

УДК 616.155.194.113-056.7-053.2

**НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ У ДЕТЕЙ:  
СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ  
(обзор литературы)****Е. Ф. Мицура****Республиканский научно-практический центр  
радиационной медицины и экологии человека, Гомель**

В статье рассмотрены основные взгляды на наследственный сфероцитоз — распространенное наследственное заболевание, проявляющееся гемолитической анемией, желтухой и спленомегалией. Приводится классификация наследственного сфероцитоза, подходы к диагностике и лечению в зависимости от тяжести течения заболевания и наличия наиболее частых осложнений.

Ключевые слова: наследственный сфероцитоз, гемолитическая анемия, спленэктомия.

**HEREDITARY SPHEROCYTOSIS IN CHILDREN:  
MODERN CONCEPTION  
(literature review)****E. F. Mitsura****Republican Research Centre for Radiation Medicine  
and Human Ecology, Gomel**

The modern conception of hereditary spherocytosis has been considered in the article. Hereditary spherocytosis is a common inherited disease declaring itself in haemolytic anaemia, jaundice and splenomegaly. The contemporary classification, approaches to the diagnosis and treatment depending on severity of the disease course and presence of the most frequent complications have been given.

Key words: hereditary spherocytosis, haemolytic anaemia, splenectomy.

Наследственный микросфероцитоз (или болезнь Минковского-Шоффара) относится к группе гетерогенных заболеваний, наследуемых преимущественно по аутосомно-доминантному типу, и характеризуется анемией, желтухой, спленомегалией и наличием в мазке периферической крови эритроцитов сферической формы — сфероцитов. Заболевание было описано О. Min-kowski (1900) и А. М. Chauffard (1908) и в настоящее время чаще всего называется «наследственный сфероцитоз» [1].

Наследственный сфероцитоз (НС) — часто встречающаяся наследственная гемолитическая анемия, которая встречается во всем мире, но больше всего распространена у жителей Северной Европы [2]. Распространенность НС порядка 1 на 5 тыс. населения, но есть мнение, что при учете более легких форм болезни может возрастать до 1 на 2 тыс. [3]. НС встречается у большинства этнических групп и может проявиться в любом возрасте, легкие формы часто диагностируются у взрослых людей [4].

**Патогенез**

В патогенезе наследственного сфероцитоза основное значение имеют два фактора: 1) внутренний дефект эритроцитарной оболочки и 2) селезенка, избирательно захватывающая и разрушающая дефектные эритроциты [1, 2]. Де-

фекты при НС располагаются в мембране эритроцитов [3]. Белки, необходимые для целостности структуры мембраны, лежат непосредственно под липидным бислоем. Горизонтально расположенные молекулы альфа и бета спектрина формируют гетеродимеры со связями с вертикальными элементами — анкирин, протеины 4.1 и 4.2 и полоса 3 (которая представляет собой трансмембранный белок). Различные гены кодируют каждый из этих белков, таким образом, НС — гетерогенная болезнь, возникающая в результате дефекта в любом из этих белков [5, 6]. В результате дестабилизация мембран ведет и к аномальной морфологии, и к сокращению времени жизни эритроцитов (от 120 в норме до нескольких дней). Чем короче время жизни эритроцитов, тем больше выражена клиника заболевания. Дефект и связанная с ним клиническая тяжесть в пределах данной семьи довольно постоянны, но между семьями варьирует от легкого бессимптомного гемолиза до тяжелой непрерывной анемии с желтухой. Наследственность обычно аутосомно-доминантная (75 %) [1, 7].

**Клинические проявления**

Типичными проявлениями наследственного сфероцитоза являются гемолитическая анемия, желтуха, ретикулоцитоз, образование

камней в желчном пузыре, спленомегалия и наличие сфероцитов в мазке периферической крови, сниженная осмотическая стойкость эритроцитов, положительный семейный анамнез [8].

Анемия часто незначительна или отсутствует, когда гемолиз хорошо компенсирован (около трети случаев), так как костный мозг может увеличивать продукцию эритроцитов в 6–8 раз. В таких случаях единственной находкой у пораженных людей является повышенный ретикулоцитоз, отражающий усиленную функцию костного мозга. Желтуха переменна, часто отсутствует, а повышается при воздействии на костный мозг сопутствующих инфекций. Спленомегалия, чаще всего слабая, обычно имеется, наличие массивной спленомегалии должно побуждать к поиску альтерна-

тивного диагноза [2]. Увеличенная селезенка не более склонна к разрыву, чем в норме, ее размер не является ни показанием к спленэктомии, ни поводом ограничить активность.

