

* * *

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ ПРИ ВРОЖДЁННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ, СВЯЗАННОЙ С ДЕФИЦИТОМ ПИРУВАТКИНАЗЫ ЭРИТРОЦИТОВ, НА ФОНЕ ОСТРОЙ РЕСПИРАТОРНОЙ ИНФЕКЦИИ

Куляпина М.А., Голикова Л.А.

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: *клинический случай; дефицит пируваткиназы эритроцитов; гемолитический криз; острая респираторная инфекция; гемотрансфузия*

Актуальность. Анемия, вследствие недостаточности пируваткиназы эритроцитов, — вторая по частоте встречаемости наследственная гемолитическая анемия (3 : 1 000 000), вызванная дефектом гена *PLKR*. Пируваткиназа катализирует десятую реакцию гликолиза, в ходе которой образуется АТФ, при дефиците фермента не функционирует натрий-калиевая АТФаза эритроцитов. Развивается гемолитический криз из-за осмотического разрушения эритроцитов. Такие факторы, как лекарственные вещества и заболевания вирусной этиологии, могут стать причиной гемолитического криза.

Описание клинического случая. Мальчик, 8 лет, поступил в педиатрическое отделение с жалобами на повышение температуры тела, слабость, заложенность носа. За 2 дня до госпитализации после начала катаральных симптомов появилась желтушность кожных покровов и слизистых. Лабораторно: анемия III степени, лейкоцитоз, непрямая гипербилирубинемия. Семейный анамнез клинически не отягощён. Гемолитическая анемия диагностирована на фоне первого тяжёлого гемолитического криза в шестимесячном возрасте. При генетическом обследовании был выявлен дефицит пируваткиназы эритроцитов. У младшего брата то же самое заболевание, выявленное генетически. В возрасте 2 лет больному была проведена脾энктомия, снижена трансфузионная зависимость. Гемолитические кризы на фоне острой респираторной инфекции были и ранее. В настоящую госпитализацию при УЗИ органов брюшной полости впервые выявлено увеличение линейных размеров желчного пузыря и наличие в его полости взвеси, мезентериальная лимфаденопатия, наличие в мочевом пузыре жидкостного содержимого с мелкодисперсной взвесью. На фоне проведённой терапии анемия купирована, трансфузионных и постртрансфузионных осложнений не наблюдалось. Больной выписан в удовлетворительном состоянии. Рекомендована гепатопротекторная и хелаторная терапия.

Заключение. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий, связанных с ферментными системами эритроцитов, требует генетического обследования. Респираторные вирусные инфекции могут быть провоцирующими факторами гемолитического криза, что требует особого внимания со стороны участкового педиатра. Сложность ведения таких больных заключается в возможности развития у них осложнений: тяжёлая анемия, желчнокаменная и мочекаменная болезни, трансфузионные осложнения.

* * *