

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

УДК 616.151.511-092

Доценко С.Я., Медведчук Г.Я., Шевченко М.В., Кравченко В.И., Кравченко Т.В., Гогой Т.Н.

ТРОМБОФИЛИЯ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Запорожский государственный медицинский университет

Тромбофилия - хронический патологический стан системы крови, що виявляється в порушенні гемостазу і схильності до підвищеного тромбоутворення. Тромбофилия характеризується тривалим перебігом і спонтанними проявами ускладнень - флеботромбоз, тромбоемболія. Захворювання буває вродженим і набутиим. Проявами тромбофілії служать множинні та рецидивуючі тромбози різної локалізації. Наслідками такого патологічного стану організму виступають тромбози глибоких вен, інфаркт міокарда, нирки, селезінки, інсульт головного мозку, тромбоемболія легеневої артерії, що нерідко призводять до летального наслідку. Клінічні прояви тромбофілії залежать від місця локалізації та розміру тромбу, ступеня порушення кровообігу та наявності супутньої патології. Про тромбофілії свідчать множинні тромбози різної локалізації, інфаркти органів, що розвиваються у відносно молодих пацієнтів, тромбоемболії в басейні легеневої артерії. Діагноз тромбофілії виставляється на підставі схильності до рецидивуючого утворенню тромбів різної локалізації, родинної історії, характерних результатах лабораторних аналізів. Діагностика тромбофілії та постановка діагнозу має ряд складнощів. В основному це відбувається тому, що хвороба протягом тривалого часу може себе ніяк не проявляти і не давати ніяких симптомів, а також дорогі лабораторні тести, що підтверджують тромбофілію.

Ключові слова: тромбофілія, мезентеріальний тромбоз, інфаркт селезінки.

Значительную долю среди пациентов с тромбозами составляют лица молодого и среднего возраста. Наиболее распространенной причиной этого состояния служат наследственные и приобретенные дефекты системы свертывания крови. Дефекты свертывания крови являются причиной как длительных, угрожающих жизни кровотечений, так и тромбозов, и тромбоемболий. Артериальные тромбозы являются причиной 95% крупноочаговых инфарктов миокарда, 85% ишемических инсультов, гангрены конечностей, а также инфарктов других органов [2,3,4,5].

Для описания различных нарушений свертываемости крови, которые сопровождаются повышенным риском артериального или венозного тромбоза, используют термин «тромбофилия». Тромбофилия – патологическая предрасположенность к развитию рецидивирующих сосудистых тромбозов различной локализации. Заболевание обусловлено генетической или приобретенной патологией клеток крови или дефектами свертывающей системы крови. Причиной возникновения патологии чаще всего является повышенная свертываемость крови. Выделяют три типа тромбофилий: врожденная, приобретенная, комбинированная [1,6].

Приводим собственное наблюдение. Пациентка Р., 27 лет, доставлена бригадой СМП в ЗОКБ с жалобами на выраженную общую слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, которая выросла внезапно, тошноту, сухость во рту, снижение в весе на 45 кг за 6 мес.

Из анамнеза заболевания известно, что пациентка болеет в течение 6-ти мес., когда стала

отмечать одышку при минимальной физической нагрузке, давящие боли в сердце, без четкой связи с физической нагрузкой, выраженную общую слабость. За медпомощью не обращалась. Ухудшение состояния отмечает сентября 2015г., когда стала отмечать одышку при привычной физической нагрузке, выраженную общую слабость, учащенное сердцебиение, в связи с чем была госпитализирована в КУ «ЦССЗ» с диагнозом: «Острый перикардит неясного генеза». Прошла курс лечения, выписана с незначительной положительной динамикой, однако одышка при физической нагрузке сохранялась. 13.10.15, в связи с нарастанием одышки, выраженной общей слабости пациентка бригада СМП была доставлена в ПДО ЗОКБ с диагнозом: «Тампонада сердца?». В ПДО осмотрена кардиохирургом, тампонада сердца не подтверждена. Однако, учитывая, тяжесть состояния пациентки госпитализирована в ОРИТ.

Анамнез жизни: Росла и развивалась нормально. Беременность: 1; Роды: 1. В послеродовом периоде отмечала тромбоз паховых вен, однако за медпомощью пациентка не обращалась. Вредных привычек не имеет. Приём оральных контрацептивов, наркотиков отрицает. Семейный анамнез: инфарктов миокарда, инсультов у родственников не отмечалось.