Наследственный сфероцитоз может проявляться в любом возрасте — от неонатального периода до девятой декады в зависимости от тяжести. В неонатальном периоде желтуха частая, иногда требует заменного переливания крови. Тяжесть желтухи, которая может развиваться через несколько дней, не обязательно предсказывает тяжелое последующее течение и, возможно, не зависит от тяжести самого мембранного дефекта [9]. НС у детей может быть классифицирован по клиническим проявлениям как тяжелый, умеренный или легкий в соответствии с критериями, показанными в таблице 1.

Таблица 1 — Классификация степени тяжести наследственного сфероцитоза (Еберг и др., с изменениями [2, 3])

| Классификация       | Легкий              | Умеренный  | Тяжелый                                      |
|---------------------|---------------------|--|--|
| Гемоглобин, г/л     | 110–150             | 80–120   | 60–80 или ниже                               |
| Ретикулоциты, %     | 3–6                 | > 6  | >10  |
| Билирубин, мкмоль/л | 17–34               | 34–51  | >51  |
| Спленэктомия        | Обычно не требуется | Показана в школьном возрасте, до полового созревания | Необходима — отложить до 6 лет если возможно |

Оценку тяжести следует проводить, когда ребенок в стабильном обычном состоянии, тогда как при сопутствующих заболеваниях тяжесть может быть завышена. Дети с тяжелым НС (редко, около 5 %) постоянно анемичны и могут быть зависимы от трансфузий особенно в течение нескольких первых лет жизни. Лечение эритропоэтином может быть успешным и снижать потребность в трансфузиях на первом году жизни [10]. После этого времени регулярные трансфузии требуются редко, большинство детей может хорошо переносить низкий уровень гемоглобина, который сам по себе не должен являться показанием для трансфузий. Тяжелый НС — это больше исключение, чем правило. Большинство детей с НС имеют нормальный или слегка сниженный гемоглобин и живет нормальной жизнью. Гемолиз ассоциирован с повышенным оборотом эритроцитов и повышенной пигментной нагрузкой на, это может приводить к образованию желчных камней уже на первом или втором десятилетии жизни, причем риск повышается при сочетании с синдромом Жильбера [11]. Считается, что чем выше число ретикулоцитов, тем выше риск образования желчных камней. Это один из параметров, который может служить поводом для принятия решения о спленэктомии.

Люди с НС (и дети, и взрослые) могут оставаться недиагностированными годы или десятилетия, если гемолиз легкий. И в детском, и во взрослом возрасте для начального проявле-

ния болезни важна инфекция парвовирусом В19, который вызывает аплазию эритроцитов на несколько дней [12]. У лиц с нормальной продолжительностью жизни эритроциты это едва заметно, но у людей с НС или любыми другими формами гемолитической анемии парвовирусная инфекция приводит к внезапному резкому падению гемоглобина, иногда до 20–30 г/л. Они часто чувствуют себя плохо и могут иметь сопутствующую легкую лейкопению и тромбоцитопению, при которых следует исключать более серьезные диагнозы [12, 13]. Диагноз может быть заподозрен по мазку крови (сфероциты) и клиническому нахождению спленомегалии. Характерно низкое число ретикулоцитов в начале парвовирусной инфекции, но их количество будет резко возрастать в период выздоровления. После выздоровления (в пределах недели или двух) парвовирусная В19 инфекция в дальнейшем не повторяется. Важно затем установить обычный уровень гемоглобина и число ретикулоцитов, так как часто люди с подобным началом имеют все же легкую болезнь. Повышение гемолиза и, как следствие, падение гемоглобина может провоцироваться стрессом или рядом инфекций, но никакие другие инфекции не провоцируют такое внезапное падение гемоглобина, как парвовирусная [13].

