при планируемых оперативных вмешательствах у военнослужащих.

Литература

1. Баркаган, З. С. Геморрагические заболевания и синдромы. – М.: Медицина, 1988. – 528 с.
2. Данилов, И. П., Змачинский В. А., Цвирко Д. Г. и соавт. Гемофилия // Мед. новости. – 2008. – № 13. – С. 20–23.
3. Змачинский, В. А., Мигаль Т. Ф., Усс А. Л. и соавт. Гемофилия в Беларуси: достижения и проблемы // Здравоохранение. – 2014. – № 2. – www.zdrav.by
4. Румянцев, А. Г., Румянцев С. А., Чернов В. М. Гемофилия в практике врачей различных специальностей. – М.: Геотар-Медиа, 2013. – 136 с.
5. Hoyer, A. Hemophilia A // N Engl J Med. – 1994. – Vol. 330. – P. 38–47.

Поступила 10.06.2015 г.