

И.Н. Нурмеев^{1, 2}, Л.Ф. Рашитов¹

¹ Детская республиканская клиническая больница, Казань

² Казанский государственный медицинский университет

Проблема постоянного сосудистого доступа у больных с врожденной комбинированной патологией системы свертывания с тромбогеморрагическим синдромом (случай из практики)

Contacts:

Il'dar Nurmeyev, Doctor of Medical Science, assistant of chair of pediatric surgery of the Kazan State Medical University

Address: Orenburg Ride, 130, Kazan, 420138, **Tel.:** (843) 267-89-69, (843) 269-47-28, **e-mail:** nurmееv@gmail.com

Article received: 01.07.2012, **Accepted for publication:** 03.08.2012

193

Лечение пациентов с врожденной комбинированной патологией системы свертывания с тромбогеморрагическим синдромом сопровождается рядом трудностей, одной из которых является необходимость в постоянном сосудистом доступе для обеспечения адекватной патогенетической терапии. В статье приводится случай из практики, иллюстрирующий проблематику поиска путей обеспечения постоянного сосудистого доступа у больного с врожденным комбинированным дефицитом витамин К-зависимых факторов свертывания (II, VII, IX, X, S и C-белков) и тяжелым течением тромбогеморрагического синдрома.

Ключевые слова: патология системы свертывания, постоянный сосудистый доступ, тромбогеморрагический синдром.

Врожденная патология системы свертывания включает в себя несколько отдельно описанных заболеваний, различающихся по преимущественному поражению различных ее компонентов и направленности изменений. Они подразделяются на снижение свертывающей способности крови (гипокоагуляцию) и ее повышение (гиперкоагуляцию) локального или генерализованного характера [1].

Наиболее трудны для диагностики и лечения комбинированные формы дефицита плазменных факторов свертывания крови.

Среди множества коагулопатий известно 2 заболевания, которые связаны с комбинированным дефицитом витамин-К-зависимых факторов свертывания крови:

1) недостаточность плазменных факторов свертывания множественная (№ 277450 в базе Online

I.N. Nurmeyev^{1, 2}, L.F. Rashitov¹

¹ Children Republican Clinical Hospital, Kazan

² Kazan State Medical University

The problem of permanent vascular access in patients with congenital combined coagulation disorder and thrombohemorrhagic syndrome (a clinical case)

Treatment of patients with congenital combined coagulation disorder and thrombohemorrhagic syndrome is associated with a number of difficulties, one of them is need of permanent vascular access in order to provide appropriate pathogenetic therapy. The article contains a clinical case, representing a subject matter of searching for means of providing a permanent vascular access in a child with congenital combined deficiency of vitamin K dependent clotting factors (II, VII, IX, X, S- and C-proteins) and severe course of thrombohemorrhagic syndrome.

Key words: coagulation disorder, permanent vascular access, thrombohemorrhagic syndrome.

Mendelian Inheritance in Man [OMIM]), витамин К-зависимый коагуляционный дефект, аутосомно-рецессивное наследование [2];

- 2) комбинированный дефицит витамин-К-зависимых факторов свертывания крови (№ 607473 в OMIM) — редкое заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, вызываемое мутациями в гене *VKORC1* [3].

Врожденный дефицит витамин-К-зависимых факторов затрагивает как свертывающую (факторы II, VII, IX и X), так и антикоагулянтную систему (протеины S и C). В результате заболевание манифестирует геморрагическим синдромом в комбинации с тромбообразованием.

В литературе имеются описания единичных случаев такого комбинированного дефицита [4, 5].

Ниже приводится собственный опыт курации пациента с врожденной комбинированной патологией системы свертывания с тромбогеморрагическим синдромом. Хирургическое внимание к пациенту обусловлено

необходимостью обеспечения постоянного сосудистого доступа [6].

Больной Я., 14 лет, поступил в ДРКБ Министерства здравоохранения Республики Татарстан для формирования постоянного сосудистого доступа в связи с необходимостью ежедневной инфузии препаратов факторов свертывания и гепарина.