Указания на диагноз НС включает семейный анамнез подобных «апластических» кризов, желтухи или спленэктомии. Удивительно, что люди, имевшие спленэктомию в прошлом, могут не

знать, что ее причиной была аномалия эритроцитов. Лица с НС, которые не имели парвовирусной инфекции, и их семейные врачи должны быть предупреждены о возможной инфекции в будущем, их должна насторожить степень анемии и имеющиеся симптомы. Так что им может потребоваться трансфузионная поддержка (обычно единственный эпизод трансфузии). Полезно подтвердить диагноз обнаружением повышенного титра антител IgM к парвовирусу В19 или ДНК парвовируса В19 в крови. В настоящее время нет возможности предотвратить инфекцию, но новая рекомбинантная парвовирусная вакцина показала успешную сероконверсию у взрослых в 1 фазе испытаний [14]. Парвовирусная инфекция легко распространяется, так что несколько членов семьи могут инфицироваться одновременно.

Люди с легким НС могут оставаться недиагностированными до десятилетий и быть выявлены, когда сфероциты видны в анализе крови, сделанном по другому поводу, или у человека случайно находят увеличенную селезенку.

#### **Осложнения НС:**

**1. Желчнокаменная болезнь.** Вследствие хронического гемолиза в желчном пузыре образуются билирубиновые камни. Желчнокаменная болезнь наблюдается у 5 % детей младше 10 лет, достигая 40–50 % у лиц старше 20–30 лет. Одновременное наследование синдрома Жильбера повышает риск холелитиаза в 4–5 раз. Рекомендуются выполнять ультразвуковое обследование для выявления желчных камней у детей, не подвергавшихся спленэктомии, каждые 3–5 лет, а при сочетании с синдромом Жильбера — каждый год [15].

**2. Гемолитический криз.** Чаще всего в детском возрасте он провоцируется вирусными инфекциями. Кризы проявляются транзиторным нарастанием желтухи, спленомегалии, анемии, ретикулоцитоза. Лечение требуется редко [6, 7].

**3. Апластический криз.** Развивается реже, чем гемолитический, однако он может привести к тяжелой анемии, требующей гемотрансфузий, сердечной недостаточности и к летальному исходу. За редким исключением тяжелый апластический криз развивается только один раз в жизни, что связано с инфекцией парвовирусом В19, оставляющей стойкий пожизненный иммунитет. Апластический криз длится обычно 10–14 дней [1, 12].

**4. Мегалобластический криз.** Встречается редко в развитых странах и связан с дефицитом фолатов у беременных, подростков и на фоне восстановления после апластического криза. С целью профилактики рекомендуется прием фолиевой кислоты [8].

**5. Другие осложнения.** У больных с НС могут развиваться экстремедуллярный эритропоэз, подагра, язвы голени, хронический дерматит, злокачественные гематологические заболевания [1].

#### **Лабораторная диагностика**

Ключевые особенности НС — сфероциты в мазке крови и повышенное количество ретикулоцитов с или без анемии. В эритроцитах наблюдается снижение их объема (MCV) и повышение концентрации в них гемоглобина (MCHC). Увеличивается и показатель распределения эритроцитов по объему (RDW — red blood cell distribution width). Характерно снижение осмотической стойкости эритроцитов, особенно через сутки инкубации, отрицательная прямая проба Кумбса. Уровень билирубина (неконъюгированного) часто повышен.

Следует учитывать, что некоторые другие заболевания также могут сопровождаться сфероцитозом: иммунная гемолитическая анемия, посттрансфузионная гемолитическая реакция, ожоги, клостридиальный сепсис, заболевания печени, отравления цинком, прооксидантами, ядом змей, пауков и перепончатокрылых, гиперспленизм, несовместимость по АВ0 у новорожденных и др. Сфероциты являются наиболее частым артефактом в мазках крови и определяются также при длительном хранении крови в пробирке [6, 8].

Наиболее часто дифференциальный диагноз проводят с аутоиммунной гемолитической анемией (АИГА). Прямой антиглобулиновый тест (для определения антител на эритроцитах) будет отрицательным при НС и обычно положительным при АИГА. Следует учитывать и клинику: люди с НС обычно клинически удовлетворительны и часто имеют семейный анамнез, АИГА редко встречается у детей и чаще всего ассоциируется с острой вирусной инфекцией. С классической клинической картиной и этими простыми лабораторными тестами обычно нет нужды в дальнейших исследованиях. Тест осмотической резистентности требует времени, интенсивного труда и не добавляет ничего к диагнозу, если имеются типичные сфероциты в мазке. Этот тест не различает причины сфероцитоза и будет также положительным при АИГА. Он может быть также ложно негативным при наличии железодефицита и механической желтухи. Тест осмотической резистентности сложно интерпретировать у новорожденных, которые в норме могут иметь сфероциты, и есть вероятность, что диагноз НС невозможно будет подтвердить в течение первых нескольких месяцев жизни.

