



СНК кафедры пропедевтики детских  
болезней

РНИМУ им. Н. И. Пирогова



# **Клинический случай диагностики гипопроконвертинемии у девочки-подростка 13 лет**

Докладчик: Федосеева М.М.

Группа 2.5.01

# П., 13 лет

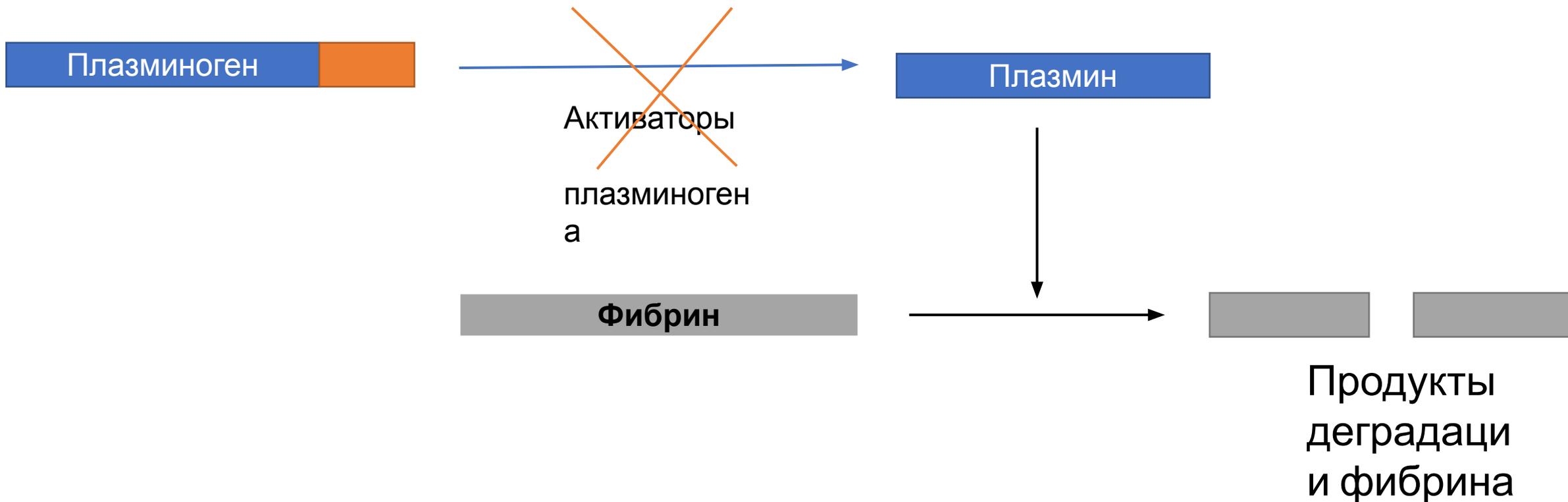
- Проживает в Московской области
- Школьница, обучается в 7 классе
- Обратилась в МДГКБ 02.10.19 самотеком

# Анамнез заболевания

- При поступлении 02.10.19 жалобы на тянущие боли в нижних отделах живота, обильные кровянистые выделения из половых путей (менархе 17.09, на момент обращения продолжительность менструации составляла 16 дней), слабость, эпизоды головокружения.
- От момента начала менструации кровянистые выделения имели тенденцию к увеличению. 25.09.19 обратилась к гинекологу по месту жительства, назначена транексамовая кислота – 500 мг 3 раза в день в течение 5 дней без эффекта.

