

Литература

1. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению лимфопролиферативных заболеваний. Под руководством профессора И.В. Поддубной, профессора В.Г. Савченко М.: Медиа Медика, 2013. 104 с.

АКТУАЛЬНОСТЬ РЕГУЛЯРНОГО МОНИТОРИНГА ГЕМОСТАЗА И РИСКА РАЗВИТИЯ ТРОМБОФИЛИИ В СОВРЕМЕННОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Белун А.Ю., Котельников П.А. Шулятьева А.А., Квапинская Е.А. Морозова А.С.

Научный руководитель: к. м. н., доцент Папаян К.А.

Кафедра факультетской педиатрии

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Актуальность исследования: рассматриваемый клинический случай демонстрирует не только многофакторность этиологии тромботического события у ребенка 1 года жизни, но и подтверждает наличие первичного дефекта антикоагуляционной системы за счет сохраняющегося дефицита одного из компонентов.

Цель исследования: Продемонстрировать необходимость развёрнутого лабораторного мониторинга у пациента с патологией системы гемостаза в условиях стационара и на амбулаторном этапе наблюдения.

Материалы и методы: Катамнестическое наблюдение клинического случая тромбофилии у ребенка с множественными пороками развития, реализовавшейся в двусторонний илиофemorальный тромбоз; расширенное исследование системы гемостаза, преданалитический этап; выезд к пациенту по месту проживания в г. Великий Новгород.

Результаты: В 2018г данные скрининговых коагулограмм выявили активацию фибринолиза; тест генерации тромбина показал снижение пиковой концентрации тромбина $TM(-)=151$; эндогенного потенциала фазы распада тромбина $TM(-)=1136$; признаки нарушения работы системы протеина С (30.11.18), что подтвердилось исследованием его активности (66%; норма — от 75%), генетическое тестирование установило отсутствие мажорных мутаций.

Выводы: скрининговая коагулограмма недостаточна для комплексной оценки системы гемостаза в случае тромботического события; В процессе наблюдения доказан сохраняющийся умеренный дефицит протеина С. Это подтверждает роль врожденных нарушений системы гемостаза в реализации тромбоза. Целесообразно длительное динамическое наблюдение с оценкой состояния системы свертывания крови для профилактики тромбоза, особенно в случае проведения хирургических вмешательств. Для профилактики тромбоза необходимо понимание этиопатогенетических факторов риска развития тромботического события, своевременная их лабораторная диагностика и корректировка терапии.

Литература

1. Папаян К.А. «Патогенетические механизмы развития артериальных и венозных тромбозов у детей и лиц молодого возраста: автореферат диссертации на соискание ученой степени к. м. н.: специальность 14.00.29; специальность 14.00.09 [Рос. НИИ гематологии и трансфузиологии]. СПб., 2000.
2. BCSH Guidelines for Neonatal Haemostasis and Thrombosis, 2019; 3) Алексеев Н.А., «Гематология детского возраста», 2009.