

УДК 616.155.194.113-056.7-053.2:615.371

**О.В. Ониськова, Л.О. Ющенко, В.А. Антонець,
А.П. Коноплицька, Т.Л. Маланіна, К.П. Ковальчук****Профілактика інфекцій у дітей зі спадковими
гемолітичними анеміями**Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова, Україна
Вінницька обласна дитяча клінічна лікарня, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2016.5(77):62-66; doi10.15574/SP.2016.77.62

Спадкові гемолітичні анемії (спадковий сфероцитоз та овалоцитоз) – найбільш поширені мембранопатії еритроцитів у країнах Північної Європи та Америки. Консервативне лікування полягає в контролі та адекватному лікуванні гемолітичних та апластичних кризів, а також ранньому виявленні холелітазу. Радикальним методом для лікування гемолітичної анемії є спленектомія, яка повинна проводитись після ретельної оцінки ризику та користі для хворого. Незважаючи на позитивну динаміку перебігу хвороби, після спленектомії існує високий ризик інфекційних ускладнень. Основним напрямком профілактики інфекцій є вакцинація. У Вінницькій області на обліку знаходиться 19 дітей з гемолітичними анеміями. Імунізацію в умовах стаціонару протягом 2014–2015 років проводили трьом дітям (двом дівчаткам та одному хлопчику) зі спадковими гемолітичними анеміями. Після щеплення були оцінені гематологічні та біохімічні показники крові. Зважаючи на можливість виникнення ускладнень в поствакцинальному періоді, дітям зі спадковими гемолітичними анеміями доцільно проводити щеплення в умовах стаціонару.

Ключові слова: діти, спадкові гемолітичні анемії, профілактичні щеплення.

Вступ

Спадковий сфероцитоз та овалоцитоз – це гемолітичні анемії (ГА), що характеризуються спадково обумовленим дефектом структури білка мембрани еритроцитів, які в подальшому набувають сферичної або еліпсоїдної форми з наступним руйнуванням макрофагами селезінки [21]. Вони належать до спадкових ГА з подібною клінічною картиною, відмінних за характером змін білків цитоскелета еритроцитів (спектрина та анкірина) у вигляді дефіциту або порушення їх функціональних можливостей [19]. Зміна морфології еритроцитів відбувається при проходженні через селезінку: макрофаги селезінки пошкоджують клітини з ослабленим цитоскелетом через знижену здатність до деформації, що призводить до втрати частини мембрани та переходу двовігнутих еритроцитів у сферичні, які швидко руйнуються уже за 14–20 діб [2,8,19]. Такі гетерогенні зміни структури цитоскелету успадковуються аутосомно-домінантно або аутосомно-рецесивно, зустрічаються також їх спонтанні мутації [21].

Гемолітичні анемії є одними з найбільш поширених мембранопатій еритроцитів у країнах Північної Європи та Америки (частота становить 1 на 2000 або 5000 дорослого населення), які суттєво знижують якість життя дітей порівняно з їхніми здоровими однолітками [5,9,17,24].

Основними клінічними ознаками є жовтяниця при природному кольорі випорожнень, анемія з виразним ретикулоцитозом, спленомегалія, які з'являються частіше в дитячому віці [18,20]. У дітей дошкільного та молодшого шкільного віку відмічають блідість, зниження апетиту, тоді як у старших – головний біль, запаморочення. При тривалому перебігу відмічають кісткові деформації за рахунок розширення диплоетичного простору плоских кісток, жовчнокам'яну хворобу, але найбільш важким ускладненням вважають апластичні кризи, пов'язані з парвовірусною інфекцією [17].

