



Врожденный цирроз печени как проявление неонатального гемохроматоза

Л. В. Кривицкая

Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель, Беларусь

Резюме

Неонатальный гемохроматоз (НГ) является одним из фенотипических проявлений гестационного аллоиммунного повреждения печени (ГАПП).

При этой патологии вследствие фетоматеринской изоиммунизации происходит выработка антител IgG против гепатоцитов плода. Вследствие взаимодействия антигенов печени плода и антител матери развивается повреждение гепатоцитов и их апоптоз.

Клинические симптомы ГАПП разнообразны и чаще всего проявляются в виде неонатального гемохроматоза. Отмечается клиничко-лабораторная картина острой печеночной недостаточности с явлениями геморрагического синдрома вследствие коагулопатии, гипогликемии, гипоальбуминемии с развитием отеочного синдрома. Открытие аллоиммунного характера этой патологии позволило разработать более эффективный метод лечения с использованием заменного переливания крови и внутривенного введения IgG в дозе 1 г/кг, что позволило увеличить выживаемость новорожденных до 75 %. В связи с этим важным является осведомленность врачей акушеров-гинекологов и неонатологов о механизмах развития данной патологии, клинической картине и возможных методах лечения.

Ключевые слова: неонатальный гемохроматоз, гестационное аллоиммунное повреждение печени, острая печеночная недостаточность, новорожденные

Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Источники финансирования. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Кривицкая ЛВ. Врожденный цирроз печени как проявление неонатального гемохроматоза. *Проблемы здоровья и экологии.* 2026;23(1):134–140. DOI:6 <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2026-23-1-16>

Congenital liver cirrhosis as a manifestation of neonatal hemochromatosis

Lyudmila Krivitskaya

Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

Abstract

Neonatal hemochromatosis (NH) is one of the phenotypic manifestations of gestational alloimmune liver disease (GALD). In this pathology, due to fetomaternal isoimmunization, the production of IgG antibodies against fetal hepatocytes occurs. As a result of the interaction between fetal liver antigens and mothers antibodies, hepatocyte damage and apoptosis develop.

The clinical symptoms of GALD are diverse and most often manifest in a form of neonatal hemochromatosis. There is a clinical and laboratory picture of acute liver failure with hemorrhagic syndrome due to coagulopathy, hypoglycemia, hypoalbuminemia with the development of edema syndrome. The discovery of the alloimmune nature of this pathology has made it possible to develop a more effective treatment method using exchange blood transfusion and intravenous administration of immunoglobulin at a dose of 1g/kg, which has increased the survival rate of newborns to 75%. In this regard, it is important for obstetricians, gynecologists and neonatologists to be aware of the mechanisms of this pathology, its clinical picture, and possible treatment methods.

Keywords: neonatal hemochromatosis, gestational alloimmune liver damage, acute liver failure, newborns.

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Funding. The study was conducted without sponsorship.

For citation: Krivitskaya LV. Congenital liver cirrhosis as a manifestation of neonatal hemochromatosis. *Health and Ecology Issues.* 2026;23(1):134–140. DOI: <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2026-23-1-16>

Введение

Неонатальный гемохроматоз — это не отдельное заболевание, а определенное клиническое состояние, сопровождающееся нарушением обмена железа из-за перинатального повреждения печени [1, 2].

Впервые НГ был описан в середине XX в. как наследственное нарушение обмена железа, характеризующееся увеличением его всасывания в желудочно-кишечном тракте и отложением в клетках печени и других органах [1, 2]. Проведенные исследования не выявили локуса гена гемохроматоза у детей с НГ, в то же время была подтверждена передача этого заболевания только по материнской линии с очень высокой вероятностью (до 90 %) рождения впоследствии больного ребенка [7, 15].

Проведенные в XXI в. исследования подтвердили, что основной причиной НГ является ГАПП.

Аллоиммунизация (изоиммунизация) — это иммунный ответ на чужеродные антигены предшественников одного и того же вида [1, 2].

