

соответствовали критериям включения. Наиболее частыми возбудителями инфекций в нашей выборке стали: *Escherichia coli*: 58,6% (38 случаев), *Enterococcus faecalis*: 21,4% (14 случаев), *Klebsiella pneumoniae*: 10,3% (7 случаев), *Streptococcus agalactiae*: 6,4% (4 случая), *Enterococcus faecium*: 3% (2 случая) *Proteus mirabilis*: 1,5% (1 случай), в том числе БЛРС (*E.coli*) 6.15% (4 из 65). Многоцентровое исследование «ДАРМИС-2023» охватило 183 изолята (дети и подростки до 18 лет), среди которых зафиксирован рост БЛРС (*E. coli*) до 33,3%. [5] Результат расчета Т-критерия показал, что разница в пропорциях продуктивных БЛРС между нашими данными (6,15%) и результатами исследования «ДАРМИС-2023» (33,5%) является статистически значимой ($p < 0,05$), что подчеркивает необходимость дальнейшего мониторинга для понимания причин высокой продуктивности БЛРС в исследуемых группах.

ВЫВОДЫ

Частота продуктивных БЛРС, зарегистрированная нами, может указывать на растущую проблему антибиотикорезистентности при ИМВП среди детей и подростков. Последнее приводит к торпидности течения инфекций, вызванных данными бактериями и увеличению затрат на лечение. С целью замедления темпа роста резистентности микроорганизмов к антибактериальным препаратам, необходим постоянный контроль спектра штаммов в каждом отдельном стационаре и на этапе амбулаторного наблюдения. Таким образом, постоянный мониторинг за чувствительностью патогенов к антибиотикам позволит преодолеть рост инфекций мочевых путей, вызванных устойчивыми штаммами.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Global antimicrobial resistance and use surveillance system (GLASS) report 2022. Geneva: World Health Organization; 2022. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
2. Martínez, J. L. Antibiotic resistance: understanding and responding to an emerging public health threat. / J. L. Martínez // American Journal of Public Health. - 2021. - Vol. 37, № 2. - P. 24–26.
3. Effect of antibiotic prescribing in primary care on antimicrobial resistance in individual patients and populations. / C. Costelloe, C. Metcalfe, A. Lovering [et al.] // BMJ. - 2010. №18. - P. c2096
4. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей» – 2021. – 33 с. – URL: https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%98%D0%9C%D0%92%D0%9F%20%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0%B8%20%D0%A1%D0%9F%D0%A0_31.05.2021.pdf (дата обращения 20.02.2025). – Текст: электронный.
5. Национальный мониторинг антибиотикорезистентности возбудителей внебольничных инфекций мочевых путей в России: результаты многоцентрового эпидемиологического исследования «ДАРМИС-2023» / Р.С. Козлов, И.С. Палагин, Н.В. Иванчик [и др.] // Клиническая микробиология и антимикробная химиотерапия. – 2024. – Т. 26, №3. – С. 328-337.

Сведения об авторах

Л.В.Рыкова* – ординатор
И.Б. Панкратова – кандидат медицинских наук
Н.М. Плотникова – врач-нефролог
Н.Е. Санникова - доктор медицинских наук, профессор

Information about the authors

L.V. Rykova* – Postgraduate student
I.B. Pankratova – Candidate of Sciences (Medicine)
N.M. Plotnikova – Nephrologist
N.Y. Sannikova – Doctor of Sciences (Medicine), Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

ladap.14@yandex.ru

УДК: 616.24

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ТРОЙНОЙ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ У ПАЦИЕНТА С МУКОВИСЦИДОЗОМ ПРИ ГЕНЕТИЧЕСКОМ ВАРИАНТЕ C.1526G>T (p.G509V)/ c.3107C>A (T1036N)

Тельминова Анна Владимировна¹, Чеклецова Дарья Геннадьевна¹, Шелепова Мария Сергеевна¹, Васенёва Юлия Олеговна^{1,2}

