

УДК 617-089:616.151.5-05(574)

И.А. ПИВОВАРОВА, Е.Ю. ЗАГУРСКАЯ, И.Н. САГАНДЫКОВ

АО «Национальный научный центр онкологии и трансплантологии», г. Астана

## ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАТОЛОГИИ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ СОСУДОВ У БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ В КАЗАХСТАНЕ



Загурская Е.Ю.

*Гемофилия – тяжелое генетически обусловленное заболевание, характеризующееся дефицитом или молекулярной аномалией VIII или IX фактора свертывания. Проявляется заболеванием спонтанными кровоизлияниями в суставы, мышцы, внутренние органы. Этиологического лечения данного заболевания на сегодняшний день не разработано. Основным методом лечения гемофилии является заместительная терапия препаратами факторов свертывания крови. С 2009 года в Казахстане больным, страдающим гемофилией, осуществляется заместительная терапия в режиме профилактического лечения. Полная государственная поддержка в обеспечении больных гемофилией стандартизованными препаратами факторов свертывания способствовала дальнейшему росту уровня оказания медицинской помощи данной категории больных, включая возможность проведения всех типов хирургических вмешательств. В данной статье приводятся клинические случаи патологии периферических сосудов у больных гемофилией и первый в Казахстане опыт их оперативного лечения. Представленные результаты демонстрируют возможность осуществления у пациентов с тяжелой врожденной коагулопатией операций любой сложности при условии обеспечения надежного гемостаза препаратами факторов свертывания.*

*Ключевые слова: гемофилия, оперативное вмешательство, заместительная терапия.*

**Г**емофилия – генетически обусловленное заболевание, связанное с рецессивной передачей гена. Заболевание характеризуется дефицитом или молекулярной аномалией VIII или IX фактора свертывания. Выделяют две формы гемофилии: гемофилия А, обусловленная недостаточностью фактора VIII и гемофилия В, связанная с недостатком фактора IX. По степени тяжести гемофилия подразделяется на тяжелую (уровень дефицитного фактора менее 1%), среднетяжелую (уровень фактора VIII/IX от 1 до 5%) и легкую со снижением фактора от 5 до 30% [1]. Распространенность гемофилии в Республике Казахстан: гемофилия А 9,2 на 100 тыс. мужского населения, гемофилия В 1 на 100 тыс. мужского населения.

Этиологического лечения в настоящее время данного заболевания не разработано. Заместительная терапия концентратами фактора свертывания крови является основным методом лечения. С 2009 года в Казахстане больные гемофилией обеспечиваются препаратами факторов свертывания крови VIII / IX в объеме, достаточном для проведения терапии в профилактическом режиме. Данное достижение способствовало значительному росту качества жизни больных, страдающих гемофилией.

Однако, больные гемофилией по-прежнему остаются группой высокого риска при оказания им оперативной помощи. Плановое оперативное вмешательство данной категории больных на областном уровне в клиниках Казахстана не проводится даже при наличии прямых показаний к его осуществлению. Чаще всего это связано с нежеланием хирургов проводить оперативное вмешательство в связи с отсутствием у специалистов подготовки по тактике пред- и послеоперационного ведения больных с коагулопатиями, в том числе и с гемофилией [2].

В АО «Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи», г. Астана, с 2010 года больным, страдающим гемофилией, болезнью Виллебранда, оказываются все виды ортопедической помощи: более 80 операций то-

тального эндопротезирования крупных суставов (коленные, тазобедренные), ахилопластика, чрескостный остеосинтез, удлинение конечностей. Это стало возможным благодаря совместной работе врачей разных специальностей: ортопедов-травматологов, гематологов, лаборантов.

В данной статье представляем наш опыт оперативного вмешательства на периферических сосудах у больных, страдающих гемофилией, в условиях АО «РНЦНМП». На наш взгляд, данные клинические случаи представляют интерес для специалистов, поскольку, с одной стороны данная патология является достаточно редкой у больных, страдающих гемофилией, а с другой стороны, демонстрируют возможность проведения больным с гемофилией оперативных вмешательств любой степени, сложности. В доступной литературе мы не нашли информации о проведении подобных операций в клиниках постсоветского пространства, за исключением России [3].

### Материал и методы

Представляем два клинических наблюдения оперативно-го лечения патологии периферических сосудов у больных, страдающих гемофилией.

