

[Kroot et al., 2014]. Высокий уровень ферритина, при выраженных воспалительных процессах, обусловлен в основном стимуляцией синтеза этого белка, а не увеличением запасов железа. Именно поэтому гиперферритинемия не всегда означает избыток железа, а может свидетельствовать о наличии воспаления или других патологических состояний [Ganz, 2018].

Ключевым механизмом развития вторичных анемий является хроническое воспаление, при котором выделение цитокинов (например, интерлейкинов-6, фактор некроза опухолей) стимулирует синтез гепсидина печенью [Ganz & Nemeth, 2015]. Гепсидин взаимодействует с ферропортином, ингибирует всасывание железа из желудочно-кишечного тракта и уменьшает высвобождение железа из макрофагов. Цитокины снижают выработку эритропоэтина почками, уменьшают продолжительность жизни эритроцитов и снижают эффективность эритропоэза [Ganz & Nemeth, 2015]. В то же время уровень ферритина остаётся высоким ввиду воспалительного компонента. Этот механизм характерен для анемии хронического заболевания (АХЗ).

Причиной АХЗ могут быть: аутоиммунные и аутовоспалительные заболевания (в частности, болезнь Клястлемана, воспалительные заболевания кишечника, ревматоидный артрит, саркоидоз, системная красная волчанка, васкулит), хроническая сердечная недостаточность, ХОБЛ и легочная гипертензия, хроническая болезнь почек (ХБП) в поздних стадиях, критическое заболевание или травма, гематологические злокачественные новообразования и другие виды рака, инфекционные заболевания (осложненные инфекции мочевыводящих путей, кожи или структур кожи, эндокардит, ВИЧ-инфекция, остеомиелит, пневмония, туберкулез, септицемия, а также другие системные бактериальные, паразитарные, вирусные и грибковые инфекции). Кроме этого, гиперферритинемия может развиваться при метаболическом синдроме, ожирении – в этих случаях механизм чаще связан с нарушением регуляции метаболизма [Nairz et al., 2018].

Дифференцировать причины гиперферритинемии необходимо с помощью комплексного лабораторного исследования, которое включает: общий анализ крови (умеренная анемия, обычно не ниже 80 г/л (ниже только у 20% пациентов)); эритроцитарные индексы (обычно нормохромные, редко гипохромные, чаще на фоне дефицита железа); ретикулоциты (ретикулоцитопения – снижен индекс созревания ретикулоцитов); сывороточное железо (снижено); ферритин (повышен >300 мкг/л); трансферрин (нормальный или снижен); маркеры воспаления – СОЭ и С-реактивный белок (повышены); определение растворимых рецепторов трансферрина (повышены); гепсидин. Дополнительные исследования: УЗИ органов брюшной полости, биопсия при необходимости.

Важным инструментом становится определение соотношения ферритина и других маркеров для дифференциальной диагностики типа анемии [Ganz & Nemeth, 2015; Gfr et al., 2014].

Основная тактика лечения – лечение основного заболевания, приведшего к возникновению АХЗ. Пероральные препараты железа могут быть эффективны при нормальном уровне гепсидина, при высоком уровне – предпочтение отдается внутривенному введению препаратов. Переливание компонентов крови показано при анемии тяжелой степени тяжести. Эритропоэтины могут быть показаны в ограниченных случаях, а именно: при ХБП с дефицитом эритропоэтина, пациенты с онкологическими заболеваниями (в отдельных случаях), пациенты с миелодиспластическим синдромом низкого риска, пациенты с аутоиммунными заболеваниями (в отдельных случаях). Важно помнить, что при гиперферритинемии не рекомендуется введение железа без подтверждения дефицита, чтобы не усугубить патогенез воспалительной реакции.

Гиперферритинемия при анемиях свидетельствует о воспалительных, паранеопластических и метаболических процессах, требующих дифференциальной диагностики. Учитывая сложность патогенеза, диагностика должна быть комплексной, включая определение уровня гепсидина и растворимых рецепторов трансферрина. Лечение должно быть ориентировано на устранение причины, а не только на симптоматическую терапию. Современное понимание патогенеза и использование новых диагностических методов позволяют повысить эффективность терапии и улучшить исходы у пациентов.

## **ЦИТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ЭРИТРОЦИТОВ У ПАЦИЕНТОВ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ СФЕРОЦИТОЗОМ ГОМЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ**

**И.Д. Новик, И.Л. Кравцова**

*УО «Гомельский государственный медицинский университет», г. Гомель, Беларусь*

Наследственный микросфероцитоз – группа гетерогенных заболеваний, которые наследуются по аутосомно-доминантному типу. Клинически проявляются анемией, желтухой, увеличением селезёнки и

появлением микросфероцитов в периферической крови. Первые данные о заболевании упоминаются у О. Minkowski (1900) и А.М. Chauffard (1908) наиболее употребимое название «наследственный сфероцитоз» [Максимов А.Г. и др., 2009].

