



ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АНЕМИЙ В XXI ВЕКЕ

ПРОГРАММА

VI МЕЖРЕГИОНАЛЬНОЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ГЕМАТОЛОГИИ, ОНКОЛОГИИ И
ИММУНОЛОГИИ В ПРАКТИКЕ ВРАЧЕЙ РАЗЛИЧНЫХ
СПЕЦИАЛЬНОСТЕЙ

30.09 – 2.10.2021 Г

РЯЗАНЬ



Уважаемые коллеги, дорогие друзья!

Совсем недавно, в сентябре 2019 года в стенах Рязанского государственного медицинского университета им. академика И.П. Павлова мы встречались на V межрегиональной научно-практической конференции “Диагностика и лечение анемий в XXI веке”, посвященной 25 летнему юбилею научно-клинического центра гематологии, онкологии и иммунологии. Прошло 2 года, которые стали временем нелегких испытаний для всего человечества, а медицинских работников особенно, из-за разразившейся пандемии новой коронавирусной инфекции. Даже в самые критические моменты подъема заболеваемости медики продолжали трудиться на своих рабочих местах, многие в красной зоне. За это время мы порядком подустали от научных и образовательных мероприятий, проводимых в дистанционном формате. Ничто не может заменить атмосферы живого общения людей, которых объединяет тяга к новым знаниям, стремление усовершенствовать свою клиническую практику. Поэтому спустя полтора года после начала пандемии, в условиях стабилизации заболеваемости, когда набирает обороты массовая вакцинация мы приняли решение о проведении конференции в очном формате. Мы не предъявляем особых требований для участников конференции, однако призываем строго соблюдать противоэпидемические меры: ношение масок, социальное дистанцирование. Все участники конференции будут обеспечены медицинскими масками, в зале установлены санитайзеры и рециркуляторы.

Как всегда, для участия в конференции приглашены лекторы, которые являются ведущими экспертами в своей области знаний: гематологи, онкологи, аллергологи-иммунологи, педиатры. Будет рассмотрен широкий круг вопросов, посвященных маршрутизации пациентов с заболеваниями крови и иммунной системы, клеточная и таргетная терапия онкозаболеваний у детей и взрослых, наследственные анемии, трансплантация гемопоэтических стволовых клеток в гематологии. Большое внимание будет уделено вопросам скрининга заболеваний крови и иммунной системы в практике врачей различных специальностей. Надеюсь, что VI научно-практическая конференция “Диагностика и лечение анемий в XXI веке” в очередной раз станет ярким событием для ее участников.

Директор научно-клинического центра
гематологии, онкологии и иммунологии
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России,
д.м.н., профессор

В.Г. Демихов

ОРГАНИЗАТОРЫ



ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Минздрава России



Национальная ассоциация экспертов в области первичных иммунодефицитов (НАЭПИД), Москва



Национальное общество детских гематологов и онкологов России (НОДГО), Москва



Министерство здравоохранения Рязанской области

Состав организационного комитета

Председатели	Калинин Роман Евгеньевич Румянцев Александр Григорьевич
Руководитель Программного комитета	Демихов В. Г. (Рязань)
Члены научного комитета	Сучков И.А. (Рязань), Киргизов К.И. (Москва), Сметанина Н. С. (Москва), Щербина А.Ю. (Москва), Рукавицин О.А. (Москва), Стуклов Н.И. (Москва), Пшеничная К. И. (Санкт-Петербург), Румянцев С.А. (Москва)
Важные телефоны	Оргкомитет: Демихов Валерий Григорьевич, д.м.н., профессор demix777@ya.ru +7 (910) 644-31-41 Сучков Игорь Александрович, д.м.н., профессор suchkov_med@mail.ru +7 (903) 836-24-17 Отдел бронирования гостиницы «Амакс» http://ryazan.amaks-hotels.ru/ +7 (4912) 30-14-25
Место проведения	Рязань, ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, Медгородок, ул. Высоковольтная, д.7 корп. 1, медико-профилактический корпус, 2 этаж, актовый зал

Список приглашенных лекторов

Буланов Андрей Юльевич – главный внештатный специалист трансфузиолог ДЗМ, ведущий научный сотрудник отдела биотехнологий и трансфузиологии ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского», д.м.н., профессор (Москва)
Бусарина Оксана Николаевна – врач-гематолог консультативно-диагностического центра для детей (Санкт-Петербург)
Валиев Тимур Теймуразович – д.м.н., старший научный сотрудник отделения химиотерапии гемобластозов НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, доцент кафедры детской онкологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (Москва)
Виноградова Мария Алексеевна – сотрудник национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова Министерства здравоохранения Российской Федерации, к.м.н., доцент (Москва)
Галочкин Святослав Александрович – ассистент кафедры внутренних болезней с курсом кардиологии и функциональной диагностики им. академика В.С. Моисеева ФГАОУ ВО Российский университет дружбы народов (Москва)
Демихов Валерий Григорьевич – директор научно-клинического центра гематологии, онкологии и иммунологии ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, д.м.н., профессор (Рязань)
Демихова Елена Васильевна – зав. отделом иммунологии и иммунопрофилактики НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, врач аллерголог-иммунолог, врач педиатр (Рязань)
Деордиева Екатерина Анатольевна – врач аллерголог-иммунолог, научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)
Донюш Елена Кронидовна – к.м.н., доцент, кафедра госпитальной педиатрии № 2 ПФ, врач-гематолог, заведующий отделением гематологии и химиотерапии №3 РДКБ (Москва)
Дронова Светлана Николаевна – врач-детский онколог отделения химиотерапии онкологических и гематологических больных ГБУ РО «ОДКБ им. Н.В. Дмитриевой» (Рязань)
Дудина Галина Анатольевна – к.м.н., руководитель гематологического отделения ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова ДЗМ, старший научный сотрудник отдела онкогематологии и вторичных иммунодефицитных заболеваний (Москва)
Жуков Николай Владимирович – руководитель отделения междисциплинарной онкологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, д.м.н., профессор
Инякова Наталья Викторовна – врач-гематолог отдела гематологии и онкологии НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, к.м.н. (Рязань)