Многообещающий тест, который сейчас внедряется во многие лаборатории, — это эозин-5-малеимид (ЕМА) связывающий тест, выполняемый с помощью проточной цитометрии. ЕМА связывает белок полосы 3, скелетный протеин [16]. Тест может быть сделан быстро (в пределах двух часов) на небольшом образце крови, имеет высокую чувствительность (92,7 %) и специфичность (99,1 %) для НС [17, 18]. При сравнении нескольких тестов (тест

криогемолиза, ЕМА, тест осмотической резистентности, тест аутогемолиза и SDS-PAGE) было установлено, что наиболее пригодны для скрининга НС тест криогемолиза и ЕМА, применяемые вместе. Показатели теста ЕМА коррелировали также с тяжестью болезни [18].

Хотя возможно определить генетический базис НС в каждой данной семье (то есть установить дефектный белок), это обычно не является необходимым в клиническом ведении. Генетический анализ — это научное исследование, которое может быть полезным в необычных случаях. Большинство лиц с НС легко диагностируется рутинными методами, если лабораторный персонал обеспечен достоверной клинической информацией. Сомнения могут иногда возникать при атипичной картине мазка крови, имеются некоторые редкие расстройства, которые могут напоминать НС. Атипичные случаи поэтому должны тщательно пересматриваться гематологом. В этих случаях возможно есть необходимость дальнейшего исследования [2].

#### Лечение

Как только диагноз установлен, важно убедить родителей и детей, что НС не является в общем серьезным расстройством и не требует ограничения активности или изменения стиля жизни. Если ребенок был диагностирован в результате парвовирусной инфекции, тогда и родители, и медицинский персонал могут получить ложное впечатление о тяжести заболевания. Поэтому важно пересмотреть анализ крови через несколько месяцев, чтобы получить более точное отражение нормального статуса. В семье могут иметься взрослые, имеющие спленэктомию в анамнезе по поводу НС. Это поднимает другие вопросы, в прошлом спленэктомия выполнялась более охотно, чем сейчас. Спленэктомия у других членов семьи не обязательно предсказывает, что она есть у вновь диагностированного ребенка, поскольку показания для хирургического лечения сейчас более строгие.

Дети с тяжелым НС могут иметь значительную анемию (например, 60 г/л), но обычно они здоровы и активны. Трансфузии требуются редко и должны определяться тяжестью состояния, а не только уровнем гемоглобина. В общем, как только диагноз и тяжесть НС у ребенка установлены, нет необходимости выполнять повторные анализы крови, если не имеется дополнительных клинических показаний, таких как сопутствующие инфекции, бледность или усиление желтухи. Ежегодных осмотров обычно достаточно, внеплановые визиты к врачу возможны в случае потенциальных осложнений, таких как парвовирусная инфекция или абдоминальная боль, которые могут послужить поводом для обследования на желчные камни.

Традиционно ребенку с хроническим гемолизом назначаются фолаты, но большинство

детей в развитых странах потребляют их больше минимальной дневной потребности. Нет большой необходимости в назначении фолатов всем детям с НС, похоже, что они необходимы только детям с тяжелым и умеренным НС, а также всем взрослым пациенткам во время беременности. Нет стандартных дозировок фолатов, разумная суточная доза — 2,5 мг до 5-летнего возраста и 5 мг/сут — после 5 лет.

