

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ У ДЕТЕЙ

¹ ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», Гомель, Республика Беларусь

² ГУО «Белорусская МАПО», Минск, Республика Беларусь

Структура гемолитических анемий (ГА) в различных странах значительно варьирует в зависимости от географического региона и генетических особенностей проживающего населения. При этом одной из самых частых форм ГА является наследственный сфероцитоз (НС), который по нашим данным составляет 50,8% в структуре впервые выявленных ГА (Мицура Е.Ф., Волкова Л.И., 2021). Затем по частоте распространения идут аутоиммунные ГА (19,4%) и талассемия (16,4%). Методы диагностики, которые могут применяться для диагностики заболеваний из группы ГА, не всегда доступны на амбулаторном этапе и районном уровне. Преимущество следует отдать наиболее информативным и менее затратным методам диагностики. К ним относится определение гематологических показателей (уровни гемоглобина (Hb), гематокрит Ht), средний объем эритроцитов (MCV), концентрация гемоглобина в эритроците (MCHC), показатель распределения эритроцитов по объему (RDW)), и рассчитанных на их основе индексов (отношений).

С учетом результатов собственных исследований и данных литературы, а также требований протоколов обследования и лечения детей с гематологическими заболеваниями (D55–D59 по МКБ-10), нами предложен алгоритм диагностики гемолитических анемий у детей. Данный алгоритм разбит на 3 этапа.

Этап 1 (амбулаторный этап, районный уровень). У пациента с признаками ГА (анемия, повышение ретикулоцитов, общего и несвязанного билирубина, ЛДГ, снижение гаптоглобина) уточняется семейный анамнез (наличие НС у близких родственников пациента). В случае наличия НС в семейном анамнезе учитываются значения гематологических показателей и индексов. У детей первого года жизни при значениях $MCHC/Ht > 1,06$, $Hb/MCHC \leq 3,11$, $Hb/RDW \leq 7,26$, $MCHC/MCV > 0,45$; а у детей старше 1 года – $MCHC/MCV > 0,44$, $MCHC > 35,4$ г/дл может быть установлен диагноз НС. При этом подходе не требуется направлять пациентов на следующие этапы оказания медицинской помощи и применять дорогостоящие методы лабораторной диагностики. При иных значениях $MCHC/Ht$, $Hb/MCHC$, Hb/RDW , $MCHC/MCV$, $MCHC$ – переход на этапы 2 или 3.

Этап 2 (стационарный этап, районный и областной уровень). У пациентов с отсутствием семейного анамнеза также проводится оценка значений гематологических показателей и индексов. У детей первого года жизни при значениях $MCHC/Ht > 1,06$, $Hb/MCHC \leq 3,11$, $Hb/RDW \leq 7,26$, $MCHC/MCV > 0,45$; а у детей старше 1 года – $MCHC/MCV > 0,44$, $MCHC > 35,4$ г/дл проводится тест осмотической резистентности эритроцитов методом проточной цитометрии, при снижении осмотической резистентности также может быть выставлен диагноз НС. При иных значениях $MCHC/Ht$, $Hb/MCHC$, Hb/RDW , $MCHC/MCV$, $MCHC$ следует исключить приобретенные ГА, для этого применяется проба Кумбса. Положительная проба Кумбса соответствует иммунным ГА. К данному виду анемий относятся изоиммунные ГА (гемолитическая болезнь новорождённых, трансфузии несовместимой крови) и аутоиммунные: идиопатические (с тепловыми антителами; с холодowymi антителами; с

антителами Доната-Ландштайнера) и вторичные (на фоне инфекционных заболеваний; вызванные приемом лекарственных средств и химических агентов; при гематологических заболеваниях, аутоиммунных состояниях, опухолях). При отрицательной пробе Кумбса ГА считается неиммунной, – исключаются иные возможные причины ГА: инфекции (вирусные, бактериальные, паразитарные); лекарственные средства и химические агенты; гематологические заболевания. При невозможности установить причину ГА – переход к этапу 3.

Этап 3 (стационарный этап, областной и республиканский уровень). При других наследственных формах ГА выполняется электрофорез гемоглобина для подтверждения группы гемоглинопатий (талассемии или серповидно-клеточной анемии), поиск ферментопатий (определение активности глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы и других в зависимости от возможностей центра), других мембранопатий. Для диагностики НС на данном этапе может использоваться тест связывания с красителем эозин-5 малеимидом.

При отсутствии установленного диагноза после проведенных исследований проводится исследование костного мозга, генетическое тестирование, другие тесты (по показаниям).

Таким образом, предложенный алгоритм диагностики гемолитических анемий у детей может применяться на всех уровнях оказания медицинской помощи и позволяет с минимальными затратами определять основные виды ГА у детей.

МИНИСТЕРСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ПО ДЕЛАМ ГРАЖДАНСКОЙ
ОБОРОНЫ, ЧРЕЗВЫЧАЙНЫМ СИТУАЦИЯМ И ЛИКВИДАЦИИ ПОСЛЕДСТВИЙ
СТИХИЙНЫХ БЕДСТВИЙ

ФГБУ «ВСЕРОССИЙСКИЙ ЦЕНТР ЭКСТРЕННОЙ И РАДИАЦИОННОЙ
МЕДИЦИНЫ ИМЕНИ А.М. НИКИФОРОВА» МЧС РОССИИ

**МНОГОПРОФИЛЬНАЯ КЛИНИКА XXI ВЕКА.
ИННОВАЦИИ И ПЕРЕДОВОЙ ОПЫТ**

**МАТЕРИАЛЫ
XII МЕЖДУНАРОДНОЙ НАУЧНОЙ КОНФЕРЕНЦИИ**

20-21 апреля 2023 года

Санкт-Петербург,
2023