

В. Н. ФИРSOVA, А. В. БУРЛУЦКАЯ, Е. В. ШАРОВА

## ОПЫТ ИММУНИЗАЦИИ ДЕТЕЙ КРАСНОДАРСКОГО КРАЯ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ

Кафедра педиатрии № 2, ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации,  
Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4; тел.: 8(918)443-20-73; e-mail: gped2@lenta.ru

### РЕЗЮМЕ

**Цель.** Изучить особенности профилактики инфекций у детей с наследственными ГА и анализ изменений гемограммы на фоне иммунизации.

**Материалы и методы.** В Краснодаре на учете находятся 19 детей с ГА, из которых 26,31% составляют девочки и 73,69% – мальчики. В течение 2015-2016 гг. в педиатрическом отделении Краснодарской инфекционной больницы проводили иммунизацию троим детям (двум девочкам и одному мальчику) с наследственным сфероцитозом и овалоцитозом.

**Результаты.** Каждому ребенку проводили запланированные прививки. В течение суток у двух детей наблюдали повышение температуры тела до фебрильных цифр, появились головные боли, вялость, снижение аппетита. При гематологическом исследовании выявлено: усиление проявлений анемии и ретикулоцитоза. Биохимический показатель билирубина был повышенным, преимущественно за счет неконъюгированного. Детям назначили инфузионную терапию, глюкокортикостероиды, гепатопротекторы, спазмолитики, сорбенты, на фоне чего отметили клиническое улучшение состояния больных, нормализацию лабораторных показателей

**Заключение.** Учитывая более частое возникновение инфекционных заболеваний у детей с наследственными ГА, после спленэктомии является целесообразным проведение им профилактических прививок. У двух детей с наследственными ГА, которые находились в условиях стационара, в течение указанного периода на фоне профилактических прививок наблюдали отклонения гематологических показателей, но в течении нескольких дней после вакцинации состояние детей приходило в норму.

Потому, несмотря на возможность возникновения осложнений в поствакцинальном периоде, детям с наследственными ГА целесообразно проведение прививок в условиях стационара.

**Ключевые слова:** дети, наследственные гемолитические анемии, профилактические прививки

**Для цитирования:** Фирсова В.Н., Бурлуцкая А.В., Шарова Е.В. Опыт иммунизации детей Краснодарского края с наследственными гемолитическими анемиями. *Кубанский научный медицинский вестник*. 2017; 24(4): 139-145. DOI: 10.25207 / 1608-6228-2017-24-4-139-145.

**For citation:** Firsova V.N., Burlutskaia A.V. Sharova E.V. Experience of immunization of children in Krasnodar Krai with hereditary hemolytic anemias. *Kubanskij nauchnyj medicinskij vestnik*. 2017; 24(4); 139-145. (In Russian). DOI: 10.25207 / 1608-6228-2017-24-4-139-145.

V. N. FIRSOVA, A. V. BURLUTSKAIA., E. V. SHAROVA

### EXPERIENCE OF IMMUNIZATION OF CHILDREN IN KRASNODAR KRAI WITH HEREDITARY HEMOLYTIC ANEMIAS

Department of pediatrics № 2 of Kuban State Medical University of the Ministry of Health Care  
of the Russian Federation, 4 Sedina Street, Krasnodar, 350063, Russia;  
tel.: 8(918)443-20-73; e-mail: gped2@lenta.ru

### SUMMARY

**Aim.** Study aspects of preventive treatment for infections in children with hereditary HA and analyze haemogram changes in immunization context.

**Materials and methods.** There are 19 children with HA registered in Krasnodar, 26,31% of them are girls and 73,69% are boys. In 2015 – 2016 three children (two girls and one boy) with hereditary spherocytosis and ovalocytosis have been immunized in the Pediatric Child Care Department in Krasnodar Infectious Diseases Hospital.

