

СОЧЕТАНИЕ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА И БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Айдемирова Айзанат Хиясбековна, Абретенёва Диана Дмитриевна,
Головко Елизавета Дмитриевна

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

Цель. Предоперационная диагностика имеет огромное значение в подготовке пациента к операции, поскольку позволяет не только подготовить больного к предстоящему вмешательству, но и выявить сопутствующие заболевания, которые могут являться факторами риска в ходе операции.

Уникальность и актуальность. Болезнь Виллебранда у ребенка с болезнью Гиршпрунга представляет серьезную проблему для терапии и прогноза основного заболевания. Наличие коагулопатии осложняет течение заболевания, связанного с патологией желудочно-кишечного тракта, а также может стать причиной кровотечения при выполнении оперативного вмешательства.

Клинический случай. Пациент С., 7 мес. В феврале 2021 г. был оперирован по поводу низкой кишечной непроходимости, выведена сигмостома. При дальнейшем обследовании выявлен аганглиоз на 5 и 10 см от ануса. Поступил 20.09.2021 в МДГКБ планово для проведения оперативной коррекции порока развития толстой кишки. Состояние средней тяжести. По данным ирригграфии: сглаженная гаустрация и перестройка рельефа в прямой кишке. Лабораторно: удлинение АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) — 44,5 с. Дополнительно: уровень фактора VIII — 37,3%, фактора Виллебранда — 25,9%, антиген фактора

Виллебранда — 32,7%. При осмотре и ранее геморрагического синдрома не было. Диагностирована болезнь Виллебранда 1-го типа. Перед хирургическим вмешательством выполнена коррекция гемостаза: за 30 мин до операции инфузия фактора свертывания крови VIII 600 МЕ, повторно через 12 ч, далее однократно в сутки в течение 5 сут по 600 МЕ. После проведенного хирургического вмешательства — закрытие кишечной стомы, на 2-е сут результаты обследования: норма коагуляции. С 7.10.2021 по 12.10.2021 — плановая госпитализация ребенка для проведения профилактической заместительной гемостатической терапии фактором VIII. Клинических и лабораторных изменений не выявлено. Ребенок был выписан домой с рекомендациями.

Обсуждение. Клинические проявления болезни Виллебранда у данного пациента не выражены, обращало на себя внимание удлинение АЧТВ в коагулограмме. Проведенное дополнительное коагулологическое исследование позволило поставить диагноз, определить тактику лечения и избежать возможных тяжелых кровотечений.

Заключение. Данное описание демонстрирует важность предоперационной диагностики для выявления сопутствующих заболеваний и предотвращения возможных осложнений.