

## СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

### ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ СРЕДИ СТУДЕНТОВ РУДН И НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ВЗРОСЛЫМ БОЛЬНЫМ ИЗ ТАНЗАНИИ, СТРАДАЮЩИМ СЕРПОВИДНО-КЛЕТОЧНОЙ АНЕМИЕЙ (HbSS)

**Н.М. Юшкова, Саллах Абдулвахаб**

Кафедра госпитальной терапии  
Медицинский факультет  
Российский университет дружбы народов  
*ул. Миклухо-Маклая, 8, Москва, Россия, 117198*

Представлено описание случая серповидно-клеточной анемии, выявленной у студента РУДН.

Гемоглобинопатии включены в число важнейших медицинских проблем Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ). Особенно велико значение гемоглобинопатии для стран жаркого климата, многие из которых являются странами приема студентов в РУДН. В течение 30 лет на кафедре госпитальной терапии совместно с Институтом биомедицинской химии, поликлиникой № 25 РУДН, кафедрой общей врачебной практики проводилось исследование студентов на гемоглобинопатии.

Обследовано более 10 000 студентов. Выявлено 500 лиц с серповидно-клеточной патологией. Большинство обследованных имела HbAS (серповидно-клеточную аномалию); кроме того было отмечено сочетание HbS с другими аномальными гемоглобинами (HbC, D, OArab), а также HbS с таласемией. Студенты с серповидно-клеточной аномалией, за редким исключением, были практически здоровы; все находились под диспансерным наблюдением [4].

Однако случай гомозиготной серповидно-клеточной анемии у взрослого в России наблюдался впервые. Дело в том, что обычно эти больные умирают в детском возрасте (в некоторых районах Африки 50% детей умирают на первом году жизни). Менее 10% доживают до взрослого состояния [1, 2, 3]. В связи с этим наше наблюдение представляет клинический интерес.

**Студент Н.Х.Э., 1973 г. рождения, из Танзании.** Со слов матери в течение года после рождения постоянно плакал, опухали суставы рук, наблюдалась желтуха, анемия. В последующем частые госпитализации в связи с инфарктными пневмониями, болями в суставах и костях. Дважды болел малярией в нетяжелой форме. Получал

обезболивающие средства, антибиотики, реополиглюкин. В возрасте 10 лет был обследован в гематологическом центре в Танзании, где впервые установили диагноз серповидно-клеточной анемии. К терапии добавлена фолиевая кислота. Продолжал часто болеть: постоянно беспокоили боли в суставах, костях рук и ног, наблюдалась темная моча (особенно в период дождей). По мере возможности выявлена родословная. У матери со стороны отца было 12 детей. 10 из них умерли в возрасте от 1 до 6 месяцев. У отца больного выявлен HbS, сестра отца не обследована. В семье отца было 5 детей. Две сестры и брат не обследованы, считают себя здоровыми. Один брат живет в США, имеет HbAS, его беспокоят боли в суставах. Мать имеет HbS.

Наблюдается в поликлинике РУДН № 25. Больной слабого физического развития, рост 168 см, вес 55 кг, удлинненные верхние и нижние конечности, выдающиеся лобные бугры, бочкообразная грудная клетка. На коже груди расширенная венозная сеть. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца нормальные, выслушивается небольшой систолический шум на верхушке. В легких жесткое дыхание, хрипов нет. Печень и селезенка не увеличены. Проба на серповидность положительная. При диагностике на карантине на пленках из ацетата целлюлозы был выявлен HbS (95%). HbA отсутствовал.

Было проведено количественное определение малых фракции, HbF определялся методом одноминутной щелочной денатурации (по Зингеру) и составил 1,9% (норма). HbA2 определялся с помощью электрофореза на пленках из ацетата целлюлозы методом элюции, HbA2 составил 3,1% (норма). В мазках крови выявлен анизоцитоз, много серповидных и мишеневидных эритроцитов. При инкубации крови больного с бриллианткрезил блау включения в эритроциты не выявлены. При одномоментном определении осмотической резистентности эритроцитов с помощью пробирки с 0,35% NaCl было выявлено значительное ее повышение (супернатант бледно-розовый, большой осадок эритроцитов). ЭКГ — синусовая аритмия, вертикальное положение электрической оси сердца, незначительное нарушение внутрижелудочковой проводимости. Рентгеноскопия грудной клетки: диффузное усиление легочного рисунка, плевральные шварты средней доли справа. Сердце нормальных размеров. УЗИ органов брюшной полости: контуры печени ровные, размеры нормальные — правая доля 14,5 см (N до 14 см), левая 6,2 см (N 6,8 см). Диаметр воротной вены нормальный, внутripеченочные протоки не расширены. Селезенка не увеличена. Желчный пузырь с перетяжкой, размер обычный 5,8 см × 2,6 см, стенка 0,3 см, содержимое обычное. Желчный проток не расширен. Поджелудочная железа с ровными четкими контурами, размеры обычные, структура однородна. Правая почка: размеры 10,0 × 4,2 см, паренхима 1,1 см; левая почка: размеры 10,7 × 5,0 см; паренхима 1,5 см. Почечный синус в почках несколько уплотнен; чашечки и лоханка не расширены. Камней и обычных образований нет.

Общий белок 70 г/л, АлТ 59 Ед, АсТ 53 Ед, ЩФ 77 Ед. Проба Кумбса отрицательная.