**Results.** Each child had scheduled immunizations. First day two children had fever at a febrile rate, headaches, apathy, decreased appetite. Hematologic tests showed increased symptoms of anemia and reticulocytosis. Billirubin chemistry value increased, mostly unconjugated. Fluid therapy, glucocorticosteroids, hepatoprotectors, spasmolytics, sorbents were prescribed to children, and it showed clinical improvement in patients condition, as well as laboratory test values normalization.

**Conclusion.** Taking into consideration frequent infectious diseases in children with hereditary HA, it is reasonable to immunize them after splenectomy. Two children with hereditary HA were immunized while being in hospital and during the period of monitoring there were noticed deviations in hematological tests, but in a few days after immunization children's condition was normal. Therefore it is reasonable to immunize children with hereditary HA in hospital, despite the possibilities of complications in the post immunization period.

**Keywords:** children, hereditary hemolytic anemia, immunizations

### Введение

Наследственный сфероцитоз и овалоцитоз – это гемолитические анемии (ГА), характеризующиеся наследственно обусловленным дефектом структуры белка мембраны эритроцитов, которые в дальнейшем приобретают сферическую или эллипсоидную форму с последующим разрушением макрофагами селезенки [1]. Они принадлежат к наследственным ГА со сходной клинической картиной, отличных по характеру изменений белков цитоскелета эритроцитов (спектрина и анкирина) в виде дефицита или нарушения их функциональных возможностей [2]. Изменение морфологии эритроцитов происходит при прохождении через селезенку: макрофаги селезенки повреждают клетки с ослабленным цитоскелетом через пониженную способность к деформации, что приводит к потере части мембраны и перехода двоякоизогнутых эритроцитов в сферические, которые быстро разрушаются уже за 14-20 суток [3, 4]. Такие гетерогенные изменения структуры цитоскелета наследуются аутосомно-доминантно или аутосомно-рецессивно, встречаются также их спонтанные мутации [1].

Гемолитические анемии являются одними из наиболее распространенных мембранопатий эритроцитов в странах Северной Европы и Америки (частота составляет 1 на 2000 или 5000 взрослого населения), которые существенно снижают качество жизни детей по сравнению с их здоровыми сверстниками [5, 6].

Основными клиническими признаками являются желтуха при естественном цвете стула, анемия с выраженным ретикулоцитозом, спленомегалия, которые появляются чаще в детском возрасте [7, 8]. У детей дошкольного и младшего школьного возраста отмечают бледность, снижение аппетита, тогда как у старших – головная боль, головокружение. При длительном течении отмечают костные деформации за счет расширения диплоэтического пространства плоских костей, желчнокаменную болезнь, но наиболее тяжелым осложнением считают апластические кризы, связанные с парвовирусной инфекцией [5].

Диагноз устанавливается на основе анамнеза, результатов клинического и инструментального обследования (размеры селезенки, состояние желчных путей и желчного пузыря), гематологического исследования, которое определяет количество и морфологию эритроцитов, их параметры; осмотической резистентности, показателей гемограммы, биохимических данных (концентрация

билирубина и его фракций, функциональные пробы печени). Высокотехнологичный метод проточной цитометрии позволяет выявлять целостность цитоскелета эритроцитов [9]. Дополнительные биохимические анализы, направленные на изучение белков эритроцитов, и генетические анализы могут быть использованы для диагностики атипичных случаев без семейной истории [10]. А SDS-электрофорез в полиакриламидном геле эритроцитарных мембранных белков, измерения потока моновалентного катиона, молекулярный анализ генов мембранных белков являются специализированными тестами для дальнейшего исследования, а также изучение молекулярной основы данной патологии [11].

Симптоматическое лечение ГА включает комплекс мероприятий: фолиевая кислота и короткие курсы кортикостероидов (при гемолитических кризах), при необходимости – гемотрансфузии.