Діагноз встановлюється на основі анамнезу, результатів клінічного та інструментального обстеження (розміри селезінки, стан жовчних шляхів та жовчного міхура), гематологічного дослідження, яке визначає кількість та морфологію еритроцитів, їх параметри; осмотичної рези-

стентності, показників гемограми, біохімічних даних (концентрація білірубіну та його фракцій, функціональні проби печінки). Високотехнологічний метод проточної цитометрії дозволяє виявляти цілісність цитоскелета еритроцитів [10]. Додаткові біохімічні аналізи, спрямовані на вивчення білків еритроцитів, та генетичні аналізи можуть бути використані для діагностики атипових випадків без сімейної історії [16]. А SDS-електрофорез у поліакриламідному гелі еритроцитарних мембранних білків, вимірювання потоку моновалентного катіону, молекулярний аналіз генів мембранних білків є спеціалізованими тестами для подальшого дослідження, а також вивчення молекулярної основи даної патології [13,21].

Симптоматичне лікування ГА включає комплекс заходів: фолієва кислота та короткі курси кортикостероїдів (при гемолітичних кризах), за потреби – гемотрансфузії. Але ефективність консервативних методів лікування є недостатньою [11].

Радикальним методом для лікування ГА, що попереджає розвиток жовчнокам'яної хвороби та гемолітичних кризів, є спленектомія, яка повинна проводитись після ретельної оцінки ризику та користі [17,18,25]. Після спленектомії відмічається деяке покращання агрегаційних характеристик еритроцитів, але знижена здатність до деформації цих клітин може робити свій внесок у зменшення тривалості їх життя та зміну реологічних властивостей крові при цій патології [4]. Водночас видалення селезінки зумовлює комплекс негативних клінічних проявів (передусім імунологічних та тромбоемболічних), що отримали назву «синдрому постспленектомічного гіпоспленізму» [10]. «Золотим стандартом» вважають лапароскопічну спленектомію, яку відкладають за можливості до 6 років [11,18]. Більш ранній вік вважається небезпечним щодо ризику інфекційних ускладнень внаслідок вилучення імунної фільтраційної функції селезінки. Лімфоїдна тканина селезінки поєднує у собі макрофагальні, тимусзалежні і тимуснезалежні елементи, які беруть участь переважно в реакціях гуморального типу і забезпечують накопичення великої кількості плазматичних клітин, що продукують антитіла [7,15].

Деякі автори пропонують замість тотальної спленектомії у дітей проводити парціальну (субтотальну), коли

Таблиця 1
Розподіл дітей з гемолітичною анемією згідно віку та статі

Вік дітей	Хлопчики		Дівчата	
	п	%	п	%
До 3 років (n=3)	2	10,53	1	5,26
4-6 років (n=4)	3	15,79	1	5,26
7-11 років (n=6)	4	21,05	2	10,53
12-17 років (n=6)	5	26,31	1	5,26

залишені 25% селезінкової тканини забезпечують збереження її імунної та фагоцитарної функції [3,6].

Незважаючи на позитивну динаміку перебігу хвороби, після спленектомії існує високий ризик інфекційних ускладнень: у 350 разів вищий, ніж у здорових дітей. Вони характеризуються швидким наростанням симптоматики протягом 48 годин у вигляді фульмінантних форм, за яких летальність становить 50–80% випадків [15,27]. Генералізовані інфекції можуть спричинятися багатьма видами мікроорганізмів, проте найбільш небезпечними є полісахаридні бактерії, яким притаманна бактеріємія [7]. Найчастішими патогенами є *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae type b*, *Neisseria meningitidis* та *Escherichia coli* [22,23]. Основним напрямком профілактики цих інфекцій є вакцинація [14,26]. У дітей вона має бути виконана за 2–6 тижнів до запланованої операції з видалення селезінки та може бути проведена уже через два тижні після ургентної спленектомії [15]. Рекомендованою є вакцинація проти Ніб-інфекції, що входить у Національний календар щеплень в Україні та має проводитись на першому та другому році життя [9]. Деякі джерела рекомендують вводити додаткові бустерні дози через три або п'ять років після останньої вакцинації, але остаточне рішення приймають індивідуально з урахуванням стану здоров'я дитини та рівня її імунізації [7,27]. Окрім цього, доцільною є імунізація проти менингококової (MCV 4) та пневмококової інфекцій (PCV 13), які не входять у Національний календар щеплень в Україні. Вони можуть бути проведені доступними в Україні вакцинами «Менактра» (MCV 4) та Prevenar 13 (PCV 13) з 9- та 2-місячного віку відповідно до рекомендацій виробника. Дітям при гіпоаспленії до двох років вакцинація MCV 4 та PCV 13 не повинна призначатися одночасно. Проміжок між введеннями цих вакцин має бути більшим за чотири тижні. Ревакцинація MCV 4 має проводитись кожні п'ять років. Для достатнього рівня поствакцинальних антитіл до пневмококів повторно після введення PCV 13 через вісім

