

# Медико-биологические проблемы жизнедеятельности

Научно-практический рецензируемый журнал

№ 2(20)

2018 г.

## Учредитель

Государственное учреждение  
«Республиканский научно-  
практический центр  
радиационной медицины  
и экологии человека»

**Журнал включен в** Перечень научных изданий Республики Беларусь для опубликования диссертационных исследований по медицинской и биологической отраслям науки (31.12.2009, протокол 25/1)

## Журнал зарегистрирован

Министерством информации  
Республики Беларусь,  
Свид. № 762 от 6.11.2009

Подписано в печать 28.09.18  
Формат 60×90/8. Бумага мелованная.  
Гарнитура «Times New Roman».  
Печать цифровая. Тираж 200 экз.  
Усл. печ. л. 16,5. Уч.-изд. л. 9,13.  
Зак. 69.

Издатель ГУ «Республиканский  
научно-практический центр  
радиационной медицины и  
экологии человека»  
Свидетельство N 1/410 от 14.08.2014

Отпечатано в КУП  
«Редакция газеты  
«Гомельская праўда»  
г. Гомель, ул. Полесская, 17а

ISSN 2074-2088

## Главный редактор, председатель редакционной коллегии

А.В. Рожко (д.м.н., доцент)

## Редакционная коллегия

В.С. Аверин (д.б.н., профессор, зам. гл. редактора),  
В.В. Аничкин (д.м.н., профессор), В.Н. Беляковский (д.м.н., профессор), Н.Г. Власова (д.б.н., доцент, научный редактор),  
А.В. Величко (к.м.н., доцент), И.В. Вейкин (к.б.н., доцент),  
А.В. Воропаева (к.м.н., доцент), В.В. Евсеенко (к.пс.н.),  
С.В. Зыблева (к.м.н., отв. секретарь), С.А. Игумнов (д.м.н., профессор), И.Н. Коляда (к.м.н.), А.В. Коротаев (к.м.н., доцент), А.Н. Лызикив (д.м.н., профессор), А.В. Макавич (к.м.н., доцент), С.Б. Мельнов (д.б.н., профессор),  
Я.Л. Навменова (к.м.н.), Э.А. Надзыров (к.м.н., доцент),  
И.А. Новикова (д.м.н., профессор), Э.Н. Платошкин (к.м.н., доцент), Э.А. Повелица (к.м.н.), Ю.И. Рожко (к.м.н., доцент), И.П. Ромашевская (к.м.н.), М.Г. Русаленко (к.м.н.),  
А.П. Саливончик (к.б.н.), А.Е. Силин (к.б.н.), А.Н. Стожаров (д.б.н., профессор), А.Н. Цуканов (к.м.н.), Н.И. Шевченко (к.б.н., доцент), Ю.И. Ярец (к.м.н., доцент),

## Редакционный совет

В.И. Жарко (Минск), А.В. Аклеев (д.м.н., профессор, Челябинск), С.С. Алексанин (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Д.А. Базыка (д.м.н., профессор, Киев), А.П. Бирюков (д.м.н., профессор, Москва), Е.Л. Богдан (Начальник Главного управления организации медицинской помощи МЗ РБ, Минск), Л.А. Бокерия (д.м.н., академик РАН и РАМН, Москва), А.Ю. Бушманов (д.м.н., профессор, Москва), И.И. Дедов (д.м.н., академик РАМН, Москва), М.П. Захарченко (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Л.А. Ильин (д.м.н., академик РАМН, Москва), К.В. Котенко (д.м.н., профессор, Москва), В.Ю. Кравцов (д.б.н., профессор, Санкт-Петербург), Н.Г. Кручинский (д.м.н., Пинск), Т.В. Мохорт (д.м.н., профессор, Минск), Д.Л. Пиневиц (Первый заместитель министра здравоохранения РБ, Минск), В.Ю. Рыбников (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Н.Д. Тронько (д.м.н., профессор, Киев), В.А. Филонюк (к.м.н., доцент, Минск), Р.А. Часнойть (к.э.н., Минск), В.Е. Шевчук (к.м.н., Минск), В.Д. Шило (Минск)