Но эффективность консервативных методов лечения является недостаточной [12]. Радикальным методом для лечения ГА, что предупреждает развитие желчнокаменной болезни и гемолитических кризов, является спленэктомия, которая должна проводиться после тщательной оценки риска и пользы [4, 7, 13]. После спленэктомии отмечается некоторое улучшение агрегационных характеристик эритроцитов, но снижена способность к деформации этих клеток может вносить свой вклад в уменьшение продолжительности их жизни и изменение реологических свойств крови при этой патологии [14]. В то же время удаление селезенки приводит к комплексу негативных клинических проявлений (в первую очередь иммунологических и тромбоэмболических), получившие название «синдрома постспленэктомического гипоспленизма» [9]. «Золотым стандартом» считают лапароскопическую спленэктомию, которую откладывают по возможности до 6 лет [7, 12]. Более ранний возраст считается опасным в отношении риска инфекционных осложнений вследствие изъятия иммунной фильтрационной функции селезенки. Лимфоидная ткань селезенки сочетает в себе макрофагальные, тимусзависимые и тимуснезависимые элементы, участвующие преимущественно в реакциях гуморального типа и обеспечивают накопление большого количества плазматических клеток, продуцирующих антитела [15].

Некоторые авторы предлагают вместо тотальной спленэктомии у детей проводить парциальную (субтотальную), когда оставшиеся 25% селезеноч-

ной ткани обеспечивают сохранение ее иммунной и фагоцитарной функции [16].

Несмотря на положительную динамику течения болезни, после спленэктомии существует высокий риск инфекционных осложнений: в 350 раз выше, чем у здоровых детей. Они характеризуются быстрым нарастанием симптоматики в течение 48 часов в виде фульминантных форм, при которых летальность составляет 50-80% случаев [15, 17]. Генерализованные инфекции могут вызываться многими видами микроорганизмов, однако наиболее опасными являются полисахаридные бактерии, которым присуща бактериемия. Наиболее частыми патогенами являются *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae type b*, *Neisseria meningitidis* и *Escherichia coli* [18, 19]. Основным направлением профилактики этих инфекций является вакцинация [20, 21]. У детей она должна быть выполнена за 2-6 недель до запланированной операции по удалению селезенки и может быть проведена уже через две недели после ургентной спленэктомии [15]. Рекомендованной является вакцинация против Hib-инфекции, что входит в Национальный календарь прививок в России и должна проводиться на первом и втором году жизни. Некоторые источники рекомендуют вводить дополнительные бустерные дозы через три или пять лет после последней вакцинации, но окончательное решение принимают индивидуально с учетом состояния здоровья ребенка и уровня его иммунизации [17]. Кроме этого, целесообразной является иммунизация против менингококковой (MCV 4) и пневмококковой инфекций (PCV 13). Они могут быть проведены доступными вакцинами «Менактра» (MCV 4) и Prevenar 13 (PCV 13) с 2-месячного возраста в соответствии с рекомендациями производителя. Детям при гипосплении до двух лет вакцинация MCV 4 и PCV 13 не должна назначаться одновременно. Промежуток между введениями этих вакцин должно быть большим за четыре недели.

Ревакцинация MCV 4 должна проводиться каждые пять лет. Для достаточного уровня поствакцинальных антител к пневмококкам повторно после ввода PCV 13 через восемь недель должна быть проведена иммунизация полисахаридной 23-валентной вакциной против *Streptococcus pneumoniae* (PPV 23) и в дальнейшем последней каждые пять лет.

Ежегодно рекомендованной является также иммунизация против гриппа, что значительно сни-

жает риск развития вторичной бактериальной инфекции [17].

Другим направлением предотвращения возникновения инфекционно-воспалительных осложнений антибактериальная терапия во время проведения операции и в послеоперационном периоде [20]. Длительная профилактика инфекций с использованием антибиотиков должна проводиться после спленэктомии у детей в течение 2-5 лет и дольше, в зависимости от течения болезни [22]. Постспленектомический период предусматривает контроль за соблюдением профилактической терапии антибиотиками и раннюю диагностику инфекционных заболеваний [8].