¹Кафедра госпитальной педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАОУЗ СО «Областная детская клиническая больница»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Муковисцидоз — наследственное заболевание, обусловленное мутациями в гене CFTR, что приводит к нарушению функции всех желёз внешней секреции. В патологический процесс вовлекается весь организм, но в большей степени страдают органы дыхания, поджелудочная железа, печень, желчевыводящие пути и потовые железы. **Материал и методы.** Проведён ретроспективный анализ медицинской карты стационарного больного, выписных эпикризов из ГАОУЗ СО «ОДКБ» за 10.05.2023, 19.07.2023, 08.12.2023, 20.02.2024, 17.04.2024, 15.05.2024, а также данных лабораторных и инструментальных исследований. **Цель исследования** — описать клинический случай муковисцидоза и проанализировать его особенности. **Результаты.** Первые симптомы заболевания появились в 3,5 месяца. Диагноз установлен в возрасте 3 лет на основании потовой пробы. В лабораторно-инструментальных исследованиях отмечаются изменения, связанные с хроническим воспалительным процессом в дыхательных путях, поражением поджелудочной железы и других органов. На фоне тройной таргетной терапии у пациента наблюдается отчётливая положительная динамика. **Выводы.** Муковисцидоз характеризуется поражением, в первую очередь, дыхательной системы и ЖКТ, сопровождаясь при этом нарушением работы всего организма. Тройная таргетная терапия приводит к улучшению состояния пациента с муковисцидозом при патогенном генетическом варианте c.1526G>T (p.G509V)/ c.3107C>A (T1036N) в гене CFTR.

Ключевые слова: муковисцидоз, дети, таргетная терапия, клинический случай.

A CLINICAL CASE OF USING TRIPLE TARGETED THERAPY IN A PATIENT WITH CYSTIC FIBROSIS WITH A GENETIC VARIANT OF C.1526G>T (p.G509V)/ C.3107C>A (T1036N)

Telminova Anna Vladimirovna¹, Chekletsova Darya Gennadyevna¹, Shelepova Maria Sergeevna¹, Vasenyova Julia Olegovna^{1,2}

¹Department of Hospital Pediatrics

Ural State Medical University

²Regional Children's Clinical Hospital

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Cystic fibrosis is a hereditary disease caused by mutations in the CFTR gene, which leads to impaired function of all endocrine glands. The whole body is involved in the pathological process, but the respiratory organs, pancreas, liver, biliary tract and sweat glands are more affected. **Material and methods.** A retrospective analysis of the inpatient patient's medical record, the epicrisis of discharge from the Regional Children's Clinical Hospital, for 10.05.2023, 19.07.2023, 08.12.2023, 20.02.2024, 17.04.2024, 15.05.2024, as well as laboratory and instrumental research data. **The aim of the study** is to describe a clinical case of cystic fibrosis and analyze its features. **Results.** The first symptoms of the disease appeared at 3.5 months. The diagnosis was made at the age of 3 years based on a sweat sample. Laboratory and instrumental studies have shown changes associated with a chronic inflammatory process in the respiratory tract, damage to the pancreas and other organs. Against the background of triple targeted therapy, the patient has a distinct positive trend. **Conclusions.** Cystic fibrosis is characterized primarily by damage to the respiratory system and gastrointestinal tract, accompanied by disruption of the entire body. Triple targeted therapy leads to an improvement in the condition of a patient with cystic fibrosis with a pathogenic genetic variant c.1526G>T (p.G509V)/ c.3107C>A (T1036N) in the CFTR gene.

Keywords: cystic fibrosis, children, targeted therapy, a clinical case.

ВВЕДЕНИЕ

Муковисцидоз — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, развитие которого обусловлено мутациями в гене муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости. Белок МВТР регулирует транспорт электролитов между эпителиальными клетками, выстилающими выводные протоки желез внешней секреции и межклеточной жидкостью. В результате нарушения функции этого белка секрет желёз внешней секреции сгущается, затрудняется его эвакуация. В патологический процесс вовлекается весь организм, но в большей степени страдают органы дыхания, поджелудочная железа, печень, желчевыводящие пути и потовые железы [1].