### Случай 1

Пациент Ф., 63 г., страдающий гемофилией А средней степени тяжести, поступил в отделение сосудистой хирургии АО «Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи», г. Астана, с жалобами на наличие образования в нижней трети левого предплечья, боли в пальцах левой кисти, изменение цвета кожных покровов пальцев левой кисти. Из анамнеза известно, что 14 лет назад имела место травма левого предплечья, в последующие годы в области травмы развилось опухолевидное, пульсирующее образование, а на протяжении последнего года – изменение цвета кожных покровов дистальных фаланг левой кисти и появление болей в данной области. На основании данных Status localis: в нижней трети левого предплечья по внутренней поверхности в проекции локтевой артерии

имеется пульсирующее образование размером 8х5х3 см, неправильной формы, мягкоэластичной консистенции, теплое на ощупь, над образованием выслушивается систолический шум, дистальные фаланги 3, 4, 5 пальцев левой кисти – темно-фиолетовой окраски, холодные на ощупь, поверхностная чувствительность ослаблена; результатов *цветного дуплексного сканирования вен и артерий* левой верхней конечности: кровоток в лучевых артериях – магистральный не снижен, кровоток в локтевых артериях слева в нижней трети предплечья связан с образованием размером 40х80 мм, в котором визуализируются турбулентный артериальный кровоток и тканевое содержимое; кровоток по артериям дистальных отделов и артериям левой кисти не визуализируется в 3, 4, 5 фаланговых артериях – установлен клинический диагноз: Посттравматическая ложная аневризма левой локтевой артерии. Сопутствующее заболевание: Гемофилия А средней степени тяжести.

Выбранная и реализованная тактика ведения данного больного – оперативное лечение в объеме иссечения аневризмы и пластика артерии. Операции на сосудах относятся к операциям высокого риска у больных, страдающих гемофилией, и требуют возмещения дефицитного фактора до 100%. Было решено заместительную терапию в пре-, интра- и послеоперационном периоде проводить плазматическим препаратом фактора свертывания VIII «Фанди», поскольку данный препарат обеспечивает надежный гемостаз и в нашей клинике имеется достаточный опыт его успешного применения при проведении заместительной терапии у больных гемофилией при эндопротезировании суставов.

Базовый уровень активности фактора VIII у больного составлял 2%, ингибитор к фактору VIII – 0 ВЕ, Recovery – 92%. После предоперационной подготовки, введения «Фанди» в количестве 5000 МЕ больному проведено иссечение ложной аневризмы, осуществлена пластика локтевой артерии «конец-в-конец». Продолжительность операции составила 2 часа, интраоперационная кровопотеря – 20 мл. В последующие 3 суток проводилась заместительная терапия дефицитного фактора свертывания крови введением концентрата фактора VIII каждые 12 часов, с поддержанием активности фактора VIII в плазме пациента в пределах 100-115%. С четвертого до восьмого послеоперационного дня активность фактора VIII была на цифрах 60-70%. В последующие дни препарат фактора VIII вводился один раз в 24 часа, и активность фактора в плазме составляла 40-50%.

Послеоперационный период протекал без осложнений, восстановился кровоток в артериях левой кисти, подтвержденный данными УЗДГ артерий конечности (нормализовалась окраска кожных покровов 3, 4, 5 пальцев, регрессировал болевой синдром в данной области). Послеоперационные швы сняты на 12 сутки. С 21 суток пациент переведен на профилактический режим введения препарата фактора VIII «Фанди» 3 раза в неделю.

#### Случай 2

Больной Т., 36 лет, страдающий гемофилией А, легкое течение, поступил в отделение сосудистой хирургии АО «Республиканский научный центр неотложной медицинской помощи», г. Астана, с жалобами на наличие опухолевидного образования в области средней трети правого бедра. Из анамнеза выяснено, что данное образование у



Рисунок 1 – Ложная аневризма левой локтевой артерии

больного в течение года, с тенденцией к увеличению размера. На основании данных Status localis: в области нижней трети правого бедра в бассейне большой подкожной вены имеется опухолевидное образование размером 4,5х5,5 см, плотной консистенции, пастозность правой нижней конечности до верхней трети голени, симптомы Мозеса, Хомманса – отрицательные; данных флебографии правой нижней конечности: глубокая венозная сеть на голени несколько расширена, поверхностная венозная сеть на голени расширена, имеются расширенные коммуникантные вены в средней трети голени, имеется венозный сброс из большой подкожной вены в образование нижней трети правого бедра; установлен диагноз: Венозная гемангиома нижней трети правого бедра. Варикозное расширение вен правой нижней конечности ХН С2. Сопутствующее заболевание: Гемофилия А легкой степени тяжести. По поводу гемофилии больной не получал препараты фактора свертывания крови VIII в профилактическом режиме ввиду отсутствия спонтанных кровотечений в течение жизни.

Базовый уровень активности фактора VIII у больного составлял 12%, ингибитор к фактору VIII – 0 BE, Recosery – 88%. После предоперационной подготовки, введения плазматического препарата фактора свертывания VIII «Фанди» в количестве 4000 ME больной прооперирован. В ходе оперативного вмешательства был выделен и иссечен варикозно расширенный узел большой подкожной вены размером 10x8x8 см, макропрепарат: участок большой подкожной вены с варикозным узлом 10x8x8 см в просвет – тромботические массы. Клинический диагноз изменен в пользу тромбоза варикозного узла большой подкожной вены нижней трети правого бедра, варикозное расширение вен правой нижней конечности. В течение последующих трех суток уровень фактора VIII в плазме пациента поддерживался на уровне 90-100%, до 14 суток – в пределах 50-60% введением препарата «Фанди». Послеоперационный период протекал без осложнений, швы сняты на 14-е сутки.

