

АНЕМИЯ МИНКОВСКОГО–ШОФФАРА У ДЕТЕЙ

Галимова А.Ф., Сабрекова А.А

Научные руководители: д.м.н.,
проф. Н.И. Пенкина, к.м.н. Н.Н. Андреева

Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: дети, анемия Минковского–Шоффара,
диагностика

Актуальность. В группе наследственных гемолитических анемий одной из наиболее часто регистрируемых является анемия Минковского–Шоффара. Ранняя диагностика, диспансерное наблюдение, своевременное проведение консервативного и хирургического лечения позволяют избежать осложнений заболевания, сохранить здоровье детям.

Цель: провести анализ возраста диагностики, наследственной отягощённости, течения и лечения анемии Минковского–Шоффара у детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинских карт 18 пациентов с диагнозом: гемолитическая анемия Минковского–Шоффара, состоящих на диспансерном учёте у врача-гематолога консультативной поликлиники.

Результаты. Среди обследованных детей преобладали мальчики (66,7%) по сравнению с девочками (33,3%). Большая часть детей проживали в городах Удмуртской Республики, меньшая — в сельской местности. Наследственную отягощённость по анемии Минковского–Шоффара имели 72,2% детей. Диагноз установлен с рождения 55,4% пациентов, в 1-й месяц жизни — 5,5%, с 6 мес до 1 года — 22,4%, старше 1 года — 16,7%. При первичной диагностике заболевания у большей части детей наблюдалась желтушность кожных покровов, спленомегалия, регистрировались анемия различной степени тяжести, изменения морфологии эритроцитов (микросфероциты), ретикулоцитоз, изменения осмотической стойкости эритроцитов. Заболевание в дальнейшем сопровождалось кризами у 29,4% детей. Преобладали кризы средней степени тяжести (41,2%). Частота кризов колебалась от 1 до 3 за период наблюдения. При динамическом наблюдении у 17,6% детей при УЗИ была обнаружена эхо-взвесь в желчном пузыре, жёлчнокаменная болезнь диагностирована у 5,9% детей — это характерные осложнения заболевания. До 5–6-летнего возраста дети получали консервативное лечение заболевания, профилактические прививки. Спленэктомия была проведена 82,4% пациентов в возрасте 5–6 лет.

Заключение. Нами установлено, что диагноз анемии Минковского–Шоффара большинству детей установлен на 1-м году жизни, больные имеют высокий показатель наследственной отягощённости. Заболевание чаще регистрируется у мальчиков; преобладают лёгкие формы с редкими кризами; спленэктомия проводится детям в возрасте 5–6 лет.