

Министерство образования и науки РФ
ФГАОУ ВПО “Северо – Восточный федеральный университет
им. М. К. Аммосова”
Медицинский институт
Кафедра пропедевтической и факультетской терапии с курсом эндокринологии и ЛФК

История болезни Барахов Василий Николаевич

Выполнила: студентка 5 курса ЛД-501/2
Балихач Полина Алексеевна
Проверила: к.м.н., доцент Ядрыхинская В.Н

г. Якутск 2015

Гемофилия - наследственное заболевание, обусловленное дефицитом плазменных факторов свёртывания VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В) и характеризующееся кровоточивостью гематомного типа.

Этиология и патогенез

В зависимости от дефицита факторов свёртывающей системы крови выделяют два вида гемофилии: **гемофилия А**, характеризующаяся дефицитом антигемофильного глобулина - фактора VIII, и **гемофилия В**, сопровождающаяся нарушением свёртывания крови вследствие недостаточности компонента тромбопластина плазмы - фактора IX. Гемофилия А встречается в 5 раз чаще, чем гемофилия В. Гемофилии А и В (К, рецессив) болеют в основном мужчины.

Типичный симптом гемофилии - кровоизлияния в суставы (гемартрозы), очень болезненные и нередко сопровождающиеся высокой лихорадкой. Чаще страдают коленные, локтевые, голеностопные суставы, реже - плечевые, тазобедренные и мелкие суставы кистей и стоп. После первых кровоизлияний кровь в синовиальной полости постепенно рассасывается, функция сустава восстанавливается. При повторных кровоизлияниях образуются фибриновые сгустки, которые откладываются на капсуле сустава и хряще, а затем прорастают соединительной тканью. Полость сустава облитерируется, развивается анкилоз. Кроме гемартрозов при

Наименование лечебного учреждения РБ№1 НЦМ

Отделение: гематологии палата №9

Кем направлен больной: вилюйская ЦРБ

Дата поступления в клинику: 25.01. 2016 года

Паспортная часть

Фамилия Имя Отчество: Барахов Василий Николаевич

Дата рождения: 16.12.1969 г.р. Возраст: 46лет

Национальность: саха

Пол: мужской

Образование: среднее

Социальное положение: инвалид 1 группы

Домашний адрес: РС(Я) у.Вилюйский г Вилюйск ул. Чапаева д25 кв 12

Основной диагноз: наследственный дефицит фактора VIII, гемофилия А тяжелой степени тяжести.

Осложнения: Контрактура обеих коленных суставов и правого локтевого сустава

Сопутствующие заболевания: деформирующий остеоартроз обеих коленных суставов III степени, тазобедренных суставов, локтевого сустава III степени. Хронический вирусный гепатит С без цитолитической активности. Хронический пиелонефрит вне обострения. Хронический гастрит в стадии ремиссии.

Anamnesis morbid

Родился в РС(Я) 16 декабря 1969 года.

Образование: среднее, инвалид 1 группы.

Бытовой анамнез: живет с старшей сестрой благоустроенной квартире.

Питание: регулярное.

Вредные привычки: отрицает

Наследственность: мать страдала гемофилией .

Anamnesis vitae

Считает себя больным с 4 летнего возраста по наследственной линии гемофилии А. Отмечал периодические десневые кровотечения, носовые кровотечения гематомы на теле. Гематрозы в суставах, гематурия. Инвалид 1 группы с детства . В девстве получал компоненты крови криоприципитат до 2005. Постоянно получает факторVIII с 2005 в профилактической дозе. В 2013 упал на коленки и с переломом бедренной коти со смещением получал лечение в травмотологичеком отделение РБ№2. Поступил в отделение планово для обследования и лечения и подготовке направления в ФГУ ГНЦ РАМН г.Москвы для проведения эндопротезирования.