Цель исследования — описать клинический случай муковисцидоза и проанализировать его особенности.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведён ретроспективный анализ медицинской карты стационарного больного, выписных эпикризов из ГАУЗ СО «ОДКБ» за 10.05.2023, 19.07.2023, 08.12.2023, 20.02.2024, 17.04.2024, 15.05.2024, а также данных лабораторных и инструментальных исследований.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Под наблюдением находится пациент К., возраст — 12 лет, мужской пол, русский, житель Свердловской области. Ребенок наблюдается с раннего возраста по настоящее время на базе Областного детского центра муковисцидоза. В ходе лабораторно-инструментального обследования во время ежегодных госпитализаций в ГАУЗ СО «ОДКБ» пациенту установлен диагноз: «Основное заболевание: Муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение. Ателектаз правого легкого. Ателектатические мешотчатые бронхоэктазы правого легкого. Смешанные распространенные бронхоэктазы левого легкого. Хронический гнойный обструктивный бронхит. Бронхолегочный процесс в стадии обострения. Хроническая панкреатическая недостаточность. Хроническая синегнойная инфекция. Хронический полипозный гайморит. Генетический диагноз: с.1526G>T (p.G509V)/ с.3107C>A (T1036N). Осложнения основного заболевания: Дыхательная недостаточность I ст. Вероятная легочная гипертензия (СДПЖ 43 мм рт.ст. По Эхо-КТ) НК 1 стадии по Стражеско-Василенко-Лангу ФК 2 по Ross R.D. Сопутствующие заболевания: Вегетативная дисфункция синусового узла: синусовая аритмия с эпизодами миграции водителя ритма, эктопического предсердного ритма. Аномалия расположения сердца: правосформированное праворасположенное сердце. Задержка физического развития тяжелой степени. Носитель гастростомы. Левосторонний сколиоз грудно-поясничного отдела позвоночника 1 степени. Смешанный астигматизм 1 ст обоих глаз».

Из анамнеза жизни известно, ребенок родился от IV беременности, III родов. ОАА (выкидыш в раннем сроке в первую беременность). Двое детей в семье здоровы (старшие дети от другого брака). Антенатальный анамнез: во время беременности анемия 1 степени, угроза прерывания, преэклампсия легкой степени. Интранатальный анамнез: без особенностей. Неонатальный анамнез: масса при рождении 3700г, длина 54 см. Данные о проведении неонатального скрининга отсутствуют. Грудное вскармливание до 9 месяцев. Профилактические прививки по индивидуальному календарю, реакции на введение вакцин не отмечалось.

Анамнез заболевания: первые признаки болезни наблюдались с 3,5 месяцев - частый, практически постоянный навязчивый кашель, рецидивирующие бронхиты, неоднократные пневмонии. Также с раннего возраста присутствовали симптомы со стороны ЖКТ - частый жирный стул, плохая прибавка в массе тела (следствие тяжелой панкреатической недостаточности). Диагноз был установлен в ноябре 2015 года на основании данных потовой пробы (Макродакт 118 мм/л, 110 мм/л, 102 мм/л), КТ ОГК (бронхоэктазы средней, нижней доли правого легкого, S3 левого легкого). 16.08.2018г в отделении торакальной хирургии была выполнена пункционная гастростомия, в постоянном режиме проводится ночное кормление через гастростому, молочной смесью Пептамен Юниор 500 мл, скорость введения 70 мл/час.

В анамнезе неоднократные госпитализации в связи с ухудшением состояния (пациент жаловался на лихорадку, продуктивный либо малопродуктивный кашель с отхождением гнойной мокроты, снижение аппетита, вялость, быструю утомляемость, снижение сатурации (максимально до 74 %), кислородную зависимость). В терапии: антибиотики — по 3 препарата во время каждой госпитализации (применялись такие препараты, как цефтазидим, амикацин, азитромицин, меропенем, цефтазидин/авибактам, полимиксин В, метронидазол), УДХК, панкреатин, силденафил, ингаляции дорназа-альфа и 7% гипертонического раствора, О2-терапия; с 26.10 23 по 08.12 23 — гидрохлортиазид. Исход госпитализаций — положительная динамика, улучшение состояния, снижение выраженности поражения дыхательных путей, стабилизация SpO₂ на уровне 91-93%.

При бактериологическом исследовании мокроты на протяжении всего наблюдения регулярно выявлялись различные микроорганизмы (рис. 1). При оценке микробиологического профиля респираторного тракта выявлен рост частоты высева грамотрицательной флоры с увеличением возраста пациента. Особенности хронической инфекции легких у больных муковисцидозом является то, что данная инфекция в 2/3 случаев вызывается не монокультурой, а ассоциацией микроорганизмов. Наиболее часто встречающимися ассоциациями микроорганизмов у наблюдаемого пациента являлись сочетание *P. aeruginosa* и *S. Aureus*, *S. Aureus* и *Acinetobacter baumannii*, *Acinetobacter baumannii* и *Stenotrophomonas maltophilia*. Однократно в 2018 у ребенка отмечался высев *Burkholderia cepacia*. По данным литературы известно, что инфицирование *Burkholderia cepacia complex* достоверно ухудшает клиническое состояние пациента и прогноз.