**Спленэктомия.** Наиболее важный вопрос в ведении больных с НС — это решить, будет ли спленэктомия полезна и когда она должна быть выполнена. Как только устанавливалось, что спленэктомия устраняет клинические симптомы НС, она применялась всем пациентам. Однако затем появилась информация о риске тяжелого постспленэктомического сепсиса, часто фатального, вызываемого обычно различными видами пневмококков. Риск этого осложнения связан с возрастом, он максимален у детей младшего возраста и в пределах первых нескольких лет после операции. Действующие в Великобритании руководства рекомендуют перед спленэктомией вакцинацию против пневмококков, гемофилюса и менингококка вместе с длительной (пожизненной) постоперационной профилактикой пенициллином [2, 6]. Хотя и эти меры не могут полностью исключить риск. Остается много вопросов без ответа: «Как долго длится пневмококковый иммунитет? Какая вакцина наилучшая? Как долго должна продолжаться профилактика пенициллином?». Повышенная чувствительность к серьезному пневмококковому сепсису сохраняется на протяжении жизни, но нет исследований, показывающих пользу от длительного приема антибиотиков. Другие руководства более осторожны, рекомендуют профилактику пенициллином как минимум 2 года у взрослых и как минимум 5 лет у детей, но не всю жизнь. Это частично продиктовано возрастанием у пневмококков устойчивости к пенициллину. Решение о спленэктомии должно приниматься с осторожностью, взвесив преимущества и малые, но реальные риски, которые необходимо тщательно обсудить с ребенком и семьей. Хроническая анемия ослабляет. И хотя дети младшего возраста переносят значительную хроническую анемию обычно хорошо в плане активности, изредка она может привести к повышению сердечного выброса с кардиомегалией и язвами на ногах. Дети с хронической анемией могут отставать в росте и прибавке массы тела, пока они не приблизятся к пубертату. Хронический тяжелый гемолиз ассоциируется со значительным риском образования желчных камней, которые могут вызывать клинические симптомы уже в первом десятилетии жизни. Так как селезенка — это место разрушения ненормальных эритроцитов, спленэктомия приводит к значительно-

му увеличению продолжительности жизни эритроцитов — до нормального или близкого к нормальному уровню в большинстве случаев. Морфология эритроцитов не улучшается, но их разрушение снижается, приводя к улучшению уровней гемоглобина и снижению числа ретикулоцитов. Повышенный риск образования желчных камней также снижается. Поэтому имеются значительные преимущества выполнения спленэктомии у детей с тяжелым НС и, возможно, у большинства с умеренным НС. Спленэктомию следует по возможности избегать у детей младшего возраста и если можно — отложить ее до возраста как минимум 6 лет. Некоторые центры выступают за частичную спленэктомию для наиболее тяжелых зависимых от трансфузий детей. Это уменьшает гемолиз, но опыт применения такой технологии имеется только в отдельных центрах, и многим из этих детей в дальнейшем требуется повторная операция полной спленэктомии [19, 20].

Родителям трудно принять решение о хирургическом вмешательстве, когда ребенок кажется здоровым, особенно с учетом некоторых рисков. Однако ребенок или подросток часто отмечает значительное улучшение самочувствия после операции. Традиционно хирургическая операция была открытой, с лапаротомией, но во многих центрах возрастает опыт лапароскопических операций, которые имеют преимущество в более быстром выздоровлении, меньшем пребывании в больнице и лучше косметическом эффекте. Решение должно приниматься хирургом в зависимости от его опыта и наличия подходящего оборудования.

Имеет смысл провести ультразвуковую диагностику желчного пузыря в конце первого десятилетия жизни. Обнаружение желчных камней, даже без наличия симптомов, может повлиять на решение о спленэктомии. В одном из недавних обзоров описывается 44 пациента в возрасте от 1 до 22 лет, которые подлежали ежегодному ультразвуковому обследованию с возраста 4 лет или во время постановки диагноза. Всего у 18 (41 %) имелись желчные камни, более часто — у лиц с умеренным и тяжелым НС, однако камни были у 4 из 14 (29 %) пациентов с легким НС в среднем возрасте 13 лет, и всего 94 % камней образовывались к этому возрасту [21]. Если у ребенка есть симптомы желчнокаменной болезни, большинство хирургов предпочитает удалить желчный пузырь во время спленэктомии, и наоборот, если ребенку требуется операция по поводу желчнокаменной болезни, осложняющей НС, одновременно должна быть удалена селезенка [22].

Обычно после спленэктомии растет количество тромбоцитов, иногда до уровня более  $1000 \times 10^9/\text{л}$ , но нет доказательств, что это само

по себе является фактором риска тромбозов у лиц с НС в ранние или поздние сроки, и поэтому повышение количества тромбоцитов не требует какого-нибудь лечения. В целом выполнение спленэктомии у детей с НС считается эффективным и безопасным, так как не несет существенных рисков для ребенка [22].