тижнів має бути проведена імунізація полісахаридною 23-валентною вакциною проти *Streptococcus pneumoniae* (PPV 23) та надалі останньою кожні п'ять років. Але, на жаль, вакцина Pneumo 23 (PPV 23) знята з реєстрації в Україні [7]. Щорічно рекомендованою є також імунізація проти грипу, що значно знижує ризик розвитку вторинної бактеріальної інфекції [27].

Іншим напрямком запобігання виникненню інфекційно-запальних ускладнень є антибактеріальна терапія під час проведення операції й у післяопераційному періоді [14]. Тривала профілактика інфекцій з використанням антибіотиків повинна проводитись після спленектомії у дітей протягом 2–5 років і довше, залежно від перебігу хвороби [12]. Постспленектомічний період передбачає контроль за дотриманням профілактичної терапії антибіотиками та ранню діагностику інфекційних захворювань [20].

Своєчасне проведення профілактичних заходів у дітей молодшого віку дозволяє зменшити частоту постспленектомічних інфекційних ускладнень [1]. Тому ефективним є навчання пацієнта основним методам профілактики [22].

Метою дослідження стало вивчення особливостей профілактики інфекцій у дітей зі спадковими ГА та аналіз змін гемограми на тлі імунізації.

Матеріал і методи дослідження

У Вінницькій області на обліку знаходяться 19 дітей з ГА, з яких 26,31% становлять дівчата та 73,69% — хлопчики (табл. 1). За віком обстежених розподілили наступним чином: до 3 років було 3 (15,79%) дітей, від 3 до 6 років — 4 (21,05%), від 7 до 11 років — 6 (31,58%) та від 12 до 17 — 6 (31,58%).

Протягом 2014–2015 рр. у педіатричному відділенні № 2 Вінницької обласної дитячої клінічної лікарні проводили імунізацію трьом дітям (двом дівчаткам та одному хлопчику) зі спадковим сфероцитозом та овалочитозом. Усі вони були госпіталізовані з метою щеплення в умовах стаціонару згідно з наказом МОЗ України в розділі щеплення за станом здоров'я, у зв'язку з можливою плановою операцією спленектомії [9]. Кожна дитина неодноразово була госпіталізована у відділення залежно від рекомендованих календарем щеплень інтервалів та відповідно до рекомендацій виробника вакцин.

Хлопчику (4 роки) зі спадковим сфероцитозом протягом зазначених років були проведені перше та друге щеплення вакциною «Інфанрікс гекса» (Glaxo Smith Kline Biological) для профілактики дифтерії, правця, каш-