После 16 недель беременности обычно развивается механизм в виде пассивной передачи гуморального иммунитета путем трансплацентарной передачи материнских IgG [2, 6]. Если в организм женщины попадает антиген плода, который не распознается как «свой», возникает гестационный аллоиммунитет. Это приводит к сенсибилизации и выработке антител IgG против антигена, полученного от плода [2, 15].

В большинстве случаев гестационные аллоиммунные заболевания развиваются в результате появления Ig, направленных против элементов крови, унаследованных от отца. К ним относятся такие заболевания, как гемолитическая болезнь по резус-фактору и ABO, аллоиммунная тромбоцитопения и нейтропения. Кроме гематологических заболеваний, фетоматеринская аллоиммунизация может приводить к поражению отдельных органов. Наиболее часто описан антенатальный мембранозный гломерулонефрит [2, 8].

Все эти заболевания развиваются вследствие фетоматеринской изосенсибилизации, обусловленной выработкой IgG антител против антигенов, полученных от отца.

Неонатальный гемохроматоз представляет собой результат уникальной фетоматеринской иммунизации против гепатоцитов печени без влияния антигенов, полученных от отца. В данном случае материнские антитела направлены против фетальных гепатоцитов. К сожалению, специфические антитела печени плода, которые провоцируют сенсибилизацию матери, до сих пор не выявлены [6, 8, 15]. Специфический ре-

активный IgG передается через плаценту и связывается с антигеном гепатоцита, который, вероятно, является специфическим для гепатоцитов белком. Врожденный иммунный ответ приводит к образованию первичного иммунного комплекса с активацией комплемента. Клетки печени, не являющиеся гепатоцитами, и другая, внепеченочная ткань не подвергаются воздействию этого первичного иммунного комплекса. Таким образом, комплемент — опосредованное повреждение гепатоцитов является основным патогенетическим механизмом развития ГАПП [1, 3, 9, 11].

В процессе изучения ГАПП были выявлены механизмы избыточного накопления железа в организме плода. Установлено, что печень плода контролирует транспорт железа через плаценту так же, как в постнатальном периоде регулируется всасывание железа в кишечнике [8, 10, 15]. При недостатке железа в печени вырабатывается гепсидин (специфический белок), который регулирует доставку железа в печень. При достаточном количестве железа гепсидин подавляет активность ферропортина — трансмембранного транспортера железа, который выводит железо из клеток, что приводит к снижению поступления железа. У плодов с ГАПП вследствие массовой гибели гепатоцитов значительно снижается синтез гепсидина, вследствие этого избыточное количество железа транспортируется из плаценты в печень плода. Кроме того, снижается экспрессия гена трансферина, что приводит к снижению связывания железа. В результате этих механизмов происходит перегрузка плода железом и избыточное отложение железа в органах и тканях [1, 8, 12, 15].

По данным различных исследований, развитие НГ могут вызвать некоторые внутриутробные инфекции (парвовирус В19 или цитомегаловирус), трисомия 21-й пары хромосом, митохондриальные болезни, дефект синтеза желчных кислот, врожденные нарушения метаболизма железа, миофиброматоз, различные генетические синдромы. Однако эти заболевания составляют только около 2 % всех случаев НГ [9, 14].

Таким образом, НГ является одним из фенотипов ГАПП.

В ряде исследований предлагаются следующие варианты фенотипических проявлений ГАПП:

- НГ, протекающий с острой неонатальной печеночной недостаточностью, печеночным и внепеченочным сидерозом;
- острая печеночная недостаточность плода без перегрузки железом;
- цирроз печени, развившийся в антенатальном периоде [14, 15].

Неонатальный гемохроматоз встречается достаточно редко. В настоящее время нет досто-

верных данных о частоте распространения этого заболевания [1, 2, 15].

Предполагается, что НГ развивается на 16–30-й неделе беременности. Около 40 % новорожденных с НГ являются недоношенными, у 25 % отмечается задержка внутриутробного развития. В ряде случаев выявляется отягощенный акушерский анамнез — маловодие, водянка плода, фетальная гепатомегалия [1, 9, 13].

