

2. Борисов, В. А. // Демография. — М., 2005. — С. 282.
3. Ростовцев, В. Н. Основы здоровья. — Мн.: Минсктип-проект, 2002. — 111 с.
4. Протько, Н. Н. Метод выявления подверженности рискованному половому поведению как основа адресной первичной профилактики рисков / Н. Н. Протько, В. Н. Ростовцев, И. Б. Марченкова // Матер. Респ. науч.-практ. конф. «Актуальные вопросы теоретической и практической медицины». — Гомель: Уч-

реждение образования «Гомельский государственный медицинский университет», 2006. — Т. 2. — С. 71–73.

5. Ростовцев, В. Н. Метод оценки индивидуального качества жизни / В. Н. Ростовцев, Т. В. Калинина, И. В. Машенко // Медицина. — 2007. — № 1. — С. 48–51.

6. Здоровье-21: основы политики достижения здоровья для всех в Европейском регионе ВОЗ (Европейская серия по достижению здоровья для всех). — № 6. — 310 с.

Поступила 21.01.2008

СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

УДК 616.151.514-071

ГЕМАТОМА ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ У БОЛЬНОГО ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ А

Н. В. Тишкова

Республиканский научно-практический центр
радиационной медицины и экологии человека, г. Гомель

Представлен случай забрюшинной гематомы крупных размеров у больного ингибиторной формой гемофилии А, протекавшей с рядом осложнений как аутоиммунного, так и компрессионного характера.

Ключевые слова: гемофилия А, ингибитор, забрюшинная гематома.

A LARGE SIZE EXTRAABDOMINAL BLOOD CYST IN A HAEMOPHILIA A PATIENT WITH INHIBITOR

N. V. Tishkova

Republican Research and Practical Center for Radiation Medicine
and Human Ecology, Gomel

The case of an extraabdominal blood cyst in a haemophilia A patient with inhibitor is presented. The large size blood cyst development caused various complications.

Key words: haemophilia A, inhibitor, extraabdominal blood cyst.

Введение

Наиболее опасная локализация гематом при гемофилии — забрюшинная. Забрюшинные гематомы возникают внезапно после более длительной, чем обычно физической нагрузки, поднятия тяжестей или резкого сгибания (разгибания) в поясничном отделе позвоночника. В начале гематома располагается либо субпериостально, либо в толще m. iliopsoas. Если гематома выходит за пределы мышцы, она быстро распространяется по забрюшинному пространству, достигая огромных размеров, проникает на бедро, часто вызывая сдавление и парез бедренного нерва, сгибательную контрактуру тазобедренного и коленного суставов. В начальной стадии забрюшинная гематома по симптоматике может напоминать острый аппендицит, почечную колику, ущемленную бедренную грыжу, однако для гематомы более характерен распирающий характер болей, нарастание анемии. В фазу прогрессии с ростом гематомы может

возникнуть смещение и сдавление мочеточника и петель кишечника с развитием транзиторной олигурии и пареза кишечника, возникают нарушения гемодинамики. В развернутой стадии гематома достигает 14–16 см в диаметре, выходит за пределы большого таза, сдавливая мочеточник и вызывая олигурию, прогрессирующую динамическую кишечную непроходимость. В фазе осложнений развивается анурия, стойкая непроходимость кишечника, тяжелая интоксикация, геморрагический шок [1, 2].

У части больных (как правило, с тяжелой формой заболевания) забрюшинные гематомы не рассасываются, но развиваются в псевдоопухоль [2, 3, 4].

Развитие у части больных гемофилией резистентности к заместительной терапии связано с выявлением у них ингибиторов к факторам свертывания VIII и IX. Введенный пациенту фактор свертывания, с одной стороны, инактивируется ингибитором, с другой — стимулирует синтез но-

вых антител [5, 6]. У 70% больных гемофилией, осложненных ингибитором, в ответ на введение криопреципитата отмечены различного вида аллергические реакции [1]. При ингибиторной форме гемофилии частота развития абдоминальных гематом в 14 раз выше, чем у больных гемофилией без ингибитора. Для абдоминальных гематом у больных с ингибитором к факторам свертывания более характерно формирование псевдоопухлей [1, 5]. Все это указывает на гораздо более тяжелое течение гемофилии с ингибитором, чем без него.