## Технический редактор

С.Н. Никонович

**Адрес редакции** 246040 г. Гомель, ул. Ильича, д. 290,

ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», редакция журнала

тел (0232) 38-95-00, факс (0232) 37-80-97

<http://www.mbp.rcrm.by> e-mail: [mbp@rcrm.by](mailto:mbp@rcrm.by)

© Государственное учреждение

«Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека», 2018

№ 2(20)

2018

# Medical and Biological Problems of Life Activity

Scientific and Practical Journal

## **Founder**

Republican Research Centre  
for Radiation Medicine  
and Human Ecology

Journal registration  
by the Ministry of information  
of Republic of Belarus

Certificate № 762 of 6.11.2009

© Republican Research Centre  
for Radiation Medicine  
and Human Ecology

**ISSN 2074-2088**

**Обзоры и проблемные статьи**

**Е.С. Пашинская, В.В. Поляржин, В.М. Семенов**

Роль микроРНК одноклеточных типа *Apicomplexa* в системе паразит-хозяин (обзор литературы)

6

**Медико-биологические проблемы**

**И.В. Веялкин, С.Н. Никонович, А.А. Чешик, А.В. Рожко**

Заболеваемость злокачественными новообразованиями детей, рожденных в семьях родителей, облученных вследствие катастрофы на Чернобыльской АЭС, в Республике Беларусь

17

**Н.Г. Власова**

Оценка средней годовой эффективной дозы внешнего облучения жителей населенных пунктов Республики Беларусь для зонирования территории

25

**Ж.А. Гладкова, Н.Е. Алейникова, Т.Е. Кузнецова, А.В.Бойко, В.В.Пономарев, А.М. Устемчук, Д.Б. Нижегородова**

Ротеноновые модели синдрома паркинсонизма *in vivo*.

31

**Е.Ф. Мицура, Л.И. Волкова**

Наследственный сфероцитоз в структуре гемолитических анемий у детей и его клиническое течение в Республике Беларусь

39

**А.Е. Силин, Д.К. Новик, В.Н. Мартинков, В.В. Кошкевич, А.В. Воропаева, А.А. Силина, И.Б. Тропашко, С.М. Мартыненко**

Молекулярно-генетическая диагностика Ph-негативных хронических миелопролиферативных заболеваний

45

**Р.К. Спиров, А.Н. Никитин**

Конверсионные дозовые коэффициенты трансураниевых элементов для растений зоны отчуждения Чернобыльской АЭС

52

**Reviews and problem articles**

**E.S. Pashinskaya, V.V. Pabiarzhyn, V.M. Semenov**

The role of single-celled Apicomplexa microRNAs to the parasite-host system

**Medical-biological problems**

**I.V. Veyalkin, S.N. Nikonovich, A.A. Cheshik, A.V. Rozhko**

The cancer incidence in children born of parents affected by Chernobyl disaster in the Republic of Belarus

**N.G. Vlasova**

Assessment of the average annual effective external exposure doses of the settlements of the Republic of Belarus for territory zoning

**Z.A. Hladkova, N.Y. Aleinikava, T.Y. Kuznetsova, A.V. Boika, V.V. Ponomarev, A.M. Ustiamchuk, D.B. Nizheharodava**

Rotenon models of parkinsonism syndrome *in vivo*

**E.F. Mitsura, L.I. Volkova**

Hereditary spherocytosis in the structure of hemolytic anemia in children and its clinical course in the Republic of Belarus

**A.Silin, D. Novik, V. Martinkov, V. Koshkevich, A. Voropaeva, A. Silina, I. Tropashko, S. Martynenko**

Molecular genetic testing of Ph-negative chronic myeloproliferative diseases

**R.K. Spirov, A.N. Nikitin**

Conversion dose coefficients of transuranium elements for plants in the exclusion zone of the Chernobyl NPP

**Клиническая медицина****Clinical medicine**

**А.В. Величко, В.В. Похожай, З.А. Дундаров, С.Л. Зыблев**

Клинико-экономическое обоснование использования новых алгоритмов диагностики и хирургического лечения пациентов с первичным гиперпаратиреозом 58

