

Приобретенный дефицит протеина S, осложненный тромбозом вен и фульминантной пурпурой*

Деева Валерия Александровна, Доброток Альбина Витальевна

Научный руководитель: Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация
НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Дефицит факторов антикоагулянтной системы способен вызывать тромбозы при сопутствующих неблагоприятных факторах (инфекции, тромбофилии).

Цель. Описание клинического случая дефицита протеина S и сопутствующих осложнений.

Клинический случай. Мальчик М., 3 лет. На фоне ОРВИ появились жалобы на боль в левом ухе. Госпитализирован с диагнозом «острый левосторонний средний отит, осложненный мастоидитом». Проведен парацетез. Идентификация возбудителя не проводилась. Вечером появились геморрагические элементы ярко-багрового цвета овальной формы до 1,5 см с зоной гиперемии на передней поверхности левой голени. За несколько часов первичный элемент перешел с передней поверхности левой голени на голеностопный сустав и на стопу. Появились экхимозы на левой кисти. На ощупь голень холодная. Заподозрена генерализованная менингококковая инфекция, проведена люмбальная пункция — ликвор без особенностей. Переведен в реанимацию. В коагулограмме — выраженная гипокоагуляция по внешнему и внутреннему путям свертывания, гипофибриногенемия, снижен уровень протеина S — 10%, выраженная активация системы фибринолиза (D-димер — > 20 мкг/мл). Гипоагрегация тромбоцитов со всеми индукторами. Биохимия крови: СРБ — 150,48 мг/л, прокальцитонин — < 0,05 нг/мл. Поставлен диагноз: «Гематогенная тромбофилия, дефицит протеина S (10%). Вторичная коагулопатия. Фульминантная пурпура. Тромбоз поверхностных вен левой верхней конечности и нижних конечностей». Назначена антикоагулянтная и заместительная терапия. Госпитализирован в РДКБ. При осмотре — множественные геморрагии на коже конечностей с очагами формирующихся некрозов в центре. УЗИ: приток большой подкожной вены справа в области верхней трети голени — не визу-

лизируется, кровоток не определяется. ЭхоКГ: расширена полость левого желудочка. Продолжена заместительная, антибактериальная и антикоагулянтная терапия. Местно накладывались повязки на очаги. Ребенок от первой беременности, без патологии. Роды на 41-й нед, самостоятельные. Масса тела — 4210 г, рост — 55 см. Вакцинирован по национальному календарю прививок. Алергоанамнез не отягощен. На фоне проводимой терапии динамика положительная: уровень протеина S поднялся до 63,7%, некрозы — в стадии разрешения. Выписан под наблюдение гематолога. Через 1,5 мес протеин S восстановился до 93%, отклонения со стороны других показателей коагулограммы не выявлены. При молекулярно-генетическом исследовании выявлена мутация в гене V-фактора (мутация Лейдена) R534QG>A, гетерозиготный вариант GA, а также полиморфизмы в гене фибриногена FGB455G>A (гетерозигота GA). Полиморфизмы в генах тромбоцитарного звена не выявлены.

Обсуждение. При тяжелом течении бактериальной инфекции возможно развитие дефицита факторов естественной антикоагулянтной защиты (ЕАК) — протеина S (кофактор протеина С), способных инактивировать V и VIII факторы свертывания при избыточной активации. Дефицит ЕАК может приводить к развитию тромбозов у детей. И в то же время наличие клинически значимых полиморфизмов в генах коагуляции способно усугубить патологические нарушения в каскаде активации свертывающей системы.

Заключение. Патогенез реализации сосудистых катастроф на фоне тромбофилии — комплексный. Данный клинический случай демонстрирует всю важность своевременного обследования детей при тяжелом течении инфекций, не ограничиваясь стандартным «скринингом» коагулограммы.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.