

Гемофагоцитарный синдром — клинические портреты

П.И. Миглан, А.Е. Шнайдер, И.С. Мещеряков

Областная клиническая больница № 1, Тюмень, Российская Федерация

Актуальность. Гемофагоцитарный синдром (ГФС) объединяет группу тяжелых иммуноопосредованных жизнеугрожающих состояний. Ввиду низкой распространенности, разнообразия этиологических причин заболевание имеет трудности в своевременной диагностике, что влияет на исход.

Цель исследования. Исследование особенностей ГФС при различных нозологиях посредством проведения ретроспективного анализа историй болезни пациентов.

Пациенты и методы. Выполнен анализ 5 историй болезни пациентов с первичным и вторичным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом от 0 до 14 лет. Особое внимание уделялось клиническим проявлениям в зависимости от природы основного заболевания, лабораторным показателям (ОАК, ферритин, триглицериды), выделению особенностей в зависимости от нозологии.

Результаты. Проанализировано 5 случаев ГФС: 2 первичных (40%), 3 вторичных (60%). Первичный ГФС представлен случаями X-сцепленного лимфопролиферативного синдрома: 1 случай подтвержден генетически (мутация в гене *SH2D1A*), второй — вероятен. 3 случая вторичного ГФС были связаны с системной аутоиммунной патологи-

ей — юношеским артритом с системным началом (100%). В структуре распределения по полу ГФС в случаях первичных форм 100% заболевших мальчики, вторичных — 100% девочки. Средний возраст пациентов на момент дебюта первичного ГФС — 4,5 года (1 год и 8 лет), вторичного — 10 лет. Всем случаям первичного гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза предшествовала инфекция (в 100% случаев верифицирован вирус Эпштейна – Барр). Вторичный ГФС в 66,6% случаев был сопряжен с дебютом системной аутоиммунной патологии, в 33,4% — на фоне течения установленного диагноза и получаемой иммуносупрессивной терапии (ГИБП канакинумаб + метотрексат). Первичный ГФС в 100% случаев имел летальный исход, вторичные формы разрешились на фоне пульс-терапии, ВВИГ, ГИБП.

Заключение. ГФС является тяжелым жизнеугрожающим состоянием, требующим ранней диагностики. Нередко в случаях первичного ГФС диагностика крайне затруднена ввиду множества масок заболевания, что ведет к позднему началу лечения и ухудшению прогноза пациента. Вторичный ГФС имеет более благоприятное течение и раннюю диагностику ввиду большей осведомленности и настороженности специалистов.