Диагноз: «Врожденный комбинированный дефицит витамин-К-зависимых факторов свертывания (II, VII, IX, X, S и C-белков). Тромбогеморрагический синдром, тяжелое течение. Системный остеопороз, остеохондропатия тел L₁₋₂, Th₉₋₁₂ позвонков. Хронический тубулоинтерстициальный нефрит, без нарушения функции почек. Поливалентная пищевая и лекарственная аллергия».

Из анамнеза: пациент болен с рождения, когда появились признаки геморрагического синдрома в виде рецидивирующей кефалогематомы. В возрасте 40 дней впервые был госпитализирован по поводу профузного носового кровотечения. В последующем геморрагический синдром проявлялся в виде носовых и желудочно-кишечных кровотечений, в связи с чем ребенок был неоднократно обследован и получал лечение по поводу геморрагического синдрома. Диагноз поставлен и подтвержден в Измайловской больнице г. Москвы, где пациент проходил обследование в 2004 и 2009 гг. Впоследствии была назначена заместительная терапия препаратами протромбинового комплекса по витальным показаниям (ежедневное внутривенное введение).

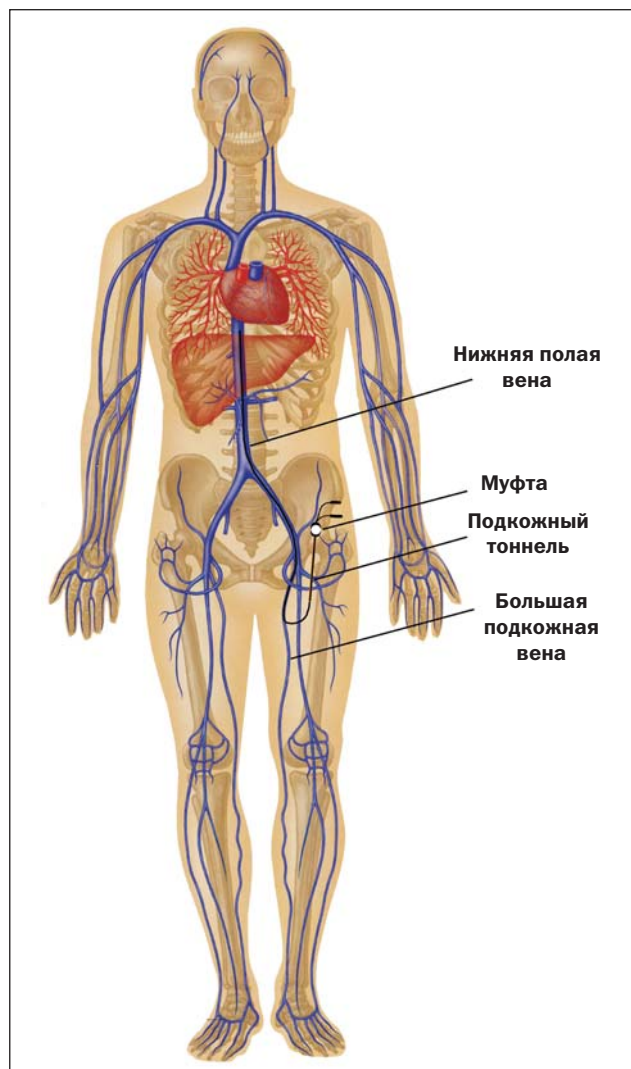
Для обеспечения постоянного венозного доступа многократно выполнялись катетеризации яремных и подключичных вен с обеих сторон. В течение двух последних лет функционировал двухпросветный катетер типа BROVIAC, установленный в правую внутреннюю яремную вену. Постоянно проводилась профилактика тромбоза препаратами гепарина, алтеплазой, урокиназой. В последний месяц возникли трудности в работе указанного венозного катетера: отсутствие тока внутри в одном из его просветов, работа только на вход второго просвета, болевые ощущения в месте введения катетера.

На момент поступления пациента: состояние средней степени тяжести за счет умеренного геморрагического синдрома. Наружных кровотечений не обнаружено. На коже имелись единичные экхимозы различной степени давности. Слизистые оболочки чистые. Суставы не изменены, движения в них в полном объеме. Стул оформленный, без патологических примесей.

