

**Цель исследования:** представление клинического случая пациента с тяжелой формой гемофилии обратившегося на консультацию с эквино-варусной деформацией.

**Материалы и методы:** пациент Ибрагим. 14 лет. Родился и жил в Казахстане. Жалобы на боли, слабость, быструю утомляемость в правой ноге, боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника. Приехали с целью оперативного лечения. Обследован с помощью следующих методов: коагулограмма, ЭНМГ, МРТ.

**Результаты:** из анамнеза жизни: на 2 день жизни — плановая вакцинация против гепатита В. Была отмечена стекающая гематома от бедра до лодыжки и свисающее положение правой ноги. Предварительный диагноз — монопарез. Из анамнеза заболевания: в 3 месяца поставлен диагноз гемофилия А, назначена терапия. Корректировка терапии из-за частых гемартрозов — последний рецидив 7 месяцев назад. Осмотр: при внешнем осмотре правая конечность уменьшена в размерах. При ходьбе правая нога ставится на носок. Рефлексы ахилловых сухожилий D<S. Деформация правой стопы. Укорочение правой нижней конечности с гипотрофией мышц. Компенсаторный сколиоз. В коагулограмме без введения фактора свертывания — повышенное АЧТВ до 4,0 при нормальном тромбиновом времени; фактор VIII — 0,2%. По данным ЭНМГ — признаки частичного аксонального поражения обеих ветвей седалищного нерва (отмечается большее поражение малоберцовой ветви). Окончательный диагноз: Эквино-варусная деформация за счет аксонального поражения ветвей седалищного нерва.

**Выводы:** особенностью данного клинического случая пациента с тяжелой формой гемофилии является осложнение в виде поражения седалищного нерва. Необходимо проведение адекватной терапии в виде введения фактора свертывания. Проявление геморрагического синдрома в виде обширных гематом и гемартрозов требует незамедлительного исключения коагулопатий для предотвращения возможной последующей инвалидизации [2, 3]. Дополнительное наблюдение позволило избежать оперативного вмешательства и назначить реабилитацию.

#### Литература

1. Руководство по гематологии: в 3 т. Т. 3 / Под редакцией А.И. Воробьева. 3-е изд. М., 2005.
2. Astermark J, Petrini P, Tengborn L, et al. Primary prophylaxis in severe haemophilia should be started at an early age but can be individualized. Br J Haematol 1999;105:1109–13.
3. De Moerloose P, Fischer K, Lambert T et al. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia. Haemophilia 2012; 18: 319–25.

## ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННАЯ ГЕМОФИЛИЯ

*Гусейнова Н.Б.*

Научные руководители: к. б. н., доцент Абдукаева Н.С., к. м. н., доцент Папаян К.А.  
Кафедра медицинской биологии  
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

**Актуальность исследования:** гемофилия остается социально значимым заболеванием. Ранняя диагностика позволяет избежать развития осложнений и улучшить качество жизни пациента [1].

**Цели исследования:** продемонстрировать своевременную диагностику заболевания.

**Материалы и методы:** в клинику СПбГПМУ (30.01.2019) поступил мальчик 10 лет для проведения биопсии почки. В ходе подготовки к операции была проведена коагулограмма, в которой были оценены показатели (в результатах). Из анамнеза известно, что ребёнок от близкородственного брака. В семье ранее не была выявлена гемофилия.

**Результаты:** ребенку поставили диагноз гемофилия А легкой степени на основании удлинения АПТВ (до 45,6s) и снижения активности фактора свёртывания крови 8 (30,8%). Он был направлен в гемофильный центр для дальнейшего наблюдения.

**Выводы:** легкие формы гемофилии остаются часто не диагностированы, поскольку протекают без выраженных клинических проявлений геморрагического синдрома. Необходима тесная связь лабораторной службы и врача-куратора. Своевременная диагностика позволяет оказать квалифицированную медицинскую помощь, не допуская развития осложнений.

**Литература**

1. Зозуля Н.И., Свирич П.В. Национальное Гематологическое Общество «Клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофилии».

**ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ СТИМУЛЯТОРОВ АППЕТИТА  
ПРИ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ  
СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ВЗРОСЛЫХ И ДЕТЕЙ**

*Жук И.Н.*

Научный руководитель: д. м. н. Кучер М.А.

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой  
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

**Актуальность исследования:** проведение цитостатической терапии и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) при лечении пациентов с гематологическими заболеваниями сопряжено с развитием синдрома желудочно-кишечной токсичности, что может привести к кахексии — фактору, снижающему эффективность терапии [1, 2, 3].

**Цель исследования:** оценить частоту осложнений и клиническую эффективность существующих стимуляторов аппетита при ТГСК и сопутствующей ей химиотерапии.

**Материалы и методы:** в НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой в проспективном исследовании 99 пациентов с онкогематологическими заболеваниями. В качестве профилактики или лечения белково-энергетической недостаточности проводится терапия стимуляторами аппетита: мегестрола ацетатом, левокарнитином и глюкокортикостероидами.

**Результаты:** применение стимуляторов аппетита сопровождалось увеличением аппетита у 64,6% пациентов: при использовании мегестрола ацетата в 79,3% случаев; 63,6% случаев — ГКС; 22,2% случаев — левокарнитин. Прибавка массы тела — основная цель применения стимуляторов аппетита — в группе пациентов, получающих ГКС, отмечалась реже по сравнению с использованием мегестрола ацетата. Осложнения, связанные с изменением метаболизма нутриентов, были в 45,4% случаев применения ГКС: избыточный катаболизм белка, стероид-индуцированный сахарный диабет. В группе мегестрола ацетата у 1 пациента отмечен бронхоспазм в рамках индивидуальной непереносимости компонентов препарата, у 1 пациента — тромбоз глубоких вен, без установления точной связи с использованием стимулятора аппетита. У пациентов, принимавших левокарнитин, наблюдался 1 случай аллергической сыпи.

**Выводы:** применение мегестрола ацетата, в том числе у пациентов младше 18 лет, в сниженной дозе является безопасным и эффективным методом коррекции анорексии у тяжелой когорты пациентов после ТГСК.

**Литература**

1. Парентеральное питание: вопросы и ответы: руководство для врачей/И.Н. Лейдерман, А.И. Ярошецкий, Е.А. Кокарев, В.А. Мазурок. 2016.
2. Arends J. et al. / Clinical Nutrition 36 (2017) 11-48.
3. Thorvaldson L. et al. (2016) HLA, GVHD and parenteral nutrition are risk factors for hepatic complications in pediatric HSCT. *Pediatr Transplant*, 20: 96–104.