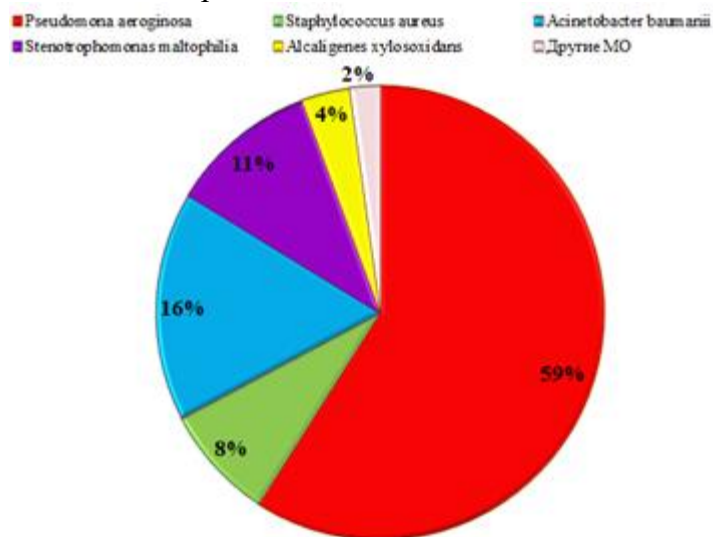


Рис. 1. Микробиологический состав дыхательных путей пациента

В прочих лабораторно-инструментальных исследованиях также наблюдались различные изменения. Так, в общем анализе крови во всех случаях наблюдался эритроцитоз, признаки анемии легкой степени и хронического воспаления в виде тромбоцитоза $410-546 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитоза $9,21-21,28 \times 10^9/\text{л}$. В биохимическом анализе крови пациента внимание на себя обращают сниженные уровни мочевины до 1,86-2,37 ммоль/л, креатинина до 18-24 мкмоль/л. Поражение поджелудочной железы лабораторно подтверждают повышенные уровни альфа-амилазы до 73-108 МЕ/л, снижение панкреатической эластазы-1 в кале до 15 мкг/г. В периоды обострения бронхолегочного процесса фиксируются повышенные значения С-реактивного белка до 8,06 - 55,92 мг/л.

Кроме этого, пациенту регулярно проводится контроль углеводного обмена, в рамках которого фиксируется гипергликемия 5,99-6,44 ммоль/л, повышенные значения гликированного гемоглобина до 6,3%, что может свидетельствовать о появлении эндокринной недостаточности поджелудочной железы у пациента. В ходе комплексной оценки системы гемостаза у ребенка выражены признаки гиперкоагуляции.

При эхокардиографическом исследовании у пациента выявлено повышение систолического давления в правом желудочке максимально до 50 мм.рт.ст., расширение правого желудочка, ствола и ветвей легочной артерии. УЗИ ОБП выявило гепатомегалию, диффузные изменения паренхимы печени и ПЖЖ.

С целью визуализации легких пациенту неоднократно проводилась компьютерная томография органов грудной клетки (рис.1). В ходе последнего исследования у пациента выявлены ателектатические мешотчатые бронхоэктазы правого легкого, смешанные распространенные бронхоэктазы левого легкого, положительная динамика от 2023 г. При визуализации околоносовых пазух отмечено субтотальное выполнение полипозными массами

верхнечелюстных пазух. Медиальная стенка верхнечелюстных пазух смещена медиально полипозными массами. Полипы в носовых ходах не визуализированы (рис.2).

