

## **ИЗМЕНЕНИЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ГЕМОСТАЗА И УРОВНЯ ГОМОЦИСТЕИНА КРОВИ НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ЖАЛОБАМИ НА КРОВОТОЧИВОСТЬ**

*<sup>1</sup>Алтайский государственный медицинский университет,  
кафедра факультетской педиатрии, г. Барнаул*

*<sup>2</sup>Поликлиника ФГБОУ ВО АГМУ МЗ РФ "Консультативно-диагностический  
центр", г. Барнаул*

**Воронина Екатерина Анатольевна<sup>1</sup>, Дорохов Николай Алексеевич<sup>1</sup>,  
Прокопьева Екатерина Леонидовна<sup>2</sup>**

*E-mail: [nik-dorokhov@mail.ru](mailto:nik-dorokhov@mail.ru)*

---

### **Введение**

Дисплазия соединительной ткани – гетерогенная группа заболеваний полигенно-многофакторной природы, объединенных в фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков. Отечественными авторами изучается модифицирующее влияние НДСТ на течение многих заболеваний [1, 2, 8]. В то же время в литературе имеются единичные работы о нарушениях в различных звеньях системы гемостаза у детей с НДСТ [3]. В последние годы большое внимание уделяется проблеме ДСТ и НДСТ, что связано с высокой распространенностью отдельных ее проявлений в популяции [4, 5, 9]. Есть публикации, характеризующие изменения уровня гомоцистеина у детей с различными вариантами геморрагического синдрома [6, 7]. Однако влияние НДСТ на проявления геморрагического синдрома и связанных с ним клинико-лабораторных особенностей у детей в настоящее время актуальности не теряет.

**Цель:** определить влияние НДСТ на систему гемостаза и уровня гомоцистеина крови у детей с повышенной кровоточивостью.

## **Материалы и методы**

На клинической базе кафедры было обследовано 210 детей в возрасте от 1 до 17 лет, приведенных родителями на приём к гематологу, с жалобами на повышенную кровоточивость. *Критерии включения:* Возраст от 1 до 17 лет; наличие у ребенка жалоб на повышенную кровоточивость, в том числе по микроциркуляторному типу; отсутствие приобретённых заболеваний, состояний и приёма лекарственных средств, влияющих на систему гемостаза; информированное добровольное письменное согласие родителей/представителей ребенка на обследование, медицинское вмешательство. *Критерии исключения:* возраст более 17 лет; наличие заболеваний, состояний и приём лекарственных средств, влияющих на систему гемостаза; отказ родителей/представителей ребенка от обследования, медицинского вмешательства, обработку персональных данных. Общеклиническое обследование: Клинический анализ крови, коагулограмма: АПТВ, активность фактора фон Виллебранда; агрегация тромбоцитов с адреналином, коллагеном, АДФ, ристомицином; уровень гомоцистеина крови. Проводили УЗИ внутренних органов для оценки висцеральных признаков НДСТ. Статистическую обработку результатов проводили при помощи пакета прикладных программ Statistica 6.1 (StatSoft Inc., США).

## **Результаты и обсуждения**

Таким образом, наличие НДСТ у детей с нарушением в системе гемостаза может влиять на клинику кровоточивости, что должно быть учтено при прогнозе тяжести геморрагического синдрома у детей с патологией гемостаза. А также, помимо первого этапа диагностики НДСТ – коагулограммы, необходимо проводить анализ на определение уровня гомоцистеина. Однако, нами выявлена сильная прямая взаимосвязь между уровнем гомоцистеина и активностью фактора фон Виллебранда. Учитывая, что фактор фон Виллебранда может рассматриваться как маркер повреждения эндотелия, можно сделать вывод, что при наличии НДСТ, гомоцистеин показывает большее повреждающее действие на сосуды.

## **Выводы**

1. Жалобы на кровоточивость предъявляют дети преимущественно в возрастной группе от 7 до 17 лет, без достоверных гендерных отличий, однако у детей в возрастных группах от 1 до 6 лет наиболее часто жалобы на кровоточивость имеют мальчики.

2. Наибольшее распространение у детей имеет микроциркуляторный тип кровоточивости, проявляющийся носовыми кровотечениями и легко возникающими экхимозами, что при отсутствии внимания и должной диагностики может привести к значимым и длительным кровотечениям, особенно у девочек в пубертатном периоде.

3. При анализе полученных результатов нами показано, что в большей степени кровоточивость проявлялась в группе детей с НДСТ.

4. При анализе показателей гемостаза в большей степени присутствует снижение агрегационной функции тромбоцитов с несколькими индукторами агрегации у детей с НДСТ, чем у детей контрольной группы.

5. Было обнаружено увеличение уровня гомоцистеина крови выше нормы у половины пациентов исследуемых групп, причем гипергомоцистеинемия у детей с НДСТ имела прямую, сильную взаимосвязь с уровнем активности vWF.

## **Список литературы:**

1. Калмыкова А.С., Федько Н.А., Калмыкова В.С. и др. Клинико-функциональная характеристика бронхообструктивного синдрома у детей с дисплазией соединительной ткани. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2019;14(1-1):88-90. DOI: 10.14300/mnnc.2019.14057.

2. Скударнов Е.В., Лобанов Ю.Ф., Строзенко Л.А. и др. Патология гемостаза у детей с ювенильным ревматоидным артритом и на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Тромбоз, гемостаз и реология. 2016;(3):30-3.

3. Арсентьев В.Г., Пшеничная К.И., Суворова А.В., Шабалов Н.П. Клинические и патогенетические аспекты нарушений в системе гемостаза

при дисплазиях соединительной ткани у детей. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2009;87(4):134–9.

4. Арсентьев В.Г., Баранов В.С., Шабалов Н.П. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей. СПб.: СпецЛит, 2014. 188 с.

5. Permueller P.H., Lindsley C.B., Cassidy J.T. Mixed connective tissue disease and undifferentiated connective tissue disease. In: Textbook of rheumatology. Eds. J.T. Cassidy, R.E. Petty, R.M. Laxer, C.B. Lindsley. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2011. 448–57.

6. Строзенко Л.А., Скударнов Е.В., Лобанов Ю.Ф. и др. Распределение протромботических полиморфизмов у детей с микроциркуляторным типом кровоточивости на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Российский педиатрический журнал. 2020;23(2):85–94. DOI:

7. Свирин П.В., Вдовин В.В., Суханова Г.А. и др. Факторы патологического тромбообразования у детей и подростков с тромбозами, не связанными с катетеризацией сосудов. Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского. 2009; 87(4):73–8.

8. Ровда Ю.И., Дорохов Н.А., Скударнов Е.В., Строзенко Л.А., Малюга О.М., Зенченко О.А., Пономарёв В.С., Голых Л.С. Изменение уровня гомоцистеина крови на фоне дисплазии соединительной ткани у детей. Бюллетень медицинской науки. 2022; 4(28): 5-12.

9. Голых Л. С, Дорохов Н.А. Изменения гемостаза на фоне дисплазии соединительной ткани у детей. Scientist. 2022; 19(1), 54-56.

---

**Как цитировать:**

Воронина Е.А., Дорохов Н.А., Прокопьева Е.Л. Изменение показателей гемостаза и уровня гомоцистеина крови на фоне дисплазии соединительной ткани у детей с жалобами на кровоточивость. Scientist. 2023; 23 (1): 21-24.

---