#### Заключение

НС — самая частая причина гемолитической анемии в северной Европе. Большинство детей имеет легкую болезнь, они могут жить нормальной жизнью, им не требуется спленэктомию. Парвовирусная инфекция В19 может привести к острой апластической фазе, но в дальнейшем не повторяется. Спленэктомию выполняется при тяжелой болезни или при клинике желчнокаменной болезни, когда холецистэктомия должна быть выполнена в то же время. Риск постспленэктомического сепсиса должен обсуждаться с семьей, необходимо применять адекватную профилактику.

К перспективным направлениям изучения НС относятся: 1) определение молекулярной основы генетических дефектов заболевания; 2) разработка точных, чувствительных и специфичных диагностических лабораторных тестов для выявления НС; 3) установление критериев для оценки показаний для выполнения спленэктомии, определение времени ее проведения у детей с тяжелой формой заболевания и долгосрочных результатов субтотальной спленэктомии [6].

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Современные представления о наследственном микросфероцитозе / А. Г. Максимов [и др.] // Вестник гематологии. — 2009. — Т. 5, № 3. — С. 36–44.
2. Bolton-Maggs, P. H. B. Hereditary spherocytosis; new guidelines / P. H. B. Bolton-Maggs // Arch. Dis. Child. — 2004. — Vol. 89. — P. 809–812.
3. Eber, S. W. Variable clinical severity of hereditary spherocytosis: relation to erythrocytic spectrin concentration, osmotic fragility and autohemolysis / S. W. Eber, R. Armbrust, W. Schroter // J. Pediatr. — 1990. — Vol. 177. — P. 409–411.
4. Практическое руководство по детским болезням. Т. IV. Гематология/онкология детского возраста / под ред. А. Г. Румянцев и Е. В. Самочатовой. — М.: ИД МЕДПРАКТИКА-М, 2004. — 792 с.
5. An, X. Disorders of red cell membrane / X. An, N. Mohandas // British Journal of Haematology. — 2008. — Vol. 141. — P. 367–375.
6. Perrotta, S. Hereditary spherocytosis / S. Perrotta, P. G. Gallagher, N. Mohandas // Lancet. — 2008. — Vol. 372. — P. 1411–1426.
7. Lanzkowski, P. Manual of pediatric hematology and oncology / P. Lanzkowski. — 4th ed. — Elsevier Inc., 2005. — P. 147–209.
8. Modern Hematology: Biology and Clinical Management, Second Edition / Edit. by R. Munker, E. Hiller, J. Glass, R. Paquette. — Humana Press Inc.: Totowa, New Jersey. — 2007. — 498 p.
9. Natural history of hereditary spherocytosis during the first year of life / F. Delhommeau [et al.] // Blood. — 2000. — Vol. 95. — P. 393–397.
10. Recombinant erythropoietin therapy as an alternative to blood transfusions in infants with hereditary spherocytosis / G. Tchernia [et al.] // Hematol. J. — 2000. — Vol. 1. — P. 146–152.
11. Coinheritance of Gilbert syndrome increases the risk for developing gallstones in patients with hereditary spherocytosis / E. M. del Giudice [et al.] // Blood. — 1999. — Vol. 94. — P. 2259–2262.
12. Brown, K. E. Haematological consequences of parvovirus B19 infection. / K. E. Brown // Baillieres Best Pract. Res. Clin. Haematol. — 2000. — Vol. 13. — P. 245–259.
13. Servey, J. T. Clinical presentations of parvovirus B19 infection / J. T. Servey, B. V. Reamy, J. Hodge // Amer. Fam. Physician. — 2007. — Vol. 75, № 3. — P. 373–376.

