

8. Updates on the 1987 task force report on the High Blood Pressure in children and adolescents: a working group report from national High Blood Pressure Programme. Pediatrics. – 1996. – Vol. 98. – P. 649–650.

Поступила 23.03.09.

## THE RESULTS OF SCREENING TESTS OF BLOOD PRESSURE AND ECG IN CHILDREN OF PRESCHOOL AGE

T.P. Makarova, D.I. Sadykova, Z.R. Khabibrahmanova, L.G. Khabibrahmanova, Yu.M. Chilikina, I.J. Lutfullin, R.T. Ganieva

### Summary

As a result of investigation of 619 children 5-7 years of age, identified were the cases of secondary hypertension. Significant differences between boys and girls in groups with different levels of blood pressure were not found. Parent questionnaires showed the presence of a hereditary predisposition to the development of hypertension in children of all groups. Significant differences between groups were not established.

Key words: children, blood pressure, ECG.

УДК 616.16—007.64:616.151.5—085.38

## ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТА ФЕЙБА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ

Игорь Валентинович Куртов, Игорь Леонидович Давыдкин, Валерий Алексеевич Кондурицев,  
Любовь Александровна Нетроголова, Тарас Алексеевич Гриценко,  
Наталья Алексеевна Никулина

Кафедра госпитальной терапии с курсом трансфузиологии (зав. – проф. И.Л. Давыдкин) Самарского государственного медицинского университета, e-mail: sam-med@mail.ru

### Реферат

Приведен клинический пример использования препарата ФЕЙБА при тяжелом носовом кровотечении, связанном с наследственной геморрагической телеангистазийной болезнью. Показана возможность применения указанного препарата в комплексном лечении данного заболевания.

Ключевые слова: телеангистазийная болезнь, препарат ФЕЙБА.

Наследственная геморрагическая телеангистазия (болезнь Рандю–Ослера) – одна из наиболее частых и тяжелых вазопатий, характеризующихся очаговым истощением стенок малых кровеносных сосудов и аневризматическим расширением их просвета с образованием мелких узловатых или паукообразных сосудистых образований, которые часто и длительно кровоточат и нередко приводят к развитию тяжелой анемии. Наследуется болезнь по аутосомно-доминантному типу с разной степенью пенетрантности патологического гена. Кровоточивость связана как с малой резистентностью и легкой ранимостью сосудистой стенки в участках ангиэктазии, так и с очень слабой стимуляцией в этих участках адгезии и агрегации тромбоцитов, а также с нарушением

локального свертывания крови [3].

В настоящее время достаточно хорошо разработаны методы лечения кровотечений, обусловленных патологией тромбоцитарного и плазменного звеньев гемостаза, однако кровоточивость, обусловленная телеангистазийной болезнью, очень сложна в лечении. С этой целью в клинике применяются такие препараты, как аминокапроновая и транексамовая кислоты, дицинон, гемостатическая губка, викасол, а также хирургические методы остановки кровотечений. В ряде случаев гемостатический эффект оказывает введение свежезамороженной плазмы. Широко используются трансфузии эритроцитарной массы с заместительной целью при наличии у больного тяжелого анемического синдрома. Однако до настоящего времени лечение наследственной геморрагической телеангистазийной болезни часто вызывает серьезные затруднения [1, 2, 4–6].

В качестве клинического примера успешного лечения кровоточивости приводим использование при телеангистазийной болезни препарата факторов свертывания II, VII, IX и X (ФЕЙБА), ранее

не применявшегося, по данным литературы, при указанном заболевании.

С. 73 лет поступил 27 октября 2008 г. с жалобами на повторяющиеся обильные носовые кровотечения, выраженную общую слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, головокружение при ходьбе. Из анамнеза заболевания выяснилось, что он страдает заболеванием на протяжении 30 лет. Неоднократно лечился в этой же клинике по поводу носовых кровотечений, где был поставлен диагноз: семейно-наследственная геморрагическая телеангиэктазийная болезнь. Подобное заболевание, проявляющееся носовыми кровотечениями, было у отца пациента. Аллергологический анамнез не отягощен. С 2001 г. страдает мерцательной аритмии. Неоднократно получал трансфузии эритроцитарной массы, свежезамороженной плазмы, регулярно принимает препараты железа, аминокапроновую кислоту, дицинон. Носовые кровотечения купировались тампонадой носа гемостатической губкой с фибрином, прижиганием расширенных сосудов слизистой оболочки носа, но эффект был кратковременным.