Таблиця 2

Динаміка показників загального аналізу крові

Показники	Хлопчик 4 роки			Дівчинка 5 років			Дівчинка 6 років		
	при поступленні	на 1 добу після вакцинації	на 4 добу після вакцинації	при поступленні	на 1 добу після вакцинації	на 4 добу після вакцинації	при поступленні	на 1 добу після вакцинації	на 4 добу після вакцинації
Гемоглобін, г/л	109	106	109	109	109	109	113	90	102
Еритроцити, Т/л	3,2	2,9	3,1	3,2	3,2	3,2	3,4	2,5	3,15
КП	0,9	1,0	1,0	0,9	1,0	1,0	0,9	1,0	0,97
ШОЕ, мм/год	5	5	7	14	13	12	14	14	8
Лейкоцити, Г/л:	6,6	9,7	6,7	5,6	4,2	4,6	10,8	7,6	13,1
- паличкоядерні, %	3	2	4	4	1	1	2	5	
- сегментоядерні, %	50	71	39	53	49	60	77	73	61
- еозинофіли, %	4		2	1	2	2	3	2	7
- моноцити, %	5	11	6	3	11	3	3	5	4
- лімфоцити, %	35	16	49	39	37	34	15	15	21
- плазматичні клітини, %	2								1
Ретикулоцити, ‰	66	180	292	234	196	172	85	142	244

Таблиця 3

Динаміка показників біохімічного дослідження крові

Вік дітей	Хлопчик 4 роки		Дівчинка 5 років		Дівчинка 6 років	
	при поступленні	на 1 добу після вакцинації	при поступленні	на 1 добу після вакцинації	при поступленні	на 1 добу після вакцинації
Загальний білірубін, ммоль/л	38,5	68,4	56,4	75,2	56,4	155,4
- прямиї	0	0	0	6,8	6,8	11,1
- непрямиї	38,5	68,4	56,4	68,4	49,6	144,3
Аланін-амінотрансфераза, U/L	8,6	8,6	8,9	10,0	19,0	35,5
Аспартат амінотрансфераза, U/L	28,6	29,0	26,9	36,2	27,4	40,8

люку (ацелюлярний компонент), гепатиту В, поліомієліту та захворювань, збудником яких є *Haemophilus influenzae* типу b. Дівчинка (5 років) зі спадковим сфероцитозом отримала профілактичне щеплення проти менінгококів та проти *Streptococcus pneumoniae* квадριвалентною вакциною «Менактра» (Sanofi Pasteur (MCV 4)) та вакциною Prevenar 13 (PCV 13). Дівчинка (6 років) зі спадковим овалоцитозом отримала наступні профілактичні щеплення: проти вірусу грипу вакциною «Інфлувак», проти менінгококів квадριвалентною вакциною «Менактра» (Sanofi Pasteur (MCV 4)) та проти *Streptococcus pneumoniae* вакциною Prevenar 13 (PCV 13).

Діагноз ГА підтверджували на основі даних анамнезу, об'єктивного дослідження, загального клінічного аналізу крові з підрахунком ретикулоцитів, визначення осмотичної резистентності еритроцитів, підрахунку середнього діаметра еритроцитів, морфологічної оцінки еритроцитів, біохімічного аналізу крові (визначення білірубину, трансаміназ, тимолової проби, α -амілази, β -ліпопротеїдів, лужної фосфатази). Також були проведені: аналіз на рівень глюкози крові, визначення електролітів (калій, натрій, кальцій, у тому числі іонізований кальцій, хлор), рівня білка, креатиніну, сечової кислоти, загальний аналіз сечі, копроцитограма, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини та серця, ЕКГ, консультації суміжних спеціалістів за потреби (імунолога, гематолога, інфекціоніста).

Результати дослідження та їх обговорення

Основними симптомами на момент госпіталізації у дітей були жовтяничне забарвлення шкіри та іктеричність склер. З анамнезу відомо, що основні прояви захворювання з'явилися з народження. Після проведення гематологічного дослідження встановили діагноз спадкової ГА. В усіх випадках діти мали обтяжений спадковий анамнез (один з батьків хворіє на ГА). Відомо, що попередні щеплення діти перенесли задовільно.