Клинические симптомы ГАПП могут проявиться с 18 недель беременности до 3 месяцев после рождения.

В большинстве случаев в короткие сроки после рождения развивается печеночная недостаточность и НГ является чаще всего основной причиной ее развития [1, 9]. Клиническая картина ГАПП неспецифична. В первые дни после рождения развивается желтуха, часто отмечается гипогликемия, в последующем развивается гипоальбуминемия и коагулопатия, обусловленные нарушением белково-синтетической функции печени. Клинически это проявляется развитием геморрагического синдрома (кровотечения различной локализации), появляются отеки, довольно часто — асцит. Отмечается повреждение почек с развитием олигурии [3, 9, 14].

Признаки острой печеночной недостаточности подтверждаются лабораторными показателями. Отмечается тяжелая коагулопатия, при которой международное нормализованное отношение обычно больше 4. Характерна выраженная гипербилирубинемия с последующим развитием холестаза, гипогликемия, гипоальбуминемия. Не характерны высокие уровни аминотрансфераз: они обычно не превышают 100 МЕ/л. Обычно определяются высокие цифры ферритина (> 800 нг/мл), низкие уровни трансферина и повышенное насыщение железом (95–100 %). Повышенный уровень ферритина является характерным для НГ, но не специфичен, так как встречается при многих других заболеваниях печени. Не существует такого значения содержания железа в печени, которое могло бы отличить НГ от других состояний, сопровождающихся сидерозом [5, 11].

Для уточнения диагноза ГАПП наиболее эффективной является магнитно-резонансная томография (МРТ) с T2-взвешенным сигналом, поскольку ткань печени, содержащая избыток железа, имеет иную магнитную восприимчивость. Характерным для ГАПП является обнаружение сидероза в других органах, чаще всего в поджелудочной железе. Также может быть использована биопсия слюнных желез с последующим окрашиванием биоптатов (окраска Перля) [7, 8, 15].

После открытия аллоиммунных механизмов развития НГ была разработана новая схема ле-

чения этого заболевания. Рекомендовано проведение заменного переливания крови в размере двух объемов циркулирующей крови с целью удаления циркулирующих антител с последующим введением внутривенного иммуноглобулина (IgG) в дозе 1 г/кг. Иммуноглобулины блокируют материнские антитела и препятствуют активации комплемента. Использование этого метода лечения позволило повысить уровень выживаемости новорожденных до 75 %. Если медикаментозное лечение неэффективно, в ряде случаев рекомендуется трансплантация печени в первые 3 месяца жизни, однако эффективность ее невелика (выживаемость около 35 %) [1, 2, 4, 10, 12, 15].

Подтверждение диагноза НГ требует тщательной дифференциальной диагностики с рядом инфекционных и неинфекционных заболеваний печени. При выявлении симптомов печеночной недостаточности у новорожденного и исключении инфекционной этиологии заболевания необходимо определение уровня ферритина сыворотки крови и проведения МРТ в специальном режиме. Клинико-лабораторными показателями при подозрении на наличие НГ являются неблагоприятный акушерский анамнез (выкидыши и внутриутробная гибель плода, маловодие, задержка внутриутробного развития), раннее появление клинических признаков поражения печени без явной гепатомегалии (отечный синдром, признаки кровоточивости, асцит) и лабораторных показателей (нарушение гемостаза, повышение ферритина, нарастание явлений холестаза).

Конкретные схемы лечения ГАПП еще не разработаны, однако в литературных источниках есть сведения об улучшении функции печени в течение 2–4 недель и возможности полного восстановления ее функции к 2–4 годам [5, 11, 12].