Ухудшение состояния больной отмечает на протяжении последнего месяца, когда кровотечения из носа участились, самостоятельное лечение в домашних условиях перестало помогать, усилились общая слабость, одышка при незначительной нагрузке; появилось головокружение в вертикальном положении тела.

При поступлении в стационар общее состояние тяжелое. Кожные покровы бледные. На коже лица, языке, пальцах рук – множественные телеангиэктазии размером до 0,3 см. Отеки голеней и стоп. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны тихие, ритм неправильный, в области верхушки сердца и в точке Боткина отмечается систолический шум, без иррадиации. АД – 130/80 мм Hg. Частота сердечных сокращений – 110 в 1 мин, ритм неправильный, мерцательная аритмия. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, поверхность гладкая, безболезненная. Селезенка не пальпируется.

Был поставлен предварительный диагноз: семейно-наследственная геморрагическая телеангиэктазийная болезнь; рецидивирующие носовые кровотечения; постгеморрагическая анемия тяжелой степени, ИБС; стабильная стенокардия напряжения II ФК; фибрилляция предсердий, постоянная форма с тахисистолией желудочков; НПБ.

При поступлении общий анализ крови: Hb – 44 г/л, эр. –  $2,65 \times 10^12/\text{л}$ , НСТ – 17,3%, MCV – 65,3 fL, MCH – 16,6 pg, л. –  $6,1 \times 10^9/\text{л}$ , тромб. –  $213 \times 10^9/\text{л}$ .

Биохимический анализ крови от 28.10.2008 г.: общий белок – 58,7 г/л, общий билирубин – 27,6 мкмоль/л, прямой билирубин –

11,2 мкмоль/л, АЛТ – 3,5 Е/л, АСТ – 11,2 Е/л, мочевина – 5,0 ммоль/л, креатинин – 81,9 мкмоль/л, негемоглобинное железо – 0,6 мкмоль/л, тимоловая проба – 2,6 Ед, глюкоза в крови – 6,1 ммоль/л, общий холестерин – 2,1 ммоль/л. Гемостазиограмма: АЧТВ – 40 с (контроль – от 28 до 40 с), тромбиновое время – 16 с (контроль – от 14 до 21 с), фактор Виллебранда – 98%, ПТИ – 70%, МНО – 1,2; агрегация тромбоцитов, стимулированная АДФ, – 16 с (контроль – от 11,8 до 16,2 с), коллагеном – 17 с (контроль – от 14 до 18 с), универсальным индуктором агрегации – 15,2 с (контроль – от 14 до 17 с). Реакция на HBsAg в крови от 30.10.08 г. отрицательная, антитела к ВИЧ-инфекции от 30.10.08 г. не обнаружены. Общий анализ мочи от 28.10.08 г. патологии не выявил.

ЭКГ от 28.10.08 г.: фибрилляция предсердий, тахисистолическая форма, гипертрофия левого желудочка с нарушением процессов реполяризации.

Сразу при поступлении проведено лечение: феррум лек по 2 мл в/м, 12,5% этамзилат по 4 мл в/в 2 раза в день, аминокапроновая кислота по 1 г 4 раза в сутки внутрь, периндоприл по 4 мг один раз в день, лазикс по 2 мл внутривенно один раз в день, дигоксин по 0,00025 один раз в день. Местно – тампоны с гемостатической губкой. В связи с тяжестью состояния, обусловленной выраженной анемией, пациенту по жизненным показаниям была назначена трансфузия эритроцитарной массы, обедненной лейкоцитами и тромбоцитами (ЭМОЛТ) в количестве 270 мл. В результате трансфузионной и гемостатической терапии самочувствие больного улучшилось, слабость уменьшилась.

Через сутки, 29.10.08 г. у больного вновь началось обильное носовое кровотечение. В связи с тяжестью состояния, слабым эффектом от гемостатической терапии была назначена трансфузия свежезамороженной плазмы в дозе 800 мл. Больной был осмотрен ЛОР-врачом, но от рекомендованной передней тампонады носа он отказался и самостоятельно ввел в оба носовых ходатвенные тампоны. Носовое кровотечение уменьшилось. Также было введено 320 мл ЭМОЛТ. Вечером 29.10.08 г. у больного вновь усилилось носовое кровотечение. В связи со слабой эффективностью предыдущей терапии с информированного согласия пациента ему было решено ввести в/в струйно препарат, содержащий факторы свертывания крови II, VII, IX, X (ФЕЙБА) в дозе 1000 ЕД. Сразу после введения препарата больной почувствовал улучшение самочувствия. Носовое кровотечение не возобновлялось до утра 31.10.08 г. В дальнейшем больной получал гемостатическую терапию, трансфузии ЭМОЛТ. Однако оставались незначительные носовые кровотечения, купировавшиеся аминокапроновой кислотой и дициноном. Уровень гемоглобина к 11.11.08 г. повысился до 65 г/л.