При об'єктивному обстеженні дітей було виявлено жовтяничне забарвлення шкіри на фоні блідості, іктеричність слизових оболонок. Підшкірна жирова клітковина була розвинута задовільно, рівномірно. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені, пальпувались одиничні до 0,5 см пахові та нижньощелепні — м'яко-еластичні, безболісні, рухливі, не спаяні між собою та оточуючими тканинами. Шкіра над ними не була змінена. Зміни кісткової системи у вигляді баштового черепу, западання перенісся, аномалії зубів були відсутні. Носове дихання вільне. Перкуторна та аускультативна картини над легеньми відповідали віку дітей. З боку серцево-судинної

системи виявили помірне послаблення тонів та негучний систолічний шум у ділянці верхівки серця. Межі серця не були розширені. Живіт при огляді симетричний, не збільшений. При поверхневій пальпації не болючий, не напружений. При глибокій пальпації виявляли збільшення селезінки різного ступеня від 1 до 2 см нижче лівої реберної дуги. З боку сечової системи зміни були відсутні.

При поступленні в загальному аналізі крові у дітей виявили нормохромну анемію різного ступеня, появу мікросфероцитів у хлопчика (4 роки) та у дівчинки (5 років) й овалоцитів у дівчинки (6 років) та ретикулоцитоз в усіх дітей (табл. 2). З боку білої крові виразних змін не було. При біохімічному дослідженні крові в усіх дітей виявили підвищений вміст білірубину, переважно за рахунок некон'югованої його фракції. Інші показники були в межах норми (табл. 3).

Під час проведення ультразвукового дослідження внутрішніх органів виявляли різні розміри селезінки: від нормальних 84x36 мм (у дівчинки 6 років) до збільшених — 106x44 мм (у дівчинки 5 років) та 101x52 мм (у хлопчика 4 років).

Кожній дитині проводили заплановані щеплення. Протягом доби у двох дітей спостерігали підвищення температури тіла до фебрильних цифр, з'явилися головні болі, млявість, зниження апетиту. У першу добу після щеплень провели гематологічне дослідження, яке виявило у частини дітей (у хлопчика 4 років та у дівчинки 6 років) посилення проявів анемії та ретикулоцитозу (табл. 2). При аналізі біохімічних показників рівень білірубину теж був підвищеним, переважно за рахунок некон'югованої його фракції (табл. 3). Дітям призначили інфузійну терапію, глюкокортикостероїди в дозі 2 мг/кг/добу, гепатопротектори, спазмолітики, сорбенти. Після отриманого лікування відмітили клінічне покращання стану хворих, що мало кореляцію з показниками у загальному аналізі крові на четверту добу: відновлення рівня еритроцитів при збереженні ретикулоцитозу (табл. 2).

Висновки

1. Враховуючи більш часте виникнення інфекційних захворювань у дітей зі спадковими ГА, після спленектомії є доцільним проведення їм профілактичних щеплень.
2. У двох дітей зі спадковими ГА, які знаходились в умовах стаціонару, протягом зазначеного періоду на тлі профілактичних щеплень спостерігали відхилення гематологічних показників від нормальних.
3. Зважаючи на можливість виникнення ускладнень у поствакцинальному періоді, дітям зі спадковими ГА доцільне проведення щеплень в умовах стаціонару.