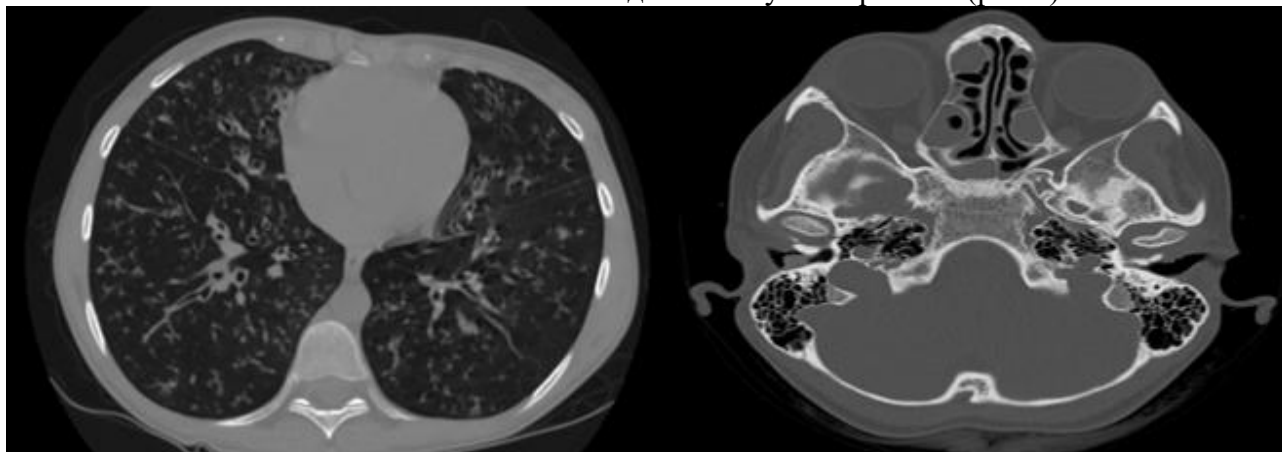


Рис. 2. Результат КТ органов грудной клетки (слева) и околоносовых пазух (справа)

3.11.23 у пациента отмечалось ухудшение состояния, за счет нарастания дыхательной недостаточности II-III ст. — ребенок переведен на НИВЛ аппаратом Vivo 40. В динамике скорость O₂ увеличена до 15 л/мин. 08.12.23 - респираторная поддержка ночью аппаратом Vivo 40 с потоком кислорода 2-3 л/мин, в дневное время суток O₂ через биназальные канюли 2-3 л/мин, SpO₂ стабильно 89-92%. В дальнейшем сохранялась постоянная кислородозависимость, поток O₂ 2 л/мин. С 30.01.24 снижение сатурации до 85% (O₂ 5 л/мин); в ночное время суток использование НИВЛ аппаратом Vivo 40, со скоростью потока O₂ 2 л/мин; в дневное время – постоянная дотация O₂ 5 л/мин. Декомпенсация со стороны бронхолегочной системы с явлениями десатурации у ребенка сохранялась до апреля 2024 года.

Переломным моментом в прогрессировании заболевания для пациента стало начало таргетной терапии (Элексакафтор/Тезакафтор/Ивакафтор) в апреле 2024 года. На фоне инициирования таргетной терапии у ребенка отмечено купирование дыхательной недостаточности, лихорадки, повышение толерантности к физическим нагрузкам, улучшение аппетита.

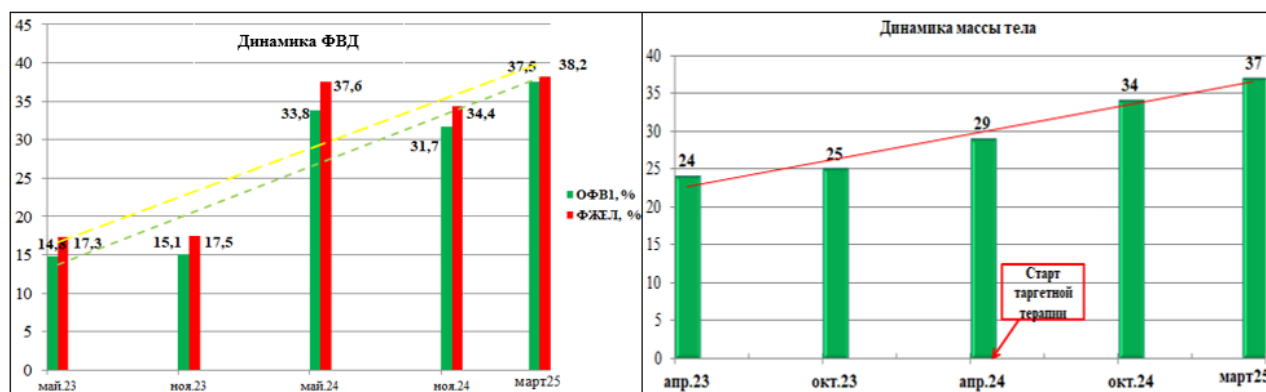


Рис. 3. Динамика показателей ФВД, массы тела на фоне проведения таргетной терапии у пациента

