Преморбидный фон, в виде хронического алкогольного заболевания печени, возникшего вследствие постоянного потребления алкоголя, способствовал более тяжелому течению болезни.

Сравнительно низкий процент лиц без определенного места жительства (17,27 %), объясняется их низкой обращаемостью за медицинской помощью. Все они поступили в крайне тяжелом состоянии и нуждались в проведении интенсивной терапии.

**Л.В. Фирсова, С.Ю. Умнова, О.П. Толмачева, С.В. Ованесян,
Ю.А. Шеффер, Н.В. Карташова**

НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА У ДЕТЕЙ С ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ НА ФОНЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ

ГУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница» (Иркутск)

Под термином мезенхимальная (или соединительнотканная) дисплазия следует понимать аномалию тканевой структуры, проявляющуюся в уменьшении содержания отдельных видов коллагена или нарушением их соотношения, что приводит к снижению прочности соединительной ткани и систем. Следствием этого является расстройство гемостаза на тканевом органном и организменном уровнях, что сопровождается различными морфофункциональными нарушениями висцеральных и локомоторных систем с проградентным течением.

У детей с мезенхимальной дисплазией и нарушениями гемостаза часто имеется хирургическая патология, требующая оперативного вмешательства.

Учитывая то, что нарушения гемостаза могут быть проявлениями тромбофилии, дисфибриногенемии, коагулопатии со снижением уровня различных факторов свертывания, тромбоцитопатии, как со снижением агрегации тромбоцитов, так и гиперагрегации последних, комбинированными нарушениями в различных звеньях гемостаза, и клинически выражаться повышенной кровоточивостью с одной стороны, и возникновением тромбозов с другой, необходимо детальное обследование и выявление таких больных во избежание осложнений на различных периодах хирургического вмешательства.

За период с 2005 по 2008 год в отделении онкогематологии Иркутской государственной областной детской клинической больницы проведено клиничко-лабораторное обследование 49 детей с мезенхимальной дисплазией, имеющих как нарушение гемостаза, так и хирургическую патологию. Возраст больных от 1 года до 17 лет. Из них детей до 3-х лет было 3 (6,1 %); 3–6 лет – 13 (26,5 %); 7–10 лет – 15 (30,6 %); 10–16 лет – 16 (32,6%). Мальчики составили 57,4 %, девочки – 42,6%.

У них имелась следующая хирургическая патология:

- продольное и поперечное плоскостопие – 19 (38,8 %);
- сколиоз грудопоясничного отдела позвоночника 1 степени – 11 (22,5%);
- плосковальгусная деформация стоп – 10 (20,4 %);
- гипертрофия миндалин II–III степени – 9 (18,4 %);
- пупочная грыжа – 8 (16,3 %);
- торсионный подвывих тазобедренного сустава – 5 (10,2 %);
- деформация грудной клетки – 5 (10,2 %), в том числе воронкообразная – 3 (6,1%), ассиметричная килевидная деформация грудной клетки II степени за счет аномалии передних отрезков II, III, IV, V ребер – 1 (2 %);
- увеличение аденоидов, III степень – 5 (10,2 %);
- врожденная аномалия развития мочевой системы – 4 (8,2 %), в том числе удвоение почки – 1 (2 %);
- грыжа белой линии живота – 4 (8,2%);
- миопия средней и тяжелой степени – 4 (8,2 %);
- врожденная дисплазия тазобедренного сустава – 3 (6,1 %);
- аваскулярный некроз головок бедер – 3 (6,1 %);
- нефроптоз – 3 (6,1 %);
- острое нарушение мозгового кровообращения (вертебробазиллярный бассейн) – 3 (6,1 %);
- поясничный сколиоз – 2 (4 %);
- дисплазия пояснично-крестцового отдела позвоночника – 2 (4 %);
- укорочение правой нижней конечности – 2 (4 %);
- нестабильность шейного отдела позвоночника – 2 (4 %);
- фимоз – 2 (4 %);
- варикоцеле – 2 (4 %);

