

Ингибиторная форма гемофилии типа В

Демина София Александровна, Бородин Игорь Олегович, Болкисев Никита Алексеевич

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Гемофилия В — наследственное заболевание свертывающей системы крови, возникающее вследствие дефицита фактора свертывания IX, передающееся по X-сцепленному рецессивному пути наследования. Встречается с частотой 1 : 25 000 мужчин. Помимо типичных проявлений, могут возникать и жизнеугрожающие состояния. Частота появления ингибиторной формы у больных с тяжелым течением гемофилии типа А — 20–30%, с гемофилией типа В — 5–10%.

Цель. Описать пациента с ингибиторной формой гемофилии типа В.

Клинический случай. Пациент С., 14 лет. В 1 год 6 мес был установлен диагноз «гемофилия типа В (уровень IX фактора 1,4%)». Получал заместительную терапию фактором IX. Из анамнеза заболевания известно, что в декабре 2018 г. проходил стационарное лечение в связи с острым кровотечением брюшной полости, травматическим повреждением селезенки, малым двусторонним гемотораксом, забрюшинной гематомой. В июне 2022 г. появились жалобы на боли в левой подвздошной области, левом бедре, затруднение мочеиспускания после физической нагрузки. Был госпитализирован в областную детскую клиническую больницу. По результатам проведенного обследования (компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости): признаки массивного кровоизлияния в большую поясничную и подвздошно-поясничную мышцы слева. Проводилась антибактериальная, гемостатическая, заместительная терапия, которая оказалась неэффективной. Ввиду тяжести состояния был направлен на дополнительное обследование

в Морозовскую детскую клиническую больницу. В МДГКБ в динамике проводились ультразвуковые исследования (УЗИ). По результатам УЗИ органов брюшной полости были выявлены эхографические признаки увеличения печени, селезенки, умеренные диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. В левой подвздошной области, забрюшинно с переходом на область передней поверхности левого тазобедренного сустава определялось аваскулярное гипозоенное неоднородное образование размерами 89 × 75 × 143 мм (объемом около 500 мл). На последующих УЗИ объем образования 512 и 330 мл соответственно. Отмечалась макрогематурия с положительной динамикой. В клиническом анализе крови анемия легкой степени с положительной динамикой. В ходе проведенного обследования был выявлен ингибитор к фактору IX (ингибитор 15 Бетезда единиц), верифицирована ингибиторная форма гемофилии В. Назначена гемостатическая терапия препаратами шунтирующего действия, на фоне которой наблюдалась положительная динамика — значительное уменьшение забрюшинной гематомы, купирование почечного кровотечения.

Обсуждение. Неэффективность терапии при первой госпитализации является следствием развития ингибиторной формы гемофилии В.

Закключение. Данный клинический случай актуален тем, что гемофилия В крайне редко осложняется появлением ингибиторной формы, поэтому необходимо проводить диагностику на наличие ингибитора не только к FVIII, но и к FIX.