#### Результаты и обсуждение

Представленные клинические наблюдения демонстрируют возможность на современном этапе развития медицины успешного проведения операций любого уровня сложности у больных с тяжелыми врожденными нарушениями гемостаза. Заместительная терапия препаратом фактора свертывания VIII при проведении оперативного вмешательства на периферических сосудах должна осуществляться в объеме, позволяющем поддерживать уровень дефицитного фактора в плазме больного не ниже 100% интраоперационно и 80% в раннем послеоперационном периоде. Именно такая активность фактора свертывания обеспечивает стабильный гемостаз и хорошую репарацию при данных оперативных вмешательствах. Интеграция врачей разных профилей и адекватная заместительная терапия безопасными, высокоэффективными препаратами факторов свертывания являются основополагающим условием оказания высокоспециализированной помощи пациентам с гемофилией.

#### Выводы

Проводимая в Казахстане терапия больных гемофилией по модели домашнее лечение, включающая профилактический режим введения и терапии по факту возникновения кровотечения, позволила глобально изменить жизнь больных и отношение медицинского сообщества к данной категории больных. Адекватная заместительная терапия стандартизованными вирусобезопасными препаратами факторов свертывания позволяет не только спасти жизнь больных при развитии кровотечения в жизненно важные органы и предотвратить раннюю инвалидизацию больных, но и реализовывать хирургические, ортопедические вмешательства любой степени сложности у данной категории больных, тем самым значительно повысить качество жизни пациентов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1 Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. – М.: Медицина, 1988. – 525 с.

2 Герасимов В.А., Евзеров Т.В., Винокуров В.А. Хирургическое лечение болезни Пертеса у ребенка с гемофилией // Саратовский научно-медицинский журнал. – 2011 – Т.7, № 1. – С. 160-161

3 Бувевич Е.И. Пути оптимизации терапии, диспансеризации и реабилитации больных гемофилией при снижении трансфузионной и лучевой нагрузок: диссертация на соискание ученой степени д.м.н.: 14.00.29. – Барнаул, 1996. – 224 с.

#### Т Ұ Ж Ы Р Ы М

И.А. ПИВОВАРОВА, Е.Ю. ЗАГУРСКАЯ,  
И.Н. САГАНДЫКОВ

АҚ «Ұлттық онкология және трансплантология ғылыми орталығы», Астана қ.

#### ҚАЗАҚСТАНДА ГЕМОФИЛИЯМЕН АУЫРАТЫН НАУҚАС-ТАРДЫҢ ПЕРИФЕРИЯЛЫҚ ТАМЫРДЕРТІНЕ ШУҒЫЛ ЕМ

Гемофилия – ауыр генетикалық ауруға шалдығу, VIII немесе IX қан ұютүршілік факторының молекулалық ауытқушылығымен немесе тапшылығымен сипатталады. Айтылмыш ауруға шалдығудың этиологиялық емдеу бүгінгі күні әзірленбеген. Гемофилия мен ауыратын науқастарға толық мемлекеттік қамсыздандыру, хирургиялық қабаттасушылардың барлық үлгісінің мүмкіндігінше, түршілік факторының стандарттық препараттары, науқастарға медициналық көмек көрсету деңгейінің өсуіне себепші болды. Аталмыш мақалада перифериялық тамырдың патологиясының жағдайлары, Қазақстанда гемофилиямен ауыратын науқастарға бірінші тәжірибе шұғыл ем жасау арқылы жүргізіледі. Сенімді гемостаз тапшы фактордың белсенділігінің табысымен адамның плазмасында шегінде 80-100% қамсызданады. Ұсынылған нәтижелер емделушілердің ауыр тұмыстан коагулопатия операциясының күрделілігімен және сенімді гемостаза түршілік фактор препараттының қамсыздандырумен жүзеге асырылады.

**Негізгі сөздер:** гемофилия, шұғыл ем, қосымша терапия.

#### SUMMARY

I.A. PIVOVAROVA, E.Yu. ZAGURSKAYA,  
I.N. SAGYNDIKOV

JSC «National research center of Oncology and transplantology», Astana c.

#### SURGERY TREATMENT OF PATHOLOGY OF PERIPHERAL VESSELS IN HEMOPHYLIA PATIENTS IN KAZAKHSTAN

Hemophilia is severe genetically associated disease, characterized by deficiency or molecular anomaly of VIII or IX coagulation factors. Main method of treatment of hemophilia is replacement therapy by medicines with blood coagulation factors. Overall state support in provision of standardized medicines with blood coagulation factors for hemophilia patients facilitated better level of delivering of health care for such category of patients. Clinical cases of pathology of peripheral vessels of hemophilia patients and the first experience of their operative treatment in Kazakhstan with subject to the implementation of adequate replacement therapy of coagulation factor is represented in the present article. Reliable hemostasis is provided by the achievement of the limited factor activity in the plasma of patients within 80-100%. Presented results demonstrate opportunity of realization of operations of any difficulty for patients with severe inborn coagulopathies in case of provision of safe hemostasis by medicines with blood coagulation factors.

**Key words:** hemophilia, surgery treatment, replacement therapy.