Своевременное проведение профилактических мероприятий у детей младшего возраста позволяет уменьшить частоту постспленектомических инфекционных осложнений [23]. Поэтому эффективным является обучение пациента основным методам профилактики [18].

**Цель исследования:** изучить особенности профилактики инфекций у детей с наследственными ГА и анализ изменений гемограммы на фоне иммунизации.

### Материалы и методы

В Краснодаре на учете находятся 19 детей с ГА, из которых 26,31% составляют девочки и 73,69% – мальчики (табл. 1). По возрасту обследованных распределили следующим образом: до 3 лет было 3 (15,79%) детей, от 3 до 6 лет – 4 (21,05%), от 7 до 11 лет – 6 (31,58%) и от 12 до 17 – 6 (31,58%).

В течение 2015-2016 гг. в педиатрическом отделении Краснодарской инфекционной больницы проводили иммунизацию троим детям (двум девочкам и одному мальчику) с наследственным сфероцитозом и овалоцитозом.

Каждый ребенок неоднократно был госпитализирован в отделение в зависимости от рекомендованных календарем прививок интервалом и в соответствии с рекомендациями производителя вакцин.

Мальчику (4 года) с наследственным сфероцитозом в течении указанных лет были проведены первая и вторая прививки вакциной «Инфанрикс гекса» (GlaxoSmithKline Biological) для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша и заболеваний, возбудителем которых является *Haemophilus influenzae type b*.

Таблица 1

### Распределение детей с гемолитической анемией согласно возраста и пола

Возраст детей	Мальчики		Девочки	
	n	%	n	%
До 3 лет (n=3)	2	10,53	1	5,26
4-6 лет(n=4)	3	15,79	1	5,26
7-11 лет(n=6)	4	21,05	2	10,53
12-17 лет(n=6)	5	26,31	1	5,26

## Динамика показателей общего анализа крови

Показатели	Мальчик 4 года			Девочка 5 лет			Девочка 6 лет		
	При поступлении	Через сутки после вакцинации	Через 4 суток после вакцинации	При поступлении	Через сутки после вакцинации	Через 4 суток после вакцинации	При поступлении	Через сутки после вакцинации	Через 4 суток после вакцинации
Гемоглобин, г/л	109	106	109	109	109	109	113	90	102
Эритроциты, Т/л	3,2	2,9	3,1	3,2	3,2	3,2	3,4	2,5	3,15
ЦП	0,9	1,0	1,0	0,9	1,0	1,0	0,9	1,0	0,97
СОЭ, мм/час	5	5	7	14	13	12	14	14	8
Лейкоциты, Г/л	6,6	9,7	6,7	5,6	4,2	4,6	10,8	7,6	13,1
- палочко-ядерные, %	3	2	4	4	1	1	2	5	6
- сегментоядерные, %	50	66	39	51	47	59	76	71	61
- эозинофилы, %	4	3	1	1	2	2	3	2	7
- моноциты, %	5	11	6	3	11	3	3	5	4
- лимфоциты, %	35	16	49	39	37	34	15	15	21
- плазматические клетки, %	3	2	1	2	1	1	1	2	1
Ретикулоциты, %	66	180	292	234	196	172	85	142	244

Девочка (5 лет) с наследственным сфероцитозом получила профилактические прививки против менингококков и против *Streptococcus pneumoniae* квадριвалентной вакциной «Менактра» (Sanofi Pasteur (MCV 4)) и вакциной Prevenar 13 (PCV 13). Девочка (6 лет) с наследственным овалоцитозом получила следующие профилактические прививки: против вируса гриппа вакциной «Инфлювак», против менингококков квадριвалентной вакциной «Менактра» (Sanofi Pasteur (MCV 4)) и против *Streptococcus pneumoniae* вакциной Prevenar 13 (PCV 13).