Случай из клинической практики

Ребенок К., дата рождения — 24.07.2024, переведен из областного родильного дома 31.07.2024 в отделение патологии новорожденных учреждения «Гомельская областная детская клиническая больница» (У «ГОДКБ») с диагнозом «Врожденная пневмония». На фоне лечения отмечалась отрицательная динамика в коагулограмме (фибриноген — 0,76 г/л, протромбиновый индекс — 0,44, активированное частичное тромбопластиновое время — 32,6 с, международное нормализованное отношение — 2,23).

Ребенок от первой беременности, протекавшей с угрозой выкидыша в 9 недель, острой респираторной инфекцией в 11–12 недель, вагинитом во II триместре (санация), хронической фетоплацентарной недостаточностью в

стадии компенсации и маловодием в III триместре, первых срочных оперативных родов в 39 недель методом кесарева сечения по экстренным показаниям в связи с первичной слабостью родовой деятельности. Безводный период — 5 ч 44 мин, околоплодные воды зеленые, плацента гиперплазирована, окрашена меконием. Соматический анамнез матери: первичный субклинический гипотиреоз, медицинская компенсация; варикозное расширение вен нижних конечностей. Гинекологический анамнез: эрозия шейки матки. Родился ребенок мужского пола в головном предлежании с весом 3175 г, ростом 53 см, окружностью головы 33 см, окружностью груди 32 см, оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. Находился на совместном пребывании с матерью, вскармливание грудное. Группа риска по реализации внутриутробной инфекции (средний риск), нарушению функции центральной нервной системы. В общем анализе крови от 24.07.2024: лейкоцитоз — до $30 \times 10^9/\text{л}$; в биохимическом анализе крови: С-реактивный белок — 13,6 мг/мл. Назначен амклав в дозе 50 мг/кг/сут внутривенно. От 29.07.2024 отрицательная динамика за счет развития респираторного синдрома, нарастания маркеров воспаления (С-реактивный белок — 19,2 мг/мл), выполнена рентгенография органов грудной клетки, выявлена двусторонняя пневмония, тимомегалия, проведена смена антибактериальной терапии на цефотаксим в дозе 100 мг/кг/сут внутривенно. Получал также флуконазол внутрь 5 мг/кг 28.07.2024 и 31.07.2024, гемостатическую терапию (внутримышечно этамзилат, конакион) и инфузионную терапию глюкозо-солевыми растворами.

При поступлении состояние ребенка оценивалось средней степени тяжести за счет респираторного синдрома, угнетения центральной нервной системы. В биохимических анализах выявлено повышение уровня билирубина за счет прямой фракции (44 %), повышение уровня трансаминаз, в коагулограмме — снижение фибриногена до 1,06 г/л. Проведен внутриотделенческий консилиум, назначено внутривенное введение криопреципитата. Установлен клинический диагноз: «Врожденная пневмония, дыхательная недостаточность I степени. врожденный порок сердца: вторичный дефект межпредсердной перегородки, недостаточность кровообращения I степени. Коагулопатия неуточненная. Энцефалопатия новорожденного токсико-гипоксическая, синдром угнетения». В дальнейшем нарастали неврологические нарушения, дисфункция желудочно-кишечного тракта. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлены признаки асцита. В последующем отмечалась

отрицательная динамика за счет нарастания симптомов интоксикации, нарушения функции желудочно-кишечного тракта. Отмечено нарастание гидроперитонеума, диффузных изменений печени. Проведен очередной консилиум с целью коррекции дальнейшего плана обследования и лечения.

Учитывая отрицательную динамику в течении заболевания, 08.08.2024 ребенок был переведен в отделение интенсивной терапии и реанимации, где находился по 15.08.2024. Неоднократно проводились консилиумы, исключалась инфантильная гемангиома печени, манифестация наследственных болезней обмена (болезни накопления). Проводилось дополнительное обследование, консультации узких специалистов, контрастное исследование желудочно-кишечного тракта, компьютерная томография органов грудной и брюшной полости, МРТ органов брюшной полости с контрастированием, МРТ головного мозга. В плане лечения проводилась коррекция метаболических и электролитных нарушений. В дальнейшем нарастали признаки асцита и ультразвуковые признаки цирроза печени. Биохимический анализ крови 08.08.2024: общий белок — 31 г/л, мочевины — 3,11 ммоль/л, креатинин — 24,9 мкмоль/л, билирубин общий — 104,9 мкмоль/л, билирубин связанный — 37,5 мкмоль/л, аспартатаминотрансфераза — 111,5 ед./л, аланинаминотрансфераза — 32,2 ед./л, альбумин — 29,2 г/л, прокальцитонин — 0,3 мг/мл.