- косоглазие – 2 (4 %);
- гиперметропический астигматизм обоих глаз – 2 (4 %);
- варусная деформация нижних конечностей – 1 (2 %);
- аномалии пальцев рук и ног – отсутствие средних фаланг (II, IV, V пальцев правой руки, II пальца левой руки, III пальца левой ноги, III, III, IV пальцев правой ноги) – 1 (2 %);
- болезнь Осгуда-Шляттера – 1 (2 %);
- болезнь Пертеса, осложненная диспластическим коксартрозом – 1 (2 %);
- нестабильность пояснично-крестцового отдела позвоночника – 1 (2 %);
- остеопороз головок бедер – 1 (2 %);
- остеопороз тел позвонков – 1 (2 %);
- болезнь Блаунта – 1 (2 %);
- врожденная мальформация сосудов головного мозга, субдуральная гематома – 1 (2 %);
- паренхиматозные точечные кровоизлияния в подкорковую область с двух сторон – 1 (2 %);
- декомпенсированный хронический тонзиллит (увеличение миндалин III степени) – 1 (2 %);
- ПТФС правой нижней конечности в результате перенесенного посткатетеризационного тромбоза правой подвздошной и бедренной вен. Хроническая венная недостаточность III степени – 1 (2 %);
- варикозное расширение вен – 1 (2 %);
- диафрагмальная грыжа – 1 (2 %);
- врожденный порок сердца – 1 (2 %);
- ангиопатия сетчатки обоих глаз – 1 (2 %).

Нарушения в системе гемостаза распределились следующим образом:

- нарушения коагуляционного звена гемостаза – 29 (59,2 %);
- нарушения тромбоцитарного звена гемостаза – 37 (75,5 %);
- комбинированные нарушения свертывания – 28 (57,1 %);
- дизагрегационная тромбоцитопатия – 37 (75,5 %);
- дисфибригенемия, первичная, с аутосомно-доминантным типом наследования, с нормальным содержанием фибриногена в плазме, с геморрагическим компонентом, нарушение полимеризации молекул фибриногена – 5 (10,2 %);
- коагулопатия со снижением уровня факторов VIII, IX, Виллебранда – 4 (8,2 %);
- наследственная тромбофилия (скрытый вариант с преобладанием тромбогенного риска) – 2 (4 %);
- гематогенная тромбофилия сложного генеза, обусловленная высокой продукцией фактора VIII и синдромом «липких» тромбоцитов (гиперагрегационный синдром) – 2 (4 %);
- коагулопатия со снижением уровня фактора IX – 2 (4 %);
- коагулопатия со снижением уровня факторов VIII, IX, IX – 2 (4 %);
- коагулопатия со снижением уровня факторов VIII, IX, XII – 2 (4 %);
- идиопатическая хроническая тромбоцитопеническая пурпура – 2 (4 %);
- коагулопатия со снижением уровня фактора Виллебранда – 1 (2 %);
- коагулопатия со снижением уровня фактора VII – 1 (2 %);
- коагулопатия со снижением уровня фактора VIII – 1 (2 %);
- коагулопатия с дефицитом XII фактора – 1 (2 %);
- коагулопатия со снижением уровня факторов VIII, IX – 1 (2 %);
- коагулопатия со снижением уровня факторов VIII, IX, XI, XII, Виллебранда – 1 (2 %);
- коагулопатия со снижением уровня факторов VIII, IX, XI, XII – 1 (2 %);
- коагулопатия со снижением уровня фактора VIII, плазминогена, антитромбина III – 1 (2 %);
- коагулопатия с дефицитом XIII фактора, V фактора, уменьшением количества протеина C, острая тромбоцитопеническая пурпура – 1 (2 %).

Многообразие выявленной патологии позволяет сделать следующие выводы:

1. У детей с мезенхимальными дисплазиями нарушения в системе гемостаза часто сочетаются с хирургической патологией.
2. У детей с хирургической патологией, имеющих клинические проявления мезенхимальной дисплазии, в алгоритме предоперационного обследования обязательно должно быть включено углубленное исследование гемостаза.
3. При геморрагических мезенхимальных дисплазиях дифференцированную коррекцию гемостаза в пред-, интра- и послеоперационных периодах необходимо проводить с учетом выявленных нарушений гемостаза.