**С.В. Зыблева, С.Л. Зыблев, О.П. Логинова, М.Г. Шитикова, А.В. Величко, Б.О. Кабешев, Д.Л. Дугин, Е.М. Бредихин, Е.А. Сви-  
стунова**

Диагностикум для оценки иммунологической реактивности при трансплантации почки 66

**А.Г. Карапетян**

Оценка функционального состояния дыхательной системы у армянских ликвидаторов последствий аварии на ЧАЭС 72

**Ф.Л. Кутарев, С.А. Игумнов**

Особенности социального функционирования лиц, злоупотребляющих алкоголем 78

**А.Б. Малков**

Доклиническая диагностика дистальной диабетической полинейропатии нижних конечностей 84

**Л.П. Мамчиц**

Территориально-временная характеристика заболеваемости туберкулезом населения Гомельской области в пост-чернобыльский период 92

**О.В. Пархоменко, Э.А. Повелица, В.А. Доманцевич, В.Н. Подгайский, А.М. Шестерня**

Артериальный тромбоз эпигастрико-пенильного анастомоза после реконструктивных операций при артериогенной эректильной дисфункции 99

**А.С. Подгорная, А.Ю. Захарко, Н.Н. Шибяева, А.И. Козлова, Л.П. Коршунова, А.В. Марченко, О.В. Мурашко**

Тамоксифен-индуцированная патология эндометрия 105

**A.V. Velichko, V.V. Pokhozhay, Z.A. Dundarov, S.L. Zyblev**

Clinical and economic substantiation of the use of new algorithms of diagnostics and surgical treatment of patients with primary hyperparathyroidism

**S. Zybleva, S. Zyblev, O. Loginova, M. Shytikova, A. Velichko, B. Kabeshev, D. Dugin, E. Bredyhin, A. Svistunova**

Diagnosticum for assessment of immunological reactivity at kidney allotransplantation

**A.G. Karapetyan**

Evaluation of the respiratory system functional state in the Armenian liquidators of Chernobyl NPP accident

**F. L. Kutarev, S.A. Igumnov**

Peculiarities of social functioning of the alcohol abusers

**A. Malkov**

Preclinical diagnostics of distal diabetic polyneuropathy of lower extremities

**L.P. Mamchits**

Territorial-time characteristics of the incidence of tuberculosis Gomel region population in the post-chernobyl period

**O.V. Parhomenko, E.A. Povelitsa, V.A. Domantsevich, V.N. Podgaysky, A.M. Shesternya**

Arterial thrombosis of epigastric-penile anastomosis after reconstructive operations with arteriogenic erectile dysfunction

**A. Podgornaya, A. Zakharko, N. Shybaeva, A. Kozlova, L. Korshunova, A. Marchenko, O. Murashko**

Tamoxifen-induced endometrial pathology

**Н.Н. Усова, А.Н. Цуканов, А.П. Савостин,  
М.Л. Струк**

Терапевтические возможности Тио-  
колхикозида при болях в спине

112

**N.N. Usova, A.N. Tsukanov, A.P. Savostin,  
M.L. Struk**

Therapeutic possibilities of Thiocolchico-  
side for back pain

### ***Обмен опытом***

### ***Experience exchange***

**О.К. Доронина, Э.Н. Дейлидко**

Основные методы диагностики храни-  
ческого эндометрита у женщин с бес-  
плодием

118

**O. Doronina, E. Dailidka**

The main methods of diagnostics of  
chronic endometritis in women with in-  
fertility

**С.А. Цуканова, А.В. Жарикова, А.Н. Цука-  
нов, О.В. Кобылко**

Мультифокальная моторная невропа-  
тия: клинический случай из практики

123

**S.A. Tsukanova, A.V. Zharikova, A.N. Tsu-  
kanov, O.V. Kobylko**

Multifocal motor neuropathy: clinical  
case from practice

## НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ В СТРУКТУРЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ У ДЕТЕЙ И ЕГО КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

<sup>1</sup>ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Беларусь

<sup>2</sup>ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», г. Минск, Беларусь

