

тромба в правой ветви правой легочной артерии и связанного с этим неблагоприятного прогноза 16.06.2021 девочка была переведена в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева для проведения тромбэндартерэктомии в условиях глубокой гипотермии, искусственного кровообращения, выполненной 28.06.2021.

23.07.2021 пациентка поступила в отделение реанимации с жалобами на появление отеков, одышку при ходьбе в последние 5 дней. При объективном обследовании: SpO₂ — 93%, пульс на периферических артериях слабого наполнения, напряжения.

На ЭхоКГ значительное количество жидкости — до 250–300 мл, умеренное количество пристеночного и свободного фибрина в перикарде, признаки компрессии сердца, двусторонний гидроторакс, асцит, незначительное количество жидкости в печеночной сумке; недостаточность митрального клапана 1–2-й ст., трикуспидального — 2-й ст., легочного — 1-й ст., умеренная легочная гипертензия, левое легкое поджато, правое — спавшееся. Лабораторно отмечалось повышение ферритина, СРБ и С3 компонента комплемента.

Выставлен диагноз «идиопатический неспецифический перикардит». Проведена пункция перикарда и плевральных полостей с двух сторон. 02.08.2021 на фоне антибактериальной, диуретической, кардиопротективной, противовос-

палительной и антикоагулянтной терапии воспалительная активность снизилась, симптомы сердечной недостаточности купировались. Магистральные артерии и клапанный аппарат без особенностей, сократимость миокарда в норме.

Заключение. Своевременная диагностика ТЭЛА и назначение адекватной противотромботической терапии способствуют безрецидивному течению заболевания. В связи с этим возникает необходимость в выявлении маркеров тромбофилии и выборе режимов противотромботической терапии. Изменения в системе гемостаза у девочки, вероятно, связаны с гиперфибриногенемией, гипертриглицеридемией, обусловленными патологией печени, метаболическими нарушениями при сахарном диабете. Нарушение синтетической функции печени приводит к дефициту антитромбина, что создает высокий риск тромбоза у детей. При этом генетические полиморфизмы, выявленные у ребенка, повышают риск тромбоза в 1,01–1,2 раза. Необходима профилактика: нормализация образа жизни, коррекция питания, соблюдение рекомендаций эндокринолога. Профилактику антикоагулянтами и антиагрегантами следует проводить неопределенно долго. В связи с тяжестью состояния ребенка может быть рекомендована профилактика концентратом антитромбина III человеческого в комбинации с низкомолекулярными гепаринами.

СЕПСИС У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ПРОТЕИНА С И НОСИТЕЛЬСТВОМ ПРОТРОМБОТИЧЕСКИХ МУТАЦИЙ

Егорова А.И., Тулупова С.А.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФGAOY BO PНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Протеин С — витамин-К-зависимый антикоагулянт плазмы крови. Врожденный дефицит протеина С представлен в двух формах: гомозиготной и гетерозиготной. Частота гомозиготных форм составляет 1 : 4 000 000 населения, гетерозиготных — 1 : 20 000. Гомозиготное носительство проявляется у новорожденных в виде неонатальной пурпуры и синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, гетерозиготное носительство манифестирует чаще после полового созревания тромбозами.

Клинический случай. Мальчик, 2 года 8 мес, с врожденным пороком сердца, заболел остро с симптомами респираторной инфекции 01.02.2021, лечился амбулаторно в течение недели. В связи с неэффективностью терапии и ухудшением состояния был госпитализирован по месту жительства (08.02–12.02.2021), ребенку были диагностированы криптогенный сепсис и правосторонняя пневмония. На фоне лечения состояние без динамики, оставалось тяжелым, родители самостоятельно доставили ребенка в Морозовскую ДГКБ 14.02.2021.

При поступлении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности и генерализованного воспалительного процесса. Диагностирована деструктивная пневмония. Наблюдались симптомы геморрагического некроза мягких тканей правого фланка живота, левой лодыжки, левого плеча. Лабораторно: повышение СРБ (168,4 мг/л), мочевины (13,6 ммоль/л), креатинина (48,98 мкмоль/л), билирубина общего (53,8 мкмоль/л) и глубокая тромбоцитопения (11 × 10⁹/л). Выявлены дефицит протеина С (5%) и протромботические мутации (гомозиготная ингибитора активатора плазминогена, гетерозиготные интегрин альфа-2,

факторов VII, XIII), усугублявшие течение сепсиса явлениями тяжелой коагулопатии. По результатам микробиологического исследования в биологических жидкостях выявлена *Pseudomonas aeruginosa*. Ребенок получал антибактериальную, заместительную почечную, вазопрессорную, антикоагулянтную и заместительную терапию концентратом протеина С. Несмотря на проводимую терапию, состояние пациента ухудшалось в связи с нарастанием явлений полиорганной недостаточности (дыхательной, почечной, печеночной, сердечной).

В 22:45 24.02.2021 отмечалась остановка сердечной деятельности, проводились реанимационные мероприятия с положительным эффектом. В 00:20 25.02.2021 зафиксирована прогрессирующая жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, в 00:50 25.02.2021 была констатирована смерть.

По результатам патологоанатомического исследования диагноз «деструктивная пневмония и сепсис» был подтвержден. Смерть пациента с наследственным дефицитом протеина С и протромботическими мутациями в сочетании с деструктивной пневмонией, осложнившимся развитием септического шока, некротическим поражением кожи, перитонитом, наступила вследствие прогрессии полиорганной недостаточности инфекционного происхождения.

Заключение. У данного пациента врожденный дефицит протеина С стал одной из главных причин неблагоприятного исхода заболевания. Назначение своевременной заместительной терапии пациентам с дефицитом протеина С способствует коррекции гемостаза и предупреждению развития тромботических осложнений и диссеминированного внутрисосудистого свертывания.