За время обучения в РУДН у больного повторялись периоды ухудшения состояния, особенно в холодное время года. Усиливались боли в суставах (больше в коленных и в правом тазобедренном). Беспокоила сильная слабость, боли в трубчатых костях конечностей и грудина. Появлялась желтушность склер, темная моча. Освобождался от занятий, лечился амбулаторно: внутривенно гемодез, полиглюкин, принимал вальтарен, систематически принимал фолиевую кислоту. Уровень Hb в крови не опускался ниже 60 г/л, держался на цифрах 94 г/л, 98 г/л.

Госпитализирован был только один раз в гематологическое отделение больницы С.П. Боткина с диагнозом: серповидно-клеточная анемия, тромботический криз. Перечисленные выше жалобы усилились. В анализе крови: Hb 83 г/л, эритроциты  $3,1 \times 10^{12}/л$ , ретикулоциты 16,5, лейкоциты  $12,3 \times 10^9/л$ ; П — 4%, С — 76%, М — 1%, Л — 19%; тромбоциты  $241 \times 10^9/л$ . В мазке крови анизоцитоз, серповидные мишеневидные эритроциты. Билирубин 34 мкмоль/л (непрямой), мочевины 3,5 мкмоль/л, креатинина 0,9 мкмоль/л. Анализ мочи: уд. вес 1005, лейкоциты 1—2 в поле зрения, уробилин положительный.

Нормальное содержание малых фракций гемоглобина позволило исключить сочетание HbS с В-талассемией. Сравнительно нетяжелое течение серповидно-клеточной анемии, отсутствие повышения HbF позволило предположить сочетание HbSS с гетерозиготной формой  $\alpha$ -талассемии.

Для подтверждения этого предположения необходимо обследование родителей с количественным определением малых фракций гемоглобина, что не представлялось возможным. Имеются сообщения, что иногда комбинация серповидно-клеточной анемии с  $\alpha$ -талассемией протекает легче, чем просто серповидно-клеточная анемия.

Было обнаружено, что больные с серповидно-клеточной анемией с Ямайки имеют более легкое течение заболевания, чем больные в США. Более легкое течение серповидно-клеточной анемии встречается и в других регионах, в частности в арабских странах (Саудовская Аравия, Иран) и в Индии. Более легкая форма серповидно-клеточной анемии связано с более высоким содержанием HbF у больных из этих стран.

Серповидно-клеточная анемия в настоящее время не излечивается. Но клинические проявления и осложнения поддаются терапии. Используют длительный прием гидроксимочевины, фолиевой кислоты; по показаниям анальгетики, гидратация, внутривенное введение сернокислой магнезии, переливание крови, антибиотики. В конце 80-х годов была сделана попытка лечения трансплантацией костного мозга. Результаты противоречивы; трансплантация остается сложной хирургической и иммунологической проблемой: процедура чрезвычайно дорогостоящая и не применима в глобальном масштабе.

Возможно, последние достижения молекулярной биологии приблизят методы замены аномальных генов В-глобулина.

## ЛИТЕРАТУРА

- [1] Борьба с наследственными анемиями на коммунальном уровне: выводы и рекомендации совещания ВОЗ // Бюллетень ВОЗ. — 1983. — Т. 61. — № 1. — С. 31—52.
- [2] Гемоглобинопатии и родственные им заболевания: Докл. Научной группы ВОЗ / сер. техн. докладов — № 338 — Женева, 1968.
- [3] Самсыгина Г.А., Высоцкая Т.А., Бронин Г.А., Аль-Сельби Набиха Ахмед Сейф. Лечение серповидно-клеточной анемии у детей в Республике Йемен // Педиатрия. — 2005. — № 6. — С. 44—49.
- [4] Троицкая О.В., Юшкова Н.М., Волкова Н.В. Гемоглобинопатии. — М.: Изд-во РУДН, 1996.

**HAEMOGLOBINOPATHIES AMONG STUDENTS  
OF THE PEOPLES' FRIENDSHIP UNIVERSITY OF RUSSIA  
(PFUR) AND OBSERVATION OF A UNIQUE CASE  
OF SICKLE-CELL ANAEMIA (PATIENT FROM TANZANIA)**

**N.M. Ushkova, Abdoulwahab Sallah**

Department of Hospital Therapy

Medical faculty

People's Friendship University of Russia

*M-Maklaya str., 8, Moscow, Russia, 117198*

For a period of thirty years, the Department of Internal Medicine (PFUR), in collaboration with the Institute of Biochemistry of the Russian Academy of Medical Sciences, Polyclinic № 25 (RPFU), carried out case studies of up to ten thousand students; 500 cases of HbAS were isolated and many more with different forms of sickle-cell pathologies were found. However, only one case of homozygous sickle-cell (HbSS) pathology was discovered in a thirty-year old student from Tanzania. The uniqueness of this case is the relatively mild course of the disease (normally patients die at childhood) and the reduced levels of HbF which allows for the assumption of a combination of HbSS with the heterozygosis form of  $\alpha$ -thalassaemia (it has been proven that a combination of the two takes a milder course). Confirmation of this assumption will require biochemical studies of the hemoglobin-fractions of case's parents, which was not carried out, understandably due to geographical barriers (parents are residing in Tanzania).