Диагноз ГА подтверждали на основании данных анамнеза, объективного исследования общего клинического анализа крови с подсчетом ретикулоцитов, определение осмотической резистентности эритроцитов, подсчета среднего диаметра эритроцитов, морфологической оценки эритроцитов, биохимического анализа крови (определение билирубина, трансаминаз, тимоловой пробы, а-амилазы, β-липопротеидов, щелочной фосфатазы). Также были проведены: анализ на уровень глюкозы крови, определение электролитов (калий, натрий, кальций, в том числе ионизированный кальций, хлор), уровня белка, креатинина, мочевой кислоты, общий анализ мочи, копроцитограмма, УЗИ органов брюшной полости и сердца, ЭКГ,

консультации смежных специалистов (аллерголога-иммунолога, гематолога, инфекциониста).

### Результаты и обсуждение

Основными симптомами на момент госпитализации у детей были желтушное окрашивание кожи и иктеричность склер. Из анамнеза известно, что основные проявления заболевания появлялись с рождения. После проведения гематологического исследования установили диагноз наследственной ГА.

Во всех случаях дети имели отягощенный наследственный анамнез (один из родителей болен ГА). Известно, что предыдущие прививки дети перенесли удовлетворительно.

При объективном обследовании детей было выявлено желтушное окрашивание кожи на фоне бледности, иктеричность слизистых оболочек. Подкожная жировая клетчатка была развита удовлетворительно, равномерно. Периферические лимфатические узлы не увеличены, единичные пальпировались до 0,5 см, подмышечные и нижнечелюстные – мягко-эластичные, безболезненные, подвижные, не спаяны между собой и окружающими тканями. Кожа над ними не была изменена. Изменения костной системы в виде башенного черепа, западение переносицы, аномалии зубов отсутствовали. Носовое дыхание свободное. Пер-

## Динамика показателей биохимического исследования крови

Возраст детей	Мальчик 4 года		Девочка 5 лет		Девочка 6 лет	
	При поступлении	Через сутки после вакцинации	При поступлении	Через сутки после вакцинации	При поступлении	Через сутки после вакцинации
Общий билирубин, ммоль/л	38,5	68,4	56,4	75,2	56,4	115,4
- прямой	0	0	0	6,8	6,8	11,1
- непрямой	38,5	68,4	56,4	68,4	49,6	144,3
Аланин-аминотрансфераза, U/L	8,6	8,6	8,9	10,0	19,0	35,5
Аспартат аминотрансфераза, U/L	28,6	29,0	26,9	36,2	27,4	40,8

куторная и аускультативная картины над легкими соответствовали возрасту детей. Со стороны сердечно-сосудистой системы обнаружили умеренное ослабление тонов и негромкий систолический шум в области верхушки сердца. Границы сердца не были расширены. Живот при осмотре симметричный, не увеличен. При поверхностной пальпации болезненный, напряженный. При глубокой пальпации выявляли увеличение селезенки различной степени от 1 до 2 см ниже левой реберной дуги. Со стороны мочевыделительной системы изменения отсутствовали.

При поступлении в общем анализе крови у детей обнаружили нормохромную анемию различной степени, появление микросфероцитов у мальчика (4 года) и у девочки (5 лет) и овалоцитов у девочки (6 лет) и ретикулоцитоз у всех детей (табл. 2). Со стороны белой крови отчетливых изменений не было. При биохимическом исследовании крови у всех детей обнаружили повышенное содержание билирубина, преимущественно за счет неконъюгированной его фракции. Остальные показатели были в пределах нормы (табл. 3).

Во время проведения ультразвукового исследования внутренних органов выявляли различные размеры селезенки: от нормальных 84x36 мм (у девочки 6 лет) к увеличенным – 106x44 мм (у девочки 5 лет) и 101x52 мм (у мальчика 4 лет).