С целью обеспечения безопасности имплантации катетера была рекомендована заместительная терапия факторами свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации (протромбиновый комплекс), которая проводилась в дозе 1200 МЕ до и после операции и в дальнейшем по 1200 МЕ каждые 6 ч.

В рамках предоперационного обследования и выбора области имплантации катетера в отделении сердечно-сосудистой хирургии ДРКБ было проведено ультразвуковое исследование. По данным УЗИ выявлен посттромботический синдром с окклюзией яремных и подключичных вен с обеих сторон. Согласно полученным данным, традиционный доступ в систему верхней полой вены невозможен. В то же время была подтверждена сохранность под-

Рис. Схема установки имплантируемого катетера



Примечание. Катетер установлен в бедренной вене, сформирована петля на бедре, катетер через подкожный тоннель проведен в подвздошную область и выведен наружу. Вблизи вывода концов катетера на кожу в подкожной клетчатке располагается муфта для дополнительной фиксации катетера к окружающим тканям.

вздошных вен с обеих сторон. Коллегиально было решено установить катетер в систему нижней полой вены.

Мальчик развит по возрасту, повышенного питания, активен. Ежедневно выполняет пешие прогулки по 2–3 км, упражнения на мышцы брюшного пресса. Традиционная установка имплантируемого катетера с выводом наружных концов на бедре была исключена ввиду высокой активности пациента.

Ребенку была проведена операция: имплантация катетера BROVIAC Lifecath expert 5 fr 75 cm. Катетер установлен в просвет левой бедренной вены с формированием подкожного тоннеля и выводом внешних концов на кожу левой подвздошной области (рис.). Установка имплантируемых катетеров требует выполнения трех разрезов кожи: один — для пункции вены, второй — в точке перегиба и третий — в месте вывода внешних концов. Пункция вены осуществлена вблизи сафенофemorального соустья открытым способом, через операционный доступ (разрез) на бедре. Интраоперационный рентгенологический контроль положения рентгенокон-

тастного проводника показал расположение последнего в просвете нижней полой вены. Путем выполнения верхнего разреза кожи на животе введен катетер, который далее проведен в тоннеле в подкожной клетчатке до необходимого уровня на бедро, немного ниже первого доступа. В указанной точке выполнен второй разрез кожи, сформирована петля для смены направления катетера с нисходящего на восходящее. Катетер по проводнику установлен в просвет вены. В катетерах такого типа за несколько сантиметров до вывода на кожу располагается муфта, впоследствии врастающая в окружающую жировую клетчатку, что затрудняет свободное движение катетера даже при существенных натяжениях (см. рис.). На операционные разрезы наложены узловые швы нитью 5/0, которые были сняты спустя 10 дней.

Таким образом, приведенное наблюдение демонстрирует имеющиеся технические сложности и возможности реализации постоянного сосудистого доступа у больных с врожденной комбинированной патологией системы свертывания с тромбгеморрагическим синдромом.

REFERENCES

1. Dement'yeva I.I., Charnaya M.A., Morozov Yu.A. *Patologiya sistemy gemostaza* [Pathology of Hemostasis System]. M.: GEOTAR-Media. 2011. 283 p.
2. URL: <http://omim.org/entry/277450>
3. URL: <http://omim.org/entry/607473>
4. Brenner B., Tavori S., Zivelin A. et al. Hereditary deficiency of all vitamin K-dependent procoagulants and anticoagulants. *Brit. J. Haemat.* 1990; 75: 537–542.

5. Oldenburg J., von Brederlow B., Fregin A. et al. Congenital deficiency of vitamin K dependent coagulation factors in two families presents as a genetic defect of the vitamin K-epoxide-reductase-complex. *Thromb. Haemost.* 2000; 84: 937–941.
6. *Gematologiya: Noveyshiye spravochnik* [Hematology: The Latest Reference Book]/End. by Abdulkadyrova K.M. M.: Izd-vo «Eksmo»; SPb.: Izd-vo «Sova». 2004. 928 p., ill.