Исследование методом полимеразной цепной реакции (цельная кровь) от 02.08.2024: EBV, CMV, HHV6 — ДНК не обнаружено.

В биохимическом анализе крови от 12.08.2024 общий белок составил 34 г/л, альбумин — 26 г/л, сывороточное железо — 24,2 мкмоль/л, ферритин — более 500 мкг/л, трансферин — 0,57 мкмоль/л.

На МРТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства (внутривенное контрастное усиление) от 09.08.2024: гепатоспленомегалия. Диффузные изменения печени. МРТ-картина может соответствовать циррозу печени. Гидроперитонеум.

На ультразвуковом исследовании органов брюшной полости от 10.08.2024: гепатоспленомегалия. Диффузные изменения печени по типу цирроза. Диффузные изменения поджелудочной железы. Минимальная каликоэктазия с обеих сторон. Гидроперитонеум.

В дальнейшем отмечалась отрицательная динамика в течении заболевания за счет нарастания симптомов полиорганной недостаточности. Отмечалось выраженное нарушение функции печени (гипопротеинемия, гипербилирубинемия,

отечный синдром, коагулопатия). Нарастали проявления асцита.

С 15.08.2024 по 22.08.2024 ребенок находился в отделении анестезиологии и реанимации государственного учреждения «Республиканский научно-практический центр (ГУ РНПЦ) „Мать и дитя“. Проведено дренирование брюшной полости с целью декомпрессии, получено 150 мл соломенно-желтой жидкости, затем от 200 мл/сут до 350 мл/сут. С 20.08.2024 по 22.08.2024 ребенок проходил обследование в ГУ РНПЦ детской хирургии, 21.08.2024 проведена чрескожная пункционная биопсия печени. Для дальнейшего лечения переведен в У «ГОДКБ» с диагнозом: «Врожденный цирроз печени? Инфекция, специфичная для перинатального периода, неуточненная. Печеночная недостаточность. Гепатоспленомегалия. Асцит. Врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки. Неонатальная энцефалопатия. Гемофтальм. Фиброз стекловидного тела обоих глаз».

Пациент 22.08.2024 доставлен в У «ГОДКБ» в условиях транспортной реанимационной педиатрической бригады, госпитализирован в отделение интенсивной терапии и реанимации в 17:15. В дальнейшем нарастали симптомы печеночной недостаточности, асцита, анемии, тромбоцитопении на фоне цирроза печени. С 01.09.2024 с 14:00 — состояние тяжелое с отрицательной динамикой за счет нарастания печеночной недостаточности, асцита, метаболических и неврологических нарушений. Проводилась коррекция метаболического ацидоза, электролитных нарушений, коррекция гипокоагуляции. Неоднократно проводились внутрибольничные консилиумы с целью коррекции обследования и лечения.

Проведена заочная консультация (по телефону) с главным детским трансплантологом, заместителем директора по хирургической работе ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии» А. Е. Щербой, рекомендовано продолжить консервативное лечение. Трансплантация печени в настоящий момент не показана в связи с превалированным пользе риском, коморбидной патологией, развитием синдрома полиорганной недостаточности, антропометрическими данными ребенка (белково-энергетическая недостаточность). Установлен клинический диагноз: «Цирроз печени врожденный, класс С по Чайлд-Пью. Печеночная недостаточность: внутривенная форма портальной гипертензии, спленомегалия, гиперспленизм, асцит, гидроторакс, портальная гастропатия. Синдром полиорганной недостаточности: синдром системного воспалительного ответа, острый респираторный дистресс-синдром в стадии острого повреждения легких, острая на

