

эмболии до молниеносной пурпуры новорождённых, опасно-го для жизни заболевания. Дефицит протеина С наследуется аутосомно-доминантно. Уровень протеина С у гетерозиготных носителей равен 30–60% от нормы, гомозиготные практически не имеют протеина С и погибают внутриутробно или сразу после рождения. Гомозиготные состояния проявляются в раннем детстве фульминантной пурпурой новорождённых и часто фатальны, уровень протеина С у таких новорождённых находится на неопределяемом уровне.

Описание клинического случая. Девочка Н., от матери 26 лет, от 3-й беременности, 2-х быстрых самопроизвольных родов. Первая беременность протекала без особенностей, 2-я беременность закончилась самопроизвольным абортom. В анамнезе у матери цитомегаловирусная инфекция, хронический сальпингоофорит. Девочка родилась с массой тела при рождении 3070 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении тяжёлое, проявления патологии начались с рождения: спонтанные гематомы обеих ног, зоны некроза в области правой стопы и слева в области стопы и голеностопного сустава. По лабораторным данным: тромбоцитопения — $34 \times 10^9/\text{л}$, в коагулограмме: протромбиновое время — 21 с, непрерывное течение с частыми обострениями. В данный момент ребёнку 1 год 3 мес. Состояние больной расценивается как тяжёлое за счёт геморрагического синдрома, постгеморрагической анемии лёгкой степени, неврологической симптоматики, интоксикации. Самочувствие нарушено, в сознании, глаза открывает, не прослеживает, взгляд плавающий. Самостоятельно не сосёт, кормится через зонд, протёртый стол по 100 мл, на 7 режиме. Локальный статус: на месте гематомы в области правого бедра, занимающей всю заднюю, боковую и переднюю поверхности, рубцовая ткань, на левой пяточной области рубец. На правой руке (плечо, предплечье) рубцовая ткань. На левом плече геморрагические корки, в области левого предплечья отёк спал. Живот мягкий, умеренно вздут, доступен пальпации. Печень увеличена до +4,0–4,5 см, средней эластичности), селезёнка не пальпируется. Больная наблюдается с диагнозами: Молниеносная пурпура новорождённых. Дефицит протеина С. Диссеминированное внутрисосудистое свёртывание крови у плода и новорождённого. Перинатальное поражение центральной нервной системы смешанной этиологии, последствия кровоизлияния в вещество мозга, внутрижелудочковое кровоизлияние 3 степени. Ранний восстановительный период. Смешанная, прогрессирующая гидроцефалия, атрофия вещества головного мозга. Судорожный синдром. Получает паллиативную помощь и симптоматическую терапию.

Заключение. Врождённая недостаточность протеина С требует проведения профилактических и лечебных мероприятий для предупреждения развития тромбозов и фатальных осложнений.

* * *

* * *

ВРОЖДЁННЫЙ ДЕФИЦИТ ПРОТЕИНА С

Бапина Г.С.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённый, врожденный дефицит протеина С

Актуальность. Дефицит протеина С — это наследственный или приобретённый фактор риска тромбофилии с различными проявлениями — от бессимптомной и венозной тромбо-