УДК 616.211-005.1:616.322+616.323-007.61]-089
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-1-89-92>

Клинический случай болезни Виллебранда после операции тонзиллотомии и аденотомии у ребенка

С. С. Махмудов¹, А. А. Очилзода¹, Ф. П. Джамолов¹, А. З. Муталибов¹,
 Р. У. Бободжанов¹, Б. А. Максудов¹, А. А. Гафаров¹

¹ Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова,
 Худжанд, 735700, Таджикистан

Case report of von willebrand disease after tonsillotomy and adenotomy in a child

S. S. Makhmudov¹, A. A. Ochilzoda¹, F. P. Dzhamolov¹, A. Z. Mutalibov¹,
 R. U. Bobodzhanov¹, B. A. Maksudov¹, A. A. Gafarov¹

¹ Kutftidinov Sughd Regional Clinical Hospital,
 Khujand, 735700, Tajikistan

Авторами представлен клинический случай болезни Виллебранда, выявленный после операции тонзиллотомии и аденотомии у ребенка. Особенность данного наблюдения заключается в редкой встречаемости болезни Виллебранда в клинической практике, а также в манифестации клинических проявлений данной патологии на фоне оперативного лечения у ребенка.

Ключевые слова: болезнь Виллебранда, носовое кровотечение, тонзиллотомия, аденотомия.

Для цитирования: Махмудов С. С., Очилзода А. А., Джамолов Ф. П., Муталибов А. З., Бободжанов Р. У., Максудов Б. А., Гафаров А. А. Клинический случай болезни Виллебранда после операции тонзиллотомии и аденотомии у ребенка. *Российская оториноларингология*. 2021;20(1):89–92. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-1-89-92>

The authors present a clinical case of von Willebrand disease detected after tonsillotomy and adenotomy in a child. The peculiarity of this observation lies in the rare occurrence of von Willebrand disease in clinical practice, as well as the manifestation of the clinical manifestations of this pathology against the background of surgical treatment in a child.

Keywords: von Willebrand disease, nasal bleeding, tonsillotomy, adenotomy.

For citation: Makhmudov S. S., Ochilzoda A. A., Dzhamolov F. P., Mutalibov A. Z., Bobodzhanov R. U., Maksudov B. A., Gafarov A. A. Case report of von willebrand disease after tonsillotomy and adenotomy in a child. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2021;20(1):89-92. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-1-89-92>

Болезнь Виллебранда – врожденная патология гемостаза, проявляющаяся количественным и качественным дефицитом плазменного фактора Виллебранда и повышенной кровоточивостью, наследственным геморрагическим диатезом, характеризующимся увеличением времени кровотечения, дефицитом фактора VIII, снижением адгезивности тромбоцитов и аутосомным типом наследования [1–4].

Болезнь Виллебранда является распространенной патологией свертываемости крови, встре-

чающейся с частотой 1–2 случая на 10 000 чел., а среди наследственных геморрагических диатезов стоит на 3-м месте после тромбоцитопатий и гемофилии А. Диагноз устанавливается по данным семейного анамнеза, клинической картины и лабораторного скрининга системы гемостаза [2, 5].

1926 году в Хельсинки профессор Эрик фон Виллебранд опубликовал свою первую работу о наследственной форме повышенной кровоточивости, которую он наблюдал у нескольких членов

семьи с Foglo. Из геморрагических проявлений у них преобладали: носовые, десневые, луночные кровотечения, меноррагии, повышенная кровоточивость из мелких ранок, кровоизлияния в суставы наблюдались сравнительно редко. В настоящее время известно, что заболевание обусловлено различными количественными и качественными дефектами синтеза фактора Виллебранда (FW), который выполняет в системе гемостаза две основные функции: инициирует адгезию тромбоцитов к поврежденной стенке сосуда и стабилизирует циркулирующий фактор свертывания VIII (фVIII) за счет комплексообразования с ним [6, 7].

При дефиците фактора Виллебранда VIII фактор подвергается протеолизу, и его содержание в плазме снижается. Кроме того, снижается содержание серотонина, развивается патологическая дилатация сосудов и повышается их проницаемость. При данной патологии наблюдаются самые длинные кровотечения, так как у больных нарушены все три звена гемостаза [6]. Заболевание часто протекает под видом легкой формы гемофилии А, но наследуется не как рецессивный, сцепленный с X-хромосомой, а как аутосомно-доминантный признак. Низкий уровень фVIII вызван укорочением его периода полураспада в плазме, так как нарушена связь фVIII с FW. Распространенность типа 2N точно не известна, так как некоторые случаи заболевания диагностируются как легкая форма гемофилии А [1, 3, 8, 9].