ЛІТЕРАТУРА

- Бабаев Э. С. Новый подход к лечению наследственного сфероцитоза у детей / Э. С. Бабаев, И. В. Поддубный // Гематология и трансфузиология. — 2001. — Т. 48, № 5. — С. 18—21.
- Бабаев Э. С. О механизме разрушения эритроцитов при наследственном сфероцитозе и подходах к устранению патологического процесса у детей / Э. С. Бабаев // Гематология и трансфузиология. — 2001. — Т. 46, № 1. — С. 34—37.
- Бабаев Э. С. Отдаленные результаты эндоваскулярной окклюзии селезенки у детей, больных наследственным сфероцитозом / Э. С. Бабаев, С. В. Куликов // Гематология и трансфузиология. — 2002. — Т. 47, № 6. — С. 37—39.
- Влияние спленэктомии на реологические свойства крови у больных наследственной сфероцитарной гемолитической анемией / Ю. В. Румянцова, Н. Н. Фирсов, Н. С. Сметанина [и др.] // Гематология и трансфузиология. — 2003. — Т. 14, № 5. — С. 28—33.
- Качество жизни детей с разными наследственными гемолитическими анемиями / М. Е. Лохматова, И. В. Винярская, Н. А. Финогонова [и др.] // Российский педиатрич. журн. — 2011. — № 1. — С. 23—26.
- Клініко-гематологічна класифікація спадкового сфероцитозу і тактика хірургічного лікування / І. Й. Євстахевич, В. Є. Логінський, Т. В. Лещук [та ін.] // Український журн. гематол. та трансфузіол. — 2008. — № 3 (8). — С. 15—19.
- Костюченко Л. В. Профилактика инфекций у пациентов с аспленией або дисфункцією селезенки / Л. В. Костюченко // Современная педиатрия. — 2014. — № 7 (63). — С. 80—84.
- Морфологические и биофизические параметры эритроцитов у детей больных β -талассемией и наследственным сфероцитозом / Н. С. Сметанина, Н. Н. Фирсов, Л. В. Байдун [и др.] // Гематология и трансфузиология. — 2001. — Т. 48, № 5. — С. 16—18.
- Про удосконалення проведення профілактичних щеплень в Україні : наказ МОЗ України № 551 від 11.08.2014 р. [Електронний ресурс]. — Режим доступу : http://www.mouz.gov.ua/2014/11/24/nakaz_moz_ukrayini_vd_11082014_551_pro_udoskonalennya_provedennya_profylactichnih_sheplen_v_ukrayin.html.
- Прохорова Ю. А. Применение метода проточной цитометрии в диагностике наследственного сфероцитоза / Ю. А. Прохорова, Е. В. Зуева, Н. Е. Соколова // Клиническая лабораторная диагностика. — 2012. — № 7. — С. 31—35.
- Эндоваскулярная окклюзия селезенки у больных наследственной сфероцитарной гемолитической анемией и идиопатической тромбоцитопенической пурпурой / Ю. Я. Поляев, Т. А. Гассан, Н. С. Сметанина [и др.] // Гематология и трансфузиология. — 2008. — Т. 53, № 1. — С. 5—11.
- Antiinfectious prophylaxis in asplenia / S. W. Eber, B. H. Belohradsky, M. Weiss // Klin Padiatr. — 2001. — Vol. 213, Suppl. 1. — P. 84—87.
- Automated reticulocyte parameters for hereditary spherocytosis screening / E. Lazarova, O. Pradier, F. Cotton, B. Gulbis // Ann Hematol. — 2014. — Vol. 93, № 11. — P. 1809—1818.
- Castagnola E. Prevention of life-threatening infections due to encapsulated bacteria in children with hyposplenia or asplenia: a brief review of current recommendations for practical purposes / E. Castagnola, F. Fioredda // Eur. J. Haematol. — 2003. — Vol. 71, № 5. — P. 319—326.
- Dahyot-Fizelier C. Management of infection risk in asplenic patients / C. Dahyot-Fizelier, B. Debaene, O. Mimoz // Ann. Fr. Anesth. Reanim. — 2013. — Vol. 32, № 4. — P. 251—256.
- Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis — 2011 update / P. H. Bolton-Maggs, J. C. Langer, A. Iolascon [et al.] // Br. J. Haematol. — 2012. — Vol. 156, № 1. — P. 37—49.
- Hereditary spherocytosis / S. Perrotta, P. G. Gallagher, N. Mohandas // Lancet. — 2008. — Vol. 372, № 9647. — P. 1411—1426.
- Hereditary spherocytosis in children: profile and post-splenectomy outcome / A. Das, D. Bansal, R. Das [et al.] // Indian Pediatr. — 2014. — Vol. 51, № 2. — P. 139—141.
- Hereditary spherocytosis, elliptocytosis, and other red cell membrane disorders / L. Da Costa, J. Galimand, O. Fenneteau, N. Mohandas // Blood Rev. — 2013. — Vol. 27, № 4. — P. 167—178.
- Hereditary spherocytosis. Review. Part II. Symptomatology, outcome, complications, and treatment / H. Donato, R. L. Crisp, M. C. Rapetti [et al.] // Arch Argent Pediatr. — 2015. — Vol. 113, № 2. — P. 168—176.
- ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of nonimmune hereditary red cell membrane disorders / M. J. King, L. Garcon, J. D. Hoyer [et al.] // Int. J. Lab. Hematol. — 2015. — Vol. 37, № 3. — P. 304—325.
- Infections in splenectomized patient / H. Coignard-Biehler, F. Lanternier, M. de Montalembert [et al.] // Rev Prat. — 2008. — Vol. 58, № 20. — P. 2209—2214.
- Postsplenectomy infection — strategies for prevention in general practice / P. Jones, K. Leder, I. Woolley [et al.] // Aust Fam Physician. — 2010. — Vol. 39, № 6. — P. 383—386.
- Quality of life and behavioral functioning in Dutch pediatric patients with hereditary spherocytosis / M. Teunissen, C. T. Hijmans, M. H. Cnossen [et al.] // Eur. J. Pediatr. — 2014. — Vol. 179, № 9. — P. 1217—1223.
- Splenectomy in children with «mild» hereditary spherocytosis / S. M. Roy, G. R. Buchanan, S. E. Crary // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2013. — Vol. 35, № 6. — P. 430—433.
- The prevention and treatment of bacterial infections in children with asplenia or hyposplenia: practice considerations at the Hospital for Sick Children, Toronto / V. E. Price, S. Dutta, V. S. Blanchette [et al.] // Pediatr Blood Cancer. — 2006. — Vol. 46, № 5. — P. 597—603.
- Update on prevention of infections in patients without spleen or with diminished splenic function / R. Miniero, M. Barretta, T. R. Dolceamore [et al.] // Minerva Pediatr. — 2013. — Vol. 65, № 4. — P. 427—445.

