

А.Л. Джабраилов – студент

И.А. Плотникова - доктор медицинских наук, доцент кафедры детских болезней лечебно-профилактического факультета

### **Information about the authors**

E.P. Maltseva- student

A.L. Dzhabrailov – student

I.A. Plotnikova - Doctor of Science (Medicine), Associate Professor of the Department of Children's Diseases of the Faculty of Medicine and Prevention.

**\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

katerinik.maltseva@yandex.ru

УДК: 616.831-005.6

## **ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ТРОМБОЗ ЛАТЕРАЛЬНОГО СИНУСА У РЕБЕНКА С ВПОСЛЕДСТВИИ ДИАГНОСТИРОВАННОЙ ГЕМАТОГЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ**

Матрос Екатерина Сергеевна, Ларина Любовь Евгеньевна

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ РНИМУ имени Н. И. Пирогова

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова», Минздрава России

Москва, Россия

### **Аннотация**

**Введение.** Тромбофилия — это патологическое состояние, связанное с высоким риском тромбообразования в течение жизни, особенно в детском и молодом возрасте. Возникновение тромбозов служит поводом для углубленного обследования ребенка. Синус-тромбозы могут приводить к инвалидизации. **Цель исследования.** Описание пациентки с идиопатическим тромбозом латерального синуса с впоследствии диагностированной гематогенной тромбофилией с носительством множественных протромботических полиморфизмов. **Материал и методы.** Ретроспективный анализ истории болезни ребенка, клинических, лабораторно-инструментальных данных, обзор научных публикаций по теме статьи. **Результаты.** Представлен клинический случай возникновения синус-тромбоза у девочки, которой потребовалось проведение операции люмбоперитонеального шунтирования, в дальнейшем был поставлен диагноз гематогенной тромбофилии с множественными протромботическими полиморфизмами. После эпизода тромбоза пациентка проходила регулярное обследование у гематолога, корректировалась терапия. **Выводы.** При возникновении тромбоза у ребенка необходимо проводить обследование для поиска причин его возникновения, а также подбирать терапию для минимизации риска возникновения повторных тромбозов и их осложнений, снижения риска летальности.

**Ключевые слова:** гематогенная тромбофилия, синус-тромбоз, протромботические полиморфизмы, антикоагулянтная терапия.

## **IDIOPATHIC THROMBOSIS OF THE LATERAL SINUS IN A CHILD WITH SUBSEQUENTLY DIAGNOSED HEMATOGENOUS THROMBOPHILIA**

Matros Ekaterina Sergeevna, Larina Lyubov Evgenievna

Department of Childhood Diseases Propedeutics in Pediatrics Faculty

Russian National Research Medical University named after N. I. Pirogov

Moscow, Russia

### **Abstract**

**Introduction.** Thrombophilia is a pathological condition associated with a high risk of thrombosis during life, especially in childhood and young age. The spontaneous occurrence of thrombosis is the reason for an in-depth examination of the child. Sinus thrombosis can lead to disability. **The aim of this study.** Description of a patient with idiopathic lateral sinus thrombosis with subsequently diagnosed hematogenous thrombophilia with multiple prothrombotic polymorphisms. **Material and methods.** A retrospective analysis of the child's medical history, clinical, laboratory and instrumental data, a review of scientific publications on the topic of the article. **Results.** A clinical case of sinus thrombosis in a girl who required lumbo-peritoneal bypass surgery is presented. Subsequently the girl was diagnosed with hematogenous thrombophilia with multiple prothrombotic polymorphisms. After the episode of thrombosis, the patient underwent regular examination by a hematologist, and the therapy was adjusted. **Conclusion.** If thrombosis occurs in a child, it is necessary to conduct an examination to find the causes of its occurrence, as well as select therapy to minimize the risk of recurrent thrombosis and its complications and reduce the risk of mortality.

