

Лікування кровотеч у хворі на імунну коагулопатію (набуту гемофілію А)

Сташишин О.В., Красівська В.В.

ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України», м. Львів, Україна

Мета. Представити випадок набутої гемофілії А та проаналізувати своєчасність і адекватність лікування.

Матеріали та методи. Об'єктом дослідження була імунна коагулопатія з інгібітором до фактора VIII (FVIII) – набута гемофілія А.

Результати та їх обговорення. Жінка 33 років, друга вагітність, пологи термінові. У ранньому післяпологовому періоді відзначалася надмірна кровотеча, проводилася гемостатична терапія. Повторно тричі надходила з рецидивами маткової кровотечі. Двічі виконували вакуум-аспірацію стінок порожнини матки. Після третього рецидиву, крововтрати 1200 мл і неефективності консервативного лікування проведено лапаротомію, екстирпацію матки без додатків. Незважаючи на інтенсивну терапію, кровотеча тривала, пацієнтка була переведена в обласну клінічну лікарню, де встановлено діагноз: ДВЗ-синдром III ст., анемія тяжкого ступеня. Було виконано три релaparотомії, джерело кровотечі не було знайдено, відзначалася надмірна кровотеча з операційного поля. Загальна крововтрата становила 24 447 мл. Продовжували інтенсивну інфузійно-трансфузійну терапію, що давала нестійкий гемостаз. Хвора отримала 12 060 мл свіжозамороженої плазми (СЗП), 15 130 мл еритроцитів, 600 мл альбуміну 10 %, 20 доз кріопреципиту (КП), 16 000 од.

активованого протромбінового комплексу (АПК), 8 мг рекомбінантного активованого фактора VII (rVIIa), 8000 од. протромбінового комплексу (ПК). На 37-му добу встановлено наявність інгібітора до FVIII у титрі 16,1 БО/мл, FVIII <1,0 %, активований частковий тромбопластиновий час (АЧТЧ) – 146,1 с. Протягом 30 діб крововтрата становила 10 608 мл, пацієнтка отримала 23 420 мл СЗП, 2080 мл еритроцитів, 17 мг rVIIa, 19 000 од. АПК, 6000 од. ПК, 61 дозу КП, 50 000 МО препарату FVIII. На 67-му добу розпочато імуносупресивну терапію (преднізолон 1-1,5 мг/кг/добу), що тривала 12 місяців. Кровотечі повністю припинилися через 10 місяців після пологів, а через 14 місяців інгібітор не виявлявся, рівень фактора й АЧТЧ нормалізувалися. Було проведено планову реконструктивну операцію на сечовивідних шляхах без застосування замісної трансфузійної терапії.

Висновки. Рецидивні післяпологові кровотечі потребують ранньої діагностики на виявлення інгібіторів факторів зсідання крові, що забезпечить своєчасність проведення специфічної трансфузійної, імуносупресивної терапії, уникнення тяжких наслідків, зокрема екстирпації матки та зменшення економічних витрат на лікування.

Ключові слова: імунна коагулопатія, набута гемофілія, інгібітор, фактор VIII, АЧТЧ.

Treatment of bleeding in a patient with immune coagulopathy (acquired haemophilia A)

Stasyshyn O.V., Krasivska V.V.

State Institution "Institute of Blood Pathology and Transfusion Medicine of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine", Lviv, Ukraine

Objective. We are representing the case of acquired haemophilia A and analyze the timeliness and adequacy of treatment.

Materials and methods. The subject of the study was immune coagulopathy with a factor VIII (FVIII) inhibitor – acquired haemophilia A.

Results and discussion. Female, 33 years old, pregnancy II, urgent delivery. There was excessive bleeding in the early postpartum period, hemostatic therapy was provided. She hospitalized three times with recurrences of uterine bleeding. Vacuum aspiration of the walls of the uterine cavity was performed twice. After the third recurrence, blood loss of 1200 ml and ineffectiveness of conservative treatment, laparotomy and extirpation of the uterus was performed. Despite intensive care, the bleeding continued, the patient was transferred to the regional clinical hospital, where she was diagnosed with DIC syndrome, stage III, severe anemia. Three relaparotomies were performed, the source of bleeding was not found, there was excessive bleeding from the operating

field. The total blood loss was 24.447 ml. Intensive infusion-transfusion therapy was continued, which gave unstable hemostasis. The patient received 12.060 ml of fresh-frozen plasma (FFP), 15.130 ml of erythrocytes, 600 ml of albumin 10 %, 20 doses of cryoprecipitate (CP), 16,000 U of activated prothrombin complex (APCC), 8 mg of recombinant activated factor VII (rVIIa), 8.000 U of prothrombin complex (PC). 16.1 BU/ml of inhibitor FVIII, FVIII <1.0 %, activated partial thromboplastin time (APTT) – 146.1 s was detected on day 37. Within 30 days, blood loss was 10,608 ml; patient received 23.420 ml of FFP, 2.080 ml of erythrocytes, 17 mg of rVIIa, 19,000 U of APCC, 6000 U of PC, 61 dose of CP, 50.000 IU of FVIII. Immunosuppressive therapy (prednisolone 1-1.5 mg/kg/day) was started on day 67 and lasted for 12 months. Bleeding stopped completely 10 months after delivery, and after 14 months the inhibitor was not detected, factor levels and APTT returned to normal. Scheduled reconstructive surgery on the urinary tract was performed without the use of transfusion replacement therapy.

■ ТЕЗИ КОНГРЕСУ

Conclusions. Recurrent postpartum hemorrhage requires early diagnosis of coagulation factors inhibitors, which will ensure specific transfusion and immunosuppressive therapy, avoidance of serious consequences, including

extirpation of the uterus and reduce the economic costs of treatment.

Key words: immune coagulopathy, acquired haemophilia, inhibitor, factor VIII, APTT.