Каждому ребенку проводили запланированные прививки. В течение суток у двух детей наблюдали повышение температуры тела до фебрильных цифр, появились головные боли, вялость, снижение аппетита. В первые сутки после прививок провели гематологическое исследование, которое выявило у части детей (у мальчика 4 лет и девочки 6 лет) усиление проявлений анемии и ретикулоцитоза (табл. 2). При анализе биохимических показателей уровень билирубина тоже был повышенным, преимущественно за счет неконъюгированной его фракции (табл. 3). Детям назначили инфузионную терапию, глюкокортикостероиды в дозе 2 мг/кг/сутки, гепатопротекторы, спазмолитики, сорбенты.

После полученного лечения отметили клиническое улучшение состояния больных, что имело корреляцию с показателями в общем анализе крови на четвертые сутки: восстановления уровня эритроцитов при сохранении ретикулоцитоза (табл. 2).

### Заключение

Учитывая более частое возникновение инфекционных заболеваний у детей с наследственными ГА, после спленэктомии является целесообразным проведение им профилактических прививок, которые помогут избежать осложнений. С проведенного исследования видно, что у двух детей с наследственными ГА, которые находились в условиях стационара, в течение указанного периода на фоне профилактических прививок наблюдали отклонения гематологических показателей, но в течении нескольких дней после вакцинации состояние детей приходило в норму.

Потому, несмотря на возможность возникновения осложнений в поствакцинальном периоде, детям с наследственными ГА целесообразно проведение прививок в условиях стационара.

### ЛИТЕРАТУРА

1. King M.J., Garcon L., Hoyer J. D. et al. ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of nonimmune hereditary red cell membrane disorders. *Int. J. Lab. Hematol.* 2015; 37(3): 304-325.
2. Da Costa L., Galimand J., Fenneteau O., Mohandas N. Hereditary spherocytosis, elliptocytosis, and other red cell membrane disorders. *Blood Rev.* 2013; 27 (4): 167-178.
3. Бабаев Э.С. О механизме разрушения эритроцитов при наследственном сфероцитозе и подходах к устранению патологического процесса у детей. *Гематология и трансфузиология.* 2001; 46 (1): 34-37.
4. Лохматова М.Е., Винярская И.В., Финогонова Н.А. и др. Качество жизни детей с разными наследственными гемолитическими анемиями. *Российский педиатрический журнал.* 2011; 1: 23-26.
5. Perrotta S., Gallagher P.G., Mohandas N. Hereditary spherocytosis. *Lancet.* 2008; 372 (9647):1411-1426.
6. Teunissen M., Hijmans C.T., Cnossen M.H. et al. Quality of

life and behavioral functioning in Dutch pediatric patients with hereditary spherocytosis *Eur. J. Pediatr.* 2014; 179 (9): 1217-1223.

7. Das A., Bansal D., Das R. et al. Hereditary spherocytosis in children: profile and post-splenectomy outcome. *Indian Pediatr.* 2014; 51(2): 139-141.

8. Donato H., Crisp R.L., Rapetti M.C. et al. Hereditary spherocytosis. Review. Part II. Symptomatology, outcome, complications, and treatment. *Arch Argent Pediatr.* 2015; 113 (2): 168-176.

9. Прохорова Ю.А. Зуева Е.Е., Соколова Н.Е. Применение метода проточной цитометрии в диагностике наследственного сфероцитоза. *Клиническая лабораторная диагностика.* 2012; 7: 31-35.

10. Bolton Maggs P.H., Langer J.C., Iolascon A. et al. *Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis – 2011 update.* *Haematol.* 2012; 156(1): 37-49.

11. Lazarova E., Pradier O., Cotton F., Gulbis B. Automated reticulocyte parameters for hereditary spherocytosis screening. *Hematol.* 2014; 93(11): 1809-1818.

12. Поляев Ю.Я., Гассан Т.А., Сметанина Н.С. и др. Эндovasкулярная окклюзия селезёнки у больных наследственной сфероцитарной гемолитической анемией и идиопатической тромбоцитопенической пурпурой. *Гематология и трансфузиология.* 2008; 53 (1): 5-10.