Наследственный сфероцитоз (НС) – самая частая форма гемолитической анемии у детей в Республике Беларусь. С целью установить место НС в структуре гемолитических анемий (ГА) у детей и оценить его клиническое течение в Республике Беларусь ретроспективно изучены данные 253 детей с впервые установленными диагнозами ГА за 2005–2016 годы в г. Гомеле и г. Минске. Проведен детальный анализ клинических проявлений болезни по данным 48 амбулаторных карт, средний срок наблюдения 7,4 лет, прослежено 393 человеко-года наблюдения. В общей структуре ГА у детей доля НС составляет 50,2%, а среди наследственных ГА – 73%. Рассчитанная заболеваемость НС 6,5 на 100 тыс. детского населения, что значительно ниже ожидаемого. Диагноз НС в 50% случаев устанавливается в течение 1 года 3 месяцев жизни. В 75% НС имелся у близких родственников пациентов. По тяжести 17% случаев были легкими, 54% умеренными и 29% тяжелыми. На момент постановки диагноза у 85% имелась анемия, у 79% – увеличение селезенки, у 48% – желтуха. Желтуха значимо чаще встречалась при тяжелом течении НС. Спленэктомия выполнена у 31% пациентов за период наблюдения, в сроки от 4 до 26 лет, медиана 15 лет. У 50% наблюдаемых спленэктомия проведена до возраста 19 лет. Желчнокаменная болезнь выявлена у 21% пациентов, медиана возраста на момент выявления 15,5 лет. По сравнению с данными исследователей из Индии, Турции, Египта и Бразилии, в нашей стране НС выявляется раньше, желчнокаменная болезнь формируется позже, также выполняется позже спленэктомия, что говорит об эффективности помощи данной категории пациентов.

**Ключевые слова:** наследственный сфероцитоз, распространенность, клиника

### Введение

Гемолитические анемии (ГА) в детском возрасте (наследственные и приобретенные) занимают второе место после железодефицитных анемий по частоте распространения [1]. Структура ГА в значительной мере зависит от генетических особенностей населения, поэтому существенно различается в регионах мира. Так, в структуре наследственных ГА в популяции Северной Европы преобладает наследственный сфероцитоз (НС), в странах Средиземноморья – талассемия, в африканских странах – серповидно-клеточная анемия [2].

НС – одна из наиболее часто встречающихся наследственных гемолитиче-

ских анемий. Болезнь может встречаться у большинства этнических групп и манифестировать в любом возрасте, но преимущественно у детей [2, 3]. НС распространен во всем мире, особенно высока заболеваемость у жителей Северной Европы и в Соединенных Штатах Америки, где заболевание встречается с частотой 1 случай на 2 500 населения [3]. В последние годы в диагностике НС наметился существенный прогресс, связанный с использованием молекулярно-генетических методов [4].

НС, в зависимости от его тяжести, может проявляться в любых возрастных группах, от неонатального периода до пожилого возраста. Классическими проявления-

ми НС являются гемолитическая анемия, желтуха, ретикулоцитоз, желчнокаменная болезнь, спленомегалия и наличие сфероцитов в мазке периферической крови, сниженная осмотическая стойкость эритроцитов, положительный семейный анамнез. Примерно у трети пациентов гемолиз хорошо компенсирован, в таком случае анемия может быть незначительной или отсутствовать, а единственной находкой становится повышенный ретикулоцитоз, отражающий усиление продукции эритроцитов в костном мозге. Желтуха вариабельна, часто отсутствует, а проявляться может при сопутствующих инфекциях. Спленомегалия чаще всего присутствует, но не всегда значительна. Критериями тяжести течения НС принято считать уровни гемоглобина, билирубина и ретикулоцитов. Тяжелые формы характеризуются уровнями гемоглобина ниже 80 г/л, ретикулоцитов >10%, билирубина >51 мкмоль/л. Для форм умеренной тяжести уровни гемоглобина 80-110 г/л, ретикулоцитов >6%, билирубина 34-51 мкмоль/л. При легких формах НС гемоглобин 110-150 г/л, ретикулоциты 3-6%, билирубин 17-34 мкмоль/л. Повышенный гемолиз и избыточная пигментная нагрузка на печень могут приводить к образованию желчных камней уже на первом или втором десятилетии жизни [1, 2]. Клинические проявления НС у детей изучены в различных странах: в Бразилии, Турции, Египте, Индии [5, 6, 7, 8].