Приводим случай развития абдоминальной гематомы больших размеров у больного ингибиторной формой гемофилии А.

Материалы и методы

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости проводилось на аппаратах VOLUSON 730 EXPERT, LOGIQ 5, LOGIQ BOOK XP.

Результаты наблюдения

Больной К., 24 лет, поступил в приемное отделение 27.12.2006 г. с жалобами на боли в правой половине живота распирающего характера, общую слабость, головокружение, потемнение в глазах при попытке сесть. Факт травмы отрицает, накануне однократно поднимал тяжелый предмет. Из анамнеза: страдает гемофилией А. В детстве — частые гемартрозы без выраженного нарушения функции суставов, абдоминальная гематома малых размеров в 2004 г., в январе и ноябре 2006 г. — почечные кровотечения на фоне почечной колики, купировались однократной трансфузией VIII фактора (3000 ЕД). Отмечает аллергическую реакцию на введение криопреципитата. УЗИ органов брюшной полости (УЗИ ОБП) проведено через час после поступления: в правой половине живота определяется неоднородное образование овальной формы с гиперэхогенными участками в центре и нечетко выраженной капсулой; предположительный объем образования — 700 мл (рисунок 1).

Учитывая тот факт, что спонтанные гематомы у больных тяжелой формой гемофилии являются достаточно частым явлением, можно предположить, что свежее кровоизлияние возникло на фоне ранее организовавшейся гематомы.

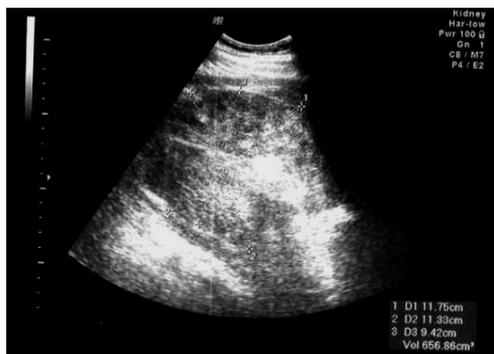


Рисунок 1 — 27.12.06. Неоднородное образование в правой половине живота
Наличие нечеткой капсулы — признак частичной организации

По клиническим показаниям вводилась свежемороженая плазма, криопреципитат под прикрытием преднизолона. Несмотря на неоднократное введение фактора VIII, отмечено отсутствие положительной динамики в течение первых суток наблюдения.

УЗИ ОБП от 2.01.2007г.: гематома занимает средний и нижний наружные квадранты живота справа, четкие границы с окружающими тканями отсутствуют. Размеры образования 18,7×11,2 см, эхоструктура умеренно неоднородная, с гипоэхогенным участком неправильной формы. Лоханка правой почки расширена до 2,0 см (рисунок 2). Эхографические признаки свидетельствуют о нарастании размеров гематомы, ее нестабильном характере: внутренние компоненты гематомы на данном этапе — свернувшаяся и свежая кровь. Присутствуют признаки сдавления гематомой правого мочеточника.

На третьи сутки после поступления в связи с ростом гематомы появились признаки динамической кишечной непроходимости. Появление ультразвуковых и рентгенологических признаков двухстороннего гидроторакса на пятые сутки после госпитализации расценено как осложнение аутоиммунного характера (рисунок 3).