**Keywords:** hematogenous thrombophilia, sinus thrombosis, prothrombotic polymorphisms, anticoagulant therapy

## **ВВЕДЕНИЕ**

Гематогенные тромбофилии (ГТ) — группа генетически обусловленных и/или приобретенных патологических состояний, характеризующихся нарушением гемостаза с высокой склонностью к тромбообразованию. Тромбозы центральных венозных синусов (ТЦВС) — это редкое и опасное для жизни заболевание, частота встречаемости которого составляет 0,6 случаев на 100 000 детского населения в год [1]. Острые нарушения мозгового кровообращения, в частности ТЦВС являются актуальной проблемой в педиатрической практике и занимают ведущие позиции среди причин инвалидизации и смертности детей. По данным литературы, носительство множественных протромботических полиморфизмов является фактором риска развития венозных тромбозов у детей [2]. У таких пациентов без своевременной диагностики и подбора антикоагулянтной терапии существует высокий риск развития повторных эпизодов тромбоза, поэтому необходимы регулярное наблюдение командой специалистов и коррекция проводимой терапии.

**Цель исследования** – описание пациентки с идиопатическим тромбозом латерального синуса с впоследствии диагностированной гематогенной тромбофилией с носительством множественных протромботических полиморфизмов.

## **МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ**

Ретроспективный анализ истории болезни ребенка, клинических, лабораторных и инструментальных данных, обзор научных публикаций по теме статьи.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Пациентка К., 07.08.2000 года рождения. Девочка от 1-ой беременности, протекавшей на фоне острого пиелонефрита у матери, гестоза 2-ой половины беременности, 1-х срочных родов. При рождении масса тела ребенка 3600 г., длина тела 54 см. Оценка по шкале APGAR 7/8 баллов. Росла и развивалась по возрасту. Семейный анамнез по тромбообразованию не отягощен.

В январе 2014 года перенесла тромбоз латерального синуса, была выполнена операция люмбального шунтирования в НИИ им. Бурденко в феврале 2014 года. В дальнейшем девочка проходила лечение в отделении гематологии Морозовской детской городской клинической больницы и получала антикоагулянтную терапию.

По результатам обследования было обнаружено носительство гомозиготной мутации гена ингибитора активатора плазминогена и гетерозиготных мутаций генов метилентетрагидрофолатредуктазы, коагуляционного фактора VII, эпоксид-редуктазы витамина К и ангиотензин-конвертирующего фермента, носительство волчаночного антикоагулянта, гиперхолестеринемия. Отмечалось нарушение толерантности к глюкозе. До декабря 2014 г. проводилась терапия надропарином кальция в дозе 0,6 мл x 2 р/сут, далее девочка продолжала его получать, в терапию был добавлен варфарин 3,75 мг 1 раз в день под контролем МНО.

В августе 2015 г. была участником автомобильной аварии (закрытый перелом лодыжки правой голени со смещением и вывихом стопы, компрессионно-оскольчатый перелом тела L3, перелом поперечных отростков L1- L3, посттравматическая гематома правой ягодицы). Лечилась в больнице по месту жительства консервативно.

До ноября 2017 г. получала лечение варфарином 4,375 мг 1 раз в день под контролем МНО (целевые значения 2.0–3.0), фолиевой кислотой в связи с выявлением мутаций генов фолатного цикла.

Девочка неоднократно поступала в отделение гематологии для контроля эффективности и безопасности проводимой терапии, определения дальнейшей тактики ведения.

При госпитализации в ноябре 2017 г. активных жалоб не предъявляла. В неврологическом статусе минимальная правосторонняя пирамидная недостаточность. По результатам транскраниальной доплерографии отмечалось затруднение венозного оттока с асимметрией до 35%. Была рекомендована смена терапии на антиагреганты (защищенные препараты ацетилсалициловой кислоты в дозе 3 мг/кг/сут).