Представляет интерес оценить клиническое течение НС в течение жизни у пациентов, выявленных в детском возрасте, в Республике Беларусь.

**Цель:** установить место НС в структуре гемолитических анемий у детей и оценить его клиническое течение в Республике Беларусь.

#### **Материал и методы исследования**

Структура ГА в детском возрасте изучена по данным медицинской документации ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека» (ГУ «РНПЦ РМиЭЧ») и ГУ «РНПЦ детской онко-

логии, гематологии и иммунологии» (ГУ «РНПЦ ДОГИ»). Были проанализированы записи 253 детей с впервые установленными диагнозами ГА за 2005-2016 годы (64 в ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» и 189 – в ГУ «РНПЦ ДОГИ»).

Проведен детальный ретроспективный анализ данных 48 амбулаторных карт пациентов, находящихся на диспансерном учете в РНПЦ радиационной медицины и экологии человека с диагнозом НС. Учитывались анамнестические, лабораторные и клинические данные за время наблюдения.

Диагноз НС был выставлен всем пациентам в возрасте до 18 лет на основании клинических проявлений, анамнеза и результатов лабораторных тестов (общий анализ крови с подсчетом ретикулоцитов, билирубин, осмотическая резистентность эритроцитов, отрицательный результат пробы Кумбса). Срок наблюдения пациентов после постановки диагноза НС составил от 1 до 23 лет, в среднем 7,4 (2,6-11,4) лет. Всего было прослежено 393 человеко-года наблюдения.

Статистическая обработка данных проводилась с помощью программы STATISTICA v.6.0. Данные возраста представлены в виде: медиана (Me) и интерквартильный размах ( $Q_1$ - $Q_3$ ). Для сравнения числовых данных в трех независимых группах использовался тест Краскела-Уолиса. Расчет доверительных интервалов (95% ДИ) проводился с помощью откорректированного метода Вальда. Анализ наступления событий проводился с помощью метода Каплан-Мейера. Статистически значимым считался уровень значимости  $p < 0,05$ .

#### **Результаты исследования**

При анализе структуры ГА были изучены впервые установленные диагнозы ГА у 253 детей в ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» и ГУ «РНПЦ ДОГИ» за период с 2005 по 2016 годы. За эти годы зарегистрировано 380 выявленных впервые случаев ГА в Республике Беларусь [9], таким образом,



нами оценивались 66,6% случаев от республиканского показателя, что позволяет говорить о репрезентативности выборки. Структура ГА у детей представлена в таблице 1.

В структуре впервые выявленных ГА у детей преобладают наследственные заболевания (68,8%): наследственный сфероцитоз (50,2%), талассемия (3,6%), дефицит глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы и другие ферментопатии (3,6%). Среди наследственных ГА 73% занимает НС. Аутоиммунные ГА в детском возрасте выявлялись в 31,2% случаев. В то же время значительная часть ГА (13,5%) остается неуточненной.

Для расчета распространенности НС в Республике Беларусь воспользуемся методикой, предложенной нами ранее [9]. Чтобы сравнить распространенность («преваленс») НС в общей популяции в нашей стране и за рубежом, нами проанализированы диагнозы 197 детей, состоящих на диспансерном наблюдении в ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» и ГУ «РНПЦ ДОГИ» на конец 2016 года. Среди причин ГА 51,8% (95%ДИ 44,8-58,6) составил НС. Исходя из общего числа состоящих на диспансерном учете по поводу ГА в Республике Беларусь на конец 2016 года – 12,6 на 100 000 населения, можно рассчитать примерную распространенность наследственного сфероцитоза. Она составит в таком случае 6,5 (5,6-7,4) на 100 тыс. населения, или 1 случай на 15,3 тыс. детского населения (в диапазоне от 1/17,7 до 1/13,6 тыс. детского населения). Данный показатель выглядит явно заниженным, так как для европейской популяции распространенность наследственного сфероцитоза должна быть не менее 1 случая на 2500-5000 населения [2, 3]. Вероятнее всего, это происходит из-за недоучета легких форм болезни.