Киргизов Кирилл Игоревич – к.м.н., заместитель директора по научной и образовательной работе НИИ детской онкологии и гематологии аппарата управления ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ответственный секретарь НОДГО (Москва)
Кобалава Жанна Давидовна – заведующая кафедрой внутренних болезней, кардиологии и клинической фармакологии медицинского института РУДН, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН (Москва)
Коваленко Максим Сергеевич – заведующий кафедрой акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, к.м.н., доцент (Рязань)
Константинова Валерия Николаевна – Городской центр по лечению больных гемофилией СПб ГБУЗ «Городская поликлиника № 37», врач-гематолог, к.м.н. (Санкт-Петербург)
Костарева Ирина Олеговна – врач-детский онколог отделения детской трансплантации костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток НИИ детской онкологии и гематологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, младший научный сотрудник отдела оптимизации лечения и профилактики осложнений трансплантации гемопоэтических стволовых клеток НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)
Кузьминова Жанна Андреевна – врач-гематолог, педиатр ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)
Куликов Иван Александрович – врач терапевт, заведующий отделением ЧУЗ «Клиническая больница «РЖД-Медицина» (Тула)
Лаврентьева Инна Николаевна – заведующая гематологическим отделением ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (Москва)
Лапшин Артём Алексеевич – аспирант кафедры внутренних болезней с курсом кардиологии и функциональной диагностики им. академика В.С. Моисеева ФГАОУ ВО Российский университет дружбы народов (Москва)
Лебедев Вячеслав Вячеславович – врач аллерголог-иммунолог, педиатр отдела иммунологии и иммунопрофилактики НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России (Москва)
Лившиц Анна Матвеевна – врач-педиатр НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)
Лунякова Мария Анатольевна – заведующая отделом гематологии и онкологии НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, к.м.н. (Рязань)
Манн Светлана Геннадьевна – врач клинической лабораторной диагностики ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)
Масчан Михаил Александрович – заместитель генерального директора НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева – директор Института молекулярной и экспериментальной медицины д.м.н., профессор (Москва)
Матвеева Наталья Николаевна – врач-гематолог отдела гематологии и онкологии НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России (Рязань)

Матинян Нуне Вануниевна – заведующий отделением - врач-анестезиолог-реаниматолог, ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, профессор кафедры детской анестезиологии и интенсивной терапии ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, д.м.н. (Москва)
Мовсисян Гоар Борисовна – врач-педиатр ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (Москва)
Овсянникова Галина Сергеевна – врач-гематолог НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)
Павлова Анна Владимировна – врач клинической лабораторной диагностики ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)
Пантелеев Михаил Александрович – заведующий лабораторией клеточного гемостаза и тромбоза НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, д.м.н., профессор (Москва)
Пахомова Анастасия Александровна – СПб Консультативно-диагностический центр для детей, врач-гематолог (Москва)
Пшеничная Ксения Ивановна – СПб Государственный Педиатрический Медицинский Университет профессор кафедры детских болезней им. профессора И.М. Воронцова, д.м.н., профессор (Санкт-Петербург)
Радыгина Светлана Анатольевна – врач-гематолог отделения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток №2 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)
Румянцев Александр Григорьевич – Президент НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор (Москва)
Румянцев Сергей Александрович – заведующий кафедрой онкологии, гематологии и лучевой терапии, советник ректора РНИМУ им. Н. И. Пирогова, д.м.н., профессор (Москва)
Сахин Валерий Тимофеевич – врач-гематолог ФГКУ "1586 Военный клинический госпиталь" Минобороны России, к.м.н. (Москва)
Скобин Владимир Борисович – врач-гематолог отдела гематологии и онкологии НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, к.м.н. (Рязань)
Соколова Наталья Евгеньевна – врач-гематолог, детская больница №1 (Санкт-Петербург)
Соснина Ирина Брониславовна – врач высшей категории, педиатр, невролог, заместитель главного врача по лечебной работе консультативно-диагностического центра для детей (Санкт-Петербург)
Степанян Нара Гарегиновна – врач-трансфузиолог отдела афереза отделения детской трансплантации костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина (Москва)
Стуклов Николай Игоревич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель курса гематологии кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики

<p>медицинского факультета РУДН, врач-гематолог, главный научный сотрудник отделения высокодозной химиотерапии с блоком трансплантации костного мозга МНИОИ им. П.А. Герцена - филиала НМИЦ радиологии (Москва)</p>
<p>Топунов Алексей Федорович - заведующий лабораторией ФГУ «Федеральный исследовательский центр «Фундаментальные основы биотехнологии» Российской академии наук», доктор биологических наук (Москва)</p>
<p>Федорова Дарья Викторовна – гематолог ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p>
<p>Черняк Екатерина Александровна – врач-гематолог ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p>
<p>Чиквина Ирина Игоревна – врач-гематолог ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p>
<p>Шарафутдинова Диана Рашидовна – ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства Здравоохранения РФ, врач-неонатолог (Москва)</p>
<p>Шиллер Екатерина Эдуардовна – заведующая отделением детской гематологии ГБУЗ МО "Одинцовская областная больница», главный детский гематолог Московской области, к.м.н. (Москва)</p>
<p>Шуваев Василий Анатольевич, д.м.н, руководитель гематологического центра ГКБ им. В.В. Вересаева ДЗМ, вед. науч. сотр. ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России (Москва)</p>
<p>Шутов Сергей Александрович, ведущий научный сотрудник, доктор медицинских наук, НМИЦ гематологии (Москва)</p>

29 сентября 2021 г. (среда) – заезд участников конференции

Время	Содержание	Примечания, продолжительность
14 ⁰⁰	Начало заезда участников в гостиницу	