13. Roy S.M., Buchanan G.R., Crary S.E. Splenectomy in children with «mild» hereditary spherocytosis. *Pediatr. Hematol. Oncol.* 2013; 35(6): 430-433.

14. Румянцева Ю.В., Фирсов Н.Н., Сметанина Н.С. и др. Влияние спленэктомии на реологические свойства крови у больных наследственной сфероцитарной гемолитической анемией. *Гематология и трансфузиология.* 2003; 14(5): 28-33.

15. Dahyot-Fizelier C., Debaene B., Mimos O. Management of infection risk in asplenic patients. *Fr. Anesth. Reanim.* 2013; 32 (4): 251-256.

16. Бабаев Э.С., Куликов С.В. Отдаленные результаты эндоваскулярной окклюзии селезёнки у детей, больных наследственным сфероцитозом. *Гематология и трансфузиология.* 2002; 47 (6): 37-39.

17. Miniero R., Barretta M., Dolceamore T.R. et al. Update on prevention of infections in patients without spleen or with diminished splenic function. *Minerva Pediatr.* 2013; 65 (4): 427-445.

18. Coignard-Biehler H., Lanternier F., Montalembert M. et al. Infections in splenectomized patient. *Rev Prat.* 2008; 58 (20): 2209-2214.

19. Jones P., Leder K., Woolley I. et al. Postsplenectomy infection – strategies for prevention in general practice. *Aust Fam Physician.* 2010; 39 (6): 383-386.

20. Castagnola, Fioredda F. *Eur. J. Haematol.* 2003; 71 (5): 319-326.

21. Price V.E., Dutta S., Blanchette V.S. et al. The prevention and treatment of bacterial infections in children with asplenia or hyposplenia: practice considerations at the Hospital for Sick Children, Toronto. *Pediatr Blood Cancer.* 2006; 46 (5): 597-603.

22. Eber S.W., Belohradsky B.H., Weiss M. Antiinfectious prophylaxis in asplenia. *Klin Padiatr.* 2001; 213 (1): 84-87.

23. Бабаев Э.С., Поддубный И.В. Новый подход к лечению наследственного сфероцитоза у детей. *Гематология и трансфузиология.* 2001; 48 (5): 18-21.

## REFERENCES

1. King M.J., Garcon L., Hoyer J.D., et al. ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of nonimmune hereditary red cell

membrane disorders. *Int. J. Lab. Hematol.* 2015; 37(3): 304-325.

2. Da Costa L., Galimand J., Fenneteau O., Mohandas N. Hereditary spherocytosis, elliptocytosis, and other red cell membrane disorders. *Blood Rev.* 2013; 27 (4): 167-178.

3. Babaev Je.S. O mehanizme razrushenija jericitocivov pri nasledstvennom sferocitoze i podhodah k ustraneniju patologicheskogo processa u detej. Je. S. Babaev. *Gematologija i transfuziologija.* 2001; 46 (1): 34-37.

4. Lohmatova M.E., Vinjarskaja I.V., Finogenova N.A. i dr. Kachestvo zhizni detej s raznymi nasledstvennymi gemoliticheskimi anemijami. *Rossijskij pediatrich. zhurn.* 2011; 1: 23-26.

5. Perrotta S., Gallagher P. G., Mohandas N. Hereditary spherocytosis. *Lancet.* 2008; 372 (9647) :1411-1426.

6. Teunissen M., Hijmans C.T., Cnossen M.H. et al. Quality of life and behavioral functioning in Dutch pediatric patients with hereditary spherocytosis *Eur. J. Pediatr.* 2014; 179 (9): 1217-1223.

7. Das A., Bansal D., Das R. et al. Hereditary spherocytosis in children: profile and post-splenectomy outcome. *Indian Pediatr.* 2014; 51(2): 139-141.

8. Donato H., Crisp R.L., Rapetti M.C. et al. Hereditary spherocytosis. Review. Part II. Symptomatology, outcome, complications, and treatment. *Arch Argent Pediatr.* 2015; 113 (2): 168-176.