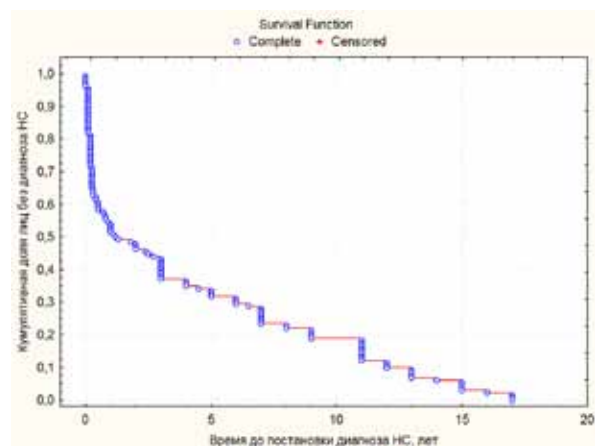
Проанализирован возраст пациентов с НС на момент постановки диагноза (у детей до 3 лет учитывались годы и месяцы жизни). До установления диагноза прошло от 0 месяцев до 17 лет, медиана возраста составила 1 год и 3 месяца (2 месяца – 7 лет). На первом году жизни были

**Таблица 1** – Структура впервые выявленных ГА у детей с 2005 по 2016 годы в ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» и ГУ «РНПЦ ДОГИ»

Форма ГА	Абс.	% (95% ДИ)
Анемия вследствие ферментных нарушений	9	3,6 (1,8-6,7)
Бета-талассемия	9	3,6 (1,8-6,7)
Наследственный сфероцитоз	127	50,2 (44,1-56,3)
Другие наследственные ГА уточненные	3	1,2 (0,2-3,6)
Неуточненные наследственные ГА	26	10,3 (7,1-14,7)
Аутоиммунная ГА	43	17,0 (12,8-22,1)
Другие уточненные приобретенные ГА	28	11,1 (7,7-15,6)
Неуточненные приобретенные ГА	8	3,2 (1,5-6,2)
Всего	253	100%

диагностированы 45,5% пациентов, в возрасте 1-3 лет – 10,6%, 3-5 лет – 12,1%, 6-9 лет – 12,9%, 10 лет и старше – 18,9%. Согласно методу Каплана-Мейера, половина пациентов была диагностирована в течение 1 года 2 месяцев от рождения (рисунок 1). В нашей стране НС диагностируется раньше, чем в Египте (средний возраст на момент диагноза 2,5 года), а также в Турции, Индии и Бразилии, где средний возраст детей на момент постановки диагноза НС превышает 5 лет [5-8].

В ретроспективный анализ включены 48 случаев НС, из которых пациентов муж-



**Рисунок 1** – Возраст пациентов с НС на момент постановки диагноза



ского пола было 34 (71%), женского – 14 (29%). При анализе родословной выявлено, что у 36 пациентов (75%) ближайшие родственники (мать, отец, брат или сестра) страдают НС, а в остальных случаях – наследственный анамнез не был отягощен или остался неизвестным.

Оценивалась степень тяжести НС. Легкие формы выявлены в 8 случаях (17%), умеренной тяжести – в 26 (54%), тяжелые – у 14 пациентов (29%). Различий в возрасте установления диагноза НС в зависимости от степени тяжести не выявлено ( $H=0,81$ ;  $p=0,67$ ).

На момент постановки диагноза НС желтуха присутствовала у 23 пациентов (48%), анемия – у 41 (85%). Селезенка также была увеличена (пальпаторно или по данным УЗИ) на момент постановки диагноза у большинства пациентов – 38 (79%). У 18 пациентов (38%) присутствовали все три признака заболевания. Частота встречаемости данных симптомов у пациентов на момент выявления НС в зависимости от степени тяжести заболевания представлена в таблице 2.