30 сентября 2021 г. (четверг) – день конференции

Время	Содержание		Примечания, продолжительность
08 ⁰⁰ – 18 ⁰⁰	Регистрация участников		
09 ⁰⁰ – 09 ¹⁰	Открытие конференции. Приветственное слово. Поздравления.		
	Ректор ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет им. академика И.П.Павлова, доктор медицинских наук, профессор Калинин Роман Евгеньевич (Рязань)		
	Министр здравоохранения Рязанской области, Прилуцкий Андрей Александрович		
	Президент Национального научно-практического центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор Румянцев Александр Григорьевич (Москва)		
Пленарное заседание «Основные результаты и перспективы развития детской гематологии-онкологии» Председатели: Румянцев А.Г. (Москва), Демихов В.Г. (Рязань), Масчан М.А. (Москва), Жуков Н.В. (Москва), Пантелеев М.А. (Москва)			
09 ¹⁰ – 11 ¹⁰	Румянцев А.Г. (Москва)	Скрининг первичных иммунодефицитов. Маршрутизация пациентов.	25 мин
	Масчан М.А. (Москва)	Клеточная терапия в детской онкологии/гематологии	25 мин
	Жуков Н.В. (Москва)	Ингибиторы контрольных точек иммунитета – 10 лет клинической практики. Сбылись ли ожидания?	25 мин
	Демихов В. Г. (Рязань)	Почему мы до сих пор не можем решить проблему дефицита железа у детей?	20 мин
	Пантелеев М.А. (Москва)	Физиология и функции тромбоцитов	25 мин
11 ¹⁰ – 11 ³⁰	Кофе-пауза		
Симпозиум “Гемофилия в XXI веке - проблемы и решения” Модератор: Румянцев А.Г. (Москва)			
11 ³⁰ – 13 ⁰⁰	Румянцев А.Г. (Москва)	Гемофилия в XXI веке - проблемы и решения	15 мин
	Демихов В. Г. (Рязань)	Современное состояние организации медицинской помощи больным гемофилией в	15 мин

		регионе. Современные инструменты терапии.	
	Шутов С.А. (Москва)	Операции у пациентов, получающих эмицизумаб - делать или нет?	30 мин
	Константинов а В.Н. (Санкт-Петербург)	От теории к практике. Опыт применения Эмицизумаба у пациентов с гемофилией А	30 мин
Симпозиум «Анемия и ее последствия. От А до Я». Модератор: Демихов В.Г (Рязань)			
13 ⁰⁰ – 14 ⁰⁰	Демихов В. Г. (Рязань)	Приветствие	5 мин
	Виноградова М.А. (Москва)	Нерешенные проблемы анемии в акушерстве. Современные подходы к диагностике и терапии	15 мин
	Буланова Е.Л. (Москва)	Периоперационная анемия как фактор риска развития неблагоприятных исходов оперативных вмешательств	15 мин
	Луныкова М.А. (Рязань)	Последствия железодефицитных состояний у подростков. Современные принципы ферротерапии	15 мин
	Дискуссия	Сессия вопросов и ответов	10 мин
14 ⁰⁰ – 14 ⁴⁰	Обед		
Лекции для врачей. От теории к практике.			
14 ⁴⁰ – 15 ¹⁰	Румянцев С.А. (Москва)	Особенности течения лимфоидных опухолей у пациентов с вторичными иммунодефицитами	30 мин
15 ¹⁰ – 15 ³⁰	Топунов А.Ф. (Москва)	Связывание гемоглобином металлов и возможная роль этого процесса в норме и патологии	20 мин
Симпозиум «Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при тяжелых незлокачественных гематологических заболеваниях у детей» Модератор – Сметанина Н.С. (Москва)			
15 ³⁰ – 16 ¹⁰	Овсянникова Г. С., Лившиц А. М., Балашов Д. Н. (Москва) Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при талассемии: проблемы и их решение		20 мин
	Радыгина С. А. (Москва) Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при синдромах костномозговой недостаточности		20 мин
16 ¹⁰ – 16 ³⁰	Кофе-пауза		

Лекция для врачей			
16 ³⁰ – 17 ⁰⁵	Шиллер Е.Э. (Москва) Современные подходы к диагностике и лечению коагулопатий	30 мин	
	Вопросы и ответы.	5 мин	
Лекции для врачей			
17 ⁰⁵ – 18 ¹⁵	Демихов В.Г. (Рязань)	Организация медицинской помощи детям с тромбоцитопенией. Острая и хроническая иммунная тромбоцитопения	30 мин
	Лаврентьева И.Н. (Москва)	Болезнь Виллебранда. Диагностика и выбор терапии <i>проводится при поддержке филиала ООО «СиЭсЭл Беринг Биотерапис ГмбХ, баллы НМО не начисляются</i>	15 мин
	Демихов В.Г. (Рязань)	Лечебно-диагностическая тактика при ЖДА у женщин репродуктивного возраста	15 мин
	Дискуссия	Вопросы и ответы	10 мин

1 октября 2021 г. (пятница) – день конференции

Время	Содержание		Примечания, продолжительность
08 ⁰⁰ – 18 ⁰⁰	Регистрация участников		
Симпозиум «Анемии воспаления в клинической практике» Председатели: Демихов В.Г. (Рязань), Стуклов Н.И. (Москва)			
08 ³⁰ – 10 ⁰⁰	Сахин В.Т., Рукавицин О.А. (Москва)	Анемия хронических заболеваний: новые данные о патогенезе как основа к созданию классификации и оптимальной тактики лечения	20 мин
	Писаревская О.Н., Рукавицин О.А. (Москва)	Анемический синдром у больных с парапротеинемическими гемобластозами	15 мин
	Куликов И.А. (Тула)	Анемия у пациентов пожилого возраста	20 мин
	Стуклов Н.И. (Москва)	Сложные анемии в практике терапевтов. Собственный опыт.	20 мин
	Лапшин А. А. Галочкин С. А. Кобалава Ж. Д. (Москва)	Дефицит железа у пациентов с сердечной недостаточностью: распространённость, клинические ассоциации	15 мин
10 ⁰⁰ – 10 ³⁰	Кофе-пауза		
Симпозиум «Педиатрические аспекты диагностики и лечения злокачественных новообразований у детей» Председатель: Киргизов К.И. (Москва)			
10 ³⁰ – 12 ⁰⁰	Валиев Т.Т., Батманова Н.А., Корнеева М.С. (Москва)	Терапия анемического синдрома при онкогематологических заболеваниях у детей	25 мин
	Костарева И.О., Киргизов К.И. (Москва)	Злокачественные новообразования у детей с врожденными анемиями	25 мин
	Степанян Н.Г. (Москва)	Трансфузиологическое обеспечение у детей со злокачественными новообразованиями – решенная проблема?	25 мин
	Дронова С.Н. (Рязань)	Случай клинической презентации ЦНС-рецидива у ребенка с ALK-позитивной анапластической	15 мин

