

Е. Ф. Мицура¹, И. П. Ромашевская¹, Л. И. Волкова²

¹Государственное учреждение

*«Республиканский научно-практический центр радиационной медицины
и экологии человека»,*

г. Гомель, Республика Беларусь

²Государственное учреждение образования

«Белорусская медицинская академия последипломного образования»,

г. Минск, Республика Беларусь

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Введение

Гемолитические анемии (ГА) в детском возрасте представляют собой группу наследственных и приобретенных, разнообразных по своему патогенезу заболеваний. Для диагностики ГА требуется тщательное изучение анамнеза и проведение физикального обследования пациента, затем выполняется общеклинический анализ крови для оценки эритроцитов и других типов клеток (лейкоциты, тромбоциты), важным является изучение морфологии эритроцитов [1]. В лабораторной диагностике ГА используются различные методы, на основании которых определяется вероятная причина гемолиза [2]. Как было показано нами ранее [3], в структуре впервые выявленных ГА в Республике Беларусь преобладает наследственный сфероцитоз (НС) – 51,6%, аутоиммунная ГА (18,8%) и талассемия (12,5%). Для диагностики НС большое значение имеет наследственный анамнез и значения гематологических показателей и индексов [4], на основании которых можно с высокой точностью диагностировать НС.

Цель

Разработать алгоритм диагностики ГА с учетом уровней оказания медицинской помощи, позволяющий определить основные виды ГА в детском возрасте.

Материал и методы исследования

Анализ собственных данных и данных литературы, а также требований протоколов обследования и лечения детей с гематологическими заболеваниями (D55–D59 по МКБ-10). Гематологические исследования выполнены на автоматическом гематологическом анализаторе третьего поколения CELL-DYN Ruby (Abbott, США). Определялись следующие параметры: число эритроцитов, гемоглобин (Hb), гематокрит (Ht),

средний объем эритроцита (MCV), среднекорпускулярное содержание гемоглобина (MCH), среднекорпускулярная концентрация гемоглобина (MCHC), широта распределения эритроцитов по размеру (RDW), число тромбоцитов, ретикулоцитов.

Результаты исследования и их обсуждения

С учетом уровней оказания медицинской помощи детям в Республике Беларусь был предложен алгоритм диагностики ГА в детском возрасте, который 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 – $Hb/RDW \leq 9,69$; $MCHC/RDW \leq 2,49$; $Hb/MCHC \leq 3,65$; $MCHC/Ht > 0,96$; $MCHC/MCV > 0,44$ 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 , $MCHC/MCV$, $MCHC/RDW$ – переход на этапы 2 и 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 – $Hb/RDW \leq 9,69$; $MCHC/RDW \leq 2,49$; $Hb/MCHC \leq 3,65$; $MCHC/Ht > 0,96$; $MCHC/MCV > 0,44$ проводится тест осмотической резистентности эритроцитов (ОРЭ) методом проточной цитометрии (согласно инструкции по применению № 054-0620, утвержденной Министерством здравоохранения Республики Беларусь 16.12.2020), при снижении ОРЭ также может быть выставлен диагноз НС. При иных значениях $MCHC/Ht$, $Hb/MCHC$, Hb/RDW , $MCHC/MCV$, $MCHC/RDW$ следует исключить приобретенные ГА, для этого применяется проба Кумбса. Положительная проба Кумбса соответствует иммунным ГА. К данному виду анемий относятся изоиммунные ГА (гемолитическая болезнь новорожденных, трансфузии несовместимой крови) и аутоиммунные: идиопатические (с тепловыми антителами; с холодовыми 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 гемоглобинопатий (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 красителя эозин-5-малеимида (ЕМА).

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

СЕКЦИЯ Педиатрия

Заключение

Алгоритм диагностики гемолитических анемий у детей может использоваться на всех уровнях оказания медицинской помощи в Республике Беларусь. Его особенностью является возможность постановки диагноза НС на амбулаторном этапе и на районном уровне на основе семейного анамнеза и значений эритроцитарных индексов, что позволяет снизить затраты на диагностику НС.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Смирнова, Л. А. Анемии: дифференциально-диагностические аспекты / Л. А. Смирнова // Мед. новости. – 2013. – № 2. – С. 15–19.
2. Barcellini, W. Clinical applications of hemolytic markers in the differential diagnosis and management of hemolytic anemia / W. Barcellini, B. Fattizzo // Disease Markers. – 2015. – Vol. 2015. – P. 635670.
3. Мицура, Е. Ф. Распространенность и структура гемолитических анемий у детей в Республике Беларусь / Е. Ф. Мицура, Л. И. Волкова // Проблемы здоровья и экологии. – 2018. – № 1. – С. 70–75.
4. Мицура, Е. Ф. Гематологические показатели для диагностики наследственного сфероцитоза в практике педиатра / Е. Ф. Мицура, Л. И. Волкова // Гематология. Трансфузиология. Вост. Европа. – 2022. – Т. 8, № 3. – С. 324–330.

ISSN 2224-6959

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«ГОМЕЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»



АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ МЕДИЦИНЫ

Сборник научных статей
Республиканской научно-практической конференции
с международным участием
(Гомель, 10 ноября 2023 года)

Основан в 2000 г.

Выпуск 24

В 3 томах

Том 1

Гомель
ГомГМУ
2023