

2. Коновалова А.Н. Клиническое руководство по черепно-мозговой травме. Том 1 / А.Н.Коновалова, Л.Б. Лихтерман, А.А.Потапов / М.: Антидор – 1998
3. Кондаков Е.Н. Черепно-мозговая травма: Руководство для врачей неспециализированных стационаров / Е.Н.Кондаков, В.В.Кривецкий / М.: Медицина – 2002
4. Латышева В.Я. Черепно-мозговая травма: классификация, клиническая картина, диагностика и лечение. Учеб.пособие / В.Я. Латышева, М.В. Олизарович, В.Л. Сачковский / Минск: Вышэйшая школа – 2005
5. Лихтерман Л.Б. Черепно-мозговая травма. Краткая Медицинская Энциклопедия / Л.Б.Лихтерман, А.А.Потапов / М.: Изд-во Советская Энциклопедия – 1995

УДК 616.151.5

В.Э. Мамчуева, Ю.А. Трунова, Н.Н. Кузнецов
СЛУЧАЙ ТРОМБОЗА СИСТЕМНО-ЛЕГОЧНОГО АНАСТОМОЗА У
РЕБЕНКА С ОПЕРИРОВАННЫМ СЛОЖНЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Кафедра поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП
Уральский Государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

V.E. Mamchueva, Y.A. Trunova, N.N. Kuznetsov
A CLINICAL CASE OF THROMBOSIS OF THE SYSTEMIC-PULMONARY
ANASTOMOSIS IN A CHILD WITH OPERATED COMPLEX
CONGENITAL HEART DISEASE

Department of outpatient pediatrics and pediatric postgraduate training
UralStateMedicalUniversity
Yekaterinburg, Russian Federation

Контактный E-mail: valentinkamam@gmail.com

Аннотация. Приведен клинический пример развития тромбоза подключично-легочного анастомоза у ребенка с оперированным сложным пороком сердца. Мониторинг системы гемостаза, выявление полиморфизма генов, ответственных за тромбофилию позволили определить степень риска тромбообразования, скорректировать дезагрегантную и назначить антикоагулянтную терапию.

Annotation. Clinical examples of thrombosis subclavian-pulmonary anastomosis in a child with the operated complex heart defect. Monitoring of the hemostatic system, the definition of polymorphism of genes responsible for

thrombophilia possible to determine the degree of risk of thrombosis, adjust antiplatelet and anticoagulant therapy appoint.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, гемостаз, тромбоз, наследственная тромбофилия.

Keywords: congenital heart disease, hemostasis, thrombosis, hereditary thrombophilia.

Врожденные пороки сердца составляют 30% от всех врожденных пороков развития и представляют собой разнородную группу заболеваний, требующих радикальной или гемодинамической коррекции[4]. Послеоперационный период сопровождается риском развития осложнений, среди которых могут быть артериальные и венозные тромбозы[3]. К состояниям, повышающим риск развития тромбозов, относятся: пороки развития сосудов и сердца; течение тяжелой инфекции, сепсиса, системного воспалительного заболевания; тромбофилия. В патологии детского возраста нарушения системы гемостаза занимают особое место, поскольку они не только частые сами по себе, но и входят в патогенез многих других патологических процессов [1]. Существенным сдвигам эта система подвергается в периоде новорожденности, что значительно затрудняет раннее распознавание патологических нарушений в различных ее звеньях [2].

Цель исследования—демонстрация необходимости междисциплинарного подхода в динамическом наблюдении детей с оперированными ВПС для предотвращения кардиоваскулярных нарушений на основании анализа клинического случая.

Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективно-проспективный анализ истории болезни пациента с оперированным пороком сердца и тромбозом системно-легочного анастомоза, проходившего лечение в кардиоревматологическом отделении ДГКБ №11 г. Екатеринбурга.

Результаты исследования и их обсуждение

Под нашим наблюдением с 25.11.2015 по 24.02.2016 находился ребенок первого года жизни с диагнозом: сложный ВПС - двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, гипоплазия ствола и ветвей со стенозом легочной артерии, субаортальный ДМЖП, ФОО. НК ПА ст., III ФК. Внутрибольничная левосторонняя пневмония в нижней доле, тяжелая форма. Бронхиолит, ДН III ст. Наследственная тромбофилия.