		крупноклеточной лимфомой.	
Симпозиум «Современные возможности диагностики и лечения редких анемий у детей»			
Председатель: Сметанина Н.С. (Москва), Демихов В.Г. (Рязань)			
12 ⁰⁰ – 13 ²⁰	Овсянникова Г. С., Федорова Д. В., Павлова А. В. (Москва)	Что скрывается за фенотипической маской анемии Даймонда-Блекфена	15 мин
	Черняк Е. А., Манн С. Г. (Москва)	Дефицит пируваткиназы эритроцитов у детей: анализ генных нарушений	15 мин
	Чиквина И. И., Павлова А. В. (Москва)	Анемия Фанкони: сложное содержание простого диагноза	15 мин
	Павлова А. В. (Москва)	Анемия Фанкони: трудности генетической диагностики	15 мин
	Деордиева Е. А. (Москва)	Многообразие клинических проявлений синдрома Швахмана-Даймонда	15 мин
	Дискуссия	Вопросы и ответы	5 мин
13 ²⁰ – 14 ⁰⁰	Обед		
Симпозиум «ПИД в практике врачей различных специальностей»			
Председатель: Щербина А.Ю. (Москва)			
14 ⁰⁰ – 15 ³⁰	Щербина А.Ю. (Москва)	Маски аутовоспалительных заболеваний	25 мин
	Деордиева Е.А. (Москва)	Врожденные нейтропении – редкие или частые?	15 мин
	Мухина А.А. (Москва)	Гуморальные иммунодефицитные состояния	15 мин
	Викторова Е.А. (Москва)	Наследственный ангионевротический отек	15 мин
	Лебедев В.В. (Рязань)	ПИД в практике педиатра: клинические случаи	15 мин
	Дискуссия	Вопросы и ответы	5 мин
Лекция для врачей			
15 ³⁰ - 16 ⁰⁰	Дудина Г.А. (Москва)	Миелодиспластический синдром низкого риска	30 мин

16 ⁰⁰ – 16 ²⁰	Кофе-пауза		
Симпозиум «Актуальные вопросы рациональной организации специализированной медицинской помощи по профилю гематология» Модератор – Дудина Г.А. (Москва)			
16 ²⁰ - 17 ³⁵	Дудина Г.А. (Москва)	Иммунная тромбоцитопения. Дифференциальная диагностика и терапия иммунной тромбоцитопении у взрослых.	30 мин
	Шуваев В.А. (Москва)	Современные подходы к диагностике и лечению Rh-негативных миелопролиферативных новообразований	30 мин
	Донюш Е.К. (Москва)	Опыт использования агонистов ТПО в лечении ИТП у детей	15 мин
Симпозиум «Современные возможности диагностики и лечения гематологических заболеваний у детей» Председатели: Пшеничная К.И. (Санкт-Петербург), Демихов В.Г. (Рязань)			
17 ³⁵ – 18 ⁵⁰	Бусарина О.Н., Пшеничная К.И. (Санкт-Петербург)	Опыт работы кабинета комплексного обследования детей с патологией системы гемостаза	15 мин
	Пшеничная К.И., Пахомова А.А., Соснина И.Б., Бусарина О.Н (Санкт-Петербург)	Особенности системы гемостаза у детей с новой коронавирусной инфекцией	15 мин
	Соколова Н. Е. (Санкт-Петербург)	Характеристика наследственных гемолитических анемий у детей и подростков Северо-западного федерального округа	15 мин
	Кузьминова Ж. А. (Москва)	Синдром Фишера-Эванса: новый взгляд на старую проблему	15 мин
	Шарафутдинова Д.Р. (Москва)	NIRS: неинвазивный метод при решении вопроса о гемотрансфузии у недоношенных детей	15 мин

2 октября 2021 г. (суббота) – день конференции

Время	Содержание	Примечания, продолжительность	
Лекции для врачей			
9 ⁰⁰ - 11 ⁰⁰	Инякова Н.В. (Рязань) Клинический анализ гемограммы	30 мин	
	Константинова В. Н. (Санкт-Петербург) Редкие нарушения свертывания крови	30 мин	
	Мовсисян Г. Б. (Москва) Болезнь Гоше у детей: возможности диагностики и лечения на современном этапе	30 мин	
	Демихов В.Г. (Рязань) Лечение анемии при злокачественных новообразованиях: место рекомбинантного эритропоэтина у детей и взрослых <i>проводится при поддержке АО “САНДОЗ”, баллы НМО не начисляются</i>	30 мин	
11 ⁰⁰ - 11 ³⁰	Кофе-пауза		
Круглый стол: Актуальные вопросы гематологии в акушерско-гинекологической практике. Модератор: Демихов В.Г. (Рязань)			
11 ³⁰ – 13 ¹⁰	Демихов В.Г. (Рязань)	Лечебно-диагностическая тактика при анемиях у беременных <i>проводится при поддержке АО “САНДОЗ”, баллы НМО не начисляются</i>	30 мин
	Коваленко М.С. (Рязань)	Проблема железодефицитных состояний у женщин репродуктивного возраста в Рязанской области	20 мин
	Скобин В.Б. (Рязань)	Тромбоцитопении у беременных	20 мин
	Матвеева Н.Н. (Рязань)	Высокодозная внутривенная ферротерапия при анемиях беременных – выбор очевиден?	20 мин
	Дискуссия		10 мин
13 ¹⁰ – 14 ⁰⁰	Вручение сертификатов участникам конференции, прослушавшим курс лекций для врачей		
14 ⁰⁰	Заккрытие конференции		
14 ⁰⁰	Отъезд участников конференции		