фоне хронической печеночная недостаточность, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания в стадии гипокоагуляции, токсическая энцефалопатия, нарушение функции паренхиматозных органов, острое почечное повреждение пре-/ренальное (F-риск по классификации RIFLE у детей, 2004). Вторичный гиперальдостеронизм. Вторичное иммунодефицитное состояние на фоне цирроза печени. Септицемия неуточненная. Коагулопатия потребления. Анемия смешанного генеза тяжелой степени, трансфузия эритроцитарной массы, обедненной лейкоцитами 0(I) Rh(+). Задержка темпов моторного развития. Умеренная белково-энергетическая недостаточность, обусловленная алиментарными причинами».

Анализ крови от 22.08.2024: эритроциты — $2,66 \times 10^{12}/л$, гемоглобин — 85 г/л, лейкоциты — $2,07 \times 10^9/л$; нейтрофилы палочкоядерные — 1 %, сегментоядерные — 18 %, эозинофилы — 3 %, моноциты — 16 %, лимфоциты — 62 %, скорость оседания эритроцитов — 2 мм/ч. В биохимическом анализе крови сохранялась гипопропротеинемия до 32,3 г/л, нарастал уровень билирубина до 256 мкмоль/л, билирубин связанный — 162,7 мкмоль/л; повысился уровень трансаминаз: аспартатаминотрансфераза — 1166,0 Ед/л, аланинаминотрансфераза — 385,5 Ед/л, прокальцитонин — 4,34 нг/мл.

С 15.09.2024 отмечена отрицательная динамика в течении заболевания за счет нарушений в системе гемостаза, анемического синдрома, тромбоцитопении, гепербилирубинемии. Проведены трансфузии Октаплаза, эритроцитарной массы, альбумина, криопреципитата. В коагулограмме от 15.09.2024 невозможно определить показатели, фибриноген — 0,78 г/л. В 14:35 16.09.2024 состояние агональное за счет прогрессирования синдрома полиорганной недостаточности, отмечена десатурация, брадикардия, артериальная гипотензия. Проведен полный комплекс сердечно-легочной реанимации. Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия в полном объеме в течение 30 мин, эффекта достичь не удалось. 16.09.2024 в 15:05 констатирована биологическая смерть.

Диагноз заключительный клинический

Основной (код по МКБ-10: R39.9):

1. Внутриутробная инфекция неуточненная с поражением печени (фетальный гепатит), легких (пневмония), кишечника (некротический энтероколит 1А степени).

2. Наследственное нарушение обмена веществ неуточненное.

Осложнения основного: цирроз печени, класс С по Чайлд-Пью. Печеночная недоста-

точность: внутрипеченочная форма портальной гипертензии, спленомегалия, гиперспленизм, асцит, гидроторакс, портальная гастропатия. Синдром полиорганной недостаточности: синдром системного воспалительного ответа, острый респираторный дистресс синдром в стадии острого повреждения легких, дыхательная недостаточность III степени, диссеминированное внутрисосудистое свертывание в стадии гипокоагуляции, нарушение функции паренхиматозных органов, острое почечное повреждение пре-/ренальное (F-риск по классификации RIFLE у детей, 2004). Вторичный гиперальдостеронизм. Вторичное иммунодефицитное состояние на фоне цирроза печени.

Анемия смешанного генеза тяжелой степени, трансфузия эритроцитарной массы 0(I) Rh (+).

Сопутствующие заболевания: врожденный порок сердца — дефект межпредсердной перегородки. Энцефалопатия новорожденного токсико-гипоксическая, синдром угнетения. Гемофтальм, фиброз стекловидного тела обоих глаз. Умеренная белково-энергетическая недостаточность, обусловленная нарушением белково-энергетической функции.

Диагноз патологоанатомический (дата установления — 10.10.2024)

Основное комбинированное заболевание: неонатальный гемохроматоз (неонатальная болезнь накопления железа). Код в соответствии с МКБ-10: E83.1.