13.11.08 г. у больного возникло обильное профузное носовое кровотечение, объем кровопотери составил около 600 мл. Уровень гемоглобина — 50 г/л. В связи с этим с 13.11.08 г. по 16.11.08 г. больному ежедневно стали вводить в/в препарат ФЕЙБА в дозе 500 ЕД. В этот период выраженных кровотечений из носа не было. Уровень гемоглобина повысился до 63 г/л. Гемостазиограмма от 16.11.08 г.: АЧТВ — 34 с, тромбиновое время — 15 с, ПТИ — 86%, тромбоц. — 230×10<sup>9</sup>/л. В дальнейшем больной получал заместительную терапию ЭМОЛТ, гемостатическую терапию этамзилатом, аминокапроновой кислотой. Был выписан 28.11.08 г. в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, на примере успешного лечения кровоточивости показана возможность применения ФЕЙБЫ у больного с телеангиэктазийной болезнью в комплексе с общепринятой терапией. Механизм действия препарата в данном случае связан, на наш взгляд, с активацией плазменного звена гемостаза проферментами белков протромбинового комплекса, что позволило уменьшить кровоточивость у данного больного.\*

#### ЛИТЕРАТУРА

- Использование рекомбинантного активированного фактора VIIa в хирургической практике/Пособие для врачей. — М.: МАКС Пресс, 2006. — 34 с.

\*Примечание редактора. Гемостатическое действие препарата ФЕЙБА, более вероятно, зависит от содержащегося в нем активированного фактора VIIa, являющегося компонентом внешнего пути свертывания крови.

УДК 617.51—001.036.8—06—08

## ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ТРАВМАТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ МЕКСИДОЛОМ

Александр Анатольевич Стародубцев

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики (зав. — проф. А.И. Стародубцев)  
Ставропольской государственной медицинской академии, e-mail: staro-valentina@yandex.ru

#### Реферат

Использование мексидола во вторичной профилактике травматической энцефалопатии оказалось более эффективным по сравнению с симптоматической терапией. Для достижения желаемых результатов лечение необходимо проводить на протяжении длительного времени.

Ключевые слова: травматическая энцефалопатия, профилактика, мексидол.

Лечение последствий черепно-мозговой травмы, в том числе легкой, — трудная и кропотливая работа. Её следует прово-

дить с учетом ведущего неврологического или психопатологического синдрома, периода и степени декомпенсации, наличия и характера осложнений [2, 5, 18, 20]. Для быстрого и полного восстановления нарушений мозговых функций и предупреждения развития различных последствий ЧМТ рекомендуется [8, 9] курсовое лечение сосудистых и метаболических нарушений на протяжении 1–2 месяцев 2–3 раза в год.

2. Ливандовский Ю.А., Антонова М.А. Особенности клинического течения наследственной геморрагической телеангиэктазии // Трудный пациент. — 2007. — № 4. — С 3–6.

3. Руководство по гематологии / Под ред. академика А.И. Воробьева в 3-х тома. — М.: Ньюдиамед, 2005. — Т.3. — С.114–117.

4. Abdalla SA, Letarte M. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: current views on genetics and mechanisms of disease // J. Med. Genet. — 2006. — Vol. 43. — P. 97–110.

5. Bayrak-Toydemir P, McDonald J, Markewitz B, Lewin S, Miller F, Chou LS, Gedge F, Tang W, Coon H, Mao R. Genotype-phenotype correlation in hereditary hemorrhagic telangiectasia: mutations and manifestations // Am. J. Med. Gen. — 2006. — № 140. — P.463–470.

6. Sabba C, Paschilli G, Cirulli A. et al. Rendu-Osler-Weber disease: experience with 56 patients // Ann. Ital. Med. Int. — 2002. — Vol. 17, № 3. — P.173–179.

Поступила 30.04.09.

#### THE USAGE OF FEIBA IN HEREDITARY HEMORRHAGIC TELANGIECTASIA

I.V. Kurtov, I.L. Davydkin, V.A. Kondursev, L.A. Netrogolova, T.A. Gritsenko, N.A. Nikulina

#### Summary

Presented was an example of clinical use of a drug Feiba in severe nosebleed associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia disease. Shown was the possibility of application of the drug in the complex treatment of this disease.

Key words: telangiectasia disease, Feiba.