В лечении пациентов применяются трансфузия антигемофильной плазмы, местные и общие гемостатические средства, антифибринолитики. Заместительная терапия концентратом FW является терапией первой линии для пациентов с типом 3 болезни Виллебранда. Предпочтительным типом концентрата FW является плазменный концентрат фактора VIII, в котором содержится фактор Виллебранда [4].

Учитывая редкость данной патологии, случай с продолжительным длинным кровотечением после операции тонзиллотомии и аденотомии у ребенка представляет определенный практический интерес. Мы наблюдали пациента с диагнозом гипертрофия небных миндалин, аденоидные вегетации, состояние после тонзиллотомии и аденотомии, у которого отмечалось длительное кровотечение.

Гипертрофия небных миндалин является собой физиологическое увеличение миндалин при отсутствии воспаления в них. Часто данное состояние сочетается с аденоидными вегетациями и встречается преимущественно у детей в возрасте от 3 до 10 лет [10].

Пациентка И., 6 лет, поступила в детское ЛОР-отделение Согдийской областной клинической больницы 6 июня 2019 г. с жалобами на затруд-

нение носового дыхания, заложенность носа, дыхание открытым ртом, кашель и храпы по ночам. Со слов родителей отмечалось снижение слуха. Общее состояние больной удовлетворительное. Внутренние органы без патологических изменений. При осмотре ЛОР-органов: слизистая оболочка полости носа интенсивно серого цвета. Небные миндалины увеличены до 2–3-й степени, рыхлые, спаяны с небными дужками, края передних дужек валикообразно утолщены. При задней риноскопии констатированы аденоиды 3-й степени. При пальцевом исследовании носоглотки определяется увеличение миндалин, дыхание через нос затруднено. Со стороны анализов крови: гемостатические показатели в пределах нормы.

Пациентке после предварительной подготовки под местной анестезией 0,5% раствором новокаина по общепринятой методике произведены тонзиллотомия и аденотомия. Операцию больная перенесла удовлетворительно. Кровотечение из носоглотки было умеренным, вскоре остановлено. Дыхание через нос восстановилось полностью. Однако через два часа после операции появились обильные кровянистые выделения из носоглотки и носа, пациентка практически захлебывалась. При осмотре зева установлено, что источник кровотечения – верхний полюс правой миндаликовой ниши. Предприняты меры для остановки кровотечения: прижатие кровоточащего участка в верхнем полюсе миндаликовой ниши марлевым тампоном с перекисью водорода, аппликация с раствором адреналина гидрохлорида (1 – 1000), подкожно 2,0 – раствор викасола, внутривенно 7,0–10% раствор кальция хлорида, раствор аминокaproной кислоты 100,0, транексановая кислота – 5,0 с раствором натрия хлора – 0,9% – 5,0. Местно применен холод на подчелюстную область справа, но и это не давало положительного результата. Кровь продолжала просачиваться из послеоперационной раневой поверхности ткани верхнего полюса правой миндаликовой ниши. Связи с этим потребовалось наложение лигатуры из кетгута на участок кровоточащей ткани, выполнена передняя тампонада носа, после чего был достигнут гемостаз.

В дальнейшем послеоперационном течении кровотечения из носоглотки и носа повторились, отмечалось ухудшение состояния больной, было принято решение о переводе в реанимационное отделение для проведения интенсивной терапии. При исследовании крови было установлено: гематокрит – 9%, ВЛХ – 8, белок – 8 г/л. Пациентка получала гемостатические, кровозамещающие препараты (введено около 4 л консервированной одногруппной крови). Также внутривенно введено трансфузией 280 мл одногруппной тромбоэритцитарной массы, раствор аминокaproной кислоты в объеме 100 мл. Кровотечение, длившее-

еся 2 часа, было остановлено, состояние стабилизировалось: гемоглобин 60 г/л, гематокрит – 13%. Динамика показателей крови: гемоглобин 80 г/л, эритроциты – 2,8 млн, тромбоциты – 652 тыс, СОЭ – 52 мм/час, лейкоциты – 15,3 млн, гематокрит – 22, 7 %, фибриноген – 1,5 г/л, фибрин – 7 мг.

Большая консультирована детским гематологом гематологического отделения Согдийской областной детской больницы, было рекомендовано: коагулограмма, анализ на определение уровня активности антигемофильного глобулина А, анализ фактора Виллебранда. При лабораторном исследовании: на основании увеличения времени кровотечения больше 9 мин, увеличения времени свертывания крови больше 12 мин, удлинения АЧТВ до 56,6 с (норма – до 32,6 с), нарушения потребления протромбина заподозрена болезнь Виллебранда. На основании определения активности фактора VIII свертывания крови – 49,5%, IX фактора свертывания крови – 98%, протромбин – 12 с фактора Виллебранда (FW) – 140% был установлен диагноз болезни Виллебранда. Врач-гематолог подтвердил наличие болезни Виллебранда, рекомендовал применять трансфузию антигемофильной плазмы.

