



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ

*Юлдашева Зиедахон Шавкатбековна,
Андижанский техникум общественного
здравоохранения имени Абу Али Ибн Сины,
преподаватель*

***Аннотация:** Гемолитические заболевания у детей представляют собой гетерогенную группу патологий, характеризующихся ускоренным разрушением эритроцитов. В статье рассматриваются основные причины гемолиза, включая врождённые и приобретённые формы, такие как наследственные дефекты мембраны, ферментопатии, гемоглобинопатии, а также аутоиммунные процессы и гемолитическая болезнь новорождённых.*

***Ключевые слова:** гемолиз, анемия, дети, гемолитическая болезнь новорождённых, сфероцитоз, серповидноклеточная анемия, аутоиммунная анемия, билирубин, спленомегалия, диагностика, лечение, профилактика*

Гемолитические заболевания у детей — это группа патологий, характеризующихся разрушением эритроцитов (гемолизом), что приводит к развитию анемии, гипербилирубинемии и других клинических симптомов. Эти состояния могут быть врожденными или приобретенными, острыми или хроническими, и требуют внимательной диагностики и своевременного лечения.

Описаны клинические проявления, современные подходы к диагностике и принципы лечения. Отдельное внимание уделено мерам профилактики, включая антенатальную диагностику и иммунизацию. Представленный материал может быть полезен для врачей-педиатров, студентов медицинских вузов и родителей.

Гемолиз у детей может быть обусловлен множеством факторов:

1. Врожденные гемолитические анемии



- Наследственные нарушения мембраны эритроцитов (сфероцитоз, эллиптоцитоз) — обусловлены генетическими дефектами белков клеточной мембраны, из-за чего эритроциты становятся нестабильными и легко разрушаются в селезёнке.

- Гемоглинопатии (серповидноклеточная анемия, талассемия) — дефекты структуры или синтеза гемоглобина, что нарушает функцию эритроцитов.

- Ферментопатии (дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы) — нарушают защиту эритроцита от окислительного стресса, что ускоряет его разрушение.

2. Приобретённые гемолитические анемии

- Аутоиммунные гемолитические анемии — при них организм вырабатывает антитела против собственных эритроцитов. Часто возникают после вирусных инфекций или в рамках системных заболеваний.

- Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) — иммунологический конфликт между кровью матери и ребёнка (обычно по резус-фактору или группе крови).

- Инфекции (например, малярия) и токсины (в том числе лекарства) также могут вызывать разрушение эритроцитов.

Проявления гемолитических заболеваний зависят от их формы и степени тяжести. Наиболее частые симптомы:

- Бледность кожи и слизистых оболочек (анемия)
- Желтуха (высокий уровень билирубина)
- Увеличение селезёнки (спленомегалия)
- Усталость, раздражительность
- У новорожденных — желтуха в первые часы жизни, в тяжёлых случаях — водянка плода, летальный исход

Обследование ребёнка с подозрением на гемолитическую анемию включает:



- Общий анализ крови — снижение гемоглобина, увеличение ретикулоцитов
- Биохимический анализ крови — повышенный непрямой билирубин, ЛДГ
- Коомбс-тест — выявление антител на поверхности эритроцитов (при аутоиммунной анемии или ГБН)
- Молекулярно-генетические исследования — при подозрении на наследственную патологию
- УЗИ — оценка размеров селезёнки и печени

Терапия зависит от причины заболевания:

- При аутоиммунных анемиях назначаются кортикостероиды (например, преднизолон), иммуноглобулины, в тяжёлых случаях — плазмаферез или спленэктомия.
- Гемолитическая болезнь новорождённых лечится с помощью фототерапии, инфузионной терапии, а в тяжёлых случаях — обменного переливания крови.
- При ферментопатиях и сфероцитозе может потребоваться спленэктомия после 5-летнего возраста.
- Гемоглобинопатии требуют специализированной терапии: переливания крови, хелаторы железа, гидроксимочевина, а при возможности — трансплантация костного мозга.

Некоторые формы гемолитических заболеваний можно предотвратить:

- Скрининг беременных на резус-фактор и антитела
- Назначение антирезус-иммуноглобулина резус-отрицательным матерям
- Генетическое консультирование при семейном анамнезе гемоглобинопатий
- Избегание триггеров (некоторых лекарств, инфекций) при дефиците Г-6-ФДГ



Гемолитические заболевания у детей — это сложная группа патологий с различной этиологией и прогнозом. Современные методы диагностики и лечения позволяют эффективно контролировать многие из них, особенно при своевременном выявлении. Родители и медицинские работники должны быть осведомлены о первых признаках гемолиза для раннего обращения за помощью и предотвращения осложнений.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Геппе Н.А., Захарова И.Н., Namazova-Baranova Л.С. Детская гематология. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 576 с.
2. Лукина Е.А., Романов А.Н. Гематология: национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 864 с.
3. Воробьев А.И. Гематология: учебник. – М.: МЕДпресс-информ, 2019. – 752 с.
4. Oski F.A., Nathan D.G. Hematology of Infancy and Childhood. – 8th ed. – Philadelphia: Elsevier, 2020. – 1344 p.
5. Piel F.B., Steinberg M.H. Sickle Cell Disease. // N. Engl. J. Med. – 2017. – Vol. 376(16). – P. 1561–1573. doi:10.1056/NEJMra1510865
6. Cappellini M.D., Cohen A., Porter J. et al. Guidelines for the management of transfusion-dependent thalassaemia (TDT). – 3rd ed. – Thalassaemia International Federation, 2014. – 148 p.
7. American Academy of Pediatrics. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. // Pediatrics. – 2004. – Vol. 114(1). – P. 297–316.
8. Юрченко Н.Н., Сорокина Е.В. Аутоиммунные гемолитические анемии у детей. // Российский журнал детской гематологии и онкологии. – 2020. – Т. 9, № 2. – С. 35–42.