Профилактика инфекций у детей с наследственными гемолитическими анемиями**О.В. Ониськова, Л.А. Ющенко, В.А. Антонец, А.П. Коноплицкая, Т.Л. Маланина, К.П. Ковальчук**

Винницкий национальный медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Украина

Винницкая областная детская клиническая больница, Украина

Наследственные гемолитические анемии (наследственный сфероцитоз и овалоцитоз) — наиболее распространённые мембранопатии эритроцитов в странах Северной Европы и Америки. Консервативное лечение состоит в контроле и адекватном лечении гемолитических и апластических кризов, а также раннем выявлении холелитиаза. Радикальным методом для лечения гемолитической анемии является спленэктомия, которая должна проводиться после тщательной оценки риска и пользы для больного. Несмотря на позитивную динамику течения болезни, после спленэктомии существует высокий риск инфекционных осложнений. Основным направлением профилактики инфекций является вакцинация. В Винницкой области на учёте находится 19 детей с гемолитическими анемиями. Иммунизацию в условиях стационара на протяжении 2014–2015 годов проводили троим детям (двум девочкам и одному мальчику) с наследственными гемолитическими анемиями. После прививок были оценены гематологические и биохимические показатели крови. Учитывая возможность возникновения осложнений в поствакцинальном периоде, детям с наследственными гемолитическими анемиями целесообразно проводить прививки в условиях стационара.

Ключевые слова: дети, наследственные гемолитические анемии, профилактические прививки.