14. Safety and immunogenicity of a recombinant parvovirus B19 vaccine formulated with MF59C.1 / W. R. Ballou [et al.] // J. Infect. Dis. — 2003. — Vol. 187. — P. 675–678.
15. High incidence of early cholelithiasis detected by ultrasonography in children and young adults with hereditary spherocytosis / H. Tamary [et al.] // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2003. — Vol. 25. — P. 952–954.
16. King, M.-J. Eosin-5-maleimide binding to band 3 and Rh-related proteins forms the basis of a screening test for hereditary spherocytosis / M.-J. King, J. Smythe, R. Mushens // Br. J. Haematol. — 2004. — Vol. 124. — P. 106–113.
17. Rapid flow cytometric test using eosin-5-maleimide for diagnosis of red blood cell membrane disorders / K. Tachavanich [et al.] // Southeast Asian J. Trop. Med. Public Health. — 2009. — Vol. 40, № 3. — P. 570–575.
18. A prospective study to assess the predictive value for hereditary spherocytosis using five laboratory tests (cryohemolysis test, eosin-5'-maleimide flow cytometry, osmotic fragility test, autohemolysis test, and SDS-PAGE) on 50 hereditary spherocytosis families in Argentina / R. L. Crisp [et al.] // Ann. Hematol. — 2011. — Vol. 90. — P. 625–634.
19. Clinical and hematologic benefits of partial splenectomy for congenital hemolytic anemias in children / H. E. Rice [et al.] // Ann. Surg. — 2003. — Vol. 237. — P. 281–288.
20. Long-term evaluation of the beneficial effect of subtotal splenectomy for management of hereditary spherocytosis / B. Bader-Meunier [et al.] // Blood. — 2001. — Vol. 97. — P. 399–403.
21. The role of prophylactic cholecystectomy during splenectomy in children with hereditary spherocytosis / A. Sandler [et al.] // J. Pediatr. Surg. — 1999. — Vol. 34. — P. 1077–1078.
22. Splenectomy in Hereditary Spherocytosis: Review of 1,657 Patients and Application of the Pediatric Quality Indicators / F. Abdullah [et al.] // Pediatr. Blood Cancer. — 2009. — Vol. 52, № 7. — P. 834–837.

Поступила 13.06.2011

УДК 616.24-002-053.2

## СЕГМЕНТАРНЫЕ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ

Л. В. Кривицкая, А. И. Зарянкина

Гомельский государственный медицинский университет

В статье приводятся данные о частоте встречаемости, клинико-рентгенологических особенностях течения и этиологических факторах развития сегментарных пневмоний у детей различного возраста.

Ключевые слова: дети, сегментарная пневмония, этиология пневмоний.

## SEGMENTARY PNEUMONIA IN CHILDREN

L. V. Krivitskaya, A. I. Zaryankina

Gomel State Medical University

This article presents the data on the prevalence, clinical and roentgenological features of the course and etiological factors of segmentary pneumonia development in children of different age.

Key words: children, segmentary pneumonia, etiology of pneumonia.

### Введение

Пневмония — острое инфекционное воспаление нижних дыхательных путей с обязательным поражением альвеол, проявляющееся клинически респираторной симптоматикой и воспалительной инфильтрацией участков легочной ткани, выявляемой при лучевых методах исследования [4].

Возбудители пневмонии многообразны: бактерии, вирусы, микоплазмы, хламидии, патогенные грибы, простейшие и другие микроорганизмы, которые нередко образуют ассоциации. Вирусная инфекция чаще всего играет роль фактора, способствующего возникновению пневмонии [1, 6, 7, 8].

По клинико-рентгенологическим данным различают очаговые, сегментарные, крупозные (долевые) и интерстициальные пневмонии [5].

В клинической пульмонологии используются термины «пневмония с типичным течением» и «пневмония с нетипичным (атипичным) течением», которые различаются по выраженности клинических симптомов и этиоло-

гии. Типичные пневмонии характеризуются четкой клинической симптоматикой, выявляемой при перкуссии и аускультации, и соответствующей рентгенологической картиной. Для пневмонии с нетипичным течением очаговая аускультативная и перкуторная симптоматика не характерна. Возбудители пневмонии с нетипичным течением — внутриклеточные патогены, чаще микоплазмы и хламидии [4].

Сегментарная пневмония встречается у детей всех возрастных групп, составляет около четверти среди всех острых пневмоний и характеризуется поражением одного или нескольких сегментов. Сегментарная пневмония вовлекает в патологический процесс ткани всего сегмента, находящегося, как правило, в состоянии ателектаза. Это и обуславливает торпидность обратного развития легочных изменений, склонность к фиброзной трансформации и ограниченному пневмосклерозу [2, 7].

### Цель работы

Определить с помощью клинико-морфологического анализа возрастные особенности фор-