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

СВЯЗЫВАНИЕ ГЕМОГЛОБИНОМ МЕТАЛЛОВ И ВОЗМОЖНАЯ РОЛЬ ЭТОГО ПРОЦЕССА В НОРМЕ И ПАТОЛОГИИ

А.Ф. Топунов^{1*}, О.В. Космачевская¹, Э.И. Насыбуллина¹, Н.Н. Новикова²

¹*Институт биохимии им. А.Н. Баха, ФИЦ Биотехнологии РАН, Москва*

²*Научно-исследовательский центр "Курчатовский институт", Москва*

**E-mail: aftopunov@yandex.ru*

Гемоглобин (Hb) содержит Fe в составе гема, но он может связывать ионы металлов и по белковой части. Такие комплексы формируются с Fe и Zn, которые в больших количествах накапливаются в крови, в том числе у больных хронической почечной недостаточностью и сахарным диабетом. Hb - важнейший транспортный белок крови, а при эндогенной интоксикации в первую очередь нарушается функционирование системы крови, выполняющей интегративные функции. Целью работы было изучение влияния слабых денатурирующих факторов на связывание белковой частью Hb ионов Fe и Zn.

Была использована разновидность рентгеновской спектроскопии – определение околопороговой тонкой структура рентгеновского спектра поглощения (XANES), что позволяет определять координаты окружающих атомов и локальную симметрию окружения. Особенно информативны для металлопротеинов измерения XANES-спектров при полном внешнем отражении. Нами были проведены XANES-измерения для пленок Hb на поверхности жидкости, когда сохраняются нативная конформация белка и его биологические функции. Исследовали действие на Hb “уремического” токсиканта – мочевины. Опыты проводили на станции «Ленгмюр» Курчатовского источника синхротронного излучения.

Был впервые установлен факт образования дополнительных высокоаффинных центров связывания металлов (Zn и Fe) в Hb в условиях, моделирующих эндогенную интоксикацию (мочевина, соли металлов, умеренный нагрев). Связанные ионы Zn координируются в кластер с четырехкоординатным окружением, где двумя лигандами являются остатки цистеина и гистидина, а другими двумя - карбоксильная группа аминокислотного остатка и молекула воды. Наиболее активными Zn- и Fe-связывающими аминокислотами являются цистеин и гистидин, в первую очередь - цистеин.

Предложен механизм возникновения дополнительных центров связывания металлов. При слабых повреждающих воздействиях белок переходит в состояние «расплавленной глобулы», демаскируются «скрытые» цистеины, образуются интермедиаты окисления SH-групп,

являющихся лигандами при формировании комплексов с Zn. Полученные результаты позволяют объяснить возникновение многих патологий при эндогенной интоксикации.

Работа выполнена при поддержке РФФИ (грант № 19-29-12052).

АНАЛИЗ ПРИМЕНИМОСТИ МАТЕМАТИЧЕСКИХ МОДЕЛЕЙ СВЯЗЫВАНИЯ КИСЛОРОДА ГЕМОГЛОБИНОМ

И.А. Лавриненко¹, Г.А. Вашанов¹, В.Ю. Сулин¹, Ю.Д. Нечипуренко²

¹Воронежский государственный университет,
394018, Воронеж, Университетская пл., 1

²Институт молекулярной биологии им. В.А. Энгельгардта РАН,
119991, Москва, ул. Вавилова, 32

E-mail: lavrinenko_ia@bio.vsu.ru

Способность гемоглобина обратимо связывать кислород лежит в основе функционирования кислородтранспортной системы крови. Несоответствие концентрации данного гембелка нормальным физиологическим показателям, а также наличие патологических изменений в структурно-функциональном состоянии макромолекулы отражается в различных видах железодефицитных анемий и гемоглобинопатий. Так, например, в компьютерной модели одного из гипотетических путей возникновения гипоксии у пациентов с COVID-19 рассматривается возможность связывания с молекулой гемоглобина вирусных белков orflab, ORF10 и ORF3a, способных отщеплять гемовое железо β -цепи олигомера с образованием порфирина, далее комплексирующегося с белком ORF8. Корректность построения таких моделей требует верификации на всех этапах ее создания, в том числе, и с применением математических методов анализа функциональных зависимостей.

Нами рассмотрены наиболее известные математические модели связывания кислорода гемоглобином. Предложен подход, позволяющий на основе формальных критериев находить оптимальные математические и физические модели этого процесса.

Методами регрессионного и кластерного анализа на основе экспериментальных данных диссоциации оксигемоглобина проведено сравнение основных моделей оксигенации. Показано, что модели Эдера, Бернарда и Хилла, соответствующие степенным функциям, обладают преимуществом в описании связывания кислорода гемоглобином по сравнению с моделями, соответствующими экспоненциальным функциям.

Опираясь на полученные результаты исследований отмечено, что последовательная 4-х ступенчатая модель связывания олигомерным белком лиганда (т.е. модель Кошланда-Немети-

Филмера) наилучшим образом подходит для аппроксимации экспериментальных данных связывания гемоглобином кислорода.

ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА У ДЕТЕЙ ПРИ НОВОЙ КОРОНОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

К.И.Пшеничная 1, А.А.Пахомова 2, И.Б.Соснина 2, О.Н.Бусарина 2

1. Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет,

Санкт-Петербург

2. Санкт-Петербургское ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей», Санкт-Петербург