# Механизм действия транексамовой КИСЛОТЫ

- Ингибирует действие активатора плазминогена, является антифибринолитическим средством



# Анамнез заболевания

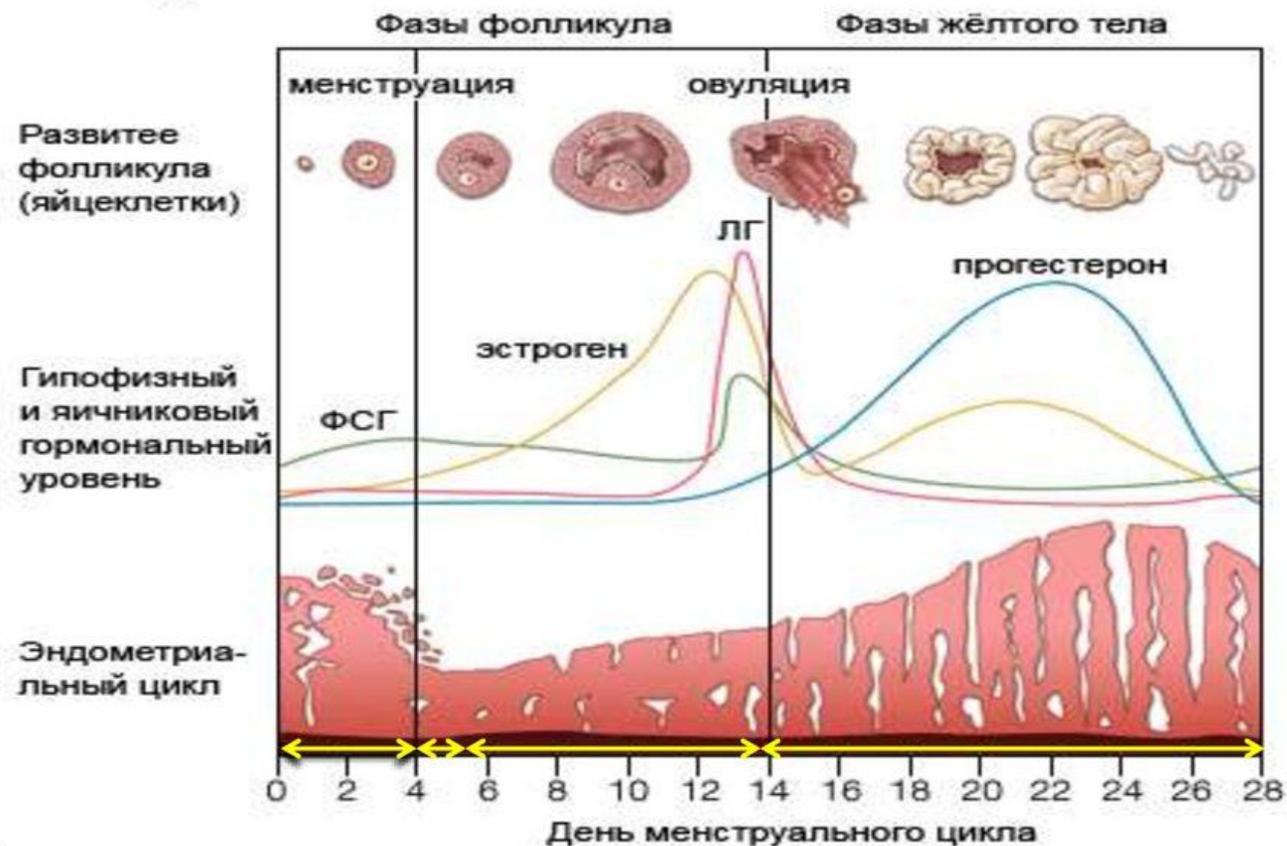
- 30.09 на плановом приеме у гинеколога проведено УЗИ ОМТ, специфических изменений не выявлено.
- Назначен «Регулон» на два дня (01.10, 02.10). Терапия без эффекта.

Регулон –  
монофазный  
контрацептив,  
ингибирует синтез  
гонадотропинов и  
подавляет овуляцию.

Содержит  
дезогестрел и  
этинилэстрадиол.

## Менструальный цикл

### Менструальный цикл



# Анамнез заболевания

- 02.10. по месту жительства выполнено повторное УЗИ ОМТ, обнаружена жидкость в полости малого таза.
- Родители самостоятельно обратились в приемное отделение МДКГБ.



