

В. С. БЕРЕНШТЕЙН

О гемостатическом эффекте переливания крови при гемофилии

Из 4-й хирургической клиники Белорусского мединститута (директор проф. А. Е. Мангейм)

Гемотрансфузия широко применяется при различного рода кровотечениях, а также геморрагическом диатезе и гемофилии, как одной из форм этого диатеза. Большинство авторов единодушно во взгляде, что одной из главных причин гемофилии является врожденно пониженная свертываемость крови, зависящая от недостатка тромбина и тромбокиназы. Сали считает, что у гемофиликов эндотелий сосудов и форменные элементы крови страдают функциональной недостаточностью в смысле продукции веществ, необходимых для свертывания крови. Другие считают причиной гемофилии тонкость и хрупкость сосудистой стенки, делающей ее ломкой и неспособной к сокращению. Оппель предполагает, что гемофилики страдают врожденной гипофункцией печени в смысле выработки просерозина, участие которого необходимо для свертывания крови.

Существует еще ряд теорий, объясняющих гемофилию, но сущность этого заболевания остается и в настоящее время недостаточно изученной. Поэтому и лечение гемофилии является не причинным, а симптоматическим. Лечение состоит в тампонаде кровоточащей раны, в перевязке кровоточащего сосуда и в применении медикаментозных и биологических средств, повышающих свертываемость крови. Предложен целый арсенал средств, как желатина, сыворотка, соли кальция и т. д. Соли кальция должного гемостатического эффекта при кровоточивости не оказывают, так как установлено, что у гемофиликов в крови находится достаточное количество кальция, и последний, будучи введен в кровь, исчезает из нее через два часа.

Лычковский рекомендует экстракт из легочной ткани кроликов, очень богатый тромбокиназой, прикладывать к кровоточащей ране. Алмазов предлагает прикладывать к кровоточащей ране «усочки грудных мышц голубя, обладающих сильным гемостатическим действием. Баум рекомендует протейнотерапию, после которой кровь гемофиликов приобретает способность свертываться. Предложены различные препараты для остановки кровотечения, как вивакол, коагулен, кляуден, лютеовар и др. Некоторые рекомендуют пересадку яичника гемофиликам ввиду невосприимчивости женщин к гемофилии. Барнштейн советует давать гемофиликам лютеовар — препарат желтого тела, — подчеркивая колоссальную роль последнего в свертывании крови.

Наконец, среди биологических методов лечения кровотечения самым мощным гемостатическим свойством обладает гемотрансфузия. Благодаря последней удалось несколько улучшить прогноз при ге-

мофилии, которая давала смертность в 75—80% случаев. Впервые на это свойство крови указал Крайль (1906—1907). Юд в 1916 году опубликовал демонстративный случай. Он ввел в вену гемофилика сы орожку отца, после чего успешно проведена была ампутация бедра без последующего кровотечения. В литературе в настоящее время имеется много указаний на кровоостанавливающее действие гемотрансфузии при гемофилии. На последней юбилейной конференции ЦИПК Владос сообщил о 16 случаях гемофилии за 10 лет, где применено было переливание крови.

Ханин приводит 7 случаев гемофилии, где в 5 случаях с успехом применена гемотрансфузия небольшими количествами, и приходит к выводу, что в трансплантированной крови имеется большое количество тромбокиназы, столь не бходимой гемофиликам. В некоторых случаях им сделана повторная гемотрансфузия, которую автор считает даже показанной.

Наш материал пропедевтической хирургической клиники Белорусского медицинского института состоит из 8 случаев гемофилии, прошедших за последние два года. Все эти больные — мальчики в возрасте от 4 до 14 лет. В 6 случаях с успехом применено переливание крови. Приводем некоторые истории болезни.

1. История болезни № 32. Больной П. Е., 14 лет, доставлен 15/III 36 г. в клинику в тяжелом состоянии по поводу опухоли и боли в левом бедре и левом коленном суставе. Неделю тому назад заболела левая нога, появилась припухлость в средней трети левого бедра. Опухоль и боль в бедре с каждым днем усиливались. Из анамнеза выяснилось, что в прошлом году два раза лежал в хирургической клинике по поводу гемофилии: лечили его переливанием крови. Первый раз страдал гемартрозом правого колена, второй раз — гемартрозом локтевого сустава. Родился от здоровых родителей, в семье по сестру: старшая сестра умерла от дизентерии. Никакими инфекционными болезнями не болел. Больной очень слаб, резко анемичен. Левое бедро в средней трети в полтора раза толще правого. Кожа над припухлостью напряжена, блестящая и горячая на ощупь. Коленный сустав слева также увеличен, деформирован, болезнен при пальпации. Движения в суставе ограничены и болезненны. Температура — 38,8°. Пульс — учащенный, ритмичен, слабого наполнения. Свертываемость крови — начало через 41 минуту и 18 секунд. Анализ крови: Hb — 26%, эр. 37 000, л — 102%, лейкоцитарная формула: с. — 71%, п. — 29%, л. — 24%, м. — 3. Ввиду тяжелого состояния больного перелито 250 см³ крови от донора одноименной второй группы. На следующий день боли в ноге уменьшились, температура снизилась, самочувствие больного улучшилось. Припухлость ноги начала с каждым днем уменьшаться и больной начал ходить. Объем бедра уменьшился на 6 см, бледность лица и слизистых прошла.

15/IV 36 г. появилось опять кровоизлияние в левое бедро. Объем бедра увеличился на 2,5 см, но под влиянием согревающих компрессов опухоль уменьшилась, и 16/IV 36 г. больной выписан домой. 26/IV 1936 года доставлен опять с гемартрозом правого локтевого сустава и с кровоизлиянием в правой стопе. Эти кровоизлияния наступили без видимых причин. Консервативное лечение. К 1/VI 36 г. кровоизлияния рассосались, и больной выписан домой в хорошем состоянии.