Осложнения основного заболевания: венозное полнокровие вещества головного мозга и внутренних органов. Макронодулярный цирроз печени. Асцит. Спленомегалия. Острый респираторный дистресс-синдром: полные и частичные ателектазы легких, гиалиновые мембраны в просвете альвеол. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания: распространенные внутриальвеолярные и интерстициальные кровоизлияния в легких; интерстициальные кровоизлияния в сердце. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов и межлунный отек миокарда. Внутриальвеолярный отек легких. Острый диффузный отек головного мозга.

Гистологическое исследование плаценты от 06.08.2024. Заключение: диссоциация ворсин, избыток фибриноида, хроническая плацентарная недостаточность, лимфоидная инфильтрация оболочек, пуповина не изменена.

Клинико-патологоанатомический эпикриз: на основании данных анамнеза, истории болезни, результатов вскрытия и дополнительных методов исследования установлено, что у ребенка

К., родившегося 24.07.2024, переведенного из ГУ РНПЦ детской хирургии г. Минска в отделение интенсивной терапии и реанимации У «ГОДКБ» детской клинической больницы, имел место НГ, осложненный развитием цирроза печени.

Непосредственная причина смерти — полиорганная недостаточность с развитием диффузного отека головного мозга.

При сопоставлении заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов отмечается их совпадение.

Смерть ребенка К., родившегося 24.07.2024, наступила вследствие полиорганной недостаточности, обусловленной редким врожденным заболеванием — неонатальным гемохроматозом. Учитывая неуточненную этиологию и патогенез этого заболевания, проводилась симптоматическая интенсивная терапия имеющихся патологических синдромов в соответствии с нормативными документами Министерства здравоохранения Республики Беларусь, определяющими объем необходимого обследования и лечения данной патологии.

Заключение

Данный случай свидетельствует о чрезвычайной сложности диагностики НГ в связи с редкостью патологии и отсутствием специфических клинических и лабораторных данных, необходимых для подтверждения этого диагноза. Поражение печени в данной ситуации развилось в антенатальном периоде и проявилась в первые дни после рождения в виде выраженной печеночной недостаточности, обусловленной врожденным циррозом печени.

Таким образом, гестационное аллоиммунное повреждение печени может проявляться в различных вариантах: от врожденного цирроза печени, если аллоиммунизация началась в ранние сроки беременности — с 16–18 недель, до острой печеночной недостаточности, если этот процесс дебютировал накануне родов. В связи с этим важным является наличие специальных знаний об этой патологии у врачей-специалистов и возможность своевременно заподозрить ее в случаях мертворождения или ранней реализации острой печеночной недостаточности и использовать эффективное лечение (заменное переливание крови и внутривенные иммуноглобулины) для достижения успешного результата. Необходим дальнейший поиск лечебных и диагностических методик для своевременного выявления данной патологии, эффективного лечения и предупреждения инвалидизации детей с НГ.