При поступлении состояние тяжёлое. Пациентка нормостенического типа сложения. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, бледной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Периферических отёков нет. На наружной поверхности правой голени определяется трофическая язва, размером 3см*3см.

Грудная клетка цилиндрической формы. Перкуторно - легочный звук. Аускультативно - дыхание диффузно ослаблено, симметрично, проводится во все отделы лёгких. ЧДД - 16/мин. Границы сердечной тупости: верхняя - 3м/р слева; правая - по правому краю грудины; левая - на 1,5см кнаружи от левой среднеключичной линии (ЛСКЛ). Сердечная деятельность ритмична, тоны звучные, шумов нет. ЧСС - 76/мин.; пульс - 76/мин. АД - 100/70 мм.рт.ст. Язык влажный, обложен белым налётом. Живот мягкий, б/б. Печень у края рёберной дуги, мягкоэластичной консистенции, б/б. Селезёнка не пальпируется.

Лабораторные методы исследования

ОАК: Эритроциты - $4,37 \cdot 10^{12}/л$; Нв - 107г/л; Le - $10,5 \cdot 10^9/л$; СОЭ - 38мм/ч; э. - 0%; палочкоядерные нейтрофилы - 5%; сегментоядерные нейтрофилы - 67%; лимфоциты - 22%; моноциты - 6%, тромбоциты - $390 \cdot 10^9/л$.

Биохимический анализ крови, глюкоза крови, липидограмма и общий анализ мочи - без патологии.

Коагулограмма: МНО-1,09; ПТИ-84%; Фибриноген - 2,0г/л.

Антитромбин III: 52% (N-82%).

Результаты инструментальных методов исследования

ЭКГ: ритм - синусовый. Рубцовые изменения миокарда по задне-перегородочно-верхушечно-боковой области с аневризмой в области рубца.

КТ головного мозга: выявлен подострый ишемический инсульт в правой височно-затылочной области, в стадии формирования кистозно-глиозных изменений. Умеренные явления церебральной конвекситальной атрофии.

ЭХО-КС (13.10.15): Аневризма верхушки левого желудочка (ЛЖ) с переходом на верхушку правого желудочка (ПЖ). В полости аневризмы визуализируется тромб объёмом до 60мл. Акинезия апикальных отделов ЛЖ. Гиперкинез базальных отделов ЛЖ. Диастолическая дисфункция ЛЖ 1-й тип. Фракция выброса (ФВ) - 62%.

При повторной ЭХО-КС (30.10.15): сохраняется аневризма верхушки ЛЖ с переходом на верхушку ПЖ. В полости аневризмы, тромб уменьшился объёмом до 54 мл, в остальном без изменений в сравнении с ЭХО-КС от 13.10.15.

КТ ОБП: Нарушения дуоденальной проходимости (артериомезентериальная компрессия горизонтальной части двенадцатиперстной кишки (ДПК)), правостороннего гидроторакса, тромбоза воротной вены с её кавернозной трансформацией, инфарктов печени и селезёнки, умеренно выраженной спленомегалии, асцита малого объёма.

ФГДС: Недостаточность кардии. Варикозное расширение вен (ВРВ) пищевода 1ст. Эритематозная гастродуоденопатия. Дуоденогастральный рефлюкс.

Дуплексное сканирование сосудов нижних конечностей: Тромбофлебит глубоких вен обеих н/к с признаками флуктуации, лимфостаз больше справа.

R-графия ОГК: Легочные поля без особенностей. Сердце: значительно увеличен ЛЖ. В восходящем отделе аорты дугообразное выпячивание, приблизительно - 4см, аневризма?

R-скопия ЖКТ с пассажем Ва: отмечается замедление продвижения Ва по илеодуоденальной области ДПК (артериомезентериальная компрессия?). Прохождение Ва по кишечнику не нарушено.

Пациентка за время пребывания в стационаре ЗОКБ осматривалась специалистами:

Невролог: Д-3: Ишемический инсульт в правой височно-затылочной области, в стадии формирования кистозно-глиозных изменений, без ишемических проявлений.

Гастроэнтеролог: Д-3: Синдром портальной гипертензии на фоне тромбоза печёночных вен. ВРВ пищевода 1ст. Дуодено-гастральный рефлюкс.