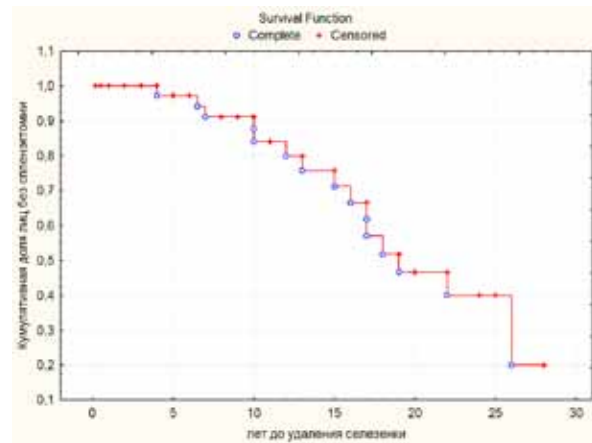
Анемический синдром встречался одинаково часто при различной степени тяжести, а спленомегалия и желтуха в большей степени отражали тяжесть состояния. Желтуха встречалась значительно чаще при тяжелой степени тяжести по сравнению с легкой и умеренной (границы 95% ДИ не пересекаются,  $p<0,05$ ).

За время наблюдения по клиническим показаниям у 15 пациентов (31%) была удалена селезенка. Проведен анализ «выживаемости» с помощью метода Каплана-Мейера (рисунок 2).

Спленэктомия выполнена в сроки от 4 до 26 лет, медиана 15 лет (10-18). В нашей стране спленэктомия выполняется позже, чем в Бразилии (медиана 7 лет) и в Турции

(медиана 8 лет) [5, 6]. Медиана выживаемости (время, за которое у 50% наблюдаемых выполнена спленэктомия) оказалась равной 19 годам. Ни у одного пациента не было постспленектомического сепсиса, так как все пациенты перед плановой спленэктомией обязательно вакцинировались против пневмококковой, менингококковой и гемофильной инфекций. В то же время, в Индии постспленектомический сепсис был у 7,7% [8].

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) была выявлена у 10 пациентов (21%) за время наблюдения, в возрасте от 6 до 20 лет (медиана 15,5; 10-17). По данным литературы, в других странах возраст при выявлении ЖКБ несколько ниже: медиана 8,5 лет в Индии, 10 лет в Бразилии и 11 лет в Турции [5, 6, 8]. Согласно анализу методом Каплана-Мейера, у 50% пациентов с НС ЖКБ развивается до возраста 18 лет («медиана выживаемости»). Холецистэктомия была выполнена 4 пациентам (в возрасте 19, 22, 23, 25 лет), в одном случае холецистэктомия выполнена вместе со спленэктомией.



**Рисунок 2** – Сроки выполнения спленэктомии у пациентов с НС

**Таблица 2** – Встречаемость желтухи, анемии и спленомегалии у пациентов с НС в зависимости от степени тяжести

Степень тяжести	Желтуха	Анемия	Спленомегалия
Легкая (n=8)	1 (12,5%; 0,1-49,2)	7 (87,5%; 50,8-99,9)	4 (50%; 21,5-78,5)
Умеренная (n=26)	9 (34,6%; 19,3-53,8)	23 (88,5%; 70,2-96,8)	20 (76,9%; 57,6-89,3)
Тяжелая (n=14)	13 (93%; 66,5-100)	11 (78,6%; 51,7-93,2)	14 (100%; 74,9-100)

### Заключение

Наследственный сфероцитоз – самая частая форма гемолитической анемии у детей в Республике Беларусь. В общей структуре ГА у детей доля НС составляет 50,2%, а среди наследственных ГА – 73%. Рассчитанная нами заболеваемость НС на конец 2016 года составила 6,5 на 100 тыс. детского населения, то есть 1 случай НС регистрируется на 15,3 тыс. детей, что не менее чем в 3 раза ниже ожидаемого. Значительная часть ГА у детей остается неуточненной (13,5%), что диктует необходимость внедрения в практику современных методов лабораторной диагностики.

Диагноз НС в 50% случаев устанавливается в течение 1 года 3 месяцев жизни. В 75% НС имеется у близких родственников пациентов, что необходимо учитывать при опросе пациентов и их родителей. У пациентов с НС преобладают формы умеренной тяжести (54%), тяжелые формы выявляются у 29%. На момент постановки диагноза у 85% имелась анемия, у 79% – увеличение селезенки, у 48% – желтуха, а все три признака имелись только у 38% детей. Желтуха значимо чаще встречалась при тяжелом течении НС.

