НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ, ОСЛОЖНЕННЫЙ ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ХОЛЕЦИСТИТОМ

Попова Анастасия Александровна, Немсверидзе Михаил Емзариевич,
Абдулаева Анита Руслановна

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Наследственный сфероцитоз (НС) — наследственная гемолитическая анемия вследствие дефекта мембраны эритроцитов, приводящего к характерному изменению формы эритроцитов (сфероциты). Распространенность 1 : 2000 – 1 : 5000 населения. Все пациенты требуют индивидуального подхода в подборе терапии.

Цель. Демонстрация пациента с НС, осложненным острым холециститом и желчнокаменной болезнью (ЖКБ).

Клинический случай. Ребенок, 12 лет, с ранее установленным диагнозом НС в апреле 2021 г. поступил в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу (МДГКБ) с жалобами на боли в верхней части живота, желтушность кожи. При обследовании данных за гепатиты А, В, С, вирус иммунодефицита человека не выявлено. Эхографические признаки ЖКБ, билиарного сладжа в просвете желчного пузыря. Лабораторно: гипербилирубинемия за счет прямой и непрямой фракций (общий билирубин — 206,2 мкмоль/л; прямой билирубин — 89,1 мкмоль/л), ферментемия (аспартатаминотрансфераза — 122,4 Ед/л; аланинаминотрансфераза — 279,1 Ед/л) — синдром цитолиза, показатели клинического анализа крови в пределах нормы. Лечение: урсодезоксихолевая кислота 11 мг/кг 2 р/день, 8 сут, лактулоза 145 мг/кг/сут 8 дней, панкреатин 217 Ед/кг 3 р/день 8 сут. Выписан под наблюдение педиатра с рекомендациями приема лекарственных средств. В мае повторная госпитализация в связи с возобновлением болей в животе, желтухи и потемнения мочи. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография: желчный пузырь, дистальные отделы пузырного протока и холедох заполнены множественными конкрементами. Проведена эндоскопическая ретроградная папиллосфинктеротомия. Лечение: ампициллин + сульбактам 29 мг/кг 3 р/день, дротаверин 1 мг/кг 2 р/день, урсо-

дезоксихолевая кислота 11 мг/кг/сут, висмута трикалия дицитрат 3 мг/кг 3 р/день, симптоматическая терапия. Рекомендована вакцинация против менингококка, пневмококка, гемофильной инфекции типа b для проведения последующей плановой спленэктомии. Ранее родители неоднократно отказывались от спленэктомии. В июне и июле повторные госпитализации с ЖКБ и холедохолитиазом, гемолитическим кризом, явлениями острого холецистита. Проводились инфузионная и трансфузионная терапия, ампициллин + сульбактам 33 мг/кг 3 р/день, 2 сут, затем пиперациллин + тазобактам 33 мг/кг 3 р/день, 12 сут, дротаверин 1 мг/кг 3 р/день, урсодезоксихолевая кислота 11 мг/кг 3 р/день, панкреатин 217 Ед/кг 3 р/день. С положительной клинико-лабораторной динамикой выписался домой под наблюдение участкового педиатра с рекомендацией плановой спленэктомии после предоперационной вакцинопрофилактики. В августе была проведена плановая лапароскопическая холецистоспленэктомия. Послеоперационный период проходил гладко, ребенок в стационар больше не обращался.

Обсуждение. ЖКБ наблюдается у 5% детей с НС до 10 лет, а к 20 годам достигает 40%. Наличие камней в желчном пузыре при НС является одним из показаний к проведению спленэктомии. Для снижения возможных послеоперационных рисков требуется предоперационная вакцинопрофилактика. Для эффективного и точного выполнения рекомендаций родителями необходимо проводить с ними разъяснительную работу.

Заключение. В ряде случаев НС протекает в легкой форме и не требует экстренной спленэктомии. Как только появляются показания к операции, очень важно доходчиво донести до родителей пациентов всю серьезность ситуации, потому что родителям трудно решиться на хирургическое вмешательство, когда их ребенок кажется здоровым, особенно учитывая послеоперационные риски.