Infection prevention in children with hereditary hemolytic anemia

O.V. Oniskova, L.O. Yushchenko, V.A. Antonets, A.P. Konoplytskaya, T.L. Malanina, K.P. Kovalchuk

Vinnitsya National Pyrogov Memorial Medical University, Ukraine

Vinnitsya Region Children Hospital, Ukraine

Hereditary hemolytic anemia (hereditary spherocytosis and elliptocytosis) are inherited red cell disorders caused by defects in various membrane proteins in North America and Europe. Treatment of these patients is based on periodical control and supply of information on the adequate management of hemolytic or aplastic crisis, and early detection of cholelithiasis. Splenectomy is curative but should be undertaken only after careful assessment of the risks and benefits. There is a significantly increased risk of severe postsplenectomy infection. The mainstays of prevention are immunization. In Vinnitsya region are registered 19 children with hereditary hemolytic anemia. Three patients (2 girls and 1 boy) with hereditary hemolytic anemia elliptocytosis were immunized in hospital during 2014–2015. We evaluated haematological and biochemical parameters after immunization. After immunization children had different changes of their condition that is why we recommend immunize children in the hospital.

Key words: children, hereditary hemolytic anemia, immunization.

Сведения об авторах:

Онискова Оксана Валериевна — к.мед.н., доц. каф. пропедевтики детских заболеваний и ухода за больными детьми Винницкого национального медицинского университета им. М.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56.

Ющенко Леся Александровна — к.мед.н., ассистент каф. пропедевтики детских заболеваний и ухода за больными детьми Винницкого национального медицинского университета им. М.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56.

Антонец Валентина Андреевна — к.мед.н., доц. каф. педиатрии №1 Винницкого национального медицинского университета им. М.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56.

Коноплицкая Анастасия Петровна — к.мед.н., доц. каф. педиатрии №1 Винницкого национального медицинского университета им. М.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56.

Маланина Татьяна Леонидовна — зав. отделением педиатрии № 2 Винницкой областной детской клинической больницы. Адрес: г. Винница, ул. Хмельницкое шоссе, 108.

Ковальчук Катерина Петровна — врач-гастроэнтеролог отделения педиатрии № 2 Винницкой областной детской клинической больницы. Адрес: г. Винница, ул. Хмельницкое шоссе, 108.

Статья поступила в редакцию 23.05.2016 г.

НОВОСТИ

Ученые создали искусственные сосуды, растущие вместе с организмом

Ученые из Миннесотского университета вырастили искусственные кровеносные сосуды из клеток кожи ягнят. Подробности исследования были опубликованы в Nature Communications.

Целью исследовательской группы было создать искусственные сосуды, которые могли бы расти вместе с организмом, в который были имплантированы. Пока что это было возможно только при выращивании сосудов из клеток самого пациента, что требовало времени и стоило довольно дорого. В новых сосудах нет живых клеток, так что их можно будет запустить в массовое производство и использовать для любых пациентов — организм не будет пытаться их отторгнуть. Благодаря новой разработке детям с врожденными пороками сердца не придется на протяжении роста проходить через множество операций на открытом сердце, необходимых для замены старых сосудов на подходящие по размеру.

Для создания «растущих» сосудов исследователи сначала поместили взятые из овечьей кожи фибробласты — клетки соединительной ткани — в специальную трубку, а затем ввели питательные вещества в окружающую клетку жидкость, провоцируя их рост. В итоге клетки сформировали слой, повторяющий форму труб-

ки, при этом окружив себя запасами белков (в том числе коллагена, необходимого для дальнейшего растяжения). Далее ученые избавились от самих клеток, оставив только белковый «каркас».

Новые сосуды пересадили пятидневным ягнятам. После трансплантации белковую трубку наполнили собственные клетки ягнят. Ученые наблюдали за подопытными чуть больше года. За это время ягнята выросли в 4–5 раз и не испытали никаких негативных побочных эффектов от пересадки. После этого исследователи извлекли имплантаты и осмотрели их. За прошедшее время они увеличились в длину и ширину в полтора раза и функционировали так же, как нормальные артерии у взрослых животных.

Однако к экспериментам на людях ученые пока не готовы. Сперва они собираются обсудить свою работу с кардиологами и американским Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов, чтобы решить, какие дальнейшие лабораторные исследования необходимо провести перед тем, как переходить к клиническим испытаниям на людях. Также команда работает над созданием более сложных кровеносных сосудов, включающих клапаны.

Источник: med-expert.com.ua