

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЁНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Лабинов В.С.¹, Лабинова Е.М.¹

Научный руководитель: проф. Е.Л. Семикина^{1,2}

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; гемолитическая анемия; ферментопатия; фавизм; дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы; диагностика

Актуальность. Клинические проявления анемии и желтухи встречаются при самых разных заболеваниях и требуют тщательной дифференциальной диагностики.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 года, в течение 2 мес наблюдается по поводу установленного в первые месяцы жизни, генетически подтверждённого муковисцидоза (МВ) (лёгочно-кишечная форма, среднетяжёлое течение). При поступлении картина по основному заболеванию стабильная, уровень гемоглобина и основные биохимические показатели в норме. На 6-й день госпитализации появились боли в животе, фебрильная лихорадка, желтуха, бледность, тахикардия, тахипноэ. Печень увеличена + 1 см, селезёнка увеличена +3 см. Уровень сатурации 88%. Лабораторно — гемоглобин 78 г/л, нейтрофильный лейкоцитоз, ретикулоцитоз до 62%. По данным осмотра хирурга и УЗИ органов брюшной полости хирургическая патология исключена. В сыворотке крови уровень общего билирубина 112, прямого 11 мкмоль/л, активность ЛДГ 1149 ЕД/л, уровень СРБ 35,58 мг/л, активность АСТ 152 ЕД/л. По данным специальных тестов исключены гепатит А, В, С. Аутоиммунный гемолиз исключен — проба Кумбса отрицательная. В общем анализе мочи умеренная протеинурия, гематурия, гемоглобинурия. Число тромбоцитов и уровень креатинина сыворотки крови в норме, исключён гемолитико-уремический синдром. В течение суток содержание гемоглобина уменьшилось до 67 г/л, увеличились одышка и тахикардия, проведена заместительная гемотрансфузия. Дифференциальная диагностика гемолитического синдрома предполагает исключение наследственного сфероцитоза, гетерозиготной бета-талассемии, ферментопатии эритроцитов. При поступлении не было ни лабораторных признаков гемолиза, ни характерной для бета-талассемии гипохромии эритроцитов. После консультации с гематологом РДКБ была определена активность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы эритроцитов, выявлено значимое снижение её активности — 176,00 мЕД/10⁹ эр. (норма 244–299). Позднее было установлено, что за сутки до гемолитического криза ребёнок употреблял в пищу фасоль, что клинически подтвердило фавизм. На фоне проводимой комплексной терапии гемолитический криз купирован. При контрольном обследовании через год — состояние по МВ стабильное, гемолитических кризов дома не было.

Практическая значимость. Клинический случай демонстрирует необходимость комплексного клинико-лабораторного подхода к дифференциальной диагностике анемии и желтухи.

* * *