

## ПЛАСТИКА НИЖНЕГО ВЕКА У ПАЦИЕНТА С НАСЛЕДСТВЕННОЙ КОАГУЛОПАТИЕЙ (СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИКИ)

*Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой, г.Баку, Азербайджан  
Кафедра гематологии Азербайджанского Государственного Института Усовершенствования врачей  
имени Дж. Алиева*

**Ключевые слова:** наследственная коагулопатия, рубцовый выворот века, пересадка лоскута

Коагулопатия – это совокупность заболеваний, вызывающих кровотечение вследствие комплексных нарушений в свёртывающем и противосвёртывающем механизмах крови. Тип кровоточивости при данном заболевании носит гематомный характер [1,2,3].

Коагулопатии делятся на наследственные и приобретенные. Наследственная коагулопатия возникает от снижения компонентов гемостаза (системы организма, работающей на предупреждение и остановку кровотечений) или от их нарушения. Наиболее распространённые формы заболевания – гемофилия типов А, В, С и афибриногенемия. Что касается приобретённой коагулопатии, она возникает на фоне инфекционных заболеваний, поражения печени, энтеропатий в тяжёлой форме, а также на фоне злокачественных образований [1, 4]. Дефицит фактора XI (Гемофилия С, болезнь Розенталя, МКБ D68.1) передается по аутосомно-доминантному типу. Болезнь отличает легкое течение. Повышенная кровоточивость возникает лишь после операций, травм, редко возникают гемартрозы. Болеют и мальчики, и девочки. Диагноз подтверждают отклонения в фазе свертывания крови и наличие дефицита фактора XI [5].

У больных с коагулопатией наблюдаются бледность кожного покрова и геморрагический синдром, при котором кровь изливается из стенок сосудов в прилегающие ткани или выходит наружу. Это – главные симптомы заболевания, вызванные сбоем работы гемостаза или изменениями в структуре его звеньев (повреждение стенки сосуда, изменения количества тромбоцитов и т.п.) [4].

В литературе описаны случаи длительных и обильных кровотечений у больных с коагулопатиями после удаления зубов, вскрытия абсцессов, флегмон и гематом, удаления миндалин, аппендэктомий, ампутации голени, резекции кишки и других оперативных вмешательств. В связи с угрозой кровотечения многие хирурги избегают производить оперативные вмешательства у лиц с заболеваниями крови, что вынуждает больных иногда скрывать свое заболевание. Это нередко ведет к развитию «неожиданных» кровотечений, которые могут закончиться летально [3, 6, 7, 8].

В статье описан клинический случай пациента с дефицитом фактора XI (Гемофилия С, болезнь Розенталя). Пациент Б.Г. мужского пола, 1990 года рождения, 5 февраля 2013 года обратился в поликлиническое отделение Национального центра офтальмологии имени акад. З. Алиевой с жалобами на косметический дефект нижнего века правого глаза, слезотечение, зуд, периодически возникающее слизисто-гнойное выделение из правого глаза. Со слов пациента дефект на нижнем веке образовался в 2-х летнем возрасте после многократных хирургических вмешательств на нижнем веке правого глаза по поводу часто повторяющейся подкожной гематомы в этой области. Последние 6-7 лет появились слезотечение и выделения из правого глаза. Наследственный анамнез пациента Б.Г. отягощен наследственной коагулопатией. С 2006 года состоит на учете в Научно-практическом центре гемофилии с диагнозом дефицитом фактора XI. В анамнезе пациент отмечает обильное кровотечение во время циркумизии (обрезание крайней плоти), периодические кровотечения десен, а также подкожную гематому на задней поверхности правого бедра.

Пациенту были проведены визометрия, пневмотонография, биомикроскопия, офтальмоскопия глазного дна, пробы на слезоотведение и промывание слезоотводящих путей. На момент осмотра острота зрения правого глаза 0.9, левого глаза – 1.0, ВГД обоих глаз – 18 мм рт. ст. Биомикроскопия левого глаза и офтальмоскопия обоих глаз не выявили патологических изменений. При осмотре правого глаза было обнаружено неполное смыкание век за счет рубцового выворота медиальной половины нижнего века и нижней слезной точки, эпифора (слезостояние) (рис.1). В конъюнктивальной полости было обнаружено слизистое отделяемое. При биомикроскопии конъюнктивы правого глаза была инъецирована в нижнем сегменте, роговица потеряла блеск и с 5 до 7 часов у лимба наблюдалась эпителиопатия роговицы (поверхностная эрозия). В глубоклежащих тканях патологических изменений не наблюдалось.