Для остановки носового кровотечения использовали препараты, стимулирующие высвобождение в кровяной сгусток FW, участвующего в формировании кровяных сгустков для остановки кровотечения; для поддержки фактора свертывания крови уровня фактора VIII применяли раствор криопреципитат, высококонцентрированный раствор десмопрессина, 5% раствор аскорбиновой кислоты, внутримышечно раствор дитцинона и раствор герветина для промывания глотки. При повторном длительном кровотечении из послеоперационной раневой поверхности верхнего полюса правой миндаликовой ниши предприняты меры для остановки кровотечения: прижатие

кровооточающего участка в верхнем полюсе миндаликовой ниши марлевым тампоном, после наложена лигатура из кетгута на участок кровооточающей ткани, затем произведена передняя и задняя тампонада носа.

Одновременно капельно переливалось 100,0 плазма с 5 мл 5% раствора аскорбиновой кислоты. В результате был достигнут полный гемостаз. В течение нескольких дней общее состояние улучшилось. Тампон из носа и носоглотки удален. Раневые поверхности ткани верхнего полюса правой миндаликовой ниши покрылись в дальнейшем грануляциями и эпителизировались. Носовое дыхание полностью восстановилось, кровотечение из носоглотки и носа прекратилось, отмечалось улучшение состояния. Девочка была выписана под наблюдение педиатра и детского гематолога.

В настоящее время ребенок находится под наблюдением детского гематолога, получает профилактическое введение плазменного концентрата фактора VIII, в котором содержится фактор Виллебранда. После назначения профилактического введения удавалось добиться лишь прекращения очередного носового кровотечения.

Интерес этого наблюдения состоит в том, что мы наблюдали относительно редкий случай болезни Виллебранда и кровотечения после операции тонзиллотомии и аденотомии у ребенка на фоне данного заболевания. Как правило, эта патология диагностируется поздно, что связано с низкой настороженностью и осведомленностью некоторых врачей о данной патологии. Авторы надеются, что данная статья окажется полезной и напомнит, что причиной кровотечения после операции тонзиллотомии и аденотомии у ребенка может возникать на фоне недиагностированной болезни Виллебранда.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Альданярова Б. Ж. Патогенетические основы носовых кровотечений у детей с наследственными тромбоцитопатиями. *Среднеазиатский научно-практический журнал стоматологии*. Материалы Третьего съезда оториноларингологов Узбекистана. 2010;3-4:194–197.
2. Козинец Г. И., Макарова В. А. Исследования системы крови в клинической практике. М., 2001. 367 с.
3. Очилзода А. А. К вопросу об уровне и тяжести наследственной болезни, связанной взаимодействием родственно-брачного фактора у детей. Материалы ежегодной XII научно-практической конференции Института последилового образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан. Роль последилового образования в развитии медицины Республики Таджикистан. Душанбе, 2016:47–50.
4. Юркин С. А. Некоторые аспекты лечебной тактики при носовых кровотечениях. *Российская ринология*. 2007;2:72–73.
5. Глузман Д. Ф., Абраменко И. В. Лабораторная диагностика онкогематологических заболеваний. Киев, 1998. 265 с.
6. Кузьмина Л. А. Гематология детского возраста. М., 2001. 402 с.
7. Волков А. Г., Бойко Н. В., Киселев В. В. Носовые кровотечения. М.: Джангар, 2002.
8. Werner E. J., Broxson E. H., Tucker E. L. et al. Prevalence of von Willebrand disease in children: A multiethnic study. *J. Pediatr*. 1993;123:893–898.
9. Anna Dmoszynska, Tadeusz Robaka. Podstawy hematologii. Lublin, 2003. 186 p.
10. Богомильский М. Р., Чистякова В. Р. Детская оториноларингология. М., 2007. 576 с.

