

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МАНИФЕСТАЦИИ ДЕФИЦИТА ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ XI ПРЕРЕТИНАЛЬНЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ

Доценко Ирина Игоревна, Осняч Дарья Андреевна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Распространенность дефицита фактора XI 1 : 1 000 000 новорожденных. Анализ зависимости степени кровоточивости от уровня фактора крови XI показал, что асимптомное течение и кровотечения после травм, применения антикоагулянтов или антиагрегантов наблюдаются при активности менее 26%; спонтанные кровотечения — при активности менее 20–25%. Преретинальное кровоизлияние — патология, наиболее часто возникающая в интранатальном периоде и составляющая 21,2% от ретинальных кровоизлияний новорожденных.

Цель. Демонстрация клинического случая редкой коагулопатии, манифестировавшей преретинальным кровоизлиянием, с целью сохранения настороженности в отношении данных больных в связи с отсутствием корреляция между клинической картиной и уровнем активности фактора свертывания XI.

Клинический случай. Мальчик М., 2 мес 21 день, осмотрен в консультативном отделении МДГКБ по поводу стеноза и недостаточности слезных протоков. При бинокулярной непрямой офтальмоскопии были диагностированы OU преретинальное кровоизлияние, OS грубое преретинальное кровоизлияние, вторичный преретинальный фиброз. Применение проурокиназы (группа МНН) местно в течение 5 дней без эффекта. Пациент был госпитализирован в отделение микрохирургии

глаза. Лабораторно: удлинение АЧТВ до 44 с (норма 24,6–38,4 с). Дальнейшее исследование системы гемостаза выявило дефицит фактора свертывания XI (46,4%). В результате проведенной терапии декспантенолом, бензилметил-миристоиламино-пропиламмонием состояние улучшилось: OD без патологии, OS в парацентральной зоне фиксированные к сетчатке без тракционного компонента локальные очаги преретинального фиброза. Ребенок выписан под наблюдение педиатра, офтальмолога, гематолога по месту жительства, рекомендованы: метилэтилперидиол, профилактика травм, повторное обследование в гематологическом отделении через 2–3 мес для определения тактики дальнейшего ведения.

Обсуждение. Дефицит фактора XI характеризуется крайне варибельным фенотипом, не коррелирующим с его лабораторной активностью, поэтому прогнозировать развитие характерных симптомов и степень их тяжести трудно.

Заключение. Несмотря на умеренный дефицит фактора свертывания XI у данного пациента, возникает необходимость рассмотреть вопрос о проведении профилактики кровотечения с помощью заместительной терапии донорской плазмой, а также об использовании симптоматической гемостатической терапии при возможных оперативных вмешательствах в будущем.