Рис. 1. Пациент Б.Г. Рубцовый выворот медиальной половины нижнего века и нижней слезной точки

Результаты диагностики слезоотведения представлены в таблице 1.

Таблица 1.

**Диагностика слезоотводящих путей**

Методы диагностики	Правый глаз	Левый глаз
Слезотводящая проба	отрицательная	положительная
Рефлюкс слезы	отрицательный	отрицательный
Слезноносовая проба	отрицательная	положительная
Промывание слезноносового канала (физраствор)	положительно	положительно

Как видно из таблицы, с левой стороны нарушения слезоотведения нет, справа в связи с выворотом нижней слезной точки наблюдается нарушение активного слезоотведения

В связи с наличием у пациента наследственной коагулопатии было решено проведение хирургической операции на нижнем веке правого глаза в Республиканской больнице под наблюдением гематолога. Анализ крови пациента до операции показал уровень XI фактора 9.1%, тогда как по литературным данным при уровне XI фактора ниже 10% риск обильного кровотечения высок (таблица 2) [5].

С учетом данных анализа крови пациенту гематологом была назначена гемостатическая терапия. За час до проведения операции по пластики нижнего века правого глаза внутривенно были введены 10-15мл/кг свежозамороженная плазма и 2000 ЕД антиингибиторного коагулянтного комплекса ФЕЙБА (FEIBA - Factor Eight Inhibitor Bypass Activity, rekombinant VIIa faktor).

Пациенту Б.Г. под внутривенным наркозом была проведена пластика нижнего века правого глаза с пересадкой кожного лоскута с верхнего века по A.G.Tuets. Во время иссечения тканей возникали умеренные кровотечения, которые купировали прикладыванием марлевых тампонов. Кровотечений из-под кровяного сгустка почти не наблюдалось, однако заживление протекало сравнительно медленно.

Через 6 часов после операции пациенту внутривенно были введены 200 мл свежозамороженной плазмы и 1000 ЕД ФЕЙБА. Такая комбинация инфузии проводилась каждые 12 часов в течении 3-х дней.

С учетом данных полураспада XI фактора (52-60 часов) в последующие дни введение свежозамороженной плазмы производилось каждые 2 дня. Гемостатическая терапия в условиях стационара пациенту проводилась в течение 14 дней после операции. В течение этого периода не наблюдалось никакого кровотечения, кровоизлияния.

Осмотр пациента и смена повязки в течении 2-х недель производились в стационаре Республиканской больницы в отделении гемофилии. Кровотечения из ран на веках не наблюдалось. Раны век чистые, адаптированы, швы состоятельны.

## Анализ крови пациента

Лабораторные показатели	Результаты	Norma
Протромбиновое время в секундах	13.6	12п-16п
Протромбиновое время в %	75.0	60-95%
МНО (INR)	1.19	1.03-1.33
Активированное частичное тромбопластиновое время	156.4	28п-38п
Фибриноген	256.0	200-500mq/dl
Тромбиновое время	13.0	8п-14п
Активность VIII фактора	85.9	70-150%
Активность IX фактора	100.6	70-120%
Активность XI фактора	9.1	70-120%
Активность XII фактора	150.0	70-150%
VWF Rikof активность	140.0	70-150%
Время свертывания крови	30	7п-13п
Ретракция свертывания крови	0.5	0.3-0.5

Через 1 год после операции острота зрения правого глаза стала 1.0, в связи с восстановлением эпителия роговицы, роговица приобрела естественный блеск. Лоскут на нижнем веке полностью прижился, нижнее веко прилежит к главному яблоку, нижняя слезная точка впадает в слезное озеро, что способствовало восстановлению активного слезоотведения. Жалоб на слезотечение пациент не отмечал (рис.2). Смыкание век – полное (рис.3).



Рис.2. Пациент Б.Г. Через год после операции. Нижнее веко прилежит к главному яблоку, нижняя слезная точка впадает в слезное озеро. Лоскут на нижнем веке полностью прижился



Рис.3. Пациент Б.Г. Через год после операции. Полное смыкание век



Рис. 4. Пациент Б.Г. Через 2 года после операции. Стабильное положение нижнего века

На протяжении всего времени наблюдения (два года) изменение положения нижнего века правого глаза и эпифора не наблюдались (рис.4).