9. Prohorova Ju.A., Zueva E.E., Sokolova N.E. Primenenie metoda protochnoj citometrii v diagnostike nasledstvennogo sferocitoza. *Klinicheskaja laboratornaja diagnostiki.* 2012; 7: 31-35.

10. Bolton Maggs P.H., Langer J.C., Iolascon A. et al. *Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis – 2011 update.* *Haematol.* 2012; 156(1): 37-49.

11. Lazarova E., Pradier O., Cotton F., Gulbis B. Automated reticulocyte parameters for hereditary spherocytosis screening. *Hematol.* 2014; 93(11): 1809-1818.

12. Poljaev Ju.Ja., Gassan T.A., Smetanina N.S. i dr. Jenovaskuljarnaja okkluzija selezjonki u bol'nyh nasledstvennoj sferocitarnoj gemoliticheskoy anemiej i idiopatcheskoj trombocitopenicheskoj purpuroj. *Gematologija i transfuziologija.* 2008; 53(1): 5-11.

13. Roy S.M., Buchanan G.R., Crary S.E. Splenectomy in children with «mild» hereditary spherocytosis. *Pediatr. Hematol. Oncol.* 2013; 35(6): 430-433.

14. Rumjanceva Ju.V., Firsov N.N., Smetanina N.S. i dr. Vlijanie splenektomii na reologicheskie svojstva krvi u bol'nyh nasledstvennoj sferocitarnoj gemoliticheskoy anemiej. *Gematologija i transfuziologija.* 2003; 14(5): 28-33.

15. Dahyot-Fizelier C., Debaene B., Mimos O. Management of infection risk in asplenic patients. *Fr. Anesth. Reanim.* 2013; 32 (4): 251-256.

16. Babaev Je.S., Kulikov S.V. Otdalennye rezultaty jenovaskuljarnoj okkluzii selezjonki u detej, bol'nyh nasledstvennym sferocitozom. *Gematologija i transfuziologija.* 2002; 47(6): 37-39.

17. Miniero R., Barretta M., Dolceamore T.R. et al. Update on prevention of infections in patients without spleen or with diminished splenic function. *Minerva Pediatr.* 2013; 65 (4): 427-445.

18. Coignard-Biehler H., Lanternier F., Montalembert M. et al. Infections in splenectomized patient. *Rev Prat.* 2008; 58 (20): 2209-2214.

19. Jones P., Leder K., Woolley I. et al. Postsplenectomy infection – strategies for prevention in general practice. *Aust Fam Physician.* 2010; 39 (6): 383-386.

20. Castagnola, Fioredda F. *Eur. J. Haematol.* 2003; 71 (5): 319-326.

21. Price V.E., Dutta S., Blanchette V.S. et al. The prevention and treatment of bacterial infections in children with asplenia or hyposplenia: practice considerations at the Hospital for Sick Children, Toronto. *Pediatr Blood Cancer.* 2006; 46 (5): 597-603.

22. Eber S.W., Belohradsky B.H., Weiss M. Antiinfectious

prophylaxis in asplenia. *Klin Padiatr.* 2001; 213 (1): 84-87.

23. Babaev Je.S., Poddubnyj I.V. Novyj podhod k lecheniju nasledstvennogo sferocitoza u detej. *Gematologija i transfuziologija.* 2001; 48(5): 18-21.

*Поступила / Received 31.04.2017*

*Принята в печать / Accepted 01.06.2017*

*Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов / The authors declare no conflict of interest.*

**Контактная информация:** *Фирсова Виолетта Николаевна; тел.: 8 (918) 443-20-73; e-mail: gped2@lenta.ru; Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4.*

**Corresponding author:** *Violetta N. Firsova; tel.: 8 (918) 443-20-73; e-mail: gped2@lenta.ru; 4 Sedina Street, Krasnodar, Russia, 350063.*