Пандемия новой коронавирусной инфекции (НКИ) поставило перед клиницистами ряд актуальных задач, в том числе – исследование системы гемостаза в различные сроки течения болезни. Известно, что активация этой системы, гиперкоагуляционный синдром с возможными тромботическими осложнениями, являются факторами определяющими тяжесть течения и прогноз болезни. Это послужило основой для лечения антикоагулянтами и дезагрегантами, что существенно повлияло на динамику и исходы НКИ. Тромботические осложнения прежде всего распространяются на область микроциркуляции, вызывая полиорганные нарушения, в том числе синдром геморрагического васкулита. В докладе приводятся фотографии детей с тяжелыми кожными проявлениями НКИ. Несмотря на то, что доля детей среди заболевших сравнительно невелика – 7,6% , а прогноз, как правило, благоприятный, перед педиатрами стоит ряд вопросов, требующих своего разрешения: продолжительность нарушений с системе гемокоагуляции и антикоагулянтной терапии, особенности течения периода реконвалесценции, факторы риска органических нарушений, отдаленных последствий мультисистемного воспалительного синдрома. Проанализированы данные о 78 детях в возрасте 3 мес-17 лет, перенесших НКИ с проявлениями гиперкоагуляции в остром периоде болезни: укорочение АПТВ, гиперфибриногенемия, высокий уровень Д-димера, фактора Виллебранда. Пациенты обратились в консультативно-диагностический центр для детей к разным специалистам, в зависимости от преобладающих симптомов в остром периоде, и преморбидного фона: к гематологу, неврологу, педиатру, гастроэнтерологу, эндокринологу, в сроки от 3 недель до 9 месяцев после НКИ. Определялись показатели АПТВ, ПТИ, фибриноген, антиген ф.Виллебранда, а также характеристики тромбоцитов в клиническом ан. крови. Оказалось, что только в ранние сроки – на первом месяце после НКИ отмечался слегка повышенный уровень Д-димера в среднем до 670 ± 15 (норма – до 550). Остальные показатели нормализовались и оставались такими, вместе с нормализацией Д-димера, в последующем. Другими специалистами также проводились соответствующие

исследования. Это позволило определить комплекс необходимых лечебных средств, индивидуальных в каждом случае, в том числе объем и продолжительность антикоагулянтной и дезагрегантной терапии, начатой в остром периоде болезни. Предварительно можно сделать вывод о достаточно быстрой нормализации показателей гемостаза у детей в периоде реконвалесценции НКИ, а также о целесообразности комплексного наблюдения детей специалистами разного профиля.

ОПЫТ РАБОТЫ КАБИНЕТА КОМПЛЕКСНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С ПАТОЛОГИЕЙ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА.

О.Н. Бусарина 1, К.И.Пшеничная 2, Т.А.Мельникова 1, Н.А.Адамецкая 2

1. *Санкт-Петербургское ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей», Санкт-Петербург*
2. *Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет, Санкт-Петербург*

Одной из самых частых причин обращения к гематологам диагностического центра неизменно являются проявления повышенной кровоточивости, среди которых основное место принадлежит носовым кровотечениям. Часто они сочетаются с другими жалобами и патологическими состояниями. Устранение одной из причин носовых кровотечений не приводит часто к полному положительному эффекту. С 2015г. была организована работа кабинета носовых кровотечений, с проведением углубленного гематологически – неврологического обследования, по принципу дневного стационара. В течение трех дней детей осматривал гематолог, невролог, ЛОР_врач а также, другие специалисты (кардиолог, эндокринолог и др). Гематологическое обследование включало клинический анализ крови, исследование динамической функции тромбоцитов, коагулограмму с определением фактора Виллебранда, а также, по показаниям, отдельных факторов свертывания и антикоагулянтов. Одновременно проводилось неврологическое обследование с определением экстра- и интракраниального кровотока и оценка состояния слизистой оболочки носа. В период с 2015-2020гг. обследовано 655 детей в возрасте 4года -17 лет 11 месяцев с носовыми кровотечениями и другими жалобами: головные боли, синкопальные состояния, тахикардия, нарушение физического развития. В гемостазиологическом анамнезе чаще отмечались носовые кровотечения с легким появлением экхимозов, петехиальной сыпью. В половине случаев был отягощен и семейный гемостазиологический анамнез. По результатам комплексного

обследования оказалось, что в 33% случаев патология в системе гемостаза отсутствовала, хотя в случаях с отягощенным семейным анамнезом нельзя полностью исключать гемостазиопатию, и детям рекомендовались повторные исследования. У остальных 67% детей обнаружены нарушения в системе гемостаза: у 43% выявлены качественные нарушения тромбоцитов – снижение агрегации с различными индукторами, у 4% болезнь Виллебранда, в 1% случаев коагулопатия, у 19% детей смешанный характер нарушений. Таким образом, было установлено, что патология гемостаза не являлась причиной носовых кровотечений у трети пациентов, а большая часть детей требовала комплексного лечения и адекватных рекомендаций. Опыт работы нашей службы подтвердил целесообразность комплексного, мультидисциплинарного подхода в отношении пациентов с носовыми кровотечениями.

ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА: КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

В.В. Лебедев, Е.В. Демихова

*Научно-клинический центр гематологии, онкологии и иммунологии ФГБОУ ВО РязГМУ
Минздрава России*

Первичные иммунодефициты (ПИД) – неуклонно растущая группа наследственных или приобретённых во внутриутробном периоде заболеваний и синдромов, связанных с генетическими дефектами одного или нескольких механизмов иммунной регуляции: фагоцитоза, гуморального и клеточного звена, системы комплемента.

Актуальность проблемы ПИД в нашей стране связана в первую очередь с плохой осведомленностью врачей в отношении данной группы заболеваний. Точная и своевременная постановка диагноза способствует не только получению необходимой специализированной помощи, но также проведению генетического консультирования/пренатальной диагностики в отношении будущих детей. Согласно результатам существующих программ скрининг новорожденных способствует значительному улучшению прогноза у детей первых лет жизни с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью (ТКИН) и должен быть внедрен повсеместно, не в последнюю очередь из-за экономической эффективности.

С целью повышения настороженности врачей различных специальностей в отношении ПИД фондом Джеффри Моделла (Jeffrey Modell Foundation) были разработаны 10 основныхстораживающих признаков, которые впоследствии были дополнены и доработаны с учётом постоянного появления новых сведений о данной группе заболеваний.