Status praesens

Жалобы не предъявляет. Состояние удовлетворительное. Сознание – ясное, адекватное. Положение активное. Периферические лимфоузлы не увеличенные, безболезненные. Кожные покровы чистые, обычной окраски. Язык влажный, чистый. Дыхание свободное. Тоны сердца ритмичные. Пульс 72 ударов в 1 минуту, АД 120/80 мм рт.ст. Температура тела 36,4С Живот мягкий, не вздут, безболезненный. Печень не увеличена, край ровный. Отеков нет. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Стул оформленный, регулярный. Мочеиспускание безболезненное, свободное, произвольное. Контрактура левого коленного сустава.

Данные лабораторных исследований: ОАК

26.01.16	03.02.16
Лейкоциты $4.20 \cdot 10^9/\text{л}$	Лейкоциты $5.48 \cdot 10^9/\text{л}$
Эритроциты $5.05 \cdot 10^{12}/\text{л}$	Эритроциты $4.94 \cdot 10^{12}/\text{л}$
Гемоглобин 151 г/л	Гемоглобин 150 г/л
Гематокрит 46.70 %	Гематокрит 46 %
Нейтроф 53.9 %	Нейтроф 59.2 %
Лимф 34%	Лимф 28.1%
Мон 7.1%	Мон 8%
Эоз 4%	Эоз 4%
Базоф 1%	Базоф 0.7%
Тромб 264	Тромб 286
Соэ 14 мм/ч 4	Соэ 2 мм/ч
выше нормы	

Биохимический анализ крови

26.01.16	03.02.16
Альбумин 41.40 г/л	Альбумин 43.5г/л
Креатинин 61.30 мкмоль/л ниже нормы 0.7	Креатинин 61.40 мкмоль/л ниже нормы 0.8
АСТ 26.3 ед/л	АСТ 54ед/л выше нормы 17
АЛТ 27.5 ед/л	АЛТ 44.1ед/л выше нормы 4
Общ белок 81г/л	Общ белок 78.9г/л
Общ билирубин 14.6 мкмоль/л	Общ билирубин 6 мкмоль/л
Прямой 3.40 мкмоль/л	Прямой 1.9 мкмоль/л
Сахар крови 5.5 ммоль/л	Сахар крови 5.5 ммоль/л
Мочевина 3 ммоль/л	Мочевина 5.91 ммоль/л
Мочевая кислота 366.7 мкмоль/л	Мочевая кислота 338.4 мкмоль/л
Общ холестерин 6.4 ммоль/л выше нормы 1.2	Общ холестерин 6.37 ммоль/л выше нормы 1.17
ЛДГ 355.90 ед/л выше нормы 105.9	ЛДГ 397 ед/л выше нормы 147.2
Железо 17.9 мкмоль/л	Железо 14.2 мкмоль/л
Кальций общ 2.5ммоль/л	Кальций общ 2.22ммоль/л

коагулограмма

26.01.16	03.02.16
Тромбин время 18.6 сек	Тромбин время 17.3 сек
Протромбиновая время 14.5 сек	Протромбиновая время 13.5 сек
МНО 1.05	МНО 0.98
АЧТВ 56.7 сек выше нормы 21.9	АЧТВ 53.3 сек выше нормы 18.5
Фибриноген 4.45 г/л выше нормы 0.15	Фибриноген 4.49 г/л выше нормы 0.19
Протромбиновый индекс 92%	Протромбиновый индекс 104%

ОАМ

26.01.16: кол-во 50.0, относительная плотность 1010. Св -желтый, прозрачная, кислая, эпителий единичный, лейкоциты единичные, белок отрицательный.

03.02.16: кол-во 90, относительная плотность 1015. Св -желтый, прозрачная, кислая, эпителий единичный, лейкоциты единичные, белок отрицательный.

Лечение:

Омез по 1табл *2р в день

Альмагель по 1ст.ложке* 3 раза в день

Фосфоглив в/в 2.5

Октанам 1000МЕ струйно в/в

Фактор VIII-8%

План лечения: консультация травматолога, консультация инфекциониста, контроль анализов.