Спленэктомия выполнена у 31% пациентов за период наблюдения, в сроки от 4 до 26 лет, медиана 15 лет. У 50% наблюдаемых выполнена спленэктомия к возрасту 19 лет. Желчнокаменная болезнь выявлена у 21% пациентов, медиана возраста 15,5 лет.

По сравнению с данными исследователей из Индии, Турции, Египта и Бразилии, в нашей стране НС выявляется раньше, а осложнения болезни (ЖКБ) формируются позже, выполнение спленэктомии также откладывается на более поздний срок, что

говорит об эффективности оказания помощи данной категории пациентов.

### Библиографический список

1. Новикова, И.А. Клиническая и лабораторная гематология: Учеб. пособие / И.А. Новикова, С.А. Ходулева. – Минск: «Вышэйшая школа», 2013. – 446 с.
2. Lanzkowski, P. Manual of pediatric hematology and oncology 6th ed. / Ed. P. Lanzkowski, J. Lipton, J. Fish. – Elsevier Inc., 2015. – 788 p.
3. New insights on hereditary erythrocyte membrane defects / I. Andolfo, R. Russo, A. Gambale, A. Iolascon // Haematologica. – 2016. – Vol. 101, No 11. – P. 1284-1294.
4. Gallagher, P.G. Abnormalities of the erythrocyte membrane / P.G. Gallagher // Pediatr. Clin. North Am. – 2013. – Vol. 60, No 6. – P. 1349-1362.
5. Clinical course of 63 children with hereditary spherocytosis: a retrospective study / M.C. Lopes Araujo Oliveira [et al.] // Rev. Bras. Hematol. Hemoter. – 2012. – Vol. 34, No 1. – P. 9-13.
6. Hereditary spherocytosis: evaluation of 68 children. / Ç. Konca [et al.] // Indian J. Hematol. Blood Transfus. – 2015. – Vol. 31, No 1. – P. 127-132.
7. Abdel-Salam, A. Natural History of Hereditary Spherocytosis Among Egyptian Pediatric Patients / A. Abdel-Salam // Med. J. Cairo Univ., – 2011. – Vol. 79, No. 1. – P. 633-637.
8. Hereditary Spherocytosis in Children: Profile and Post-splenectomy Outcome / A. Das [et al.] // Indian Pediatr. – 2014. – Vol. 51. – P. 139-141.
9. 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.

**E.F. Mitsura, L.I. Volkova**

**HEREDITARY SPHEROCYTOSIS IN THE STRUCTURE OF HEMOLYTIC ANEMIA  
IN CHILDREN AND ITS CLINICAL COURSE IN THE REPUBLIC OF BELARUS**

Hereditary spherocytosis (HS) is the most common form of hemolytic anemia in children in the Republic of Belarus. In order to establish the place of HS in the structure of hemolytic anemia (HA) in children and to evaluate its clinical course in the Republic of Belarus, the data of 253 children with the first established diagnoses of HA for 2005-2016 in Gomel and Minsk were retrospectively studied. A detailed analysis of the clinical manifestations of the disease was carried out based on 48 outpatient charts, the average follow-up period was 7,4 years, in total 393 person-years of follow-up were tracked. In the general structure of HA in children, its part is 50,2%, and among the hereditary HA it is 73%. The estimated incidence of HS is 6,5 per 100 thousand children, which is much lower than expected. The diagnosis of HS in 50% of cases is established within 1 year 3 months of life. Family history of HS was found in 75% of cases. By severity, 17% of cases were mild, 54% moderate and 29% severe. At the time of diagnosis, 85% had anemia, 79% – enlarged spleen, and 48% – jaundice. Jaundice was significantly more common in severe HS cases. Splenectomy was performed in 31% of patients during the follow-up period, ranged 4 to 26 years, median 15 years. In 50% of the patients, splenectomy was performed at the age of 19 years. Gallstone disease was detected in 21% of patients, at median age 15,5 years. Compared with data from researchers from India, Turkey, Egypt and Brazil, in our country, HS is detected earlier, cholelithiasis is formed later, and later splenectomy is performed, that indicates the effectiveness of these patients' management.

*Key words: hereditary spherocytosis, prevalence, clinical course*

*Поступила 30.08.2018*