Клинический пример №1 (Пациент М. 10 лет). *Жалобы при первичном обращении:* частые бактериальные и вирусные и инфекции. Наследственность: онкозаболевания в каждом поколении до 3-х человек в семье. *Анамнез заболевания:* в возрасте 1 года 7 месяцев ребёнок консультирован в МГНЦ (Москва) по поводу микроцефалии. Проведен анализ кариотипа, хромосомных нарушений не выявлено. Обсуждались моногенные генетические синдромы с микроцефалией, в т. ч. синдром Ниймеген. В возрасте 2-х лет углубленное генетическое обследование не проводилось в связи с отсутствием на тот момент активных жалоб со стороны ребёнка. С 6 лет частые простудные заболевания с поражением верхних дыхательных путей. При

нахождении на лечение по поводу очередного эпизода простудного заболевания (острый бронхит), выявлена анемия (гемоглобин 103 г/л), лейкопения ($2,9 \times 10^9/\text{л}$). Ребёнок направлен на консультацию в НКЦ ГОИ ФГБОУ ВО РязГМУ. В иммунограмме: лимфопения, снижены популяции Т- и В – лимфоцитов. Ребёнок направлен в "МГНЦ" г. Москва повторно для клинико-генетического обследования с целью уточнения диагноза. Проведено исследование на наличие частого патогенного варианта 657 del5 в гене NBN, характерного для синдрома Ниймеген. Делеция обнаружена в гомозиготном состоянии.

Клинический пример №2 (Пациент Е. 10 лет). *Жалобы при поступлении:* на шаткость походки, снижение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, нечёткость речи, телеангиоэктазии на туловище, конечностях, склерах. *Анамнез заболевания:* На первом году жизни (с момента начала ходьбы) родители отмечали шаткость походки, неуверенность при ходьбе (ребёнок постоянно спотыкался). По мере взросления шаткость усиливалась, несмотря на проводимую терапию. Госпитализация в 1,5 года в психоневрологическое отделение с ДЗ: Задержка психо-речевого развития. Дисплазия соединительной ткани. Атаксический синдром. Вальгусная установка стоп. ЭЭГ - признаки дисфункции диэнцефально-стволовых структур. Проведено МРТ исследование головного мозга (в 1,5 года) - очаговых изменений не обнаружено. Проведено лечение (вит В12, мексидол, пантокальцин, физиолечение). Мама отмечала положительную динамику. На фоне амбулаторного лечения 1 раз в 3 месяца состояние с временным улучшением. Дальнейшее наблюдение у невролога по месту жительства.

Настоящее ухудшение с 2018 года (октябрь) после прохождения санаторно-курортного лечения (выраженная стрессовая ситуация из-за отсутствия родителей). Отмечено резкое усиление неврологической симптоматики. Появление телеангиоэктазий на склерах отмечалось с раннего детства. Появление элементов на туловище с 2018 года.

Заподозрено первичное иммунодефицитное состояние в связи с усугублением неврологической симптоматики и учащением эпизодов простудных заболеваний за последний год (до 5-6 раз в год, часто осложненные бронхитом) – рекомендована консультация аллерголога-иммунолога. Проведено дообследование: ОАК, Б/Х без особенностей. Исследование крови на онкомаркеры: АФП 199,0 (0 - 10) МЕ/мл; NSE 19,1 (0 - 13) нг/мл. Иммунологическое исследование крови: Иммуноглобулин G (общий) 11,3 (6.4 - 19.4) г/л; Иммуноглобулин A (общий) 0,8 (0.4 - 2.8) г/л; Иммуноглобулин M (общий) 0,7 (0.5 - 2.6) г/л. Иммуноглобулин E (общий) 25,3 (0 - 100) МЕ/мл. Исследование клеточного иммунитета: отсутствие выраженных иммунологических дефектов клеточного звена

С учётом жалоб (на шаткость походки, снижение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, нечёткость речи, телеангиоэктазии на туловище, конечностях, склерах), характерного анамнеза развития заболевания, а так же результатов дополнительного исследования (повышение АФП и NSE), более вероятен диагноз ПИД: Синдром Луи-Бар. Требуется очная консультация в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева (Москва).

В конце августа 2021 года получена консультация в НМИЦ ДГОИ (Москва) - Заключение: в настоящее время высоковероятно течение ПИД: синдром Луи-Бар. Учитывая основное заболевание, рекомендовано инициировать терапию ВВИГ по месту жительства.

Заключение

Можно сказать с уверенностью, что подавляющее большинство детей с ПИД в России не имеют правильного диагноза, а значит не получают адекватной терапии. Врачам любой специальности требуется проявлять настороженность в отношении ПИД, прежде всего из-за многообразия клинических проявлений и недостатка диагностических возможностей во многих регионах. Существующие проблемы ПИД в России может решить только комплекс мер,

включающий расширение образовательных программ для различных медицинских специалистов, формирование адекватной лабораторной базы для диагностики ПИД (в том числе для проведения неонатального скрининга) и создание новых отделений для оказания специализированной медицинской помощи с возможностью проведения ТГСК.

АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, КАК ПЕРВОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ПОДРОСТКОВ

Жукова Л. Ю.¹, Колобова О. Л.¹, Тарасенко А.Н.²

¹ФГБОУ ВО СПбГПМУ МЗ РФ, ²СПб ГБУЗ ДГМКЦ ВМТ, Санкт-Петербург

Введение: наиболее часто встречающимися дебютными проявлениями воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) у подростков, по данным литературы, являются внекишечные симптомы (поражения опорно-двигательного аппарата, гепатобилиарной системы, кожи, гематологические и офтальмологические нарушения), классические же признаки (боль в животе, диарейный синдром, снижение веса) встречаются реже. Дебютные гематологические проявления ВЗК чаще всего представлены анемическим синдромом. Возможно развитие истинной железодефицитной анемии (ЖДА, ключевой фактор – потери железа на фоне синдрома гемоколитита), анемии хронического заболевания (АХЗ, мальабсорбция железа вследствие ингибирующего действия провоспалительных цитокинов), комбинации истинного дефицита железа и АХЗ, а также вторичной аутоиммунной гемолитической анемии (АИГА, обусловленная появлением тепловых антиэритроцитарных антител).

Цель исследования: анализ тяжести и особенностей формирования анемического синдрома у подростков Санкт-Петербурга с впервые выявленными ВЗК.

