

новлено снижение ристомин-кофакторной активности фактора Виллебранда до 4,7%, что дало основание поставить диагноз приобретённого синдрома Виллебранда. Была назначена антиагрегантная терапия (ацетилсалициловая кислота 150 мг/сут до 06.07.2022), гастропротекторная терапия. 08.07.2022 была проведена трепанобиопсия костного мозга, по результатам которой диагноз ЭТ был подтверждён. Повторная госпитализация 18.07.2022 с целью проведения специфической циторедуктивной терапии (гидроксикарбамид 1000 мг/сут в течение 10 дней). На фоне проводимой терапии количество тромбоцитов снизилось до $1226 \times 10^9/\text{л}$.

Заключение. ЭТ может осложниться как тромбозом, так и кровотечением, что необходимо учитывать при индивидуальном подборе терапии и составлении рекомендаций по амбулаторному наблюдению у гематолога. При первичном обнаружении у пациента ЭТ даже без клинических проявлений требуется назначение патогенетического лечения с целью профилактики нарушения баланса гемостаза.

ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ, ОСЛОЖНЁННАЯ ПРИОБРЕТЁННЫМ СИНДРОМОМ ВИЛЛЕБРАНДА

Григорян С.В., Россинский Д.А., Кепова А.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава
России, Москва

Ключевые слова: дети, тромбоцитемия, диагностика

Актуальность. Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ) — хроническое миелопролиферативное заболевание, для которого характерны избыточная пролиферация крупных и гигантских мегакариоцитов в костном мозге, тромбоцитоз в крови ($> 450 \times 10^9/\text{л}$), а также ассоциация с повышенным риском тромбозов и/или кровотечений. Последние могут быть обусловлены присоединением дефицита высокомолекулярных олигомеров фактора Виллебранда. Своевременная диагностика и назначение терапии как эссенциальной тромбоцитемии, так и приобретённого синдрома Виллебранда обеспечивают профилактику развития осложнений.

Описание клинического случая. Девочка, 14 лет, поступила в гематологическое отделение МДГКБ 22.06.2022 для проведения плановой терапии ЭТ. Из анамнеза известно, что после перенесённой кишечной инфекции в гемограмме от 19.04.2022 отмечалось повышение количества тромбоцитов ($2795 \times 10^9/\text{л}$). Анализ был повторен в КДЦ МДГКБ, повышение количества тромбоцитов подтвердилось ($2487 \times 10^9/\text{л}$). Было рекомендовано исследование мутации в генах *JAK2*, *MPL*, *CALR* и назначена постоянная антиагрегантная терапия (ацетилсалициловая кислота 50 мг/сут). В результате генетического исследования от 03.06.2022 была выявлена мутация в гене *CALR*, описанная как патогенная при ЭТ. При объективном обследовании от 22.06.2022: признаков тромбоза или кровотечения не выявлено, селезёнка пальпировалась по краю рёберной дуги. При оценке состояния гемостаза было уста-