2. История болезни № 854. Больной Ш. Г., 10 лет, 8/IX 1935 г. поступил в клинику по поводу непрекращающегося кровотечения из раны на наружной поверхности лодыжки правой голени. Дней тому назад он споткнулся поранил ногу, вышедшее кровотечение из раны местные врачи не могли остановить в течение 6 дней, и они направили больного в клинику. Мать отмечает, что у ребенка и раньше бывали носовые кровотечения, по поводу которых лечился в советской больнице. Болел корью. Из родных гемофилией болеют двоюродные братья. Кожа и слизистые бледные. Анализ крови: Hb — 24%, э. — 20 000, л. — 48%, формула с. — 62%, п. — 30%, л. — 25%, э. — 9%, м. — 6%. Пойкilocитоз и анизоцитоз. Путем венопункции перелито 200 см³ консервированной крови 4-й одноименной группы. Больной сразу поправился, стал бодрее. Кровотечение остановилось, и 11/IX 1935 г. ребенок выписан домой.

3. История болезни № 04. Больной М. А., 4 лет, доставлен 31/III 1935 г. по поводу непрекращающегося кровотечения из маленькой раны на языке. 29/III мальчик, бегая по улице, нечаянно прикусил язык, появилось кровотечение, которое никак не удавалось остановить. Больного направили в клинику. Из анамнеза известно, что ре-

бенок никакими болезнями не болел. Дедушка умер от кровотечения из небольшой раны на носу. Больной очень бледен, слаб. На языке спр ва имеется небольшая рана, из которой беспрерывно сочится струйка светлой крови.

31/III перелито от отца 200 см³ крови одноименной второй группы. 1/IV кровотечение из раны не останавливается. Перелито от отца вторично 100 см³ крови. Кровотечение прекратилось, и 10/IV ребенок выписан домой в хорошем состоянии.

4. История болезни № 478. Больной Ш. Н., 7 лет, доставлен 16/VIII 1937 года с кровотечением из большого пальца левой руки. В Любаньской районной больнице пролежал 4 дня, где не удалось остановить кровотечение. Отец отмечает, что от малейшего ушиба у ребенка появляются синяки, которые долго не рассасываются, и такого же характера кровотечения были уже три раза. После первого кровотечения произошла самоампутация второго пальца левой руки. Имется в настоящее время гемартроз правого коленного сустава. Движения в суставе болезненны и ограничены; у родных го оболии не отмечается. Анализ крови: Hb — 69%, э. — 2 000 000; л. — 8000; лейкоцитарная формула: с. — 25%, л. — 45%, э. — 25%, м. — 4%, п. — 1%. Тромбоциты 6300. Свертываемость крови: начало 7 минут, конец 8,5 минуты. 18/VIII сделана гемотрансфузия 350 см³ крови первой группы. У больного 4-я группа. Кровотечение не остановилось, повязка промокла кровью. В этот же день в часов вечера сделано повторное переливание 350 см³ крови одноименной 3-й группы. Рана очищена от некротических масс, и наложена давящая повязка. 19/VIII кровотечение остановилось, ребенок порозовел и стал бодрее. 25/III выписан домой в хорошем состоянии.

5. История болезни № 514. Больной К. И., 8 лет, доставлен 2/VI 1937 г. с кровотечением из нижней десны на протяжении 10 дней. Мать отмечает, что у больного при случайных ранениях пальца наблюдается кровотечение по несколько дней, а иногда и неделями. Час о от малейшего ушиба на теле появляются кровоподтеки. Из 4 сыновей — трое болеют гемофилией. Старшему сыну по поводу кровоточивости неоднократно делалось переливание крови. 3/VI больному подкожно впрыснута антистолбнячная сыворотка, но безрезультатно. На следующий день перелито 60 см³ консервированной крови одноименной 1-й группы, кровотечение из десны остановилось. Анализ крови: Hb — 43%, эритроцитов 37 0000, лейкоцитов — 8200. Формула: с. — 65%, п. — 4%, л. — 20%, э. — 10%, м. — 1%. Свертываемость крови: начало 4 минуты — конец 4,5 минуты.

Как видно из вышеприведенных историй болезни при гемофилии нередко бывают кровоизлияния в суставы, особенно в коленные и локтевые, причем эти гемартрозы имеют склонность рецидивировать. В суставе начинается хроническое воспаление, как реакция на кровоизлияние. Суставная капсула утолщается, а потом сморщивается, разрастаются синовиальные ворсинки, и разрушаются хрящевые поверхности суставов, что ведет к контрактурам и анкилозам. У одного из наших больных, как показала рентгенография, наступило разрушение эпифизарных концов костей коленного сустава.

При закрытых формах гемофилии можно ограничиться консервативным лечением и показания к переливанию крови являются относительными. При наличии наружного кровотечения при гемофилии показания к гемотрансфузии являются абсолютными, а иногда необходимы и повторные трансфузии, которые оказывают гемостатическое действие. Кроме этого свойства гемотрансфузия имеет также другие, укрепляющие организм, стимулирующие влияния и замещающие функции. Причину гемостатического эффекта трансплантационной крови нужно искать в богатстве последней тромбокиназой. При циркуляции крови тромбокиназа попадает в кровоточащую рану, где сталкивается с обычными активаторами процесса свертывания крови (тромбиногеном и фибриногеном), в связи с чем и наступает гемостаз.

Поступила 25.VI.1938.