Список литературы / References

- Whittington PF. Neonatal hemochromatosis: a congenital alloimmune hepatitis. *Semin Liver Dis.* 2007;27(3):243-250. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-2007-985069>
- Whittington PF. Gestational alloimmune liver disease and neonatal hemochromatosis. *Semin Liver Dis.* 2012;32(4):325-332. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329901>
- Smyk D, Grammatikopoulos T, Daponte A, Rigopoulou EI, Bogdanos DP. Fetomaternal alloimmunity as a cause of liver disease. *Auto Immun Highlights.* 2011;23(1):21-28. DOI: <https://doi.org/10.1007/s13317-011-0019-7>
- García Victori E, Manas R, Castilla Fernandez Y, Félix Castillo Salinas. Hemochromatosis neonatal. Diez años en un cambio de paradigma [Neonatal haemochromatosis: 10 years into a paradigm shift]. *An Pediatr (Engl Ed).* 2019;91(2):124-126. Spanish. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.06.016>
- Bonilla S, Prozialeck JD, Malladi P, Pan X, Yu S, et al. Neonatal iron overload and tissue siderosis due to gestational alloimmune liver disease. *Hepatology.* 2012;56(6):1351-1355. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2012.01.010>
- Feldman AG., Whittington PF. Neonatal hemochromatosis. *J Clin Exp Hepatol.* 2013;3(4):313-320. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2013.10.004>
- Lopriore E, Mearin ML, Oepkes D, Devlieger R, Whittington PF. Neonatal hemochromatosis: management, outcome, and prevention. *Prenat Diagn.* 2013;33(13):1221-1225. DOI: <https://doi.org/10.1002/pd.4232>
- Ciocca M, Álvarez F. Neonatal acute liver failure: a diagnosis challenge. *Arch Argent Pediatr.* 2017 Apr 1;115(2):175-180. English, Spanish. DOI: <https://doi.org/10.5546/aap.2017.eng.175>
- Debray FG, de Halleux V, Guidi O, Detrembleur N, Gailliez S, et al. Neonatal liver cirrhosis without iron overload caused by gestational alloimmune liver disease. *Pediatrics.* 2012 Apr;129(4):e1076-e1079. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2011-0568>
- Whittington PF. Gestational alloimmune liver disease and neonatal hemochromatosis. *Semin Liver Dis.* 2012;32(4):325-332. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329901>
- Taylor SA, Whittington PF. Neonatal acute liver failure. *Liver Transp* 2016;22(5):677-685. DOI: <https://doi.org/10.1002/lt.24433>
- Rand EB, Karpen SJ, Kelly S, Mack CL, Malatack JJ, et al. Treatment of neonatal hemochromatosis with exchange transfusion and intravenous immunoglobulin. *J Pediatr.* 2009 Oct;155(4):566-571. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2009.04.012>
- Mulzer LM, Reutter H, Jüngert J, Knisely AS, Schmid M, et al. Premature birth associated with a favorable course in gestational alloimmune liver disease (GALD): A case report. *Front Pediatr.* 2023 Mar 16;11:1104530. DOI: <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1104530>
- Whittington PF. Fetal and infantile hemochromatosis. *Hepatology.* 2006 Apr;43(4):654-660. DOI: <https://doi.org/10.1002/hep.21129>
- Бем Е.В., Чумакова Г.Н., Панченко А.С., Мызникова И.В., Третьякова К.Д. и др. Неонатальный гемохроматоз как одно из проявлений гестационного аллоиммунного поражения печени при фетоматеринской изоиммунизации. *РМЖ. Мать и дитя.* 2025;8(2):149-155. DOI: <https://doi.org/10.32364/2618-8430-2025-8-2-9>
- Bem EV, Chumakova GN, Panchenko AS, Myznikova IV, Tretyakova KD, et al. Neonatal Hemochromatosis as One of the Manifestations of Gestational Alloimmune liver disease in fetomaternal Isoimmunization. *RMJ. Mother and Child.* 2025;8(2):149-155. DOI: <https://doi.org/10.32364/2618-8430-2025-8-2-9>

Информация об авторе / Information about the author

Кривицкая Людмила Васильевна, к.м.н., доцент, доцент кафедры педиатрии с курсом ФПКП, УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Беларусь

QRСID: <https://orcid.org/0000-0003-2500-4297>

e-mail: pediatrics@gsmu.by

Lyudmila V. Krivitskaya, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Associate Professor at the Department of Pediatrics with a course of Advanced Training and Retraining, Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

QRСID: <https://orcid.org/0000-0003-2500-4297>

e-mail: pediatrics@gsmu.by

Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

Кривицкая Людмила Васильевна
e-mail: pediatrics@gsmu.by

Lyudmila V. Krivitskaya
e-mail: pediatrics@gsmu.by

Поступила в редакцию / Received 09.01.2026

Поступила после рецензирования / Accepted 31.01.2026

Принята к публикации / Revised 24.02.2026