Кардиохирург: Д-3: Острый Q (трансмуральный) инфаркт миокарда переднебоковой области ЛЖ. Подострая стадия. Острая аневризма верхушки с пристеночным тромбом ЛЖ. Сердечная недостаточность IIA, функциональный класс III. Данных о тампонаде сердца не выявлено.

Хирург: Д-3: Артерио-мезентеральная компрессия дуоденального перехода (упорная рвота).

К особенностям данного случая следует отнести одновременное развитие инфаркта миокарда, ишемического инсульта (данные КТ головного мозга), инфаркты печени и селезёнки (данные УЗИ ОБП).

Отсутствие у пациентки сосудистого или гематологического заболевания установленной этиологии при наличии ряда нарушений в системе гемостаза позволяет предположить развитие инфаркта миокарда и инфарктов других органов по механизму гемореологической микроокклюзии.

В данном случае клинический диагноз может быть сформулирован следующим образом: «Тромбофилия: Острый Q (трансмуральный) инфаркт миокарда переднебоковой области ЛЖ. Подострая стадия. Острая аневризма верхушки с пристеночным тромбом ЛЖ. СН ПА, ФКШ. Ишемический инсульт в правой височно-затылочной области, в стадии формирования кистозно-глиозных изменений, без ишемических проявлений. Артерио-мезентеральная компрессия дуоденального перехода (упорная рвота). Тромбоз воротной вены, верхней брыжеечной вены. Инфаркты печени и селезёнки. Синдром портальной гипертензии. ВРВ пищевода 1ст. Постромбофлебитический синдром (ПТФС) нижних конечностей. Хроническая лимфovenозная недостаточность, индуративно-язвенная форма. Железодефицитная анемия (ЖДА), средней степени тяжести.

Получала лечение: Фленокс - 0,8мг п/к; Предуктал - МР-1т*2р/д; Аспирин-кардио - 100мг/сут.; Клопидогрель - 75мг/сут.; Тардиферон - 1т*2р/д; Оситрон - 8мг*2р/д в/в стр.; Моторикс - 1т*3р/д; Цепим - 1гр.*2р/д в/в стр.; Короксан - 5мг/сут.; Алвобак - 1гр*2р/д в/в; Кеторолак -

30мг/сут.; Дофамин - 50мг/ч; Розарт - 20мг/сут.; Пантосан - 40мг/сут.; Метоклопрамид - 2,0в/встр.; Кордарон - 600мг/сут. в/в кап. № 3; Аугментин -1,2гр в/в кап.

На фоне терапії отмечалась положительная динамика в виде уменьшения одышки при минимальной физической нагрузке.

Особый интерес в данном клиническом наблюдении представляет вопрос о причине развития инфаркта миокарда и других органов у молодой пациентки при отсутствии признаков системного васкулита, атеросклеротического поражения сосудов, фибромышечной дисплазии, антифосфолипидного синдрома. А также отсутствуют анамнестические данные о приеме оральных контрацептивов или наркотиков.

Таким образом можно сделать вывод, что тромбофилия довольно распространенное заболевание. Встречается под разными масками и в любом возрасте. По утверждению некоторых авторов различными формами тромбофилии страдает около 40% взрослого населения. Диагноз тромбофилии выставляется на основании склонности к рецидивирующему образованию тромбов различной локализации, семейной истории (наследственная предрасположенность),

характерных результатах лабораторных анализов и клинических данных [7,8,9].