Материалы и методы: проанализированы характер и причины развития анемического синдрома у 859 (155 юношей и 704 девушки) пациентов в возрасте от 11 до 18 лет (медиана возраста 15 лет), обследованных в отделении общей гематологии Санкт-Петербургского государственного бюджетного учреждения здравоохранения "Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий", из них в период 2005-2010 гг. обследовано 256 подростков, в период 2014-2019 гг. – 603 подростка. Для верификации характеристик и тяжести анемии использовались клинический анализ крови, включая эритроцитарные индексы и подсчет количества ретикулоцитов, определение параметров обмена железа, кобаламина, фолиевой кислоты. Для уточнения причины анемии анализировались данные анамнеза и медицинской документации (форма 026/у), объективного осмотра, результатов лабораторных, визуализирующих, эндоскопических и гистологических методов обследования. При диагностике ВЗК использовались пересмотренные критерии Порту для детей и подростков, учитывались воспалительная активность по оценке педиатрических индексов

активности (по балльным шкалам PUCAI, PCDAI) и результаты определения белков острой фазы воспаления. Генез анемии у больных с ВЗК определяли на основании следующих критериев: ЖДА – ферритин сыворотки < 15 нг/мл при уровне СРБ 0-5 мг/л, коэффициенте насыщения трансферрина железом < 20%; комбинация ЖДА и АХЗ при сывороточном ферритине 15-100 нг/мл; АХЗ при сывороточном ферритине > 100 нг/мл и коэффициенте насыщения трансферрина железом < 20%. Пациентам, имеющим ретикулоцитоз и/или непрямую гипербилирубинемию, для исключения АИГА выполнялась прямая проба Кумбса. Статистическая обработка данных проводилась с помощью анализа произвольных таблиц сопряженности с использованием критерия хи-квадрат.

Результаты: при поступлении у обследованных подростков обнаруживали либо гипохромную микроцитарную анемию (837; 97%), либо гиперхромную макроцитарную анемию (22; 3%). Тяжесть анемии соответствовала легкой у 274 (32%), средней у 380 (44%) и тяжелой степени у 205 (24%) больных. У всех пациентов подтвержден дефицитный характер анемии, обусловленный изолированным дефицитом железа (837; 97,5%), кобаламина (8; 0,9%), фолиевой кислоты (2; 0,2%) или полидефицитом микронутриентов (12, 1,4%; из них дефицит кобаламина и фолиевой кислоты у 6, кобаламина и железа у 6). ВЗК как причина формирования дефицитной анемии первично верифицировано у 9 (1%) подростков (все девушки, средний возраст $15,61 \pm 1,86$ лет), из них в период 2005-2010 гг. у 1 (0,4%) больной, в период 2014-2019 гг. у 8 (1,3%) пациенток. Всего выявлено 5 случаев язвенного колита (ЯК) и 4 случая болезни Крона (БК). Анамнестически факторы риска сидеропении выявлены у 2 (алиментарный дефицит микронутриентов, повышение потребностей в микронутриентах на фоне интенсивных занятий спортом); боли в животе, диарея с кровью, потеря массы тела более 10% в течение последних 3-12 месяцев у 3 девушек. Анемия тяжелой степени обнаружена у 5, средней тяжести у 3 пациенток и легкая у 1 больной. Длительность анемии до госпитализации составляла 3-15 месяцев; у 8 девушек отмечалось прогрессирование анемического синдрома. Клинически у всех пациенток имелись проявления анемического и сидеропенического синдромов (сухость кожи, хейлоз, ангулярный стоматит, тусклость и ломкость волос, лейконихии, исчерченность, ломкость ногтей), когнитивные нарушения (эмоциональная лабильность, поведенческие нарушения, снижение успеваемости), дефекты терморегуляции. Дефицит веса имелся у 5 пациенток, рост соответствовал возрасту. Половое развитие соответствовало возрасту. Другие внекишечные проявления ВЗК у обследованных нами пациенток отсутствовали. У всех девушек подтверждены кровопотери из желудочно-кишечного тракта. Активность ВЗК по индексам активности и данным гистологии у всех пациенток была низкой или умеренной, концентрации белков острой фазы воспаления соответствовали нормальным значениям. Тяжесть анемии коррелировала с активностью ВЗК только у девушек с ЯК, тогда как во всех случаях БК была выявлена анемия тяжелой степени независимо от активности заболевания. Лабораторно у всех обследованных

нами больных ВЗК доказан дефицитный характер анемии. У всех девушек обнаружен абсолютный дефицит железа, из них у 8 пациенток изолированный, у 1 девушки сочетающийся с дефицитом кобаламина. Данных, свидетельствующих о смешанном генезе анемии (ЖДА + АХЗ), АХЗ или аутоиммунной гемолитической анемии у девушек с впервые выявленными ВЗК не получено.

Заключение: число случаев верифицированной дефицитной анемии у подростков возросло в 2,4 раза в период 2014-19 гг. по сравнению с периодом 2005-10 гг., наиболее часто диагностируются изолированные железодефицитные анемии. В период 2014-19 гг. по сравнению с периодом 2005-10 гг., кроме того, возросла частота первичной выявляемости в условиях специализированного гематологического отделения заболеваний с наиболее серьезным прогнозом, таких как язвенный колит и болезнь Крона – выявлены у 1,3% и 0,4% от общего количества обследованных подростков в указанные периоды соответственно. Поводом к проведению обследования этих подростков явилось обнаружение именно анемического синдрома при отсутствии типичных кишечных или других внекишечных проявлений ВЗК. Анемия расценена как хроническая постгеморрагическая (истинная железодефицитная) у всех больных ВЗК. У пациенток с БК отсутствовала корреляция между тяжестью анемии и активностью заболевания (развитие тяжелой анемии при низкой или умеренной активности ВЗК). Все впервые выявленные пациенты с ВЗК переданы под наблюдение гастроэнтеролога.

Контактная информация:

Жукова Лариса Юрьевна, доцент кафедры факультетской педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ МЗ РФ, +7-921-3921547, ZukovaL65@mail.ru

Колобова Оксана Леонидовна, доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ МЗ РФ, +7-921-3229938, Aksjutakolobova@rambler.ru

Тарасенко Александра Николаевна, врач отделения общей гематологии СПб ГБУЗ ДГМКЦ ВМТ, +7-911-9993681, Tarasenko90@list.ru

ОФИЦИАЛЬНЫЕ СПОНСОРЫ КОНФЕРЕНЦИИ



ДЛЯ ЗАПИСИ

ДЛЯ ЗАПИСИ