Спустя 6 месяцев патогенетического лечения у пациента зафиксирована отчетливая положительная динамика: кашель стал редким, со скудным количеством мокроты; увеличился уровень SpO₂ до нормальных цифр. Панкреатическая эластаза кала оставалась на уровне <15 мкг/г на протяжении всего наблюдения. Положительная весовая кривая подтверждает благоприятное влияние CFTR-модулятора на нутритивный статус пациента. Прибавка массы тела в настоящее время составляет 8 кг с момента начала приема препарата Элексакафтор/Тезакафтор/Ивакафтор (рис. 3). Уровень хлоридов пота, определявшийся с использованием анализатора Macroduct, снизился с 108 ммоль/л до 46 ммоль/л через 9 месяцев наблюдения. При оценке функции внешнего дыхания выявлено, что прием CFTR-модулятора

способствовал повышению показателей ОФВ1 и ФЖЕЛ в динамике наблюдения за пациентом (график 2). Нежелательные реакции на фоне терапии не отмечались.

ОБСУЖДЕНИЕ

Для каждого из обнаруженных микроорганизмов характерны свои патогенетические механизмы поражения лёгочной ткани. Остановимся подробнее на микроорганизмах, высеиваемых у данного пациента наиболее часто. *Pseudomonas aeruginosa* поражает лёгкие с помощью четырёх механизмов, различные сочетания которых реализуются в зависимости от штамма и особенностей макроорганизма. Первый механизм – это деструкция тканей, осуществляемая за счет субстанций, продуцируемых синегнойной палочкой. Вторым – аутоповреждение тканей эффекторами хозяина при развитии гипервоспаления. Третьим – интоксикация. И, наконец, четвёртый – персистенция бактерий, поддерживающая существование резервуара инфекции в организме и направленная на пролонгацию инфекционного процесса [2]. Патогенность *C. Albicans* определяется филаментацией — переходом от комменсальной дрожжевой формы к патогенной гифальной. Филаментация запускается тигмотропизмом при контакте клеток. Это позволяет микроорганизму проникать в ткани организма-хозяина. В целом механизм поражения лёгких *Candida albicans* включает в себя такие этапы, как адгезия к клеточному эпителию, колонизация, гифозная инвазия, проникновение в эндотелий и распространение по сосудистой сети [3]. Поражение лёгких, вызванное *Acinetobacter baumannii* обуславливают белки внешней мембраны. OmpA связывается с эпителиальной клеткой и запускает процесс её апоптоза, а также взаимодействует с фибронектином, что играет важную роль в процессе адгезии и инвазии в эпителиальные клетки [4]. Изоляты *S. maltophilia* прикрепляются к трансформированным клеткам бронхиального эпителия человека и способны проникать в них. Адгезия обусловлена жгутиками, которые опосредуют прилипание изолятов [5]. Кроме этого, значимую роль играет способность вышеперечисленных микроорганизмов к формированию биоплёнок [2,3,4,5]. Также мы видим, что *Pseudomonas Aeruginosa* является самым часто высеиваемым микроорганизмом у данного пациента с муковисцидозом. Это может объясняться тем, что мукоидные клоны *P. aeruginosa* при содействии интенсивной антибактериальной терапии вытесняют конкурентные штаммы, становясь ведущими этиологическими агентами хронической бронхопневмонии [2].

Что касается остальных лабораторно-инструментальных изменений, то эритроцитоз, вероятно связан с хронической гипоксией. Лейкоцитоз, тромбоцитоз и повышение уровня СРБ вызваны бактериальным воспалением дыхательных путей. Недостаточность поджелудочной железы (на которую, как было сказано выше, указывает повышение уровня альфа-амилазы и снижение панкреатической эластазы приводит к нарушению всасывания питательных веществ в кишечнике. Это вызывает снижение уровня креатинина, мочевины, а также анемию. О вероятном наличии не только экзокринной, но и эндокринной недостаточности, как было указано выше, говорит повышенный уровень гликированного гемоглобина и глюкозы. Воспалительный же процесс приводит к дисфункции эндотелия лёгочных сосудов, и, как следствие, нарушению гемостаза по причине снижения синтеза факторов свёртывающей и противосвёртывающей системы крови.

Изменения на спирографии вызваны наличием бронхоэктазов и хронического обструктивного бронхита, а на ЭХО-КГ — лёгочной гипертензией. УЗИ ОБП показывает поражение желёз внешней секреции. Наблюдаемые на КТ ОГК и КТ ОНП изменения ассоциированы с хроническим воспалением. На фоне инициирования таргетной терапии положительная динамика отмечается не только клинически, но и подтверждается лабораторно-инструментальными данными.