Наследственный сфероцитоз (НС) – наибольшее распространение получил в Северной Европе [Bolton-Maggs P.H.B., 2004]. В целом распространенность НС около 1 на 5000 населения [Eber S.W., et al., 1990].

В патогенезе наследственного сфероцитоза ключевую роль играют два основных фактора: 1) врожденный дефект оболочки эритроцитов и 2) селезенка, которая избирательно утилизирует и разрушает аномальные эритроциты. [Максимов А.Г. и др., 2009, Bolton-Maggs P.H.B., 2004]

Цель работы. Установить особенности значений показателей общего анализа крови у пациентов, страдающих наследственным сфероцитозом, с учётом их пола.

Материалом для исследования послужили данные общего анализа крови 20 пациентов страдающих наследственным сфероцитозом (13 мальчиков и 7 девочек) и 20 здоровых пациентов (11 мальчиков и 9 девочек) различных возрастных групп, предоставленные ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека». Статистический анализ полученных данных проводился с использованием программы «Statistica», 13 (trial-версия).

В результате исследования сравнивались значения таких показателей ОАК, как объём эритроцитов и уровень гемоглобина у пациентов, страдающих наследственным сфероцитозом и здоровых пациентов, с учётом их пола.

Анализ результатов показал, что средний объём эритроцитов у здоровых пациентов контрольной группы составил  $82,8 \pm 3,0$  фл и соответствовал норме (80-100 фл). При наследственном сфероцитозе аналогичный показатель составил  $75,2 \pm 7,4$  фл, что значимо ниже контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Средний объём эритроцитов у мальчиков, не страдающих наследственным сфероцитозом, составил  $82,1 \pm 3,4$  фл, что соответствует норме (80-100 фл). Аналогичный показатель у мальчиков с наследственным сфероцитозом составил  $74,9 \pm 8,6$  фл, что значимо ниже контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Средний объём эритроцитов у девочек, не страдающих наследственным сфероцитозом, составил  $83,6 \pm 2,2$  фл, что соответствует норме (80-100 фл). Аналогичный показатель у девочек с наследственным сфероцитозом составил  $75,8 \pm 5,0$  фл, что значимо ниже контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Средний уровень гемоглобина эритроцитов у здоровых пациентов контрольной группы составил  $137,7 \pm 10,4$  г/л и соответствовал норме. При наследственном сфероцитозе аналогичный показатель составил  $98,8 \pm 20,3$  г/л, что значимо ниже контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Средний уровень гемоглобина эритроцитов у мальчиков, не страдающих наследственным сфероцитозом, составил  $141,0 \pm 11,7$  г/л, что соответствует норме (130-160 г/л). Аналогичный показатель у мальчиков с наследственным сфероцитозом составил  $101,0 \pm 23,8$  г/л, что значимо ниже контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Средний уровень гемоглобина эритроцитов у девочек, не страдающих наследственным сфероцитозом, составил  $133,7 \pm 7,0$  г/л, что соответствует норме (120-140 г/л). Аналогичный показатель у девочек с наследственным сфероцитозом составил  $94,7 \pm 11,7$  г/л, что значимо ниже контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Проведенный анализ свидетельствует о значительных изменениях объёма эритроцитов и уровня гемоглобина у пациентов с подтвержденным наследственным сфероцитозом в сравнении со здоровыми пациентами. Полученные данные могут быть использованы в качестве алгоритма оценки наличия наследственного сфероцитоза у пациентов, чьи показатели крови находятся на нижнем пороговом значении нормы.

## **АНАЛИЗ АГРЕГАЦИИ ТРОМБОЦИТОВ НА ОСНОВЕ ASPI-ТЕСТА У ПАЦИЕНТОВ С ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИЕЙ**

**В.Н. Мартинков, Д.К. Новик, Ю.И. Ярец, А.Е. Силин,  
О.В. Мурычева, Д.А. Близин, И.Л. Самусев**

*ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Беларусь*

Постоянная терапия низкими дозами ацетилсалициловой кислоты рекомендована всем пациентам с истинной полицитемией (ИП) при отсутствии явных противопоказаний (Tefferi и Barbui, 2023). Эффективность назначения ацетилсалициловой кислоты подтверждена результатами исследования ECLAP, включившего больных с ИП и продемонстрировавшем снижение риска развития тромботических осложнений в группе больных, получавших ацетилсалициловую кислоту. При этом, аспирин в низкой дозировке существенно не увеличивал риск развития сильных кровотечений (Ватутин и др., 2012).