Литература

1. Пьюті Бернд Гемостазіологія. Рациональна діагностика і терапія: Виробниче видання / Бернд Пьюті, Катарина Мадленер, Олена Сушко. Пер. з нім. - К. : Здоров'я, 2006. - 288 с.
2. Бондар М. В. До питання запобігання виникненню набутих тромбофілій у процесі проведення антикоагулянтної терапії / М.В. Бондар [та ін.] // Медицина неотложных состояний. - 2015. - № 1. - С. 99-105.
3. Сушкевич Г.Н. Тромбогенерирующие системы при тромбофилиях различного генеза / Г. Н. Сушкевич // Медицина неотложных состояний. - 2015. - № 6. - С. 147-165.
4. Васильев С.А. Тромбозы и тромбофилии [Текст] / С.А. Васильев [и др.] // Острые и неотложные состояния в практике врача. - 2014. - № 1. - С. 43-49.
5. Гематологія: Посібник / За ред. А.Ф. Романової / [А.Ф. Романова, Я.І. Вигорська, В.С. Логинський та ін.]. - К. : Медицина, 2006. - 456 с.
6. Donahue B.S. Tissue Factor and Platelet Glycoprotein It-b Alleles Are Associated with Age at First Coronary Bypass Operation / B.S. Donahue, D.W. Bryne, D. Gailani, A. L. George // Anesthesiology. - 2003. - Vol. 99. - P. 1287-1294.
7. Donahue B.S. Investigation of Association between Plasminogen Activator Inhibitor Type-1 (PAI-1) Gene 4G/5G Polymorphism Frequency and Plasma PAI-1 Enzyme Activity in Patients with Acute Stroke // B.S. Donahue, D.W. Bryne, G. Ozdemir [et al.] // Genetic Testing. - 2008. - Vol. 12. - P. 443-451.
8. Kujovich J. L. Factor V Leiden thrombophilia / L.J. Kujovich // Fenet. Med. - 2011. = Vol. 13, № 1. - P. 1-16.
9. Reitsma H.P. Mechanistic Wew of Risk Factors For Venous Thromboembolism / P.H. Reitsma, H.H. Versteeg, S. Middeldorp // Arterioscler. Thromb. Vasc. Biol. - 2012. - Vol. 32. - P. 563-568.

Реферат

ТРОМБОФИЛИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Доценко С.Я., Медведчук Г.Я., Шевченко М.В., Кравченко В.И., Кравченко Т.В., Гогой Т.Н.

Ключевые слова: тромбофилия, мезентериальный тромбоз, инфаркт селезёнки.

Тромбофилия – хроническое патологическое состояние системы крови, проявляющееся в нарушении гемостаза и склонности к повышенному тромбообразованию. Тромбофилия характеризуется длительным течением и спонтанными проявлениями осложнений - флеботромбоз, тромбоэмболия. Заболевание бывает врожденным и приобретенным. Проявлениями тромбофилии служат множественные и рецидивирующие тромбозы различной локализации. Последствиями такого патологического состояния организма выступают тромбозы глубоких вен, инфаркт миокарда, почки, селезёнки, инсульт головного мозга, тромбоэмболия легочной артерии, нередко приводящие к летальному исходу. Клинические проявления тромбофилии зависят от места локализации и размера тромба, степени нарушения кровообращения и наличия сопутствующей патологии. О тромбофилии свидетельствуют множественные тромбозы различной локализации, инфаркты органов, развивающиеся у относительно молодых пациентов, тромбоэмболии в бассейне легочной артерии. Диагноз тромбофилии выставляется на основании склонности к рецидивирующему образованию тромбов различной локализации, семейной истории, характерных результатах лабораторных анализов. Диагностика тромбофилии и постановка диагноза имеет ряд сложностей. В основном это происходит потому, что болезнь в течение длительного времени может себя никак не проявлять и не давать никаких симптомов, а также дорогостоящие лабораторные тесты, подтверждающие тромбофилию.

Summary

THROMBOPHILIA: CASE REPORT

Dotsenko S. Ya., Medvedchuk G. Ya., Shevchenko M. V., Kravchenko V. I., Kravchenko T. V., Gogoi T.N.

Key words: thrombophilia, mesenteric thrombosis, spleen infarction.

Thrombophilia is a chronic pathological condition of the blood system manifested by imbalanced hemostasis and increased propensity to thrombosis. Thrombophilia is characterized by a prolonged course and spontaneous complications including flebotromboz, thromboembolism. The disease can be congenital or acquired. Thrombophilia can be also manifested by multiple and recurrent thromboses of various localization. The consequences of such a pathological condition are deep vein thrombosis, myocardial infarction, infarction of kidney, spleen, brain stroke, pulmonary embolism, often leading to death. Clinical manifestations of thrombophilia depend on the localization and size of the clot, the degree of circulatory disorders and the presence of comorbidities. This condition can be seen in relatively young patients. The diagnosis of thrombophilia is established on the basis of propensity to recurrent blood clots of various localization, family history, findings of laboratory tests. Making diagnosis of thrombophilia can be impeded by a number of obstacles. This is mainly because the disease does not produce any symptoms for a long period of time and because of high costs of laboratory tests that can confirm the presence of thrombophilia.