REFERENCES

1. Al'danyarova B. Zh. *Patogeneticheskoe osnovy nosovykh krovotachenii u detei s nasledstvennymi trombotsitopatiyami. Sredneaziatskaya nauchno-prakticheskii zhurnal stomatologiya. Materialy tret'ego s'ezda otorinolaringologov Uzbekistana. Tashkent. 2010;3-4:194-197. (In Russ.)*
2. Kozinets G. I., Makarova V. A. *Issledovaniya sistemy krovi v klinicheskoi praktike. M., 2001. 367 p. (In Russ.)*
3. Ochilzoda A. A. *K voprosu ob urovni i tyazhosti nasledstvennoi bolezni svyazannoe vzaimodeistviem rodstvenno-brachnogo faktora u detei. Materialy ezhegodnoi XII nauchno-prakticheskoi konferentsii Instituta poslediplomnogo obrazovaniya v sfere zdravookhraneniya Respubliki Tadzhikistana. Rol' poslediplomnoi obrazovaniya v razviti meditsiny Respubliki Tadzhikistan. Dushanbe, 2016:47-50.*
4. Yurkin S. A. *Nekotorye aspekty lechebnoi taktiki pri nosovykh krovotacheniyakh. Rossiiskaya rinologiya. 2007;2:72-73. (In Russ.)*
5. Gluzman D. F., Abramenko I. V. *Laboratornaya diagnostika onkogematologicheskikh zabolevanii. K., 1998. 265 p. (In Russ.)*
6. Kuz'mina L. A. *Gematologiya detskogo vozrasta. M., 2001. 402 p. (In Russ.)*
7. Volkov A. G., Boiko N. V., Kiselev V. V. *Nosovye krovotacheniya. M.: Dzhangar, 2002.*
8. Werner E. J., Broxson E. H., Tucker E. L. et al. *Prevalence of von Willebrand disease in children: A multiethnic study. J. Pediatr. 1993;123:893-898.*
9. Anna Dmoszynska, Tadeusz Robaka. *Podstawy hematologii. Lublin, 2003. 186p.*
10. Bogomil'skii M. R., Chistyakova V. R. *Detskaya otorinolaringologiya. M., 2007. 576 p.*

Информация об авторах

✉ **Махмудов Султон Сафоевич** – врач высшей категории, заведующий сурдологическим отделением, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (735700, Таджикистан, Согдийская область, Худжанд, ул. Северная)

Очилзода Абдуназир Абдусамеевич – врач-оториноларинголог, кандидат медицинских наук, заведующий областным детским сурдологопедическим кабинетом, Городской центр здоровья № 2 г. Худжанда Согдийской области; тел: (92) 731-75-35, e-mail: nazir-1957@mail.ru

Джамолов Фуркат Пулатович – заведующий детским ЛОР-отделением, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (735700, Таджикистан, Согдийская область, Худжанд, ул. Северная)

Муталибов Афзал Зарипович – врач-оториноларинголог детского ЛОР-отделения, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (735700, Таджикистан, Согдийская область, Худжанд, ул. Северная)

Бободжанов Равшан Умарович – врач-оториноларинголог детского ЛОР-отделения, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (735700, Таджикистан, Согдийская область, Худжанд, ул. Северная)

Максудов Бахтиер Алиджанович – врач-оториноларинголог сурдологического отделения, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (735700, Таджикистан, Согдийская область, Худжанд, ул. Северная)

Гафоров Абдуали Абдугафорович – врач-оториноларинголог детского ЛОР-отделения, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (735700, Таджикистан, Согдийская область, Худжанд, ул. Северная)

Information about the authors

✉ **Sulton S. Makhmudov** – doctor of the highest category, head of the audiology department, Kutfitdinov Sughd Regional Clinical Hospital (Severnaya Str., Khujand, Sughd Region, Tajikistan, 735700)

Abdunazir A. Ochilzoda – MD Candidate, otorhinolaryngologist, head of the regional pediatric audiology office, City Health Center No. 2 in Khujand, Sughd Region; phone: (92) 731-75-35, e-mail: nazir-1957@mail.ru

Furkat P. Dzhamolov – Head of the Pediatric ENT Department, Kutfitdinov Sughd Regional Clinical Hospital (Severnaya Str., Khujand, Sughd Region, Tajikistan, 735700)

Afzal Z. Mutalibov – otorhinolaryngologist of the children's ENT department, Kutfitdinov Sughd Regional Clinical Hospital (Severnaya Str., Khujand, Sughd Region, Tajikistan, 735700)

Ravshan U. Bobodzhonov – otorhinolaryngologist of the children's ENT department, Kutfitdinov Sughd Regional Clinical Hospital (Severnaya Str., Khujand, Sughd Region, Tajikistan, 735700)

Bakhtier A. Maksudov – otorhinolaryngologist of the audiological department, Kutfitdinov Sughd Regional Clinical Hospital (Severnaya Str., Khujand, Sughd Region, Tajikistan, 735700)

Abduali A. Gafarov – otorhinolaryngologist of the children's ENT department, Kutfitdinov Sughd Regional Clinical Hospital (Severnaya Str., Khujand, Sughd Region, Tajikistan, 735700)