Полученные данные свидетельствуют о том, что пациентам с наследственной коагулопатией проведение хирургических вмешательств с пересадкой лоскутов возможно. Нарушения в приживлении лоскута не отмечается. Однако хирургическое вмешательство должно осуществляться на фоне специфической терапии, включающей и проведение курса переливаний крови и ее компонентов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Баркаган З.С. Патология тромбоцитарного гемостаза: руководство по гематологии / Под ред. А.И. Воробьева. М.: Медицина, 2005, т.3, 416 с.

2. National Hemophilia Foundation. Other factor deficiencies, 2013.
3. Beverley H.J. Bleeding and Coagulopathies in Critical Care // New England J. Med., 2014, v.370 (9), p.847-859.
4. Гематология: руководство для врачей / Под ред. Н.Н. Мамаева, С.И. Рябова. СПб.: Спецлит, 2008, 543 с.
5. Гемофилия в практике врачей различных специальностей: библиотека врача-специалиста / А.Г. Румянцев, С.А. Румянцев, В. М. Чернов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013, 136 с.
6. Вайс Х., Елькманн В. Функции крови. Остановка кровотечения и свёртывание крови. Физиология человека / под ред. Р.Шмидта, Г.Тевса. М.: Мир, 1996, гл.18, п.6, т.2, с. 431-439.
7. Tomkinson A. et al. Risk factors for postoperative hemorrhage following tonsillectomy // The Laryngoscope, 2011, v.121(2), p.279-288.
8. World Federation of Hemophilia. Bleeding disorders, 2012.

Hüseynzadə G.T., Əlizadə G.A.

## İRSİ KOAQULOPATİYA İLƏ PASİYENTDƏ ALT GÖZ QAPAĞININ PLASTİKASI (KLİNİK HAL)

*Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi, Bakı, Azərbaycan*

**Acar sözlər:** *koaqulopatiya, çapıqlaşmış çevrilmə, qraftın köçürülməsi*

### XÜLASƏ

XI faktorun defisiti (Hemofiliya C, PTA-plasma tromboplastin antecedent – tromboplastinin plazma sələfi çatmamazlığı, Rozental sindromu) nadir rast gəlinən irsi koaqulopatiyaların bir növüdür.

Elmi-praktik hemofiliya mərkəzində 2006-cı ildən dispanser qeydiyyatda olan eyni diaqnozlu, 23 yaşlı, kişi cinsli xəstənin anamnezində circumsizio əməliyyatı (sünnət) zamanı qanaxma, sağ budun arxa səthində hematoma, diş əti qanaxmaları qeyd olunur. Nəsildə və qohumlarında qanaxmalı xəstələri inkar edir.

Xəstənin sağ alt göz qapağının çapıqlaşmış çevrilməsi qüsurunun cərrahi korreksiyası üçün aparılacaq adekvat hemostatik terapiyadan əvvəl xəstə təkrar müayinə olundu.

Guseynzade G.T., Alizade G.A.

## PLASTIC SURGERY OF THE LOWER EYELID IN THE PATIENT WITH HEREDITARY COAGULOPATHY (CLINICAL CASE)

*National Ophthalmology Centre named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku, Azerbaijan*

**Key words:** *coagulopathy, cicatricial ectropion, transplant graft*

### SUMMARY

Hemophilia C (also known as plasma thromboplastin antecedent (PTA) deficiency or Rosenthal syndrome) is a mild form of hemophilia affecting both sexes. It is caused by a deficiency of coagulation factor XI. A 23-year-old adult male with plasma thromboplastin antecedent (PTA) deficiency presented with cicatricial ectropion of lower eyelid of the right eye. For the surgical correction of the cicatricial ectropion of lower eyelid the patient was repeatedly examined before the adequate hemostatic therapy.

### Korrespondensiya üçün:

*Hüseynzadə Günay Tofiq qızı, tibb üzrə fəlsəfə doktoru, akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin gözüün infeksiya xəstəlikləri şöbəsinin həkim-oftalmoloqu*  
 Адрес: AZ1114. г. Баку, ул. Джавдхана, 32/15  
 Тел.: (+994 12)569-09-07; (+994 12)569-09-73  
 E-mail: administrator@eye.az;  
 http: //www.eye.az