При поступлении в апреле 2018 года была продолжена антиагрегантная терапия ацетилсалициловой кислотой. При физикальном обследовании на передней брюшной стенке отмечались неяркие стрии, постоперационный рубец в пояснично-крестцовой области, пигментированный посттравматический рубец на коже правой лодыжки. У пациентки инсулинорезистентность в анамнезе, на фоне терапии метформином был достигнут положительный эффект, показатели глюкозы в пределах референсных значений. При выписке были даны следующие рекомендации: дальнейшее наблюдение гематолога, невролога, педиатра, продолжение приема антиагрегантной терапии и фолиевой кислоты.

### **ОБСУЖДЕНИЕ**

В описанном клиническом случае у девочки тромбоз латерального венозного синуса стал поводом для поиска причины его возникновения. В ходе обследования было обнаружено носительство протромботических полиморфизмов и волчаночного антикоагулянта, гиперлипидемия. Развитие тромбозов нередко возникает при сочетании генетических мутаций и приобретенных причин [3]. При этом у 20–30 % пациентов с ТЦВС, по данным литературы, выявлена причинно-значимая связь с врожденной тромбофилией [4]. Ранняя диагностика тромбозов и лечение антикоагулянтами улучшают выживаемость пациентов. Решения о продлении терапии принимаются индивидуально с учетом предполагаемых рисков рецидива тромбоза и кровотечений, связанных с приемом антикоагулянтов.

### **ВЫВОДЫ**

1. Наличие тромбоза в анамнезе является предиктором рецидива тромботических состояний в дальнейшем.
2. У пациентов с идиопатическими тромбозами рассматривается необходимость включения исследования полиморфизмов в алгоритм обследования, так как превентивные мероприятия могут помочь избежать возникновения новых тромбозов [5].
3. Не только носители множественных мутаций, но и пациенты с невыявленными триггерными факторами (нельзя утверждать, что провоцирующий фактор прекратил влияние) могут быть кандидатами на длительную антикоагулянтную терапию, так как именно в этих группах имеется повышенный риск рецидива.

### **СПИСОК ИСТОЧНИКОВ**

1. Румянцев А. Г. Федеральные клинические рекомендации по диагностике, профилактике и лечению тромбозов у детей и подростков / А. Г. Румянцев, А. А. Масчан, П. А. Жарков и др. – 2015. – 113 с.
2. Risk factors for symptomatic venous and arterial thromboembolism in newborns, children and adolescents - What did we learn within the last 20 years? / Kenet G, Limperger V, Shneyder M, Nowak-Göttl U // Blood Cells, Molecules, and Diseases. – 2017. – №67. – P. 18-22.
3. Тромбофилии у детей с венозными тромбозами / Яфожкина Т.Ю., Федорова Д.В., Полетаев А. В. [и др.] // Российский журнал детской гематологии и онкологии. – 2022. – № 9(3). – С. 75-82.
4. Чуканова, Е. И. Церебральные венозные тромбозы / Е. И. Чуканова, А. С. Чуканова, Х. И. Мамаева // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2016. – Т. 116, № 10. – С. 4-10.
5. Влияние носительства протромботических полиморфизмов на риск развития венозного тромбоза у детей / Жарков П.А., Ройтман Е В, Свириной П.В [и др.] // Гематология и трансфузиология. – 2012. – № 4. – С. 27-32.

### **Сведения об авторах**

Е.С. Матрос\* – студент педиатрического факультета

Л.Е. Ларина – кандидат медицинских наук, доцент

### **Information about the authors**

E.S. Matros \* – Student of Pediatric Faculty

L.E. Larina – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

kate@matros.us

УДК: 614.47

## **ОЦЕНКА ИНФОРМИРОВАННОСТИ РОДИТЕЛЕЙ О ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКЕ ДЕТЕЙ**

Медведева Лидия Сергеевна<sup>1</sup>, Грекова Елизавета Андреевна<sup>1</sup>, Савельева Елена Викторовна<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Кафедра поликлинической педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России