3.01.2007 г. появился выраженный отек мягких тканей правого бедра, в паховой области справа — гиперплазированные лимфоузлы (признак резорбции крови); отмечено смещение гематомой подвздошных сосудов к центру и кпереди. Ультразвуковая картина сопровождалась клиникой пареза правого бедренного нерва. УЗИ ОБП от 15.01.2007 г.: дислокация гематомы книзу и в левую половину живота (больной начал ходить). Размеры образования 18×11 см. Определяется нечеткая капсула. Контуры гематомы четкие, во внутренней эхоструктуре преобладает гиперэхогенный компонент (рисунок 4). В правом плевральном синусе — незначительное количество эконегативной жидкости. Эхографические признаки организовавшейся гематомы абдоминального пространства.



Рисунок 2 — 2.01.07. Нарастание размеров гематомы
Гематома увеличилась в размерах, четкие границы отсутствуют



**Рисунок 3. — 2.01.07. Гидроторакс справа
На фоне эконегативной жидкости визуализируется
коллабированный сегмент легкого**



**Рисунок 4 — Организованная гематома
забрюшинного пространства
Гиперэхогенный компонент указывает
на стабилизацию гематомы**

Организация гематомы и формирование вокруг нее капсулы является начальной фазой развития из гематомы псевдоопухоли [1, 3, 4]. В первые недели происходит резорбция крови, уменьшение размеров небольшой гематомы вплоть до ее исчезновения. При больших размерах содержимое псевдоопухоли уплотняется, отдельные сгустки кальцифицируются. Псевдоопухоль представляет собой ложную геморрагическую кисту с кровавым детритом и некротическими массами. Увеличивается толщина капсулы (от 2 мм до 2 см и более). В дальнейшем возможны осложнения, развитие которых зависит от локализации псевдоопухоли: субтотальное разрушение кры-

ла подвздошной кости, гидронефроз, приступы кишечной непроходимости, переломы костей конечностей, прорыв содержимого наружу [1, 3, 4].

УЗИ ОБП при выписке: размеры гематомы 17×11 см, ультразвуковые признаки организованной гематомы забрюшинного пространства с признаками тонкой капсулы, незначительная пиелоэктазия справа.

Осмотрен через год. Сохраняются признаки пареза правого бедренного нерва. УЗИ ОБП: в подвздошной области справа определяется образование с неровной четкой капсулой, эхоструктура умеренно неоднородная, размеры 12,8×5,6см (рисунок 5).



**Рисунок 5 — Псевдоопухоль забрюшинного пространства
Исследование через год — неоднородное образование
в забрюшинном пространстве с тонкой капсулой**

Учитывая давность существования гематомы, эхографические данные, образование, определяемое в правой подвздошной области, можно считать сформировавшейся псевдоопухолью забрюшинного пространства. Клиника пареза правого бедренного нерва указывает на сохраняющийся фактор сдавления его псевдоопухолью, что является показанием к плановому оперативному лечению. Для более точной диагностики расположения образования относительно других органов в плане предоперационной подготовки рекомендуется проведение компьютерной томографии органов брюшной полости.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Андреев, Ю. Н. Многоликая гемофилия. — М: Ньюдиамед, 2006. — 197 с.
2. Hayer, L. W. Haemophilia A. — N.Engl.J.Med. — 1994. — № 33. — P. 38–47.
3. Bech, R. M. History of Haemophilia Pseudotumor. — The J. Bone and Joint Surg. — 1996. — Vol. 26 (Suppl.1). — P.135–138.
4. Batistella, L., Souza, N., Guerra, C. C. — Haemophilia Blood Cyst. — Haemophilia. — 1996. — Vol. 2. — Suppl. 1. — P.29.
5. Полянская, Т. Ю. Особенности развития и клинического течения гемофилии, осложненной наличием ингибитор: сборник: Клиническая и теоретическая медицина / Т. Ю. Полянская. — Ташкент, 2001. — С. 31.
6. Incidence of development of factor VII and factor IX inhibitors in haemophiliacs / S. Ehrenforth [et al.]. — Lancet. — 1996. — Vol. 339. — P. 594–598.

Поступила 18.02.2007