ВПС у ребенка был диагностирован на 4 сутки жизни. После рождения наблюдался кардиологом, кардиохирургом. Учитывая нарастающую тяжесть состояния, в возрасте трех месяцев (10.11.2015) в детском кардиохирургическом отделении СОКБ №1 был наложен системно-легочный анастомоз. Назначена дезагрегантная терапия аспирином в дозе 2 мг/кг/сут. На 15 сутки после операции переведен в ДГКБ №11. Ребенок длительно получал антибактериальную терапию, проводилась посиндромная терапия СН и ДН

(общая длительность ИВЛ 32 суток). При обследовании определялся тромбоцитоз, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, повышение СРБ в течение всего периода госпитализации. На исходной гемостазиограмме - выраженная гиперкоагуляция, без нарушения агрегации тромбоцитов (табл.1). Увеличена доза тромбоАСС до 7 мг/кг/сут. При последующем контроле гемостаза дезагрегантная терапия оценена как эффективная. За период с 30.11.15 по 31.12.15 на ЭХО-КГ отмечено нарастание градиента на подключично-легочном анастомозе с 21 до 58-62 ммНг, что было расценено как признак тромбирования.

На контрольной гемостазиограмме выявлены гиперфибриногенемия, выраженная структурно-хронометрическая гиперкоагуляция при минимальной активации. Фибринолиз угнетен. Признаки избыточной тромбинемии. Принято коллегиальное решение назначить клексан в профилактической дозе 1,5 мг/кг в сутки, с последующим увеличением до терапевтической - 3 мг/кг в сутки. 28.01.16- проведено молекулярно-генетическое исследование полиморфизмов тромбофилии. Были обнаружены тромбофильно-значимые маркеры риска развития тромбозов в генах плазменного, фибринолитического, тромбоцитарного звеньев гемостаза, ферментов фолатного цикла: гетерозиготное носительство рецепторов тромбоцитов к коллагену (СТ), фибриногену (ТС), PAI (5G4G), патологическое гомозиготное носительство MTHFR 677(TT), гетерозиготное носительство MTR (AG). Общая сумма баллов 5,65-высокий риск развития тромбозов. После выявления пограничного уровня гомоцистеина к терапии был добавлен ангиовит. Данные последующих гемостазиограмм свидетельствовали о нормокоагуляции с активным процессом тромболизиса (табл.).

Таблица

Показатели гемостазиограммы ребенка за время госпитализации

дата	Фибриноген (N 2-4 г/л)	Тромбиновое время (N 19-27 сек.)	АПТВ (N 25 - 37сек.)	D-димеры (N 230 нг/л)	Протромбиновое время (10-12 сек.)	Протромбин по Квику (60 - 130%)	МНО (0,7 - 1,3)	РФМК (N 0-3,5)
27.11	4,5↑		32,3	439↑	11,5	102	1,05	3,8↑
30.11	3,6	30,5↑	36,8	407↑	13,1↑	83	1,2	8,8↑
15.12	2,8		47,2↑	388↑	12,9↑	85	1,18	
03.01	2,3		35,5	2,805↑ (N до 0,5)				

				мкг/мл)				
11.01	5,0↑		30,1	1,619↑	13,2↑	82	1,2	13,2↑
15.01	4,8↑	22,8	30,4	2,657↑	11,6	100	1,06	6,6↑
22.01			27,4	15,52↑				5,3↑
27.01	4,2↑	35,1↑		1,481↑	11,9	96	1,09	5,3↑
10.02	2,4		21,9	7,187↑				
19.02	3,7	24,3	29,3	1,735↑	11,1	98	1,01	

При контроле ЭХО-КГ градиент на подключично-легочном анастомозе снизился до 36-40 мм Нг. С учетом состояния ребенка, выявленных генетических полиморфизмов, антикоагулянтная терапия была продолжена. Ребенок выписан домой. Рекомендован динамический контроль гемостазиограммы, ЭХО-КГ, наблюдение у гематолога, кардиолога, кардиохирурга, инфекциониста.

Выводы:

1. Пациенты с оперированными ВПС нуждаются в комплексном наблюдении у кардиолога, кардиохирурга, гематолога для предотвращения кардиоваскулярных нарушений.

2. Мониторирование системы гемостаза позволяет снизить риск тромботических осложнений и уровень летальности.

3. Носительство генов тромбофилии является значимым фактором в развитии нарушений гемостаза и влияет на тактику ведения пациента в раннем и отдаленном послеоперационном периоде.

Литература:

1. Лиховецкая З.М. Реология крови в гематологии и трансфузиологии / З.М.Лиховецкая/ М. – 2004 – С. 67-72

2. Муравьев А.В. Гемореология (экспериментальные и клинические аспекты) / А.В.Муравьев, С.В. Чепоров / Ярославль – 2009 – С.178

3. Хоффман Дж. Детская кардиология /I.E.Julien, M.D., Hoffman/ Пер. с англ. / М.: Практика – 2006 – С.114-315

4. Школьникова М.А. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления врожденных пороков сердца / Методические рекомендации (№12) / М.А. Школьникова / М. – 2012 – С. 36