# Анамнез жизни

- Антенатальный период развития без особенностей.
- Дальнейшее развитие по возрасту.
- Перенесенные заболевания: пневмония в 2017 году, ОРВИ 1-2 раза в год.
- Привита согласно календарю профилактических прививок.
- Аллергологический анамнез не отягощен.
- Хронические заболевания: хронический гастрит.
- Семейный анамнез отягощен по заболеваниям органов ЖКТ (язва желудка у матери, гастрит у отца).

# Состояние на момент поступления

- Состояние средней степени тяжести, ШКГ 15 баллов.
  - Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, чистые, умеренной влажности.
- Дыхательная система: ЧДД=19 в минуту, дыхание везикулярное, хрипов нет.
- Сердечно-сосудистая система: ЧСС 86 уд/мин, пульс 86 уд/мин, умеренного наполнения и напряжения, АД 100/60 мм. рт.ст.
- ЖКТ: язык влажный, розовый, живот мягкий, при пальпации болезненный в надлобковой области, симптомы раздражения брюшины отсутствуют.

# Состояние на момент поступления

Половая система: наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Умеренные кровянистые выделения из половых путей.

Per rectum: матка увеличена, возбудима при пальпации, положение – ретрофлексия. Правые и левые придатки пальпируются нечетко, безболезненные.

Оценка вторичных половых признаков: МзРЗАхЗМе1

# Диагностический поиск

- Предварительный диагноз – аномальное маточное кровотечение пубертатного периода
- Возможная этиология:
  - 1) дисфункция эндометрия (хронический эндометрит)
  - 2) Заболевания тела или шейки матки (полипы, фибромиома, аденомиоз)
  - 3) Заболевания придатков (опухоли яичников)
  - 4) Нарушения в системе гемостаза

# Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования

## 1.. Клинический анализ крови

Показатель	Значение	Норма	Ед. измерения
Лейкоциты	5,9	5-13	$10^9$ /л
Гематокрит	30,9	%	35-45
Эритроциты	3,75	4-5,5	$10^{12}$ /л
Гемоглобин	101	120-140	г/л
Средний объем эритроцитов	83	80-96	фл
Среднее содержание гемоглобина в эритроците	27	27-33	пг
Ретикулоциты	0,6	2	%
Тромбоциты	271	180-330	$10^9$ /л
Лимфоциты	15	25-28	%
Моноциты	6	5-11	%
Сегментоядерные	1	1-5	%

## 2. Биохимический анализ крови

Показатель, единицы измерения	Результат	Норма
<b>Общий белок, г/л</b>	63,4	65-85
Альфа-амилаза, ед/л	36,7	До 160
Креатинин, мкмоль/л	57,0	45-105
Билирубин общий, мкмоль/л	7,4	3,41-17
Натрий, мкмоль/л	138	135-150
Калий, мкмоль/л	4,1	3,5-5,5
<b>Щелочная фосфатаза, ед/л</b>	180,0	50-162
<b>Железо, мкмоль/л</b>	5,1	9-21

### 3. УЗИ органов малого таза

Матка грушевидной формы, 44x35x44 мм, миометрий обычной эхогенности, эндометрий 4 мм, повышенной эхогенности, полость матки расширена до 12 мм, в ней визуализируется неоднородная структура преимущественно повышенной эхогенности, ЦДК – без признаков кровотока (сгусток?).

Яичники расположены типично, п-32x24, л-31x24, фолликулярный аппарат без особенностей.

В полости малого таза и в правом боковом канале свободная неоднородная за счет взвеси жидкость объемом до 70 мл.

## 4. Общий анализ мочи

Реакция	5,0
Относительная плотность	1,020 г/см <sup>3</sup>
Белок	Отр.
Лейкоциты	Отр.
Эритроциты	Отр.
Цилиндры, соли	Отр.

# 5. Коагулограмма

<b>Процент активности по Квику</b>	<b>5%</b>	<b>77-120</b>
<b>МНО</b>	<b>11,97</b>	<b>0, 75-1,25</b>
<b>Протромбиново е время</b>	<b>121,9 сек</b>	<b>10-14,1</b>
<b>Фибриноген по Клаусу</b>	<b>2,96 г/л</b>	<b>1,77-4,2</b>
<b>Тромбиновое время</b>	<b>23,8 сек</b>	<b>19,3-28,4</b>
<b>Концентрация VII</b>	<b>3,3%</b>	<b>50-150</b>

# Клинический диагноз

## Основное заболевание:

гипопротромбинемия. Аномальное маточное кровотечение пубертатного периода.