В ряде исследований показана положительная связь между применением элексафтора/тезафтора/ивакафтора у детей с муковисцидозом и показателями физического развития ребенка. В данном клиническом наблюдении приведен результат улучшения нутритивного статуса пациента, нормализации значений хлоридов пота в динамике на фоне

терапии. Основная цель использования элексакафтора/тезакафтора/ивакафтора - улучшение показателей ФВД. У данного пациента прием CFTR-модулятора способствовал повышению показателей ОФВ1 и ФЖЕЛ. Внешнесекреторная функция поджелудочной железы на протяжении всего наблюдения оставалась на уровне тяжелой недостаточности.

ВЫВОДЫ

Муковисцидоз характеризуется поражением, в первую очередь, дыхательной системы и ЖКТ, сопровождаясь нарушением работы всего организма. В данном клиническом наблюдении представлено подтверждение того, что тройная таргетная терапия приводит к улучшению состояния пациента, положительной динамике по основным клинико-лабораторным показателям при патогенном генетическом варианте с.1526G>T (p.G509V)/с.3107C>A (T1036N) в гене CFTR.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз)». – 2021. – 225 с. – URL: <https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372> 2 (дата обращения: 14.03.2025). – Текст: электронный.
2. *Pseudomonas aeruginosa*: патогенность, патогенез и патология / А.В. Лазарева, И.В. Чеботарь, О.А. Крыжановская [и др.] // Клиническая микробиология и антимикробная химиотерапия – 2015. – Т.17, №3. – С. 170–186.
3. Pattnaik, S. Pathogenicity Mechanism of *Candida albicans* / S. Pattnaik, L. Maharana. // Bhubaneswar: Siksha O Anusandhan University, 2021. – С. 33.
4. Гудуева, Е.Н. Факторы патогенности *Acinetobacter baumannii* / Е.Н. Гудуева, О.С.Чемисова // Медицинский вестник Юга России. – 2023. – № 14(1). – С. 66–74.
5. Огородник, Е.А. *Stenotrophomonas maltophilia* как фактор риска развития инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи. / Е.А. Огородник // Актуальные проблемы современной медицины и фармации: материалы LXXVIII Междунар. науч.-практ. конф. студентов и молодых ученых (Минск, 19-20 апреля 2022 г.). – Минск : БГМА, 2022. – С. 932-936.

Сведения об авторах

А.В. Тельминова - студент
Д.Г. Чеклецова* - студент
М.С. Шелепова - студент
Ю.О. Васенёва - ассистент кафедры

Information about the authors

A.V. Telminova - Student
D.G. Chekletsova* - Student
M.S. Shelepova - Student
U.O. Vasenyova - Department Assistant

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
chekletsova.dasha@mail.ru

УДК: 616.053.2-616.151.5

ДЕФИЦИТ ФАКТОРА ХАГЕМАНА: ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ИЛИ ТРОМБОТИЧЕСКАЯ КОАГУЛОПАТИЯ?

Третьякова Мария Александровна¹, Кузнецов Николай Николаевич²

¹Кафедра госпитальной педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Фактор XII – это белок плазмы, который играет важную роль в активации свертывания крови по внутреннему пути и фибринолизе. **Цель исследования** – проанализировать ретро- и проспективные клинические и лабораторные гемостазиологические данные у детей с дефицитом фактора Хагемана, наблюдавшихся на базе ОДКБ за 2019-2025 гг, выяснить зависимость увеличения активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) от снижения активности фактора XII, а также нужна ли медикаментозная терапия у детей с дефицитом фактора Хагемана. **Материал и методы.** Ретро-, и проспективный анализ 31 случая дефицита XII фактора у детей, находившихся на лечении в Областной детской клинической больнице г. Екатеринбурга в периоде с 2019 по 2024 гг. **Результаты.** В группе пациентов с тяжелой степенью дефицита фактора XII (FXII) отмечена обратная корреляционная взаимосвязь с АЧТВ. **Выводы.** За период с 2019 по 2024 года из 31 случая дефицита фактора Хагемана у одного из пациентов не были выявлены ни тромботические, ни геморрагические осложнения. При тяжелой и средней степени дефицита FXII получена обратная корреляционная взаимосвязь