Осложнение: анемия легкой степени тяжести.

# Гипопроконвертинемия

- Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
- Распространенность составляет 1:300 000—1:500 000.
- Клинические проявления: геморрагический синдром

# Лечение

## Этиологическая терапия

Фактор VII  
1200 МЕ

## Патогенетическая терапия

Дезогестрел+  
этинилэстради  
ол 150+30 мкг 2  
раза в сутки

Железа III  
гидроксид  
полимальтозат,  
150 мг

Фолиевая  
кислота 1 мг 3  
раза в день

## Симптома тическая

Дротавери  
н 40 мг

Этамзилат  
250 мг

# Динамика состояния пациента

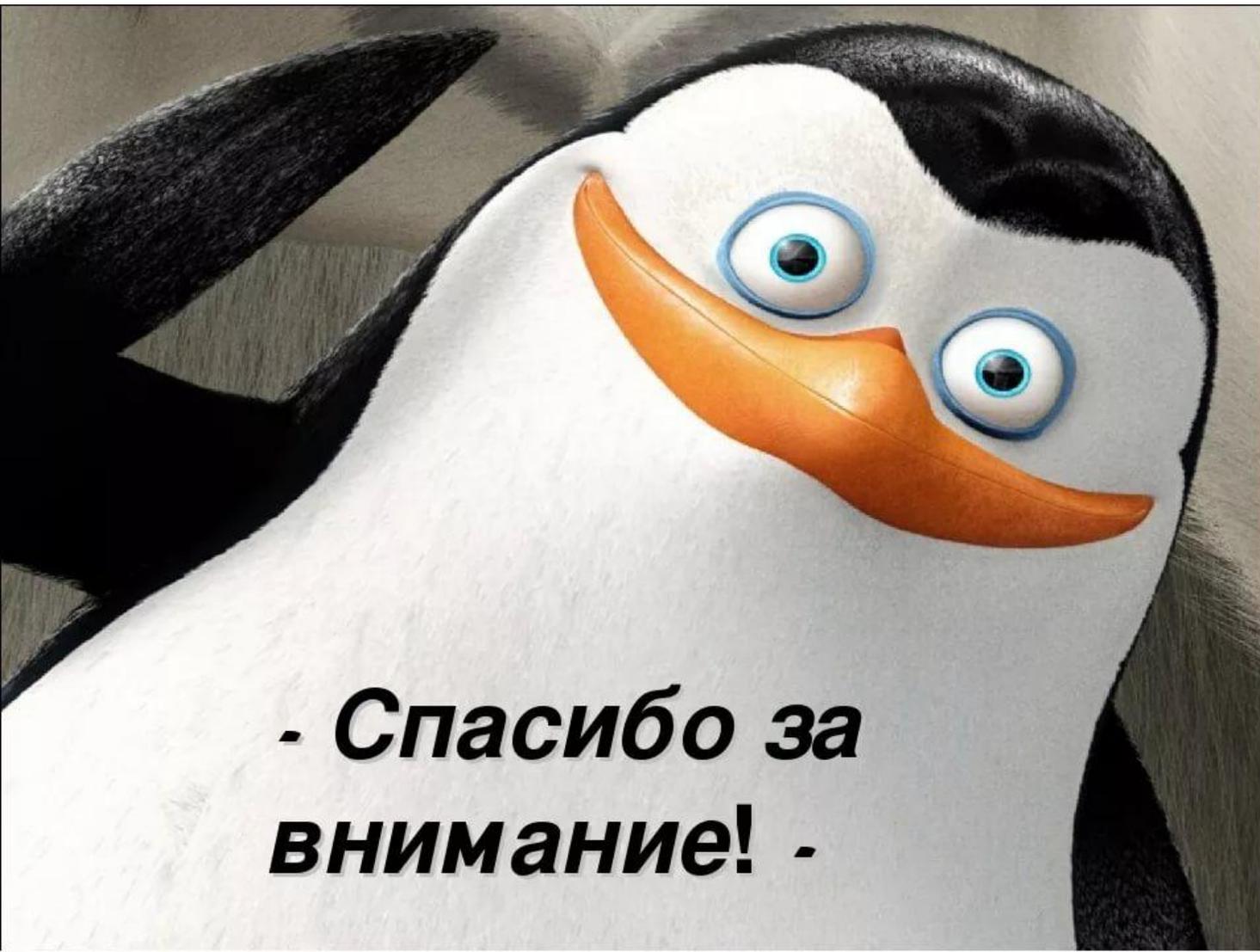
На фоне лечения отмечена положительная динамика:

- На второй день уменьшение, на третий – прекращение кровянистых выделений из половых путей.
- Отсутствие жалоб на боли в нижних отделах живота.

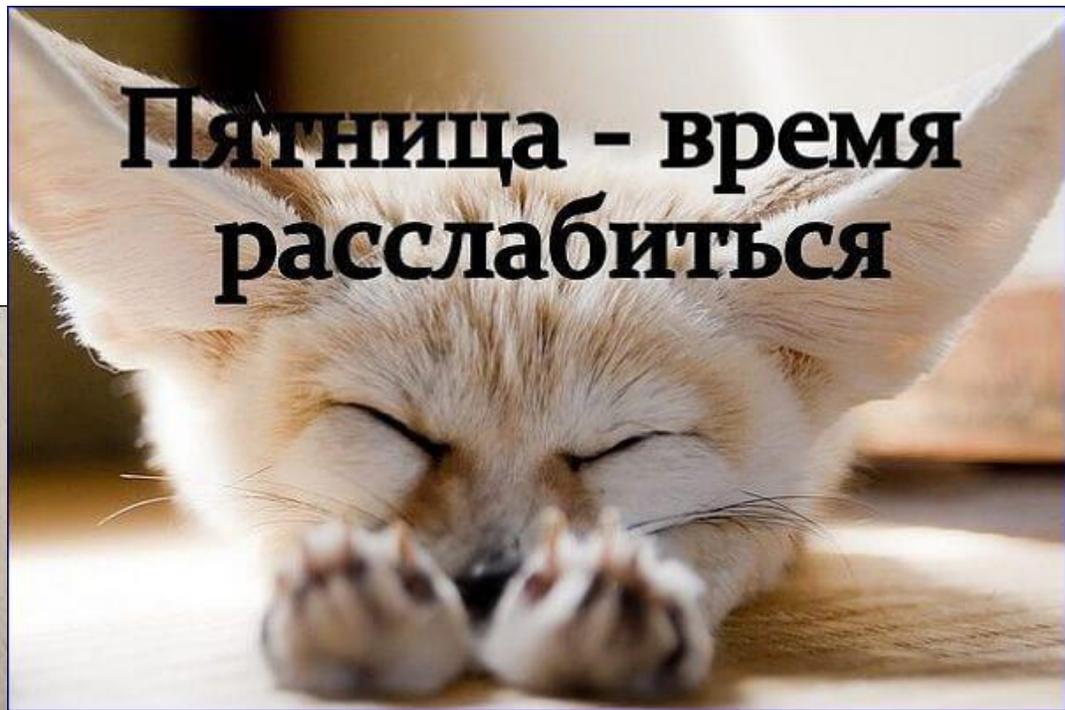
# Актуальность

- Отсутствие клинических проявлений гипопроконвертинемии у девочки до 13 лет.
- Манифестация заболевания – менархе.

Необходимо комплексно обследовать пациентов с различными проявлениями геморрагического синдрома и своевременно выявлять причины аномальных маточных кровотечений пубертатного периода у подростков



**- Спасибо за  
внимание! -**



**Пятница - время  
расслабиться**

# Вопросы для обсуждения

1. Жидкость в малом тазу по данным УЗИ?

2. Повышение концентрации щелочной фосфатазы?